

5) 小児科における多発奇形治療上の問題点

新潟大学小児外科 大 沢 義 弘

最近、小児外科領域における新生児・乳児外科も少しずつ発展しつつあるが、各種の問題点が残されている。治療にあたり救命が第一の目的であるが、先天奇形が対象となるだけに機能や形成外科的予後に対する配慮も重要となる。特に単一の奇形の場合には比較的問題は少ないが多発奇形例では小児外科のみならず各科の連係治療が要求されることが多く、いずれの治療を優先させるべきかなどの問題点が残されている。

そこで今回は、当科で扱った多発奇形例を検討し、治療上の2、3の問題点につき述べる。

1. 新生児症例の年次的推移と奇形合併率

表1に昭和54年以降の小児外科症例の中に占める新生児症例の年次的推移を示した(表1)。

病床数の増加に伴い全体の症例数は増加しているが新生児症例数は年間30~40例と大きな増減はない。そして入院死亡数は年次的に変動しているが、新生児死亡の占

める割合は約半数を越えており、新生児症例に救命の難しい症例の多いことがわかる。

そこでその要因を検討すると奇形の合併も影響していると推測された。即ち、一般的に新生児外科症例で奇形を合併する率の高い疾患は、食道閉鎖、腹壁異常、鎖肛、横隔膜ヘルニア等であるが、これらは鎖肛を除くといずれも死亡率が高く、合併奇形が死亡の大きな因子となっていた。

表2に当科で経験したそれら疾患の奇形合併率と予後の関係を示した(表2)。これによると、食道閉鎖と横隔膜ヘルニアでは全体の死亡率より奇形合併例の死亡率が高くなっており、奇形の内容をみると心奇形の合併が多く予後不良であった。殊にこの2疾患では心奇形の合併の有無が予後に大きな影響を与えていることがわかった。これに対し、腹壁異常と胃破裂は奇形合併率は横隔膜ヘルニアとほぼ同数であるが、奇形合併例の方が死亡率が低く、合併奇形が直接の死因に関与してくることは少なかった。

表1 小児外科症例の年次的推移と予後(新潟大学小児外科)

年 次	54 年	55 年	56 年	57 年	58 年	59 年
入院総数	124例	119例	145例	209例	289例	305例
新生児数 (率)	26 (21%)	30 (25%)	39 (27%)	38 (18%)	43 (15%)	35 (11%)
入院死亡数	6	9	13	12	17	3
新生児死亡数 (率)	4 (67%)	5 (56%)	7 (54%)	6 (50%)	9 (53%)	1 (33%)

表2 奇形合併率と予後

	合併例/全症例(率)	死亡例/全症例(率)	死亡例/合併例(率)	心奇形	消化器	泌尿器
食道閉鎖	19/37 (51)	12/37 (32)	9/19 (47)	6/10	2/15	4/8
腹壁異常	12/36 (33)	11/36 (31)	3/12 (25)	2/4	2/8	0/2
横隔膜ヘルニア	9/28 (32)	11/28 (39)	8/9 (89)	8/9	1/2	1/2
胃破裂	15/48 (31)	21/48 (44)	5/15 (33)		4/12	1/1

(%)

2. 各疾患における問題点

食道閉鎖

本症は奇形合併率の最も高い疾患であるが代表的な多発奇形としては VA(C) TER (Vertebral anomaly, Anorectal malformation, Tracheoesophageal fistula, Radial dysplasia, Cardiac anomaly) association があげられる。当科で経験した症例は生直後に、胃瘻と人工肛門を同時に造設し、3日後に食道閉鎖の根治術を行った。術後、気管軟化症のために約1年にわたり呼吸管理を要し、現在、鎖肛の根治術を待期中である。今後橈骨欠損、心奇形に対しても治療を要するが、個々の奇形はそれぞれに対処し得るものであり、多くの奇形を合併するからといって治療を放棄すべきではないと考える。関連各科の協力を得て根気よく治療してゆきたい。

本症の治療上、心奇形合併の問題は先にも述べたが、その他に本症は未熟児に発生することが多く、未熟児管理は残された大きな問題となっている。

臍帯ヘルニア

腹壁異常の代表的疾患である本症も奇形を合併し易い疾患であるが、直接予後に影響を及ぼすのは、合併奇形よりも脱出したヘルニアの大きさといえる。脱出臓器が大きく腹腔に容易に還納されない例では、整腹後に呼吸循環不全をきたしたり、それを防ぐために人工膜を利用しなければならず、そのための感染により失うことが多かった。

ここで、奇形の治療順序を選択する上で示唆に富む症例を経験したので簡単に紹介する。

生直後に巨大(10×10cm)な無蓋性の臍帯ヘルニアを認め入院した。入院後暫らくして呼吸困難をきたしたため胸部レ線にて検索したところ、胸腔内に腸管ガス像を認め、右横隔膜ヘルニアの合併と診断した。緊急手術により腸管を腹腔に還納し横隔膜を閉鎖したが、その際、本症例は心膜欠損の合併をも伴っており心嚢内へ腸管が嵌入したものと判明した。臍帯ヘルニアは非手術的に治療し軽快した。本症例において横隔膜ヘルニアの合併に気づかず先に臍帯ヘルニアの手術を急いだ場合には、当然心タンポナーデの症状が高度となったと考えられ救命し得なかったかもしれない。

この経験とは逆に臍帯ヘルニアと食道閉鎖とを合併した未熟児例では、治療順序の選択の誤りもあり失った。巨大な臍帯ヘルニアに対し人工膜を利用した根治術(Schuster法)を行った。しかし、術後1日目に食道閉

鎖の合併が明らかとなり、その根治術を急ぎ行ったが循環不全、腎不全を合併して失った。本症例では未熟児でもあり各奇形のリスクが高くいずれ救命は困難であったが、救命し得るとすれば、食道閉鎖を早期に診断しこちらを治療した後、徐々に臍帯ヘルニアを還納すべきであったと思われる。この2症例のように多発奇形では術前の診断を適確にくだし、心奇形をも含めた各々の奇形の治療の順序を正しく選択することが重要と思われる。

鎖 肛

本症は奇形の合併頻度は高いが、生命の予後を左右するような奇形は少ない。しかし、泌尿生殖器や脊椎の奇形合併が多く、殊に泌尿生殖器の奇形で治療対象となった症例は95例中20例を数えた。この中では、神経因性膀胱(7例)、膀胱尿管逆流(6例)、尿道狭窄(4例)などが、鎖肛根治術々後の発症例をも含めて治療に難渋するものが多く、機能的予後を論ずる上で重要な問題点となっている。泌尿器科の協力のもと多角的なアプローチの必要性を痛感し、治療の再検討も要すると考えている。

横隔膜ヘルニア

本症は出生直後に発症するもののみが救命上問題となり、生後24時間以降に発症するものの救命率はほぼ100%に近い。当科の治療成績でも死亡例11例はいずれも12時間以内に発症したものである。これは発症の早いもの程重症であることを示しているものであり、奇形の合併も関与してくる。死亡11例中7例に肺の低形成が判明しているうちに、8例には心大血管の奇形を合併し、この内の2例はFallot四徴症と診断され、心臓手術を各々5日後、2ヶ月後に受けたがいずれも術直後に死亡した。このように本症の死因には、肺の低形成という疾患に必然する肺の未熟性に加えて心奇形の合併が大きく関与しており、この2点はここ数年の小児外科の進歩でも解決されず治療成績は向上していない。今後、より有効な治療法の確立と心奇形に対する早期の治療が検討されねばならない。

胃 破 裂

本症の発症は生後3~7日が多く、一般には奇形の合併は必ずしも多くないとされているが、当科の症例では31%に合併を認めた。その内訳は胃内圧上昇の原因となる下部腸管の閉塞機転をきたすものが多いが、全く関係のないものもある。予後との関係をみると、合併奇形を有しないものが33例中16例(48%)死亡しているのに対

し、合併例は15例中5例(33%)の死亡で、むしろ奇形合併例の予後が良くなっている。この要因を考えると奇形合併例は本症の診断が早期につき易い点もあるが、それ以上に経口摂取ができないため授乳されている例が少なく、そのため腹膜炎の程度が軽く救命されたと推測された。

よって、本症の予後を左右する因子としては、合併奇形の存在よりも腹膜炎の程度に影響する因子、発症からの経過時間や授乳の有無などが大きいと思われる。

3. ま と め

新生児外科疾患は先天奇形が多く、胎内における発生時期、成因との関係で、多くの奇形を合併することは稀ではない。そして、奇形の合併が直接生命の予後を脅かしたり、機能的予後に影響を与えることが多い。そこで、まず奇形の合併の可能性を常に念頭におき診断、治療することが重要である。特に治療の優先度を適確に判断し、チーム医療による多面的な対処が要求されよう。

多発奇形例ではそれぞれの奇形が治療可能であれば積極的に治療する必要があるが、重度の知能障害を残す例や重要な機能障害をきたす例に対しては、治療の限界等に今後も十分な検討の余地が残されている。

また、多発奇形は染色体や遺伝子の異常に基づくものもあるため、長期の展望からは次代の児に対する配慮も必要となるであろうし、今後、このような症例が増加することも推測される。

考 考 文 献

- 1) 大浜用克, 也: 小児外科疾患と合併奇形, 食道閉鎖—特に VATER association について—, 小児外科, 15(5): 547~554, 1983.
- 2) 大沢義弘, 他: 臍帯ヘルニア. 腹壁破裂の治療経験, 日小外会誌, 14(5): 765~772, 1978.
- 3) 大沢義弘, 他: 新生児胃破裂の予後因子の検討—ミルク摂取の影響について—, 日小外会誌, 2(2): 398, 1985.

6) 小児における膀胱尿管逆流防止術について

新潟大学医学部泌尿器科学教室 高木 隆治・佐藤昭太郎

膀胱尿管逆流現象(VUR)とは膀胱内の尿が尿管もしくは腎盂腎杯内に逆流する病態である。VURは上部尿路感染すなわち慢性腎盂腎炎を惹起すると共に、hammer effectによる腎盂内圧上昇とによって腎機能障害を生ずる。同じVUR症例でも、その発生機転から原発性と続発性に分類される。前者は尿管末端部の逆流防止機構が先天的に未熟なことにより、後者は後天的にこの機構が障害されて生ずる。神経因性膀胱に伴うのは後者である。

VURを防止するために逆流防止術が知られているが、発見されしただちに手術が行なわれるものでなく、手術実施には一定の適応と問題点がある。教室における経験をもとに、小児におけるVUR防止術についてこれらの諸点を解明してみたい。

診 断

VURの診断には逆行性膀胱造影が最適である。経尿道的にネラトンカテーテルを膀胱内に挿入し、膀胱を空虚にした後、生食で稀釈した有機ヨード造影剤を150~200ml膀胱内に注入する。注入直後、5分後、腹圧負荷

時、排尿中、および排尿直後に撮影する。排尿中あるいは排尿直後のフィルムでVUR発見率が一番高い。VURの程度を示すために、Dowskin¹⁾による分類が良く用いられる。すなわち、I度;不完全逆流, IIa度;完全逆流, IIb度;完全逆流兼blunting, III度;完全逆流兼clubbing, 及びIV度;完全逆流兼高度水腎水尿管, である。VUR陽性例においては、更に尿検査、静脈性腎盂造影および腎シンチグラムなどによる腎機能検査、ならびに残尿測定、尿流量測定、膀胱内圧測定などを含むウロダイナミック検査を行って原因的事項を明らかにした上で、手術の適応を判断しなければならない。

手術の目的と適応

逆流防止術の目的は尿管の末端部にある長さの粘膜下走行をとらせて逆流を防止し、尿路感染のコントロールと腎機能の保持を行うところにある。更に最近排尿障害の改善にもある程度有効であることがわかってきた。以下、原因別に見た手術の適応について検討してみたい。