

片側腎無発生を合併した水子宮腔症の1例

旭川医科大学医学部泌尿器科学教室（主任：八竹 直教授）

若	林	昭
藤	井	敬
徳	中	荘
稲	田	文
高	村	孝
八	竹	直

A CASE OF HYDROMETROCOLPOS WITH LEFT
RENAL AGENESISAkira WAKABAYASHI, Hiromitsu FUJII, Sohei TOKUNAKA,
Fumie INADA, Takao TAKAMURA and Sunao YACHIKU*From the Department of Urology, Asahikawa Medical College
(Director: Prof. S. Yachiku, M.D.)*

Herein we report a case of hydrometrocolpos with left renal agenesis of a four-month-old girl. The hydrometrocolpos due to a transverse septum of the vagina and left renal agenesis were confirmed by laparotomy. The transverse septum was incised and cured successfully by the abdominoperineal approach. We have collected 21 cases of hydrometrocolpos with or without urinary tract malformations including our case in the Japanese literature and discussed its etiology and treatments.

Key words: Hydrometrocolpos, Unilateral renal agenesis

緒 言 症 例

水子宮腔症 (Hydrometrocolpos) は、腔あるいは腔口の先天性閉鎖により、子宮および腔に大量の子宮頸管分泌液が貯留し、そのため、嚢腫状に拡張をきたす疾患である。新生児・乳児期にみられる比較のまれな疾患ではあるが、腹部腫瘍をきたす疾患の鑑別診断上注意すべきもののひとつであり、そのうえ、尿路の分化異常をとまなり率が高いことから、泌尿器科学的に無視のできない疾患といえる。

われわれが経験した症例では、水子宮腔症に、片側腎無発生が合併していた。これは、本症例を含めた本邦21例の水子宮腔症中、はじめての報告と思われる。本症例の報告に、尿路奇形との関連と、本邦報告例の文献的検討を加えて、ここに報告する。

患者：4カ月、女児

主訴：腹部腫瘍

家族歴・特記すべきことなし

既往歴：在胎40週で正常産。妊娠中、母体に異常を認めず。生下時体重 3,240 g 身長 48.2 cm

現病歴：3カ月検診で下腹部の腫瘍を指摘され、当院小児科に入院した。主訴は、腹部腫瘍以外にとくに無く、食欲、機嫌、睡眠状態は良く、嘔吐、発熱、貧血、排便異常は、認めなかった。超音波断層法、CTスキャンなどの検査で、尿膜管嚢胞および左腎欠損を疑い、当科への転科となった。

入院時現症：体格中等度。栄養状態良好。体重7,750 g 腹部は膨隆し、下腹部正中に、恥骨結合より約 1

cm の高さ、幅約 8 cm のほぼ球状の腫瘤があり、表面は弾性平滑で、可動性があった。

入院時諸検査成績：血液所見：RBC 457×10^4 , Hb 12.0 g/dl, Ht 35%, WBC 8,900, 尿所見：黄色透明, 尿蛋白(-), 尿糖(-), PH 7.0, RBC 1~2/HPF, WBC 2~3/HPF, 細菌(-), 尿比重 1.008, 尿浸透圧 214 mOsm, 腎機能：尿素窒素 7 mg/dl, クレアチニン 0.4 mg/dl, 肝機能 とくに異常なし。血清電解質 Na 133 mEq/l, K 4.0 mEq/l, Cl 106 mEq/l, Ca 9.6 mg/dl, P 5.3 mg/dl, その他：α-フェト蛋白(-), LH 5.0 mIU/ml, FSH 5.1 mIU/

ml. エストロゲン 10 pg/ml 以下。

X線学的検査：腎膀胱部単純写真には、異常を認めず。IVP および膀胱造影 (Fig. 1 A, B) で、右腎は異常を認めないが、左腎は造影されなかった。膀胱像は、右前方へ偏位しており、VUR は認めない。その他、超音波断層法では、下腹部正中の腫瘤は、cystic pattern として描出され、CT スキャン (Fig. 2) でも同様の所見が認められた。腎部 CT (Fig. 3) でも左腎は確認できなかった。以上の所見からは、腹部腫瘤に対する確診が得られず、術中膀胱鏡検査を含めて手術を施行した。

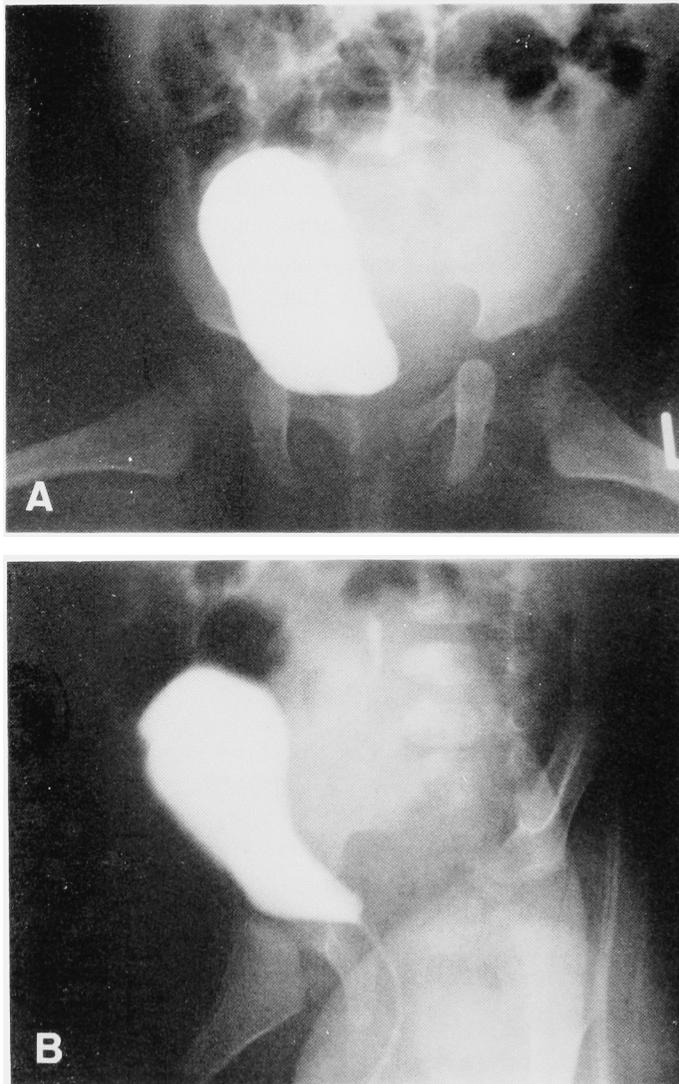


Fig. 1. Cystograms showing bladder displaced to the right and far superiorly and anteriorly.
A: anteroposterior projection, B: oblique projection.

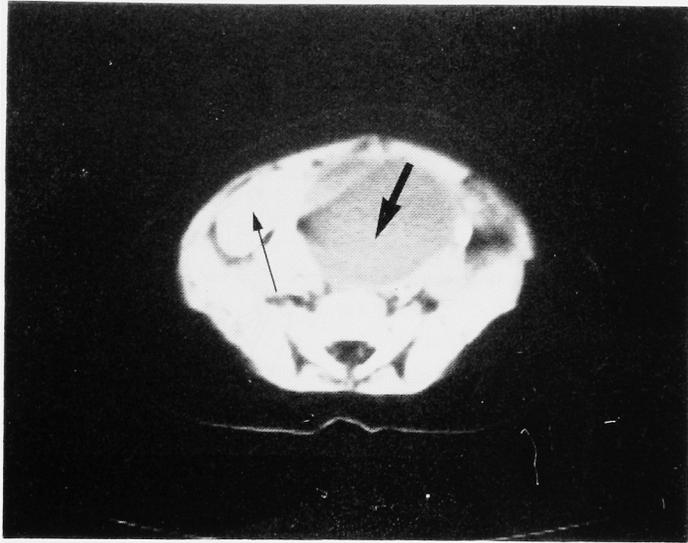


Fig. 2. Abdominal CT scan (nabel line -40 mm) demonstrates a large mass (broad arrow) displaces the bladder (narrow arrow) to the right.

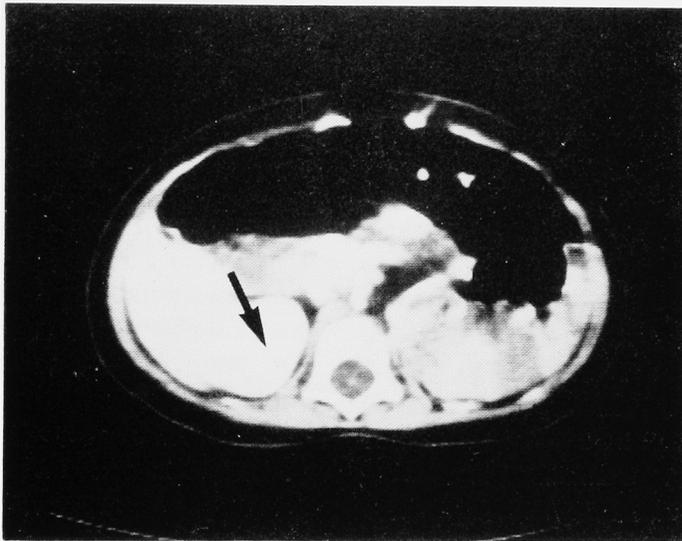


Fig. 3. CT scan (nabel line +30 mm): Broad arrow demonstrates right kidney but left kidney is not seen in the other side.

手術所見 (Fig. 4): 膀胱鏡にて、尿道および膀胱は右前方に圧排されており、右尿管口は正常であるが、左尿管口は認めなかった。ついで、下腹部正中で開腹したところ、膀胱後部に鷲卵大の腫瘤がみられ、膀胱は、右前方に強く圧排されていた。腫瘤頂部に索状物が付着しており、その両端に卵巣を認めたため、腫瘤は、子宮内に液状物が貯留したものと判断した。穿刺すると、腫瘤内より 80 ml の淡黄色透明液を採

取し、水子宮腔症との診断ができた。腫瘤を切開すると、内側表面は、平滑な粘膜でおおわれ、壁は筋層を含む子宮様で、切開創から金属ブジーを腔に向けて挿入し、外陰部からみるところの腔内様物の切開をおこない、14F ネラトンカテーテルを経腔的に挿入した。術後、外来的に定期的ブジーをおこなっているが、腔口狭窄は認められない。なお、この手術時に、左尿管の確認を充分におこなったが、左尿管は存在せ

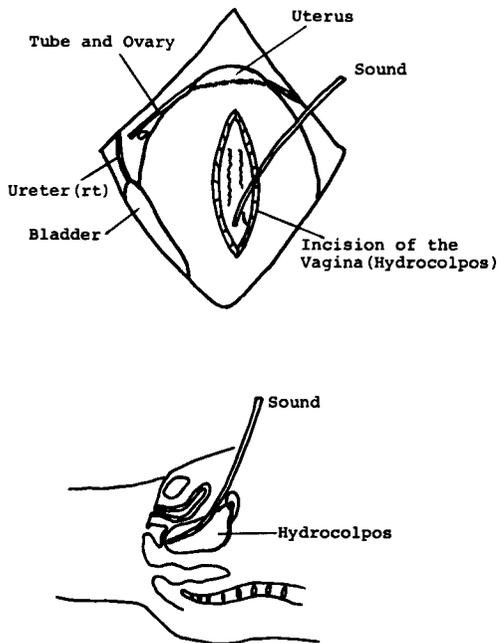


Fig. 4. Schematic representation of surgical findings.

ず、それゆえ、手術診断は、片側腎無発生をともなう水子宮腔症（腔の transverse septum による）となった。

考 察

水子宮腔症は、1856年に Godefroy¹⁾ が記載したのが最初で、本邦では、20例の報告がある。発症は、生後1カ月以内が多く、大半が、腹部腫瘤として発見され、女子新生児における腹部腫瘤の約15%を占め、卵巣嚢腫より頻度は高い²⁾ といわれる。過去には、腹部の膨隆を腫瘍と誤まり、子宮摘出術をおこなったり、安易なドレナージが敗血症を招き、死の転帰をとることが多かった³⁾ が、1962年 Spencer⁴⁾ が、腔閉鎖を4型 (Fig. 5) に分類し、手術治療も病型に合った選択をすることで、予後良好となった⁵⁾。しかし、本症は、他に先天性の奇形をともなうことが多く、とくに、処女膜閉鎖以外の腔閉鎖では高率で、なかでも尿路奇形の合併は、30~50%を示す⁶⁾ といわれている。

発生学的に、尿路の発生と性器の発生は、その発生時の位置関係および発生時期に深い関係があると推測される。

Marshall ら⁷⁾ は、1979年に、尿路・女性性器奇形について腔の存在に注目し、その発生異常を6つのカテゴリーに分類して説明した。これによると、正常の

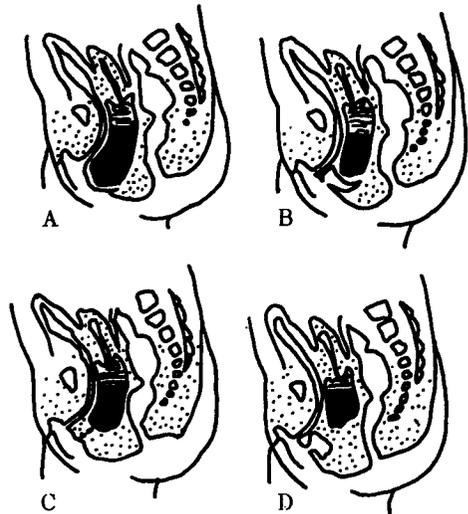


Fig. 5. The classification of vaginal obstruction represented by R. Spencer in 1962.

A: Imperforate hymen, B: Transverse septum of the vagina, C: and D: Low and high atresia of the vagina.

腔の発育は、ミューラー管、ウォルフ管、泌尿生殖洞の相互作用で成り立つとされ、本症例のような vaginal septum は、間質の異常増殖やミューラー管・泌尿生殖洞の形成不全、腔板の管腔化不全によるとされ、原因はさまざまで、一定していないようである。

Gruenwald⁸⁾ は、1941年に、尿路・性器の発生過程において、ミューラー管の発生分化にウォルフ管が必要なことを示唆した。その後、後造腎組織とウォルフ管由来の尿管芽の間にも、相互誘導があることがわかり⁹⁾、腎尿管奇形の一部には、ウォルフ管の発生異常に起因すると思われるものもある。

本症例の場合は、ウォルフ管の異常が尿管の発生を障害したのみならず、ミューラー管の正常な発生分化をも障害し、このような性器奇形を招来したことが強く疑われた。

つぎに、本邦で報告された水子宮腔症21例 (Table 1)¹⁰⁻¹⁶⁾ について検討してみると、発症年齢は、新生児 (4週以内) 47%、乳児 (1年以内) 42%、幼児 (1~6歳) 1%の順に多い。臨床症状 (Table 2) は、腹部腫瘤 (腹部膨満) が90%を占め、腫瘤による圧迫症状としての排尿障害、尿閉、尿路感染症も多い。21例中13例 (62%) に合併奇形 (Table 3) があり、そのうち5例に尿路異常が認められている。診断された過程としては、術前診断が42%、術中診断が47%、剖検時診断は1%であった。

本症例も術中に診断されたように、本症の発生頻度

Table 1. 本邦の Hydrometrocolpos 報告例

報告者	報告年次	年齢	主訴	溜水腫の大きさ		合併奇形	診断時期	Spencer		予後
				性状・液量				分類	治療	
1. 橋本	1932	11歳	腹部腫瘤 排尿障害	小児頭大 黄色, 400ml	—	—	術前	A	会陰式 (切開, 縫着)	良
2. 綾野	1957	12日	不明	不明	卵巣囊腫	—	剖検	不明	—	死
3. 島野ほか	1961	1日	腹部腫瘤 チアノーゼ 腹壁静脈怒張	超夏ミカン大 透明 200ml	鎖肛 両尿管狭窄	—	剖検	不明	—	死
4. 亀山ほか	1968	0日	腹部腫瘤 イレウス症状	淡黄色 50ml	多指(趾)症 腹膜前囊腫	—	術中	C又はD	腹式(子宮, 卵巣 腔及び囊腫摘出)	死
5. 斎藤ほか	1968	4ヵ月	腹部腫瘤, 発熱 イレウス症状	鶯卵大 黄緑色膿汁様	—	—	術中	不明	腹式(腹壁から ドレナージ)	良
6. 牧野ほか	1969	1ヵ月	腹部腫瘤 尿閉	小児頭大 膿様 350ml	—	—	術中	A	腹会陰式(切開, 縫着, 子宮摘出)	良
7. 北村ほか	1971	7日	腹部腫瘤 腔部膨隆	手拳大 170ml 血性乳び混濁液	—	—	術前	A	会陰式(切開)	良
8. 町田ほか	1971	2ヵ月	腹部腫瘤 チアノーゼ	鶯卵大 200ml 褐乳白色	右多趾症 動脈管閉存症	—	術中	C	腹会陰式(切開)	良
9. 北島 ¹⁰⁾	1971	1ヵ月	腹部腫瘤	混濁液	—	—	術中	B	腹会陰式(切開)	良
10. 松山ほか	1972	4ヵ月	腹部腫瘤 排尿障害 腔部膨隆	淡黄色透明 120ml	右腎形成不全 右巨大尿管	—	術中	A	腹会陰式(切開) 右腎尿管摘出	良
11. 久保ほか	1973	22日	腹部腫瘤 排尿障害	直径 10 cm 泥状液 350ml	—	—	術中	C	腹会陰式(切開, 縫着)	良
12. 永田ほか	1976	2日	尿閉 腔部膨隆	白色混濁液 100ml	—	—	術前	A	会陰式(切開)	良
13. 新谷ほか ¹¹⁾	1978	56日	腹部腫瘤	500ml	多指症	—	術前	不明	腹式	不明
14. 数野ほか ¹²⁾	1978	5ヵ月	腹部腫瘤 排尿・排便障害 発熱	不明	多指症	—	術前	不明	腹式(切開)	不明
15. 斎藤 ¹³⁾	1978	2ヵ月	腹部腫瘤 尿閉	小手拳大 100ml 灰黄緑色粘液性	—	—	術中	A	腹会陰式(切開)	良
16. 松下ほか ¹⁴⁾	1978	52日	腹部腫瘤	不明	左水腎・尿管症	—	術前	A	会陰式(切開)	良
17. 島田ほか ¹⁵⁾	1979	18日	腹部腫瘤 チアノーゼ, 発熱 両下肢浮腫	鶏卵大	多指(趾)症	—	術前	C又はD	腹会陰式 pull through	良
		18ヵ月	腹部腫瘤 排尿障害 両下肢浮腫	不明	鎖肛 双頭双角子宮	—	術前	D	不明	不明
		1日	腹部腫瘤	不明	鎖肛 直腸腔瘻, 双角子宮	—	剖検	D	—	死
20. 官原ほか ¹⁶⁾	1979	2ヵ月	腹部腫瘤	小児頭大 漿液・膿性 450ml	多指症 尿, 生殖中隔形成 不全	—	術中	D	腹式(腔壁部分 切除, 縫着)	良
21. 自験例	1981	4ヵ月	腹部腫瘤	手拳大 80ml 淡黄色透明	左腎無発生	—	術中	B	腹会陰式(切開)	良

Table 2. 本邦21例の Hydrometrocolpos の臨床症状

1. 腹部腫瘍 (腹部膨満)	19 (90%)
2. 膈部膨隆 (Hymenal bulge)	3 (14%)
3. 腫瘍による圧迫症状	
尿路系 (排尿障害)	8 (38%)
消化器系 (イレウス)	2 (10%)
循環器系 (チアノーゼ)	4 (19%)
4. 発熱	3 (14%)

Table 3. 本邦21例の Hydrometrocolpos の合併奇形

1. なし	8 (38%)
2. 多指(趾)症	6 (29%)
3. 尿路異常	5 (24%)
両側尿管狭窄	1
尿生殖中隔形成不全	1
片側水管・水尿管症	1
片側腎・尿管無発生	1
片側腎低形成, 巨大尿管	1
4. 鎖肛	3 (14%)
5. 双角双頸子宮	2 (10%)
6. 動脈管開存症	1 (5%)
卵巣囊腫	1
腹膜前囊腫	1

が低いこともあって、術前診断はむつかしく、正確な診断は、診断医の状態把握にかかっている。すなわち、尿路・性器系は、互いに影響しあって正常な形態形成がなされ、胎生期に、そのどちらかいっぽうに異常を生ずると、他方にもなんらかの異常を起こし易いと思われ、われわれは、尿路・性器奇形を同一の疾患群としてとらえるのが良いと考えている。したがって、性器奇形を発見したときには尿路奇形の合併を、尿路奇形を発見したときには性器奇形の合併についても、十分に検索することが肝要と思われる。

結 語

片側腎無発生を合併した水子宮腔症の21例を報告するとともに、今までに報告された本邦症例の集計をおこない、若干の文献の考察を加えた。

本論文の要旨は、第259回日本泌尿器科学会北海道地方会で口演した。

文 献

1) Godefroy : Imperforation de la Membrane

Hymen. Lancette Franc, Gaz. d. Hop 29: 567, 1856

2) Carlson DH and Griscom NT : Ovarian cysts in the newborn. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 116: 664~672, 1972

3) Graivier L: Hydrocolpos. J Pediat Surg 4: 563~568, 1969

4) Spencer R and Levy DM : Hydrometrocolpos; Report of three cases and review of the literature. Ann Surg 155: 558~571, 1962

5) Ramenofsky ML and Raffensperger JG: An abdomino-perineal-vaginal pull-through for definitive treatment of hydrometrocolpos. J Pediat Surg 6: 381~387, 1971

6) Chawla S, Bery K and Indra KJ: Abnormalities of urinary tract and skelton associated with congenital absence of vagina. Brit Med J 5500: 1398~1400, 1966

7) Marshall FF, Jeffs RD and Sarafyan WK : Urogenital sinus abnormalities in the female patient. J Urol 122: 568~572, 1979

8) Gruenwald P Relation of growing Mullerian duct to Wolffian duct and its importance for genesis of malformations. Anatomical Rec 81: 1~19, 1941

9) Grobstein C : Inductive interaction in the development of the mouse metanephros. J Exper Zool 130: 319~340, 1955

10) 北島修哉 : Hydrocolpos の1症例. 弘前医誌 23 : 282, 1971

11) 新谷陽一郎・川名弘二・尾泉良和・古守泰典・石崎良夫・犬上 篤・藤井 登・柴田 興・村山弘泰・梅田 裕・劉 崇信・木村幸三郎 : Hydrocolpos の1症例. 東医大誌 36 : 311~314, 1978

12) 数野 博・池田敏夫・三原康夫・伊藤保憲・松岡 潔・浜脇光範・日野千恵子・塩田康夫・吉川清志・吉本辰雄 : 5カ月女児にみられた Pyometrocolpos の1例. 日小外会誌 14 : 128~129, 1978

13) 斎藤正光・天野一夫・織畑秀夫・金田吉男・小松史俊・小松幹司 尿閉を主訴とした Hydrometrocolpos の1例. 小児外科 10 : 999~1003, 1978

14) 松下昌人・常盤峻士 : Hydrocolpos の1症例. 日泌尿会誌 70 : 955~956, 1978

- 15) 島田憲次・寺川知良・坂口 強・時実昌泰・桜井 泰久・木村幸三郎 Hydrometrocolpos の1症
 島・生駒文彦：腹部膨隆を主訴とする3例. 小児 例. 日小外会誌 **15** : 149, 1979
 外科 **11** : 105~112, 1979 (1985年1月7日受付)
- 16) 宮原信弘・友利千之・劉 崇信・梅田 裕・小柳