

先天性尿管弁膜形成の2症例

慶應義塾大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 田崎 寛教授)

宮川 絢子, 馬場 志郎, 田崎 寛

CONGENITAL URETERAL VALVES: REPORT OF 2 CASES

Ayako Miyakawa, Shiro Baba and Hiroshi Tazaki

From the Department of Urology, School of Medicine, Keio University

Congenital ureteral valves have not been a well recognized condition for the cause of ureteral obstruction. In our first case a 21-year-old male presented with left flank pain. Intravenous urography showed left mild hydronephrosis due to upper ureteral obstruction. Partial ureteral resection and re-anastomosis was performed. Histology demonstrated mucosal folds with smooth muscle. In our second case a 12-year-old boy presented with left flank pain. Retrograde pyelogram showed a fold-like filling defect which suggested ureteral valve. Endoscopic valve resection through nephrostomy was performed. Optimal management and diagnostic difficulties were discussed.

(Acta Urol. Jpn. 40: 65-69, 1994)

Key words: Ureteral valves, Hydronephrosis, Etiology, Preoperative diagnosis, Endoscopic management

結 言

尿管閉塞に伴う上部尿路の拡張は種々の原因により惹起されるが、時としてその原因が明らかなものとして同定しえない症例も少なくない。1982年より1991年の10年間に慶應義塾大学病院泌尿器科で入院治療を要した先天的要因によると考えられる尿管閉塞に伴う水腎症をきたした症例は46例存在しその内訳は腎盂尿管移行部狭窄症が33例、血管性圧迫によるものが3例の大静脈後尿管を含む7例、尿管膀胱移行部狭窄が2例であり、原因が明らかでない尿管狭窄が5例存在した。そのうち2例においては、Wall & Wachter¹⁾が提唱するところの先天性尿管弁膜形成と診断されえた症例が存在したので本邦における本症の総括を行うとともに若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例1: S.Y. 21歳, 男性

主訴: 左側腹部痛

既往歴: 特記すべきことなし

家族歴: 父, 高血圧

現病歴: 5歳時よりときどき左側腹部痛を自覚。12歳時に左水腎症を指摘されたが原因不明で経過観察されていた。左側腹部痛が反復するため当科紹介受診と

なった。

X線学的検査: 腎膀胱部単純撮影では異常を認めず、静脈性尿路造影(IVU)では左水腎症を認めた。¹³¹I-Hippuranを用いたレノグラムにて患側腎の排泄遅延の所見をえた。逆行性腎盂造影では腎盂尿管移行部の直下に閉塞部位を認め、それより遠位の尿管には異常を認めなかった(Fig. 1A)。

以上の所見から、先天性尿管弁膜形成による左水腎症が疑われ、左尿管部分切除、尿管尿管吻合術を施行した。

摘出標本: 切除標本は肉眼的にくさび状の狭窄部を有し、弁状の弁膜形成を認めた(Fig. 2A)。

病理組織学的所見: 尿管狭窄部の病理組織標本においては、移行上皮粘膜下に平滑筋を含むひだを認め、このひだ状の弁膜形成が尿管閉塞の原因と考えられた(Fig. 2B)。

術後経過は良好で側腹部痛は消失した。IVUにて水腎症は改善を示し(Fig. 1B)、レノグラム上も患側腎機能の改善を認めた。

症例2: M.U. 12歳, 男性

主訴: 左側腹部痛

既往歴・家族歴: 特記すべきものなし

現病歴: 7歳時より反復する左側腹部痛あり。11歳時、当院小児科受診し精査目的で入院。左水腎症、左

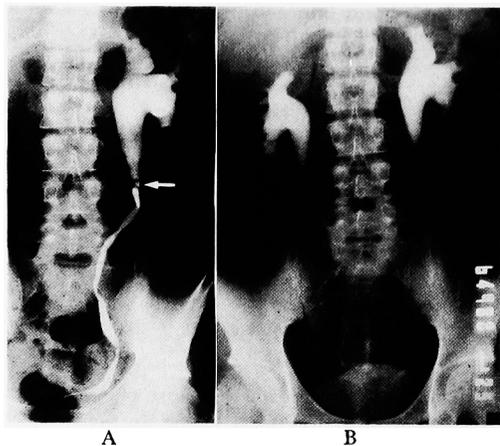
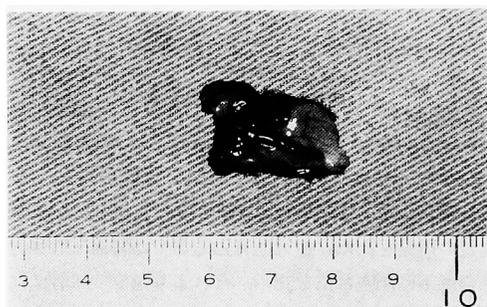
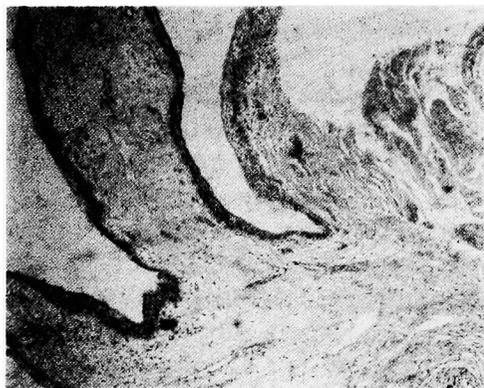


Fig. 1. Case 1; Pre-operative retrograde pyelography (1-A). Dilated renal pelvis with stenotic lesion just below PU junction was observed. Post-operative IVU (1-B). Improved renal function of the left kidney was seen.



A



B

Fig. 2. Case 1; Gross specimen of the resected ureteral valve (2-A). Microscopic observation (H&E staining; 100×). Smooth muscle extending into the valve was demonstrated (2-B).

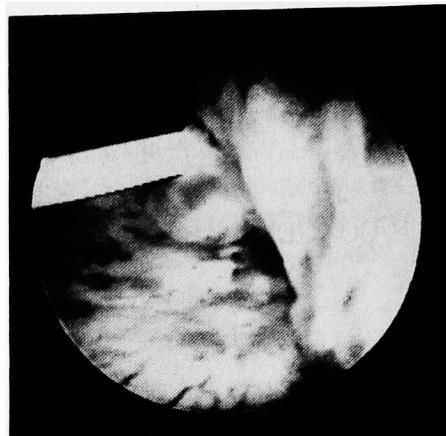


Fig. 4. Case 2; Endoscopic appearance of the ureteral valve through nephrostomy. Annular shape valve and edematous mucosa could be observed.

尿管ポリープと診断され退院したが側腹部痛の増悪をみたため緊急入院となった。

X線学的検査：腎膀胱部単純撮影では異常を認めず、IVUで左水腎症を（Fig. 3A）、レノグラムにて患側腎の排泄遅延を認めた。逆行性腎盂造影で上部尿管内に閉塞の原因と考えられる陰影欠損とそれ以下の尿管の蛇行を認めた（Fig. 3B）。

以上の所見から、先天性尿管弁膜形成による左水腎症と診断し、左腎瘻造設後腎孟鏡による観察を行った。

狭窄部は腎盂尿管移行部より2 cm 下で、輪状の弁と浮腫状の粘膜を認め、それ以下へのカテーテル通過は不能であった（Fig. 4）。弁様構造を生検後TUR用のループで切除し、メスにて尿管後外側壁に切開を加えた。術後、10 Frのendopyelotomy用ステントを6週間留置した。

病理組織学的所見：切除されて弁様構造を呈する組織には移行上皮粘膜下に平滑筋を有する構造を認めた。

術後側腹部痛は消失し、6週間で軟性尿管鏡にて再度観察を行ったところ尿管弁様組織は残存するものの尿管内腔の閉塞は認めず、10 Frの尿管鏡が通過良好であった。IVUにても水腎症の改善および弁膜形成部の狭窄の消失を認めた（Fig. 3C）。レノグラム上も患側腎の機能改善の所見をえた。

考 察

先天性尿管弁膜形成は1926年 Hunner²⁾らにより提唱され、その後1877年、Wölfler (1877)³⁾らにより、

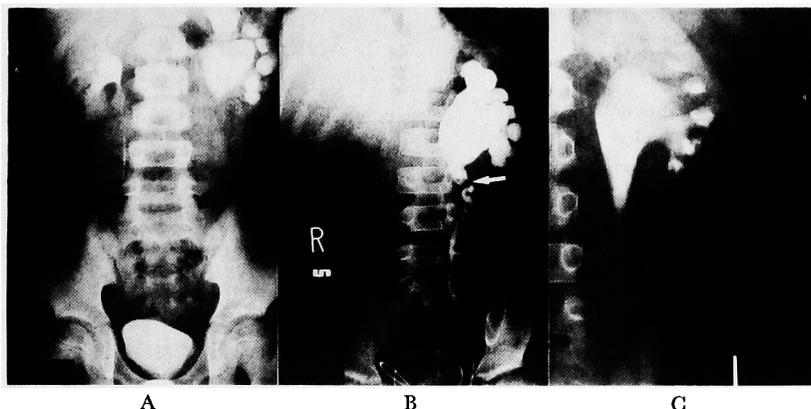


Fig. 3. Case 2; Pre-operative IVU (3-A) and pre-operative retrograde pyelography (3-B). Marked hydronephrosis of the left kidney and obstructive ureteric lesion just below the PU junction with a small umbrella like appearance were observed (umbrella sign). Post-operative IVU (3-C). This showed markedly improved urine flow.

新生児の剖検例の20%に尿管に横走する粘膜皺壁を認めたことが報告されたが、この変化自体が尿管閉塞の原因となりえることは稀であると考えられている。さらにその後 Wall & Wachter (1952)¹⁾ は本症と確定診断する場合の3条件を示した。すなわち、

1) 弁膜は尿管粘膜の横走皺壁で組織学的には平滑筋層を含む尿管内膜からなる。

2) 弁膜上部尿路に閉塞性病変を有し弁膜下部尿管は正常である。

3) 弁膜以外の尿路の閉塞性機転を認めない。

以後これらの条件が本症を規定する診断基準として広く用いられている。著者らが報告した2例においてもこれら3条件を満足しており、Wall & Wachterらのいう尿管弁膜形成による尿管閉塞とする上で無理のないものと考えられる。

さらに本症は後天的に発生したと考えられるものとは区別される必要がある。

本疾患の成因についてはさまざまな説が発表されているが、いまだ仮説の域を出ない。

Chwalla (1927)⁴⁾ および Vermoonten (1939)⁵⁾ によれば、12~28 mm 胎児においては Wolffian duct とそれより分化する尿管との生理的な境界である上皮性隔膜 (Chwalla's Membrane) が尿管下端に存在するとしている。そして 30 mm 胎児において後腎からの尿分泌が始まるとその圧力によってひきおこされる虚血性変化により Chwalla's Membrane が破開され尿管は開通する。この Chwalla's Membrane は通常生後4ヶ月には自然消失しているが個体によっては残存し弁膜を形成するとしている。しかしこの説

では尿管上部の弁膜形成あるいは多発する弁膜形成については説明できない。

一方、胎生1カ月の尿管は細い紐状でありその粘膜には無数の皺壁を有しこの皺壁は尿管の長さが増すとともに消失するがその一部が遺残するために弁膜形成がなされることが予想されている⁶⁾ この説によれば尿管のいずれの位置に発生した尿管弁膜形成、あるいは多発した尿管弁膜形成についても説明が可能である。Östling (1942)⁷⁾, Mering (1972)⁸⁾ らもこの "physiological Infoldings" の考え方に賛同している。

さらに Englisch (1879)⁹⁾ は胎児の体長の発育と尿管の発育との不均等が弁膜形成の成因とし、Maizels (1980)¹⁰⁾ らも腎の上昇と尿管の発育との不均等が成因であると述べている。

Ruano-Gil (1975)¹¹⁾ は 45 mm 胎児について尿管の "Recanalization" を検討し、それが尿管の中部、そして上部、下部の順で起こること、そして尿管弁膜形成の発生頻度が中部尿管で低いことから尿管の "Recanalization" が尿管弁膜形成の成因に関与していると報告した。

Gosalbez (1983) ら¹²⁾ は尿管弁膜形成に泌尿生殖器系の奇形の合併する頻度の高いことを示しより複雑な発生異常の可能性を示唆した。

いずれの説にしても本症は尿管の発育過程における奇形と考えられるが、その本態についてはいまだ明らかではなく今後の検討が必要である。

本疾患の術前診断は文献的にも非常に困難であることが報告されているが、今後画像診断や内視鏡技術の進歩に伴って術前診断可能な症例が増加することが期

Table 1. Review of previously reported congenital ureteral valves in Japan (1929-1991, 33cases)

報告者 (年度)	年齢	性	患側	位置	形態	数	臨床症状	診断法	治療法	合併症
1 金城 (1929)	17M	女	両側	?	半月状	多発	腹部膨満	剖検		水腎症
2 久保田 (1934)	4	男	両側	?	弁状	多発	膿尿, 呼吸困難	剖検		水腎症
3 小野 (1952)	30	女	左	下部	漏斗状	単発	側腹部痛, 血尿	手術	腎尿管摘出	水腎症, ロイコプラキア
4 百瀬 (1956)	24	男	右	下部	輪状	単発	下腹部痛	手術	腎尿管摘出	水腎症
5 大森 (1957)	26	男	右	上部	半月状	多発	頻尿, 排尿痛	手術	腎尿管摘出	尿管結石, 尿路結核
6 大森 (1957)	22	男	左	上部	鋸歯状	単発	側腹部痛, 側腹部腫	手術	腎尿管摘出	水腎症, 腎結石
7 児玉 (1957)	23	男	左	上部	半月状	単発	側腹部痛	手術	弁切除術	水腎症
8 百瀬 (1960)	10	男	左	上部	半月状	単発	側腹部痛	手術	腎摘出術	水腎症
9 並木 (1961)	30	男	右	上部	漏斗状	単発	側腹部腫張	手術	腎摘出術	水腎症
10 行徳 (1963)	50	女	右	上部	半月状	単発	側腹部痛	手術	尿管部分切除術, 尿管尿管吻合術	
11 林 (1965)	34	女	左	上部	漏斗状	単発	側腹部痛, 顔面浮腫, UTI	手術	弁切除術	
12 小松 (1968)	43	男	右	上部	?	単発	腰痛	手術	腎摘出術	
13 瀬田 (1968)	5	女	左	中部	?	単発	発熱	手術	腎摘出術	腎結石, 重複腎盂尿管
14 友吉 (1969)	25	男	左	上部	輪状	単発	側腹部痛, 血尿	手術	腎盂形成術, 腎盂切石術	水腎症, 腎結石
15 美川 (1971)	25	女	左	上, 下部	漏斗, 輪状	多発	発熱	手術	腎尿管摘出術	腎結石
16 斎藤 (1974)	51	男	右	中部	輪状	単発	側腹部痛, 血尿	手術	腎尿管摘出術	腎結石
17 島田 (1974)	13	女	両側	下部	輪状	単発	尿毒症	剖検		VUR, 神経因性膀胱, 水腎症
18 川口 (1975)	71	男	左	下部	?	単発	側腹部痛	手術	腎尿管摘出術	水腎症, 腎結石
19 石橋 (1976)	37	男	左	上部	輪状	単発	側腹部痛, 血尿	手術	腎盂形成術	水腎症, 腎結石
20 柏原 (1977)	28	男	左	上部	半月状	多発	側腹部腫痛	手術	腎摘出術	水腎症, 腎動脈狭窄
21 堀井 (1978)	2	女	左	上部	?	単発	発熱	手術	腎摘出術	腎結石
22 得居 (1979)	9	女	左	上部	?	単発	側腹部痛	手術	尿管部分切除術, 尿管尿管吻合	水腎症
23 高橋 (1980)	12M	女	右	下部	半月状	多発	腹部膨満, 多飲	手術	尿管部分切除術, 膀胱尿管新吻合	水腎症
24 植田 (1981)	5	女	?	?	?	?	発熱	手術	尿管部分切除術, 尿管膀胱新吻合	
25 高橋 (1982)	23	女	左	上部	?	単発	側腹部痛	PAP	経皮的弁切除術	
26 大原 (1982)	28	男	左	上部	?	単発	腹部痛	PAP		
27 原 (1985)	15	女	左	下部	弁状	単発	側腹部痛	手術	尿管部分切除術, 尿管尿管吻合	水腎症, 尿管結石
28 小林 (1986)	67	男	右	中部	半月状	単発	側腹部痛, 発熱	手術	腎尿管摘出術, 膀胱部分切除術	腎結石
29 下田 (1988)	8	女	右	下部	弁状	多発	腰背部打撲後の疼痛	手術	尿管部分切除術, 尿管尿管吻合	単腎症
30 吉村 (1988)	51	女	左	中, 下部	弁状	多発	顕微鏡的血尿	PAP	腎尿管摘出術	水腎症
31 川口 (1989)	10	男	左	上部	弁状	単発	側腹部痛	手術	尿管部分切除術, 尿管尿管吻合	水腎症
32 著者 (1991)	21	男	左	上部	弁状	単発	側腹部痛	RP	尿管部分切除術, 尿管尿管吻合	水腎症
33 著者 (1991)	12	男	左	上部	輪状	単発	側腹部痛	PAP	経皮的弁切除術, 尿管切開術	水腎症

PAP: percutaneous antegrade pycelography

RP: retrograde pycelography

待される。

IVU ならびに順行性又は逆行性腎盂造影においては, 1) 近位部の拡張を伴った尿管の狭窄を認める, 2) 尿管狭窄部は上に凸であり, この狭窄部の中央に狭窄した尿管内腔を認める (Umbrella sign) などの特徴を持つ¹⁰⁾。一方, 内視鏡的所見としては 1) 菲薄な同心円状の膜様病変として狭窄部が観察され, 2) 上部尿管においては弁状, 下部尿管においては輪状であることが多く¹¹⁾, 3) 順行性のカテ挿入は困難である。

本邦における報告例を検討すると金城ら (1929) の報告¹³⁾を第 1 例目として現在まで検索しえたかぎりでは 31 例が報告されているのみである (Table 1)。しかしながら実際には単に尿管閉塞に伴う水腎症としてそれ以上の原因追及がなされないまま処理されている症例あるいは本症と診断されても報告されていない症例の存在が少なくないことを考慮すると実際の発生頻度はより高いと推測される。著者らの施設における報告例を検討すると, 過去 10 年間に先天性要因が原因と考えられる尿管閉塞 41 例中わずか 2 例 (4.9%) に本症が診断されたにすぎなかった。しかしこの頻度は過去の症例においては検索が不十分な症例が多く, このように低い値にとどまったものと考えられる。

本疾患の鑑別疾患としては X 線透過性の尿管結石, 尿管腫瘍があげられるがこれらの鑑別には逆行性腎盂造影, ブラシおよびパンチ生検, 尿管鏡が有用である。また従来, 腎盂尿管移行部狭窄と診断されたうちに本症による尿管閉塞が存在した可能性があり, 病理組織学的検索を含めた詳細な検討により本症の発生頻度は高まることが予想される。

一方, 本疾患は従来, 腎尿管摘出術, 尿管部分切除, 尿管尿管吻合といった open surgery による治療が行われていたが, 良性疾患であることを鑑みるにその治療法としては, より非侵襲的な方法が望まれる。本邦報告例においては高橋ら¹⁵⁾が逆行性に焼却用スネーヤーを挿入し高周波焼却による尿管弁膜切除法を示しているのみであるのが現状であり, 著者らが報告している第 2 例のごとく腎瘻よりの内視鏡による直視下での尿管弁膜切除が今後その治療法として第 1 に選択されることが予想され, その際に摘出材料について病理組織学的検索が十分に行われることが望まれる。

以上, 先天性尿管弁膜形成により発生した尿管閉塞の 2 例を示したが, 本症はその発生原因の全貌についてはいまだ明らかにされておらず今後の解明が待たれるところである。また, 本症が良性疾患であることを考慮すると, 術前の内視鏡的手法を含む診断法と, より非侵襲的治療法の選択が望まれる。

本論文の要旨は平成 3 年 7 月 11 日, 第 478 回日本泌尿器科学

会東京地方会において発表した。

文 献

- 1) Wall B and Wachter HE: Congenital ureteral valve: Its role as primary obstructive lesion: Classification of literature and report of an authentic cases. *J Urol* 68: 684-690, 1952
- 2) Hunner GL and Wharton LR: The pathological findings in cases clinically diagnosed as ureteral valves. *J Urol* 15: 57-91, 1926
- 3) Wölfler A: Description of congenital ureteral valve. *Arch Klin Chir* 21: 695-723, 1877
- 4) Chwalla R: The process of formation of cystic dilation of the vesical end of the ureter and of diverticula at the ureteral ostium. *Urol Cutan Rev* 31: 499-504, 1927
- 5) Vermooten V: A new etiology for certain types of the dilated ureters in children. *J Urol* 41: 455-463, 1939
- 6) Bauer SB, Perlmutter D and Retik AB: Aomalies of the upper urinary tract. In: *Campbell's Urology*. Edited by Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, et al. pp. 1357-1442, WB Saunders Company, Tokyo, 1992
- 7) Östling K: The genesis of hydronephrosis. Particularly with regard to the changes at the ureteropelvic junction. *Acta Chir Scand suppl* 72: 1-122, 1942
- 8) Mering JH, John FS and Ruben FG: Congenital ureteral valves. *J Urol* 107: 737-739, 1972
- 9) Englisch J: Uber primäre Hydronephrose. *Dtsch Z Chir* 11: 11-69, 1879
- 10) Maizels M and Stephens FD: Valves of the ureter as a cause of primary obstruction of the ureter; anatomic, embryologic and clinical aspects. *J Urol* 123: 742-747, 1980
- 11) Ruano-Gil A, Coca-Payeras and Tejedro-Mateu A: Obstruction and normal recanalization of the ureter in the human embryo. Its relation to congenital ureteric obstruction. *Eur Urol* 1: 287-293, 1975
- 12) Golsalbez R, Garat JM and Piro C: Congenital ureteral valves in children. *Urology* 21: 237-241, 1983
- 13) 金城順綱: 先天性腎臓水腫ノ 1 例. *北越医学会誌*: 1027-1045, 1929
- 14) Suleman AM, Sulabha VP and Aneeta B: Ureteral valves; Preoperative radiologic diagnosis. *Can Assoc Radiol J* 41: 347-349, 1990
- 15) 高橋通子, 光野貫一, 淵之上昌平: 超音波穿刺システムによる腎盂, 尿管の経皮的操作, 尿管弁膜切除術. *東京女医大誌* 52: 752-758, 1982

(Received on January 22, 1993)
(Accepted on July 20, 1993)