症例報告

先天性恥骨前瘻孔の1例

花田 学 池田 太郎 萩原 紀嗣 植草 省太
細川 崇 大橋 研介 井上 幹也 杉藤 公信
越永 従道

日本大学医学部外科学系小児・乳腺内分泌外科学分野

A Case of Congenital Prepubic Sinus

Manabu HANADA, Taro IKEDA, Noritugu HAGIWARA, Shouta UEKUSA,
Takashi HOSOKAWA, Kensuke OHASHI, Mikiya INOUE,
Kiminobu SUGITO and Tsugumichi KOSHINAGA

Department of Pediatric Surgery, Nihon University School of Medicine

Congenital fistula disease in the abdominal wall is often a residual disease and intestinal yolk urachal remnant, which is well known to be associated with umbilical cord. We report a rare case of congenital prepubic sinus. The patient was a 6-month-old boy. Both exudation of pus and bloody material were observed from the midline fistula of the abdominal skin. The opening of the fistula was 6 cm below the midline to the navel. After contrast medium from the hole toward the pubic bone to the skin, then changed a direction to head (umbilical) like L character type. Excision of the fistula was carried out under the diagnosis of congenital prepubic fistula. The fistula penetrated the white line, with the head bent 90 degrees to the side in front of the peritoneum, and led to a blind end at the front of the umbilicus. We failed to detect any connection with the urachus, urinary bladder, umbilical, or gastrointestinal tract. The fistula was removed with the median umbilical ligament. Histopathological findings in the lumen from the opening was covered in smooth muscle and transitional epithelium, and led to the blind end. Three years later, we have not observed recurrence of the disease.

Key words: congenital prepubic sinus, urachal remnant, pediatric

先天性恥骨前瘻孔, 尿膜管遺残, 小児

(J. Nihon Univ. Med. Ass., 2012; 71 (4): 256-259)

要旨 腹壁に発生する先天性瘻孔は尿膜管遺残疾患と卵黄腸管遺残疾患が多く、臍と関連の無いものは少数とされている。今回、我々は稀な疾患である先天性恥骨前瘻孔を経験したので報告する。症例は、6カ月の男児。生後1ヶ月頃より下腹部正中の皮膚孔から膿血性滲出物を認めたため、近医受診した。経過観察を指示されたが、その後も血性滲出が続いていた。悪化傾向が無いため放置していたが、3ヵ月健診にて精査を勧められ当院紹介した。初診時、臍下部6cmに直径1mmの皮膚孔を認めるのみで滲出物は認めなかった。皮膚孔から造影すると恥骨に向かった後、L字型に頭(臍)側に屈曲する瘻管を認めた。以上より、先天性恥骨前瘻孔の診断で手術を施行した。術中所見では瘻管は白線を貫き、腹膜前で頭側に90度屈曲し、臍手前で盲端となっていた。これとは別に平行に伴走する尿膜管を認めた。膀胱、臍、腸管との交通は認めなかった。手術は瘻管全摘術を施行した。病理組織学的検査所見では内腔は開口部から、盲端まで全て移行上皮で一部平滑筋に覆われていた。術後経過は良好で3年経過するが再発は認めていない。

はじめに

腹壁に発生する先天性瘻孔は尿膜管遺残疾患と卵黄腸管遺残疾患が多く、臍と関連の無いものは少数とされている。先天性恥骨前瘻孔は1987年にCampbellら¹⁾によりcongenital prepubic sinus (CPS)として初めて報告された疾患で、それ以降も報告例は散見されるが、発生因については腹壁閉鎖不前説、重複背側尿管の亜型の一つとする説、原始尿生殖洞を起源として発生する説と様々であり、いまのところ統一した見解に到ってない。

今回、我々は稀な先天性恥骨前瘻孔(以下、本症)の1例を経験したので若干の文献的考察を含め報告する。

I. 症 例

症 例: 6ヵ月, 男児

主 訴: 皮膚孔からの滲出

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 生後1ヵ月頃より、下腹部正中の皮膚孔から膿性及び血性滲出物を認め近医受診したが、経過観察を指示された。その後も血性滲出物は認めたが、発赤、熱

Fig. 1 Superficial finding: The opening of the fistula was 6 cm below the midline to the navel.

Fig. 2 Fistulous radiography: Fistulous radiography shows characteristics of the fistula, which makes like as character L from skin toward head. There is no connection with urinary bladder, umbilical cord and gastric intestinal tract.

感や滲出物の増多が無いため放置していた。3ヵ月健診の際に精査を勧められ当院紹介され受診した。

局所所見 (Fig. 1)：臍下部 6 cm に直径 1 mm の皮膚孔を認めた。皮膚孔からの滲出物、発赤、腫脹は認めなかった。

血液生化学検査所見：炎症反応の上昇なく、その他異常値は認めなかった。

超音波検査所見：皮膚孔部に一致し径 1.2 mm の low echoic area を認め深部へ垂直方向に連続しているのが確

Fig. 3 Intraoperative finding: Fistula was separated from peritoneum then removed with median umbilical ligament.

認されたが、腹腔内・膀胱との交通は明らかではなかった。

瘻孔造影検査所見 (Fig. 2)：皮膚孔から造影すると皮膚から背側に向かった後、L字型に頭側に屈曲する瘻孔を認めた。膀胱、臍、腸管との交通は認めなかった。

以上より本症と診断し、摘出術を行う方針とした。

手術所見 (Fig. 3)：瘻孔より色素を注入しマーキングとした。瘻孔を含め紡錘状に 3 cm の皮膚切開を行い、瘻管に沿って周囲組織を剥離した。瘻管は皮膚から垂直に白線内へ連続しており、白線を切開し更に追跡すると、白線直下の腹膜前腔で頭側にほぼ 90 度屈曲して頭 (臍) 側に向かい、臍の 3 cm 手前で盲端となった。膀胱、臍、腸管との交通は認めなかった。瘻管とは別に色素に染まっていない正中臍索を認め、これも摘出した。

病理組織学的検査 (Fig. 4)：瘻孔周囲は平滑筋層より囲まれ、内腔は移行上皮で覆われていた。

術後経過は良好で、3 年経過したが現在まで再発は認めていない。

II. 考 察

本症は 1987 年 Campbell ら¹⁾ により初めて報告されて以来、報告が散見されている。解剖学的病型が様々で多くの発生因が唱えられてきたが未だ統一した見解に至っていない。

本邦における小児報告例を表 (Table 1) にまとめた。報告例は 35 例であり、男女比は 14:21 とやや女児に多い。発症時期の平均が 27.6 ヶ月 (1-144) と多くの例が乳児期から幼児期に受診している。症状は、化膿 45%、分泌物 38%、発赤腫脹 9%、陰核肥大、排尿時痛が各々 1 例と感染に伴い受診することが多いが、瘻孔に気づきなが

Fig. 4 H&E stain showed pathological examination: H&E stain shows fistula was surrounded by smooth muscle and epithelium of fistula was consisted of transitional cell epithelium.

Table 1 Cases of CPS in Japan

Sex- male: female	14 : 21
Age	27.6 months (1–144)
Symptoms	suppuration 45%, discharge 37%, swelling 9%
Method of diagnosis	Fistulography 74%, MRI 32%, US 29%, cystography 29%
Treatment	fistulectomy
Fistulous attached site	bladder 37%, pubic bone 30%, umbilicus 20%, urachus 10%
Fistulous epithelium	squamous epithelium 92%, transitional epithelium 57%, columnar epithelium 8%
Recurrence	No report

ら無症状のため経過観察されている例も珍しくない。自験例は男児ではあるが、発症は生後1ヶ月で瘻孔分泌物にて気づき、本疾患の発見時期、症状としては典型的である。

診断はほとんどが視診で疑われ、瘻孔造影で瘻孔の存在を明らかにしていた。超音波検査、膀胱尿路造影、MRIで瘻孔の走行や他臓器との交通を確認している報告例もあった。自験例でも同様に超音波検査と瘻孔造影で瘻管の走行を確認して診断を得た。診断が確定しだい放置すると感染の恐れがあるため積極的に治療すべきと考える。もちろん発見時、感染があれば抗生剤などで感染を制御した上で手術治療を行うべきである。治療は全例で手術されており、瘻孔全摘術を施行されていた。今まで再発の報告は無いが、可能な限り遺残なく瘻孔切除する工夫が必要と考える。

手術所見で確認される瘻管附着部は、膀胱 37%、恥骨 29%、臍 19%、尿管膜 10%、陰核、陰唇がそれぞれ1例でいずれも交通した症例は無く、索状物となり途絶していた。組織学的所見では多くの症例で瘻孔周囲を平滑筋層が囲んでいて、内腔上皮は重層扁平上皮が最も多く、移行上皮、円柱上皮で形成されている例も見られた。こ

れに関しては炎症などにより二次的に扁平上皮化生するのではないかと推察する報告⁶⁾もある。自験例では臍下部の組織に付着しており本疾患として珍しくなかった。また移行上皮のみで扁平上皮化生を認めなかった。

成因に関しては近年では Tsukamoto³⁾ らは本症の由来を総排泄腔と推測し排泄腔膜の組織が傷害して成長に伴って瘻孔を形成すると説いている。Soares-Oliveira²⁾ らは原始尿生殖洞に生じた瘻孔を起源とすると説いている。また high type (尿膜管に向かうもの)、middle type (膀胱に向かうもの)、low type (前立腺部尿道に向かうもの) に分けている。Campbell¹⁾ らは重複尿道の亜型と推測しており重複背側尿道の分類に沿って考察されていることが多い。前述のように恥骨前瘻孔の発生因は様々な考えがあり、推測するのに際しては主に解剖学的あるいは組織学的特徴から考察されている。しかしながら瘻孔開放部はほとんど同様であるが、瘻管附着部や内腔上皮の病理は様々であったため統一した見解に至っていない。

自験例は恥骨前の瘻孔から臍部に瘻管が向かい Soares-Oliveira²⁾ らの分類によると high type に分類された。瘻管の病理組織検査では内皮は移行上皮で更に周囲を平滑

筋層で覆われ非常に尿道に類似していた．それらをふまえると尿管遺残関連ではないかと考えたが，術中所見で正中臍索を確認でき尿管遺残とは考えにくい．しかしながら病理組織検査所見からは膀胱・尿道由来と考えられる上皮を認めており，重複背側尿道の亜型か，膀胱の一部が発生の途中で成長にともない臍部に引っ張られ瘻管を形成し，離断されて腹壁に瘻孔として脱出したのではないかと推測する．Tsukamoto³⁾ とも同様の説を唱えており自験例もその説を肯定するものとする．

結 語

本症は稀な疾患のため，本症の認知度は低く，発症して医療機関を受診しているにも関わらず経過観察されていることもある．このような報告により周知することが重要であり，今後の症例の蓄積により本症の疾患概念や発生因などが確立されることを期待したい．

文 献

- 1) Campbell J, Beasley S, McMullin N, et al. Congenital prepubic sinus: Possible variant of dorsal urethral duplication (Stephens type 2). *J Urol* 1987; **137**: 505–506.
- 2) Soares-Oliveira M, Julia V, Aparicio LG, et al. Congenital prepubic sinus. *J Pediatr Surg* 2002; **37**: 1225–1227.
- 3) Tsukamoto K, Yamataka A, Kuga T, et al. Congenital prepubic sinus. *Pediatr Surg Int* 2004; **20**: 47–50.
- 4) Nirasawa Y, Ito Y, Seki N. Congenital prepubic sinus. *Pediatr Surg Int* 1999; **15**: 275–276.
- 5) 宇田津有子，草深竹志，澤井利夫，他：先天性恥骨前瘻孔の1例．日小外会誌，2006; **42**: 56–60.
- 6) 高野周一，畑田智子，清水法男．Congenital prepubic sinusの1例 本邦報告34例の検討．日小泌会誌，2011; **20**: 86–90.
- 7) 谷守 通．先天性恥骨前瘻孔の1例．日小外会誌，2011; **47**: 705.
- 8) 清水義之，佐々木隆士，奥山宏臣．恥骨前瘻孔の1例．日小外会誌，2011; **47**: 1074–1075.