

## 第28回小児保健セミナー 小児保健と関連領域

日常みられる小児外科疾患：  
当科における最近の外科治療

岡崎 任 晴

## I. はじめに

小児外科は、生後間もない新生児から思春期に至るまでの患児の、消化器、呼吸器、泌尿器、生殖器、良性・悪性腫瘍、体表の疾患など、きわめて多岐にわたる疾患を取り扱う分野です。近年、周術期管理の進歩、鏡視下手術の導入など、目覚ましい変化を遂げています。一方で、治療に難渋し満足する成績が得られていない疾患があるのも事実です。本稿では、(1) 前半は日常の外来診療で見られる代表的な小児外科疾患の診断と治療について、(2) 後半は私どもが行っている鏡視下手術を含めた最新の小児外科、新生児外科治療について概説します。



図1 男児の鼠径ヘルニア

## II. 日常の外来診療で見られる代表的な小児外科疾患

## 1. 鼠径ヘルニア (図1)

小児外科で最も多い疾患です。頻度は、満期産児の1~5%、早産児の16~25%に見られます。性差は男児が女児に比べて3~4倍多く、左右差は右>左>両側の順です。男児の精巣は妊娠7か月以降に後腹膜腔から鼠径管内を陰嚢へ下降しますが、この際に腹膜の突起(鞘状突起)ができます。女児では同様の現象が円靭帯に沿って見られます。精巣が下降すると鞘状突起は閉鎖しますが、開存したままだとヘルニアとなります。ヘルニアが認められれば、手術適応となります。乳児期のヘルニアは嵌頓しやすく、腸管や精巣の壊死を来すことがあるので、注意を要します。また、女児では卵巣が脱出していることがあります。卵巣は血行障害を呈することは比較的稀であり、無理な整復は避

けるようにし、むしろ早期の手術を考慮します。対側発症が約10%に認められます。

陰嚢水腫(女児ではNuck水腫)は鞘状突起の閉鎖が不十分で、中に腹水が貯留した状態です。ヘルニアの合併がないものでは自然治癒が認められます。しかしながら2歳以降では、その傾向は認められなくなるので、手術適応となります。穿刺で治るようなものは、非交通性で自然治癒が期待できること、交通性のもは穿刺をしてもすぐに再発すること、穿刺にて出血のリスクがあることから、穿刺は行わない方がよいと考えられています。

## 2. 停留精巣

精巣が正常の精巣下降の途中でとどまっている状態です。精巣導体による牽引、出生前の身体成長、腹腔内圧の上昇、精巣上体の発達、内分泌的作用等が精巣

下降に関与していると考えられています。左右差は、右>左>両側の順に多いです。頻度は成熟児で3~4%, 出生時体重2,500g以下では30%に見られます。生後1年以内は自然下降があり、1歳時には成熟児も低出生体重児においてもその頻度は0.8~1.5%となります。停留精巣では精子造成能が障害されるので、1歳を過ぎたら手術を行います。停留精巣では悪性化の危険性が正常精巣の4~5倍と考えられています。また精巣捻転の危険性も高まると考えられています。

### 3. 急性陰囊症

急性に発症する陰囊内容の有痛性腫脹を主徴とする疾患群を急性陰囊症と言います。精巣捻転はその中の代表的疾患で、精巣が精索を中心に捻転するため急性の血行障害を来し、精巣壊死に至ります(図2)。副睾炎、精巣垂捻転、ヘルニア嵌頓との鑑別を要しま

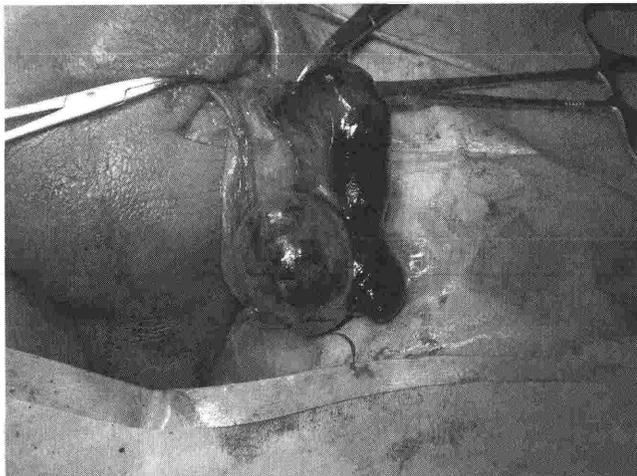


図2 精巣捻転により壊死に至った精巣

す。精巣捻転では、発症後6~8時間以内に捻転を解除すれば精巣の機能回復が望めると考えられており、早期の診断・手術が必要となります。

### 4. 臍ヘルニア

臍帯脱落時の臍輪閉鎖障害で起こるヘルニアです。新生児の20~25%に見られます。2歳までに約90%が自然治癒します。2歳以降のヘルニア門の未閉鎖例、外見上著明な臍の変形を認める例が手術の対象となります。

### 5. 臍の疾患(卵黄腸管遺残, 尿膜管遺残)(図3)

卵黄管(胎児の腸管と卵黄囊をつなぐ)や尿膜管(胎児の膀胱をつなぐ)は胎児の臍部を通っているが、胎生2か月頃には閉鎖します。この開存があると卵黄腸管遺残あるいは尿膜管遺残となります。前者では腸液・便のような浸出を、後者では尿の浸出を認めます。瘻孔造影, 膀胱造影, メッケルシンチグラムなどが診断に有用です。外科的治療は瘻孔の切除ですが、感染を伴う場合は抗生剤の投与や局所療法にて感染が治まってから手術を施行します。

### 6. 陰茎の異常(包茎, 埋没陰茎, 尿道下裂)

#### 1) 包茎

包皮口の狭窄のために包皮を翻転させて龟头を露出できない状態を真性包茎, 露出できる状態を仮性包茎と言います。真性包茎が占める割合は、新生児はほぼ100%, 乳児は約80%, 幼児は約60%, 小学生は約30%であり、思春期以降にその頻度はさらに低下しま



図3 卵黄腸管遺残の外見(左)と尿膜管遺残の手術所見(右)

す。症状としては、(1) 排尿障害：排尿時に包皮が膨らむ、尿線が細い、尿線が上下左右に曲がったり散乱する、(2) 亀頭包皮炎：陰茎の先端や全体に発赤や腫脹があり、疼痛や排尿時痛を伴い、時に緊急手術を要する場合もある、(3) 尿路感染、(4) 嵌頓包茎：包皮口が狭い状態で包皮を無理に冠状溝より翻転させたときに、冠状溝を絞扼して包皮や亀頭の循環障害を起こし、包皮が著明な浮腫を起こして元に戻らない状態、などがあります。治療としては、保存療法と手術療法があり、前者は両親または患児本人に用手的包皮翻転を行ってもらい、ステロイド軟膏塗布を加える方法もあります。包皮翻転の際に包皮の亀裂が起きないように無理はしないようにします。乳幼児の包皮は伸展性に富み、成長とともに自然治癒する可能性が高いと考えられており、手術時期や適応については議論が多いところです。一般的な適応として、保存的治療が無効であり、①亀頭包皮炎、尿路感染を繰り返すもの、②排尿障害を有するもの、③嵌頓包茎、④家族の希望が強い、などを考慮します。

## 2) 埋没陰茎 (図4)

陰茎皮膚の不足や Buck 筋膜、Dartos 筋膜の付着異常によって、陰径が皮下に埋没し、陰茎のサイズは正常ですが、皮下に埋没しているため小さく見える状態です。保護者が陰茎の短いことに気づいて受診することが多く、包茎を合併しているので、包茎と同じ症状を呈します。外科的治療としては、陰茎と皮膚の接着固定を行う方法、Dartos 筋膜を剥離、切除し陰茎を引き出す方法、恥骨上の脂肪組織を摘除する方法などがあります。

## 3) 尿道下裂

尿道下裂は陰茎腹側の発育が障害され、外尿道口が本来の亀頭部先端ではなく、それよりも近位の陰茎、陰囊、ときに会陰部に開口する先天性尿道形成不全で

す。発生頻度は比較的高く、男児300人に1人といわれています。外尿道口の位置により、亀頭部型、冠状溝部型、陰茎部型、陰茎陰囊部型、陰囊部型、会陰部型に分類されます。陰茎包皮となるべき皮膚は亀頭部に頭巾状にめくれており、陰茎腹側の包皮および皮下組織は欠如しているのが特徴です (図5)。陰茎は索組織により腹側に屈曲することが多く、勃起によってより顕著となります。審美的な問題の他、立位排尿困難、性交困難等の問題を呈します。

外科的治療が必須で、そのポイントは索組織の切除による陰茎屈曲の是正と亀頭部までの尿道の延長の2点です。病型により、索切除と尿道形成を同時に行う一期的手術と、これらを2度に分けて行う二期的手術が選択されます。患児への心理的影響等を考えて就園、就学前には治療を完了します。しかしながら、術後の合併症は珍しくなく、形成した尿道の瘻孔、尿道狭窄、尿道憩室などが起こりえます。再手術の成功率はさらに低くなるため、十分な知識と技術を持つ熟練した医師が施行すべきです。

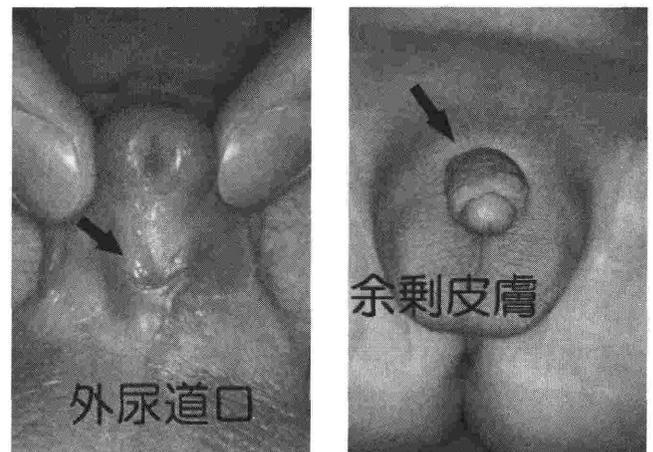


図5 尿道下裂の外尿道口(左)と亀頭部の余剰皮膚(右)

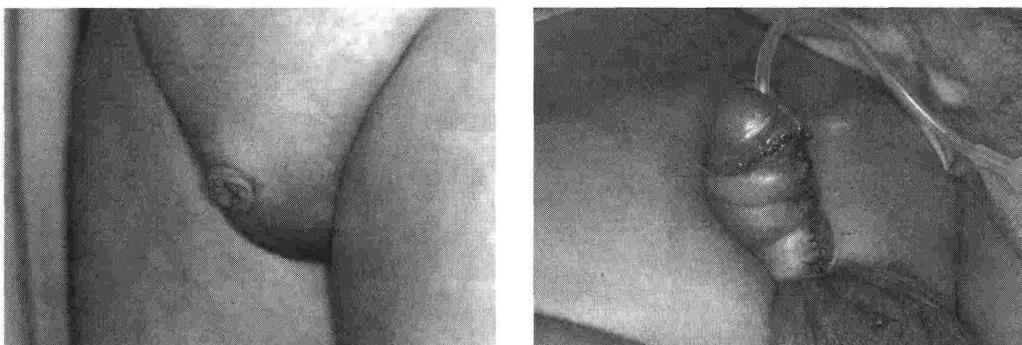


図4 埋没陰茎の外見(左)と術後所見(右)

## 7. 腸重積症

腸重積症とは、腸管の痙攣性の収縮によって、口側腸管が肛門側腸管内へ嵌入、重積することによって絞扼性イレウスを起こす疾患です。乳幼児の代表的な消化器外科疾患であり、放置すれば腸閉塞、腸管壊死、腸管穿孔を生じます。生後6か月から2歳に多く認められ、この時期の腸重積は原因不明で特発性のものが多いとされており。一方で、年長児ではメッケル憩室、ポリープ、悪性腫瘍などの器質的疾患の存在を疑う必要があります。症状は、間欠的腹痛、嘔吐、粘血便が3主徴です。これらの症状と、腹部超音波検査にて、target sign, bull's eye sign, pseudokidney signなどが認められれば、本症と診断されます。

一般的な治療として、診断の意味もかねて、高圧注腸造影検査を施行します。高圧注腸法にて80~90%が整復可能です。しかしながら、腹部膨満の著明なもの、腹膜刺激症状を伴うもの、発症後48時間以上経過しているものでは、腸管穿孔の危険が高いため、観血的治療（Hutchinson 手技）を行います。治療後、約5%に再発を認めます。再発を繰り返す場合には器質的疾患の存在を考え、精査、腹腔鏡手術などを考慮します。

## Ⅲ. 最新の小児外科・新生児外科治療

### 1. 食道閉鎖症

本症は胎生5週から7週にかけて起こる食道と気管の分離過程の異常により発生します。約90%に気管食道瘻（TEF）を認めます。発生頻度は3,000~4,000人に1人で、心奇形、染色体異常、腸管奇形（十二指腸閉鎖、鎖肛など）、椎体異常、腎奇形などの合併奇形を高率に伴います。出生前診断として母体の羊水過多、胎児の胃泡が確認できないことが手掛かりとなります。出生直後より泡沫状の唾液を嘔吐し、ときに呼吸困難、チアノーゼを伴います。出生後の胸腹部単純X線写真で、カテーテルを挿入すると食道盲端で反回するcoil-up signを認め、またTEFを伴わない場合は、腹部に腸管ガス像を認めません。病型として上部食道が盲端で、下部食道が気管と瘻孔を形成するGross C型が約8割を占めます。

治療としては、まずTEFによる胃液の逆流は肺炎の原因となるため上体を挙上するとともに、食道盲端にカテーテルを留置し、唾液を吸引します。手術としては、一般的には胸膜外アプローチにてTEFの結紮・切離と食道食道吻合を行います。一期的に行う場合と、

先に胃瘻造設を行った後、気管食道瘻閉鎖および食道食道吻合を行う遅延の二期手術を行う場合があります<sup>1)</sup>。

### 2. 腸閉鎖症

閉鎖部位により、十二指腸閉鎖症、空腸閉鎖症、回腸閉鎖症に分けられ、腹部単純X線検査にて、十二指腸閉鎖ではdouble bubble sign, 空腸閉鎖ではtriple bubble sign, 回腸閉鎖では多数の鏡面形成（step ladder sign）を認めます。出生前診断として、母体の羊水過多、腸管拡張像を認めます。また、合併奇形としてDown症候群、心奇形、腸回転異常症などがみられます。手術としては、膜様型では膜様閉鎖物の切除を行い、その他の病型では口側腸管と肛門側腸管の吻合を行います。本症の中には、術後に短腸症候群となり、栄養管理に難渋し、長期にわたり中心静脈栄養を必要とする症例があるので注意を要します。近年、臍部から閉鎖部腸管を腹腔内へ脱転して手術を行うことも多く行われており<sup>2)</sup>、従来の手術に比べ低侵襲で、審美性にも優れています（図6）。

### 3. 先天性嚢胞性腺腫様肺奇形

先天性嚢胞性腺腫様肺奇形（CCAM）は、胎児期に終末細気管支が増殖しさまざまな大きさの嚢胞を形成する先天性肺嚢胞性疾患です。1977年、StockerがI~III型に分類した病理形態学的分類が今日まで広く用いられています。本症は、胎児水腫を合併する予後不良の症例や、新生児期に進行性の呼吸障害を呈する症例から、胎児期に自然退縮を認めるもの、出生後無症状で経過する症例まで、さまざまな臨床症状を呈します。近年、胎児超音波検査の発達・普及により出生前診断される症例が増加していますが、出生後の治療方針、特に無症状例に対する治療方針は確立されていません<sup>3)</sup>。

超音波所見では、嚢胞による胸腔内の占拠性病変、縦隔偏位、羊水過多などが認められます。妊娠30週前後をピークに自然縮小を認める症例もあります。一方、Type IIIの症例では、羊水過多・胎児水腫合併例もみられ、肺低形成による新生児遷延性肺高血圧症のため予後不良例もあります。新生児期早期に呼吸障害を呈する症例、出生後無症状で経過する症例、また胎児診断がついておらず、幼児期まで何の症状も呈さず、幼児期に呼吸器感染症・肺炎で発見される症例もみられ

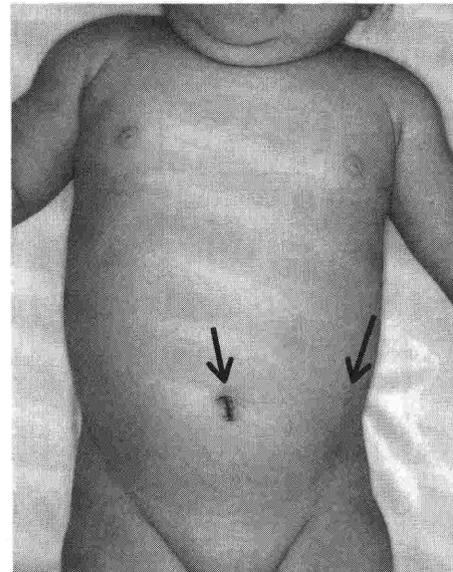
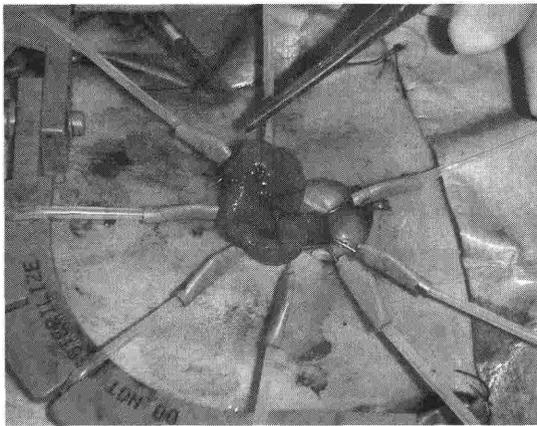


図6 臍輪からの小腸閉鎖症手術（左）と術後の創部（矢印）（右）

ます。無症状で経過し肺炎を合併する頻度は10%から75%と報告によりばらつきがみられます。胸部X線検査では異常を認めないことも少なくなく、診断には造影CTが有用です。

出生前診断で胎児水腫を合併する症例は極めて予後不良です。最近では嚢胞の吸引や経皮的シャント留置といった胎児治療が限られた施設で行われています。出生後のCCAMの治療は外科的切除ですが、出生前診断された症例が必ずしも症状を呈するものではなく、CCAMの臨床経過を十分に検討したうえで治療方針、とくに手術のタイミングを決定することが重要です。出生後早期の呼吸器症状出現症例においては、可及的速やかに手術を行います。病変は肺の一葉に局限していることが多いことから、手術は肺葉切除が治療の原則で、新生児でも安全に施行可能です。一方、無症状例に対しては、肺炎の発症、bronchioalveolar carcinoma, rhabdomyosarcoma, pulmonary blastomaなどの悪性腫瘍の発生母地となりうる点、小児の肺の発達などを考慮し、1歳前後までに手術を推奨

する報告が多く見られます。小児においても、胸腔鏡下手術が導入されています。

#### 4. 腹壁異常（臍帯ヘルニア、腹壁破裂）

腹壁異常は、臍帯ヘルニアと腹壁破裂に代表されます（図7）。脱出臓器が少ない場合には一次的腹壁閉鎖術を、脱出臓器が多く、一次的閉鎖が不可能な場合には、多期的閉鎖を行います。私どもはApplied Alexis Wound Protector and Retractor（以下、WPAR）を用いて silo 造設後、用手的に加圧し、徐々に腸管を還納し従来通り病棟で数日かけて還納します。患児の状態によっては、初回手術において一次的還納を行うことも可能です。脱出臓器を環納できたらWPARを除去し、欠損孔を臍帯で覆い、上からTegadermなどのフィルム材を貼付します。術後の臍部外観は、初めは軽度の臍ヘルニアを認めますが、徐々に縮小し、長期的には術創は健常児と大差を認めない状態となります（図7）<sup>4)</sup>。



図7 腹壁破裂の外見（左）、WPARを用いたsilo造設（中央）、術後の臍部外見（右）

## 5. 漏斗胸

漏斗胸とは胸の真ん中の部分がポコッとへこんだ胸郭変形を呈する疾患で、頻度は1,000人に1人の割合で発現し、男女比では男性が75%~80%と圧倒的に多く見られます。原因は不明で、胸郭の成長に比較して肋軟骨が過成長すること、新生児期や乳幼児期に陥没呼吸が長く続くことが要因の1つといわれています。また、Marfan 症候群、Ehlers-Danlos 症候群、Poland 症候群などの先天異常症に合併することがあります。

成長とともに前胸部の陥凹の程度が進行することが多く、症状は幼児から小学校低学年に喘息様発作や風邪を引きやすい等の呼吸器症状や、小学校中学年以上で労作時呼吸困難や胸部圧迫感を認めることがあります。胸骨の陥凹により、心臓が左方に偏位するため心電図上、右脚ブロックを呈することがあります。

しかしながら、症状を認めるのは漏斗胸の約30%程度に過ぎず、手術を望む一番の要因は、患児および家族が外見上の異常を精神的なストレスと感じる点です。このため、無症状でも患児および家族の希望により手術を行う場合も少なくありません。客観的指標として、胸部 CT-index (胸郭の横径/胸骨正中中部後面と脊椎前面の距離) が3.2以上の場合、手術適応と考えられています。

現在、胸腔鏡補助下に金属製のプレートで胸の陥凹部の側面より挿入し、陥凹部を挙上する術式(Nuss 法)が積極的に行われています(図8)。手術時期は8~12歳で胸郭が柔軟な時期が最も適していると考えられています<sup>5)</sup>。

## 6. ヒルシュスプルング病

ヒルシュスプルング病は、肛門側腸管の壁内神経節細胞(Auerbach 神経叢および Meissner 神経叢)が先天的に欠如し、便秘、腸閉塞症状を来す疾患です。本症の90%に胎便排泄遅延を認め、新生児例では腸管ガスの貯留が顕著で、胆汁性嘔吐をみることが多いです。新生児例や乳児例では、ときに難治性腸炎を併発し、進行すると敗血症に陥る危険性があります。まれに幼児期以降に診断される症例もあり、頑固な便秘、排便障害を主症状とし、多量の便塊やガスの貯留を認めます。

本症の診断は、臨床症状と注腸造影、直腸粘膜生検、肛門内圧検査などにて行われ、直腸粘膜生検の病理所見により、粘膜下層の神経節細胞欠如と acetylcholine-esterase 陽性の外来神経線維増生を認めることで確定診断されます。

診断が確定すれば外科的治療は必須であり、肛門側の無神経節腸管を切除し、口側の正常腸管を引き下ろして肛門部に吻合する結腸 pull-through 手術が行われます。今日では腹腔鏡下手術が標準術式となっています。

## 7. 先天性横隔膜ヘルニア

先天性横隔膜ヘルニア(CDH)は、胎生8週頃に形成される横隔膜の形成不全により生じた種々の欠損部位から腹腔内臓器が胸腔内に脱出する内ヘルニアで、発生部位により、胸腹裂孔(Bochdalek 孔)ヘルニア・傍胸骨裂孔(Morgani's)ヘルニア・食道裂孔ヘルニアに分類されます。胸腹裂孔ヘルニアが最も頻度が高く、また重篤な症例も多く、一般に CDH



図8 漏斗胸に対する Nuss 法の術前(左)と術後(右)

と胸腹裂孔ヘルニアは同意語的に用いられています。CDHの救命率は60~70%にとどまり、小児外科疾患の中で最も救命率の低い疾患の1つです。発生頻度は約3,000人に1人で、約8割が左側に発生し、小腸・結腸・脾臓・胃・肝などの腹腔内臓器がヘルニア内容となります。肝脱出例は重症例が多いです<sup>6)</sup>。

CDHでは、出生後早期に発症する症例ほど重症度が高く、生後24時間未満に発症する症例には、肺低形成と新生児遷延性肺高血圧症という特徴的な病態が存在し、予後を最も左右します。

近年、胎児の画像診断の進歩により、胎児超音波・MRIなどにより出生前診断される症例が増加しています。重症例では、出生直後からの高度のチアノーゼを伴った呼吸障害、腹部の陥凹と胸部の膨隆が特徴的な所見です。

CDHの治療の主体は、出生直後の呼吸管理・PPHNの治療をいかに行うかに尽きます。出生直後に呼吸循環の管理を行い、PPHNが改善した後に待機手術を行うpreoperative stabilizationの考え方が一般的となっています。出生直後からの高頻度振動換気法下に一酸化窒素吸入療法を行う呼吸管理や、膜型人工肺(ECMO)を行う場合もあります。外科的治療には胸腔鏡下あるいは腹腔鏡下手術も導入されています<sup>7)</sup>。

## 文 献

- 1) Shimotakahara A, Sueyoshi R, Lane GJ, Okazaki T, Nishimura K, Inada E, Yamataka A. The benefit of stay sutures during thoracoscopic esophagoesophagostomy in patients with esophageal atresia : a technical report. *Pediatr Surg Int* 2010 ; 26 : 443-446.
- 2) Yamataka A, Koga H, Shimotakahara A, Urao M,

Miyano T. Laparoscopy-assisted surgery for prenatally diagnosed small bowel atresia : simple, safe, and virtually scar free. *J Pediatr Surg* 2004 ; 39 : 1815-1818.

- 3) Sueyoshi R, Okazaki T, Urushihara N, Fujiwara T, Tobayama S, Fukumoto K, Horigome F, Tei E, Lane GJ, Hasegawa S, Yamataka A. Managing prenatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int* 2008 ; 24 : 1111-1115.
- 4) Ogasawara Y, Okazaki T, Kato Y, Lane GJ, Yamataka A. Spontaneous sutureless closure of the abdominal wall defect in gastroschisis using a commercial wound retractor system. *Pediatr Surg Int* 2009 ; 25 : 973-976.
- 5) Okawada M, Kawasaki S, Okazaki T, Shimotakahara A, Lane GJ, Kobayashi H, Amano A, Yamataka A. Bone mineral density as a marker for the timing of pectus bar removal after Nuss procedure. *Asian J Surg* 2009 ; 32 : 114-117.
- 6) Okazaki T, Nakazawa N, Ogasawara Y, Shoji H, Shimizu T, Makino S, Takeda S, Lane GJ, Yamataka A. Increase in fetal pulmonary artery diameters during late gestation is a predictor of outcome in congenital diaphragmatic hernia with liver herniation. *J Pediatr Surg* (In press) .
- 7) Okazaki T, Nishimura K, Takahashi T, Shoji H, Shimizu T, Tanaka T, Takeda S, Inada E, Lane GJ, Yamataka A. Indications for thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in neonates. *Pediatr Surg Int* 2011 ; 27 : 35-38.