

## 総排泄腔外反症 2 例の治療経験

北海道大学医学部整形外科学教室

大浦久典・眞島任史・鏡 邦芳・山崎修司

**要旨** 総排泄腔外反症に対し骨盤腔形成のため整形外科的治療を行った 2 症例を報告する。

症例 1: 体重 2,020 g, 帝王切開にて出生。4 cm の恥骨結合離開を認め、生後 3 日で恥骨結合閉鎖を施行した。閉鎖孔にテープを通し腸骨翼を圧迫し恥骨結合を閉鎖した。術後 1 年で離開は認めていない。

症例 2: 体重 2,530 g, 帝王切開にて出生。X 線上 7 cm の恥骨結合離開を認めた。生後 8 か月で骨盤腔形成を施行した。前方より展開し両腸骨翼内板を縦に骨切り後、閉鎖孔にテープをかけ離開は 3 cm まで閉鎖可能であった。

1 例目はテープのみで恥骨結合閉鎖することが可能であった。2 例目は腸骨翼の外反が強く、前方骨切りではレバーアームが短く、さらに腸骨が薄く創外固定の使用が困難と考え、前方進入による骨盤後方骨切りとテープによる恥骨結合閉鎖を行った。総排泄腔外反症は各々の症例で異なるため、術前の計画が重要である。

### はじめに

総排泄腔外反症 (cloacal exstrophy, 以下: CE) は下腹部、骨盤の正中線での先天的閉鎖不全である。病因は不明で発生頻度は 10 万に 3.3 人との報告がある<sup>6)</sup>。症状として正中の皮膚、腹壁が開放され恥骨結合離解を伴い、triangular midline gap より膀胱、尿道、腹壁臓器が外へ露出する。合併症としては、脊髄髄膜瘤、股関節脱臼、側弯症、内反足などの整形外科的合併症が存在する場合もある。感染予防のために早期に排泄器を還納しなければならず、骨盤腔形成のためいくつかの整形外科的手術方法が報告されている<sup>1)-9)</sup>。今回我々は 2 症例の治療を経験したので報告する。

### 症例 1

37 週 3 日、体重 2,020 g, 帝王切開にて出生し

た。アプガースコアは 9 点であった。CE の診断で当院紹介となった。腹部に左右に存在する半膀胱を認め、中央に外反した腸管を認める。下肢は骨盤腔拡大のため外旋位を呈していた (図 1)。

入院時 X 線では、腸骨翼は仙腸関節を軸に外側に回旋、骨盤腔は拡大し、寛骨臼も正中より外側に偏位し、後方に回旋しており 4 cm の恥骨結合離開を認めた (図 2)。その他の整形外科的合併症は認めなかった。生後 3 日で泌尿器科手術の際、同時に恥骨結合の縫合を行った。仰臥位で前方から進入し、膀胱外反修復、尿道上裂修復の後、閉鎖孔に非吸収性のダク■ンテープ (ダクト®) を通し、腸骨翼を外側から圧迫し恥骨結合が閉じた時点でテープを縫合し、さらに緩まないように 3.0 ナイロン糸で副縫合し恥骨結合を閉鎖した (図 3)。創閉鎖後、ヒップスパイクキャストを施行した (図 4)。術後 6 週の固定予定であったが殿部に

**Key words:** cloacal exstrophy (総排泄腔外反症), pelvic osteotomy (骨盤骨切り), non absorbable tape (非吸収性テープ)

連絡先: 〒060 8638 北海道札幌市北区北 15 条西 7 丁目 北海道大学整形外科 大浦久典 電話(011)706 5935  
受付日: 平成 18 年 2 月 26 日



図 1. 左右に半膀胱を認め、中央に外反した腸管を認める。



図 2. 入院時、骨盤正面 X 線像。腸骨翼は仙腸関節を軸に外側に回旋。恥骨結合間距離は 4 cm 認める。



図 3. 術中所見。閉鎖孔に非吸収性テープを通し縫合



図 4. 術後、ヒップスパイカキャストによる外固定



図 5. 術後 1 か月、骨盤正面 X 線像。恥骨結合間距離は 1.5 cm 認める。



図 6. 術後 1 年、骨盤正面 X 線像。恥骨結合間距離は 1.5 cm 認める。



図 7. 左右に半膀胱を認め、正中に脱出した腸管を認める。



図 8. 入院時、骨盤正面 X 線像。腸骨翼が外側に回旋、骨盤腔の拡大。恥骨結合間距離は 7 cm 認める。

褥創ができたため、4週でキャストを除去した。

術後 1 か月の X 線で恥骨結合間距離は 1.5 cm (図 5)、現在術後 1 年で恥骨結合間距離に変化はない(図 6)、現在歩行を開始しており、股関節屈曲時に股関節は外旋せず、股関節機能は正常である。

## 症例 2

他医で 35 週 5 日、体重 2,530 g にて帝王切開で出生した。出生後、CE の診断がされたが、心不全のため手術不可能であり、また家族も手術を希望しなかったため生後 4 か月まで経過観察となった。その後当院紹介入院となる。入院時正中に脱出した腸管と、左右に外反した膀胱を認め、両下肢は外旋位であった。合併症として右股関節脱臼、麻痺性内反足、脊髄髄膜瘤を認めた(図 7)。

入院時 X 線(図 8)、および CT では、腸骨翼が外方に回旋、骨盤腔は拡大していた。3D-CT にて腸骨翼は椎体横突起とほぼ平行となる位置まで外方に回旋していた(図 9)。寛骨臼も外側に偏位し、後方に回旋、7 cm の恥骨結合間距離を開を認め、右股関節は脱臼していた。乳児であり症例 1 のように恥



図 9. 術前 3DCT a|b

a : 正面からの画像  
b : 下方からの画像。腸骨翼は椎体横突起と平行の位置まで回旋

骨結合のみの縫合では離開を閉鎖することは困難と考え、骨盤後方骨切り術を予定した。

多数科合同手術の際、同時に恥骨結合閉鎖を行った。仰臥位で前方から進入した。小児外科にて腸管の部分切除と外反部の閉鎖後、泌尿器科にて半膀胱を縫合し尿道形成を行った。次に整形外科にて骨盤腔形成を施行した。外腸骨動静脈、膀胱をよけ坐骨神経を同定し両坐骨切痕から近位に向かって腸腰筋を骨膜下に剥離した。骨切りは腸骨翼を縦に仙腸関節と平行になるように施行し



図 10. 術中所見  
左腸骨前方から腸筋を剥離し骨切り部を展開



図 11. 術中所見  
両側の腸骨骨切り後、非吸収テープで恥骨結合を閉鎖。恥骨結合間距離は 3 cm 認める。



図 12. 術直後、骨盤正面 X 線像  
恥骨結合間距離は 3 cm 認める。



図 13. 術後 7 か月、骨盤正面 X 線像  
恥骨結合間距離は 3.8 cm 認める。

た。ノミで内板に溝を掘るように骨盤を折るように内方に回旋した(図 10)。次に閉鎖孔に非吸収性のテープ(ネスブ<sup>®</sup>テープ)をかけ膀胱を上方により恥骨結合を閉鎖した。以上の操作を行っても恥骨結合は 3 cm 離開していたが、骨盤骨折が起こる可能性があるため終了とした(図 11)。さらに泌尿器科が膀胱を骨盤内に還納し、尿道を固定後、小児外科で人工肛門設置の手術を行った。

術後、人工肛門があったため、外固定は行わなかった。術直後の X 線写真で恥骨結合離開は 3 cm であった(図 12)。術後 3 週で恥骨部からの浸出液があり、培養にて表皮ブドウ球菌が陽性であったが、抗生剤の投与のみで創は自然閉鎖した。術後 7 か月で、つかまり立ちし、開排便はないがアリスサイン陽性で、X 線では恥骨結合間距離は 3.8 cm、右股関節脱臼は残存している(図 13)。現在、全身状態は改善しているものの日常生活上、内反足のため外果接地でさらに片側の股関節脱臼が存在するため、今後股関節脱臼に対する観血的整復術、および内反足手術を予定している。

## 考 察

CE は整形外科単科での観血的治療を行うことは無いが、膀胱、尿道、腹壁臓器が外へ露出しているためこれを骨盤腔内に収めなければならず、骨盤の形成が必要となる。整形外科的手術は他科からの依頼の場合がほとんどである。過去の文献では様々な骨盤骨切りが報告されている<sup>1)~9)</sup>が、最近の文献では骨盤前方骨切りを推奨する報告が多い。本症は症例数も少なく、さらに骨盤骨切りの方法を細かく記載している報告も少ないため、

実際この症例の治療には頭を悩ます。CE の治療では様々な整形外科的合併症があり、一概に一つの治療方法のみを決定できないという問題点もある。本症に対する恥骨結合離開の画像評価として恥骨部の骨化が進んでいないため、X 線のみでは正確な評価は難しいと思われた。今後は MRI、CT の軟部条件で評価を考えている。今回報告した症例 2 でも 3D-CT を行うことにより手術方法を決定するための正確な情報が得られ、CT は有用であった。

CE に対する整形外科的初期治療は骨盤腔形成であり、この時最初に考慮することは手術時年齢である。新生児か、あるいは乳幼児、それ以上かである。Schmidt ら<sup>10)</sup>は恥骨骨切りを推奨している。新生児でも侵襲が少なく腹壁の張力を減少させ有用と報告している。しかし新生児期の症例ではほとんどの文献で骨盤の可動性があり骨盤骨切りまでは必要ないとしている。Spenseller ら<sup>11)</sup>は恥骨結合の強固な固定のみで閉鎖できると報告している。しかし以前の報告の固定法はワイヤーでの固定がほとんどで、ワイヤーによる恥骨骨折例や膀胱損傷例があり、Aadalen ら<sup>12)</sup>はワイヤーを工夫して締結した閉鎖術を紹介している。近年、人工靭帯や側弯症矯正のための非吸収性テープが開発されワイヤーの代わりに恥骨結合閉鎖に利用可能である。今回 2 例ともこれを使用した。手術方法はワイヤーと同様だが閉鎖孔内に鈍的に骨膜下に剥離しケリーで非吸収性テープを両側に通し、腸骨を圧迫し恥骨結合が閉鎖した時点でテープを縫合する。テープが緩まないように、ナイロン糸で結び目を副縫合する。他科との合併手術で

あり、また手術時間も長いので感染のリスクが高く、過去の報告でも浅層感染がかなりの頻度で起きているので、手術に際しては感染に対しても十分留意することは言うまでもない。最近では他科でも早い時期での手術は骨切りが必要ないことが理解され新生児での手術が増加する傾向にある。

乳幼児以降では骨盤の可動性が悪くなるため骨盤骨切りが必要である。●Phelenら<sup>7)</sup>が1963年に後方骨切りを紹介して以来、様々な骨切りが報告されている。Kantorら<sup>8)</sup>は後方骨切りで術後の筋力低下や骨盤不安定性はなかったことを報告している。しかし手術の適応に関しては不明であると述べている。Aadalenら<sup>9)</sup>は術後の恥骨結合間距離は平均2.1 cmで泌尿器的な成績も閉鎖距離が少ないほうが良好であったとしている。今回の症例2は後方骨切りを選んだ。その理由として腸骨翼がかなり水平化しており前方骨切りより後方骨切りの方がレバーアームが長くなり恥骨結合閉鎖に有利に働くと考えたからである。2つ目の理由として腸骨が薄く前方骨切りの場合、骨切り部の創外固定が必要であるが今回の症例は腸骨が薄く創外固定が■難であると思われたためである。通常後方骨切りは腹臥位で行うがこの症例は髄膜瘤の存在と他科の手術が前方からの展開のため前方より進入し後方骨切りを施行した。しかし恥骨結合間距離は術直後で3 cm(術前7 cm)と閉鎖しなかった。最近の文献では前方骨切りの成績の報告が多く、石井ら<sup>4)</sup>は骨切りの理由として股関節の機能障害を挙げ、CEは股関節伸展時坐骨と大腿骨が衝突し完全伸展しないこと、股関節屈曲・伸展の運動軸が90°外旋し歩行時の推進力が失われることを挙げている。前方骨切りは骨盤腔内容積が増加すること、後方骨切りは正中での閉鎖が■難なことが多く、恥骨上骨切りは股関節機能障害を残す可能性があることから前方骨切りを推奨している。股関節機能の点から考えると腸骨翼が開いているため臼蓋の前方開角が少なく、どちらかと言えば後方に開角しているため後方骨切りでは脱臼症例や股関節機能には不利に働く可能性が

ある。またKantorら<sup>8)</sup>は後方骨切りを行っているが術後CTにて大腿骨の前捻角を比較し、骨切り不要例では33°に対し後方骨切り例では15.7°と減捻を認めたことを報告している。このように股関節機能にとっては前方骨切りの方が前方開角をより得ることができ、大腿骨の形状も生理的になると考えられる。今回の症例はX線上、臼蓋の低形成は認めなかったが右股関節脱臼を認めた。右股関節脱臼は今後、観血的修復が必要となるが臼蓋の後開きのため再度Salter, Pembertonなどの臼蓋形成術が必要かもしれない。さらにSpone-sellerら<sup>10)</sup>は腸骨上方での骨切りは骨が薄く回旋矯正してもオーバーラップしてしまうことが多いと述べている。また後方骨切りでは回旋に限界があるとしている。Ben-Chaimら<sup>11)</sup>は前方骨切りの場合は体位変換がいらぬこと、海綿骨量も後方骨切りに比較して多いため骨癒合に有利であるとしている。骨切り後の骨盤の固定に関してはキルシュナーワイヤーや創外固定などの固定法がほとんどであるが、術後プライアント牽引のみやヒップスパイカキャストなどの報告もある。金属での固定、特に創外固定は6か月未満の乳児期では腸骨翼が薄くピン刺入が難しく、腸骨の破損を招く危険性もある。さらに他科手術と同時なため感染の可能性が高い。Heroszowskiら<sup>4)</sup>はパトロン牽引を改良し、骨盤骨折時のCクランプのような固定を行い報告している。今回は骨切り部の固定を施行しないようにするためGearhartら<sup>3)</sup>の後方骨切りのごとく溝を作り、腸骨翼を折る形で骨盤腔閉鎖を試みた。しかし実際は恥骨結合が考えていたより閉鎖しなかった。股関節機能を考えると前方骨切りの方が生理的な骨盤腔形成が得られ、固定についてはキルシュナーワイヤーやフラグメントピンでの内固定と術後のキャストや牽引など行えば固定性や感染などの問題を解決できるかもしれない。恥骨結合に関しては過去に報告されているワイヤーよりも骨の破損や膀胱に刺さる危険性を考えると非吸収性のテープが有用であると考えられる。

CE 自体の初期治療は整形外科的には骨盤腔の閉鎖が治療の目的だが、股関節機能不全やその他の合併症によっては歩行開始時期に何らかの日常生活上の問題が発生し乳幼児以降に再度、観血的治療が必要となることが多いと思われる。

### 結 語

- 1) 総排泄腔外反症の 2 例を経験した。
- 2) 恥骨結合には非吸収性のテープが有用であった。
- 3) 年齢や合併症を考慮し骨切りを選択するべきと考えられた。

### 文 献

- 1) Aadalén RJ : Exstrophy of the Bladder. Clin Orthop 151 : 193-200, 1980.
- 2) Ben Chaim J : Applications of osteotomy in the cloacal exstrophy patient. J Urol 154 :

865-867, 1995.

- 3) Gearhart JP : The multipul reoperative bladder exstrophy closure. Urology 47 : 240-243, 1996.
- 4) Horoszkowski H : A new orthopedic fixation method in the treatment of bladder exstrophy. Clin Orthop 165 : 200-203, 1982.
- 5) 石井朝夫, 雨海照祥 : 総排泄腔外反症の手術法. 新 S NOW 19 : 206-216, 2003.
- 6) Kantor R : Orthopaedic long term aspects of bladder exstrophy. Clin Orthop 335 : 240-245, 1997.
- 7) Phelan EH : Iliac osteotomy in exstrophy of the bladder. J Bone Joint Surg 45 A : 1409-1422, 1963.
- 8) Schmidt AH : Pelvic osteotomy for bladder exstrophy. J Pediatr Surg 13 : 214-219, 1993.
- 9) Sponseller PD : Anterior innominate osteotomy in repair of bladder exstrophy. J Bone Joint Surg 83 A : 184-193, 2001.

### Abstract

## Cloacal Exstrophy : Report of Two Cases

Hisanori Ohura, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Hokkaido University School of Medicine

Cloacal exstrophy (CE) is a condition of failure in midline union of the abdominal wall muscles, bladder, urethra, and pelvic ring. Here we report our treatment of two patients with CE. In Case 1, the pubis was closed anteriorly using tape fixation. In Case 2, posterior pelvic osteotomy was performed, and tape was used around the superior pubic ramus to close the pubis. There is a known high incidence of complications in CE, and there is no definite orthopedic indication for pelvic osteotomy. Preoperative planning was concluded to be important for the successful treatment of CE.