

告示	番号	29	慢性消化器疾患
	疾病名	総排泄腔遺残	

総排泄腔遺残

そうはいせつくういざん

概念・定義

総排泄腔遺残症は、女兒の直腸肛門奇形の特殊型で、尿道、膣、直腸が総排泄腔という共通管に合流し、共通管のみが会陰部に開口する特殊稀少難治性疾患である。総排泄腔は胎生6週に直腸と尿路に分離する組織であるが、この分離過程が障害され発生する。直腸肛門形成の他に膣形成が必要で、幼少期に手術された膣は、長期的に狭窄や閉鎖などの問題点が多く、思春期に入ってからブジーや膣口形成などの治療が必要となる。病型には、variationが多く、適切な治療には各症例の病態理解と経験が必要である。

症状

直腸が総排泄腔に開口するため排便ができない。そのため生下時に横行結腸を用いた人工肛門造設する。尿道も総排泄腔に開口するが、総排泄腔を通じて排尿できる場合とできない場合があり、排尿障害が存在する場合は、膀胱瘻の造設が必要となる。また、胎生期から排尿障害が発

生すると水腫症を合併し、胎便が腹腔に漏れ胎便性腹膜炎を合併し、腹腔ドレナージが生直後に必要となる。膣に関しては、放置すると思春期に月経流出路障害から、子宮・膣留血腫が発生するため、早期に一次的膣形成を行うか、膣の形成が不十分な場合は、思春期に直腸、小腸を用いた代用膣形成を行う。

治療

新生児期は、人工肛門を造設する。総排泄腔が3cm未満の場合、幼児期に一次的膣・肛門形成を行う。後矢状切開による肛門・膣形成の他に、膣の形成には skin flap を用いた膣形成、TUM (Total urogenital mobilization) などがある。総排泄腔が3cm以上の場合、膣が低形成の場合が多く、空腸や直腸を用いた代用膣作成を行う。早期に膣形成を行った場合は、膣孔狭窄予防のため継続した膣ブジーが必要である。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_23_38.html