

# 総排泄腔外反症の腹壁閉鎖に際し腸骨前方骨切り術と 創外固定を行った1例

劉 正 夫・薩 摩 眞 一・小 林 大 介  
坂 田 亮 介・衣 笠 眞 紀・河 本 和 泉

兵庫県立こども病院 整形外科

**要 旨** 【目的】総排泄腔外反症の一次的腹壁閉鎖を目的として、腸骨前方骨切り術後に創外固定を使用した1例を経験したのでこれを報告する。【症例】生下時より総排泄腔外反症を認める男児に対して、1歳5か月時に泌尿器科による膀胱修復術が計画された。膀胱壁の可動性が悪く、腹壁閉鎖が困難であることが予想されたため、整形外科による両腸骨前方骨切り術を予定した。【結果】腸骨前方骨切り術により恥骨結合の引き寄せが容易となり、腹壁の一次的閉鎖が可能であった。また骨切り後の固定に創外固定器を使用したことで術後創の観察が容易で、安心して創治癒を待つことができた。固定器抜去後は恥骨結合間距離の増大傾向は認めているが、術後2年の現在腹壁の再離開は見られず、安定した歩行が得られている。【結論】1歳5か月の幼児であっても腸骨骨切り後に創外固定を使用することで、一定の固定性を担保でき、周術期の創管理も容易であった。

## 序 文

総排泄腔外反症は、骨盤奇形を伴う先天性疾患の一つであり、発生頻度は出生15万人～17万人に1人という極めて稀な疾患である。膀胱・回盲部腸管が体腔外に外反し、鎖肛、臍帯ヘルニア、外陰・内性器の形成異常を伴うため、排尿・排便・性機能などに異常を呈する<sup>2)</sup>。治療の本幹は泌尿生殖器、消化器機能の再建にあるが、一次的腹壁閉鎖の際には緊張が強く閉鎖できないことがあり、その場合何らかの腸骨骨切り術が有用であることは既に報告されている<sup>2)6)</sup>。今回筆者らは、同症の腹壁閉鎖に際して1歳5か月時に創外固定を併用した腸骨前方骨切り術を行ったので治療経過を報告する。

## 症 例

症例は男児で胎生35週2日に緊急帝王切開にて2332gで出生した。家族歴に特記事項はなく、母体の妊娠、出産歴に異常なし。生下時より総排泄腔外反症、左腎無形成、脊髄髄膜瘤を認めた。日齢1に臍帯ヘルニア修復、人工肛門造設、膀胱形成術が行われた。膀胱低形成のため、一次的修復は断念し体重増加を待ち、1歳5か月時(身長71.4cm、体重8.5kg)に泌尿器科にて膀胱修復術が計画された。図1に術前の3D CT画像と普通写真を示す。

## 手 術

術前検討で、陰茎脚近傍の膀胱壁の可動性が悪く膀胱閉鎖および一次的な腹壁閉鎖が困難であると予想されたため、整形外科にて両腸骨骨切り術

**Key words** : cloacal exstrophy(総排泄腔外反症), anterior pelvic osteotomy(腸骨前方骨切り術), external fixator(創外固定)

連絡先 : 〒650-0047 神戸市中央区港島南町1丁目6-7 兵庫県立こども病院 整形外科 劉 正夫 電話(078)945-7300  
受付日 : 2020年1月31日



図1. 術前の画像所見と局所の状態(1歳5か月時)  
a: 3DCT画像 高度の恥骨結合離開を伴う骨盤奇形を認める。  
b: 臍帯ヘルニア, 外反した回盲部とその両側に二分した膀胱を認める。

を行う方針となった。

手術は、まず泌尿器科より開始となった。外反した膀胱と皮膚の間で切開し、頭側から膀胱と腹膜の間を剝離していく。左右の膀胱側腔も展開し、左右に分かれた陰茎の恥骨脚近傍まで剝離すると膀胱粘膜が内反可能となり、これを内反させ頭側から膀胱粘膜、筋層を縫合していくと、陰茎脚近傍の膀胱壁の可動性がやはり悪く膀胱閉鎖が困難となったため、整形外科で骨切りを施行することとなった。整形外科では腸骨稜外側縁に沿って皮切をおき、腸骨の内外板を骨膜下に剝離したのち、Salter骨盤骨切り術と同様の手順で両腸骨骨切りを行った。さらに創外固定器装着のアンカーとして、骨切り部の遠位骨片と近位骨片に直径3mmのSelf-drilling Half Pin(Stryker, Kalamazoo, MI, USA)をそれぞれ1本ずつ刺入し

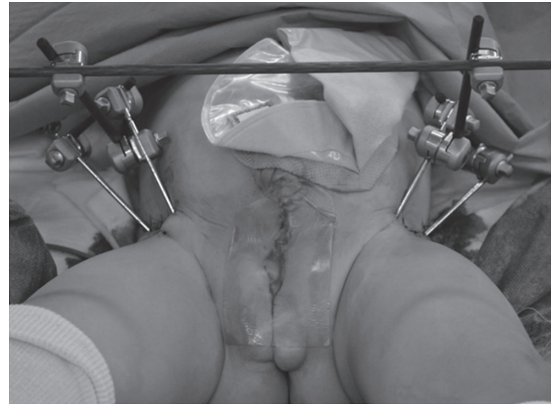


図2. 術直後の普通写真  
術後は創外固定器を使用して固定されている。

た。両腸骨の骨切りにより恥骨結合の引き寄せが容易となり、0号のPDS糸を2本使用して両恥骨間を縫縮した。これにより膀胱壁の縫合、腹壁の閉鎖がさらに容易に行われた。皮膚縫合完了後に創外固定器 Hoffmann II Compact(Stryker, Kalamazoo, MI, USA)を組み立てて可及的に恥骨結合を引き寄せる位置で固定し手術を終了した(図2)。手術時間は全体で10時間3分、そのうち整形外科部分の手術時間は2時間50分であった。出血量は108 mLであった。

### 術後経過

術後の創治癒は良好であり、腹壁の再離開は認めなかった。創外固定期間中は両下肢を抑制バンドで固定した(図3)。これにより下肢が創外固定器に干渉することはなく、Half Pinの弛みを引き起こすことなく一定の固定を継続することができた。骨癒合も良好であり、術後6週で創外固定器を抜去した。術後2年(3歳6か月)の現在では安定した歩行が得られている。

### 恥骨結合間距離の推移

X線学的に、術前76mmであった恥骨結合間距離は術直後に24mmへと縮小した。筆者らは骨盤輪再建の評価として恥骨結合狭小率を図4のように定義したところ、術前に対する術直後の恥骨結合狭小率は68.4%であった。



図3. 創外固定期間中の下肢抑制  
創外固定期間中は両下肢を抑制バンドで固定した.

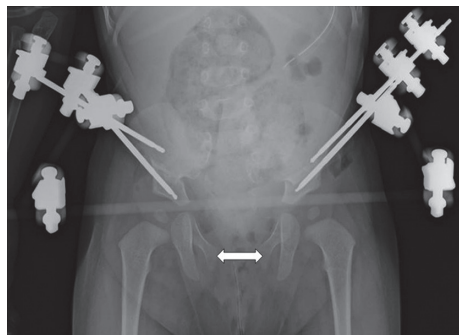
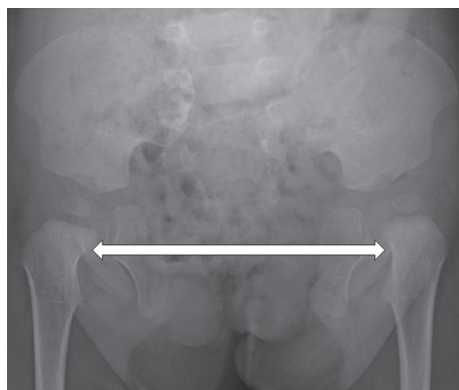


図4. 手術前後の恥骨結合狭小率  
 $\text{恥骨結合狭小率}(\%) = \{(\text{術前の恥骨結合間距離} - \text{術直後の恥骨結合間距離}) / (\text{術前の恥骨結合間距離})\} \times 100$  と定義した.  
 $\longleftrightarrow$  恥骨結合間距離.  
 a: 術前 恥骨結合間距離は76 mmであった.  
 b: 術直後 恥骨結合間距離は24 mmであり, 恥骨結合狭小率は68.4%であった.

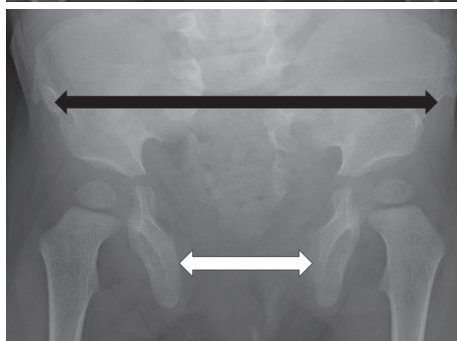
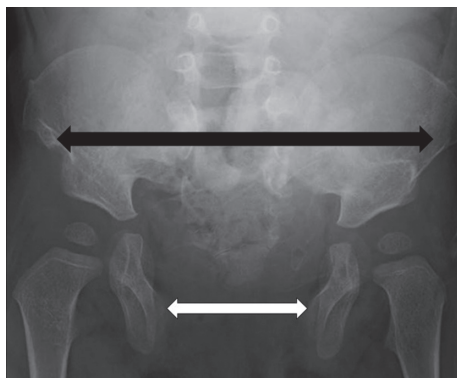
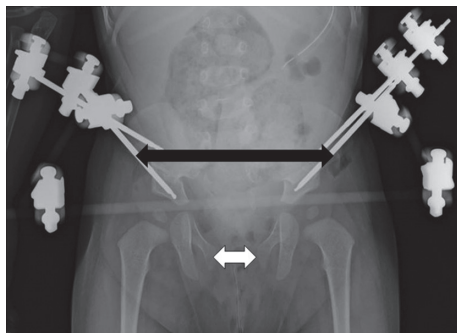


図5. 術後恥骨結合開大率の経過  
 $\text{恥骨結合開大率}(\%) = (\text{恥骨結合間距離} / \text{上前腸骨棘間距離}) \times 100$  と定義した.  
 $\longleftrightarrow$  恥骨結合間距離.  
 $\blackrightarrow$  上前腸骨棘間距離.  
 a: 術直後 恥骨結合開大率は17.4%であった.  
 b: 術後3か月 恥骨結合開大率は31.7%であった.  
 c: 術後2年 恥骨結合開大率は31.4%であった.

一方, 手術により改善した骨盤輪形態が術後経過によりどれだけ維持されるのかを調査するために, 恥骨結合開大率を図5のように定義した. その結果, 術直後は17.4%であった恥骨結合開大率は術後3か月時点で31.7%と増大した. しかしその後は維持され, 術後2年時点では31.4%にとどまっている.

## 考 察

胎生期に、総排泄腔は腹側の尿生殖洞と背側の肛門管とに分かれるが、本症ではこの時期に腹部から骨盤にかけての下腹壁が形成されないために回盲部の管腔形成が障害され、膀胱・尿道と消化管が外反した状態となる。治療目標は腹壁の完全な閉鎖、泌尿生殖器、消化器機能の再建にあるが、腹壁の一次的閉鎖に際して骨盤輪再建が必要不可欠となる。生後72時間以内に手術が行われる場合は、骨盤を形成する各靭帯が弛緩性を有するために骨切り操作は必要ないとされている<sup>1)</sup>。一方、72時間を越えた時点の手術では整形外科が介入し、骨盤輪に対して何らかの手術操作を加えなければ腹壁の一次的閉鎖は困難とされる。

今回筆者らは腸骨前方骨切りを行ったのちに、恥骨結合を0号のPDS糸で引き寄せ腹壁閉鎖を可能とした。腸骨骨切り部位については議論のあるところではあるが<sup>3)7)</sup>、術直後の恥骨結合狭小率、術中の腹壁閉鎖の容易さ、また体位変換が不要という観点でも前方骨切りが最も優れていると筆者らは考えている<sup>5)</sup>。さらに本症例では腹壁縫合終了時点で創外固定器を組み立て、可及的に遠位骨片を引き寄せて固定した。縫合部に対する離開方向への緊張の軽減と骨切り部の安定を目的としたが、期待した通り良好な創治癒と腹壁の再離開防止を獲得でき、骨切り部での骨癒合も得られた。さらに、創外固定器を使用することで術後創の観察は容易となるが、同症患者がしばしば有するストーマ管理も重要と考えられた。本症例でもストーマ交換の際に便汁がHalf Pin 刺入部に垂れ込む可能性があるため、ストーマの周囲には厳重に防水テープで壁をつくることで対応した。その結果Half Pin 刺入部での表層感染を防止することができた。その一方で、創外固定下では骨切り部の安定性は得られるものの、ギプス固定とは違い股関節より遠位部は自動運動が可能である。したがって、股関節を深屈曲することで創外固定器本体やHalf Pin に干渉し、緩みの原因とならないかが懸念された。本症例では両下肢を抑制バ

ンドで固定することで当初の懸念を解消することができた。介達牽引で下肢の動きをコントロールする報告<sup>4)</sup>もあるが、抑制バンドを使用する最大の利点は簡便性が挙げられよう。

固定除去後の恥骨結合再離開については、成長とともにある程度増大することを念頭に置く必要がある。本疾患が有する恥骨枝などの先天的な低形成を考えると一定程度の増悪はやむを得ないといえる。本症例でも創外固定器を抜去した術後3か月の時点で、術直後に比べ明らかに開大していた。その後2年間の経過ではそれ以上の開大は見られず、著明な歩容異常もない。また腹壁の再離開も見られず現時点では安定した術後結果が得られているものの、今後も注意深い観察が必要と考えられた。

当院では本術式は3例の経験があるが、本症例の手術時年齢1歳5か月は最低年齢である。現在本邦で使用可能なHalf Pinの最小径は3mmであり、本症例ではこれを選択している。Nhanらは本術式の適応として、1歳6か月以上を推奨している<sup>4)</sup>。低年齢で骨盤骨の発達が不十分である場合、Half Pinの刺入が困難であることから、十分な固定力を獲得できないことが予想される。低年齢で本術式を施行する場合は注意を要する。

## 結 論

1歳5か月の総排泄腔外反症患者の腹壁閉鎖に際して、腸骨前方骨切り術と術後に創外固定器を使用し骨盤輪再建を行った。創外固定は周術期の創管理が容易で、骨切り部の安定と骨癒合に対しては有用であると考えられた。ただし、抜釘後の骨盤輪再建保持についての効果を担保できるものではないことがわかった。

## 文献

- 1) Ansell JS : Surgical treatment of exstrophy of the bladder with emphasis on neonatal primary closure : personal experience with 28 consecutive cases treated at the University of Washington Hospitals from 1962 to 1997 : techniques and results. J Urol 121 : 650-653,

- 1979.
- 2) 窪田正幸：総排泄腔外反症診療アルゴリズム，総排泄腔外反症ガイドライン．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，メジカルビュー社，東京，2017.
  - 3) McKenna PH, Khoury AE, McLorie GA et al : Iliac osteotomy : a model to compare the options in bladder and cloacal exstrophy reconstruction. *J Urol* **151** : 182-187, 1994.
  - 4) Nhan DT, Sponseller PD : Bilateral Anterior Innominate Osteotomy for Bladder Exstrophy. *J Bone Joint Surg Essent Surg Tech* **9**(1) : e1, 2019.
  - 5) 薩摩眞一，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.
  - 6) Satsuma S, Kobayashi D, Yoshiya S et al : Comparison of posterior and anterior pelvic osteotomy for bladder exstrophy complex. *J Pediatr Orthop B* **15**(2) : 141-146, 2006.
  - 7) Schultz WG : Plastic repair of exstrophy of bladder combined with bilateral osteotomy of ilia. *J Urol* **79** : 453-458, 1958.