

出生前診断される腎尿路奇形

兵庫医科大学泌尿器科学教室 (主任 : 生駒文彦教授)

田口 恵三, 島田 憲次*, 生駒 文彦

URINARY TRACT ANOMALIES DETECTED IN PRENATAL DIAGNOSIS

Keizo Taguchi, Kenji Shimada and Fumihiko Ikoma

From the Department of Urology, Hyogo College of Medicine

Advances and spread in ultrasonography in obstetrics have resulted in the increase in the number of reports of congenital anatomical anomalies that have been diagnosed prenatally. We present 56 patients with congenital urinary tract anomalies, which were found by prenatal USG. These anomalies included pelvi-ureteric junction stenosis in 19, multicystic kidney in 12, primary megaureter in 6, ureterocele in 4, posterior urethral valve in 3, polycystic kidney in 2, vesico-ureteral reflux in 2, urogenital sinus anomaly in 2 and others in 4. There were 9 oligohydramnios: posterior urethral valve in 2, polycystic kidney in 2, bilateral multicystic kidney in 2, urogenital sinus anomaly in 2 and vesicoureteral reflux in 1.

In the neonatal period, urological treatment was performed on 13 patients; indwelling catheter on 4, vesicostomy on 2, ureterocutaneostomy on 2, TUR cele on 2 and others on 3. Among the cases, 25 have been operated on after the various intervals of follow-up periods. Pyeloplasty was performed on 9 patients with pelvi-ureteric junction stenosis, total reconstruction on 4 with ureterocele, ureterocystoneostomy on 3 with megaureter and others on 9.

There were 7 lethal cases; polycystic kidney in 2, multicystic kidney in 2, posterior urethral valve in 1, megaureter in 1 and urogenital sinus anomaly in 1.

It seems likely that various kinds and increasing number of urinary tract abnormalities will be diagnosed through prenatal USG. It is now important to make a consensus for the timing and management of the therapy of these anomalies.

(Acta Urol. Jpn. 37: 1389-1394, 1991)

Key words: Prenatal diagnosis, Congenital urinary tract anomalies

緒 言

近年超音波診断法の発達と普及に伴って、胎児の情報収集が容易にできるようになってきた。特に泌尿器科領域の異常は、一般的には腎・尿路の拡張(水腎症)という形態をとり、内容が尿という均一な液体のため、容易に描出しえる。最近では単に尿路の異常だけでなく、通過障害の部位・腎機能および腎の異形成の有無などの推定が可能となってきた¹⁾。今回は、出生前診断された腎・尿路奇形の症例をもとに、診断上の問題点および胎児治療を含めた治療方法の選択とその時期について検討を加えたので報告する。

Table 1. 出生前診断された腎尿路奇形

	n	%
腎盂尿管移行部狭窄	19	34
多囊腎	14	25
巨大尿管	6	11
尿管瘤	4	7
後部尿道弁	3	5
囊胞腎	2	4
膀胱尿管逆流 (VUR)	2	4
尿生殖洞奇形	2	4
尿道低形成	1	2
尿道狭窄	1	2
低緊張性膀胱	1	2
Prune belly syndrome	1	2
計	56	100

*現 : 大阪府立母子保健総合医療センター泌尿器科

対 象

1973年7月から1990年6月までに当科を受診した小児患者のうち、出生前に発見された先天性腎・尿路異常56名を対象とした。疾患の内訳は腎盂尿管移行部狭窄19名、多囊腎15名、巨大尿管6名、尿管瘤4名、後部尿道弁3名、嚢胞腎2名、膀胱尿道逆流(VUR)2名、尿生殖洞奇形2名、その他4名である(Table 1)。

結 果

1 診断時期

妊娠中に異常を指摘された時期は、妊娠15週以前はなく、16週～39週までに分布しており、30週以降の症例が40例71%を占めていた。妊娠20週以前に発見された症例は2例4%に過ぎなかった(Table 2)。

2 発見の動機

妊娠中胎児の成長などの check のため偶然超音波検査を行って発見された症例がほとんどであるが、切迫産あるいは切迫早産のため発見された症例は5例であった。胎児期にはいわゆる“水腎症”として発見された症例がほとんどであるが、VURの1例では、超音波検査で small kidney として発見されている。出生前超音波検査と出生後の診断が合っていたのは33例59%であった。

3 羊水過少症例

妊娠経過中に羊水が減少してきた症例は9例16%で、後部尿道弁2例、嚢胞腎2例、両側多囊腎2例、尿生殖洞奇形2例、両側VUR1例であった(Table 3)。嚢胞腎2例と両側多囊腎1例に対し、母体にフロセマイドの静注を行い、腎機能の判定を試みたが²⁾、胎児の反応はなく無機能と判定した。羊水が減少してきたため、早期娩出された症例は2例であった。それらの症例に対して出生直後に処置を行った症例は4例

Table 2. 異常を指摘された妊娠週

		n	(%)
妊娠	15週以前		
	16週～	2	(4)
	20週～	9	(16)
	26週～	5	(9)
	30週～	26	(46)
	36週～	14	(25)
	40週以降		
	計	56	(100)

で、尿道留置カテーテルを3例に、膀胱皮膚瘻を1例に行ったが、1例は呼吸器合併症のため死亡し、2例は腎機能障害、1例は末期腎不全となった。

4 泌尿器科的処置

1) 出生前治療

出生前に処置を行った症例は尿生殖洞奇形の1例で他院にて膀胱の穿刺が行われ尿を採取したが、その他の症例では出生前に治療は行われなかった。

2) 新生児期の治療

出生後、新生児期に治療が行われた症例は13例で、巨大尿管3例、尿管瘤3例、後部尿道弁2例などに対し、尿道留置カテーテル4例、膀胱皮膚瘻2例、尿管皮膚瘻2例、TUR-cele 2例などを行った(Table 4)。また出生直後に処置を行った症例は、羊水過少症を伴った後部尿道弁2例、両側VURおよび尿生殖洞奇形の症例と、尿道低形成、Prune belly 症候群、低緊張性膀胱および尿道狭窄の計8例であった。

3) 外科的治療

出生前に発見された腎・尿路奇形56例のうち、外科的治療を行った症例は25例であった(Table 5)。手術をせず経過観察している症例は、腎盂尿管移行部狭窄10例、多囊腎10例、巨大尿管2例、Prune belly 症候群1例などである。腎盂尿管移行部狭窄では、出生後

Table 3. 羊水過少症を伴った症例

症例 No.	出生前超音波診断		確定診断	出生直後の処置	予 後
	診断 週数	疑 診			
12	35	両側水腎水尿管症	両側 VUR	尿道留置カテーテル	腎機能障害
14	27	両側水腎水尿管症	後部尿道弁	尿道留置カテーテル	腎不全
15	35	両側水腎水尿管症	後部尿道弁	尿道留置カテーテル	死 亡
16	31	両側腎腫大	幼児型嚢胞腎	(-)	死 亡
34	30	腹腔内囊腫	両側多囊腎	(-)	死 亡
35	25	両側腎腫大	成人型嚢胞腎	(-)	死 亡
41	30	両側多囊腎	両側多囊腎	(-)	死 亡
47	35	Potter	尿生殖洞奇形	膀胱皮膚瘻	腎機能障害
52	33	両側水腎水尿管症	尿生殖洞奇形	(-)	死 亡

Table 4. 新生児期の処置 (出生前に診断された腎尿路奇形)

尿管瘤	(3例)	TUR-cele 尿管皮膚瘻	2 1
後部尿道弁	(2例)	腎瘻 尿道留置カテーテル	1 2
巨大尿管	(2例)	腎瘻 尿管皮膚瘻	1 1
VUR	(1例)	尿道留置カテーテル	1
尿生殖洞奇形	(1例)	膀胱皮膚瘻	1
尿道低形成	(1例)	膀胱皮膚瘻	1
Prune belly synd	(1例)	尿道留置カテーテル	1
低緊張性膀胱	(1例)	尿道留置カテーテル	1
尿道狭窄	(1例)	直視下内尿道切開	1
計	13例		14

Table 5. 出生前に発見された腎尿路奇形に対する治療

	総数	外科的 治療	経過 観察中	死亡
腎盂尿管移行部狭窄	19	9	10	
尿管瘤	4	4		
巨大尿管	6	3	2	1
後部尿道弁	3	2		1
VUR	2	2		
多囊腎	14	2	10	2
尿道低形成	1	1		
尿道狭窄	1	1		
尿生殖洞奇形	2	1		1
囊胞腎	2			2
低緊張性膀胱	1		1	
Prune belly synd.	1		1	
合計	56	25	24	7

拡張が軽快する症例をしばしば経験しており, また多囊腎では症状がないため, 経過観察を行っている. その他経過観察の理由としては, 心臓などの合併奇形などにより手術ができない症例や, Prune belly 症候群では腎機能が保たれているなどである. 巨大尿管の症例でも, 拡張が軽快する症例を認めた. 死亡例は先に述べた羊水過少症例の6例と, 肺炎で死亡した巨大尿管の1例であった.

症 例

1 腎盂尿管移行部狭窄

1) 妊娠34週に腎の囊胞性病変を指摘された. 妊娠36週の超音波像では, 腎とおもわれる部位の中心に最大の cyst が存在し, cyst と cyst の間に腎実質を認め, 水腎症が疑われた. 出生後の IVP, RP で左腎盂尿管移行部狭窄による水腎症と診断し, 腎盂形成術を行った (Fig. 1).

の IVP では両側水腎症は軽快しており, 5年後の現在でも同様の所見のため, 経過観察中である (Fig. 3).

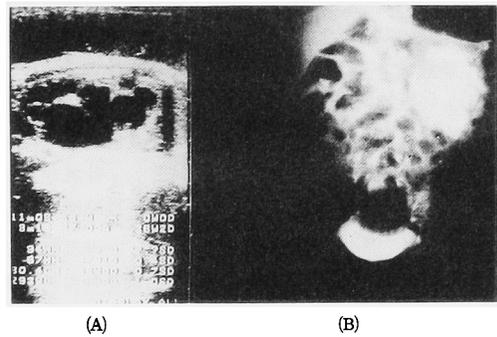


Fig. 1. (A) 腎盂尿管移行部狭窄の妊娠36週の超音波像. 胎児の拡張した腎盂腎杯を認める.
(B) 出生後の IVP. 左腎盂腎杯の拡張を認める.

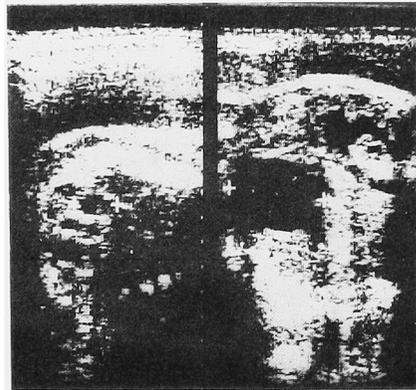


Fig. 2. 腎盂尿管移行部狭窄の妊娠34週の超音波像. +で示すように右>左の腎盂腎杯の拡張を認める.

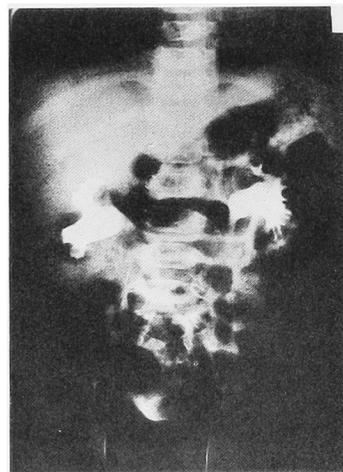


Fig. 3. 生後3カ月の IVP. 軽度の腎盂腎杯の拡張を認める.

2) 妊娠33週に胎児の成長の検査の超音波検査を行ったところ、偶然に両側水腎症が発見された。右腎が高度、左腎が軽度の水腎症で、出生後8日目の超音波検査でも同様の所見であった (Fig. 2)。生後3か月目 2 多囊腎

1) 妊娠23週に腎の囊胞を指摘された。妊娠中超音波検査で経過を観察していたが、大きさに変化はなかった (Fig. 4)。出生後哺乳状態が悪く、吐乳などを起こして発育障害をきたしたため、腎摘除術を行った。組織学的には多囊腎であった。

2) 妊娠34週に腎の囊胞性病変を指摘された (Fig. 5)。妊娠中経過観察をしていたところ、徐々に縮小していった。出生後に逆行性腎盂造影を行ったが、尿管の閉塞を認め、DMSA シンチグラムでも uptake を認めなかったため経過観察していた。生後1年目のCT像ではさらに縮小していた。

3 後部尿道弁

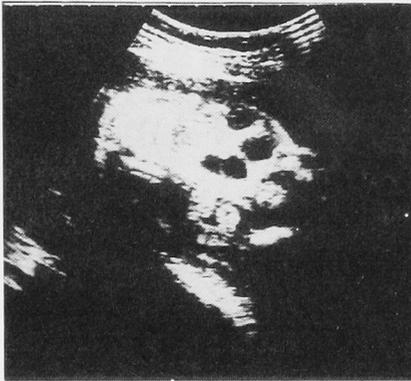


Fig. 4. 多囊腎の妊娠25週の超音波像。腎部に一致して囊胞性病変を認め、腎実質と思われる像は認めない。

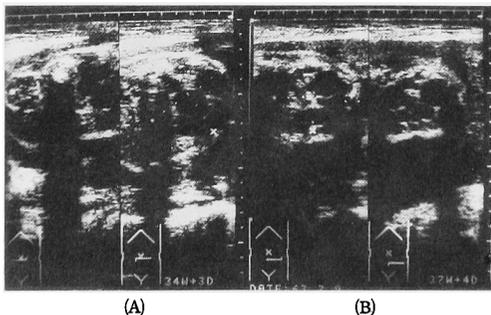


Fig. 5. 多囊腎の妊娠34週 (A) と妊娠37週 (B) のほぼ同一部位の超音波像。腎部に一致して囊胞性病変を認めるが、37週の大きさは 5.4×4.6 cm で、34週の 5.9×5.1 cm と比較すると縮小している。

ち尿管皮膚瘻術を行ったが改善されず CAPD 導入となった。

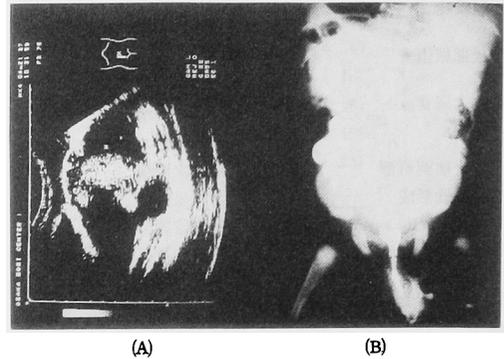


Fig. 6. (A) 後部尿道弁の妊娠35週の超音波像。拡張した腎盂尿管膀胱を認める。
(B) 出生後の MCU。両側 VUR と後部尿道の拡張を認める。

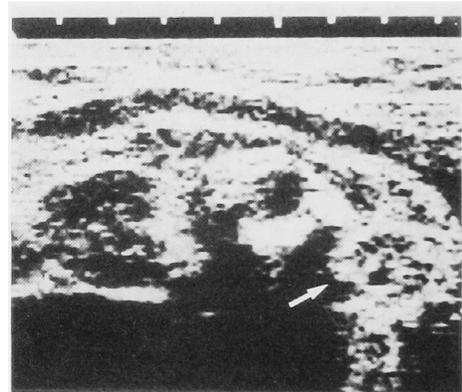


Fig. 7. VUR の妊娠38週の超音波像。右腎に比べて矢印で示した左腎が小さく small kidney が示唆される。



Fig. 8. 尿管瘤の妊娠32週の超音波像。拡張した尿管と膀胱内に、いわゆる cyst in cyst を認める。

妊娠27週に超音波検査で腹腔内の嚢胞性変化を認め、35週には羊水減少と膀胱の拡大を認めた (Fig. 6). 妊娠36週に経腔分娩を行い尿道留置カテーテルを行ったが、徐々に腎機能が悪化したため、腎瘻術の4 primary VUR

妊娠38週に左右の腎の大きさがちがうといわれた (Fig. 7). 出生後 IVP, MCU および CT で、左低形成腎と左 VUR と診断し、VUR に対しては現在経過観察中である。

5 尿管瘤

妊娠32週に腎盂の拡張と、膀胱にいわゆる cyst in cyst を認め、尿管瘤と診断した (Fig. 8). 生後1カ月目に TUR-cele を行い、根治術を行った。

考 察

現在、産科領域における超音波検査が一般化してきており、出生前に発見される先天奇形が増加している。泌尿器科領域における先天奇形はいわゆる“水腎症”として発見される症例が大部分である。そのような腎尿路奇形が疑われた場合、われわれ泌尿器科医はどのように対処していくべきか、その診断の困難性、胎児治療の是非および出生後の治療の時期を中心に述べる。

1 診断の困難性

出生前の超音波検査にて尿路異常すなわち水腎症が疑われた場合、1)腎、尿管についてはまず腎実質の厚さ、エコー輝度、嚢胞性変化の有無を観察する必要がある³⁾。胎児の腎実質の厚さは成長とともに増加する (Table 6)。腎実質は、尿路通過障害が高度で閉塞期間が長い程、菲薄化し腎機能障害が不可逆的となるため、水腎症が発見された場合、綿密な経過観察が必要となる。また cyst と cyst の間のエコー輝度は、間質が豊富な異形成腎の場合高くなり、腎実質であれば、それより低くなる。最大の cyst の位置も多嚢腎では末梢部に存在し、腎盂尿管移行部狭窄では中心部に位置し、両者の鑑別に有用である^{4,5)}。

拡張があればその程度と、両側性か片側性か、また尿管の拡張の有無も観察する必要がある。その拡張の時間的経過も観察するのは当然のこととなる。2)膀胱、尿道については、膀胱の拡張の有無、壁の厚さ、排尿運動の有無や、後部尿道の拡張などを観察する必要がある²⁾。尿管瘤の場合、膀胱を観察するといわゆる cyst in cyst などみられ容易に診断される場合がある。後部尿道弁と Prune belly 症候群の鑑別は難しく、鑑別できるとすれば、後部尿道の拡張の有無が唯一のポイントであろう。3)その他羊水の量、ウリノー

ムや尿腹水なども予後を予測するうえで重要である。また尿路奇形の場合、疾患によっては性別により発生頻度が著しく異なることがある。たとえば後部尿道弁や Prune belly 症候群では男児にしか発生しないが、尿管瘤や異所開口尿管などでは、女児のほうが男児に比べて、3~4倍多く発生する。このため胎児の性別を知ることは、疾患の推定をするのに、大きな意味を持つ。またその他の奇形や、胎児の成長と発育を検査するのはもちろんのことである。以上のことより出生前診断における Pitfall としては腎乳頭の低輝度、腎盂尿管移行部狭窄と多嚢腎の鑑別、VUR と尿管狭窄との鑑別、後部尿道弁と Prune belly 症候群との鑑別、消化管の拡張、腎盂尿管の生理的拡張⁶⁾、その他致命的奇形などがあげられる⁷⁾。

2 胎児治療

出生前診断され病変が発見された場合、1980年代前半には拡張した尿路と羊水腔との経皮的シャント手術が盛んに行われた^{8,9)}。1985年に胎児治療の結果が総括されたが、対象となった症例の52%が周産期に死亡し、合併症は43%に及んでいた¹⁰⁾。これらを踏まえて最近ではつぎのような適応が示されている。すなわち 1)両側性あるいは単腎の進行性水腎症 2)羊水過少症 3)その他に重大な合併奇形がない 4)十分な腎機能の存在 5)あきらかな異形成腎がない 6)Informed consent 以上すべてをみとす場合に限り胎児治療の適応となる。また禁忌としては 1)重大な合併奇形の存在 2)染色体異常 3)反対側が正常腎機能の片側水腎症 4)羊水過少症のない両側水腎症 5)異形成腎 6)尿管が閉存する尿道閉鎖 7)双生児などで、1つでも存在すれば適応とはならない³⁾。当科で羊水過少症を伴った症例は9例16%であり、出生前に処置を行った症例は1例のみで、死亡例は6例にもおよんだ。死亡例のほとんどが出生後まもなく呼吸不全で死亡しており、羊水過少症による肺の低形成によると考えられた。羊水が減少してきたため、早期娩出したのは2例で、その予後は腎不全1例、腎機能障害1例と非常に悪い。

3 出生後の治療の時期

出生前の超音波検査で尿路異常が発見された場合、出生後再度超音波検査を行い、拡張を認めれば、泌尿器科的検査を行う必要が出てくる。しかしながら生後1週間前後は乏尿期となり、見かけ上拡張が軽快する場合があるため、注意を要する。出生直後に処置の必要がある症例は、羊水過少症を伴うような症例で、たとえば後部尿道弁などが代表である。当科では8例に対して、早期新生児期に尿道留置カテーテルや膀胱皮膚瘻などを行った。また1カ月以内に処置を行った症

例は13例で、そのなかには尿道留置カテーテルでは腎機能低下が進行し、腎癢を留置した後部尿道弁症例や、VUR でやはり尿道留置カテーテルのみでは腎機能が低下し生後42日目に両側尿管皮膚癢を行った症例も認めた。

腎盂尿管移行部狭窄の場合、出生後の超音波検査で拡張が改善する症例が多く、治療を行う時期の選択に迷う場合がある。当科では IVP, diuretic renogram, CT scan や超音波検査による腎実質の厚さなどで評価をし、手術適応を決定している。その結果19例中9例で手術を行い、その他10例では経過観察を行っている。多嚢腎に対しては、当科ではできるだけ経過観察をしている。高血圧や悪性化の報告^{11,12)}はあるが、その数は少なく、経過観察により、自然に縮小していく報告もあり¹³⁾、当科でもそのような症例を多く経験している。12例中2例で腎摘除術を行ったが、それらの症例はいずれも腫大した多嚢腎により授乳状態が悪く、吐乳を繰り返す発育状態が悪いために手術を行った。

またプルンベリー症候群のように、一見尿路拡張が強く見られる症例が、将来にわたって腎機能障害をきたす可能性が少ないものもあり、このような症例ではむしろ早期に手術したりすれば、その合併症で悩むことがあり、できるだけ保存的に治療すべきであろう。

以上に述べたように、出生前に発見される症例はさまざま、いつ手術をすべきかは、それぞれの疾患で異なり、またその時期や、治療方針も決まっておらず、まだまだ問題の残るところである。

結 語

出生前に発見される腎尿路奇形の疾患と診断時期、および治療の時期と有無について検討を行った。

1. 出生前に発見された疾患は、腎盂尿管移行部狭窄19例、多嚢腎12例、巨大尿管6例、尿管瘤、4例など計56例であった。

2. 異常を指摘された時期は、妊娠20週以前が2例、20週から29週が14例、30週以降が40例であった。

3. 新生児期に処置を行った症例は13例で、尿道留置カテーテル・膀胱皮膚癢・尿管皮膚癢、TUR-cele などを行っていた。

4. 外科的治療を行った症例は25例、経過観察して

いる症例は24例、死亡は7例であった。

文 献

- 1) Colodny AH: The role of fetal ultrasound. *Problems in urology* 2: 1-17, 1988
- 2) Whadmiroff JW: Effect of furosemide on fetal urine production. *J Obstet Gynecol* 82: 221-224, 1975
- 3) Mandell J, Peters CA and Retik AB: Current concepts in prenatal diagnosis and management of hydronephrosis. *Urol Clin North Am* 17: 247-262, 1990
- 4) Sanders RC, Hartman DS: The sonographic distinction between neonatal multicystic kidney and hydronephrosis. *Radiology* 151: 621-625, 1984
- 5) Stuck KJ, Koff SA and Silver TM: Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney.: Expanded diagnostic criteria.
- 6) Avini EF, Rondesch F and Schulmann CC: Fetal uropathies.: Diagnostic pitfalls and management. *J Urol* 134: 921-924, 1985
- 7) Colodny AH: Antenatal diagnosis and management of urinary abnormalities. *Pediatr Clin North Am* 34:1365-1381, 1987
- 8) Harrison MR, Golbus MS, et al.: Management of the fetus with congenital hydronephrosis. *J. Pediatr Surg* 17: 728-742, 1982
- 9) Golbus MS, Harrison MR, Filly RA, et al.: In utero treatment of urinary tract obstruction. *Am J Obstet Gynecol* 142: 383-388, 1982
- 10) Manning FA, Harrison MR, Rodeck CR, Members of International Fetal Medicine and Surgery Society: Catheter shunt for fetal hydronephrosis and hydrocephalus: Report of international fetal surgery registry. *N Engl J Med* 313: 336-340, 1986
- 11) Javadpour N, Chelouhy E, Moncada L, et al.: Hypertension in a child caused by a multicystic kidney. *J Urol* 104: 918-921, 1970
- 12) Susskind MR, Kim KS and King LR: Hypertension and Multicystic kidney. 34: 362-366, 1989
- 13) Gordon AC, Thomas DFM, Arther RJ, et al.: Multicystic dysplastic kidney.: Is nephrectomy still appropriate? *J Urol* 140: 1231-1234, 1988

(Received on March 14, 1991)
(Accepted on May 21, 1991)