

症 例 報 告

特徴的な胎児期画像経過を示した総排泄腔遺残の1例

薄井佳子, 佐々木潔, 野田卓男¹⁾高知医療センター 小児外科, 香川大学医学部 小児外科¹⁾

A case of persistent cloaca with interesting course of prenatal imaging

Yoshiko Usui, Kiyoshi Sasaki, Takuo Noda¹⁾

Department of Pediatric Surgery, Kochi Health Sciences Center

Department of Pediatric Surgery, Kagawa University¹⁾

Abstract We report a case of persistent cloaca with interesting prenatal course. Initially fetal ascites was detected at 23 weeks of gestation. The follow up was made by sonography and magnetic resonance imaging (MRI). After 30 weeks of gestation, the ascites was diminishing, while a bicyclic intrapelvic mass and bilateral hydronephrosis were arising. This sequence of prenatal findings may be characteristic of persistent cloaca. In early gestation, urine enters the abdominal cavity via the fallopian tubes, and becomes fetal ascites. In later gestation, chronic irritation with urine and meconium may cause tubal obstruction, which leads to genitourinary tract distention (hydrometrocolpos, hydronephrosis). Abdominal calcification was also observed with prenatal sonography. In cloacal anomalies, both intraperitoneal and intraluminal calcification can be formed by mixing of urine and meconium. The following prenatal US and MRI findings, transient fetal ascites, enlarging bicyclic intrapelvic mass, and abdominal calcification, are important for prenatal diagnosis of persistent cloaca.

Keywords Persistent cloaca, Fetal MRI, Fetal sonography, Hydrometrocolpos, Abdominal calcification

はじめに

総排泄腔奇形には様々なバリエーションがあり症状も多彩である。時に胎児期の超音波検査やMRI検査にて胎児腹水や水腫子宮に気付かれるが、出生前診断に至ったという報告は少ない。今回われわれは、胎児期画像および経過が総排泄腔遺残に特徴的と思われる症例を経験したので報告する。

症 例

症例：日齢0, 女児

在胎23週, 超音波検査にて胎児腹水を指摘され, 精査目的に紹介された。在胎24週, 胎児腹水の原因検索目的にT2高速撮影法FASE (Fast Advanced Spin Echo) sequenceでMRI検査を施行したところ, 大量の胎児腹水を認めるも他の異常所見を

原稿受付日：2009年5月19日, 最終受付日：2009年7月10日

別刷請求先：〒232-8555 横浜市南区六ツ川2-138-4

神奈川県立こども医療センター 外科 薄井佳子

認めなかった (Fig.1). 胎児腹水は在胎29週頃をピークとして減少傾向となったが、同時期から骨盤内に嚢胞状腫瘍を認める様になり、両側水腎も出現した。在胎30週の胎児MRI検査では、膀胱背側に内部隔壁を有する55×37×49mm大の二胞性腫瘍、両側腎盂腎杯の拡張を認め、いずれもT2強調像 (FASE sequence) にて高信号を示した (Fig.2a, b, c). 以後の経過観察において骨盤内腫瘍は増大傾向であり、両側水腎も進行したが、羊水過少はみられず胎児発育や胎児心拍に問題はなかった。尚、毎回の超音波検査にて腹腔内が高輝度であったため胎便性腹膜炎が疑われていた。

在胎34週4日、予定帝王切開にて2500gで出生した。Apgar scoreは8点 (1分) /8点 (5分)。肛門は欠損しており、腹部膨満を強く認めた。肥大した陰核を認め、排泄口は陰核下部に1箇所のみ存在、そこから排尿を確認した (Fig.3a, b)。他の外表奇形や心奇形の合併はなかった。

出生後に撮影された腹部CT検査では、骨盤内腫瘍は二胞性で66×44mm大であり、腫瘍の頭背側には内部石灰化を伴った直腸を認めた (Fig.4a)。膀胱は右側前方に圧排されており (Fig.4b)、両側水腎は胎児期の画像と同程度であった。腹部単純X線でも骨盤内に石灰化像を認めた (Fig.5)。

日齢0、横行結腸に双孔式人工肛門を造設した。開腹時、腹腔内は高度に癒着、硬化して剥離困難であり胎便性腹膜炎と考えたが、腸管穿孔を思わせる所見は無かった。骨盤内嚢胞性腫瘍には卵巣が連続しており、水腫子宮を伴った総排泄腔奇形と診断した。外陰部に認めた共通の排泄口を尾側

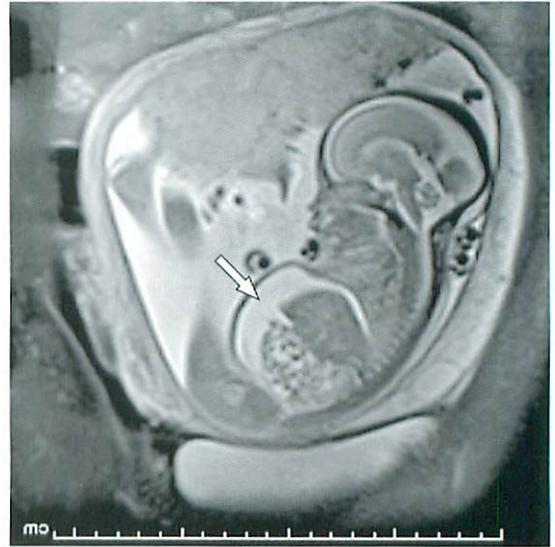


Fig.1 T2-weighted MR image at 24 weeks' gestation shows fetal ascites (white arrow).

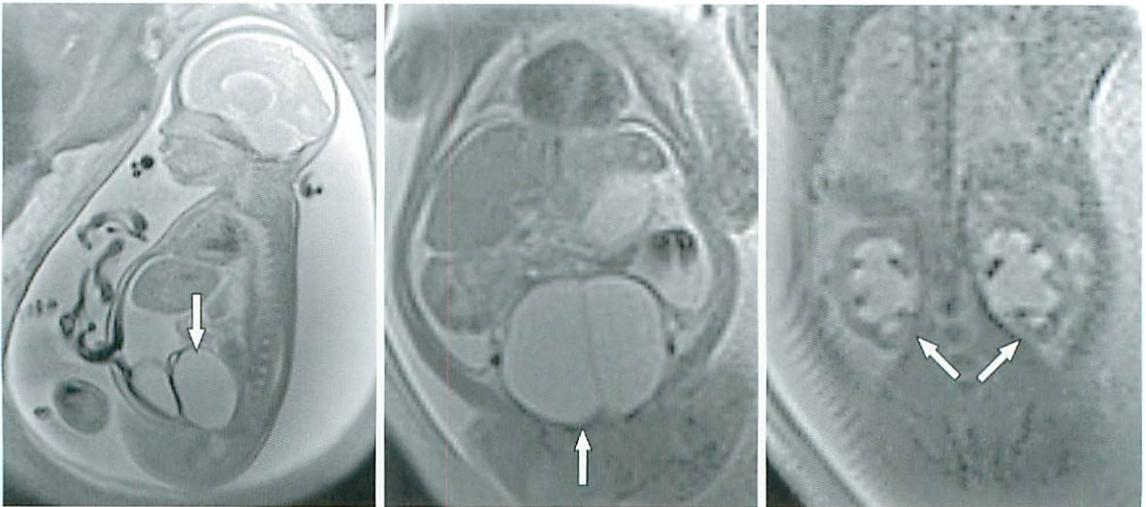


Fig.2 T2-weighted Fetal MR images at 30 weeks' gestation
 a : Sagittal image shows an intrapelvic mass (white arrow) behind the bladder and diminished fetal ascites.
 b : The intrapelvic mass (white arrow) appears to be bicyclic in coronal image.
 c : Both kidneys (arrows) are hydronephrotic.

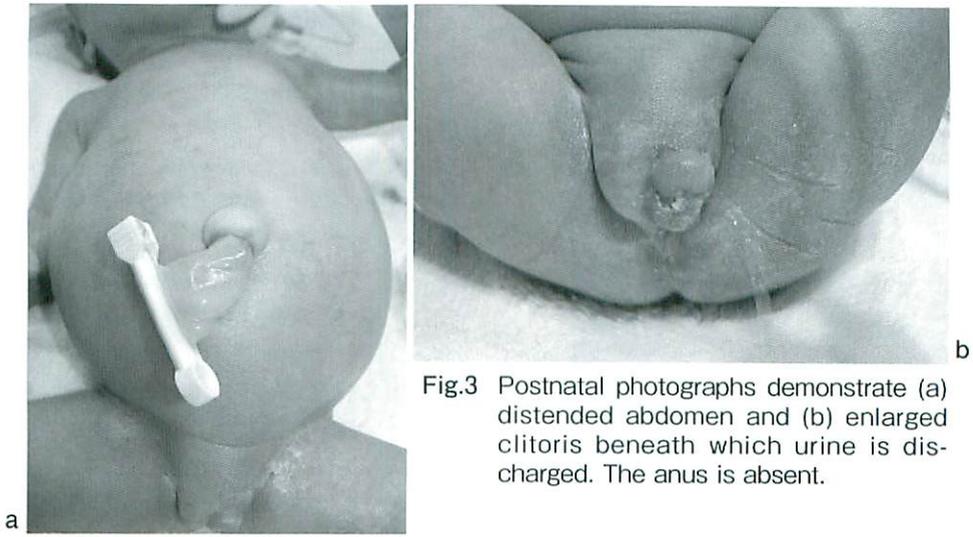


Fig.3 Postnatal photographs demonstrate (a) distended abdomen and (b) enlarged clitoris beneath which urine is discharged. The anus is absent.

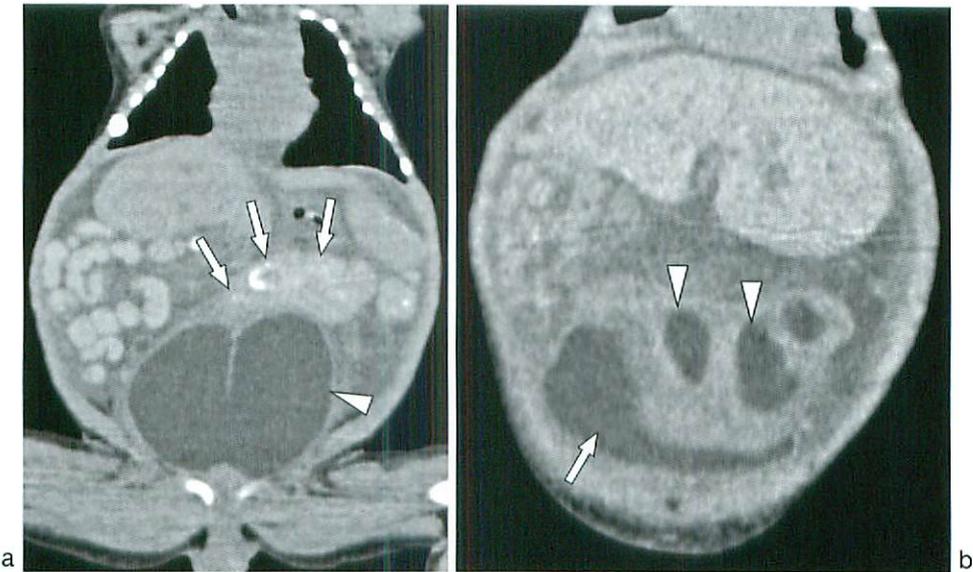


Fig.4 Postnatal CT findings

- a : Bicystic intrapelvic mass (arrowhead) is larger than prenatal size. Rectum (arrows) is enlarged with intraluminal calcification.
- b : The bladder (arrow) is displaced to the right by the mass (arrowheads).

へ切開拡張したところドレナージ良好となり、根治術まで尿路感染の問題は無かった。

その後の瘻孔造影検査、人工肛門造影検査、膀胱鏡/膣鏡検査にて共通管長2cmの総排泄腔遺残、重複子宮と診断した。外陰部から尾骨部にかけて痔状血管腫が出現したため、根治術は1歳1か月まで待機し、PSARP (posterior sagittal anorectoplasty) + TUM (total urogenital mobilization) にて

形成した。

考 察

総排泄腔遺残は、女兒にみられる直腸肛門奇形で、泌尿生殖器も含めた異常である。尿路の排泄口と消化管の排泄口、および生殖器の開口部が共通の一孔として外陰部に開口する。合流部が高位か低位か、あるいは合併する尿路や生殖器の異常



Fig.5 Abdominal radiograph also shows the calcification of the rectum (arrowheads).

により、症状は様々となる。発生の過程においてミューラー管の正中での癒合が妨げられる事により、子宮、膣が重複する症例も多い¹⁾。

一般に直腸肛門奇形は出生前診断が困難であるが、総排泄腔奇形の場合には胎児期に何らかの画像異常を指摘されていたとする報告は多い。1988年、Petrikovskyらは出生前の超音波検査にて一過性の胎児腹水や二胞性腫瘍、羊水過少などが指摘されていた過去の報告を検討して、次の様な仮説を立てた。妊娠初期は逆流した尿が卵管を通じて腹腔内へ流出して腹水となるが、尿や胎便による慢性炎症により卵管が閉塞すると、膣や子宮に貯留する様になり水腎もきたすと考えた²⁾。この仮説は後の多くの報告により支持されている。Adamsらは共通管が長く狭窄を伴う場合に、共通管からの尿排泄がより困難となって子宮や直腸に逆流しやすいと考察を付け加えた³⁾。最近の同仮説を支持する報告ではMRI検査での胎児期画像の報告が多く、骨盤内病変の明瞭な描出、合併奇形の検索には超音波検査よりもMRI検査の方が有用であるとされている^{4~5)}。総排泄腔遺残における胎児腹水は尿のみでなく便も卵管から逆流して胎便性腹膜炎をきたす事を述べた報告もある。Shonoらは、総排泄腔奇形11例中5例に総排泄腔奇形に特徴的な胎児期画像所見である、胎児腹水、

多嚢胞性骨盤内腫瘍、羊水過少、両側水腎を認めたとしており、うち4例は術時に高度の腹腔内癒着と石灰化を認めて胎便性腹膜炎と診断したが腸管穿孔は無かったと報告した⁷⁾。更にHamadaらは、同様の経過でgiant cystic meconium peritonitis (GCMP)を認めた症例を報告した⁶⁾。

尿と胎便が混ざると石灰化が起こる事が知られている。この現象は初め男児の瘻孔を伴った鎖肛に特徴的な胎児期画像所見として報告された^{8~10)}。他の直腸肛門奇形同様の直腸内石灰化は総排泄腔遺残でも観察し得る筈であり、総排泄腔遺残では、もしかすると症例により卵管を通じて尿と胎便が腹腔内に逆流する事で出現する腸管外石灰化も観察出来るかも知れない。

本症例は、在胎23週に胎児腹水で発見され、腹水減少に伴って水嚢子宮や水腎の増大していく過程を超音波検査やMRI検査にて観察する事ができた。残念ながら本症例では総排泄腔奇形の出生前診断には至らなかったが、MRI検査を再検討すると骨盤内から連続する大きな二胞性腫瘍を描出しており、膀胱や直腸との位置関係から子宮奇形を伴った水嚢子宮である事は診断可能であったと思われる。水嚢子宮に先立つ胎児腹水の経過が合わさると総排泄腔遺残に特徴的である。Petrikovskyらによって提唱された、総排泄腔遺残における一過性胎児腹水、水嚢子宮、両側水腎の一連の経過に対する仮説に胎便性腹膜炎や直腸内石灰化の現象を合わせてFig.6に示した。

尿の排泄障害から羊水過少、肺低形成、胎児発育遅延をきたす報告が存在するが、本症例ではこれらの所見は無かった。我々の症例では共通管が2cmと短かったために症状が比較的軽かったのではないかと考えられる。それでも初回術時の強固な腹腔内癒着は胎便性腹膜炎が存在した事を想像させるものであり、妊娠初期には相当量の尿や胎便が卵管を通じて腹腔内へ逆流していたのではないかと想像される。

本症例の石灰化に関する超音波検査記録は、漠然と腹腔内高エコー輝度が指摘されていたのみで具体性に欠けるものであった。石灰化の胎児診断は超音波検査で行うしかなく、石灰化が腸管の内か外かの判断は難しいかも知れない。しかしながら腸管内外に関わらず、腹腔内石灰化像は総排泄

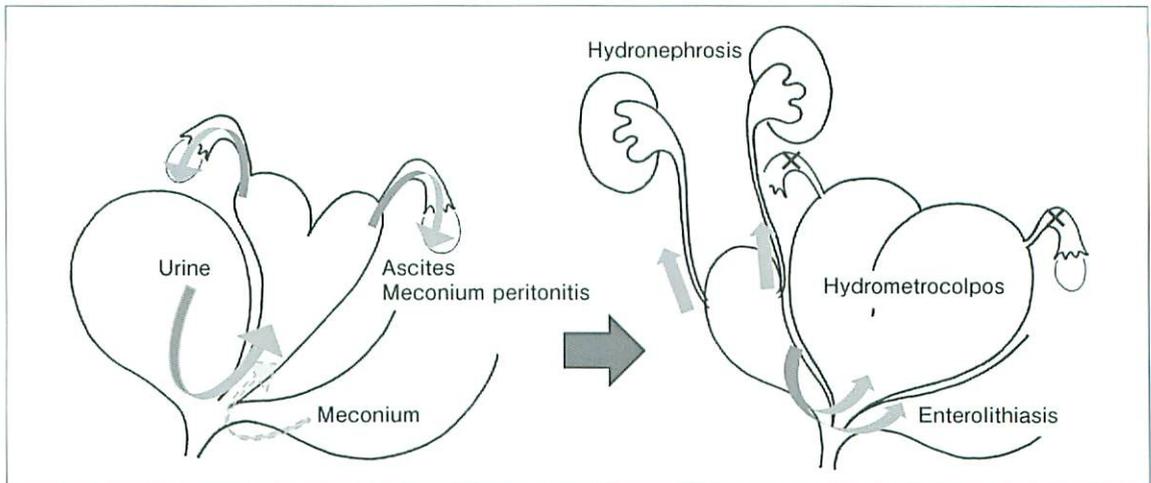


Fig.6 Hypothesis of transient fetal ascites related to cloacal malformation

腔遺残における胎児期画像で参考にすべき所見であると思われる。

出生前の超音波検査において骨盤内嚢胞が指摘された場合、一過性腹水との組み合わせで特徴的な経過を示せば総排泄腔遺残を鑑別に挙げる事ができる。MRI検査を加えると詳細な骨盤内病変を描出する事ができ、合併奇形の診断にも有用である。一方、もう一つの特徴的所見である腹腔内石灰化の描出にはMRIではなく超音波検査が有用である。出生前診断には超音波検査とMRI検査を組み合わせた胎児画像評価が必要と考えられた。総排泄腔遺残の出生前診断が可能となれば、余裕をもって出生後の治療計画をすすめる事ができ、家族への十分な説明が可能となると思われる。

まとめ

胎児期中後期に腹水が減少するにつれて水臌子宮や水腎が出現する、一連の胎児期画像経過は総排泄腔遺残に特徴的である。腸管内外の石灰化も出生前診断の一助となり得るため注意して観察すべきと考えられた。

●文献

- 1) 島田憲次, 松本富美, 松井 太 : 総排泄腔遺残, 膀胱外反症. 小児外科 2007 ; 39 : 926-932.
- 2) Petrikovsky BM, Walzak MP Jr, D'Addario PF : Fetal cloacal anomalies : prenatal sonographic findings and differential diagnosis. Obstet Gynecol 1988 ; 72 : 464-469.
- 3) Adams MC, Ludlow J, Brock JW, et al : Prenatal urinary acites and persistent cloaca : risk factors for poor drainage of urine or meconium. J Urol 1998 ; 160 : 2179-2181.
- 4) Hayashi S, Sago H, Kashima K, et al : Prenatal diagnosis of fetal hydrometrocolpos secondary to a cloacal anomaly by magnetic resonance imaging. Ultrasound Obstet Gynecol 2005 ; 26 : 577-579.
- 5) Huisman TA, van der Hoef M, Willi UV, et al : Pre- and postnatal imaging of a girl with a cloacal variant. Pediatr Radiol 2006 ; 36 : 991-996.
- 6) Hamada T, Hirose R, Kosaka T, et al : Giant cystic meconium peritonitis associated with a cloacal anomaly : case report. J Pediatr Surg 2008 ; 43 : E21-E23.
- 7) Shono T, Taguchi T, Suita N, et al : Prenatal ultrasonographic and magnetic resonance imaging findings of congenital cloacal anomalies associated with meconium peritonitis. J Pediatr Surg 2007 ; 42 : 681-684.
- 8) Rolle U, Faber R, Robel-Tillig E, et al : Bladder outlet obstruction causes fetal enterolithiasis in anorectal malformation with rectourinary fistula. J Pediatr Surg 2008 ; 43 : E11-E13.
- 9) Miller JP, Smith SD, Newman B, et al : Neonatal abdominal calcification : is it always meconium peritonitis? J Pediatr Surg 1988 ; 23 : 555-556.
- 10) Shimotake T, Higuchi K, Tsuda T, et al : Infrared spectrophotometry of intraluminal meconium calculi in a neonate with imperforate anus and rectourethral fistula. J Pediatr Surg 2006 ; 41 : 1173-1176.