

尿膜管完全開存症の1例

奈良県立医科大学泌尿器科学教室 (主任: 岡島英五郎教授)

藤本 清秀, 三馬 省二*, 永吉 純一
小野 隆征, 雄谷 剛士, 植村 天受
岩井 哲郎, 平尾 佳彦, 岡島 英五郎

A CASE OF PATENT URACHUS

Kiyohide Fujimoto, Shoji Samma, Jun-ichi Nagayoshi,
Takamasa Ono, Takeshi Otani, Hirotsugu Uemura,
Akio Iwai, Yoshihiko Hirao and Eigoro Okajima
From the Department of Urology, Nara Medical University

A case of congenital patent urachus is reported. A 12-month-old boy was referred to our outpatient clinic with the complaint of watery discharge from the navel. A cystography revealed the communication between the dome of the urinary bladder and the umbilicus. Excretion from the umbilicus of indigocarmine solution instilled into the urinary bladder was recognized. There were no complicated abnormalities in other organs. The patient underwent radical operation.

Herein, we collected 164 cases of urachal disorders reported in Japan and reviewed the incidence, clinical symptoms, diagnosis and treatment. The classifications of the disease were briefly discussed.

(Acta Urol. Jpn. 41: 395-398, 1995)

Key words: Patent urachus, Urachal disorder, Classification

緒 言

尿膜管の先天異常は比較的稀な疾患であるが、その発生機序については諸説があり、いまだ不明な点が多い。また、先天性尿膜管異常の分類についても諸説があり、統一されたものがないのが現状である。しかし、最近その報告例は増加しており、新しい分類法の検討がなされつつある。今回われわれは、尿膜管完全開存症の1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 12カ月, 男児
主訴: 臍よりの尿様漿液の漏出
家族歴・既往歴: 特記すべきことなし
在胎歴: 在胎38週5日に自然分娩にて出生。生下時体重 2,865 g。妊娠経過中, 特記すべきことなし。
現病歴: 生下時, 臍帯付着部より約 5 cm にわたる

臍帯の浮腫および臍底部の突出が認められ、同部より尿様の漿液漏出が観察された。1990年6月1日、当院第一外科を受診し、臍ヘルニアの疑いにて経過観察を受けていたが、臍よりの漿液分泌が持続するため、尿膜管開存を疑われ、1991年3月8日、当科を紹介され受診した。膀胱造影にて膀胱と臍の交通が確認されたことより、尿膜管完全開存症と診断され、同年6月12日、手術治療を目的に入院した。

入院時現症: 身長 77 cm, 体重 11 kg; 栄養状態良好。胸部理学的所見に異常は認められなかった。腹部では、肝、腎は触知されなかったが、臍は 3.0×3.5 cm と腫大し、下腹部の圧迫により臍よりの尿様の漿液の流出が認められた。外性器に異常は認められず、排尿状態は正常であった。他の合併奇形は認められなかった。

入院時検査成績: 血液検査; 末梢血, 血液生化学検査にて異常は認められなかった。

尿検査: 糖, 蛋白ともに陰性。尿沈渣, 異常なし。尿一般細菌培養, 陰性。

放射線学的検査および超音波断層検査: 術前の排

* 現: 奈良国保中央病院泌尿器科

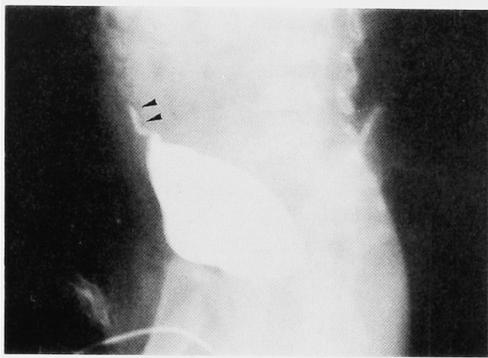


Fig. 1. Lateral view of a cystogram. An open communication between the urinary bladder and umbilicus (arrow heads) is demonstrated. VUR was not observed.

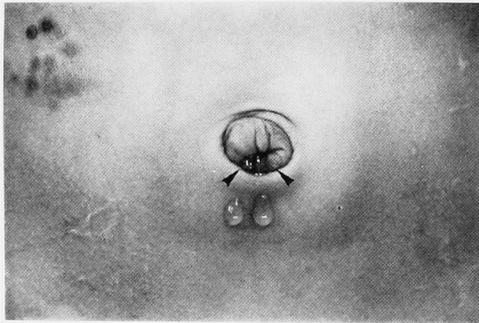


Fig. 2. Watery discharge from the umbilicus. Blue indogocarmine solution instilled into the urinary bladder through the urethra was recognized as a watery discharge from the umbilicus (arrow heads).

泄性尿路造影では、軽度の膀胱の拡大以外、上部尿路に異常は認められなかった。膀胱造影においては、膀胱頂部は漏斗状に前上方に突出しており、その先端は約3cmの瘻孔として臍へ交通していたが、膀胱尿管逆流現象は認められなかった (Fig. 1)。また、膀胱造影時に行ったインジゴカルミン膀胱内注入により、臍よりのインジゴカルミンの流出を確認した (Fig. 2)。超音波断層検査では、臍下より膀胱にかけて約3cmの低エコー域が描出された。

以上の所見より尿管完全開存症と診断した。

手術所見 1991年6月20日、全身麻酔下に下腹部正中切開により、尿管切除ならびに膀胱部分切除術を施行した。

開存した尿管は、術前に予想したよりも拡大しており、臍直下まで連続していることが確認された。尿管と腹膜の間には癒着は認められず、臍部では瘻孔粘膜のみを切除して臍を温存し、膀胱頂部を含めて一

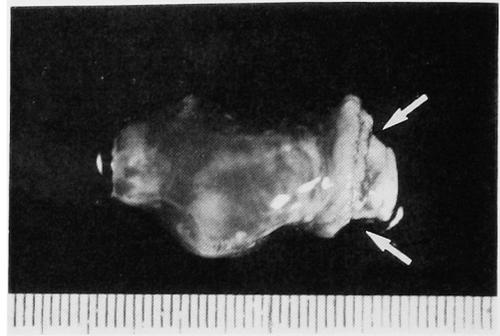


Fig. 3. Gross appearance of the resected specimen. All anomalous tissue with the part of bladder dome was excised. The umbilicus was not removed. The arrows indicate the bladder dome; the left side of the specimen is the umbilicus side.

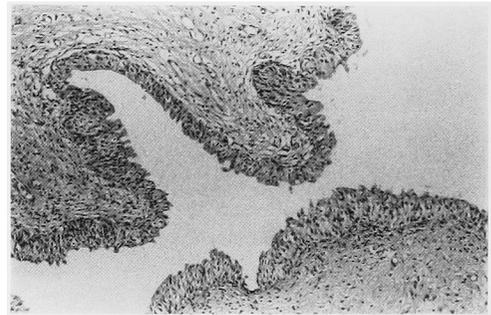


Fig. 4. Histopathological findings of the resected specimen. The specimen consisted of three layers, an outer layer of smooth muscle, a submucosal connective tissue and an epithelial canal, which was covered by normal transitional cells. (H&E, $\times 100$) This material was obtained from the middle portion of the resected specimen with a transverse section.

塊に切除した。

摘出標本所見：摘出標本の重量は10gで、 $3.8 \times 1.0 \times 1.0$ cmの円錐状を呈し、肉眼的には粘膜の異常は認められなかった (Fig. 3)。

病理組織学的には、尿管部から膀胱部にいたるまで管腔は移行上皮に被われ、明らかな炎症性所見や、悪性所見は認められなかった (Fig. 4)。

術後経過：術後経過は特に問題なく、膀胱造影においても、膀胱外への造影剤の溢流は認められず、膀胱の形態も正常化していたため、術後16日目に退院した。現在、外来において経過観察中である。

考 察

尿管の発生機序には、Allantois起源説^{1,2)}と膀胱

膀胱(泌尿生殖洞)起源説³⁻⁵⁾の2つがある。Allantois起源説は、胎生3週頃に形成される卵黄嚢後上方の憩室状突起(Allantois)が泌尿生殖洞に連続し、胎生3カ月頃に臍帯の延長とともにその内腔が結合組織によって閉塞され尿膜管が形成されるとするものである。これに対して、膀胱起源説は、胎生初期からすでに泌尿生殖洞の上端は臍と連続しているとし、胎生2カ月ころ泌尿生殖洞から膀胱の形態が明確となり、さらに胎生4カ月頃に泌尿生殖洞上部が狭小化し尿膜管を形成するとしている。現在では、膀胱(泌尿生殖洞)起源説が一般的に受け入れられているようである。

しかし、尿膜管先天異常の分類については統一されたものがなく、施設により異なったものが用いられているのが現状である。従来、尿膜管異常についてはBlichert-Toft⁴⁾、Perlmutter⁶⁾や辻⁷⁾の分類法が汎用されてきた。Blichert-Toftの分類は、尿膜管異常をa. congenital patent urachus, b. umbilical sinus, c. vesicourachal diverticulum, d. urachal cyst, e. the alternating sinusの5型に分類したもので、Perlmutterは、このBlichert-Toftの分類のcongenital patent urachusをさらにtypical patent urachusとvesicoumbilical fistulaに細分している。一方、辻の分類は尿膜管の発生や構造に着眼し、尿膜管疾患を、Ⅰ尿膜管発生異常、Ⅱ尿膜管嚢腫、Ⅲ後天性尿膜管開放症、Ⅳ尿膜管新生物に分類し、尿膜管発生異常をさらに、1尿膜管無形成、2尿膜管形成不全症、3尿膜管降下不全症、4先天性尿膜管性膀胱憩室、5先天性尿膜管-臍瘻に細分している。最近、大浜ら⁸⁾はこれらの分類法の矛盾点や煩雑な点、特に先天性と後天性の尿膜管異常の分類についての矛盾点を指摘した上で、尿膜管の発生を考慮に入れた新しい分類法を提唱した。すなわち、尿膜管異常を尿膜管形成不全、尿膜管遺残に分類し、さらに、形成不全を尿膜管無形成と低形成の2型に、遺残を尿膜管性膀胱嚢腫、尿膜管嚢腫、尿膜管嚢胞、尿膜管膀胱憩室の4型に細分したものである。自験例は、Blichert-Toftらの分類では「Congenital patent urachus」、大浜らの分類では「尿膜管低形成」に該当するものと考えられた。

先天性尿膜管異常症は比較的稀な疾患で、本邦では1974年に福岡ら⁹⁾が71例を集計し、さらに1978年には藤井ら¹⁰⁾が14例を追加集計している。今回われわれは、自験例も含め藤井らの集計以降の本邦報告例79例を集計した。これら合計164例についてみると、性別は男性93例(56.7%)、女性60例(36.5%)、不明11例でやや男性に多くみられた。年齢分布は、10歳未満

が123例(75.0%)と最も多く、10歳台が16例(9.8%)、20歳台が13例(7.9%)、30歳以上が9例(5.5%)であった。10歳未満のうち、新生児症例は56例(34.1%)であった。

臨床症状は、臍からの尿漏出、腹部腫瘍などの臍部局所的症状や、排尿痛などの膀胱炎症状などが一般的で、局所感染による発熱、腹痛、膿汁分泌なども認められる。また、尿膜管先天異常には他臓器の奇形や異常が高頻度に合併し、VUR、臍帯ヘルニア、鼠径ヘルニア、鎖肛、尿道狭窄、停留精巣などの合併が頻度の高いものとして報告されている。尿膜管異常と臍帯や下部尿路異常との因果関係については、膀胱内圧の上昇説や胎生期の発生異常説などが考えられている。しかし、実際に下部尿路の閉塞を伴う症例はそれほど多くなく、また、正常尿膜管は組織学的に強固であることから、Begg^{5,11)}は下部尿路の閉塞による膀胱内圧の上昇が正常な尿膜管を開通させることはないとしている。

尿膜管異常の診断には、新生児期よりの注意深い臍の観察や、尿路感染症の有無が重要であり、新生児期に大きな臍が存在するときには、常に本症を念頭を置く必要がある。本症が疑われるときには、超音波断層法や膀胱造影が有用である。これらの検査により、水腎症、VURや尿道狭窄などの異常も同時に検索可能である。最近、尿膜管異常の診断におけるMRIの有用性が報告されている¹²⁾。また、臍よりの尿様分泌物の流出を認めるときには尿膜管開存症を疑い、インジゴカルミン液の膀胱内注入による臍からのインジゴカルミン液の流出の確認を行えば診断できる。分泌物が尿であるかどうかの確認は、分泌物の尿素窒素やクレアチニンの測定により可能である⁸⁾。自験例においては、インジゴカルミンの膀胱内注入により臍からの尿流出を確認し、膀胱造影、超音波断層法により膀胱頂部から臍に連続する尿膜管開存症と診断した。

尿膜管異常の治療は外科的摘除が原則であり、新生児例で尿膜管異常が軽度であれば自然治癒が期待される場合もあるが、臍部の圧迫や瘻孔の結紮や焼灼などの保存的治療と同様に再発の可能性が高く、時期をみて手術療法を行うべきである。摘除時は、尿膜管嚢瘍の発生の危険性¹³⁾を考慮して膀胱頂部の摘除も行うべきである。感染、膿瘍を伴う症例では、抗生剤の投与やドレナージを行い、安全かつ確実に手術が行えるようにする必要がある。また、下部尿路の閉塞があれば、尿膜管摘除術を行う前にこれを解除しておく必要がある。

結 語

先天性尿管完全開存症の1例を報告し、集計しえた尿管異常症例の本邦報告164例をもとに文献的考察を加えた。

本論文の要旨は、第139回日本泌尿器科学会関西地方会において報告した。

文 献

- 1) Nix JT, Menville JG, Albert M, et al.: Congenital patent urachus. *J Urol* **79**: 264-273, 1958
- 2) Ney C and Friedenber R: Radiographic findings in anomalies of the urachus. *J Urol* **99**: 288-291, 1968
- 3) Bauer SB and Retik AB: Urachal anomalies and related umbilical disorders. *Urol Clin North Am* **5**:195-211, 1978
- 4) Blichert-Toft M and Nielsen OV: Diseases of the urachus simulating intra-abdominal disorders. *Am J Surg* **122**: 123-128, 1971
- 5) Begg RC: The urachus: its anatomy, histology and development. *J Anat* **64**: 170-183, 1927
- 6) Pearlmutter AD: Urachal disorders. in Harrison JM et al(eds): *Campbell's Urology 4th ed.* pp 1883-1888, WB Saunders Company, Philadelphia 1979
- 7) 辻 一郎: 尿管の先天異常. 小児泌尿器科の臨床(第2版), pp. 45-60, 金原出版, 東京, 1976
- 8) 大浜和憲, 中尾 武, 山田和紀, ほか: 小児期尿管異常の診断と治療—新分類法の提唱—. *日小児外会誌* **26**: 791-799, 1990
- 9) 福岡 洋, 寺島和光: 先天性膀胱臍瘻の2例. *臨泌* **28**: 67-75, 1974
- 10) 藤井光正, 山城清治, 徳原正洋: 先天性臍尿管瘻の2例. *西日泌尿* **41**: 153-156, 1979
- 11) Begg RC: The urachus and umbilical fistulae. *Surg Gynecol Obstet* **45**: 165-178, 1927
- 12) 椿本光男, 小川隆平, 橋本博美, ほか: 尿管臍瘻の1例…MR像を中心に. *日医放線会誌* **50**: 709, 1990
- 13) Sheldon CA, Clayman RV, Gonzalez R, et al.: Malignant urachal lesions. *J Urol* **131**: 1-8, 1984

(Received on September 12, 1994)
(Accepted on February 7, 1995)