

## 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

慶應義塾大学医学部整形外科学教室

内川伸一・柳本 繁・堀田 拓・戸山芳昭

慶應義塾大学医学部外科学教室

森川康英・渡辺稔彦

**要 旨** 総排泄腔外反症は恥骨結合離開を合併し、尿路再建術を行う際には同時に恥骨結合再建も行う必要がある。我が国では従来から腹臥位で腸骨後方骨切り術を行い、骨切り部での可動性を得た後に仰臥位にして恥骨結合を再建する術式(Shultz)が広く行われてきた。今回、巨大な髄膜瘤のため腸骨後方部へのアプローチが困難な症例に対し、腸骨前方骨切り術(Sponseller)を行った。症例は男児、生下時より総排泄腔外反、髄膜瘤、恥骨結合離開を合併しており、9 か月時に尿路再建と同時に恥骨結合再建を行った。巨大な髄膜瘤が存在したため前方骨切り術を行い、恥骨結合間距離は36mmから17mmに改善した。本症は髄膜瘤を合併している症例が多く、今回のように巨大な髄膜瘤のため後方アプローチが困難な症例に対して前方骨切り術は良い適応である。また後方骨切り術による矯正不足例の同時追加手術や再離開例に対する再手術としても良い方法である。

### はじめに

総排泄腔外反症は中胚葉の発生異常により膀胱外反、鎖肛と共に恥骨結合離開を生じる。生下時より腹壁・皮膚の離開、消化器・泌尿器系異常のため種々の感染症を併発する。出生後すぐに腹壁・皮膚の閉鎖、人工肛門、膀胱皮膚瘻造設手術が行われ、さらに小児期の間に重症度に応じて段階的な尿路系再建手術が施行される。離開した恥骨結合の再建は重症例では生下時の皮膚閉鎖時に必要となり、生下時に不要であってもその後の尿路系再建術時に周辺組織の安定化を得るために必要となる。我が国では従来から腹臥位で腸骨後方骨切り術を行い骨盤輪の可動性を得たのちに仰臥位で離開した恥骨結合を再建する方法が一般的であったが、今回、巨大な髄膜瘤のため腸骨後方

のアプローチが困難な症例に対し Sponseller の腸骨前方骨切り術を行った症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

### 症 例

9 か月、男児。

**現病歴：**在胎 37 週 1 日、帝王切開にて 2 535 g で出生した。生下時より総排泄腔外反症、高位鎖肛、陰莖形成不全、髄膜瘤、恥骨結合離開、内反足などの重複奇形を合併していた。膀胱直腸瘻に対して生後直ちに人工肛門、膀胱皮膚瘻形成術を施行した。

**既往歴・家族歴：**特記すべきことはない。

**入院時現症：**上腹部に人工肛門、下腹部に膀胱皮膚瘻があり、仙腸関節後方右側に 5×8 cm の巨大な髄膜瘤が存在していた(図 1)。両下肢は自動

**Key words :** cloacal extrophy(総排泄腔外反症), anterior iliac osteotomy(腸骨前方骨切り術), meningocele(髄膜瘤)

連絡先：〒160 8488 東京都新宿区歌舞伎町 2 44 1 大久保病院整形外科 内川伸一 電話(03) 5273 7711

受付日：平成 16 年 4 月 9 日



図 1. 骨盤後部所見  
仙腸関節後方右側に 5×8 cm の髄膜瘤を認める。



図 2. 術前 X 線像  
恥骨結合に 36 mm の離開を認めた。

運動可能であった。X 線像上、恥骨結合は 36 mm の離開を示しており(図 2)、3D-CT にも大きな離開を確認できた(図 3)。MRI では脊柱管より連なる巨大な髄膜瘤が確認できた(図 4)。

治療計画：9 か月時に膀胱形成術を予定しており、同時に恥骨結合再建術を行うこととなった。巨大な髄膜瘤が存在するため、腸骨の後方骨切り術は困難と考え、Sponseller に従った腸骨前方骨切り術を行った。なお、髄膜瘤に対する治療は筋力・麻痺の評価が可能となったのち、根治的治療の可否を決定することとなった。

手術：仰臥位で膀胱、尿道周辺の十分な解離を行った後、両側の腸骨稜に縦皮切をおき、大坐骨切痕から前下棘に向かう骨切り術を両側に行った。側方より大転子を圧迫し、さらに恥骨部を骨鉗子で引き寄せて、Leeds-Kei●人工靭帯による締結を行い恥骨結合を再建した。その後体位を変えずに膀胱形成術が施行され皮膚が閉鎖された。恥骨結合間距離は術前 36 mm が術後 17 mm に改善し矯正度(後述)は 73%であった。

術後：体幹から足部までのギプスシャーレ外固定を行い、術後 3 週目の X 線像で骨切り部に仮骨形成を確認した(図 5)。術後 4 週で外固定を除去した。術後 1 年 4 か月の現在、恥骨結合間距離は 25 mm である。3D-CT 像にも骨切り部の良好な骨癒合が確認でき、著明な骨盤変形は認めない(図 6)。



図 3. 術前 3D CT 像

## 考 案

### 1. 総排泄腔外反症について

総排泄腔外反症は胎生第 5 週における中胚葉の発生異常が原因で総排泄腔より膀胱と腸の分離が行われず、さらに総排泄腔の前壁欠損より皮膚、腹壁、膀胱前壁、腸管の欠損を生じる一連の病態である。出生時より膀胱、腹壁、腸管が開放されており、放置すると上行性尿路感染により腎機能不全が進行するため出生直後より重症度に応じた段階的な治療計画が必要となる。欧米では 3~5 万人に 1 人の発症がみられるが、本邦では稀である<sup>1)2)</sup>。総排泄腔外反症の治療計画として、まず出生時に腹壁・皮膚の閉鎖、人工肛門、膀胱皮膚瘻造設などの手術が行われ、その後泌尿器科的な再建術が計画される。恥骨結合再建術の目的は主に下腹部の開放された皮膚腹壁の閉鎖を容易にすること、尿路再建に際して尿道括約筋などの周辺支持組織の安定化、歩行に対する股関節の不安定性



a|b

図 4.  
脊髄髄膜瘤 MRI 像  
a : T2 強調矢状断像  
b : T2 強調横断像

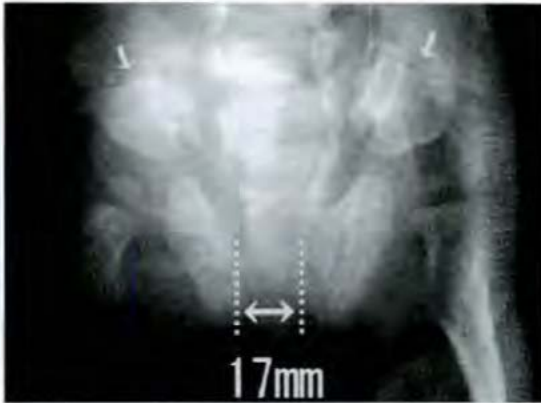


図 5. 術後 X 線像 (3 週)

恥骨結合間距離は 17 mm まで改善した。骨切り部と仮骨の形成が確認できる (矢印)。

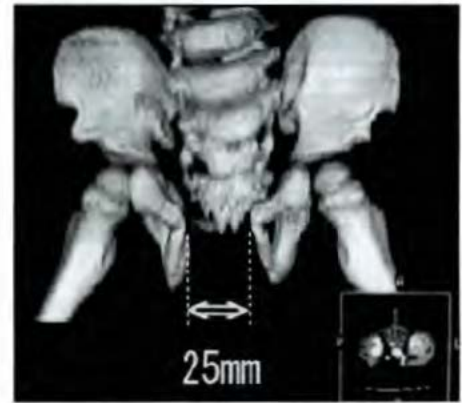


図 6. 術後 3D CT 像 (1 年 4 か月)

恥骨結合間距離は 25 mm。骨切り部の骨癒合は良好

の改善にある。恥骨結合再建術が行われる時期は、出生直後腹壁、皮膚閉鎖が困難な場合には腸骨骨切り、恥骨結合引き寄せにより閉鎖が容易となるため、重症例では出生直後に行われる。一般的には乳幼児期に尿路再建を行う際に恥骨結合再建術を加え尿道括約筋も再建することが多い。さらに尿路再建が終わった後に外旋外転した骨盤および臼蓋の不良肢位による股関節の不安定性や形態不良を改善するため、幼児期に恥骨結合再建術を行うこともある。

## 2. 腸骨骨切り術の種類と得失

恥骨結合再建術の主な術式として我が国で従来から知られているのが、1958年に Shultz が提案した腸骨後方骨切り術<sup>10)</sup>であり、腹臥位にて仙腸関節の 2~3 cm 外側で骨切りを行い骨盤輪の可動性を得た後、体位を変えて仰臥位とし、膀胱形成術を行った後、離開した恥骨結合を引き寄せ内固定により再建をはかるといものである。我が国では出生直後から幼児期まで同術式は広く行わ

れてきた。今回我々が行った腸骨前方骨切り術<sup>11)</sup>は 1991年に Sponseller によって提案された方法で、仰臥位で膀胱、尿道周辺の十分な解離を行った後、大坐骨切痕から前下棘に向かう骨切りを行い骨盤輪の可動性を得た後、そのまま体位を変えずに恥骨結合を再建し、膀胱再形成術を施行する方法である。前方骨切り術の利点は、術中の体位変換が不要であり手術時間の短縮が期待できること<sup>12)</sup>、術後の創管理が容易なことである。また本症は 10~20%程度髄膜瘤を合併する<sup>4)</sup>。髄膜瘤に対する根治的治療は、歩行開始時期以降に筋力・歩行能力より麻痺の障害度診断を行い、治療方針を決定することが一般的であるが、腸骨骨切りの際の後方アプローチ障害となることがある。このような例でも前方法では髄膜瘤の周辺からの剝離や穿刺などの処置が不要となる点も大きな利点である。また欠点としては、創部が人工肛門・膀胱皮膚瘻と近いことや、大腿神経麻痺<sup>11)</sup>・Y 軟骨損傷の可能性<sup>13)</sup>など手技上の問題が挙げられる。大坐



表 1. 恥骨結合離開矯正度報告例

報告者(報告年度)	前方骨切り	後方骨切り	前方後方同時
Aadalen (1980)		50.3%(36例)	
薩摩 (1999)	64.6%(2例)	43.0%(6例)	78.3%(1例)
Coskun (2000)	40.0%(10例)		
Sponseller (2001)	58.1%(72例)		
自験例 (2003)	73.0%(1例)		
矯正度平均値	55.3%(85例)	49.2%(42例)	

骨切痕から前下棘に向かう骨切り術は Salter 法と同様であり小児整形外科医にとっては特に問題となることは少ないと思われる。

### 3. 骨切り術による矯正効果(報告例の集計)

前方、後方それぞれの手術の効果についての報告を恥骨結合離開矯正度で比較をした。矯正度は X 線像で計測した術前の恥骨結合間距離より軟骨分の 1 cm を引いた値に対する、術後に矯正された恥骨結合間距離の割合である<sup>12)</sup>。報告例を集計<sup>15)16)17)</sup>すると、前方骨切り術は平均 55.3%であり、後方骨切り術の 49.2%にやや勝っていた(表 1)。前方法が従来の後方法に矯正度の点で劣ることは無いと思われる。また日本での数少ない前方法の報告を行っている薩摩らは後方法により矯正が不足した例に術中前方法を追加し、良好な矯正度を示した例を報告しており<sup>9)</sup>、矯正が困難な時には、前方後方同時骨切りを考慮して良いと考える。

### 4. 術後恥骨結合再離開の問題と対策

手術直後に良好な矯正度を示していた症例でも、経過と共に再び離開が生じる恥骨結合再離開が従来より問題となっている。再離開の原因としては、幼若な恥骨に対するワイヤー内固定の後の恥骨のチーズカットや、大腿筋膜<sup>9)</sup>・Leeds-Kei<sup>9)</sup>靱帯等の締結材料を使用した際のゆるみなどが考えられている。再離開への対策としては、後述する手術時期の検討、締結材料の工夫、恥骨結合にかかる緊張を最小限にする手術法の検討などが挙げられている。我々は幼弱な骨間をワイヤーで固定するとチーズカットを起こしやすいと考え、今回 Leeds-Kei<sup>9)</sup>靱帯を用いたが今後も再離開に対しては注意深い観察が必要と考える。

### 5. 手術の適応時期

恥骨結合再建の点から最適な手術時期を考えると、矯正の点からは骨の弾性が強い幼若期が望ま

しく、再離開防止の点からは骨の成熟を待つという相反する要因が存在する。Sponseller は手術時期と矯正度について、1歳6か月以降に手術を施行した場合でも、矯正度は 62~67%と効果は十分であると報告し<sup>12)</sup>、矯正度の点では 2歳前後まで待機しようとしている。また Sponseller は術後早期の 3か月と 4年経過した時点での矯正度の差を矯正損失量として、手術時期と術後矯正損失による再離開との関係を比較検討している<sup>12)</sup>。結果は 1歳6か月以降に手術を施行した場合は、矯正損失量が 20~23%と小さいが、1歳6か月以前に手術を施行した場合は、矯正損失量が 50%と大きかった<sup>12)</sup>。すなわち可能であれば恥骨が十分な強度を得る 2歳前後まで待機することが望ましいとしている。しかし実際は出生直後に腹壁閉鎖のために恥骨結合再建を施行せざるを得ない場合や、尿路再建の時期との兼ね合いがあり待機できない場合も多く、手術時期については小児外科医と綿密な計画をたてる必要がある。本症例においても術後9か月時に尿路再建が必要との小児外科医の判断に従い、同時に恥骨結合再建を行った。

### 6. 恥骨結合離開に対する腸骨前方骨切り術の適応

以上のことをふまえて現時点での我々の腸骨前方骨切り術の適応としては、巨大な髄膜瘤があり後方アプローチが困難な例、後方骨切り術による矯正が不足した場合の同時追加手術、初回手術だけでなく腸骨後方骨切り術を行った後の再離開例に対する再手術と考えている。

### まとめ

1) 巨大な髄膜瘤を合併する総排泄腔外反症児の恥骨結合離開に対し、腸骨前方骨切り術(Sponseller)を施行し、良好な矯正を得た。

2) 腸骨前方骨切り術の利点と適応について考察を加えた。

## 文 献

- 1) Aadalen RJ, O'Phelan EH, Chisholm TC et al : Exstrophy of the bladder : long term results of bilateral posterior iliac osteotomies and two stage anatomic repair. *Clin Orthop* 151 : 193 200, 1980.
- 2) Andrea C, Cameron B : Bilateral Iliac Osteotomy. *Clin Orthop* 68 : 156 162, 1967.
- 3) Andrew H, Schmidt MD, Timothy L et al : Pelvic Osteotomy for Bladder Exstrophy. *J Pediatr Orthop* 13 : 214 219, 1993.
- 4) 浅野嘉文, 今中香里, 後藤敏明ほか : 最近経験した総排泄腔外反症の1例と新分類法に基づいた本邦例の集計. *日小外会誌* 25(7) : 1142-1150, 1989.
- 5) Coskun O, Ibrahim U, Sinan K et al : Clinical Results With Anterior Diagonal Iliac Osteotomy In Bladder Exstrophy. *J Urol* 163 : 1932 1935, 2000.
- 6) Gearhart JP et al : A combined vertical and

horizontal pelvic osteotomy approach for primary and secondary repair of bladder exstrophy. *J Urol* 155 : 689 693, 1996.

- 7) Frey P : Bilateral anterior pubic osteotomy in bladder exstrophy closure. *J Urol* 156 : 812 815, 1996.
- 8) 薩摩真一, 小林大介, 乾 義弘 : 膀胱外反症に対する腸骨骨切り術. *日小整会誌* 8(1) : 28 34, 1999.
- 9) Scherz HC, George WK, David HS et al : Fascia lata and early spica casting as adjuncts in closure of bladder exstrophy. *J Urol* 144 : 550 553, 1990.
- 10) Shultz WG : Plastic repair of exstrophy of bladder combined with bilateral osteotomy of ilia. *J Urol* 79 : 453 458, 1958.
- 11) Sponseller PD, Gearhart JP, Jeffs RD : Anterior innominate osteotomies for failure or late closure of bladder exstrophy. *J Urol* 146 : 137 140, 1991.
- 12) Sponseller PD et al : Anterior innominate osteotomy in repair of bladder exstrophy. *J Bone Joint Surg* 83 A : 184 193, 2001.

## Abstract

### A Case Report : Anterior Iliac Osteotomy for the Reconstruction of Symphysis Pubis in Cloacal Exstrophy Associated with Huge Meningocele

Shinichi Uchikawa, M.D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Keio University

Cloacal exstrophy is a relatively rare congenital malformation, presenting at birth abdominal skin defect, bladder wall defect, and separation in the symphysis pubis. In surgical urinary and duodenal treatment, the reconstruction of symphysis pubis is sometimes needed. In Japan, posterior iliac osteotomy technique is usually used for the reconstruction of the symphysis pubis. In case of cloacal exstrophy, meningocele is frequently seen. In these cases, it is difficult to approach the posterior ilium without damaging the meningocele. Here, we report a cloacal exstrophy case, presenting a huge meningocele which prevented a surgical approach to the posterior ilium. Instead of posterior iliac osteotomy, we chose an anterior iliac osteotomy (Sponseller). This technique proved easy and safe, and the result was satisfactory. The reduction in diastasis between the pubic rami was sufficient, compared with other reports of anterior iliac osteotomy. Our method also had the merit of not needing to change the patient's position during the operation, which allowed a shorter operating time, and easier post operative wound care. In cloacal exstrophy with a huge meningocele, anterior iliac osteotomy is recommended for pubic reconstruction.