無機能骨盤腎の巨大腎盂と結腸導管を用いて continent urinary reservoir を作成した総排泄腔外反症の1例

大阪府立母子保健総合医療センター泌尿器科 (部長: 島田憲次)

松本 富美 島田 憲次 細川 尚三 紺屋 英児

CONTINENT URINARY RESERVOIR USING DILATED RENAL PELVIS OF NON-FUNCTIONING PELVIC KIDNEY IN A GIRL WITH CLOACAL EXSTROPHY

Fumi Matsumoto, Kenji Shimada, Syozo Hosokawa and Eiji Konya
Division of Urology, Osaka Medical Center and Research Institute for
Maternal and Child Health

We performed construction of continent urinary reservoir in an 8-year-old girl with cloacal exstrophy who had double stoma of ileostomy and colon conduit. Preoperative evaluation revealed non-functioning right kidney with severely dilated renal pelvis and calyces in her pelvis. Urinary reservoir was constructed using detubularized colon segment which had been used as the urinary conduit and dilated renal pelvis of non-functioning pelvic kidney. Using Mitrofanoff's principle, continent catheterizable channel was also made of the anterior wall of the renal pelvis. Postoperative course was uneventful. Reservoir capacity increased to 350 ml one and half year postoperatively and she is almost dry with clean intermittent catheterization 5 times a day.

Dilated upper urinary tract is one of the ideal material for bladder enlargement that avoids the complication associated with the use of gastrointestinal tract.

Key words: cloacal exstrophy, continent urinary reservoir, non-functioning pelvic kidney

要旨: 症例は8歳, 女児。生後総排泄腔外反症と診断され, 小腸瘻, 結腸導管の double stoma で経過していた。尿禁制獲得を希望し来院。導管造影および IVP, 腎シンチグラムにて右側は高度な腎盂腎杯の拡張を伴う無機能骨盤腎であることが判明した。これまで導管として使用していた結腸成分を脱管状化したものと右無機能骨盤腎の巨大腎盂をもちいて urinary reservoir を作成した。禁制導尿路の作成は, 拡張した腎盂前壁を用い Mitrofanoff 法を応用して行なった。術後経過は良好で, 1年半後膀胱容量は 350ml まで増加し, 1日5回の間欠的自己導尿にてほぼ禁制が保たれている。一般に膀胱容量の増大を目的とした手術には消化管が用いられているが, 拡張した上部尿路は選ばれた症例においては有効な生体材料であると思われた。

キーワード: 総排泄腔外反症, continent urinary reservoir, 無機能骨盤腎

緒言

今回われわれは, 小腸瘻, 結腸導管の double stoma を有する総排泄腔外反症の患児に対し, 無機能骨盤腎の巨大腎盂と結腸導管を利用した continent urinary reservoir の作成を試みたのでその経験を報告する。

症例

患者: 8歳3カ月, 女児。

主訴: 尿失禁。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 妊娠経過に異常なく, 在胎38週経腔自然分娩にて出生。出生体重は3,410g。出生時に総排泄腔外反症と診断され, 2生日に小腸瘻, 続いて1歳1カ月時に外反膀胱切除術, 子宮腔切除術, 結腸導管造設術が行われ, 以後 double stoma の状態で経過していたが, 8歳3カ月時尿禁制の獲得を目的に当科を受診した。その他の合併奇形として脊髄髄膜瘤が有り4カ月

Fig. 1 IVP after colon conduitgraphy showed well-functioning left kidney and no dilation of left upper urinary tract. And severely dilated right renal pelvis was noted in pelvic cavity.

時、5カ月時に修復術が行われ、また右股関節脱臼、右内反足、右脛骨欠損に対して6歳までに骨延長術を含め繰り返し手術が行われている。

入院時現症：身長115.6cm、体重23.3kg。栄養状態は良好。右腹部に小腸瘻、それと同じ高さの左腹部に長さ約4cmの脱出した結腸導管のstomaがあり、腹壁は頻回の手術による瘢痕形成が著明であった。右下肢の発育は不良で、内反足、跛行を呈していた。

入院時検査成績：一般血液検査所見に異常を認めず。

尿検査所見：pH 7.5、蛋白(1+)、RBC 10/HPF、WBC 30/HPF

泌尿器科的画像診断の結果を示す。

結腸導管造影：結腸導管の描出にひきつづいて骨盤腔内正中に著明に拡張した右骨盤腎を認めた。中央の大きな腎盂にあたる腔には右側に向けて数個の憩室状の突出があり、形態的に拡張した腎杯と思われた。左腎への逆流はみられなかった。

IVP：左腎の描出は良好で腎実質も保たれており、左上部尿路に異常はみられなかった。右腎は全く造影されず、右腎盂尿管の同定はできなかった (Fig. 1)。

^{99m}Tc-DMSA 腎シンチグラム：左腎機能は良好に保たれていたが、右骨盤腎へのアイソトープの集積は全くみられず、無機能と判定した。

以上の所見から、continent urinary reservoirとしてどの部位を用いるかについて検討したところ、位置的に優れ、同じ尿路上皮を有する点を考慮し、拡張し

Fig. 2 Construction of urinary reservoir using renal pelvis and dedubularized colon conduit.

た無機能骨盤腎の腎盂を用いることを第一選択とした。reservoirの容量をできるだけ大きくするため結腸導管の再利用も加える予定とし、骨盤腎が利用できなかったときの第2の選択肢として胃を用いる準備で臨んだ。

手術方法：全麻下仰臥位にて剣状突起から恥骨結合にいたる腹部正中切開をおき、結腸導管を腹壁と後腹壁から剥離した。結腸への血流は良好に保たれていた。虫垂は無く、切除後と思われた。骨盤内の右腎は拡張した腎盂を腹側に向け、5mm程度の厚さの実質を有し、右総腸骨動脈、大動脈などから複数の血管が流入していた。結腸導管と右腎盂はその最も尾側で太く短い尿管にて交通していた。拡張した腎盂とconduitは隣接しており、右腎への血流を温存したままで吻合は可能であると判断した (Fig. 2a)。上極を中心にfibrousな腎実質の残存を認め、拡張した腎盂腎杯から腎実質の剥離を試みたが、複数の血管支配を受けているため出血が多く断念した。次に水腎をreservoirとして用いる場合、reservoirから腎実質へ尿が逆流すれば如何に無機能腎と言えども腎盂腎炎を起こす可能性が否定できないこと、結石形成の危険性が増すことにより、腎杯頸部の粘膜面を剥離し、腎盂内より縫縮した (Fig. 2b)。conduitを脱管状化し、二つ折りの袋状にして外側を合わせ、内側は肥厚した腎盂と2層に縫合した。左尿管は腎盂の後壁に約2cmの粘膜下トンネ

ルを作成し新吻合した (Fig. 2c). 結いて腎盂の前壁を用いて導尿路の作成を行った (完成図 Fig. 2d). 腎盂前壁にあたる部位を幅1.5cm, 長さ5cmの短冊状に切除した後切片を管状化し, 切片の両端の残った腎盂粘膜を剝離し腎盂粘膜と筋層の間に約4cmのトンネルを設けて管状化した切片をこれに通し, 禁制導尿路とした (Fig. 3). 作成した導尿路の長さが限られていた

Fig. 3 Construction of continent catheterizable channel from anterior wall of renal pelvis.

Fig. 4 Reservoirgraphy showed large capacity and little pooling of contrast medium in left renal pelvis.

ため, 下腹部正中に neo-stoma を形成した。導尿路には8Fr. カテーテルを留置し, 別に結腸壁を通して12Fr. のマレコーカテーテルを留置した。手術時間は10時間27分, 出血量は約500ccであった。

術後経過: 術後2週目に尿管ステントを, 4週目に導尿路カテーテルを抜去。本人および家族によるCIC手技の会得を確認後75日目に退院した。以後1日5回の間欠的自己導尿 (CIC) でほぼ禁制が保たれており, CICが遅れた際に stoma 周囲が湿る程度でパッドの使用を必要とせず, 一回導尿量は平均200cc, 最多時350cc。術後1年半目の reservoirgraphy では, 200cc 注入時でもリークはみられず, 腹痛などの訴えもなかったが, 左腎への国際分類1度の逆流を認めた (Fig. 4)。reservoir 内圧測定ではコンプライアンスは良好であった (Fig. 5)。上部尿路感染は術後1度もみられず, 腎機能に変化はない。

考 察

総排泄腔外反症は膀胱腸裂ともよばれ, 20万から40万人の新生児に一人の稀な疾患であるが, 泌尿生殖器や消化管の異常だけでなく二分脊椎や下肢の形成不全などを伴う最も複雑な先天奇形のひとつである¹³⁾。泌尿器科的には尿路および内外性器の再建が問題となり, 尿路に限って言えば, 以前は尿管皮膚瘻や回腸導管などの尿路変向が行われており, 失禁型 stoma を有する例がほとんどであった¹²⁾。近年では新生児の麻酔や管理の向上により可及的早期に膀胱閉鎖が行われ, 膀胱の温存が可能になっている。しかしながら, 本疾患では例えば下部尿路の再建に成功し, 必要な outlet resistance が得られたとしても十分な膀胱容量を得ることは困難で, 尿の禁制を得るためには禁制導尿路の作成とともに膀胱拡大術が必要となることがほとんど必須である。膀胱容量の増大を目的とした手術には以前より下部消化管を用いる方法が頻用されてきたが, 電解質異常や酸塩基不均衡, 結石形成, 腫瘍の生じる可能性などの enterocystoplasty に伴う合併症は少なくない。また, Hurwitz ら³⁾の報告によると総排泄腔外反症の46%に消化器系の異常がみられ, なかでも

Fig. 5 reservoir 内圧測定

short bowel syndrome の合併が多くみられることから本疾患では下部消化管の利用がしばしば困難である。粘液の産生や代謝吸収異常による合併症の回避および本症例の如く腸管利用の難しい例に対し、様々な生体材料の利用が行われつつある。

Sinaiko の動物実験に始まる gastrocystoplasty は、Mitchell ら⁴⁾⁵⁾によって小児領域に広められ、特に酸一塩基平衡の点から腎機能低下の著しい症例で効果をあげている。hematuria-dysuria syndrome の合併等^{6)~9)}非尿路上皮であるための問題がいくつかあるが、本症例でも腎盂の利用が困難な場合の代替案として胃を用いることを予定していた。

これに対し、最近では消化管を用いずに肥大した利尿筋を切除してコンプライアンスの改善を図る autoaugmentation¹⁰⁾¹¹⁾や、拡張した上部尿路を用いるいわゆる ureterocystoplasty¹²⁾¹³⁾などが試みられている。今回の症例では同じ尿路上皮を持ち、そのうえ解剖学的に利用しやすい位置にある点を考慮して拡張した機能の無い骨盤腎を reservoir に用いることを試みた。intrarenal reflux による術後の感染と結石形成の危険を回避するため腎杯頸部の縫縮を丹念に行った。さらに禁制導尿路の作成には他臓器の利用が困難であったため腎盂前壁を用いて8Fr. 程度の太さのチューブを作成し逆流防止には粘膜下トンネル法を応用した。反省すべきは、おそらく腎実質の剥離が困難であったことからコンプライアンスが若干低く、軽度の左腎への逆流がみられること、また結腸導管を再利用したために粘液の産生による合併症の危険を回避できなかったこと、導尿路の長さが限られていたため stoma がやや下腹部のわかりにくい位置にあることであるが、reservoir の洗浄の励行と3カ月毎の入念な検査およびCIC管理にて上部尿路感染、結石形成、導尿困難等の合併なく、腎機能も良好に保たれている。

結 語

結腸導管を有する総排泄腔外反症の女兒に対し、無機能骨盤腎の拡張した腎盂および結腸導管の再利用にて continent urinary reservoir の作成を行い、十分な容量と尿禁制の獲得に成功した。膀胱容量の増大という目的に対し拡張した腎盂尿管は魅力ある生体材料であると思われ、症例を選びつつ選択肢のひとつとして考えていきたい。

文 献

- 1) Ziegler, M.M., Duckett, J.W. and Howell, C.G. :

Cloacal Exstrophy. in Wech, K.J., et al (eds), Pediatric Surgery, 4th ed., p764—771, Year Book, Chicago, 1986.

- 2) Lund, D.P. and Hendren, W.H. : Cloacal exstrophy; experience with 20 cases. J. Pediatr. Surg., **28**, 1360—1368, 1993.
- 3) Hurwitz, R.S., Manzoni, G.A., Ransley, P.G. and Stephens, F.D. : Cloacal exstrophy: A report of 34 cases. J. Urol., **138**, 1060—1064, 1987.
- 4) Adams, M.C., Mitchell, M.E. and Rink, R.C. : Gastrocystoplasty: An alternative solution to the problem of urological reconstruction in the severely compromised patient. J. Urol., **140**, 1152—1156, 1988.
- 5) Burns, M.W., Watkins, S.L., Mitchell, M.E. and Tapper, D. : Treatment of bladder dysfunction in children with end-stage-renal disease. J. Pediatr. Surg., **27**, 170—174, 1992.
- 6) 上岡克彦, 谷風三郎, 杉多良文 : 小児における胃利用膀胱拡大術—5症例の経験—. 日泌尿会誌, **85**, 289—296, 1994.
- 7) Nguyen, D.H., Bain, M., Salmonson, K.L., Ganesan, G.S., Burns, M.W. and Mitchell, M.E. : The syndrome of dysuria and hematuria in pediatric urinary reconstruction with stomach. J. Urol., **150**, 707—709, 1993.
- 8) Gold, B.D., Bhoopalam, P.S., Reifen, R.M., Harvey, E. and Marcon, M.A. : Gastrointestinal complications of gastrocystoplasty. Arch. Dis. Child., **67**, 1272—1275, 1992.
- 9) Reinberg, Y., Manivel, J.C., Froemming, C. and Gonzalez, R. : Perforation of the gastric segment of an augmented bladder secondary to peptic ulcer disease. J. Urol., **148**, 369—371, 1992.
- 10) Stothers, L., Johnson, H., Arnold, W., Coleman, G. and Tearle, H. : Bladder augmentation by vesicomyotomy in the pediatric neurogenic bladder. Urology, **44**, 110—113, 1994.
- 11) Cartwright, P.C. and Snow, B.W. : Bladder autoaugmentation: Partial detrusor excision to augment the bladder without use of bowel. J. Urol., **142**, 1050—1053, 1989.
- 12) Churchill, B.M., Aliabadi, H., Landau, E.H., McLorie, G.A., Steckler, R.E., McKenna, P.H. and Khoury, A.E. : Ureteral bladder augmentation. J. Urol., **150**, 716—720, 1993.
- 13) Hitchcock, R.J.L., Duffy, P.G. and Malone, P.S. : Ureterocystoplasty: The 'bladder' augmentation of choice. Br. J. Urol., **73**, 575—579, 1993.
(1996年4月26日受付, 9月9日受理)