

## Prune Belly Syndrome の尿路再建

京都大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 吉田 修)

竹 内 秀 雄\*  
小 松 洋 輔\*\*  
友 吉 唯 夫\*  
吉 田 修RECONSTRUCTION OF THE URINARY TRACT  
IN PRUNE BELLY SYNDROMEHideo TAKEUCHI\*, Yosuke KOMATZ\*\*, Tadao TOMOYOSHI\*  
and Osamu YOSHIDA*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University**(Director: Prof. O. Yoshida)*

\* Present address: Department of Urology, Shiga University of Medical Science

\*\* Present address: Shizuoka City Hospital

Three of five patients with prune belly syndrome which we experienced had constructive surgery of the urinary tract and had good results.

In the Japanese literatures, 23 of 56 cases which had been reported up to date died.

More proper treatment should be done in prune belly syndrome.

## 結 言

prune belly syndrome は腹壁形成不全に尿路性器奇形を伴う比較的まれな先天異常である。欧米ではすでに400例以上の症例があると推察され<sup>1)</sup>、その治療は重要な問題となっている。本邦では奥田<sup>2)</sup>の報告以来約50数例の報告がなされているが、生存例は比較的少なく適切な治療法の確立が望まれる。

本症の尿路異常には種々の病型があり、病変に応じた処置が必要である。そこでわれわれの経験した5症例を Welch ら<sup>3)</sup>の分類(一部改変した)に準じてわけ、尿路再建をおこなった3例について治療成績を検討したので報告する。

## 方法および成績

Welch ら<sup>3)</sup>の分類を一部改変して Table 1 のごとく

くとした。すなわち Welch ら<sup>3)</sup>は尿路の病変の程度を grade 1 (mild), grade 2 (moderate), grade 3 (severe), grade 4 (hopeless) の4段階に分け、一側の腎が形成不全腎である場合他側の腎尿管についてわけている。腎病変の左右差が問題となるが、左右で極端に差があることは少なく、われわれは一方でも形成不全腎であれば grade 3 とした。VUR はあるもの、ないものいろいろであるが、程度が強ければ水腎症の程度も強く、grade 3 になることが多い。

このような分類でわれわれの経験した5症例をわけると、grade 1 1例、grade 2 3例、grade 3 1例、grade 4 0であった。このうち grade 2 の2例および grade 3 の1例について尿路再建をおこなった。

尿路再建の方法は Fig. 1 のごとくで、簡単にいえば余剰部分をとり除くことである。著明に拡張した尿管・腎盂を部分的に切除し、長く蛇行した尿管を真直

\*滋賀医科大学医学部泌尿器科学教室

\*\*静岡市立病院泌尿器科

Table 1. Classification of prune belly syndrome

grade 1	mild ;	normal-mild hydronephrosis and hydroureter, small spherical bladder, VUR (-)
grade 2	moderate ;	moderate hydronephrosis and hydroureter, megacystis, VUR (±)
grade 3	severe ;	severe hydronephrosis and hydroureter, megacystis, VUR (±), unilat. renal dysplasia
grade 4	hopeless ;	bilat. renal dysplasia

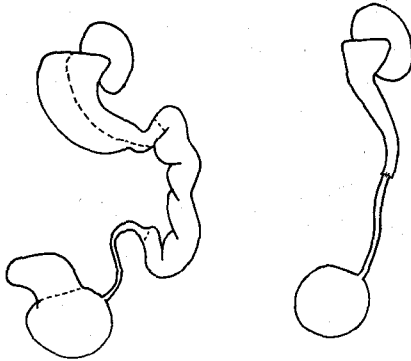


Fig. 1. Pyloureterocystoplasty

にし, VUR があれば anti-VUR の処置をおこなう。膀胱も頂部の余剰部分を切除する。

### 症 例

症例1 T. I. 1954年生れの男子。

5歳のとき両側停留辜丸, 両側水腎症および腹筋欠損症の診断のもと腹壁補強・辜丸固定術をうけた。尿路に対しては特に処置せず経過観察していたが, その後来院せず詳細不明である。

本症は稲田・片村<sup>4)</sup>の報告例で, grade 2 の症例である。

症例2 K. H. 1961年生れの男子。

生後4カ月のとき腹壁形成不全。両側水腎症および両側停留辜丸の診断のもとに腎盂縫縮術。辜丸固定術をうけた。2歳のとき膀胱造影にて巨大膀胱, 後部尿道の拡張がみられたが放置す。当初は尿所見に異常はなかったが, この頃より尿路感染をみるようになった。尿路感染は種々薬剤投与するも持続するため, 1974年(13歳) 尿路再建の目的にて再入院した。

入院時の DIP は Fig. 2 a のごとく右腎盂は著明に拡張し, 左腎は軽度拡張していた。尿管の拡張蛇行は比較的軽度であるが, 膀胱は巨大であった。BUN, クレアチニンは正常で, 他の生化学検査も異常なかった。尿培養では *Pseudomonas* が検出された。化学療法

とともに右腎盂尿管形成および膀胱形成術を施行した。術後3年の DIP は Fig. 2 b のごとくで腎機能も良好で, 現在18歳になり, 元気に生活している。ただし尿路感染は一時軽快していたが, 再発をきたしてからは持続している。

本症例は奥田ら<sup>5)</sup>の報告例であり, follow up されている最年長の症例かと思われる。両側辜丸の発育も良好で, 腹壁もじゅうぶんに発育してきている。尿路感染に対する今後の処置を検討中である。本症例は grade 2 に相当する。

症例3 H. T. 1967年生れの男子。

1歳時陰のう内容の欠如を主訴として来院。両側停留辜丸, 腹壁形成不全, 両側水腎症, 巨大膀胱にて prune belly syndrome と診断。follow up 後3歳のとき膀胱頸部 YV 形成術, 辜丸固定術施行。5歳のとき右尿管形成術施行。術前および2年後の DIP は Fig. 3 a, b のごとくで, 腎機能もじゅうぶん保たれており, 尿路感染もみられない。

本症例は竹内と吉田<sup>6)</sup>がすでに報告した症例で, grade 2 の症例である。無処置の左腎機能も良好であるが, こんご左尿管形成術および膀胱形成術をおこなう予定である。

症例4 J. F. 1973年生れの男子。

生後より腹壁・胸部異常および停留辜丸を指摘され, 当科にて右無機能腎, 左水腎症, 巨大膀胱を確認したが, BUN, クレアチニンは正常範囲内であり経過を観察した。肺炎にて2度入院治療をうけた。1歳のとき左腎尿管形成術施行。右腎は形成不全腎であった。術後5歳のとき DIP にて左腎の排泄機能はじゅうぶん保たれており, BUN も正常である。(Fig. 4 a, b)。術後2年あまり続いた尿路感染も現在認めていない。

本症例は竹内ら<sup>7)</sup>の報告例で, grade 3 に相当する。右腎尿管摘除および膀胱形成術はおこなっていないが, こんご経過をみて必要に応じて手術をおこなう予定である。

症例5 Y. O. 1975年生れの男子。

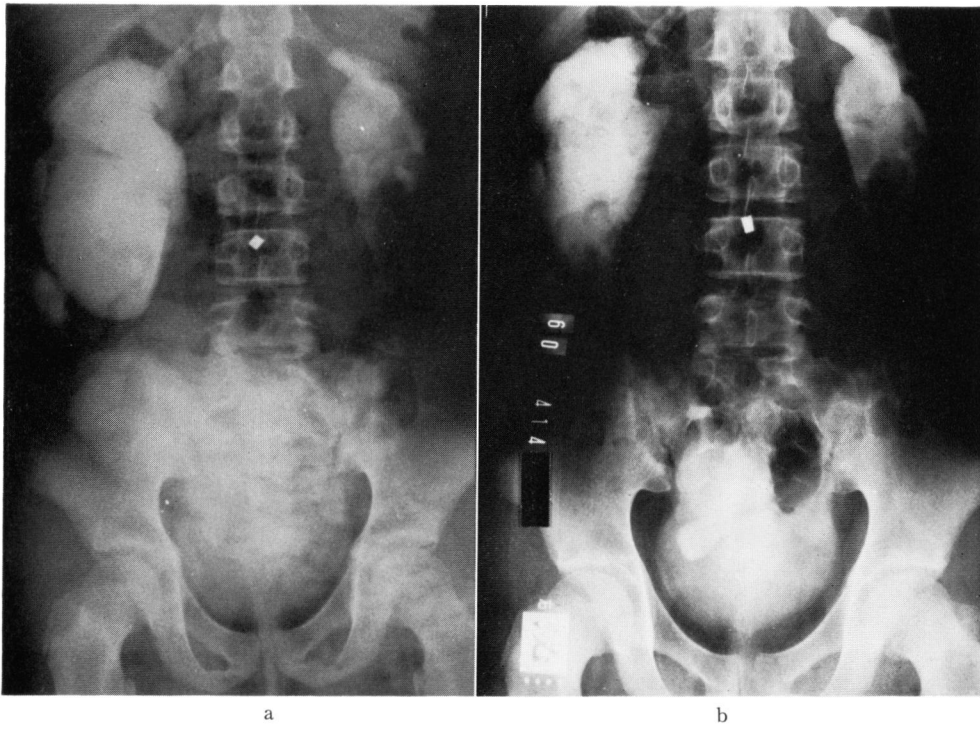


Fig. 2. Case 2 (grade 2). IVP before and 3 years after rt-pyloureteroplasty and cystoplasty

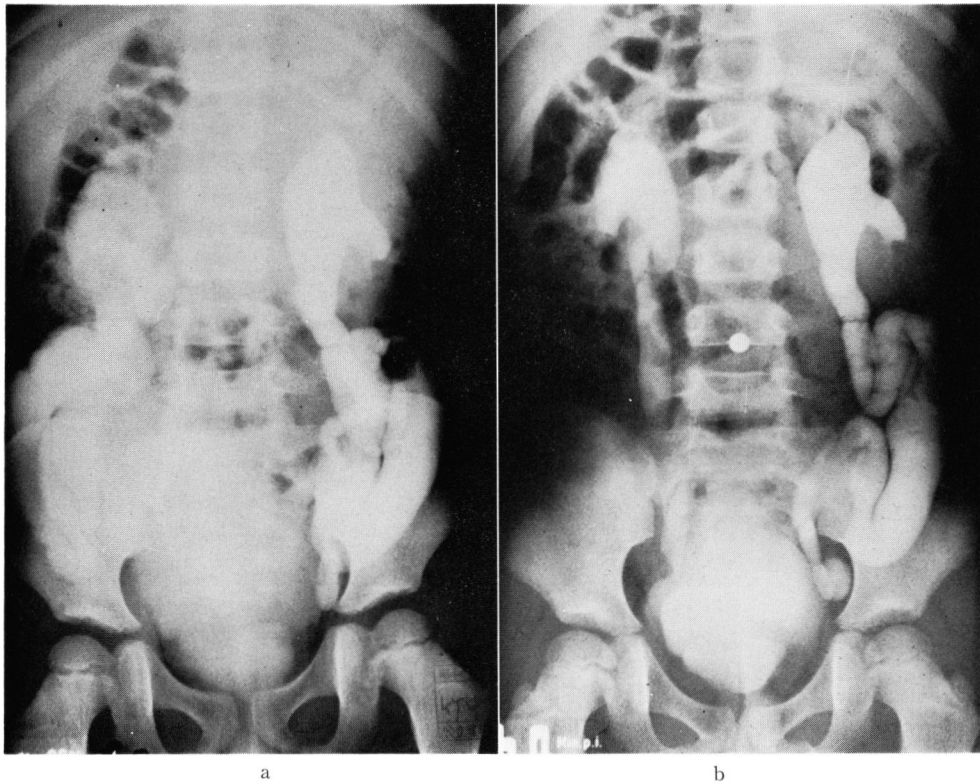


Fig. 3. Case 3 (grade 2). IVP before and 2 years after rt-ureteroplasty

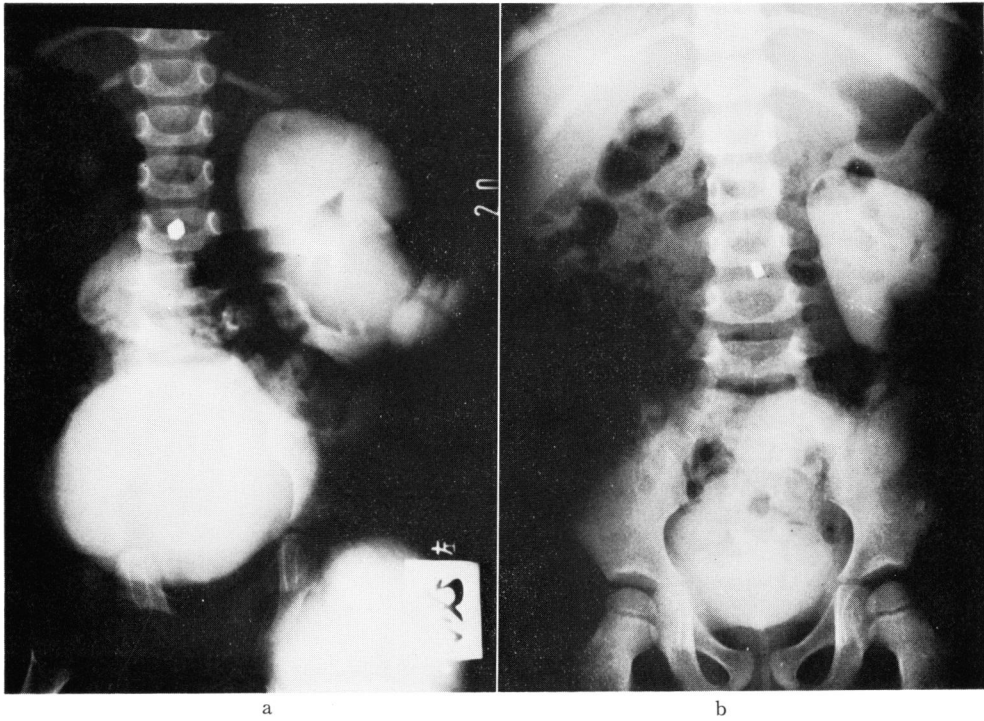


Fig. 4. Case 4 (grade 3). IVP before and 4 years after lt pyeloureteroplasty

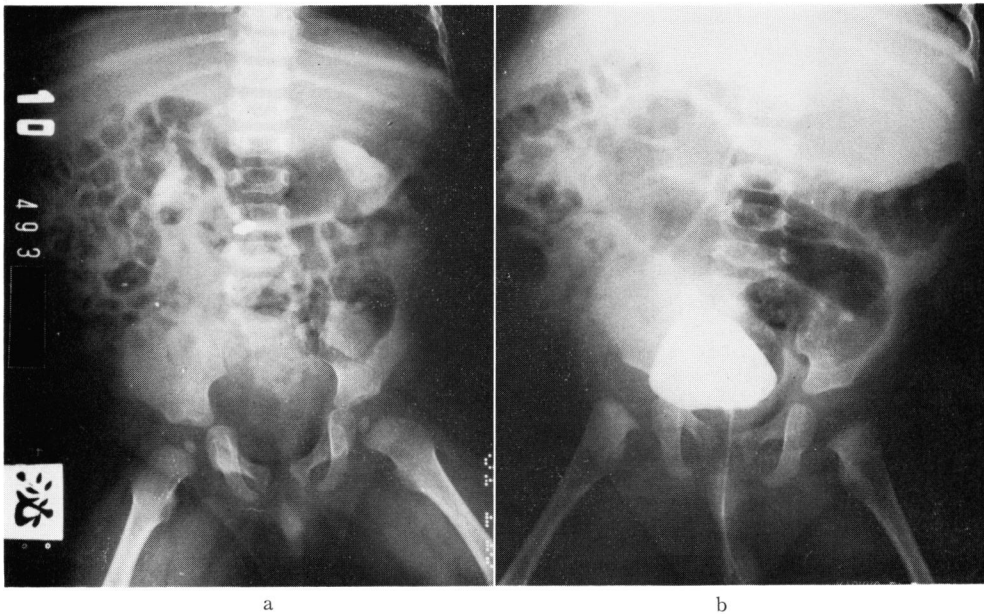


Fig. 5. Case 5 (grade 1). IVP and cystogram

生後2カ月のとき他院にて尿管剝離術をうけた。初診時(6カ月時)尿道留置カテーテルをうけており、IVPおよび膀胱造影はFig. 5 a, bのとおりで、軽症の prune belly syndrome と診断。留置カテーテルの

抜去とともに抗生剤投与にて尿路感染は消失した。

本症例は未報告例であり、あわせてここに報告する。本症例は grade 1 に相当し、睾丸固定以外特に処置は不要と思われる。

Table 2. Prune belly syndrome

Case	Birth	U.T. abnormality	Grade	Operation	Present status			Reference No.
					Renal function	Urine culture	Age	
1. T. I.	1954	bil. hydronephrosis megacystis	2	—	lost to follow up			4)
2. K. H.	1961	bil. hydronephrosis megacystis ♂t. VUR (+)	2	1. bil. pyelorrhaphy (4m) 2. ♀t. pyeloureteroplasty (13y) cystoplasty	stable	positive	18	5)
3. H. T.	1967	bil. hydronephrosis bil. hydroureter megacystis	2	1. bladder neck YV plasty (3y) 2. ♀t. ureteroplasty (5y)	stable	negative	12	6)
4. J. F.	1973	♂t. renal displasia ♂t. hydronephrosis bil. hydroureter megacystis	3	♂t. pyeloureteroplasty (1y)	stable	negative	7	7)
5. Y. O.	1975	bil. hydronephrosis	1	bil. ureterolysis (2m)	stable	negative	4	

以上の5症例をまとめてみると、Table 2のごとくである。尿路再建をおこなった3症例および内科的に経過観察している1例はいずれも腎機能がじゅうぶん保たれており、尿路感染も1例をのぞき認めていない。

### 考 察

prune belly syndromeの予後は非常に悪く、Welch<sup>8)</sup>によれば60%は生後3カ月以内に死亡し、成人に達するのは20%以下であるとし、Brukholder<sup>9)</sup>によれば約50%が生後2年以内に死亡するという。本邦の報告例を佐久間<sup>10)</sup>の集計にさらに文献上の4例<sup>11-13)</sup>およびわれわれの症例5の1例を加え grade 別に転帰をまとめてみると、Table 3のごとくである。本邦での死亡率は現在のところ41%となり、欧米に比しやや良好のようであるが、これは比較的軽症例が多いためかと思われる。しかし grade 4の症例は生後まもなく死亡するため報告例からもれている可能性もある。死因別にみると肺炎および呼吸不全が多く、ついで尿路感染に伴う敗血症および尿毒症である。

本症の治療に関しては種々の考えがあるが、目的とするところは腎機能の保全および尿路感染症の抑制である。また肺炎および呼吸不全の予防も重要である。われわれは治療方針としては Fig. 6のごとくに考えている。grade 1にかんしては、とくに外科的処置は不要で、内科的治療でじゅうぶんであることは誰しも異存のないところであろう。また grade 4の症例は将来新生児の人工透析や腎移植の道が開かれれば救命も可能となるであろうが、現在のところそれはきわめて困難である。

grade 2, 3の治療については議論の多いところであるが、Woodard<sup>14)</sup>、Welch<sup>8)</sup>は早期に積極的に外科的治療をおこなうことを主張し、Woldbaum<sup>15)</sup>も早期に腎瘻設置と腎生検をおこない治療方針を決めるように主張している。また Perlmutter<sup>16)</sup>は膀胱形成術を主張している。一方 Williams<sup>17)</sup>は早期の外科的処置には批判的であり、Snyder<sup>18)</sup>は urethrotomy で排尿状態を是正し、この処置だけでじゅうぶん上部尿路の改善した症例を報告している。

われわれは grade 2 に対しては早期の手術は不要

Table 3. Prognosis of prune belly syndrome in Japan

	Cases	Death (%)	Cause of death			
			Uremia	UTI & sepsis	Pneumonia	Unknown
grade 1	12	3 (25)			3	
grade 2 } grade 3 }	29	12 (41)	2	5	4	1
grade 4	5	5 (100)	2			3
Total	46	20 (43)	4	5	7	4
Unknown	10	3				
Total	56	23 (41)				

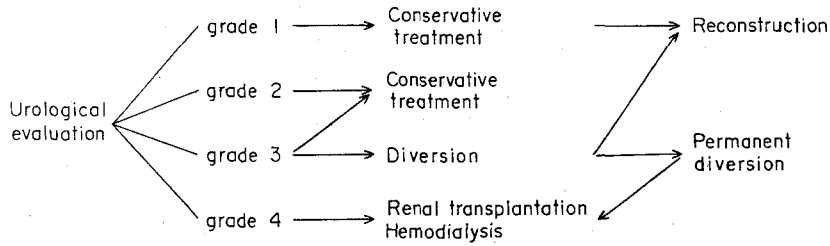


Fig. 6. Therapeutic plan for prune belly syndrome

であると考え、じゅうぶん腎機能、尿路感染に注意しつつ follow し、尿路感染の治療が困難か、また尿路の拡張が進行し、腎機能の悪化をきたすようならその時点で尿路再建術を行なう。腎機能も安定しており、尿路感染のない場合が問題であるが、この場合もある一定の時期には尿路再建術をおこなったほうがよいと思う。拡張蛇行した尿管および巨大で変形した膀胱は、それ自体体外への尿排出の効率がわるいと思われるからである。その時期とは思春期以降で、腹壁および尿路の筋組織が発育安定した時期がよいと思われる。

症例2は尿路感染が持続するため尿路再建術をおこなった。その後も尿路感染が持続しているが、左のVURがみられるようになり、このための逆行性尿路感染かと思われ、さらに処置を検討している。症例3は一侧のみ尿管短縮術をおこなっているが、排尿効率の問題から考え、将来反対側尿管の形成術および膀胱形成術も検討している。

また grade 3 の場合、通常の IVP では造影されず、腎機能もある程度障害されている例であるが、腎機能の障害の程度と尿路感染の有無により尿路再建術の時期を決めるべきと思う。待てるなら1歳以降のほうが安全であろう。1年以内はよく肺炎をおこすし、また術後の合併症としての肺炎も頻度が高いようである。しかし腎機能障害も高度で尿路感染も併発している場合は早急に一時的尿路変向をすべきである。尿路変向は腎実質をわずかでも損傷を与える腎瘻術よりも、むしろ尿管皮膚瘻術 (loop cutaneous ureterostomy) がよいと思われる。機能が安定し将来の展望が出てくれば二次的に尿路再建術をおこなうのがよいであろう。

いずれにしろ、本症と診断されたならば、まず尿路の形態の検索および腎機能の評価をおこない、grade を決定することである。問題になるのは尿路感染の有無であるが、初診時すでに尿路感染をきたしていることは少なく、できるだけ経尿道的操作は慎重にし、尿路感染の防止をおこなうことが必要である。いちど感

染がおこれば非常に難治であるためである。

尿路再建術の方法として、われわれは尿路の余剰部分を取り除くこととしている。これは著明に拡張した腎盂・尿管部分は、とくに dysplastic であるとの考えのもとである。Palmer ら<sup>19)</sup>は拡張尿管の組織学的検討より拡張の少ない上部尿管を再建に用いるように述べている。尿管の場合と同様の考えで、膀胱の余剰部分の切除をおこなうのもよいであろう。当初われわれは膀胱頸部の YV 形成術をおこなったが、本症の特徴的な後部尿道の形態を考えると、必ずしも妥当ではない。むしろ Snyder ら<sup>20)</sup>の urethrotomy を考慮すべきであろう。また形成不全腎に対しては、早期に腎尿管摘除をおこなう必要は全くないと考える。なお本症には泌尿器科領域以外の種々の奇形が合併するが、これに対してはそれぞれの専門にゆだねるべきであろう。

## 結 語

われわれはこれまで5症例の prune belly syndrome を経験した。このうち3症例に対し尿路再建術を施行し、良好な成績を得た。

文献上本邦56例での死亡例は23例 (41%) であり、より適切な治療がなされるべきである。

本論文の要旨は1978年第8回小児泌尿器科研究会にて発表した。

## 文 献

- 1) Ruprecht, K. W. und Trech, U.: Des Bauchdecken Aplasia Syndrom. Deutsche Medizinische Wochenschrift. 9 : 327, 1970.
- 2) 奥田六郎: 先天性腹筋欠損症の1例. 日小会誌, 58 : 962, 1953.
- 3) Welch, K. J. and Kearney, G. P.: Abdominal musculature deficiency syndrome: Prune belly. J. Urol., 111 : 693, 1974.
- 4) 稲田 務・片村永樹: 先天性腹壁欠損症の1例.

- 51 : 522, 1960.
- 5) Okuda, R., Fukuda, H. and Hojo, H.: Congenital deficiency of the abdominal musculature associated with genitourinary abnormalities—a case report. *Annal. Paed. Jap.*, **10** : 95, 1964.
  - 6) 竹内秀雄・吉田 修：Prune belly syndrome の1例。泌尿紀要, **18** : 724, 1972.
  - 7) 竹内秀雄・ほか：Prune belly 症候群の追加症例。日泌尿会誌, **66** : 517, 1975.
  - 8) Welch, K. J.: *Pediatric surgery 2nd edit. Vol.2*, **71** : 1191, Year Book Medical Publishers, Inc., Chicago, 1969.
  - 9) Bruckholder, G. V., Harper, R. C. and Beach, P. D.: Congenital absence of the abdominal muscles. *Amer. J. Clin. Path.*, **53** : 603, 1970.
  - 10) 佐久間芳文・ほか：膀胱外反症を伴った Prune belly syndrome の1例。泌尿紀要, **26** : 335, 1980.
  - 11) 伊藤 登・ほか：Prune belly 症候群の1例。日泌尿会誌, **70** : 604, 1979.
  - 12) 坂口 洋・ほか：Prune belly syndrome の1例。日泌尿会誌, **70** : 614, 1979.
  - 13) 坂口 強・ほか：Prune belly syndrome の2例。日泌尿会誌, **69** : 1528, 1978.
  - 14) Woodard, J. R. and Parrott, T. S.: Reconstruction of the urinary tract in prune belly uropathy. *J. Urol.*, **119** : 824, 1978.
  - 15) Waldbaum, S. R. and Marshall, V. F.: The prune belly syndrome: a diagnostic therapeutic plan. *J. Urol.*, **103** : 668, 1970.
  - 16) Perlmutter, A. D.: Reduction cystoplasty in prune belly syndrome. *J. Urol.*, **116** : 356, 1976.
  - 17) Williams, D. I.: Prune belly syndrome in *Campbell's Urology*, 4th ed., p.1743. W.B. Sanders Co., 1979.
  - 18) Snyder, H. M., Harrison, N. W., Whitefield, H. N. and William, D. I.: Urodynamics in the prune belly syndrome. *Brit. J. Urol.*, **48** : 663, 1976.
  - 19) Palmer, J. M. and Tesluk, H.: Ureteral pathology in the prune belly syndrome. *J. Urol.*, **111** : 701, 1974.

(1980年7月27日受付)