5) 鎖肛に合併した尿路奇形とその治療

新潟大学医学部附属病院小児外科
内山 昌則・岩渕 眞
大沢 義弘

Urologic anomalies associated with anorectal malformation.

Masanori Uchiyama, Makoto Iwafuchi and
Yoshihiro Ohsawa

Department of Pediatric Surgery,
Niigata University Hospital

Treatment of the urologic anomalies associate with anorectal malformation and recent operative methods for the imperforate anus were discussed. Thirty six patients of major urologic anomalies were found in 228 patients of imperforate anus.

Urologic anomalies were undescended testis in 12 cases, hypospadia in 8, phymosis in 3, renal dysplasia in 6, hydroureter in 6, vesicoureteric reflux (VUR) in 12 and so on. Imperforate anus associate urologic anomalies had high rate abnormalities of sacrum or vertebra. Orchiopexy was done in 8 patients from 8 months to 9 years old. Hypospadia were operated in 2 patients at 4 years old. Nephrectomy was performed for unilateral dysgenesis of the kidney with hydroureter in 3 patients from 2 months to 6 years old. Antireflux operation was done for the VUR in 3 patients from 3 to 6 years old. VUR disappeared after the anoplasty in 5 patients under 2 years old.

Operative methods and diagnostic procedures were discussed for imperforated anus with urologic anomalies. Sacroperineal anoplasty were perfomed in intermediate type or occasional high type anorectal malformations recently.

Vesicointestinal fissure was most severe anomaly in the case of imperforated anus with urologic anomalies. Treatment of this anomaly shuold be done uunder the team arranged by each special doctor including pediatric surgeon, urologist, and orthopedist.

Key words: Imperforate anus, Urinary anomalies, Vesicointestinal fissure
鎖肛，尿路奇形，膀胱腸裂

Reprints requests to: Masanori UCHIYAMA,
Department of Pediatric Surgery,
Niigata University Hospital 1-754,
Asahimachi-dori, Niigata City, 951,
JAPAN.

別刷請求先: 〒951 新潟市旭町通1番町754
新潟大学医学部附属病院小児外科
内山昌則

はじめに

鎖肛症例は高率に尿路の合併奇形をともない[1)-9)]，また尿路の病変を有する鎖肛術後症例は排便・排尿を含めた総合的治療を必要とします．今回鎖肛に合併した尿路奇形の特徴と治療時期，さらに尿道瘻を持つ鎖肛病型の治療について検討しました．

I．尿路合併奇形の頻度と種類

当科で経験した直腸肛門奇形は，1988年まで228例で，中程度以上の尿路の合併奇形は低位型132例中5例（4％），中間位型35例中7例（20％），高位型61例中24例（39％）でした．高位型には3例の膀胱腸裂が含まれています．今回この36症例，59例について検討しました（表 1）．

1．下部尿路合併病変

停留睾丸12例，尿道下裂8例（うち陰茎湾曲症3例），真性包茎3例などでした．

2．上部尿路病変

重複腎，重複腎盂は3例，片側腎無形成あるいは低形成6例，水腎症・水尿管症11例，また膀胱・尿管逆流症（以下 VUR）が12例に確認されました．36例中男児29例，女児7例（VUR 2例，腎無形成1例，水腎症2例，膀胱腸裂2例）と男児に多くみられました．低位病型でも停留睾丸，尿道下裂のほか片側腎無形成などの腎合併病変もみられました．

3．仙骨奇形の合併頻度

仙骨奇形は低位で10％前後，中間位高位で30～40％と言われて[9)]いますが，尿路合併奇形を有する36症例中，仙骨欠損や癒合，半椎体などの仙骨異常の頻度は24例（67％）に認められ，特に低位症例では5例中4例と高率でありました．

すなわち尿路合併奇形のある鎖肛は，1症例で重複する奇形を持ち，仙骨奇形を有する率が高いことになります．

II．鎖肛の病型，尿路合併奇形の診断

このような症例に対して，治療は計画的に行う必要がありますが，まず我々の行っている鎖肛症例に対する病型診断，尿路奇形の診断について述べます（表 2）．

鎖肛の診断は出生時あるいは新生児期に，肛門の肉眼的視診でつきますが，その病型診断は手術術式を決める上で重要です．まず，倒立位でレントゲン単純撮影を行い直腸盲端部の位置と P-C 線，M線，I線の関係により高位，中間位，低位に鑑別し[10)]，同時に膀胱尿道造影，排尿時造影を行い，尿道と直腸に瘻孔がないか検討します．皮膚に瘻孔があればそこより造影します．これで高位か中間位か，さらに尿道と瘻孔を持つか診断しま

表 1　泌尿器合併病変

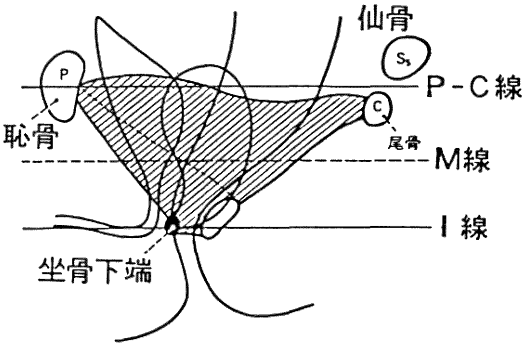
停留睾丸	12例
尿道下裂	8
重複尿道	1
真性包茎	3
重複腎，重複腎盂	3
片側腎無形成	2
片側腎低形成	4
水腎症，水尿管症	11
膀胱尿管逆流症（VUR）	12
膀胱外反（膀胱腸裂）	3
	59例

（36症例）

表 2　鎖肛の病型，泌尿器合併奇形の診断

倒立位X線単純撮影
　骨盤部側位 P-C線，M線，I線
膀胱尿道造影
排尿時造影（Voiding cystography）
瘻孔造影
人工肛門よりの造影

腎エコー
腎盂尿管造影



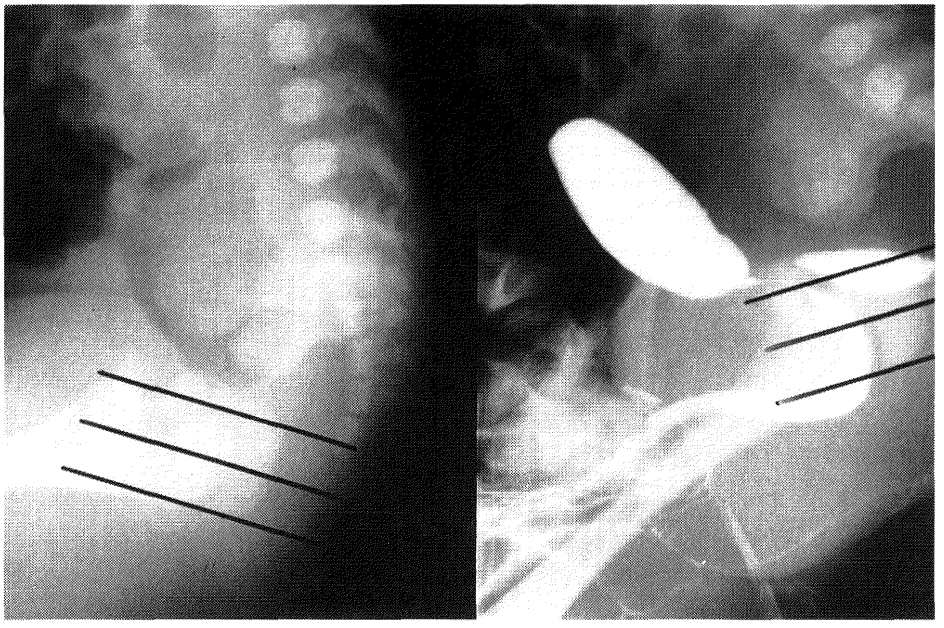


図 1−a　頭側より P–C 線，M 線，I 線
高位鎖肛，Rectourethral fistula.
左．倒立位で直腸盲端は P–C 線より上（頭側）
右．尿道造影で直腸尿道瘻が M 線より上

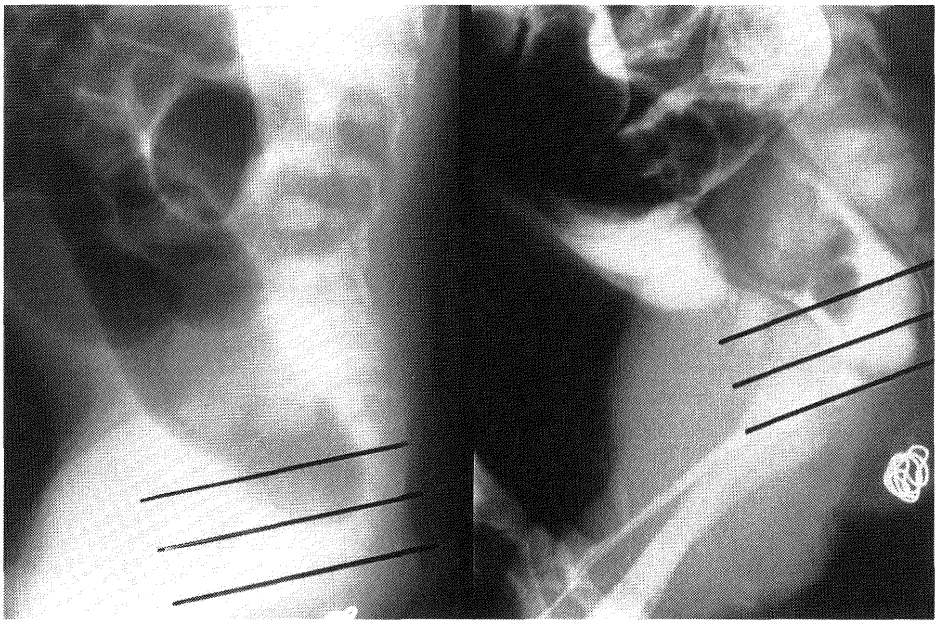


図 1−b　中間位鎖肛，Rectobulbar fistula.
左．倒立位で直腸盲端は M 線より下（尾側）で I 線より上，
右．直腸尿道瘻が I 線直上

表 3　直腸尿道瘻を持つ鎖肛の治療方針

1.	新生児期診断後　　S状結腸人工肛門造設術
2.	10カ月～1才時　鎖肛修復術
	高　位 ― 腹会陰式肛門形成術，尿道瘻閉鎖
	中間位 ― 仙骨会陰式肛門形成術，尿道瘻閉鎖
3.	鎖肛修復術後約1カ月　　人工肛門閉鎖術

す．高位や中間位鎖肛，および腎，尿管の奇形が考えられれば，腎エコー，腎盂尿管造影を行っています．

III．鎖肛の修復術および治療方針

1．鎖肛修復術式

鎖肛修復術後1年以上経過観察されている195例の鎖肛修復術式を検討しました．低位は Poots 術・cut back 術など全例会陰式肛門形成術であり，中間位，高位は腹会陰式が多く，最近は中間位には仙骨会陰式が主で，高位も仙骨会陰式が行われるようになりました．

2．病型分類

この195例の病型分類を示します．低位が125例64％と多いのですが，中間位と高位70例のうち，直腸尿道瘻を有する鎖肛の病型は，中間位の rectobulbar fistula や，高位の rectourethral fistula，rectovesical fistula であり，尿道瘻を持つ率は約60％と高率でした．また尿道瘻を有する病型に尿路合併奇形が多くみられました．

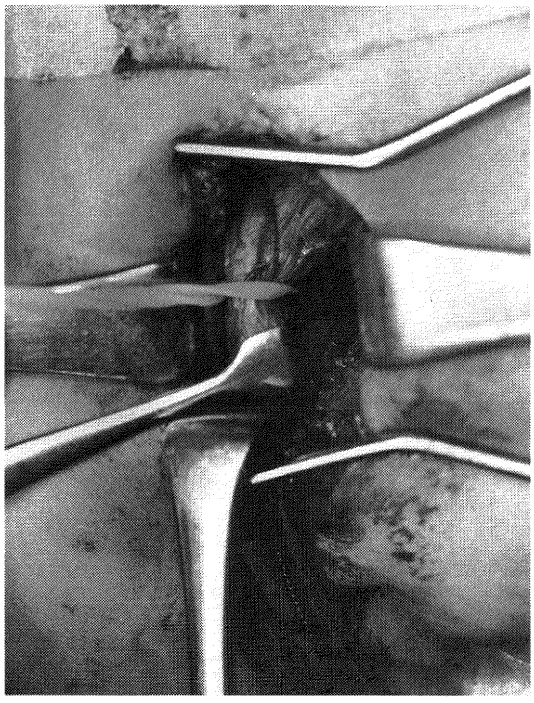
3．治療方針

このような鎖肛症例の治療方針を述べます．新生児期にS状結腸に人工肛門を造設し[11]，その後10カ月から1才前後に鎖肛修復術として，高位は腹会陰式肛門形成術・尿道瘻閉鎖を行います．中間位は仙骨会陰式肛門形成術・尿道瘻閉鎖を行います．そのあと約1カ月後に人工肛門閉鎖術を行い根治術が終了します（**表 3**）．すなわち心奇形など他の重篤な合併奇形がなければ，1才から1才3カ月程度で鎖肛に対する形態および機能的な修復術が完了します．

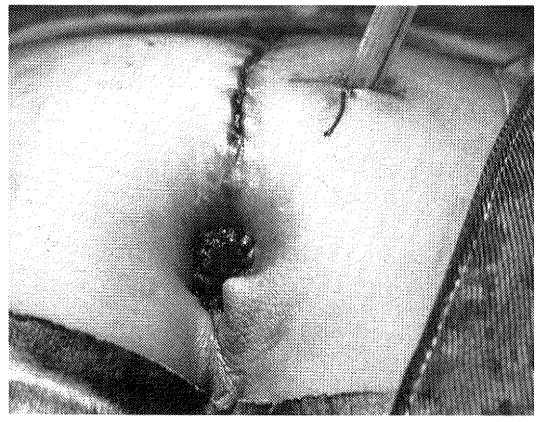
この症例はレントゲン上，直腸盲端が P–C 線より上で，直腸尿道瘻がM線より上であり高位鎖肛の Rectourethral fistula ですが，仙骨会陰式肛門形成術を行いました（**図 1–a**）．

この症例は直腸盲端がM線より下であり，直腸尿道瘻がI線直上で中間位の Rectobulbar fistula であり，仙骨会陰式肛門形成術を行いました（**図 1–b**）．

本日のテーマは修正医学の進歩ですので，仙骨会陰式肛門形成術を説明します．皮膚は縦に切開し仙尾関節を横に切り，仙骨腹側の腔にいたり，直腸盲端を見いだし，前方の尿道との間を剝離しテープを通し牽引しながら，直腸尿道瘻に達し，同部を結紮切離し，閉鎖します．直腸は恥骨直腸筋係蹄を通し，本来の部位の肛門窩に吻合し，肛門形成術を行います（**図 2–a, b**）．



a． 仙骨前面の腔に入り，直腸を剝離，尿道との間にテープを通す



b． 縦の皮膚切開創を縫合し，引き下ろした直腸と肛門窩の皮膚を吻合し肛門形成術

図 2—a, b　仙骨会陰式肛門形成術（図の上が頭側）

IV. 尿路合併奇形の治療

尿路合併奇形の治療は，その奇形が独立して存在する場合と同じで治療適応年齢や方法に合わせ行い[5)7)]，本シンポジウムに御発表された専門の領域の先生方の協力を得て行っております．が，鎖肛の病型，他の合併する奇形の重症度に影響され，治療が遅れる傾向にありました．

1．下部尿路の奇形に対する治療で[12)-14)]，停留睾丸は生後7カ月から7才の間に8例手術されました．尿道下裂は4才時に線維性索の形成後尿道形成術が2例に行われました．真性包茎3例は2才から4才2カ月までに全例手術されました．

2．上部尿路，腎の合併病変に対する治療は[15)16)]，水腎，水尿管症の程度，尿路感染の程度，腎予備能の程度，片側性か両側性か，腎の低形成の有無，さらにはVURや神経因性膀胱の有無により異なっておりましたが，臨床的に尿路感染やurosepsis，腎機能低下を阻止することが目的となりました．

腎低形成は4例中3例が同側の水尿管症を，2例がVURを合併しており，3例に腎尿管摘除術が行われ，1例に尿管逆流防止術が行われました．また手術症例7例中5例は尿路感染と腎機能低下のため生後1カ月から1才2カ月の鎖肛修復術術前に，尿路に対する手術（腎尿管摘除術2例，膀胱瘻1例，両側腎瘻1例，両側尿管瘻術1例）が行われました．

3．VURに対しては，国際分類法のGrade Ⅳ，Ⅴ やDwoskin分類法のGrade Ⅲ，Ⅳは reflux nephropathy，腎機能障害の進行する危険性が考えられ，3才前後に尿管膀胱新吻合術を行った方がよいという意見が[17)-19)]多いようです．鎖肛に合併したVURの場合は尿路との瘻孔が尿路感染を引き起こし，ひいてはVURを遷延増悪させているとの考えで，1才前後の鎖肛修復術後，自然軽快を期待して経過をみるという意見も[6)20)]ありますが，高度の逆流があり，水腎症や腎盂炎を起こす症例は逆流防止術が必要に[4)7)]なります．我々の12例のうち，Grade Ⅳ～Ⅴの5例は3～6才に手術療法がなされており，手術症例は5例全例が高度の仙骨異常を有していました．片側のVUR 9例のうちGrade Ⅰ～Ⅱの3例は1才前後の鎖肛修復術前に軽快し，2例は修復術後2才以内に自然消退し，1例は6才の現在膀胱造影でなおVURが認められ経過観察中で，1例は7才時に改善しました．

各々の合併奇形の手術術式は泌尿器科の先生方の御説明がありますので省略いたします．

4．膀胱腸裂の治療：鎖肛と泌尿器奇形合併の極型と考えられる膀胱腸裂の患児を呈示し，チーム医療の重要性を述べたいと思います．

膀胱腸裂は膀胱外反，腸膀胱瘻，大腸形成不全，鎖肛，臍帯ヘルニア，恥骨離開，外性器異常，高度脊椎仙骨奇形と種々の奇形を伴います．

症例は上記全ての所見を伴っている，染色体 46XYの男児例です．陰茎はなく陰嚢と思われる皮膚の色素沈着と，右に睾丸が触知されました．小腸が膀胱粘膜に連なり，外反，脱出していました．治療は新生児期に，回腸人工肛門とし，生後5カ月，膀胱腸裂部切除，腹壁形成，尿路変更術を行いました．現在は腹壁の右に回腸による尿路導管があり，左に回腸人工肛門が開口しています．

現在自力で歩行し，外来通院していますが成長とともに外性器の問題，社会的性の決定，治療時期など専門科との協力，検討が重要と考えられました．

ま　と　め

鎖肛に合併する尿路奇形の特徴と治療，および合併奇形を伴う鎖肛の治療を検討しました．

1．鎖肛228例中，36例（16%）に，尿路の合併奇形がみられ，鎖肛病型の高位ほど高率で，また直腸と尿道に瘻孔を持つ病型ほど高率になりました．尿路合併奇形症例36例中，仙骨異常は24例（67%）と高率に認められました．

2．腎合併奇形は14例にみられ，水尿管，VURなどが合併した7例に手術が必要となりました．尿路感染が起こる症例や，先天的に腎形成不全のため腎機能が悪い症例が多く，腎尿管摘除術になる症例が4例ありました．手術症例7例中，鎖肛修復術前に尿路に対する手術が5例に行われました．

3．VURは12例にみられ，手術は水尿管症，萎縮腎の合併する5例に行われ，仙骨奇形は8例に合併していました．仙骨奇形のある8例中3例に逆流防止術，1例に腎低形成もあるため腎尿管摘除術，1例に尿管瘻と，その後尿管吻合術が必要でした．

4．膀胱腸裂は鎖肛，尿路奇形のみならず種々の合併奇形を伴い，医療チームによる計画的治療が必要と考えられました．

参　考　文　献

1) **Stephans, F.D. and Smith, E.D.**: Ano-Rectal

Malformatins in Children. Chicago, Year book Medical Publishers, 1971, p.334～338.
2) **Smith, E.D.**: Urinary anomalies and Complications in lmperforate anus and Rectum. J Pediatr Surg, **3**: 337～349, 1968.
3) **Wiener, E.S. and Kiesewetter, W.B.**: Urologic abnormalities associated with imperforate anus. J Pediatr Surg, **8**: 151～157, 1973.
4) **Hoekstra, W.J., Scholtmeijer, R.J., Molenaar, J.C. et al.**: Urogenital tract abnormalities associated with congenital anorectal anomalies. J Urol, **130**: 962～963, 1983.
5) **Belman, A.B.**: Urinary problems associated with imperforate anus. in Kelalis PP, King LR, Belman AB (eds): Clinical pediatric urology. 2nd ed. p.793～804, Saunders, Philadelphia, 1985.
6) **Rich, M.A., Brock, W.A. and Pena, A.**: Spectrum of genitourinary malformations in patients with imperforate anus. Pediatr Surg Int, **3**: 110～113, 1988.
7) **生駒文彦**: 鎖肛における泌尿路性器の奇形と合併症（総説）. 小児外科・内科, 8: 387～399, 1976.
8) **寺島和光**: 鎖肛と尿路性器異常. 小児外科・内科, 8: 421～424, 1976.
9) **石原通臣, 森田 建**: 鎖肛の合併奇形. 小児外科, **15**: 575～585, 1983.
10) **天野信一**: 鎖肛. 鈴木宏志, 他編: 標準小児外科学, 医学書院, 東京, 1990.
11) **内山昌則, 岩渕 眞, 大沢義弘, 他**: 鎖肛・ヒルシュスプルング病における人工肛門造設術の合併症と対策について. 小児外科, **21**: 809～814, 1989.
12) **土田嘉昭, 斉藤純夫**: 停留睾丸. 小児外科, **16**: 335～339, 1984.
13) **生駒文彦, 島 博基, 薮元秀典, 他**: 尿道下裂に対する形成手術. 小児外科, 1015～1019, 1989.
14) **高田佳輝**: 小児の包茎. 小児外科, **21**: 1021～1024, 1989.
15) **柿沢至恕, 朝蔭裕之**: 上部尿路通過障害の治療. 小児外科, **14**: 879～885, 1982.
16) **谷風三郎**: PUJ 狭窄に対する手術. 小児外科, **19**: 1147～1150, 1987.
17) **Gonzales, E.T., Decter, R.M. and Roth, D.R.**: Vesicoureteral reflux in boys. Pediatr Surg Int, **4**: 154～155, 1989.
18) **近田龍一郎, 折笠精一, 坂井清英, 他**: 膀胱尿管逆流症の治療. 日小外会誌, **22**: 968～977, 1986.
19) **高木隆治, 佐藤昭太郎**: 小児における膀胱尿管逆流防止術について. 新潟医学会誌, **100**: 254～257, 1986.
20) **Thomas, D.F.M.**: Vesico-uretric reflux: new perspectivs. Pediat Surg Int, **4**: 147～148, 1989.

司会 どうもありがとうございました. 今のお話で何か伺っておくことございましょうか. 仙骨奇形の場合, 神経障害はいかがでしょうか.

内山 一応, 理論上は当然あるだろうと言われております. 具体的には膀胱障害, 神経因性膀胱という形で当座は出現してこないのですが, 3才, 4才くらいになって尿が出づらくなるということがあります. それまでは顕著なものはあまり出てこないようです.

司会 後で, いろいろな排尿障害とか, 尿失禁とかが出現するということですか.

内山 はい.

司会 他にどなたか. どうぞ.

高橋 泌尿器科の高橋です. 今のことに関連してですが, 当科で follow up している患者で2, 3例十何才くらいから間欠自己導尿を始めた子がおります. また, ちょっとお聞きしたいのですが, 鎖肛の場合最初に人工肛門を造設する時や後で根治手術をやる時に尿管もしくは膀胱はどの程度剝離されるのでしょうか.

内山 先程示しましたように, 仙骨一会陰式肛門形成術では尿道後面と直腸盲端がかなり強くついていますので, そこはいじりますけれども, 膀胱および尿管はほとんど intact のままで終わります. それで高位の場合, もちろん, 直腸一膀胱瘻という形がたくさんあるのですけれども, 上から入って腹一会陰式でやりますと, 直腸盲端に達するまでには尿管も確認いたしますし, そこの部分を注意して剝離していきますので, 直腸盲端に至るという点では周囲をかなり剝離いたします.

高橋 最初の人工肛門の時はほとんど膀胱, 尿管は剝離されないのですね.

内山 はい, 全くいじりません.

高橋 どうもありがとうございました.

司会 それでは時間も過ぎておりますので, 最後の発表をやらせていただきます.