

非閉塞性尿路拡張をきたした頭蓋咽頭腫 による中枢性尿崩症の1例

県西部浜松医療センター泌尿器科 (部長: 鈴木 滋)
一柳 暢孝, 後藤 修一, 鈴木 滋

NONOBSTRUCTIVE URINARY TRACT DILATATION DUE TO DIABETES INSIPIDUS IN A PATIENT WITH CRANIOPHARYNGIOMA

Nobutaka Ichiyanagi, Shuich Gotou and Shigeru Suzuki

From the Department of Urology, Hamamatsu Medical Center

A 46-year-old man who had a history of hypogonadism, bilateral hydronephrosis and huge residual urine volume during the past ten years was admitted complaining of fever and flank pain. Polyuria which was more than 4 liters per day and inability of urine concentration suggested diabetes insipidus. Magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated a tumor which was compatible with craniopharyngioma. Tumor resection and administration of desmopressin improved polyuria and urinary tract dilatation with marked reduction of residual urine volume from 400 ml to 20 ml.

(Acta Urol. Jpn. 41: 609-612, 1995)

Key words: Diabetes insipidus, Craniopharyngioma, Hydronephrosis, Residual urine

緒 言

尿崩症は下垂体後葉からの抗利尿ホルモン (ADH) 分泌低下により腎集合管の水再吸収が低下し, 多飲と多尿をきたす疾患である。この病態にときに非閉塞性の尿路拡張を伴うことが知られている。今回われわれは高度な尿路拡張が 1-desamino-8-D arginine vasopressin (DDAVP) による治療により著明に改善した続発性中枢性尿崩症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 46歳, 男性
主訴: 発熱, 両側水腎症精査
家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 17歳時, 食欲不振, 恥毛, 腋毛の脱落, 勃起不全に気づく。多飲多尿, 頻尿は自覚せず。某院受診したが特に治療は行われなかった。

現病歴: 1985年12月 (37歳時) 右側腹部痛を主訴に近医受診。両側水腎症指摘され, 翌年1月24日当科受診。同日精査目的に第1回入院となった。入院時現症としては, 知能正常, 身長 155.6 cm, 体重 63.9 kg,

血圧 140/100 mmHg。髭, 恥毛はなく精巣は両側とも 5 ml と萎縮していた。自覚的に尿線細小, 残尿感, 頻尿はなく, 尿量は 1日 3,000 ml, 1回量 300~500 ml であった。検査所見では, Hb 12.2 g/dl と軽度の貧血, クレアチニン 1.39 mg/dl と腎機能障害をみとめた。血中 LH, FSH 値はともに低値を示し, 血中テストステロン値も 0.1 ng/ml (4.1~11.0) と精巣摘除レベルを示した。DIP 上高度の両側水腎症 (Fig. 1), 膀胱造影では肉柱形成を伴う拡張した膀胱を認めたが VUR は認められなかった (Fig. 2)。また残尿を 700~1,500 ml 認めたが尿道造影では尿道狭窄は認められなかった。頭部 CT では異常は認められなかった。原因不明の神経因性膀胱による両側水腎症として, 間歇的自己導尿を開始した。自宅で1日5回の導尿を行っていたが, 残尿は 200~500 ml とやや改善したものの両側水腎症は改善しなかった。退院後 hCG, テストステロンの補充療法を行ったが十分な効果がえられなかったため中止した。その後9年間自己導尿を続けていた。1994年8月28日 (46歳時) 40.0°C の発熱と背部痛があり当科受診。急性腎盂腎炎の診断にて同日第2回入院となった。

第2回入院時現症: 血圧 110/58 mmHg, 前回入院

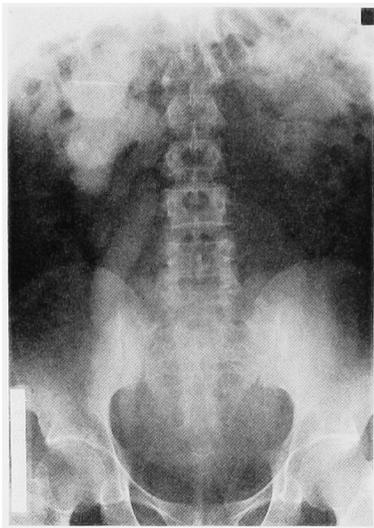


Fig. 1. DIP shows bilateral hydronephrosis.

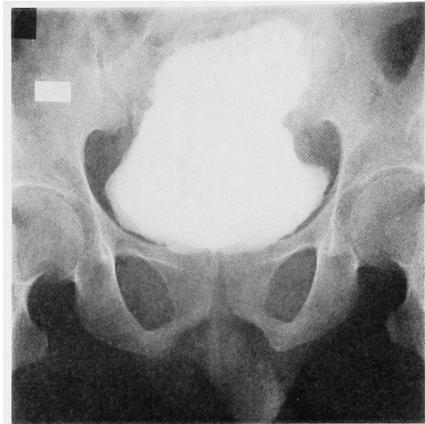


Fig. 2. Cystography shows large trabeculated bladder and no reflux.

西暦	'86.1	'86.4	'94.8	'94.9	'95.1
年齢	37	37	45	45	46
治療	初診			↑ DDAVP開始	
尿路管理法	自然排尿	間歇的 自己導尿	間歇的 自己導尿	留置 カテーテル	自然排尿
尿量 (ml)	3000	4000		4500	2000
水腎症	高度	高度	高度		腎杯の軽度の 拡張のみ

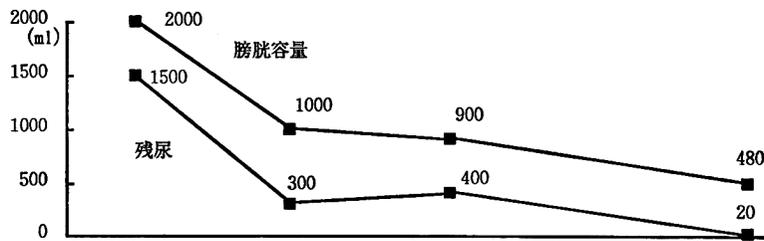


Fig. 3. Clinical course.

時同様軽度の肥満を認め、髭、恥毛を認めず精巣容量は両側とも 6 ml で前立腺は萎縮していた。

第 2 回入院時検査所見：白血球，CRP の軽度の上昇を認め、クレアチニン 1.85 mg/dl，BUN 18.7 mg/dl と腎機能低下を示した。検尿所見では軽度膿尿を認めた。血中ホルモン値は LH (<0.5 mIU/ml)，FSH (0.5 mIU/ml) が低下していた。

第 2 回入院後経過：入院時も超音波検査にて高度な両側水腎を認めた。間歇的自己導尿を行っており、尿

意を覚したときの自尿は 400 ml，残尿は 400 ml。8 月 29 日の尿量は 2,000 ml であった。8 月 30 日，尿路感染症治療に対する残尿の影響を考慮しバルーンカテーテルを留置したところ多量の利尿がみられ、翌 8 月 31 日には 1 日 8,000 ml に達した。翌日の超音波検査では両側水腎症の改善が見られた。腎盂腎炎は抗生物質投与により速やかに改善した。また，尿道造影上閉塞病変は認めなかった。その後，輸液を中止してもなお 1 日 4,000 ml の利尿が見られるため尿崩症を疑

い精査した。血中 ADH 値は 0.7 pg/ml (正常 0.3~3.5) と正常下限を示したが、水制限試験 (6 時間) に対し尿浸透圧は前 144 mOsm/l, 後 167 mOsm/l と有為な上昇は見られなかった。頭部 MRI では視床下部に腫瘍性病変が認められ、頭蓋咽頭腫の診断にて 9 月 27 日、脳腫瘍摘出術を施行。病理組織所見では摘出標本中に腫瘍細胞は認められず石灰化、硝子化のみが見られた。手術前後も 1 日 5,000 ml の利尿が続いた。10 月 10 日より DDAVP (デスマプレッシン®) の点鼻を 1 回 5 μ g, 1 日 2 回開始したところ、尿量は 1 日 1,500~2,000 ml に安定した。11 月 5 日留置バルーンを抜去したところ 1 回排尿量は 400~500 ml, 残尿は 20 ml に減少し (Fig. 3), 11 月 30 日行った DIP では両側の水腎症は著明に改善していた (Fig. 4)。以後

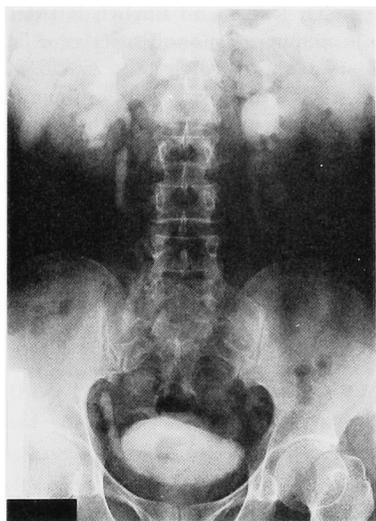


Fig. 4. Follow-up DIP shows excellent improvement in the upper urinary tracts.

自己導尿は中止した。1995 年 1 月に行った尿流量測定では最大尿流率 14 ml/sec とやや低下を示したが、膀胱内圧測定では膀胱容量 480 ml, 排尿相の膀胱内圧は比較的高値を示した (Fig. 5)。

考 察

1950 年, Weller ら¹⁾ は腎性尿崩症例に尿路拡張を伴うことを報告し、その後同様な症例が報告された。巨大水腎尿管, 多量の残尿を伴う巨大膀胱を呈しているも膀胱頸部に肥大のみられる例もあるが尿路の器質的な閉塞は認められない²⁾。尿路拡張は尿量の減少により改善することや、時に心因性の多尿症においてもみられることから、尿量の増加が直接の原因であると考えられている³⁾。

尿量の増加が尿路の拡張をきたす原因については不明な点が多い。上部尿路拡張の原因として tenBensel ら⁴⁾ は、尿量が尿管の生理的な尿輸送量を上回る機能的閉塞をあげている。しかしこの点については本症例のようにバルーンカテーテルの留置により尿量が増加し水腎症が速やかに改善することから、膀胱内圧の上昇が大きく関係していると考えられた。Boyd ら⁵⁾ は、頻尿のために社会的な理由で過度の蓄尿が繰り返され膀胱内圧が上昇し、そのため膀胱頸部の肥大、利尿筋の肥厚、膀胱容量の拡大、水腎尿管が生じるとしている。

本症例では膀胱留置カテーテルによりまず上部尿路の改善が見られ、DDAVP の点鼻により 1 日の尿量が 1,500~2,000 ml に抑えられそれともない膀胱拡張も改善した。特に膀胱については治療前 1,500 ml にまで達した残尿が 20 ml とほぼ消失し、膀胱容量も 2,000 ml から 500 ml へと正常化した。

治療前の尿流量測定は行っていないものの自覚的に

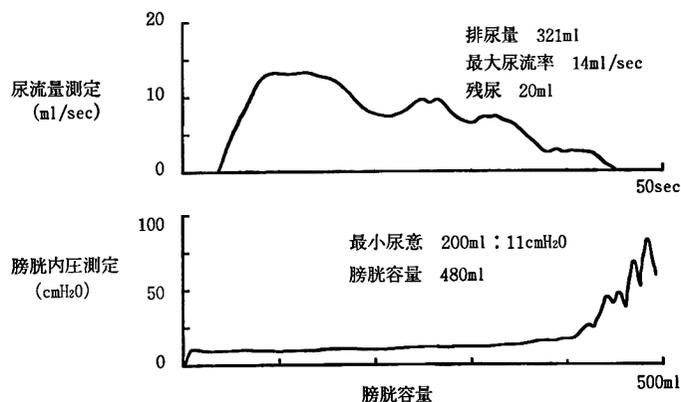


Fig 5. Uroflowmetry and cystometry.

は尿線細小など排尿時の利尿筋の収縮不全を示唆する所見に乏しく、実際に多量の残尿にもかかわらず尿流率は良く保たれているとの報告^{6,7)}もある。そのため尿崩症時の残尿の発生については第一に膀胱の拡張に比し利尿筋の収縮率に限界があるためだと考えられ、膀胱の過伸展による平滑筋自体の変化や神経の変性等の要因も考えられる。

いずれにしろ今回発症から10年以上経過したにもかかわらず蓄尿排尿機能の著明な改善を見たことは、多尿による膀胱機能障害の可逆性という点で非常に興味深い。

尿崩症には多飲と多尿とが顕著である典型的なものと、下垂体後葉機能の低下のあるものの、多尿が顕著でない潜在性尿崩症とがある。本症例では1日の尿量は自然排尿時 2,000~3,000 ml にとどまり、口渇感も顕著とはならなかったため尿路拡張が潜在性に進行したと思われた。非閉塞性の尿路拡張に出会った際には潜在性尿崩症を考慮する必要があると考えられた。

結 語

中枢性尿崩症により生じた高度な尿路拡張が、10年目に抗利尿ホルモンによる治療により著明に改善した症例を報告し、多尿により尿路拡張が起こる機序、その改善のメカニズムについて考察を加えた。

文 献

- 1) Weller CG, Elliot W and Gusman AR: Hereditary diabetes insipidus: unusual urinary tract changes. *J Urol* 64: 716-721, 1950
- 2) Manson AD, Yalowitz PA, Randall RV, et al.: Dilatation of the urinary tract associated with pituitary and nephrogenic diabetes insipidus. *J Urol* 103: 327-331, 1970
- 3) Uribarri J and Kaskas M: Hereditary nephrogenic diabetes insipidus and bilateral nonobstructive hydronephrosis. *Nephron* 65: 346-349, 1993
- 4) Ten Bensel RW and Peters ER: Progressive hydronephrosis, hydroureter and dilatation of the bladder in sibs with congenital nephrogenic diabetes insipidus. *J Pediatr* 77: 439-443, 1970
- 5) Boyd SD, Raz S and Ehrlich RRM: Diabetes insipidus and nonobstructive dilation of urinary tract. *Urology* 16: 266-269, 1980
- 6) Nissenkorn I, Mukamel E, Shmueli D, et al.: Post-obstructive diuresis in nephrogenic diabetes insipidus associated with bladder neck obstruction. *J Urol* 121: 251-253, 1979
- 7) 千葉琢哉, 有賀誠司, 宇佐見隆利, ほか: 抗利尿ホルモンにより尿路拡張・高血圧が改善した尿崩症. *臨泌* 48: 615-617, 1994

(Received on February 20, 1995)
(Accepted on May 2, 1995)