

---

 原 著
 

---

## 当科で経験した総排泄腔外反症

—教室 42 年間の治療の変遷—

青井 重善<sup>\*1</sup>, 古川 泰三<sup>1</sup>, 文野 誠久<sup>1</sup>, 坂井 宏平<sup>1</sup>  
 出口 英一<sup>2</sup>, 岡 佳伸<sup>3</sup>, 内藤 泰行<sup>4</sup>, 田尻 達郎<sup>1</sup>

<sup>1</sup>京都府立医科大学大学院医学研究科小児外科学

<sup>2</sup>京都第一赤十字病院小児外科

<sup>3</sup>京都府立医科大学大学院医学研究科運動器機能再生外科学

<sup>4</sup>京都府立医科大学大学院医学研究科泌尿器外科学

### Institutional Review of Surgical Therapy for Cloacal Exstrophy: Our Historical Operative Strategy in 42 years' Experience

Shigeyoshi Aoi<sup>1</sup>, Taizo Furukawa<sup>1</sup>, Shigehisa Fumino<sup>1</sup>, Kohei Sakai<sup>1</sup>, Eiichi Deguchi<sup>2</sup>  
 Yoshinobu Oka<sup>3</sup>, Yasuyuki Naitoh<sup>4</sup> and Tatsuro Tajiri<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Department of Pediatric Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine  
 Graduate School of Medical Science*

<sup>2</sup>*Department of Pediatric Surgery, Japanese Red Cross Kyoto Daiichi Hospital*

<sup>3</sup>*Department of Orthopedics, Kyoto Prefectural University of Medicine  
 Graduate School of Medical Science*

<sup>4</sup>*Department of Urology, Kyoto Prefectural University of Medicine  
 Graduate School of Medical Science*

### 抄 録

総排泄腔外反症は緊急手術が必要な希少疾患であり、小児外科医育機関の専門医であっても一生の間に術者を経験する機会は決して多くない。

京都府立医科大学小児外科では1978年から2019年に7例の本症を経験したが現在の当科の標準治療は、新生児期の一期的根治術を基本としており、その詳細としては①膀胱腸裂切離②後腸を利用した単孔式結腸瘻造設③膀胱閉鎖④恥骨結合離開縫合⑤腹壁閉鎖（臍帯ヘルニア根治術）⑥膀胱瘻造設を初回手術時に施行することになっている。これは過去の症例の治療経験から得られた貴重な教訓から選択されてきた術式である。

本症の如く希少疾患の治療成績の向上には症例毎の検討は必要なのは当然であるが、緊急手術となることが多い本症は一例一例積み重ねてきた治療の変遷の記録保持しておくことも非常に重要である。また本症術後患児の長い経過では多くの診療科との連携で行われてきた管理状況の把握も重

---

令和元年12月23日受付 令和2年1月22日受理

\*連絡先 青井重善 〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町465番地

aoishige@koto.kpu-m.ac.jp

doi:10.32206/jkpum.129.03.183

要である。そしてその状況では新生児期からの患児の経過と本症の特徴を熟知した小児外科医が臓器別専門診療科との連携調節を行わなければならないと考えられる。

キーワード：総排泄腔外反症，新生児，手術，合併症。

## Abstract

Cloacal exstrophy (CE) is rare condition that requires an emergency operation immediately after birth. It is important to record the changes in therapeutic strategy and operative procedures. In our institute, 7 such cases of CE have been treated from 1978 to 2019. Our recent strategy for CE is as follows: 1) carry out division of vesico-vitelline fissure; 2) perform endocolostomy while preserving the short hind gut; 3) suture the pubic bone if possible; 4) perform closure of the dehiscent bladder and abdominal wall; 5) carry out cystostomy. This strategy has been established through the management of complications observed in our previous cases.

In particular, complications involving the bladder and abdominal wall must be avoided because these may cause difficulty in enteral feeding affecting wound healings which will result in a poor prognosis. The first emergency operation in the neonatal period is very important as it will impact the patient throughout their life. Furthermore, during the course of the patient's life, pediatric surgeons will need to direct them to various adult medical professionals, including urologists, orthopedic surgeons, neurosurgeons, gastroenterologists, and gynecologists.

**Key Words:** Cloacal Exstrophy, Neonate, Operation, Complication.

## はじめに

総排泄腔外反症（以下本症）は15～20万出生に一人程度の発生頻度でみられる希少疾患である<sup>1)</sup>。本症は多臓器にわたる緊急手術が出生直後に必要であるが、重症度や合併疾患により術式を毎回修正しなければならず、またその緊急手術を長期的な展望のもとで将来に必要な成人の臓器別診療科へトランジションも見据えた上で行わねばならない<sup>2)</sup>。しかし症例数の多い医育機関に所属する小児外科専門医であっても、本症の初回根治術の術者を経験する機会は決して多くない。

昨今の出生前診断の精度向上により、出生直後からの速やかな術前管理と手術内容の決定に余裕のある症例も増えてきたが、胎児期のMRIなどの画像診断では、その発生頻度の希少性からも臍帯ヘルニアなど腹壁異常以上の診断が得られず、分娩後の肉眼所見で初めて本症と確定診断に至る例も少なくない<sup>3)</sup>。また分娩後の肉眼所見では通常の臍帯ヘルニアのみと判断された後に小児外科で診察後に初めて本症と診断さ

れた例も経験される。

本症の病態は、大きな臍帯ヘルニア（＝腹壁欠損）による体外への腸管の脱出に加え脱出腸管のうち回盲部から連続した膀胱の外反とそれに連続する短結腸（膀胱腸裂と後腸）・恥骨結合離開・鎖肛・内外陰部形成異常を認めることを特徴とする（図1）。さらに症例毎に重症度の異なる髄膜瘤・二分脊椎などの中枢神経系疾患や片腎・異形成腎・馬蹄腎・膀胱尿管逆流現象・神経因性膀胱など様々な複雑な泌尿器系疾患を合併している。また、内外性器に関しては、女兒の場合は双角子宮・卵管と外性器欠損、男児では腹腔内精巣と外陰部形成不全を伴い、出生直後の性別の判定が困難な例もある<sup>4)</sup>。

本症は出生直後に、腹壁・消化管・泌尿器に対する緊急手術を行わなければ、短時間で体液および体温の喪失による循環不全や腸管虚血と続発する感染症で死亡する。さらに新生児期の手術および術後管理に成功し救命できても、乳児早期には栄養管理困難、腎・尿路系疾患に起因する末期腎不全への進行、あるいは内性器疾患に起因する留血膿症、骨盤形成不全に対する

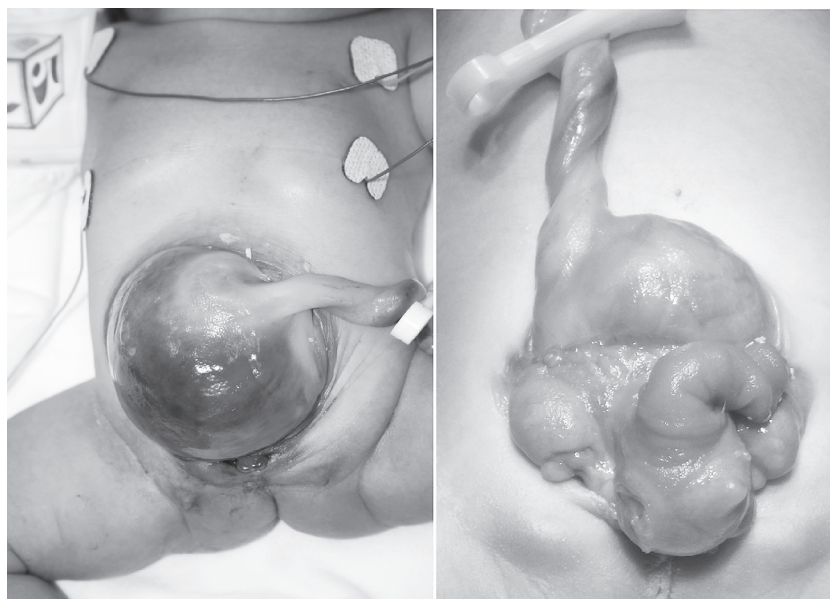


図1 総排泄腔外反症の出生時の外観（左：症例6，右：症例7）

追加治療など多臓器に複数回の手術治療や管理を要する<sup>5)</sup>。これらの治療成績の向上には、良好な初回手術が非常に重要であるが、貴重な一例一例の方針決定の変遷がどのような根拠で行われてきたかについても継承してゆく必要がある。

京都府立医科大学小児外科（以下当科）では1978年から2019年の42年間に7例の本症に対し初回根治術および追加手術を施行してきた。現在当科では出生直後に一期的根治術を行うこととしているが、その内容は①膀胱腸裂切離②後腸を利用した単孔式結腸瘻造設③膀胱閉鎖④恥骨結合離解縫合⑤腹壁閉鎖（臍帯ヘルニア根治術）⑥（会陰もしくは腹壁）膀胱瘻造設を初回手術の基本としているが、これは過去の症例の治療経験から得られた教訓を基に確立されてきた術式である。当科での術式の変遷と、晩期の管理の協力状況を報告する。

## 対象と方法

1978年から2019年に当科で根治術を施行した経験した本症の男児3例女児4例を診療録より調査した。

## 結 果

### 1. 経過観察期間

7例中現在5例が生存中で経過観察続行中である。術後経過観察期間中央値は25年（4～36年）である。1例は転居により他府県施設で経過観察中である（表1）。

### 2. 出生前診断の有無

出生前診断は4例で行われており、3例は腹壁異常とのみ診断され、最近の1例は総排泄腔外反症の確定診断が得られており出生後直ちに治療を開始した。

### 3. 新生児期手術の内容と変遷

7例全例で入院後24時間以内に緊急手術が開始された。症例1では外反膀胱閉鎖（膀胱腸裂は切断）・膀胱瘻造設・腹壁閉鎖・恥骨縫合・単孔式回腸人工肛門造設を施行した。症例2は外反膀胱閉鎖・膀胱腸裂切離・回腸双孔式人工肛門造設・腹壁膀胱瘻造設・恥骨縫合、症例3以降は膀胱腸裂切離および後腸を利用した単孔式の結腸人工肛門造設・腹壁閉鎖・膀胱形成・膀胱瘻形成・恥骨縫合を行なった。膀胱腸裂切離には症例3から5まではGIAステープラー<sup>®</sup>

表1 症例の一覧

症例	出生年	性別	腹壁欠損孔 (cm)	恥骨離開 (cm)	後腸長 (cm)	髄膜瘤	現在年齢 (歳)	ADL
1	1978	男	記載なし	記載なし	切除	なし	死亡 (0y4m)	
2	1982	男	記載なし	記載なし	切除	なし	36	車椅子
3	1993	女	2.2×1.6	4.5	10	なし	25	自立歩行
4	1993	女	6.0×4.5	記載なし	12.7	あり	25	自立歩行
5	1994	女	5.0×3.5	4	9.2	あり	24	杖歩行
6	2008	男	6.0×7.0(肝脱出)	3.5	記載なし	なし	死亡 (2y5m)	
7	2014	女	4.0×3.0	6	9	あり (手術なし)	4	自立歩行

を用い、症例6以降は吸収糸による手縫いで行った(表2)。

膀胱瘻は男児では腹壁に形成し、女児では3例で会陰に開口させた。

合併疾患としては髄膜瘤の合併が3例認められ、新生児期に同時に治療が行われた。1例は潜在性であり、手術は施行されていない。

#### 4. 合併症手術・追加手術

新生児期の膀胱閉鎖形成部の離開および同部の腹壁離開が3例でみられ、最大5回の再縫合術が施行された(表3)。

恥骨縫合部の骨離断も2例でみられ再縫合を

行った(表4)。

膀胱結石(難治性・再発性)が2例で見られ体外式破碎切石術が複数回施行された。観血的切石術も施行されたが再結石形成を繰り返しており現在も管理中である。

女児の会陰部の膀胱瘻開口部の管理困難に対して1例で開口部の腹壁への移動を行った。その後も管理困難が続き再形成術を行った。

1例は胃を用いた膀胱拡大術および腹壁導尿路形成術を施行した。

新生児期の恥骨縫合を断念した1例は乳児期早期の自立歩行は問題なく獲得したが、白蓋亜

表2 新生児期の腸管手術の実際

症例	回腸単孔式人工肛門	回腸双孔式人工肛門	結腸人工肛門(後腸利用)	膀胱腸裂切離
1	○			—
2		○		手縫い
3			○	GIA
4			○	GIA
5			○	GIA
6			○	手縫い
7			○	手縫い

表3 腹壁・膀胱再建と合併症および追加手術

症例	恥骨離開 (cm)	腹壁欠損 (cm)	膀胱腹壁 一期的閉鎖	膀胱腹壁再閉鎖				初回膀胱 瘻開口部	追加手術
				2回目	3回目	4回目	5回目		
1	記載なし	記載なし	○	3m				腹壁	
2	記載なし	記載なし	○	5m	1y	3y	6y	腹壁	難治性膀胱結石：ESWL
3	4.5	2.2×1.6	○	5d				会陰	膀胱拡大術（胃 9歳）
4	記載なし	6.0×4.5	○					会陰	
5	4	5.0×3.5	○					会陰	リザーバー作成術（小腸 16歳）
6	3.5	6.0×7.0	○					腹壁	
7	6	4.0×3.0	○					会陰	

表4 恥骨離開に対する処置

症例	恥骨離開 (cm)	新生児期恥骨縫合方法	再縫合	現在のADL
1	記載なし	記載なし・断裂	骨切り追加	死亡
2	記載なし	ワイヤー・恥骨断裂	骨切り追加	車椅子
3	4.5	ナイロン糸		自立歩行
4	記載なし	ナイロン糸		自立歩行
5	4	ナイロン糸		杖歩行
6	3.5	ナイロン糸		死亡
7	6	断念 幼児期に骨盤骨切り術		自立歩行

脱臼予防目的に3歳時に骨盤骨切り術を3Dモデルによるシミュレーション後に整形外科にて施行された。

反復性の卵管留血腫・感染により卵管切除が3例で施行された。

5. 死亡症例の検討

2例の男児例に関しては乳児期に死亡の転帰に至った。症例1は生後4ヶ月時に低栄養・水分管理困難・感染により死亡の転帰に至った。この症例は膀胱腸裂を膀胱壁移行部の手前で切断し回腸人工肛門とした。その後の経過で膀胱形成・腹壁閉鎖部の縫合不全および腹壁離開を繰り返し、低栄養の進行と重症感染症を併発し

徐々に状態が悪化した。症例6は臍帯ヘルニアによる腹壁欠損が大きく、腹壁容量が小さいため、脱出腸管の還納が非常に困難であった。初回手術時に腹壁はなんとか閉鎖可能であり術後の腹壁離開も認めなかったが、術後に腹部コンパートメント症候群様の病態となり、経腸栄養の確立に難渋し、さらに腸管内瘻形成から慢性の低栄養状態に陥った。その後人工呼吸器離脱困難となり気管切開管理となったが重症腸炎により2歳4ヶ月で死亡の転帰に至った。

6. 現在のADL

1例が車椅子であり、残りの4例は自立歩行可能（杖）である。髄膜瘤の合併を2例で認め



たが、いずれも自立歩行可能である。恥骨縫合ができなかった最近の一例（症例7）は自力歩行可能でスイミングスクールにも通っている。

### 7. 他診療科との連携状況

難治性膀胱結石例は泌尿器科にて、体外衝撃波結石破碎術を繰り返し行ってきた。また膀胱拡大術および成人後の膀胱瘻再再設術も小児泌尿器科医と合同で施行した。新生児期の膀胱瘻の作成後の管理については、神経因性膀胱であることに加え膀胱尿管逆流と腎形成異常も多いことから、泌尿器科と共同で管理を行っている。髄膜瘤合併例は脳神経外科にて新生児期に閉鎖術を施行されその後の経過観察を依頼している。1例で難治性の小腸潰瘍（炎症性腸疾患様）を認め、消化器内科にてレミケード<sup>®</sup>による治療が施行された。また別の一例では胆石性胆嚢炎に対して経皮ドレナージを消化器内科にて施行された。1例で予防的骨盤骨切り術を小児整形外科医にて施行された。（前述）

## 考 察

当科ではこれまでの症例で発生した合併症の経験から、現在では新生児期手術として以下のような術式としている。その根拠として①膀胱腸裂切離・膀胱閉鎖・腸管形成は吸収糸による手縫いで施行する。これは繰り返す膀胱結石治療に難渋したことから結石形成の予防のためである。過去には手術時間の短縮を目的にGIAステープラー<sup>®</sup>を用いていたが、神経因性膀胱が必発の本症において、膀胱内異物の残存は結石の核になると思われ、また同様の報告もあるため使用を終了した<sup>6)</sup>。②後腸を温存し膀胱腸裂を切離し結腸を形成し人工肛門を造設する。これは、新生児期の結腸はたとえ1 cmであってその温存が将来の水分・栄養吸収に多大な影響を与えるため、これを全力で温存し利用に努めなければならないという新生児外科の基本概念とも一致する。初期の例では後腸・回腸を切除することになり、その結果栄養管理不良に陥り、創傷治癒遅延のため死亡の転帰となった。引き続き③膀胱閉鎖では前述の理由で吸収糸による手縫いで行うが、実際には前壁をポリグリ

コール酸吸収性シートで被覆して膀胱壁縫合閉鎖部を補強しその後に腹壁（筋膜・皮膚）を閉鎖し合併症を回避するようにしている。この部分での合併症発生は経腸栄養管理困難をきたし、引き続き低栄養の進行により創傷治癒遅延・腹壁再閉鎖困難・慢性感染巣形成の悪循環に陥る<sup>7,9)</sup>。④恥骨離開に対しては可及的に縫合を試みるが、緊張が強い場合は（おおむね6 cm以上）腹壁の閉鎖を優先し新生児期の縫合は行わない。それは恥骨縫合の離解が生じたときに必ず腹壁閉鎖部の離解も生じるため、これを回避することを優先したためである。恥骨離開と歩行の可否の関係についてみると、髄膜瘤の有無は大きな影響を与えるが、恥骨離開の残存は必ずしも乳幼児期の歩行開始には影響しない可能性が症例7の経験から判明した。多くの施設では新生児期や乳児期に恥骨縫合を成功させるためにさまざまな工夫をされているが、本症例では縫合を断念したものの、普通の歩行が可能で現在スイミングスクールにも通っている。しかし小児整形外科医による定期的な経過観察中に、今後の成長に伴う運動量の増加により、白蓋の亜脱臼とその後に続発する関節障害が問題となり得ることが判明し、幼児期になってから、骨盤骨切り術が計画された。同様の手術は過去にも報告されている<sup>10,11)</sup>。しかし希少疾患であることから、手術時にはCT画像から作成した3D骨盤モデルで緻密なシミュレーションが行われ、その後に行われた本児の手術後経過は非常に良好である。今後はこのような新技術の導入によりさらなる本症児のADLの向上が期待される。また新生児期手術前にこのような予想が立てられれば恥骨に対する術式の事前計画に非常に有用と思われるが、母体内の胎児MRIが唯一の情報源である現在では、その解像度の限界からもまだまだ限定的と思われる。⑤臍帯ヘルニア根治術（腹壁閉鎖）時には腸管の保護に万全を期さなければならないが、欠損が大きければ閉鎖時に腹部コンパートメント症候群をきたし全身状態を急激に悪化させ多くの合併症に苦しむことになる。そこに遅発性腸管損傷が加われば結果は非常に不良と

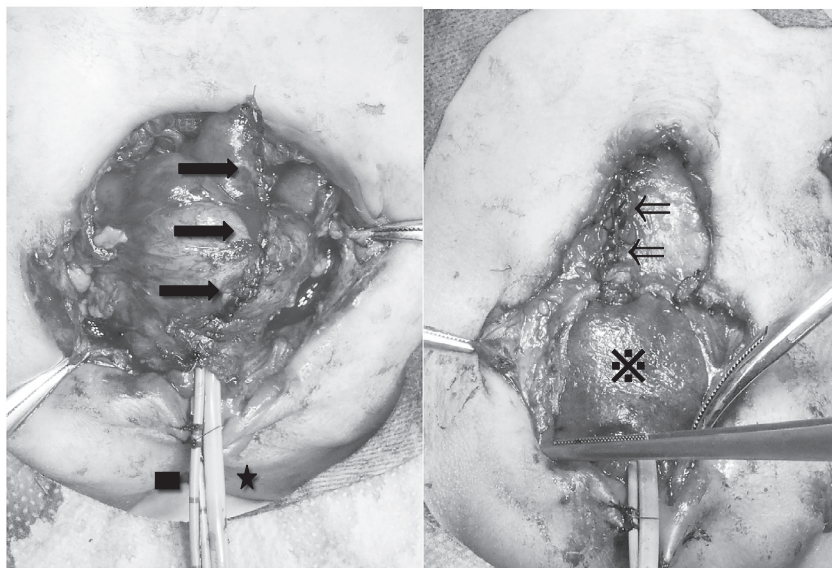


図2 初回手術時の膀胱および腹壁閉鎖と前壁補強（症例7）

- ➡：膀胱縫合閉鎖部
- ⇒：筋膜閉鎖部（一部）
- ：左右の尿管に留置したカテーテル
- ★：膀胱内に留置したカテーテル
- ※：膀胱縫合部を被覆補強した吸収性シート

なることが予想される。小児外科で通常行っている巨大臍帯ヘルニアの治療経験を参考に管理を開始するが、膀胱の修復が加わることから、全くの同一の管理ではなく手術時には様々な判断を要する部分である。

そして⑥膀胱瘻を女児では会陰に男児では腹壁に形成しているがこれは最終的にはパウチ管理やカテーテル導尿になることも踏まえその管理の容易さを予測して行っているが、本人の体格の成長により追加手術が必要になることも多い（図2・3）。

女児内性器の晩期合併症のうち、卵管・子宮留血腫の発生例は保存的管理が困難となり、最終的には切除が必要になった。新生児期の腹壁異常の術後に見られる腹腔・骨盤内の高度癒着も原因であり、有効な予防・解決策がないのが現状である。

当科では成長後の本症に対しての肛門形成や陰形成・子宮形成を行った症例は経験していない。共同で管理を行っている泌尿器科の尽力で、

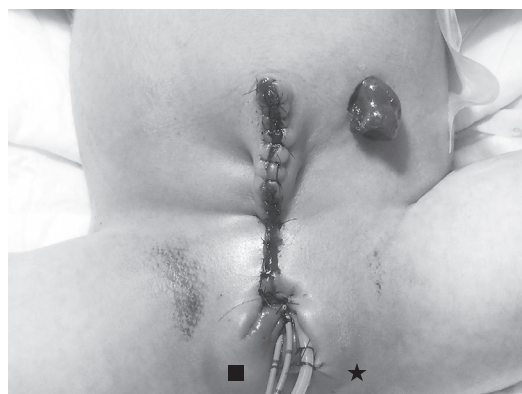


図3 単孔式永久人工肛門および会陰に導出したチューブ膀胱瘻と尿管カテーテル（症例7）

- ：左右の尿管に留置したカテーテル
- ★：膀胱内に留置したカテーテル

幸い当科では複雑尿路奇形に起因する続発性腎機能低下と予防的腎移植の適応となった症例は経験していないが、本症の疾患合併状況を考慮すると、複数回の尿路系手術が必要になる可能性は低くなく、その後に腎移植+尿路再建が必

要となればその手術に高難度になることが予想される<sup>12)</sup>。

初回手術時は緊急状態であり救命が優先され、将来のこれら手術の可能性を考慮する余裕がないことも多い。しかし小児外科医にしか知ることができない複雑な本症の新生児期の病態を十分に認識した上で、生涯にわたり成人臓器別専門診療科へ情報の提供と管理を橋渡しできるように詳細な手術時の観察と適切な記録が非常に重要である。

小児外科は希少疾患を扱うことが専門であり、臓器横断的で時間軸の長い診療を緊急で開始するという面も持っている。患児が年齢を重ねれば臓器別診療科協力を受けやすくなるため、大学病院では本症の診療は優位性を持っていると思われる。その中で各専門家を繋ぐ調整役としての小児外科医の存在が患児の成長後も必要であると考える。

開示すべき潜在的利益相反状態はない。

## 文 献

- 1) 窪田正幸. 総排泄腔遺残症と総排泄腔外反症. 日外科系連会誌, 40: 1056-1058, 2015.
- 2) 先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群(総排泄腔遺残, 総排泄腔外反, MRKH 症候群)におけるスムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイドライン作成研究班. 先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群(総排泄腔遺残症, 総排泄腔外反症, MRKH 症候群)におけるスムーズな成人期医療移行のための分類・診断・治療ガイドライン作成総括研究報告書, 2016.
- 3) Nakagawa Motoo, Hara Masaki, Shibamoto Yuta. A MRI findings in fetuses with an abdominal wall defect: gastroschisis, omphalocele, and cloacal exstrophy) uthor. Jpn J Radiol, 31: 153-159, 2013.
- 4) 杉多良文, 中川賀清, 久松英治, 神野 雅. 【胎児期・新生児期外科治療の進歩】新生児期の外科治療 総排泄腔外反症. 周産期医, 43: 1613-1616, 2013.
- 5) 後藤隆文, 中原康雄, 片山修一, 青山興司. 【トランジション】総排泄腔奇形術後の年長例の実際. 小児外科, 47: 718-722, 2015.
- 6) 佐々木豪, 曾我倫久人, 三木 学, 舛井 覚, 西川晃平, 長谷川嘉弘, 山田泰司, 木瀬英明, 有馬公伸, 杉村芳樹. 総排泄腔症術後に外科用ステープル迷入により膀胱結石を認めた1例. 泌紀, 55: 349-352, 2009.
- 7) Jayman J, Tourchi A, Feng Z, Trock BJ, Maruf M, Benz K, Kasprenski M, Baumgartner T, Friedlander D, Sponseller P, Gearhart J. Predictors of a successful primary bladder closure in cloacal exstrophy: A multivariable analysis. J Pediatr Surg, 54: 491-494, 2019.
- 8) Daniel A. Friedlander, Heather N. Di Carlo, Paul D. Sponseller, John P. Gearhart. Complications of bladder closure in cloacal exstrophy: Do osteotomy and reoperative closure factor in? J Pediatr Surg, 52: 1836-1841, 2017.
- 9) 柳原 潤, 久保田良浩, 岩田讓司, 出口英一, 岩井直躬. 新生児期に治療が行われた総排泄腔外反症の5例の検討, 日小外会誌, 31: 1010-1015, 1995.
- 10) 大浦久典, 眞島任史, 鏡 邦芳, 山崎修司. 総排泄腔外反症2例の治療経験. 日小児整外会誌, 16: 56-60, 2007.
- 11) 内川伸一, 柳本 繁, 堀田 拓, 戸山芳昭, 森川康英, 渡辺稔彦. 巨大な髄膜瘤を伴う総排泄腔外反症の恥骨結合離開に対し腸骨前方骨切り術を施行した1例. 日小児整外会誌, 14: 52-56, 2005.
- 12) 乃美昌司, 杉多良文, 仙石 淳. 二分脊椎症に伴う膀胱尿管逆流症に対する外科的治療成績の検討. 日脊髄障害医学会誌, 22: 160-161, 2009.