

腎盂に弁膜様構造物を認めた腎盂尿管移行部狭窄症の1例

石川県立中央病院泌尿器科 (部長 : 宮城徹三郎)

宮城徹三郎, 中嶋 孝夫, 島村 正喜

A CASE OF URETEROPELVIC JUNCTION STENOSIS ACCOMPANIED BY A VALVE-LIKE STRUCTURE IN THE RENAL PELVIS

Tetsusaburo MIYAGI, Takao NAKASHIMA and Masayoshi SHIMAMURA

From the Department of Urology, Ishikawa Prefectural Central Hospital

A 9-year-old girl visited our clinic with recurrent high fever as her chief complaint. Her excretory urogram showed only a few dilated upper calyces. Retrograde pyelography revealed ureteropelvic junction stenosis with hydronephrosis, so that the ureteral catheter could not be passed through the ureteropelvic junction. A fold-like filling defect was also seen above the ureteropelvic junction. At operation the ureteropelvic junction was found to be markedly obstructed, and a semilunar valve-like structure was also observed above it. The valve-like structure was seen where the fold-like filling defect appeared on the retrograde pyelogram. En bloc resection of the lower part of the renal pelvis with the valve-like structure and the ureteropelvic junction was performed, followed by dismembered uretero-pyeloplasty. Histologically, the valve-like structure was a transverse mucosal fold with a muscle layer and without adventitia. Many cases of ureteral valves have been reported, but none with valves or valve-like structures within the renal pelvis as in our case.

(Acta Urol. Jpn. 42 : 677-678, 1996)

Key words: Renal pelvic anomaly, Valve-like structure, Ureteropelvic junction stenosis

緒 言

上部尿路, 下部尿路を問わず弁膜形成の報告例は多いが, 腎盂に弁膜様変化が発生することはきわめてまれとおもわれる。我々は最近腎盂尿管移行部狭窄に併発した本症の1例を経験したので報告する。

症 例

患者 : 9歳, 女

主訴 : 発熱

家族歴 既往歴 : 特記することはない

現病歴 : 3歳の頃から時々発熱を認め, 時には1カ月近く続くこともあったが風邪として処置された。1994年2月初めやはり高熱あり, 初めて腎盂炎の診断を受け, 精査を勧められ受診した。

現症 : 発育正常。その他特記所見なし。

検査成績 : 尿所見 ; 蛋白 (-) 糖 (-) ウロビリノーゲン (±) 赤血球 (-), 白血球 15~20/hpf, 細菌 (-)。血算, 血液生化学的所見異常なし。X線所見 ; IVPで右側は正常だが, 左側は拡張した腎杯の1部が薄く造影されるのみであった。VURは見られなかった。全身麻酔下に施行したRPでは, 腎盂尿管移行部 (以後PUJと略す) が狭く, カテーテルは通過せずそのすぐ上位で腎盂にくびれがみられる (Fig. 1)。

以上よりPUJ狭窄による水腎症と診断したが, 腎盂のくびれの原因は不明であった。狭窄部はガイドワイヤーも通過しないため内視鏡手術を断念し, 腰部斜切開による腎盂形成術を施行した。

手術所見 : 腎盂のくびれの部位を切開すると弁膜様隆起を認めたため, この上位から高度狭窄を有する

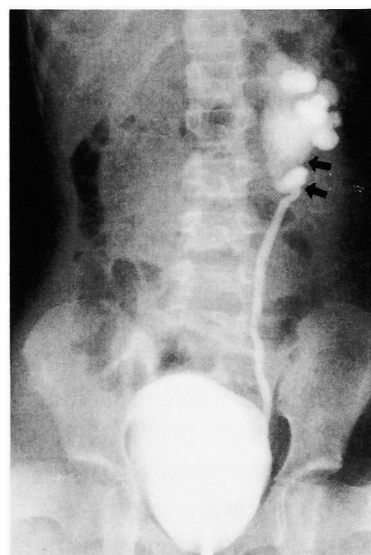


Fig. 1. Retrograde pyelogram shows ureteropelvic junction stenosis (lower arrow) and a fold-like filling defect above the stenosis (upper arrow).

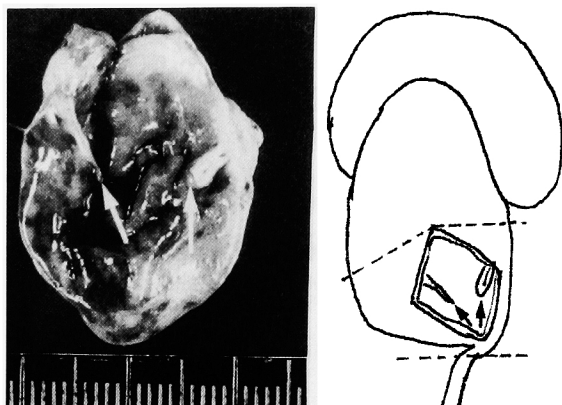


Fig. 2. An incision of the renal pelvis reveals bisected valve-like structures on both sides (arrows). Dotted lines on the drawing indicate those of incision.

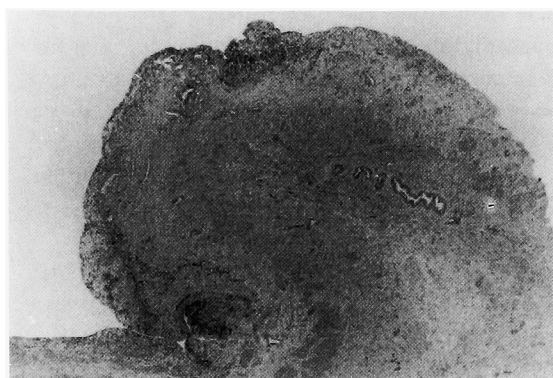


Fig. 3. Renal pelvic fold covered by mucosa with muscle entering base of it. The adventitia is not seen.

PUJ までを切除し, dismembered Y-plasty を施行した。摘出標本は, 切断された弁膜様物が両側に見られる (Fig. 2)。しかし PUJ と見られる狭窄部で交通部の確認はできなかった。

組織所見: 弁膜様隆起物の所見は上皮細胞の欠損した粘膜および粘膜下組織が内腔に隆起し, これに平行して平滑筋層もみとめられる。外膜はみられない (Fig. 3)。術後経過は順調で, 第14病日退院した。術後4カ月の IVP では, 腎盂の縮小, 機能の改善がみとめられた。

考 察

上部尿路の弁膜形成の報告は尿管から PUJ までであり, 1994年宮川ら¹⁾の集計によれば本邦では33例が報告されている。一方 Wall and Wachter²⁾は尿管弁膜の要件を, 二次的変化と区別するためつぎの様に規定した。1) 尿管粘膜の横走皺襞で, 平滑筋層を含む。2) 弁膜上部の尿路に閉塞に起因する病変を有し, 弁膜下尿管は正常である。3) 弁膜以外の尿路閉塞機転を見ない。さて本症の発生機序として, 胎生期 Wolf 氏管とそれから分化する尿管芽との生理的隔膜, すなわち Chawalle 膜の遺残説があるが³⁾, これは下部尿

管例にしか適用できない。一方 Östling⁴⁾によれば, 尿管は胎生12週までは同一内径を有する管腔物で, 18週には骨盤部と腹部が紡錘形となるが, もしこの時期に長軸方向の発育が軀幹の発育を上回ると, 尿管は蛇行あるいは続発性の襞を作り, これの遺残が弁膜形成につながるという。一方腎盂に関しては, 同じ尿管芽から発生するにもかかわらず, 弁膜形成の報告は著者らが調べたかぎり皆無である。Sant ら⁵⁾は報告例の検討から, 尿管弁膜形成例の約40%に尿管や腎盂の種々の奇形を伴い, 閉塞の原因とならない単なる胎児性遺残皺襞例ではこのような合併は見られないことから, 尿管弁膜形成の成因を前述の Chawalle 膜や皺襞遺残説のみでは説明できないとしている。自験例は類例のない腎盂に弁膜様構造物を形成しているが, 尿管と同じく尿管芽に起源を有する腎盂に何らかの発生学的異常機転で弁膜が形成される可能性は否定できないものと思われる。自験例を“弁膜”とせず, “弁膜様構造物”としたのは Wall and Wachter の尿管弁膜の規定を準用し, その3) すなわち“弁膜以外に尿路閉塞機転を有しない”という項目に違反するためである。しかし仮にこれを PUJ 狭窄に起因する二次的変化としても, 組織学的所見では外膜を含まないため単なる腎盂壁の折れ込みとは考えられず, その発生過程の説明は困難であり, 類例の報告をまちたい。

結 語

左腎盂尿管移行部狭窄を有する9歳女児の腎盂に見られた弁膜様構造物につき報告し, 若干の考察を加えた。

本稿の要旨は第369回日本泌尿器科学会北陸地方会で発表した。

文 献

- 1) 宮川 絢子, 馬場 司郎, 田崎 寛: 先天性尿管弁膜形成の2例. 泌尿紀要 **40**: 65-69, 1994
- 2) Wall B and Wachter HE: Congenital ureteral valve: its role as primary obstructive lesion: classification of literature and report of an authentic case. J Urol **68**: 684-690, 1952
- 3) Chawalle R: The process of formation of cystic dilatation of the vesical end of the ureter and diverticula at the ureteral ostium. Urol Cutan Rev **31**: 499-504, 1927
- 4) Östling K: The genesis of hydronephrosis. Particular with regard to the changes at the uretropic junction. J Urol **123**: 742-747, 1980
- 5) Sant GR, Barbalias GA and Klauber GT: Congenital ureteral valve-an abnormality of ureteral embryogenesis. J Urol **133**: 427-431, 1985

(Received on March 7, 1996)
(Accepted on May 28, 1996)