

広範な重複奇形を伴った完全重複膀胱の1例

大阪大学医学部泌尿器科学教室（主任：園田孝夫教授）

高 羽 津

中 新 井 邦 夫

生 駒 文 彦

大阪大学医学部第1外科学教室（主任：曲直部寿夫教授）

佐 谷 稔

岡 本 英 三

COMPLETE REDUPLICATION OF THE URINARY BLADDER ASSOCIATED WITH HINDGUT DUPLICATION: REPORT OF A CASE

Minato TAKAHA, Kunio NAKAARAI and Fumihiko IKOMA

*From the Department of Urology, Osaka University Hospital
(Chairman: Prof. T. Sonoda, M.D.)*

Minoru SATANI and Eizo OKAMOTO

*From the 1st Department of Surgery, Osaka University Hospital
(Chairman: Prof. H. Manabe, M.D.)*

Complete reduplication of the urinary bladder is a rare condition.

The patient here reported is 26-month-old girl, who visited our hospital with chief complaint of anomalous external genitalia.

Two external genitalia were present at distance of about 10 cm, and further examinations revealed multiple malformations.

These anomalies consist in the urinary tract, female genital organs, gastrointestinal tract and skeletal system.

In the lower urinary tract, complete reduplication of the urinary bladder was found. It was characteristic that each bladder had its own urethra and received one ureter.

In the upper urinary tract left pelvic kidney was also demonstrated, while right kidney was normal in position.

Vesicoureteral refluxes were apparent bilaterally.

Bilateral imperforated anuses with right perineal fistula were seen and roentgenologic examination gave a finding of duplicated rectum, but colonic duplications were not clearly demonstrated.

Two appendices had been removed in the course of surgical repair for umbilical hernia at her age of 3 months in another hospital.

Diastasis of the pubic bone, separated sacrum and a half vertebra with a rib were observed as the skeletal anomalies.

Perineal anoplasty was performed for a difficulty in defecation.

Because of an immaturity and dysfunction of the urinary bladder, which are shown in the cystometrogram and electromyogram of the external vesical sphincter, cosmetic and urological reconstruction is now withheld.

Thirty-one cases, including our own, of the complete reduplication of the urinary bladder were reviewed in the literature and discussed.

上部尿路の重複奇形すなわち重複腎盂重複尿管は、われわれが日常遭遇する奇形であり、ならまれなものではない

しかし一方、下部尿路すなわち膀胱・尿道の重複症はきわめてまれなものであり、完全重複膀胱は、本邦においてははまだその報告をみず、欧米文献上でも30例を数えるにすぎない

しかも本症には、泌尿器のみならず、性器、消化器および骨格系などに重複奇形を合併することが多く、その治療上、きわめて困難な問題を提起する奇形である。

最近われわれは、完全重複膀胱の1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて、ここに報告する。

症 例

患者：2才2ヵ月、女児。

初診：1969年7月16日。

主訴：外陰部異常。

家族歴：両親（ともに24才）に血族結婚なく、その血縁者にも先天異常はみられない。

同胞2名中第1子であるが、第2子の弟（9ヵ月）には異常はみられない。

既往歴：母体の妊娠経過は順調で、満期安産、生下時体重は3,000gであった。生下時から外陰部奇形を指摘されており、生後3ヵ月目に、金沢大学附属病院を受診し、同第2外科において、臍ヘルニア根治術を施行されている。このとき、同時に腹腔内検索がおこなわれ、重複虫垂の切除をうけている（稲葉ら、1969）。父親の転勤にともない来阪し、当科を受診す

入院時現症：身長75.5cm、体重8.8kgと、発育遅延が認められるが、顔貌、頭部、顔面および胸部に異常は認められない。腹部は膨満し、下腹部に臍ヘルニアの手術創を認める。臍を認めず 恥骨結合を触知せず、恥骨結合の開離がみられる。外陰部は、約10cmの間隔をおいて、2個の陰核および大陰唇が認められる（Fig. 1）。右側外陰部においては、外尿道口、腔口およびその下方に裂孔状の肛門開口部を認めるが、左側外陰部においては、外尿道口は腔前壁に開口してお

り（女子尿道下裂）また左側には肛門開口部は認めない。両鼠径部には発赤ならびに湿疹を認める。下肢は両側ともに外反し、歩行状態は“wagging”を呈している。食欲は不良で、きわめて少量ずつしか摂取しない。排尿訓練はできておらず、依然としておむつを使用しており、排尿状態は不明である。排便は、チューブからねり歯みがきを押し出すごとく、きわめて細く、右側からのみ排出される。Fig. 1では右外陰部下端に糞便の付着が認められる。

一般検査成績：血圧 110/80 mmHg、血沈値1時間値 10 mm 2時間値 40 mm。血液型 O型、ワ氏反応陰性。血液像 赤血球数 $408 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、血色素量 11.8 g/dl、白血球数 $7,000/\text{mm}^3$ 。血液化学所見 BUN 16 mg/dl、Na 145 mEq/L、K 4.8 mEq/L および Cl 104 mEq/L。肝機能検査 total protein 7.5 g/dl、albumin 5.4 g/dl、globulin 2.1 g/dl、A/G 2.6、黄疸指数4。心電図 異常なし。

性染色質ならびに性染色体検査：性染色質陽性すなわち正常女子の pattern を呈し、また本学遺伝学教室古山博士による末梢リンパ球の培養にて、染色体構成は 46, XX と正常女子の核型を呈した。

レ線学的検索：

1) 単純撮影：頭蓋骨および胸部単純レ線像には異常所見はみられないが、第12胸椎に楔状椎体がみられ、同部右側には過剰肋骨が認められる。恥骨結合は高度離開を呈し、二分仙骨をみとめる（Fig. 2）。

2) 排泄性腎盂撮影：造影剤静注後10分の排泄性腎盂レ線像で、右腎は正常の位置にみられ腎盂腎杯の形態も正常であるが、左腎は通常的位置に認められず、左腸骨に重なってその存在が疑われる（Fig. 3）。静注後20分で、骨盤底に2個の分離した膀胱像を認める（Fig. 4）。

3) 膀胱撮影：左右膀胱におのおの25mlずつの造影剤を注入した逆行性膀胱造影で、左右膀胱には全く連絡なく、両側ともにVURを認め、左骨盤腎の存在が明瞭に描出された。また各膀胱に各1本の尿管が開口していることが明らかである（Fig. 5）。

4) 消化管撮影：胃は正常位にあり、十二指腸以下結腸まで固定なく、完全な non-rotate の状態にある。右側外陰部下端の perineal anus から施行した注腸

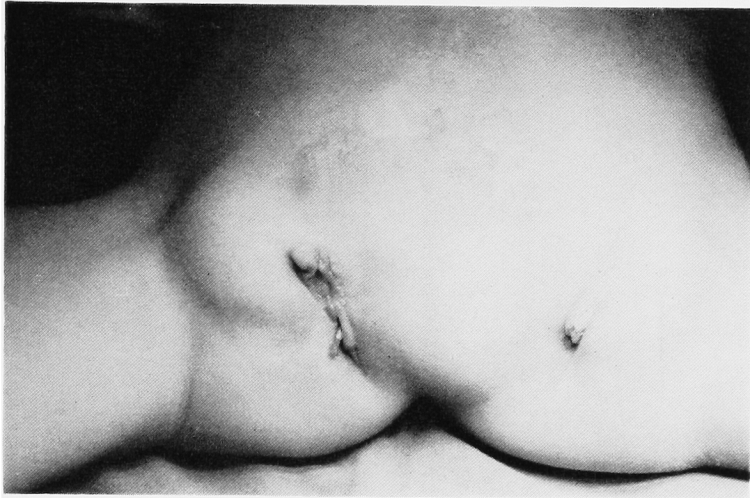


Fig. 1 外陰部外観

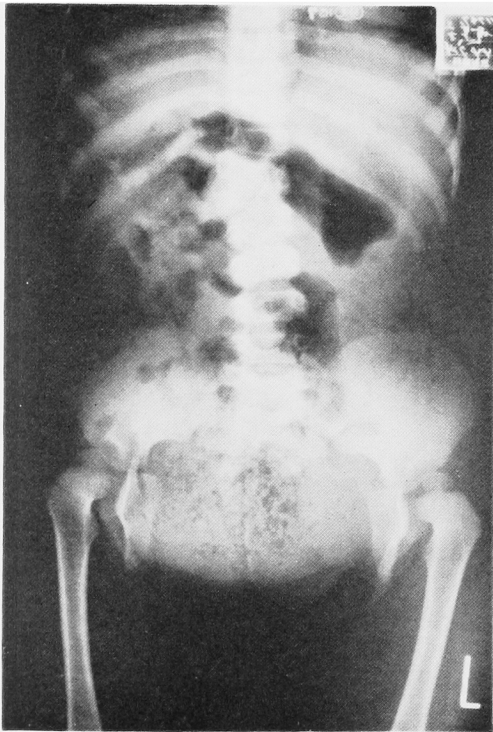


Fig. 2 腹部・骨盤部単純レ線像

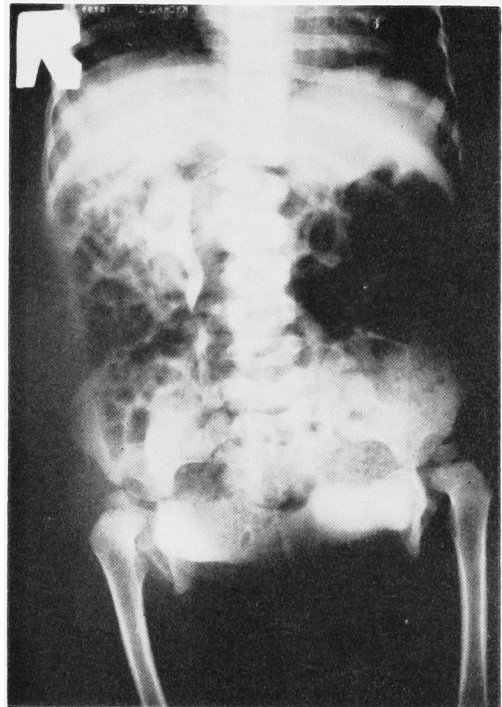


Fig. 3 排泄性腎盂レ線像 (10分)

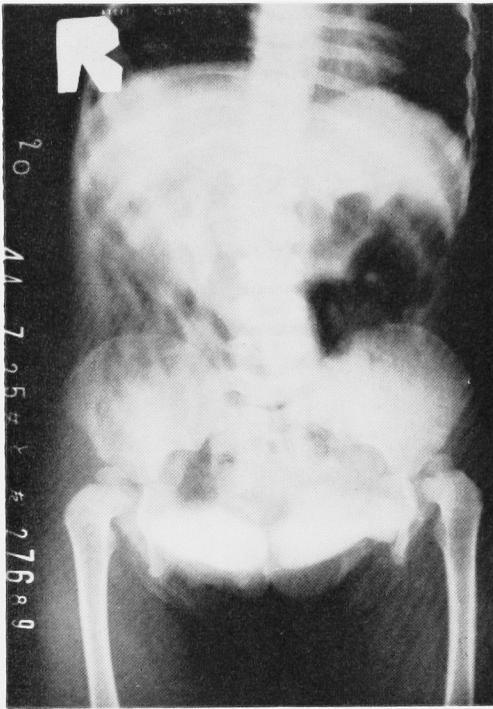


Fig. 4 排泄性腎盂レ線像 (20分)

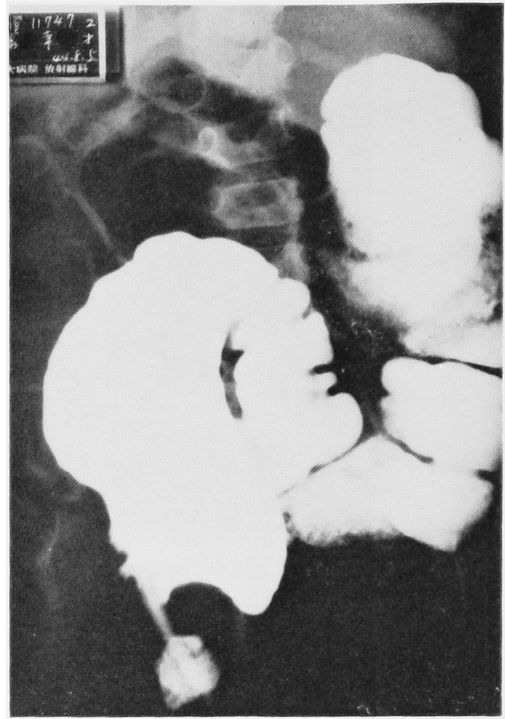


Fig. 6 注腸撮影

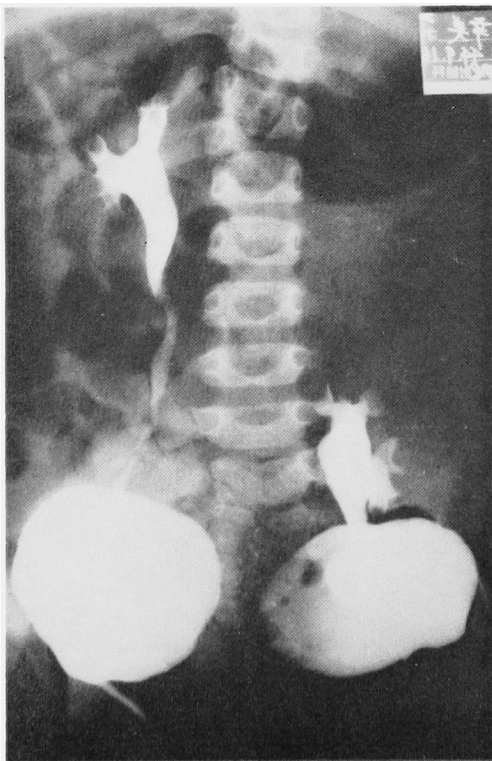


Fig. 5 膀胱レ線像

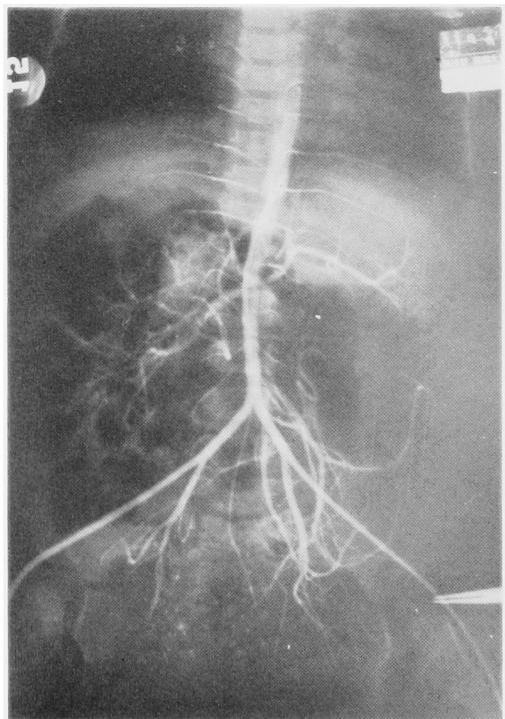


Fig. 7 血管撮影

撮撮では、直腸末端の二分化が疑われ、また結腸全体の回転異常が認められるが、重複腸管の様相は示されていない (Fig. 6).

5) 血管撮影：腹部大動脈、腸骨動脈および大腿動脈に重複は認められず、左腎は左腸骨窩の中心側にあり、中仙骨動脈がやや太く、遠位側で二分されているが、小骨盤腔内の動脈分枝には、重複その他の異常を認めない (Fig. 7).

膀胱鏡検査：左側膀胱は内視鏡的にその粘膜に異常をみとめず、5時の位置に馬蹄型の尿管口1個を認めるのみで、膀胱三角部の形成はみられなかった。右膀胱は、外尿道口が狭く、器具挿入が不可能であったため検索できなかった。

膀胱内圧検査：膀胱内圧曲線は左右膀胱から同時に記録した。浅麻酔下におこなった検査成績であるので、最大尿意および最小尿意に関する情報は得られて

いない (Fig. 8). 左膀胱については、膀胱内容 70 cc までは 6 mmHg の内圧で、ほぼ平坦な曲線を描き、その後徐々に内圧上昇が認められ、内容 100 cc に至って急激な内圧上昇が認められ、このときの内圧は 30 mmHg であった。この曲線は正常状態を示すものと考えられる。右膀胱については、膀胱内に液体注入開始の当初より 30 mmHg と高い内圧を示し、比較的規則正しい律動的収縮が認められるが、内容 100 cc に至るも、排尿収縮と考えられる急激な内圧上昇は認められない。自律性膀胱の型であると考えられる。

膀胱外括約筋筋電図：浅麻酔下に会陰横筋で記録した筋電図では、まず左右膀胱とも空虚のとき、筋電図は電氣的に静止状態にあり、スパイク発射を認めない。右膀胱に 60 cc の液体を満たすと筋電図ではごく僅少のスパイク発射を認めるのみで (Fig. 9 上段)、正常筋電図に認められるような頻回のスパイク発射は

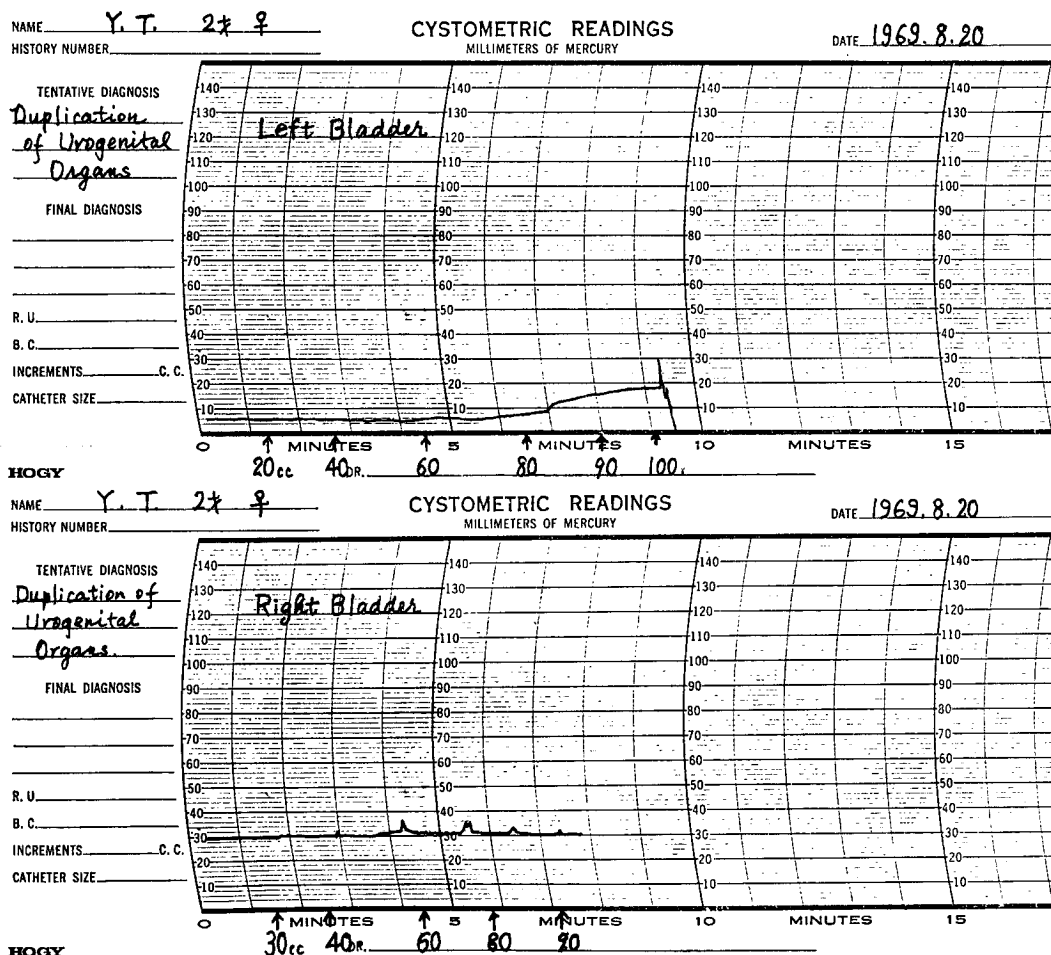


Fig. 8 Cystometry

みられず、外括約筋の右膀胱に対する反射的収縮が不全状態にあることが認められる。これに対して左膀胱では、約 60 cc 注入時に著しく頻回のスパイク発射が認められ (Fig. 9 中段), 正常の場合と同様の干渉波形を呈した。この結果, 左膀胱充满に対する外括約筋の反射的収縮がじゅうぶんに認められることになる。

つぎに肛門を鉗子によって拡張する伸展刺激を加えた場合, スパイク発射頻度の増加が認められた (Fig. 9 下段)。以上の検査は浅麻酔下に施行したものであるが, 膀胱外括約筋が他の骨格筋に比して, succinylcholine に対して強い抵抗性をもち, 麻酔によっても, その反射的運動の様相が変化しがたいことが指摘され

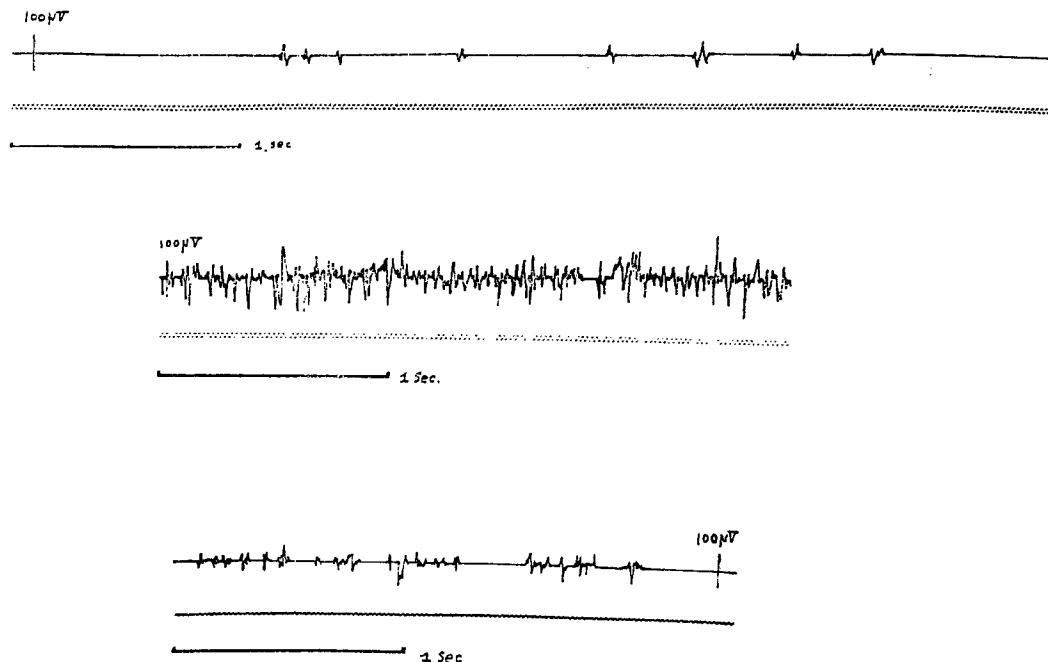


Fig. 9 EMG of external vesical sphincter

ており (Petersen et al., 1961), 上記結果から左膀胱については尿量の増加に対する利尿筋の緊張亢進および外括約筋の反射的収縮などの機能がよく保たれているのに反し, 右膀胱ではこれらの機能の不全状態, とくに骨盤神経支配の異常が考えられる。

本症例に対して施行した諸検査結果を一括すると Table 1 のごとくで, 尿路・性器, 消化器および骨系統にわたる広範な重複奇形が示された。

手術: 患児の発育遅延がかなり高度であり, これは肛門開口異常による栄養障害が原因であろうと判断し, 1969年9月16日, 肛門形成術のみを施行した。すなわち, 右外陰部下端に開口する perineal anus の後方に向って約 2 cm の皮膚切開を加え, 肛門外括約筋の存在を確認し, その中央部を開いたのち, perineal anus の全周に皮膚切開をおき深部に剝離をすすめ, 直腸の粘膜層および筋層を周囲の骨盤底筋群から遊離し, 先に開いた外括約筋中央部に導き, 周囲皮膚と全層一層縫合をおこなった。

Table 1 検査結果総括

1. 尿路	左骨盤骨 膀胱・尿道完全重複, 左尿道下裂 両側膀胱尿管逆流現象 神経因性膀胱 (右)
2. 性器	陰核・大陰唇重複 腔・子宮重複
3. 消化器	虫垂重複 結腸重複 (?) 直腸重複 両側鎖肛, 右直腸会陰瘻
4. 骨格	恥骨結合離開 第12胸椎の楔状椎・過剰肋骨, 二分仙骨

術後経過：術後1年を経た現在、まだ排便感覚の発来がじゅうぶんでなく、テレミン坐薬の使用により排便をみている。しかし術後6カ月ごろまでみられた直腸内の巨大な糞石は消失し、ときどき便意を訴えるまでに成長した。

尿路に関してはまだ排尿訓練が完成しておらず、上述の膀胱機能検査から右膀胱に神経因性膀胱の傾向がうかがわれること、ならびに両側 VUR が存在するが、幸いにして尿路の逆行性感染は経験していないことから尿路の形成術は施行せず、慎重な経過観察を続けている。

考 按

膀胱の重複奇形としては種々の型が挙げられており、その定義、名称および分類に関してはおのおの著者により多少の相違がみられる場合があるが、Burns et al (1947) はこれを整理して6型に分類した。

その後 Abrahamson (1961), Uhlir (1968) とも分類を試みているが、ほぼ Burns et al の分類にしたがっているものと解される。

われわれは、完全重複膀胱の定義として、原則として「左右膀胱が完全に分離していてその間に交通なく、おのおの膀胱には各1本ずつの尿管が開口し、かつ、おのおの別個の尿道を有するもの」ととり上げ、文献例を蒐集した。

その要約は表示するとおりでであるが、Schatz (1871) を第1例として、われわれが調べた範囲では30例を数える (Table 2)。

本邦においても、玉置 (1959) は、重複膀胱および重複尿道の1例として25才女子例を報告し、完全重複膀胱の本邦第1例であるとしているが、重複膀胱であるとしている一側嚢には尿管の開口がみられず、かつ該側からはいかなる時期にも尿などの排泄物を採取することは不可能であった、と記載されており、われわれがとり上げた完全重複膀胱の定義から考按すると、玉置例は完全重複膀胱ではなく、田口・堀内 (1967) が試みている女性重複尿道分類の第三型に属するものであると考える。

また戸田・河村 (1956) は「子宮・膣・膀胱・尿道の重複奇形を伴った重複結腸の手術例」として24才女子症例を報告しているが、右側尿道は10cmで盲端に終り、造影術によっても膀胱との連絡はなく、また尿が出てくることもないと記載されており、この症例では「右腎欠損のために重複性の右膀胱・尿道もともに痕跡的遺残物として証明されるにすぎないと考えられた」と述べられていることから、完全重複膀胱と

しての確証がないので省略した。

われわれの症例にみられるごとく、完全重複膀胱には、他に性器、消化器ならびに骨・脊髄などにも重複症の合併が多くみられるところから、欧米の報告例に関してもおのおのその専門の泌尿器科、外科、産婦人科領域にその報告が分散しており、したがって症例蒐集もかなり不十分な場合がみられるようである。

すなわち、Burns et al (1947) は、完全重複膀胱症例は10例であるとしており、Swenson and Oeconomopoulos (1961) は第13例目として自験例を報告している。さらに Janknegt et al (1968) は18例と述べているが、われわれが調べた範囲では30例を数える。

しかしなお、完全重複膀胱はきわめてまれな症例であり、これら欧米の報告例に自験例を加えた31例について、若干の考察を加えることとする。

1) 年令および性について。

これら31例を、その報告された年令別にみると、新生児10例、乳幼児3例、小児8例、成人8例および不詳2例である。

その高度なる奇形の程度から、新生児および乳幼児期に発見されているものが40%以上を占めており、しかも新生児では剖検例としての報告が大半を占めていることは、本奇形が生命維持に重大な影響をもつ場合が多いことを示すものであり、重視されねばならない。

しかし一方、成人例が8例あり、Hinckle (1928) 例のごとく62才の症例がみられることは、本症の予後ならびに治療法と関連して興味深いものがある。

男女性別では、男子12例に対して女子19例と2:3の割合で女性例が多い。

2) 尿路合併奇形について (Table 3)。

上部尿路にみられた合併奇形としては、馬蹄腎2例、發育不全腎1腎、完全重複腎盂尿管および不完全重複腎盂尿管がおのおの1腎ずつで、われわれの症例にみられた骨盤腎は、計2腎であった。

ほかに水腎症ならびに水腎症によると思われる萎縮腎の記載が、計5腎にみられた。

完全重複膀胱症例の上部尿路については、いままで統計的な記述はみられず、むしろ上部尿路に異常は少ないと考えられているようであるが、上述のごとく、完全重複膀胱症例でその上部尿路に奇形を認めた症例は31例中7例 (23%) であり、また早期に二次性の腎変化をきたした症例が3例である。

下部尿路奇形としては、重複膀胱の一侧が外反症を呈したものが2例に認められ、また尿道では尿道憩室

(?:記載なし)

Table 2 完全重複膀胱報告例

報告者	年代	年令・性別	尿管		消化	消		器	性	路		尿	年代	年令・性別	尿管		骨・脊椎	備考					
			回腸末端	盲部		結腸	直腸			開口部	上部尿管				下部尿管	上部尿管			下部尿管				
Schatz	1871	新生児 ♀	完全重複	完全重複	重	重	女子外生殖器 および子宮	重	重	cloaca	?	?	?	剖	検								
Suppiger	1876	1才9カ月 ♀	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	第3腰椎以下 二分脊椎	剖	検					
Smith	1878	? ♂	完全重複 (右膀胱 結石)	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	剖	検			
Lange	1898	14日 ♂	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	剖	検 (人工肛門 造設術後)		
Volpe	1903	死産児 ♂	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	剖	検		
Gleiss	1904	新生児 ♀	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	手	術		
Bar and de Kervilly	1909	14日 ♂	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	剖	検 (colostomy 術後)	
Ribera	1911	? ♂	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	?	
Gemmell and Paterson	1913	32才 ♀	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重
Bruni	1927	35才 ♂	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重
Lesbre	1927	(成人) ♀	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重
Hinckle	1928	62才 ♀	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重
Bates	1931	死産児 ♀	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重
Lanman and Mahoney	1931	1才4カ月 ♂	完全重複	完全重複	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重	重

左膀胱外反
尿道上裂
右尿道下裂

15	Nesbit and Bromme	1933	6才 ♂	正 常	完全重複	重 (龟头部)	重 複	?	肛門正常	正 常	手 術
16	Fischer	1952	24才 ♀	右腎正常 左水腎症	完全重複	重 複	重 複	← 重 複 →	両側鎖肛・ 直腸会陰部 よび前庭瘻	恥骨結合離開 脊柱側彎	手 術
17	Van Zwalenburg	1952	55才 ♀	?	完全重複	重 複	重 複	← 重 複 →	肛門重複 (中隔)	?	
18	Ravitch and Scott	1953	4才6ヵ月 ♂	右腎正常 左萎縮腎	完全重複 (左尿道 嚢室)	重 複なし	重 複	← 重 複 →	一側正常 一側鎖肛	正 常	手 術
19	Bornstein	1957	4ヵ月 ♀	左骨盤腎	完全重複	重 複なし	重 複なし	← 重 複 →	肛門重複	恥骨結合離開 二分脊椎meningo- myclocele	剖 検
20	Satter and Mossman	1958	2才 ♀	正 常	完全重複	重 複なし (ただし 陰中隔)	重 複なし	重 複なし	肛門正常	正 常	
21	De la Pena et al.	1960	4才 ♂	正 常	完全重複 (左膀胱 結石)	重 複	重 複	← 重 複 →	左正常 右直腸会 陰瘻	仙骨無形成	手 術
22	Swenson and Oeconomopoulos	1961	2才6ヵ月 ♀	正 常	完全重複	重 複	重 複	重 複なし	直腸瘻	?	手 術
23	Beach et al.	1961	4ヵ月 ♀	右完全重 複腎盂尿 尿管	完全重複	重 複	重 複	← 重 複 →	肛門重複	恥骨結合離開 第3腰椎以下二分 脊椎	手 術
24	Breen and Weinberg	1965	20才 ♀	正 常	完全重複	重 複	重 複	← 重 複 →	肛門重複	?	右子宮から 満期分娩
25	Samarrae	1966	4ヵ月 ♀	?	完全重複	重 複	重 複	?	肛門正常	正 常	
26	Ellenberg and Linker	1966	4日 ♂	左發育不 全腎	左膀胱外 反	重 複なし	重 複	?	肛門正常	恥骨結合離開 第4腰椎から仙骨 異常	手 術
27	Mysorekar et al.	1967	11日 ♀	右不完全 重複腎盂 尿管	完全重複	重 複	重 複	← 重 複 →	左正常 右cloaca	第1腰椎以下二分 脊椎無形成 仙骨結合離開	剖 検
28	Janknegt et al.	1968	17才 ♀	右水腎・ 水尿管	完全重複	重 複	重 複	?	肛門正常	恥骨結合離開 腰部楔状椎体	手 術
29	Cohen	1968	新生児 ♂	正 常	完全重複	重 複	重 複	← 重 複 →	左正常・右 直腸尿道瘻	?	
30	Smith	1969	新生児 ♀	馬 蹄 腎	完全重複	重 複	重 複	← 重 複 →	肛門重複	脊柱正常	
31	Takaha et al.	1971	2才2ヵ月 ♀	左骨盤腎 右側VUR	完全重複	重 複	重 複	← 重 複 →	両側鎖肛 右直腸会 陰瘻	恥骨結合離開・胸 部楔状椎体・二分 仙骨	手 術

Table 3 尿路合併奇形

上部尿路	
馬蹄腎	2例
骨盤腎	2腎
発育不全腎	1腎
完全重複腎盂尿管	1腎
不完全重複腎盂尿管	1腎
下部尿路	
一側膀胱外反	2例
一側尿道憩室	1例
尿道上裂	2例
尿道下裂	1例

1例, 尿道上裂2例および尿道下裂が1例である。

ほかに, 一側膀胱に結石を認めた症例が2例である。

3) 性器合併奇形について.

男子性器: 重複陰茎の合併が圧倒的に多く, 男子12例中9例にその記載がみられており, 重複陰茎が認められなかったのは12例中3例にすぎない. 重複陰茎9例中, 2例は亀頭部のみ重複症であった. 陰のうは“bifid ectopic”で, 陰のう縫線が2本と記載されているものもあるが, 陰のう内容は“bifid ectopic scrotum”内に1個ずつとの記載が多くみられ, 多睾丸症は認められない。

女性性器: 陰核, 大陰唇の外陰部をはじめ腔および子宮の重複を示したものが女子19例中17例(90%)におよんでおり, 腔中隔のみを有したものが1例で, 全く正常であったのはただ1例にすぎない. 重複子宮はいずれも単角子宮であって, 卵管および卵巣の重複はみられない。

両性を通じて性腺の重複は認められなかったが, 上述のごとく, なんらかの性器合併奇形を呈した症例は31例中27例(87%)の高頻度を示した。

4) 消化器合併奇形について.

本症には消化管の重複奇形もきわめて高率にみられる。

一般に消化管の重複奇形としては管状およびのう状の重複症が, 食道から直腸に至る消化管のいずれの部位にもみられるとされているが, 本症にみられる消化管の重複奇形は, いずれも回腸末端ないし回盲部から肛門側の管状重複症であり, その重複部位は表示したごとく種々であるが, 回腸末端以下の消化管で重複症を呈したものは31例中18例(58%)である (Table 3)。

ただし, 31例中消化管および肛門についての記載が全くなされていない症例が3例, 肛門の状態について

のみ記載されている症例が6例である。

われわれの症例においては, 生後3カ月目に臍ヘルニア根治術にさいして腹腔内検索がおこなわれ重複虫垂を発見され, その切除をうけている. このとき, それ以下の消化管については回転異常が認められたのみであり, 今回われわれがおこなったレ線学的検索でも結腸には重複腸管の像はえられていないが, 直腸末端には二分化がうかがわれる。

Table 4 に示したごとく, 本症にみられる重複腸管の部位は, 回腸末端以下直腸までの重複であり, 消化管重複を認めた症例では全例において, その重複は起始部以下直腸に至っている。

Table 4 消化管重複部位

1) 回腸末端から直腸まで	4例
2) 回盲部から直腸まで	5例
3) 盲腸から直腸まで	4例
4) 結腸から直腸まで	3例
5) 直腸のみ	2例
計	18例

われわれの症例が重複虫垂を有していたこと, および直腸末端に二分化がうかがわれることから, その間の結腸においても交通を有する重複が存在するものと推察する。

外見上, 肛門の数およびその状態からこれら31例を分類すると (Table 5), 完全な肛門重複を呈した症例は31例中9例であるが, 全く肛門の重複はみられず, 正常であったという記載はわずか7例にすぎず, 本症例の77%には肛門の開口状態になんらかの異常を伴っていたことが明らかである。

Table 5 消化管の開口状態

開口部の数	症例数	開口状態		
1)	2	16	肛門完全重複	9
			一側瘻孔	2
			一側 cloaca	1
			両側鎖肛・両側瘻孔	4
2)	1	11	肛門正常(重複なし)	7
			一側正常・他側鎖肛	1
			cloaca 瘻孔	2
3)	0	1	両側鎖肛	1

一方, Beach et al (1961) は, 消化管系の重複症を中心にとり上げて“hindgut duplication” 37例について考察しているが, そのうち完全重複膀胱は12例(32%)であったと述べ, また Smith (1969) は, 自験2例を含めた直腸肛門重複症40例について検討し, 完

全重複膀胱は40例中15例(37.5%)であったと報告している。

5) 骨および脊髄系合併奇形について。

この項目については記載のないものが多く、統計としては不正確となるが、腰仙椎および骨盤骨の異常が多くみられる (Table 6)。

ほかに meningomyelocele を合併した症例が2例に認められ、神経因性膀胱が2例、膀胱尿管逆流現象がみられた症例が3例、および膀胱頭部硬化症が1例に認められている。

Table 6 骨・脊髄系の合併奇形

恥骨結合離開	8例
二分脊椎	7
仙骨無形成	3
楔状椎体	2
Meningomyelocele	2

6) 予後ならびに治療方針について。

以上の結果から明らかなごとく、本症には尿路・性器、消化器、骨格・脊髄系と多器官にわたる重複奇形が合併している。

van Zwalenburg (1952) は、この広範な重複奇形の発生学的考察をおこない、“early twinning of the hindgut”により本症を説明しており、また Ravitch (1953) も同様で、本症を hindgut duplication と称している。

今回われわれは、完全重複膀胱をとり上げて症例蒐集をおこなったが、hindgut 由来の諸臓器のうちでも、重複奇形を呈する臓器の範囲には、つぎに述べるごとく種々の程度のものが認められる。

すなわち、Ladd and Chisholm (1943) は、重複腔・子宮 肛門を有した12才女子症例を報告しており、Aitken (1950) は回腸末端以下の消化管および女性性器の重複をみた新生児例を、さらに Soper (1968) は、回腸末端以下の消化管重複のみを認めた4才6カ月の女児例を記載している。

さきに挙げた Beach et al (1961) は消化管重複症について蒐集した37例の hindgut duplication の合併奇形を統計表示しているが (Table 7)、これによっても多器官にわたる重複奇形の内容は、種々の様相を呈することがうかがえる。

したがって、hindgut 由来の臓器の1つでも重複奇形が認められたならば、その他の関連臓器についての慎重な検索が必要なことはいうまでもない。

さて、このように広範な重複奇形が存在する場合に、

Table 7 Anomalies associated with hindgut duplication (Beach et al, 1961)

Associated abnormality	No.	%
Double appendix	17	46
Double ileum	9	24
Double anus	11	30
Double bladder	12	32
Double urethra	11	30
Double vagina	10	27
Double uterus	7	19
Meckel's diverticulum	4	11
Abnormal genitals	14	38
Diastasis recti	4	11
Pubic separation	5	14
Abnormal spine	5	14
Meningocele	4	11
Omphalocele	4	11
Genitourinary fistula	14	38

その治療面において、いかなる方針で臨むべきかということとはきわめて重要かつむずかしい問題である。

ここに、Table 2 に示した31例から、その治療面での方針について検討したい。

まず、症例の年齢別頻度と予後をみると (Table 8)、新生児・乳幼児では剖検例が13例中7例ときわめて多く、いっぽう成人例8例では Bruni (1927) の報告している35才男子の1例のみが剖検例であるが、その死因は街路での事故死であったと明記されており、成人例では本奇形が死因となった症例は認められない。のみならず、女性では、分娩を経過した症例2例を教え (Gemmell and Paterson, 1913 ; Breen and Weinberg, 1965)、さらに前者では、両子宮からおのおのいちどずつ分娩をみている。

すなわち本症においては、生下時すでに生命維持を不能に至らしめる場合と、生命維持に対してはならん影響なく成人に至る場合との二群に大別される。

生下時ないし直後に生命維持を不能とする場合とし

Table 8 年齢別頻度と予後

	症例数	剖検例	手術例	放置
新生児	10	6	2	2
乳幼児	3	1	1	1
小児	8	1	4	3
成人	8	1	2	5
不詳	2	1		1
計	31	10	9	12

て、剖検例の新生児、乳幼児7例についてその奇形の内容をみると、肛門の開口異常が7例中6例を占めており、消化管の異常が最大の死因となっていることがうかがわれる。

いっぽう成人例では、肛門重複5例、重複なし1例であり、両側鎖肛に直腸会陰・前庭瘻を呈したものはわずかに1例にすぎず、このことから本症の多発奇形のうちで消化器系統の異常、とくに肛門開口異常の程度がその予後にとって第1に重視されねばならない因子であるといえるであろう。

つぎに尿路の問題であるが、ここで重要なのはやはり腎機能低下を招来せしめる因子であり、これには上部尿路の奇形のみならず、下部尿路の状態、とくにその機能面が重視されねばならない。

すなわち排尿異常の有無および膀胱尿管逆流現象の有無がおもな因子となるが、さらに肛門ならびに尿道の開口異常に伴う上行性感染も腎機能低下をきたす因子として留意せねばならない。

尿路合併奇形の項に示したごとく、水腎症および萎縮腎という二次性変化が3腎に生じている。

また骨盤骨異常に基づき二次的に発生が予想される股関節脱臼に対しても、整形外科的な観察が必要である。

さらに治療面で問題となるのは、主として患児の両親のもつ外陰部成形に対する強い希望である。

さて、Table 2 に挙げた31例のうち、手術的治療が施行された11例（うち2例は術後死亡）の手術内容は Table 9 に表示するごとくである。

後3週目に meningomyelocele の切除をおこない、

Table 9 手術内容

手術術式	症例数	症例番号
1 肛門形成術	3	6, 22, 31
2 Colostomy	3	4, 7, 21
3 重複腸管切除	2	16, 18
4 TUR-bladder neck	1	28
5 外反膀胱摘除	1	26
6 一側尿管摘除	2	18, 23
7 膀胱隔壁切除および一側内尿道口閉鎖	2	18, 21
8 一側骨盤内臓器全摘除	1	23
9 Iliac osteotomy	1	26

最近 Beach et al (1969) は、彼らが1961年に報告した1症例について、その後8年間の follow up の結果を詳細に報告している。

かれらは生後5日目に受診した女兒に対してまず生

生後4カ月目に右直腸瘻に対し、右側S状結腸を左側S状結腸に側々吻合をおこなって、左肛門からのみ排便をおこなわせ、右肛門は粘液瘻として放置していたのであるが、両側股関節亜脱臼を呈し（3才）、さらにその右膀胱からの尿失禁および右VURが著明であり、反復する右側尿路の上行性感染をきたし（4才）、右尿管を左膀胱に新吻合したのち右膀胱・尿道・子宮・膣および肛門を含めた右側骨盤内臓器の全摘除術施行（6才）に至っている。

ここに報告されているごとく、本症の治療にあたってはきわめて長期間の慎重な観察が必要である。

すなわち、まず直接生命の危険につながる消化管奇形、とくにその開口異常が修復されたならば、尿路・性器の重複に関しては未成熟な間にこれを摘除することは避けなければならないものと考ええる。

そして排尿訓練の完成する年齢に達したのち、膀胱機能が完全であるか否かをじゅうぶんに検索するとともに、上行性感染による腎機能低下の有無にもじゅうぶんに留意し、しかるのちに外陰部を含めた1側骨盤内臓器の全摘除術にふみきるべきであろう。

われわれの症例においては現在のところ肛門形成術のみを施行し、身体発育遅延の改善を期待しているのであるが、尿路に関しては左右膀胱機能が今後の治療方針決定に最も重要な因子であろうと考えて、嚴重に経過観察中である。そして将来の治療計画はつぎのように考えている。

1. 両側ともに尿失禁の状態が続くならば、尿路変向をおこなう。
2. 一側だけに尿失禁がみられるならば、尿管膀胱吻合術および一側骨盤内臓器全摘除をおこなう。
3. 両側ともに排尿異常がなければ、やはり2.と同様である。

いずれの場合でも、本症例では左骨盤腎という腎の位置異常を伴っていることに留意せねばならないであろう。

結 語

1) 2才2カ月の女兒にみられた完全重複膀胱の1例を報告した。本症例は、完全重複膀胱の本邦第1例である。

2) 本症例では、ほかに、尿路では左骨盤腎、性器では陰核、大陰唇、膣および子宮の重複をみとめ、消化器では重複虫垂および重複直腸、ならびに両側鎖肛をとまなう右直腸会陰瘻が存在し、骨格では、恥骨結合の高度離開、第12胸

椎に楔状椎および過剰肋骨を伴い、さらに二分仙骨がみられた。

また右膀胱に神経因性膀胱の徴候があり両側VURが明らかであった。

3) 完全重複膀胱に関して若干の文献的考察を加えた。

参 考 文 献

- 1) Abrahamson, J. : Brit. J. Urol., **33** : 195, 1961.
- 2) Aitken, J. : Brit. J. Surg., **37** : 349, 1950.
- 3) Bar, P. and de Kervilly, M. : cited from Ravitch, M. M. 1953.
- 4) Bates, R. C. : Rhode Island M. J., **14** : 192, 1931.
- 5) Beach, P. D., Brascho, D. J., Hein, W. R., Nichol, W. W. and Geppert, L. J. : Surgery, **49** : 779, 1961.
- 6) Beach, P. D., Wright, R. H., Jr. and Deffer, P. A. : Surgery, **66** : 405, 1969.
- 7) Bornstein, F. P. : Arch. Path., **63** : 379, 1957.
- 8) Breen, J. L. and Weinberg, C. R. : Obstet. Gynec., **26** : 804, 1965.
- 9) Bruni, C. : Zschr. Urol., **21** : 193, 1927.
- 10) Burns, E., Cummins, H. and Hyman, J. : J. Urol., **57** : 257, 1947.
- 11) Cohen, S. J. : Proc. Roy. Soc. Med., **61** : 305, 1968.
- 12) De la Pena, A., Oliveros, M. and Palomeque, L. : Brit. J. Urol., **32** : 285, 1960.
- 13) Ellenberg, A. H. and Linker, L. M. : Brit. J. Plast. Surg., **19** : 338, 1966.
- 14) Fischer, H. : Zbl. Gynäk., **73** : 1561, 1952.
- 15) Gemmell, J. E. and Paterson, A. M. : J. Obst. Gynec. Brit. Emp., **23** : 25, 1913.
- 16) Gleiss : Deutsch. Med. Wschr., **30** : 158, 1904.
- 17) Hinckle, W. A. : J. A. M. A., **90** : 455, 1928.
- 18) 稲葉 穂・小坂哲志・小島 明・西尾 功 : 日泌尿会誌, **60** : 263, 1969.
- 19) Janknegt, R. A., Daenekindt, A. and Moonen, W. A. : Urol. int., **23** : 514, 1968.
- 20) Ladd, W. E. and Chisholm, T. C. : Am. J. Dis. Child., **66** : 629, 1943.
- 21) Lange, M. : Beitr. Anat. Path., **24** : 223, 1898.
- 22) Lanman, T. H. and Mahoney, P. J. : Am. J. Dis. Child., **42** : 611, 1931.
- 23) Lesbre, F. X. : cited from Ravitch, M. M. 1953.
- 24) Mysorekar, V. R., Kolte, D. T. and Shirole, D. B. : J. Obst. Gynec. Brit. Comm., **74** : 596, 1967.
- 25) Nesbit, R. M. and Bromme, W. : Amer. J. Roentgen., **30** : 497, 1933.
- 26) Petersen, I., Kollberg, S. and Dhuner, K. G. : Brit. J. Urol., **33** : 392, 1961.
- 27) Ravitch M. M. : Ann. Surg., **137** : 588, 1953.
- 28) Ravitch, M. M. and Scott, W. W. : Surgery, **34** : 843, 1953.
- 29) Ribera, J. : cited from Nesbit and Bromme, 1933.
- 30) Samarrae, K. : J. Obst. Gynec. Brit. Comm., **74** : 596, 1967.
- 31) Satter, E. J. and Mossman, H. W. : J. Urol., **79** : 274, 1958.
- 32) Schatz : Arch. Gynäk., **3** : 304, 1871.
- 33) Smith, A. P. : Tr. Med. & Chir., Fac. of Maryland, 1878, 91.
- 34) Smith, E. D. : Surgery, **66** : 909, 1969.
- 35) Soper, R. T. : Surgery, **63** : 998, 1968.
- 36) Suppiger, J. : Correspondenz-Blatt für Schweizer Aerzte, **6** : 418, 1876.
- 37) Swenson, O. and Oeconomopoulos, C. T. : J. Urol., **85** : 540, 1961.
- 38) 田口裕功・堀内満水雄 : 日泌尿会誌, **58** : 237, 1967.
- 39) 玉置昭雄 : 産と婦, **26**, 1186, 1959.
- 40) 戸田 孝・河村ゆか子 : 手術, **10** : 266, 1956.
- 41) Uhlir, K. : J. Urol., **99** : 53, 1968.
- 42) Van Zwalenburg, B. R. : Amer. J. Roentgen., **68** : 22, 1952.
- 43) Volpe, M. : Policlin., **10** : 46, 1903.

(1971年2月8日受付)