●症例報告●

先天性後部尿道弁が原因と考えられた 腎破裂および尿性腹水の1例

平野 大志^{*1}・藤永周一郎^{*1}・西崎 直人^{*1}・金井 宏明^{*1}
中井 秀郎^{*2}・臼井 信男^{*3}・井田 博幸^{*4}

(受付日：平成22年4月3日 採用日：平成22年4月23日)

要 旨

先天性後部尿道弁が原因と考えられた腎破裂および尿性腹水の1例を経験した。

症例は在胎38週4日、正常経産分娩で出生した男児。胎児エコーでの異常の指摘はなかった。出生後より徐々に腹部膨満が出現し、哺乳力低下も伴っていたため日齢17に入院となった。入院時、両側水腎水尿管症、右腎破裂、尿嚢腫、膀胱拡張、腹水が確認された。尿道カテーテル挿入により、腹部膨満、腎機能障害は軽快した。排尿時膀胱尿道造影(VCUG)にて後部尿道弁による尿路閉塞と診断。内視鏡による経尿道的尿道弁切開術を施行し、尿路閉塞は解除された。尿路閉塞解除後の腎機能の改善は速やかであり、尿性腹水による圧の『pop-off mechanism』により腎機能が保護されていた可能性が示唆された。

^{*1}埼玉県立小児医療センター腎臓科
(〒339-8551 さいたま市岩槻区馬込2100番地)

^{*2}自治医科大学とちぎ子ども医療センター小児泌尿器科

^{*3}東京慈恵会医科大学附属青戸病院小児科

^{*4}東京慈恵会医科大学小児科学講座

Renal rupture and urinary ascites with posterior urethral valves

Daishi Hirano^{*1}, Shuichiro Fujinaga^{*1}, Naoto Nishizaki^{*1},
Hiroaki Kanai^{*1}, Hideo Nakai^{*2}, Nobuo Usui^{*3},
Hiroyuki Ida^{*4}

^{*1}Division of nephrology, Saitama Children's Medical Center

^{*2}Division of urology, Jichi Children's Medical Center Tochigi

^{*3}Department of Pediatrics, Aoto Hospital, The Jikei University School of Medicine

^{*4}Department of Pediatrics, The Jikei University School of Medicine

はじめに

先天性後部尿道弁 (posterior urethral valves: 以下, PUV) は、器質的下部尿路通過障害を引き起こす先天性異常の中で最も頻度が高く、男児8,000~25,000出生に1人認められる¹⁾。近年の超音波診断学の進歩により、在胎あるいは乳児期に診断される症例が飛躍的に増加している。

PUVは、閉塞の程度が軽度であれば、治療後に良好な臨床経過をたどることが出来るが、高度な例では羊水過少による肺の形成不全を伴い、呼吸不全が生命予後を左右する²⁾。また、生存例でも尿失禁や排尿障害などの下部尿路機能異常^{3)~5)}や水腎水尿管症・異形成腎・膀胱尿管逆流症・再発性尿路感染症など上部尿路障害および腎機能障害を伴うものが多い⁶⁾。実際、PUV患者の腎機能を長期的に観察した報告では、高度腎機能障害を来す割合は25~50%とされている^{6)~8)}。以上のように、早期に発見されるケースが多くなってきている現在においても問題点の多い疾患である。

このようなPUVの多彩な病態の中で、尿性腹水を伴った症例は伴わない症例よりも腎機能予後が良好であることが知られている^{9)~11)}。今回われわれは、PUVが原因と考えられた腎破裂および尿性腹水の1例を経験したので、過去に本邦で報告された12例を文献的に考察し、そのメカニズムと臨床的意義について報告する。

症 例

症例：日齢17, 男児。

Key words : 後部尿道弁
尿性腹水
pop-off メカニズム
尿道弁切開術

表1 入院時検査所見

血液ガス		生化学		尿検査	
pH	7.33	TP	7.1g/dℓ	SG	1.005
pCO ₂	30.9mmHg	UN	62mg/dℓ	pro	(-)
BE	-8.7mEq/ℓ	Cr	3.56mg/dℓ	ket	(-)
HCO ₃ ⁻	15.9mEq/ℓ	Na	111mmol/ℓ	OB	(3+)
AG	14.1	K	7.8mmol/ℓ	尿生化学	
血算		Cl	81mmol/ℓ		
WBC	13100/μℓ	Ca	11.2mg/dℓ	u-Cr	14mEq/ℓ
RBC	4.49×10 ⁶ /μℓ	P	8.9mg/dℓ	u-Na	18mEq/ℓ
Hb	14.6g/dℓ	Glu	128mg/dℓ	u-K	18mEq/ℓ
Plt	628×10 ³ /μℓ	CRP	0.13mg/dℓ	u-Cl	18mEq/ℓ
		PRA	42.7ng/ml/h	FENa	4.12%
		PAC	1201.7ng/dℓ	FEK	58.7%

図1 腹部超音波検査

⇒両腎の大きさは正常範囲であったが、両側腎盂腎杯尿管拡張、両側腎内に複数の嚢胞性病変を認める。また、大量の腹水が存在し、原因として右腎腎杯の破綻による尿性腹水が考えられた。

主訴：腹部膨満、嘔吐。

家族歴：3人兄弟（5歳と2歳の兄がいる）の末っ子であるが、兄弟を含め、腎疾患、遺伝性疾患はなし。

周生歴：胎児エコーを妊娠初期には1回/月、中期には1回/2週、後期には1回/1週の間隔で施行されていたが、異常は指摘されていなかった。在胎38週4日、出生体重2,912g、正常経膈分娩で出生。仮死はなかった。

現病歴：日齢5に退院し、退院時は哺乳良好であった。日齢14頃から排便・排尿回数が減少し、母が腹部膨満に気づいたため産院を受診したが経過観察でよいと言われていた。日齢17になり、腹部膨満がさらに著明になり嘔吐も頻回になったため産院から前医に紹介となった。その際、腹部膨満に加え、血液検査にて腎機能障

害・電解質異常を認めたため当センター腎臓科へ紹介入院となった。

入院時現症：入院時体重3,205g（出生時より+293g）、体温36.4℃、収縮期血圧104mmHg、心拍数181回/分、呼吸数22回/分。意識は清明で活気もあった。バイタルサインでは心拍数の上昇を認めたが、呼吸数を含め、その他の異常は認めなかった。身体所見では、著明な腹部の膨満を認めた。外陰部は正常男性型で、色素沈着は認めなかった。

入院時検査所見（表1）：アニオンギャップ正常の代謝性アシドーシスを認めた。また、腎機能障害および著明な電解質異常を伴っていた。炎症反応の上昇はなく尿中白血球および尿培養も陰性であり、尿路感染症は否定

図2 前医での腹部単純 CT 写真
⇒両側腎盂腎杯尿管拡張，両側腎内に嚢胞性病変を認めた。また，大量の腹水、膀胱の拡張も認めた。

図3 転医後の排泄性尿道膀胱造影
⇒左V度のVURを認め，さらに尿道の画像では尿道狭窄と狭窄後拡張を認めた。

的であった。尿中生化学検査では著明な低Na高K血症にもかかわらず，FENaの上昇とFEKの低下を認め，アルドステロンの上昇から偽性低アルドステロン症が示唆された。

胸部X線単純写真：心胸郭比は46%であった。

腹部超音波（図1）：両腎の大きさは正常範囲であったが，両側腎盂腎杯尿管拡張，両側腎内に複数の嚢胞性病変が認められた。また，大量の腹水が存在し，原因として右腎腎杯の破綻による尿性腹水が考えられた。

腹部単純CT写真（図2）：超音波と同様，両側腎盂腎杯尿管拡張，両側腎内に嚢胞性病変を認めた。また，大量の腹水が存在しており，膀胱の拡張も認めた。

排泄性尿道膀胱造影（転院後）（図3）：左V度のVURを認め，尿道の画像では尿道狭窄と狭窄後拡張を認めた。

入院後経過（図4）：入院後，ただちに尿道カテーテル（6Fr）を留置した。電解質異常に対しては急性の低Na血症と判断し初期治療として3%生食を使用。以後血清

図4 入院後経過
当科入院後から転院時までの経過

Na 値を見ながら輸液を調整した。また、腹水に関してはこの時点で呼吸障害がなかったため、保存的に対処した。その結果、腎機能障害・電解質異常ともに徐々に改善した。しかし、入院5日目に尿道カテーテル閉塞によると思われる上部尿路感染症を併発してしまったため、抗菌薬投与を行った。その後全身状態が落ち着いたところで、後部尿道弁の治療を行うためにとちぎ子ども医療センターに転院となった。8/31（日齢34）に尿道鏡にて PUV Young I 型と診断され尿道弁切開術施行後、腎機能が落ち着いた時点で尿道カテーテルを抜去し退院となった。現在転院先で外来フォローとなっているが、5か月時点で血清 Cr は 0.30 mg/dl （ $\text{eGFR } 59.6 \text{ ml/min}$ ）と安定している。

考 察

超音波診断法の進歩により PUV は胎児期に発見される例が増加しており、胎児期超音波検査で発見される先天性腎尿路疾患のうち、腎盂尿管移行部狭窄、尿管膀胱移行部狭窄について3番目に多く10%を占める。また、1990年以降 PUV 患児の約2/3は胎児期に診断されるようになった¹⁾。

PUV の症状は先に述べたように、尿路通過障害の程度や発見された年齢により非常に多彩である。本症例では胎児超音波検査で腹水が認められず発見が出生後であったこと、出生後に尿流出がコンスタントにみられたことなどから胎児期に発見される症例とは異なる病態であったことが推察される。表2に尿性腹水を契機に発見された本邦における PUV 症例を示す。われわれが検索しえた範囲では、1986年に島田らが報告した例から現在まで自験例を含めて12例であった^{9)12)~21)}。その中で出生後に発見された例は自験例も含めて3例のみであった。共通点はいずれも胎児超音波検査で異常を指摘されず、経膈正常分娩にて出生し、出生後尿流失は認められ、生後2週間以上経過した後での発見であったという点である。超音波検査の手技的な問題も否定はできないが、この3例はいずれも1990年以降の本邦の症例であり、胎児エコー上は実際に異常がなかったものと思われる。

第一に、出生後に尿流出が認められたという点については、胎児期の症例と比べて狭窄の程度が軽度であり、尿は上部尿路への逆流だけでなくある程度は下部尿路へも流れていたと考えられる。実際本症例では尿道鏡にて狭窄後方の拡張が軽度であり、尿道狭窄も軽度であった

表2 新生児（胎児）腹水を伴った PUV の本邦報告例

報告者	報告年	発見時年齢	発見動機	治療	型	予後
島田ら	1986	不明	不明	経尿道の弁切開術	I	不明
角谷ら	1987	日齢0	腹部膨満	腹水穿刺 膀胱瘻⇒経尿道の弁切開術	Ⅲ	生
小峰ら	1991	在胎36週	胎児腹水	腹水穿刺，経尿道の弁切開術	不明	生
布施ら	1991	在胎30週	胎児腹水	経尿道の弁切開術	不明	生
横澤ら	1992	在胎32週	胎児腹水	腹水穿刺，経尿道の弁切開術	不明	生
鈴木ら	1997	日齢22	腹部膨満	腹水穿刺，経尿道の弁切開術	不明	生
Sakai ら	1998	日齢17	腹部膨満	経尿道の弁切開術	I	生
前田ら	2001	在胎25週	胎児腹水	不明	不明	生
前田ら	2001	在胎34週	胎児腹水	不明	不明	生
上野ら	2002	日齢0	腹部膨満	経尿道の弁切開術	I	生
笠原ら	2003	在胎35週	腹部膨満	経尿道の弁切開術	I	生
石川ら	2005	在胎38週	胎児腹水	腹水穿刺，経尿道の弁切開術	I	生
自験例	2009	日齢17	腹部膨満	経尿道の弁切開術	I	生

と思われる。また、腹水が生じた時期については出生後と考えるのが妥当であろう。生後24時間は分娩時のストレスなどによって分泌される ADH の作用，さらに腎機能が未熟であり乏尿であるが，その後哺乳量増加に加え，腎の適応が進み利尿期に入ると考えられている²²⁾。実際に新生児の尿量を記録した報告では，生後2日までは20ml/日，3～4日目には40～60ml/日，5～8日では100～150ml/日とされている。従って，尿量の増加に伴って上部尿路内の圧力が上昇し，最終的に破裂が生じたのではないかと推察される²³⁾。

PUV の予後について死亡原因のほとんどは肺低形成による呼吸不全であり，肺低形成を伴う症例では50%以上が死亡するとされるが，治療法の進歩により現在では新生児期の死亡率は3～10%まで低下した²⁴⁾。しかし，生存例でも胎児期からの高圧蓄尿・高圧排尿のために下部尿路の組織学的，機能的障害を生じるだけでなく，糸球体・尿細管にも恒久的に障害を残すことが重大な問題となっている。したがって，可及的速やかに弁切開術あるいは尿路変更術を施すことにより尿路閉塞を解除して上部尿路を減圧し，腎機能の温存を図る必要がある。このように PUV の腎機能予後は一般的に悪く，末期腎不全へと移行する症例も多いとされている^{36)～8)}，尿性腹水を伴った症例は伴わない症例よりも予後良好であるとの報告が散見される^{9)～11)}。これは尿性腹水が生じることで腎への尿による水圧が減少し，腎組織が保存できるためとされる。閉塞性尿路疾患では，このような圧のリークにより腎機能が温存（pop-off mechanism）される症

例が報告されており，Rittenberg ら²⁵⁾は，PUV における腎機能保護因子として，VURD 症候群（PUV 片側の高度 VUR を伴う異形成腎²⁶⁾，PUV と尿性腹水または尿囊腫の合併，PUV と巨大膀胱憩室の合併をあげた。われわれの症例も含めて本邦報告例では不明の1例を除き全例が生存している^{9)12)～21)}。

しかし，高度の PUV では腎機能障害だけでなく，下部尿路機能障害の原因となるものも少なくなく，長期にわたる経過観察が必要である。

結 語

尿性腹水を伴った先天性後部尿道弁の1例を経験した。尿道カテーテル留置後の腎機能の改善は速やかで

あり，尿性腹水による圧の『pop-off mechanism』により，腎機能が保護されていた可能性が示唆された。

しかし，腎機能の長期予後については不明の点があり，下部尿路機能とあわせて，今後の経過観察が必要である。

「日本小児腎臓病学会の定める基準に基づく利益に関する開示事項はありません。」

参 考 文 献

- 1) Alan J. Wein, Louis R. Kavoussi, Andrew C. Novick, Alan W. Partin, Craig A. Peters : Posterior urethral valves and other urethral anomalies. Campbell-Walsh Urology, 9th ed. Philadelphia, Saunders Elsevier : chapter 122, 2007.
- 2) Freedman AL, Johnson MP, Smith CA, Gonzalez R, Evans MI : Long-term outcome in children after antenatal intervention for obstructive uropathies. Lancet 354 : 374-377, 1999.
- 3) Peters CA, Bolkier M, Bauer SB, Hendren WH, Colodny AH, Mandell J, Retik AB : The urodynamic consequences of posterior urethral valves : J Urol 144 : 122-126, 1990.
- 4) Holmdahl G : Bladder dysfunction in boys with posterior urethral valves. Scand J Urol Nephrol Suppl 188 : 1-36, 1997.
- 5) Holmdahl G, Sillén U, Hanson E, Hermansson G, Hjälmås K : Bladder dysfunction in boys with posterior urethral valves before and after puberty. J Urol 155 : 694-698, 1996.
- 6) Parkhouse HF, Barratt TM, Dillon MJ, Duffy PG, Fay J, Ransley PG, Woodhouse CR, Williams DI : Long-term outcome of boys with posterior urethral valves. Br J Urol 62 : 59-62, 1988.
- 7) Smith GH, Canning DA, Schulman SL, Snyder HM 3rd, Duckett JW : The long-term outcome of posterior urethral valves treated with primary valve ablation and observation. J Urol 155 : 1730-1734, 1996.
- 8) El-Ghoneimi A, Desgrippes A, Luton D, Macher MA,

- Guibourdenche J, Garel C, Muller F, Vuillard E, Lottmann H, Nessmann C, Oury JF, Aigrain Y : Outcome of posterior urethral valves : to what extent is it improved by prenatal diagnosis? J Urol 162 : 849-853, 1999.
- 9) 上野 滋, 平川 均, 宮北英司 : 「Pop-off」メカニズムによる新生児腹水を契機に発見された後部尿道弁の1例. J. J. P. U. 11 : 42-48, 2002.
- 10) De Vries SH, Klijn AJ, Lilien MR, De Jong TP : Development of renal function after neonatal urinary ascites due to obstructive uropathy. J Urol 168 : 675-678, 2002.
- 11) Kaefer M, Keating MA, Adams MC, Rink RC : Posterior urethral valves, pressure pop-offs and bladder function. J Urol 154 : 708-711, 1995.
- 12) 島田憲次, 鹿子木基二, 有馬正明, 森 義則, 生駒文彦 : 先天性後部尿道弁の手術成績と長期予後. 日泌尿会誌 77 : 914-922, 1986.
- 13) 角谷不二雄, 伊藤善也, 梯 仁志, 坂田 宏, 早苗信隆, 丸山静男 : 尿性腹水を伴った先天性後部尿道弁の1例. 臨床小児医学 35 : 99-104, 1987.
- 14) 小峰 聡, 池野一秀, 桜井淑男, 伊藤令子, 伊藤裕司, 河野寿夫 : 先天性尿性腹水を伴った後部尿道弁の一例. 日本未熟児新生児学会雑誌 3 : 149, 1991.
- 15) 布施養慈, 柿沼三郎, 向井治文, 永江 毅, 持田福重 : 妊娠30週頃より尿性腹水が認められた先天性後部尿道弁の1例. 日産婦関東連会報 53 : 49-53, 1991.
- 16) 横澤正人, 渡辺年秀, 日下卓右, 三浦純一, 長谷川天洙, 森崎 篤, 和田博司, 芳賀宏光, 宮本和俊, 角谷不二雄, 笠茂光範, 石川睦男 : 著明な胎児腹水をきたした後部尿道弁の1例. 臨床小児医学 40 : 107-113, 1992.
- 17) 鈴木徹也, 原 茂登, 満下紀恵, 中田節子, 武藤庫参, 広瀬安之, 澤田耕治, 白田和正, 堀之内兼一, 高橋昌里 : Neonatal urinary ascites を伴った先天性後部尿道弁の1例. 日児誌 101 : 1202-1203, 1997.
- 18) Sakai K, Konda R, Ota S, Takeda A, Orikasa S : Neonatal urinary ascites caused by urinary tract obstruction : two case reports. Int J Urol 5 : 379-382, 1998.
- 19) 前田恭子, 中村博昭, 津田浩史, 中本 收, 松本雅彦 : 妊娠中期に胎児腹水を来し, 消失した後に羊水過少, 両側水腎症をきたした先天性後部尿道弁狭窄の2例. J Med Ultrasonics 28 : 618, 2001.
- 20) 笠原由貴子, 内木康博, 市橋 寛, 安藤恵美子, 奥村紀子, 山本 裕, 長澤宏幸, 加藤智美, 河村 毅, 河野芳功, 水津博 : 内視鏡的尿道弁切開術が著効した相互転座を有した後部尿道弁の男児例. 小児科臨床 56 : 1525-1528, 2003.
- 21) 石川暢己, 大浜和憲 : 尿性腹水を合併した後部尿道弁・高位鎖肛の1例. J. J. P. U. 14 : 50, 2005.
- 22) 仁志田博司 : 新生児学入門 第3版, 医学書院, pp184-197, 2004.
- 23) Goellner MH, Ziegler EE, Fomon SJ : Urination during the first three years of life. Nephron 28 : 174-178, 1987.
- 24) Churchill BM, McLorie GA, Khoury AE, Merguerian PA : Houle AM. Emergency treatment and long-term follow-up of posterior urethral valves. Urol Clin North Am 17 : 343-360, 1990.
- 25) Rittenberg MH, Hulbert WC, Snyder HM 3rd, Duckett JW : Protective factors in posterior urethral valves. J Urol 140 : 993-996, 1988.
- 26) Hoover DL, Duckett JW Jr. : Posterior urethral valves, unilateral reflux and renal dysplasia : a syndrome. J Urol 128 : 994-997, 1982.

Renal rupture and urinary ascites with posterior urethral valves

*¹Division of nephrology, Saitama Children's Medical Center*²Division of urology, Jichi Children's Medical Center Tochigi*³Department of Pediatrics, Aoto Hospital, The Jikei University School of Medicine*⁴Department of Pediatrics, The Jikei University School of MedicineDaishi Hirano*¹, Shuichiro Fujinaga*¹, Naoto Nishizaki*¹,
Hiroaki Kanai*¹, Hideo Nakai*², Nobuo Usui*³, Hiroyuki Ida*⁴

We present a 17-day-old male infant who developed renal rupture and urinary ascites secondary to posterior urethral valves (PUV). He had a normal vaginal delivery at 38 weeks of gestation. No abdominal cystic lesions and no oligohydramnios were observed on prenatal ultrasound scans during pregnancy. Abdominal distention, electrolyte imbalance, and an elevated BUN/serum creatinine were noted at the time of hospitalization. The levels of serum creatinine promptly returned to normal after establishment of urinary catheter drainage.

In our case, the development of ascites secondary to PUV, which can serve as a "pop-off" mechanism to buffer high pressure in the urinary tract, appears to provide a protective effect on renal function.

Key words : posterior urethral valves, urinary ascites, pop-off mechanism, endoscopic fulguration