

中間位鎖肛・高位鎖肛

1. 疾患名ならびに病態

中間位鎖肛・高位鎖肛

正常な位置に肛門が開かず、直腸が盲端または膀胱、尿道、膣あるいは会陰部皮膚と瘻孔で交通している病態である。排便機能に重要とされる恥骨直腸筋係蹄より直腸下端の位置が高いものを高位鎖肛、恥骨直腸筋係蹄に包まれてこれを貫通していないものを中間位鎖肛として区別する。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

肛門欠損、排便困難、排便不能。

◇ 診断の時期と検査法

【診断時期】

新生児期に肛門開口部のないことで発見される。

【検査】

出生後 12 時間以降に行うエックス線倒立位撮影や、根治術前に行う直腸・尿道造影などで診断される。

◇ 治療法

中間位あるいは高位鎖肛では、新生児期に人工肛門が造設される。多くは乳児期に詳細な病型診断がなされたのち、病型に応じた鎖肛根治術（直腸肛門形成術）が行われ、その後、人工肛門の閉鎖を経て、形成された肛門からの排便が可能となる。根治術後は、浣腸や座薬、緩下剤などの内服薬を用いた排便管理を行うとともに、形成された肛門の狭窄や粘膜脱に対する予防や治療を行う。

◇ 合併症および障がいとその対応

合併症、後遺障害とその対応

【排便機能】

便失禁や便秘を生じるリスクがある。

失禁は、年齢とともに改善傾向がみられるが、症状が持続する場合は洗腸、浣腸、座薬などを使用して直腸内を空虚にすることで失禁を予防する。

重篤な便秘がみられることがあり、浣腸・座薬や緩下剤による排便管理が必要となる。失禁や便秘が重篤で、肛門からの排便管理が困難な場合には、逆行性洗腸や虫垂皮膚瘻などからの順行性浣腸による管理や永久人工肛門が選択されることもある。また直腸肛門窩貫通経路を再評価により、所見があれば再度直腸肛門形成術が行われることもある。

【泌尿生殖器系】

中間位・高位鎖肛には泌尿生殖器疾患の合併が多くみられる。水腎症、水腔症、膀胱尿管逆流などの他、男児の停留精巣、尿道下裂、女児の子宮膣の形成異常などに対して状況に応じた外科的治療が必要となる。

【神経学的問題】

脊髄係留症候群を認めれば、脳神経外科により係留解除術が選択されることもある。神経因性膀胱を伴うときには間歇的導尿が必要となる。

【性機能異常】

中間位・高位鎖肛の男児では、勃起、射精機能に異常があるという報告がある。女児では、経血路障害や性交障害の原因となる可能性がある。そのため、思春期を迎えた患者が性の問題を打ち明けやすい環境を医療者側が整備しておく必要がある。

3. 成人期の課題

◇ 医学的問題

【継続すべき治療】

多くの患者では、加齢とともに社会活動に支障がない程度に排便機能は改善するが、成人期以降も失禁、便秘をきたす例がある。そのような患者では、問題を共有しながら、社会活動が可能な排便管理法の検討・支援を要する。緩下剤や便秘薬、洗腸や浣腸・座薬による管理だけでは活動が困難な場合には、順行性浣腸や人工肛門の造設も患者のニーズに合わせて検討する必要がある。

◇ 生殖の問題

子宮腔の形成異常などを除いては妊娠・出産は可能であるが、妊娠中に便失禁・便秘や膀胱尿管逆流の増悪がみられることがあり、注意が必要である。

◇ 社会的問題

【進学、就労】

単施設のアンケート調査による就業状況はおおむね良好という報告はあるが、全国的な報告はない。就学に関してはほぼ問題ないと思わすが、学校での排便管理には教員の理解も得て、支援していく必要がある。

4. 社会支援

◇ 医療費助成

【小児慢性特定疾患事業】

鎖肛単独では対象疾患とはなっていないが、VATER 症候群(V=椎体異常、A=肛門奇形、TE=食管食道瘻、R=橈骨奇形及び腎奇形という 5 徴候の頭文字の組み合わせで命名されている)を合併する場合は対象となっている。

【特定疾患研究事業】

対象疾患となっていない。

【身体障害者手帳】

肛門形成術後、6 か月以降も高度の排便機能障害がある場合は対象となる可能性がある。鎖肛に対する肛門形成術または小腸肛門吻合術に起因する障害発生後 6 か月を経過した日以降をもって認定し、その後は状態に応じて適宜再認定を行う。特に鎖肛に対する肛門形成術後の場合は、12 歳時と 20 歳時にそれぞれ再認定を要する。

【特別児童扶養手当】

鎖肛単独での認定は困難な可能性があり、また所得制限もある。

【自立支援医療（育成医療）】

対象疾患である。

【医療費、保険制度】

身体障害者手帳交付者には、助成がある。

◇ 生活支援

【生活用具支給補助】

障害者認定がされれば、障害者自立支援法に基づき、自立支援給付、補装具費・日常生活具が支給される。自費購入の補装具は医療費控除の対象となる。

〔参考文献〕

1. 外科疾患を有する児の成人期移行についてのガイドブック（第2版）
<http://www.jsps.or.jp/magazine-research/othermagazine>
2. 日本小児外科学会トランジション検討委員会 外科疾患を有する児の成人期移行についてのガイドブック 日本小児外科学会雑誌 59 巻1号 Page86-99(2023.02)

〔文責〕

日本小児外科学会トランジション検討委員会