小児先天性尿道狭窄（尿道リング）の治療

男児の先天性球部尿道狭窄に対する直視下内尿道切開

兵庫医科大学泌尿器科学教室（主任：生駒文彦教授）

森 義則	松井 孝之	荻野 敏弘	細川 尚三
辻本 幸夫	井原 英有	寺川 知良	島 博基
島田 憲次	有馬 正明	生駒 文彦	

TREATMENT OF CONGENITAL URETHRAL STENOSIS (URETHRAL RING) IN CHILDREN

Optic Internal Urethrotomy in the Congenital Bulbar Urethral Stenosis in Boys

Yoshinori Mori, Takayuki Matsui, Toshihiro Ogino, Shozo Hosokawa, Sachio Tsujimoto,
Hideari Ihara, Tomoyoshi Terakawa, Hiroki Shima, Kenji Shimada,
Masaaki Arima and Fumihiko Ikoma

Department of Urology, Hyogo College of Medicine

(Chief: Prof. F. Ikoma)

Congenital urethral stenosis in boys occurs at the junction of the entodermal primary urethra and ectodermal secondary urethra. Endoscopically this lesion is recognized as a ring-form stenosis just distal to the external urethral sphincter. It has been considered as rare congenital anomaly in American literature. But in our experience congenital urethral stenosis is an important cause of recurrent urinary tract infections, enuresis, pollakisuria or hematuria in pediatric urological practice. It also disturbs spontaneous healing of vesicoureteral reflux. The most effective treatment of this lesion is optic internal urethrotomy under direct vision. We would like to report our experience of optic internal urethrotomy for congenital urethral stenosis in boys.

From 1974 to 1986, 226 boys with congenital bulbar urethral stenosis were treated in our clinic. Optic internal urethrotomy was performed using a Sachse urethrotome with a 10 or 13 Fr. sheath. Of the 176 ureters with vesicoureteral reflux, spontaneous disappearance of reflux after optic internal urethrotomy was noted in 62.5% of Grade I-II, 65.0% of Grade III, 28.9% of Grade IV and 16.7% of Grade V ureters. These spontaneous disappearance rates were significantly higher than those of primary vesicoureteral reflux in Grade III, IV and V ureters. Of the drug-resistant enuretic boys with a congenital bulbar urethral stenosis, enuresis disappeared or ameliorated in 69.4% after optic internal urethrotomy. Furthermore, urinary tract infections were mostly prevented by optic internal urethrotomy, irrespective of the presence or absence of vesicoureteral reflux.

Our results support the view that congenital urethral stenosis (urethral ring) is an important clinical entity in pediatric urology.

要旨：男児における先天性尿道狭窄は一次性内胚葉性尿道と二次性外胚葉性尿道の接合部に発生する。内視鏡的には、本疾患は尿道外括約筋のすぐ外側にリング状の尿道狭窄としてみとめられる。本疾患に対しては直視下内尿道切開術が最も有効な治療法である。本稿では1974年から1986年までに教室で経験した226例の男児先天性尿道狭窄に対する直視下内尿道切開術の成績について検討した。先天性尿道狭窄はVURの自然治癒の障害となっている増悪因子と考えられるが、176尿管について直視下内尿道切開術後のVUR自然消失率をみると、I～II度62.8%、III度65.0%、IV度28.9%、V度16.7%であり、III、IV、V度のVURにおいては原発性VURの自然消失率にくらべて有意に高い消失率であり、直視下内尿道切開術のVURに対する有効性が示唆された。また薬剤でよくならない遺尿症に対しても直視下内尿道

切開術は69.4%の有効性を示し、再発性尿路感染症の予防においても VUR の有無にかかわらず直視下内尿道切開術は有効であった。以上より男児の先天性尿道狭窄は小児泌尿器科における重要な疾患であり、直視下内尿道切開術はそれに対する有効な治療法であると思われる。

結 言

男子における先天性尿道狭窄は外胚葉性である球部尿道と内胚葉性である膜様部尿道の接合部に発生する。内視鏡的にはこの先天性異常は尿道外括約筋のすぐ外側にリング状の尿道狭窄としてみとめられ、尿道リングと呼ばれる。アメリカの文献では、この疾患はその存在を否定されてはいないものの、稀なものと考えられている。しかしわれわれは従来から先天性尿道狭窄はそう稀なものではなく、小児泌尿器科における重要な疾患単位であり、決して等閑視されるべきものではないことを述べてきた^{1)~4)}。本疾患に対する最も有効な治療法は内視鏡的な直視下内尿道切開術と思われる。先天性尿道狭窄は女兒にもみられるが、本稿では教室で経験した男児の先天性尿道狭窄症例に対する直視下内尿道切開術の成績について検討した。

対象および手術方法

対象は1974年から1986年までの13年間に当教室で入院治療し、1年以上の追跡期間のある男児先天性尿道狭窄患者226例である。その年齢は3カ月から14歳までで、表1に示すような年齢分布を示した。患者は発熱、再発性尿路感染、遺尿症、頻尿、血尿等の症状で受診し、排尿時膀胱尿道 X 線検査（以下 MCU）にて球部尿道の狭窄と後部尿道の拡張がみとめられた（図1）。

表1 男児先天性尿道狭窄症例の手術時年齢分布

年 齢 (歳)	症 例 数
0	19
1	7
2	17
3	18
4	29
5	27
6	34
7	18
8	22
9	12
10	7
11	8
12	3
13	3
14	2
計	226

226例の臨床像は膀胱尿管逆流現象（以下 VUR）が110例、遺尿症52例、再発性下部尿路感染症22例、血尿 5例、副睾丸炎 3例、他疾患における検索のさいの偶発的所見が34例であった（表2）。

直視下内尿道切開術は全身麻酔下に施行された。内視鏡器具としてはストルツ社あるいはオリンパス社製

図1 男児における先天性尿道狭窄のMCU像：球部尿道狭窄（矢印）とともに後部尿道の拡張をみとめる。

表2 男児先天性尿道狭窄226例の臨床像

VUR	110例
遺尿症	52例
再発性下部尿路感染症	22例
血 尿	5例
副睾丸炎	3例
偶発所見	34例
{ 尿道下裂	16
{ 停留睾丸	9
{ 腎盂尿管移行部狭窄	3
{ 巨大尿管	2
{ 尿管瘤	1
{ 鎖 肛	1
{ 陰囊水瘤	1
{ 腎 炎	1

図2 直視下内尿道切開術中写真とシェーマ (12時間方向の切開)：a：尿道外括約筋, b：尿道狭窄, c：切開ナイフ

図3 直視下内尿道切開術：切開ナイフで狭窄部を切開すると粘膜下に輪状に走る線維性組織がみつめられるので、これを完全に切開する。

の Sachse 氏直視下内尿道切開刀を使用し、シースは 10Fr. あるいは 13Fr. のものを使用した。灌流液としては滅菌蒸留水を用い、外尿道口から膀胱側へと prograd に観察してゆき、尿道外括約筋の少し手前にリング状の尿道狭窄がみつめられれば cold knife で 12 時あるいは (および) 6 時の位置の尿道粘膜を切開し、粘膜下に輪状に走る線維性組織がみつめられるので、これを直視下に完全に切開する (図 2, 図 3)。切開が終了し切開刀を抜去してから金属ブジーで 16~20Fr. まで拡張し、バルンカテーテルを 2 日間留置する。

表3 先天性尿道狭窄男児 VUR176 尿管の手術時 Grade 分布

Grade	尿管数
I - II	19 (10.8%)
III	53 (30.1%)
IV	71 (40.3%)
V	33 (18.8%)
計	176 (100%)

結 果

上記の 226 例について直視下内尿道切開術後 1 年以上追跡調査を行い、VUR、遺尿症および尿路感染症に対する直視下内尿道切開術の効果について検討した。

まず VUR の自然消失について検討した。VUR 症例 110 例のうち両側性 VUR が 66 例あったので、尿管数では 176 尿管であった。VUR の Grade は国際分類によったが、以前われわれは兵庫医大分類をとっていたので、その 0 度にあたる国際分類 I ~ II 度はまとめて検討した。176 尿管の手術時 Grade 分布は I ~ II 度 19 尿管 (10.8%)、III 度 53 尿管 (30.1%)、IV 度 71 尿管 (40.3%) および V 度 33 尿管 (18.8%) であった (表 3)。追跡不能が 11 尿管あり、また直視下内尿道切開と尿管膀胱新吻合術を同時に施行したため直視下内尿道切開術のみの効果を評価できなかったものが 57 尿管あり、この両者を除いた 119 尿管について直視下内尿道切開術の効果を評価することができた。これら 119 尿管の直視下内尿道切開術後の VUR 自然消失率は I ~ II 度 (16 尿管) 62.5%、III 度 (40 尿管) 65.0%、VI 度 (45 尿管) 28.9%、

表 4 男児 VUR 症例における直視下内尿道切開術
施行例と原発性 VUR 症例の VUR 自然消失率

VUR Grade	I－II	III	IV	V	全体
直視下内尿道切開	62.5% (n=16)	65.0% (n=40)	28.9% (n=45)	16.7% (n=18)	43.7% (n=119)
原発性 VUR	52.4% (n=82)	37.1% (n=115)	11.8% (n=322)	4.1% (n=97)	23.9% (n=838)
有意差	N.S.	p<0.01	p<0.01	p<0.05	p<0.01

N.S. : Non Significant

表 5 男児先天性尿道狭窄症例の遺尿症に
対する手術成績

治癒	17例 (34.7%)
改善	17例 (34.7%)
不変	15例 (30.6%)
不明	
計	52例

図 4 6 カ月男児にみられた先天性尿道狭窄. a(術前 MCU) : 球部尿道狭窄, 後部尿道の拡張および右 VUR がみとめられる. b(術後 MCU) : 狭窄部は拡張し, 後部尿道は正常化し, 右 VUR は消失した. c(内視鏡所見) : 尿道外括約筋の手前に強いリング状の狭窄をみとめる.

V度（18尿管）16.7%であり、これを同期間内に当科で経験した原発性 VUR 838尿管の VUR 自然消失率と比較すると、I～II度では自然消失率に有意差をみとめなかったが、III、IV、V度ではいずれも直視下内尿道切開群に有意に高い自然消失率をみとめ、男児の先天性尿道狭窄に対する直視下内尿道切開術は VUR の自然消失をさまたげている因子の除去に効果があったものと考えられる（表4）。

ついで遺尿症に対する効果についてみると、imipramine 等でよくならないもので、先天性尿道狭窄をともなう男児遺尿症症例52例に対して直視下内尿道切開の効果について検討した。52例のうち3例は追跡不能であったので49例についてみたところ、治癒17例（34.7%）、改善17例（34.7%）と計69.4%で直視下内尿道切開術の効果がみとめられた（表5）。

さらに尿路感染症に対する効果であるが、術前に再発性下部尿路感染をみとめた22例のうち追跡できなかった4例以外は直視下内尿道切開術後は尿路感染をみとめなくなった。また VUR の患者で術前に腎盂腎炎を繰り返していた症例でも、たとえ VUR が続いても尿路感染の頻度はいちじるしく低下した。VUR の有無にかかわらず、先天性尿道狭窄を有する男児において直視下内尿道切開を行うことは、尿路感染症の防止に有効であった。

術前術後の MCU を比較すると、多くの症例において術後に狭窄部が拡張すると共に尿道の正常化がみとめられた（図4）。また幼児で尿流量測定をすることは必ずしも容易ではないが、尿流量測定において改善を証明できる症例もあり（図5）、また患児の母親が子供の尿の勢いが術後良くなったと述べることをしばしば経験しており、直視下内尿道切開が尿道抵抗を下げるのに有効であったと思われた。

考 察

先天性下部尿路通過障害として後部尿道弁、前部尿道弁および前部尿道憩室は臨床上的その重要性をみとめられているが、先天性尿道狭窄の重要性はなお十分に認識されているとはいえない。とくにアメリカの泌尿器科文献では、男児の先天性尿道狭窄についての報告は散見されるものの⁹⁾⁶⁾、疾患単位としての先天性尿道狭窄はほとんど無視されているか、あったとしてもきわめて稀であると述べられている⁷⁾。ドイツにおいては Alken und Moormann の報告以来、その臨床上的重要性がみとめられている^{8)~10)}。本邦においてはわれわれは先天性尿道狭窄（尿道リング）が小児泌尿器科

図5 8歳男児の先天性尿道狭窄に対する直視下内尿道切開前後の尿流量測定。Maximum Flow Rate 10 ml/sec から15ml/sec へと改善をみとめる。

Before Operation

After Operation

における重要な疾患であることを述べてきたが^{1)~4)}、その後本症についての報告がしだいにふえてきている^{11)~14)}。

発生学的にみると、男児の先天性尿道狭窄は内胚葉性の一次尿道と外胚葉性の二次尿道の接合部に発生するものである。後部尿道である前立腺部尿道と膜様部尿道は内胚葉性である urogenital sinus から発生し、前部尿道である球部尿道と振子部尿道は外胚葉性である genital fold から発生し、両者の間にあった尿生殖膜（urogenital membrane）は胎生7週で破れて開口する。先天性尿道狭窄はこの尿生殖膜の遺残物に由来すると思われるもので、男子では球部尿道狭窄（bulbar urethral stenosis, bulbäre Harnröhrenenge）と呼ばれるものの、実際には球部尿道と膜様部尿道の接合部にあるものである。そしてこの先天性尿道狭窄はおそらく Young III 型の後部尿道弁¹⁵⁾あるいは Duckett and Snow の先天性尿道膜（congenital urethral membrane）と同じものであり、内視鏡所見からはそのほとんどが弁や膜というよりはリング状の狭窄であるので先天性尿道狭窄と呼ぶのが適当である。同様の先天性尿道狭窄は女児にもみられ、外尿道口部あるいは外尿道口部から5mm 奥に入ったところにリング状狭窄をみとめる。

男児における先天性尿道狭窄は、内視鏡的には尿道

図6 いろいろの程度の先天性尿道狭窄（尿道リング）の内視鏡所見。a：軽度，b：中等度，c：高度

外括約筋の少し外側にリング状の狭窄としてみとめられるもので、粘膜下に輪状に走る線維性組織より成っている。この部分で尿道の伸展性が悪くなるために、排尿にさいして尿流通過障害がおこる。尿道外括約筋にごく近い部分に存在するため、小児の内視鏡検査になれていないと、尿道外括約筋と誤まることもあるし、また内視鏡のさいに灌流液の水圧を充分にあげておかないと軽度の狭窄はみのがされることになる。充分な水圧で尿道がひろがると伸展性の悪い尿道リングの部分が変わりやすくなる。この狭窄にはいろいろの程度のものがあり、強度のものは容易に認識され得るが、軽度のものは上記のような注意深い観察をしないとみすごされてしまう（図6）。

先天性尿道狭窄は狭窄の強さにしたがって種々の程度の尿流通過障害をひきおこす。尿流通過障害はMCUでは後部尿道の拡張としてみとめられる。また狭窄部での尿道の伸展性が低下しているために、拡張した後部尿道から狭窄部にかけての尿流が乱流、さらには逆流となる¹⁶⁾¹⁷⁾そのために後部尿道から膀胱へと細菌の侵入を許すことになり、膀胱炎がおこりやすくなり、さらにVURが存在すれば腎盂腎炎となる。このような機作が働き先天性尿道狭窄のさいに尿路感染がおこりやすくなる。手術により狭窄がなくなるとこのような尿流状態が改善されるものと思われ、直視下内尿道切開の術後は予防的抗菌剤の投与を行わなくても尿路感染の頻度が非常に少なくなり、患児の状態が良くなるというのがわれわれの経験である。

VURは膀胱三角部の發育不全にもとづいているものが多いが、同時に尿道狭窄のような下部尿路通過障

害が存在すると、その自然治癒がさまたげられる。VUR症例で先天性下部尿路通過障害がある場合に、これをとりぞくことによりVURの40～48%が自然消失したと報告されているが¹⁸⁾¹⁹⁾、われわれの成績も同様であった。われわれの経験からは、先天性尿道狭窄がVURの自然治癒をさまたげる増悪因子として働いており、それに対する直視下内尿道切開術がVURの治療上有意義なものであると言える。われわれはVUR症例のうち、先天性尿道狭窄をともない、三角部の形成が比較的良好で、尿管口の変化の強くないものは、まず先天性尿道狭窄に対する治療を行って、VURの自然消失を期待することになっている。

慢性的尿道通過障害による膀胱壁の被刺激性亢進のための頻尿をとまなう夜尿や昼間遺尿のような症状は後部尿道弁でもよくみられるが、先天性尿道狭窄でも重要な症状である。われわれはすでに薬剤抵抗性のがんこな夜尿症が手術的に通過障害をとることにより改善されることを報告したが²⁰⁾、今回の結果もそれを支持するものであった。頻尿や昼間のおもらしをとまなう夜尿症例で薬剤でもよくならないものは後部尿道弁や先天性尿道狭窄の有無が検索されるべきであろう。

さて男児の先天性尿道狭窄の治療法として最も有効なものは直視下内尿道切開術である。かつては尿道ブジーによる尿道拡張法が行われたこともあるが⁵⁾、この方法ではすぐに再発がおこるし、小児にブジーを繰り返し施行することは問題がある。Sachseにより直視下内尿道切開刀が開発され²¹⁾、さらにその小児用器具が使用されるようになってからは、先天性尿道狭窄に対しても直視下内尿道切開術が施行されている⁹⁾¹⁰⁾。

この手術法では先天性尿道狭窄の原因となっている線維性組織を、直視下に確認しながら正確に切開できるので、有効で合併症の少ない治療を行うことができる。われわれの経験でも重篤な合併症はなく、問題になるような出血もなかった。以上より直視下内尿道切開術は男児の先天性尿道狭窄に対する有効で安全な治療法であると言える。

結 語

教室で経験した226例の男児の先天性尿道狭窄症例に対する直視下内尿道切開術の治療成績について検討した。その結果、先天性尿道狭窄はVURの自然治癒をさまたげる増悪因子となっており、直視下内尿道切開により尿道狭窄を除去するとVURの自然消失が促進されること、薬剤でよくならない遺尿症に対して直視下内尿道切開術が治癒をもたらすこと、および再発性尿路感染症の防止に直視下内尿道切開術が有効であること、がまとめられた。以上の事實は、男児の先天性球部尿道狭窄が小児泌尿器科臨床における重要な疾患単位であることを示している。

文 献

- 1) 櫻井 昴, 生駒文彦, 時実昌泰, 林 知厚, 佐藤義基, 永田 肇, 岡谷 鋼, 坂口 強, 島田憲次, 寺川知良: 小児下部尿路通過障害と潜在性神経因性膀胱. 第3報, 尿道 Ring 狭窄. 日泌尿会誌, 69, 743—753, 1978.
- 2) 生駒文彦: 下部尿路通過障害の病因と診断. 小児外科, 14, 889—901, 1982.
- 3) 森 義則, 川口理作, 島田憲次, 生駒文彦: 小児泌尿器科の内視鏡手術. 日泌尿会誌, 74, 1799—1811, 1983.
- 4) Mori, Y., Terakawa, T. und Ikoma, F.: Die endoskopische Ringspaltung bei angeborener bulbärer Harnröhrenenge (Harnröhrenring) bei Jungen. Eine Studie Über 135 Fälle. Urologe B, 24, 269—270, 1984.
- 5) Cobb, B.G., Wolf, J.A. and Ansell, J.A.: Congenital stricture of the proximal urethral bulb. J. Urol., 99, 692—631, 1968.
- 6) Gaisie, G., Mandell, J. and Scatliff, J.H.: Congenital stenosis of the male urethra. Am. J. Roentgenol., 142, 1269—1271, 1984.
- 7) Duckett, J.W. and Snow, B.W.: Disorders of the Urethra and Penis. in Campbell's Urology. 5th Ed. p. 2011—2015, Saunders Co. Philadelphia 1986.
- 8) Alken, C.E. und Moormann, J.G.: Urethro-Cystoscopy. Urologe A, 10, 131—134, 1971.
- 9) Moormann, J.G.: Angeborene bulbäre Harnröhrenenge. Pathogenese und Klinik der Erkrankung des Blasenhalsses und des urogenitalen Grenzgebietes. Urol. Int., 30, 129—144, 1975.
- 10) Stöber, U.: Die congenitale bulbäre Harnröhrenringstenose und ihre Behandlung mittels interner Sichtsurethrotomie nach Sachse. Urologe A, 15, 227—232, 1976.
- 11) 寺島光行, 小柳知彦, 丸 彰夫: 尿道出血のみを主訴とした先天性尿道狭窄の4症例—当科における先天性前部尿道通過障害例への追加報告—, 西日本泌尿, 41, 1153—1159, 1979.
- 12) 並木徳重郎, 松村 勉: 成人尿道 ring 狭窄の1例—X線透視下尿道内圧測定法による診断法の検討—, 臨泌, 33, 189—193, 1979.
- 13) 山口隆正, 平川真治, 宮川征男, 後藤 甫: 尿道輪状狭窄の1例. 臨泌, 37, 169—172, 1983.
- 14) 岩田英信, 大岡啓二, 岡本正紀, 森田 勝, 越知憲治, 竹内正文, 別宮 徹: 中高齢者における先天性球部尿道狭窄の意義. 西日本泌尿, 46, 1047—1051, 1984.
- 15) Young, H.H., Frontz, W.A. and Baldwin, J.C.: Congenital obstruction of the posterior urethra. J. Urol., 3, 289—365, 1919.
- 16) Marberger, H. und Madersbacher, H.: Beobachtungen über die Strömungsverhältnisse am Blasenhalss. Verh. Deutsch. Ges. Urol., 22, 100, 1969.
- 17) Hinman, F., Jr.: Mechanism of the entry of bacteria and the establishment of urinary tract infection in female children. J. Urol., 96, 546—548, 1966.
- 18) Heising, J. und Seiferth, J.: Die Meatusstenose des Mädchens—Klinik und Therapie. Urologe A, 17, 292—295, 1984.
- 19) Salup, R.R., Heidler, H. und Thüroff, J.W.: Vesicoureteraler Reflux bei Mädchen mit mechanischer infravesikaler Obstruktion. Akt. Urol., 14, 244—246, 1983.
- 20) Satoh, Y., Sakurai, T., Tokizane, M., Shimada, K., Kuroda, J., Okatani, K., Terakawa, T., Shima, H. und Ikoma, F.: Urologische Behandlung der Enuresis nocturna. Urologe B, 21, 166—171, 1981.
- 21) Sachse, H.: Die Sichtsurethrotomie mit scharfem Schnitt. Indikation, Technik, Ergebnisse. Urologe A, 17, 177—181, 1978.

(1989年1月10日受理)