先天性後部尿道弁膜症の1例

札幌医科大学皮膚泌尿器科学教室
(主任: 高井修道教授)

高 井 修 道
森 田 茂 豊
島 村 昭 吾

CONGENITAL VALVE FORMATION OF THE POSTERIOR URETHRA

Shudo Takai, Shigetoyo Morita and Shiogo Shimamura

Department of Urology and Dermatology, Sapporo Medical College

(Director: Prof. S. Takai)

緒 言

先天的に後部尿道における弁膜形成の結果, 尿路の通過障碍又は閉塞を生ずる。この種畸形は既に乳幼児において顕著な臨床症状のため問題になる事が多く, その頻度も決して少いものではないと推定される。本症は尿路通過障碍の結果尿路不全を招来し小児の發育を妨げ又細菌感染により尿性敗血症 (Urosepsis) という致命的な危機に陥る。本症が病理的にも臨床的にも研究され報告されたのは1919年 Young, Frontz, Baldwin 等によつてである。その後欧米文献には多数報告されているが, 本邦文献例では斯波 (1958) が先天性尿道弁膜症の第9例目を報告し, その後勝目 (1959~1960) は5例を報告して居るがこれらはいずれも尿道球部より前部つまり前部尿道の弁膜形成であつて, 先天性後部尿道弁膜形成例は本邦に於て未だ報告を見ない。われわれは本症の1例を経験したので症例を報告すると共に文献的考察を加えた。

症 例

患者: 立川 某, 5才 男。

主訴: 左鼠径部の腫瘍及び排尿異常。

家族歴, 既往歴: 共に特記すべきものはない。

現病歴: 生後1年余りおしめを当てゝおり, その後排尿時に腹圧を要し排尿力が弱いことに気付いていたが特に医師を訪れなかつた。3才位の頃より毎日下着が朝夕手掌大にぬれているのに気付き, 又月に1度位は38~39度Cの発熱をみては注射によつて解熱して居た。夜は4回位起きないと尿を洩した。小児科医を訪れた所, 亀頭包皮灸があるためであろうと云われ放置して居た。1週間程前に左鼠径部に腫瘍を触れたので某病院泌尿器科を訪れ左停留辜丸, 左陰囊水腫, 亀頭包皮灸と診断され静

注性腎盂撮影を行つた所右側の水腎症と左側の排泄の無い事を指摘され当科を受診。

現症: 顔貌は蒼白で少しく病的であり全身の發育も少々不良で, 所謂腺病質である。

知能の發育は正常である。胸腹部, 四肢は特に異常なく下腹部の膨隆も認められない。体温は39°Cである。上部尿路も触診上異常なく, 陰莖の發育正常, 左陰囊内容は透光性で腫大し穿刺液は淡黄色透明であつた。左辜丸は左鼠径靱帯の下縁に小指頭大に触れ左陰囊内に引き下げる事が可能である。右辜丸は正常位置にあり小指頭大である。

排尿状態は頻尿はないが1回の尿量が50cc位であるが引続き排尿させるとやはり50cc位排尿する。尿線は細く腹圧を要し勢も弱く遠くへは飛ばない。尿線の中絶, 排尿痛はみとめず, 来院時には特に自覚症状は訴えていなかった。残尿は200ccである。

尿検査: 黄色濁濁し, 酸性, 蛋白(++)、糖(-)、白血球(++)、赤血球少々、球菌少数を認める。

腎機能検査: P.S.P. 排泄試験は2時間値30% Fischberg 濃縮試験では最高比重1010である。

血液化学的検査: 血中尿素窒素47mg/dl, Na 145mEq/l, K 5.1mEq/l, Ca 5.1mEq/l, Cl 109mEq/l, 血清pH 6.1, ワ氏反応陰性。

血色素52%, 赤血球数 252×10^4 , 白血球数1600。

X線検査:

i) 静注腎盂尿管撮影: 右側は著明に拡大した腎杯をみとめ左側は排泄がない (Fig. 1)。

ii) 膀胱撮影: ほぼ円形の膀胱には二次性憩室が見られる。左尿管内に造影剤が逆流し太い迂曲した像を示しその上方には Th_{10} ~ L_2 迄に亘る膀胱像の約4倍大の腎

盂像が見られる (Fig. 2).

iii) 排泄性尿道撮影：後部尿道は著るしく拡大しその下端は弁膜のため細い欠損像がみられそれより先は正常大の前部尿道が見られる。この像は先天性後部尿道弁膜形成に特有な像である (Fig. 3)。

治療：患者は39~40°Cの高熱を3~4日おきに発し、尿の菌培養ではグラム陽性の白色葡萄状球菌を証明した。先ずこの感染を除くために抗生物質 (CM, ACM, EM) の投与を行った。排尿困難及び急性尿閉惹起のた

Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3

Fig. 4

TYPE 1

TYPE 2

TYPE 3

めネラトンNo. 5を留置し、重曹1日2gを投与した。

治療の結果下熱し一般状態は著るしく改善され、腎機能もP.S.P. 排泄試験2時間値50%にまで恢復した。その後経過をみて弁膜切除術を行う予定であつたが、手術的操作を加え得る状態にまでは復するに至らず、患者の都合により退院した。

考 按

発生学的成因：

諸説があり未だ確定をみていないがCampbell (1957)によると、TolmatschewはUrethral foldの肥大により、BazyはUrogenital membraneの遺残により、LowsleyはWolff氏管又はMüller氏管よりの異常発生であるとしている。

Watson (1922) は胎生第14週において精阜の上の部分に fibrous bands が生ずる時があるがこれがそのまま弁膜に發育したのであろうと述べている。Williams (1954) は弁膜の位置はレントゲン像でもみられる通り外括約筋の位置にあるが、元来この位置には正常胎児の50mmの時期に軽い隆起がみとめられ、胎長99mmに達する時期には可成り高度に発達した隆起が観察される。これは正常の場合であれば胎長の發育につれて消褪していくのであるが何らかの作用により消褪せずに発達して弁膜を形成する。この事はほぼ明らかなことであると述べて居る。

病理：

後部尿道弁膜は粘膜の隆起又は隔膜によつて形成せられるが、排尿に際して尿流が弁膜に妨げられて後部尿道壁及び弁膜を伸展拡張せしめる。その結果尿の通過障碍はますます著明となり後部尿道は嚢状に拡大され、膀胱は排尿の都度高度の圧力を要するため筋は代償機能不全に陥り肉柱形成、壁の肥大となり遂には憩室の形成をみるに至り膀胱は単なる無力性の袋と化してしまう。尿管も backpressure と炎症のために ureterovesical valve の不能から肥大拡張し時には結腸よりも太い巨大尿管になり、腎皮質は圧迫のためうすくなってしまう。われわれの症例でも膀胱撮影においてこの事は明らかに示された。やがて腎は compression nephritis (Campbell: 1936) と感染のため腎機能障碍に陥り、遂に機能恢復不全となり不幸な転機をたどる。

閉塞が極めて早期に起れば膀胱の拡張よりも尿管が拡張肥大し Nephron の發育は阻害され腎皮質は Cysts を含み、腎盂の拡張は本疾患を一段と進める結果になる。又後部尿道も次第に拡張して来るが膀胱頸部、内括約筋は比較的後期まで(膀胱壁の肥大が高度になるまで)その機能を保つ。膀胱壁の肥大は三角部において特に著明であり、われわれの症例でも三角部肥大隆起をみとめて居る。感染が進むに従い重篤な症状を呈するが種々の剖検例に於ても上部尿路に膿瘍の形成をみている

Hasen (1955) は本症が黒人男子の7カ月と22カ月の兄弟に存在した例を報告し、その腎の病理組織像において絲球体は硝子様変化をとげ尿細管は壊死及び萎縮に陥り、間質は線維組織化し、Bowman's capsule は厚くなり全体として慢性の腎盂腎炎の像を呈していると述べて居る。

弁膜の形態については Forsythe (1959) が Young によつて分類された3つの型を記載している(Fig 4)。

I型：精阜後筋より斜めに発し前側壁に対照的に又は偏側的に出て弁を形成するもの。

II型：部分的な又は完全な弁膜が a) 精阜の中樞端から b) 末梢端から、又は c) 精阜の所に輪状になつて形成される。

III型：精阜の中樞端より内尿道口に向つて弁膜が形成される。

斯様な弁膜が存在する場合精阜は通常異常に肥大して居り Campbell (1936) は内尿道口より発して2~3cm長の精阜があつたと報じている。

症状：

本症の呈する臨床症状は弁膜による閉塞の度合、上部尿路にかゝる backpressure の程度、尿路感染及び尿毒症の有無、患者の年齢などにより異つて来る。

一般的な症状としては排尿障碍と頻尿であるが、生後おしめをはずしてから現れるのは頻尿が主である。文献に見られる症状をあげると排尿困難、尿の逡巡、頻尿、尿線の細小、尿勢の減弱、腹部及び膀胱部の膨隆、夜尿、尿失禁、血尿、膿尿、急性尿閉、嘔吐などがある。幼児期に生ずる症状では嘔吐、腹部膨隆及び膀胱の触知、急性尿閉、尿失禁、頻尿が主な症状である。尚排尿痛を訴えた場合は Ureteral reflux を推定出来る。Williams (1954) は本症が急性尿閉を起す事はまずないと述べて居るが、われわれの例ではこれがみられた。Forsythe の35例の統計によると1才未満においては腹部膨隆、膀胱触知47%、嘔吐が33%、排尿困難13%、頻尿はおむつを当てゝいるために認められない。1~3才になると膀胱触知は依然多く42%、頻尿3%、排尿困難23%となる。3才以上になると排尿困難32%、夜尿23%、頻尿48%になり感染による膿尿は13%位で幼児期より百分率の変動は少い。以上の事から彼は enuretic stage に於て充分治療を要することを説いている。

この他感染による発熱、白血球増多、腎機能不全による脱水状態、Oliguria, renal rickets, dwarfism、更にはチアノーゼを呈するに至る。われわれの症例では尿失禁、頻尿、感染のための発熱、貧血が認められたが腹部膨隆嘔吐などは著明ではなかつた。

診断：

上述せる諸症状を訴えれば、年齢と考え合せて本症の存在は推定出来るが勿論それだけでは診断とはならない。尿道通過障碍があれば当然これらの諸症状を呈してくるのであり所謂膀胱頸部疾患 Vesical neck obstruction (辻1957) を考えねばならない。又小児の原因不明の感

感染症に際しては一応尿路の通過障害を考える必要がある。しかし本症の多くは小児の疾患であると云うことと注意深い排尿状態の観察、レントゲン学的検査及び内視鏡検査によって診断はさして困難なものではない。

1) 静注腎盂尿管撮影法：

本症に於ては多くの場合水腎、尿管の像を呈する。自験例では左側は著明な水腎症のため、機能消失し排泄をみず右側は著しく拡大した腎杯をみとめる。

2) 排泄性膀胱尿道撮影法 (excretory cystourethrography)

本症には欠く事の出来ない必要な方法の1つであつて、後部尿道弁膜症特有の拡張像を呈する。撮影術式については Fisher & Forsythe (1954) が記載して居るが、弁膜の位置を明確に示し、且つ手術のためには必須のものである。像の形はわれわれの例 Fig. 3 にも見られる如く尿道膜様部の生理的狭窄部とは区別されて、その中樞部を底とするサック状の拡張をみとめる。しかし弁膜が過度に下方に伸展されている場合は生理的狭窄部と重さなつて先天性膜様部尿道狭窄との鑑別が困難であるが通常カテーテル法は弁膜の場合は可能であるし後者の場合は不能であることが多い。Forsythe 等は斯様な時、斜位で撮影することによって区別することが出来ると述べて居る。本法はこの他に膀胱内肉柱形成、憩室の有無、拡張の度合、頤部の状態などが詳細に示され、尿管への逆流現象のあるものでは巨大尿管の程度までがわかる。我々の症例でも Fig. 2 に見られる如く極めて著明な左側の巨大尿管をみた。

3) 内視鏡的検査法：

本法により直接弁膜の状態を観察する事が出来る場合が多い、然し水を注入しつつ観察すると弁膜は見えないから排出しつつ観察しなければならない。Forsythe 等は Mc Carthy の小児用 Resectoscope, Nash type の Urethroscope と No. 12 の尿道拡張器を使用している。これらによつても経尿道的に挿入不能な場合は Perineal urethrotomy によつて行ふべきだと述べている。経尿道的内視鏡検査を行うには小児用の Panendoscope を用いなければならない。自験例に於ては実施不能であつた。

合併症：

一番多く且つ予後にも重大な意味を持つのが感染症である。これは比較的早期に症状を現し、小児に於ては原因不明の発熱を繰り返して小児科医を訪れるが、やがて排尿異常が現れ本症の存在を発見する場合がある。

われわれの症例でも感染のために毎月ほど定期的に39度台の発熱を繰り返していたもので、このため全身状態は著るしく犯されていた。腎機能不全が長じて来ると Ca, P の代謝障害から脱灰が起り骨形成不全 (renal rickets) を起し更に尿毒症、脱水症状を呈する。

以上の他、畸形の合併が目される。Torp の4例の報告例中2例に腹筋の欠如、2例に停留辜丸があつたと報じて居る。この種畸形の合併は Davidson (1933), Liban (1952), Vail (1947), Savage (1935) 等によつて報告されている。われわれの症例に於ても左側の停留辜丸の合併があり興味あるものである。停留辜丸合併原因については Lentz Stumme や他の学者により巨大尿管や拡張肥大せる膀胱が鼠径管を圧迫して辜丸の陰嚢内下降を妨げるためであると説明している。辜丸は胎生7カ月目には骨盤底に達し8カ月頃になると陰嚢内への降下を始めるが、停留辜丸の存在は、或は上部尿路の拡張肥大をも疑わしめるし、尿道弁膜形成を証明せる場合、尿道の通過障害が胎生の比較的早期に生じたものと想像される。従つて一般に予後も思わしくないものが多い。

治療：

治療及び処置は本症の程度によつて一様ではないが小児に於て拡張せる膀胱を触れ、腎機能が余り犯されて居ない場合は観血的に通過障害を除くか、カテーテルを挿入することにより一般状態は著るしく改善される。たゞし感染を来たして居る場合は、何よりも抗生物質等の投与により感染を除去することが大切である。これにより一時的にはあるが通過障害が解かれ恰も全快したかに見える、かえつて根治的手術の時期を逸した例も報告されて居る。われわれの例ではネラトンを留置しながら抗生物質の投与を行つた。退院後の報告では解熱し、一般状態も回復し、貧血もみとめられなくなり、尿管逆流現象も見られず排泄性尿道撮影を行つたが後部尿道の拡張は、もはや著明でなくなつて居る。

脱水状態に対しては充分な補液を行い、電解質代謝の調節も重要である。又急性感染症の場合に抗生剤の反応が無ければ Urinary drainage として膀胱瘻術を行うよりも腎瘻術を行つた方がよい。これは巨大尿管を合併していることが多いためである。

手術及び予後：

Williams & Chir らは本症の14例に Cystostomy, Retropubic valvulotomy, Perineal valvulotomy, Endoscopic resection, Bilateral Nephrostomy などの諸手術を行い、年少者より年長者の方が手術予後が良好である

と述べて居る。又感染の有無は予後の良否を左右する重要な因子であるが、本症の場合感染の症状は生後 1 カ月以内に現れて来ることが多く、本症の小児死亡率が高いのも早期診断がつかず感染増悪し腎機能が不可逆的に低下するためである。

結 語

5 才男児の左側停留辜丸を伴った先天性後部尿道弁膜症の 1 例を報告した。本邦文献上最初の症例である本症は左程稀な疾患ではないが患者は全身症状を起して始めて小児科医を訪れ対症療法を受けて診断確定しないものが相当あると考えられる。小児の原因不明の尿路感染症には尿路畸形に由来する通過障害を考えねばならない。本症の確定診断には排泄性尿道撮影法が絶対必要である。本症は又他の畸形を合併する事が比較的多く、なかでも停留辜丸の合併はその発生機転考察上興味深い。

文 献

- 1) Campbell, M.F.: J.A.M.A., 96, 593, 1931.
- 2) Campbell, M.F.: Urology, 1, 443, 1957.
- 3) Davidson, I.: Arch. Path., 16, 57, 1933.
- 4) Fisher, O.D.: Arch. Dis. Child., 29, 460, 1954.
- 5) Forsythe, W.I.: Brit. J. Urol., 31, 63, 1959.
- 6) Hasen, H.B.: J. Pediat., 47, 207, 1955.
- 7) 勝目, 田端: 日泌尿会誌, 50, 248, 1959.
- 8) 勝目, 能中: 日泌尿会誌, 51, 223, 1960.
- 9) Liban, E.: Arch. path., 16, 57, 1952.
- 10) Peyton, A.B.: J. Urol., 69, 105, 1953.
- 11) Savage, J.E.: Am. J. Obst. & Gynec., 29, 276, 1935.
- 12) 斯波, 玉手: 外科の領域, 6, 126, 1958.
- 13) Torp, K.H.: Acta Pediat., 43, 192, 1954.
- 14) 辻: 診と療, 45, 587, 1957.
- 15) Watson, E.M.: J. Urol., 7, 371, 1922.
- 16) Williams, D.I.: Brit. Med. J., 13, 623, 1954.
- 17) Vail, A.S.: Arch. Path., 43, 427, 1947.