

膀胱外反症を伴った Prune Belly Syndrome の1例

岩手医科大学医学部泌尿器科学講座（主任：大堀 勉教授）

佐久間 芳文・大日向 充・赤坂 俊幸

沼里 進・久保 隆・大堀 勉

岩手医科大学医学部第三外科学講座（主任：新津勝宏教授）

井筒 岳・木村 久雄

岩手医科大学医学部病理学第一講座（主任：矢川寛一教授）

高山 和夫

PRUNE BELLY SYNDROME WITH AN EXTROPY OF
THE BLADDER: CASE REPORT

Yoshifumi SAKUMA, Mitsuru OHINATA, Toshiyuki AKASAKA,

Susumu NUMASATO, Takashi KUBO and Tsutomu OHORI

*From the Department of Urology, Iwate Medical University, School of Medicine,**Morioka, Japan (Director: Prof. T. Ohori)*

Takeshi IZUTSU and Hisao KIMURA

*From the Department of 3rd Surgery, Iwate Medical University, School of Medicine,**Morioka, Japan (Director: Prof. K. Niitsu)*

Kazuo TAKAYAMA

*From the Department of 1st Pathology, Iwate Medical University, School of Medicine,**Morioka, Japan (Director: Prof. K. Yagawa)*

A case of prune belly syndrome with an extrophy of the bladder was reported. A plasty of the bladder and a gastrostomy were done, but unfortunately, he died at age of 63 days.

Autopsy revealed the absence of the abdominal musculature and some associated conditions, i.e. bilateral hydronephrosis, dilated ureters, bilateral cryptorchidism, phimosis, occlusio penis, congenital intestinal stenosis, pectus excavatum, persistent ostium secundum, abnormal lobation of the lungs, deformity of the liver and the spleen, the intramesenterial pancreas, malrotation of the gut with mesenterium commune, metatarsus varus and separation of pubic bone.

To our knowledge, a case of an extrophy of the bladder in a prune belly syndrome was not reported in Japan.

先天性腹壁筋欠損症は種々の奇形を伴うことが多い、その大半に泌尿生殖系の奇形を合併する。その腹部が、乾アンズに似ていることから、prune belly syndrome という名称が広く使われている。

われわれは膀胱外反症および先天性腸狭窄を伴った prune belly syndrome の希有なる1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：生後2日目の男子

主訴：膀胱外反、腹部膨隆

家族歴：両親は健康で血族結婚でない。母親、30歳、初産。妊娠末期に体重増加と腹囲の増大が著しく双胎が疑われた。また、妊娠中特別の服薬はなく、発

疹、水疱性疾患にも罹患していない。両親の家系には奇形の発生は見当らない。

現病歴：1976年5月24日、早期破水後、吸引分娩にて仮死状態で娩出された。生下時体重は4140g。

患児は膀胱外反があり、腹壁全体が弛緩していた。生後1日目よりミルクの吸飲力は良好で嘔吐はみられなかったが、排ガス、胎便排泄もなく、鼓腸高度となり、生後2日目、1976年5月26日 当科を紹介され入院した。

現症：尖頭であり、右後頭部には頭血腫が認められた。皮膚は全体に皺裂が多く、やや乾燥し、生理的黄疸も認められた。胸部は理学的に異常所見なく、腹部は膨隆弛緩し腸輪郭を認め、肝、脾、両腎を触知した。腸雑音は聴取できなかった。下腹部正中にはクルマミ大の膀胱外反がみられた。外陰部は、埋没陰茎と真性包茎が認められ、睪丸は両側とも陰嚢内および鼠径部にも触知されなかった (Fig. 1, 2, 3)。

一般検査成績



Fig. 1. 全身像

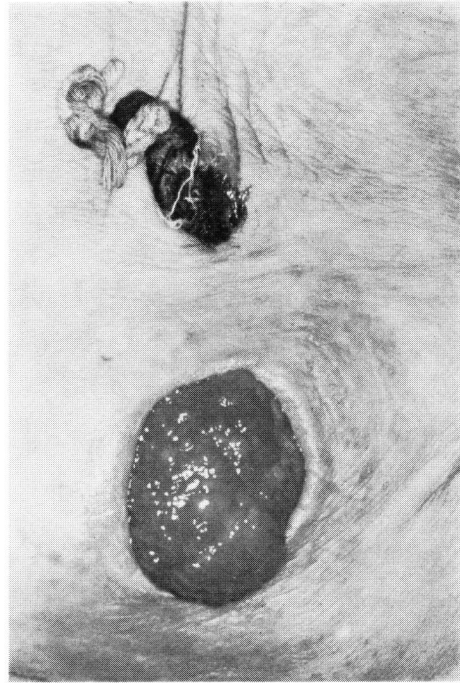


Fig. 2. 膀胱外反状態



Fig. 3. 陰茎と陰嚢

血液所見：赤血球 $462 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，白血球 $3200/\text{mm}^3$ ，Hb 16.7 g/dl，Ht 53%，血小板 $122500/\text{mm}^3$ ，血液型 O 型 Rh (+)。

血液化学所見：総蛋白 5.7 g/dl，GOT 15 U，GPT 5 U，LDH 405 U，BUN 21 mg/dl，creatinine 0.5 mg/dl，Na 132.5 mEq/l，K 3.9 mEq/l，Cl 96 mEq/l，Ca 3.5 mEq/l。

尿所見：外観 黄色清，比重 1.005，pH 6.0，蛋白 (-)，糖 (-)，潜血反応 (-)，ビリルビン (±)，アミラーゼ 16 U。

沈渣検鏡上：赤血球 +/数視野，白血球 卅/各視野，円形上皮 1~2/数視野，細菌 卅/各視野。

腎機能検査所見：PSP 試験 15分値 1% 120分値 61%。

染色体検査：XY/46。

X線検査所見：胸部は下方傘形を示し，腹部は消化管のガス像が著明で，恥骨離開が認められた (Fig. 4)。経静脈性腎盂造影では両側の水腎水管が認められた (Fig. 5)。

入院後の経過：生後2日目胎便の排泄を認めたが，それ以後3日間糞便の排泄がなく，下痢，浣腸，腸蠕動亢進剤の使用とともに，手動的に腹圧をかけることにより水様便の排泄をみる事ができた。腹圧補助の腹帯を使用するため，膀胱外反を閉鎖する必要が生

じた。外尿道口よりネラトンカテーテルを挿入し，尿道が膀胱と交通のあることを確認した後，生後37日目，膀胱外反閉鎖術を施行した。

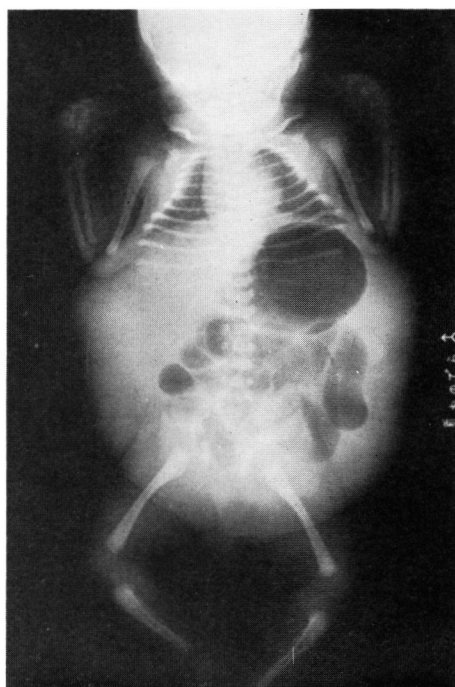


Fig. 4. X線単純撮影像

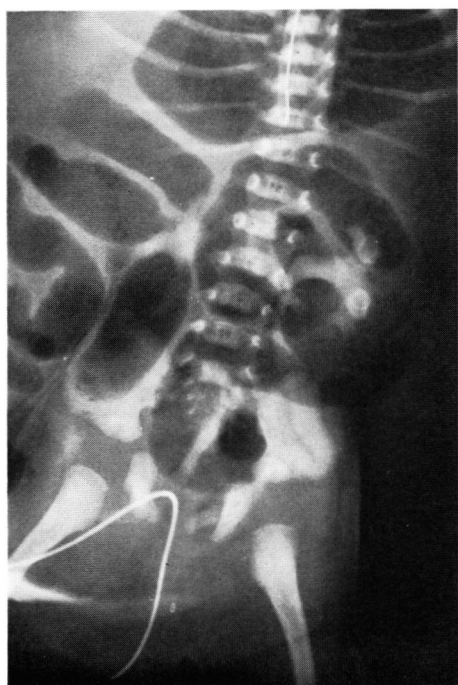


Fig. 5. 経静脈性腎盂造影
両側水腎水管を認める



手術所見：膀胱粘膜，膀胱壁は肉眼的に正常であり，膀胱外反閉鎖術後の膀胱容量は 160 ml であった。

術後経過：術後 9 日目縫合不全となり術前の状態に戻った。哺乳力低下のため，術後 17 日目（生後 54 日目）胃瘻造設術を施行したが，この術後 8 日目（生後 62 日目）イレウス症状をきたしたので緊急手術を施行した。汎発性腹膜炎，癒着性イレウスがあり，翌日呼吸不全にて死亡した。

剖検所見

泌尿器系：腎は左 50 g，右 20 g で発育に左右差があるが，ともに形の異常はなく，両側腎盂尿管の拡張と腎盂粘膜に浮腫と点状出血が認められた（Fig. 6）。膀胱はその前壁に直径 2 cm の円形の窓状欠損を認めた（膀胱外反閉鎖術後，縫合部哆開状態）。膀胱粘膜はこの欠損窓に対応する後壁の粘膜に斑状円形の充血があるほかは，両側尿管口，三角部，頸部に異常を認めなかった。膀胱前壁と下腹壁は癒着し，尿管遺残は存在しなかった。睪丸は両側とも腹腔停留を示し，左右とも示指頭大で後腹膜面から球状に突出していた。左睪丸は割面に小豆大の出血斑を認めた。

その他の異常所見：漏斗胸，心房中隔欠損症，肺の分葉異常，肝・脾の形態異常，総腸間膜症，腸の回転異常，盲腸・虫垂の欠損，回盲部における弁状腸狭窄，脾の腸間膜根部内存在，肛門の位置異常，両側内反足などを認めた。

以上のごとく，腹壁の変形のほかに泌尿器の奇形を始めとする諸種の奇形を認めた。直接死因は先天性弁状腸狭窄と汎発性腹膜炎であった。

病理組織所見

腹壁：横紋筋組織はなく，皮下脂肪の深部で腹壁諸

筋の存在部にあたる腹膜との間には膠原線維の層状構造が認められた（Fig. 7）。

腎：左右とも著しい形成異常は認められなかった。

尿管：粘膜に異常なく，筋層は筋束間がやや開離し，そこに粗な結合組織が介在するが，内縦走，外輪走の筋を観察できた（Fig. 8）。

膀胱：壁全体に浮腫性で，粘膜は充血が目立った。筋層は全体に筋線維が減少し，外側筋層では筋束間が粗な結合組織増殖を伴って開離しているが，筋線維の束状走行は保たれていた。粘膜側に向うに従って筋線維は束状のまとまりを失い，線維が個々ばらばらに単離して粗な結合組織中に散在していた。

睪丸：副睪丸と区別でき，中隔で分画された小葉構造と，これに収容された精細管などの分化が認められた。

考 察

先天性腹壁筋欠損症は，1839年 Frölich¹⁾ の報告した 1 例が最初であるといわれている。1895年 Parker²⁾ は，腹筋欠損に加え，尿路奇形が合併していることをはじめて記載した。1967年 Williams³⁾ は，本症の腹部が乾アンズに似ていることより，prune belly syndrome と名付けている。その他，triad syndrome, Eagle-Barrett syndrome, abdominal musculature deficiency syndrome と呼ばれることもある。しかし，prune belly syndrome の名称が現在広く用いられているようである。

prune belly syndrome の発生病理にはつぎのごとき種々の説がある。

1) 腹壁筋形成不全が先行し，その結果排尿時に腹圧上昇が不能となり，尿路拡張をきたすとする説

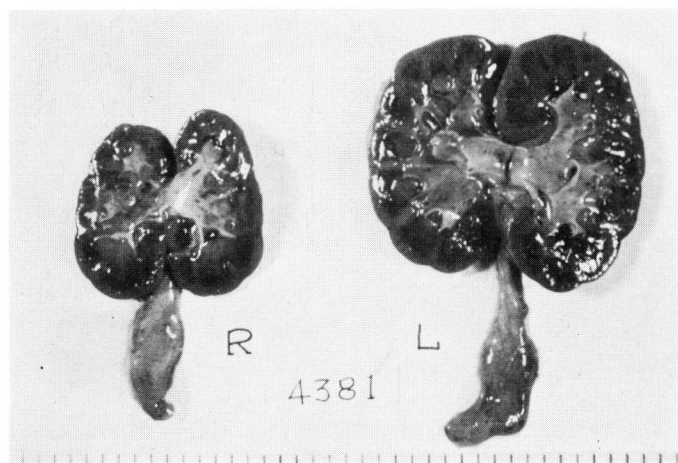


Fig. 6. 両側腎・尿管剖面

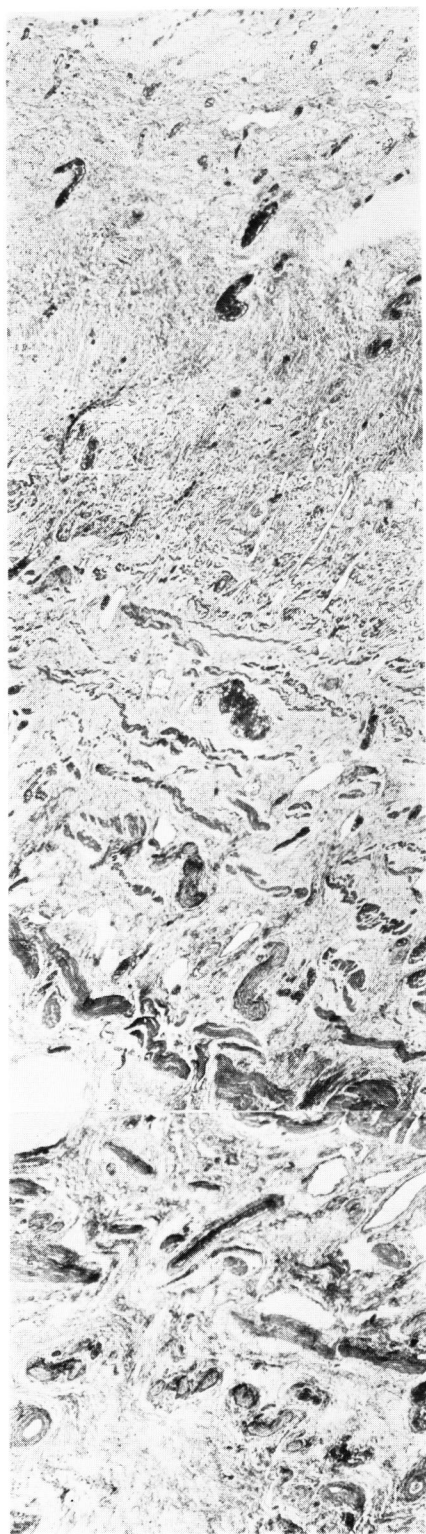


Fig. 7. 腹壁組織像
上方が体表側 Mallory-Azan 染色

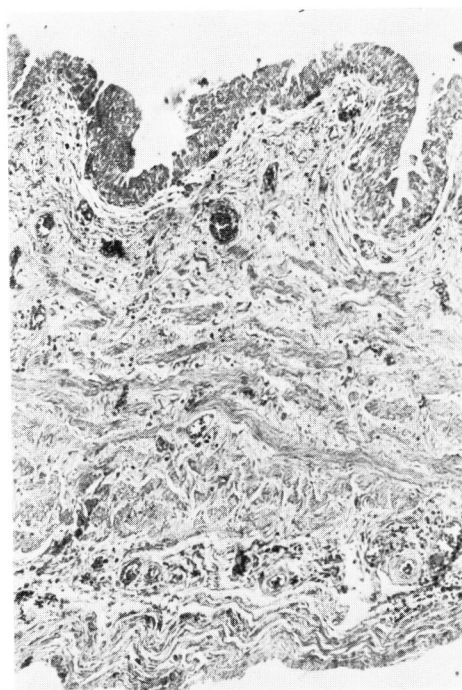


Fig. 8. 右尿管 Mallory-Azan 染色

2) 尿路の拡張が先行し、その圧迫により腹壁筋の変性退化がおこるとする説

3) 腹壁筋形成不全と尿路異常が同時におこるとする説

3) は、embryological theory といわれ、Nunn ら⁴⁾によれば、胎生 6~10 週に何らかの要因がこれらの系統に同時に作用し、種々の奇形を生ずるという。

膀胱外反症の発生病理は、現在 Marshall⁵⁾の説が有力であり、それによると、総排泄腔外反症、膀胱外反症、膀胱裂、尿道上裂は、同一の胎生学的発生要因から成る一連の疾患であるとし、その中で膀胱外反症は胎生 6 週以後におこるとされ、われわれの症例のごとく鎖肛は合併しないという。また、総腸間膜症は胎生 5~12 週ごろまでにおこる腸係蹄の回転が行なわれないために生ずるとのことである。

よって、本症例のごとき奇形の合併は、胎生 6 週以後に何らかの要因が種々の系統に同時に作用したため生じたと考えられ、3) の embryological theory をもって考えた方が理解しやすい。

本邦では、1953 年奥田⁶⁾の報告例が最初である。本邦報告例についてわれわれの渉猟しえた限りでは、本症例を含め、男 38、女 8、不明 5 の 51 例であった (Table 1)^{6,9~52)}。男女比を外国例についてみると、Waldbaum ら⁷⁾の 157 例では 6 例が女であり、Welch

Table 1 本 邦 報 告 例

症例 報告者	年 性 年 齢	腹 壁 筋 形成不全	腎	水尿管	膀 胱	停留 睾丸	そ の 他 の 合 併 奇 形	転帰
1 奥 田	1953 男 1歳7か月	臍下部側腹筋	左水腎症	+	巨 大	+	漏斗胸	生
2 長 竹	1955 男 35 日	全腹壁筋						死
3 駿 河	1959 男 3か月	両側側腹筋	膿 腎 症	+	巨 大	+	巨大結腸	死
4 稲 田	1961 男 5 歳	右腹直筋	水 腎 症	+	巨 大	+		生
5 岸 本	1963 男 5歳10か月	全腹壁筋	水 腎 症	+	拡 張	+	S状結腸拡大	生
6 奥 田	1964 男 2歳9か月	全腹壁筋	水 腎 症	+	巨 大	+	腸回転異常	生
7 中 村	1964 男 6 歳	腹 直 筋	水 腎 症	+	巨 大	+	膀胱頸部狭窄, 漏斗胸	生
8 高 津	1965 女 1か月	内・外腹斜筋	正 常	正常				生
9 久保木	1967 男 1 日	全腹壁筋	水 腎 症	+	巨 大	+	胃筋層形成不全, 大胸筋形成不全 卵円孔・ボタロー管開存	死
10 村 山	1968 男 1か月	全腹壁筋	水 腎 症	+		+	卵円孔開存	死
11 村 山	1968 男 7 日	両側側腹筋				+		生
12 長 島	1968 男 2 日							不明
13 長 島	1968 女 1 日	全腹壁筋	水 腎 症	+			腸回転不全症, 胃小腸筋層形成不全, 膀胱頸部狭窄	死
14 平 谷	1969 男 3 日	腹直筋以外の 腹筋			巨 大	+	鳩 胸	生
15 安 間	1969 男 1 日	全腹壁筋	水腎症, 嚢胞腎	+	巨 大	+	尿道狭窄, 内反足, 鎖肛, 総腸間 膜症, 卵円孔・ボタロー管開存	死
16 林	1969 男	右側側腹筋	正 常	正常				生
17 奥 平	1970 男	全腹壁筋	嚢胞腎, 水腎症	+	巨 大	+	尿道狭窄, 鎖肛, 内反足, 総腸間 膜症, 胃壁筋部分の形成不全	死
18 川 村	1971 男 1歳1か月		水 腎 症	+	拡 張 VUR (+)	+	膀胱頸部狭窄, 尿管開存 腹壁ヘルニア	生
19 黒 柳	1971 男	両側側腹筋		+		+	膀胱頸部閉塞	生
20 黒 柳	1971 男	全腹壁筋		+		+	鎖肛, 腸回転異常	死
21 黒 柳	1971		水 腎 症	+				不明

22	大原	1972	男	2 日	全腹壁筋	右腎膿瘍 左嚢胞腎		巨憩	大室	+	鎖肛，臍帯ヘルニア，尿道狭窄	死
23	竹内	1972	男	3歳9か月	腹直筋	水腎症	+	巨	大	+	尿管遺残	生
24	田代	1972	男	5 歳	全腹壁筋	右腎造影(-) 左水腎	+	巨	大	+	鳩胸	生
25	今林	1972	女	9 歳				神経因性膀胱				生
26	馬場	1973	男	1 日	全腹壁筋	右形成不全腎 左水腎症	+	拡張 VUR (+)		+	尿管開存	死
27	今野	1973	男	5 日	腹壁筋	腎形成不全	+	巨 VUR (+)	大 (+)	+	尿管憩室	死
28	徳久	1973	男	1 日	全腹壁筋	水腎症		拡張		+	尿管閉塞，内反足，鳩胸，幽門狭窄，胃筋層形成不全，鎖肛，ASD，VSD，陰茎腫大	死
29	網野	1973										不明
30	平尾	1973	男	1 日	全腹壁筋	右形成不全腎 左水腎症	+	巨	大	+	尿管開存，内反足，卵円孔開存	死
31	曾根田	1974	女	1 日	両側側腹筋 右腹直筋	水腎症	-	総排泄腔外反			先天性股関節脱臼，腸回転異常 臍帯ヘルニア	生
32	華園	1974	男	1 か月	両側側腹筋	正 常	正常	正	常	-	なし	生
33	真崎	1974	男	10 歳	腹壁筋	水腎症	+	巨	大	+		生
34	藤永	1975	男	15 日	両側側腹筋	水腎症	+	巨 VUR (+)	大 (+)	+		生
35	寺島	1975	女	1 日	腹壁筋	左水腎症 右形成不全腎	-	巨大，VUR (+)			鎖肛，膀胱直腸瘻，尿管閉鎖，内反足，子宮頸部，膈欠損	死
36	竹内	1975	男	11か月	腹壁筋	左水腎症 右形成不全腎	+	巨	大	+		生
37	松岡	1976		1 日		水腎症 形成不全腎	+					死
38	戸谷	1976	女	2歳3か月	腹壁筋	正 常	-	正	常			生
39	戸谷	1976	男	1 日	腹壁筋	正 常	-	正	常	+		死
40	溝口	1976	女	1 日	腹壁筋	正 常	-	拡張 VUR (+)			漏斗胸	生
41	陳	1976	男	1 日	腹壁筋	多発性嚢胞腎	+	壁肥厚		+	鼻尖扁平，右耳介奇形，両下肢短縮，内反足，尿管膀胱移行部狭窄	死
42	浜田	1976	男		腹壁筋			壁肥厚		+	後部尿管拡張，内反足，下顎形成不全	不明
43	里見	1977	男	8 か月	全腹壁筋	正 常	-	正	常	+		死

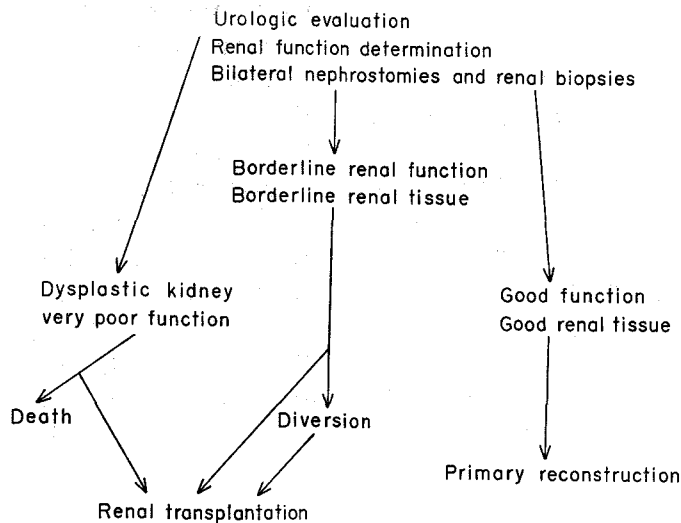


Fig. 9. Prune belly syndrome の治療方針 (Waldbaum らより引用)

命は可能であると思われたが、回盲部に高度の先天性腸狭窄が存在し、これが原因となり死亡した。

おわりに

膀胱外反症を伴った prune belly syndrome の乳児例に対し、膀胱形成術、胃瘻造設術を施行したが、生後63日目に不幸の転帰をとり、剖検により、膀胱外反、腹筋欠損、先天性腸狭窄のほか、泌尿性器の奇形をはじめとする諸種の奇形を認めた希有なる症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。本邦において prune belly syndrome に膀胱外反症のみられた例は本症例がはじめてであると思われる。

(本症例の要旨は、昭和51年9月25日 第175回日本泌尿器科学会東北地方会および昭和51年9月25日第19回日本小児外科学会東北地方会において報告した。)

参考文献

- 1) Frölich, F.: Der Mangel der Muskeln insbesondere der Seitenbauchmuskeln, Würzburg, C. A. Zurn, 1839.
- 2) Parker, R. W.: Lancet, 1: 1252, 1895
1), 2) は *) より引用
*) Silverman, F. N., et al.: Amer. J. Dis. Child., 80: 91, 1950.
- 3) Williams, D. I., et al.: J. Urol., 98: 244, 1967.
- 4) Nunn, I. N.: J. Urol., 86: 782, 1961.
- 5) Marshall, V. F.: J. Urol., 92: 659, 1964.
- 6) 奥田六郎: 日小会誌, 58: 962, 1953.

- 7) Waldbaum, R. S.: J. Urol., 103: 668, 1970.
- 8) Welch, K. J.: J. Urol., 111: 693, 1974.
- 9) 長竹義昌: 小児科診療, 18: 830, 1955.
- 10) 駿河敬次郎・ほか: 日本臨床外科会誌, 20: 11, 1959.
- 11) 稲田 務・ほか: 日泌尿会誌, 52: 522, 1961.
- 12) 岸本 孝・ほか: 日泌尿会誌, 54: 1049, 1963.
- 13) Rokuro Okuda・ほか: 小児科紀要, 10: 95, 1964.
- 14) 中村麻瑛男: 日泌尿会誌, 55: 325, 1964.
- 15) 高津忠夫・ほか: 神経進歩, 9: 407, 1965.
- 16) 久保木元・ほか: 産科と婦人科, 34: 1110, 1967.
- 17) 村山隆志・ほか: 臨小医学, 16: 82, 1968.
- 18) 長島金二・ほか: 日小外誌, 5: 186, 1968. 37) より引用
- 19) 平谷良樹・ほか: 小児科臨床, 22: 254, 1969.
- 20) 安間嗣郎: 産科と婦人科, 78: 1424, 1969.
- 21) 林 征雄・ほか: 山口医学, 18: 340, 1969.
- 22) 奥平昌彦・ほか: 小児科診療, 33: 765, 1970.
- 23) 川村 猛・ほか: 日泌尿会誌, 62: 649, 1971.
- 24) 黒柳允男・ほか: 日小外誌, 7: 81, 1971.
- 25) 大原洋一郎・ほか: 日小外誌, 8: 509, 1972.
- 26) 竹内秀雄・ほか: 泌尿紀要, 18: 724, 1972.
- 27) 田代 彰・ほか: 臨泌, 26: 928, 1972.
- 28) 今林健一・ほか: 日泌尿会誌, 64: 347, 1973.
- 29) 馬場志郎・ほか: 日泌尿会誌, 64: 347, 1973.
- 30) 今野貞夫・ほか: 小児科臨床, 26: 95, 1973.
- 31) 徳久 登・ほか: 産婦人科の世界, 25: 867,

- 1973.
- 32) 網野 勇・ほか：日泌尿会誌, **64**: 865, 1973.
- 33) 平尾佳彦・ほか：奈良医誌, **25**: 314, 1974.
- 34) 曾根田靖昭・ほか：小児外科・内科, **6**: 773, 1974.
- 35) 華園久彬・ほか：臨床小児医学, **22**: 238, 1974.
- 36) 真崎善二郎・ほか：西日泌尿, **36**: 129, 1974.
- 37) 藤永卓治・ほか：泌尿紀要, **21**: 479, 1975.
- 38) 寺島和光・ほか：小児外科・内科, **7**: 729, 1975.
- 39) 竹内秀雄・ほか：日泌尿会誌, **66**: 517, 1975.
- 40) 松岡富男・ほか：日小外誌, **12**: 442, 1976.
- 41) 戸谷拓二・ほか：日本新生児会誌, **12**: 98, 1976.
- 42) 溝口 勝・ほか：小児科臨床, **29**: 77, 1976.
- 43) 陳 清勁・ほか：周産期医学, **6**: 859, 1976.
- 44) 浜田重雄・ほか：日本医学放射線会誌, **36**: 1125, 1976.
- 45) 里見 昭・ほか：小児外科, **9**: 131, 1977.
- 46) 垂水俊幸・ほか：日本産婦人科学会中国四国合同
地方部会雑誌, **25**: 111, 1977.
- 47) 近藤日出海・ほか：日小外誌, **13**: 913, 1977.
- 48) 木田宏之・ほか：日小外誌, **13**: 339, 1977.
- 49) 奥平昌彦・ほか：小児科診療, **40**: 371, 1977.
- 50) 渡辺謙一郎・ほか：杏林医会誌, **8**: 201, 1977.
- 51) 原三千丸・ほか：広島医学, **30**: 1041, 1977.
- 52) 川中武司・ほか：日小外誌, **14**: 99, 1978.

(1979年11月2日迅速掲載受付)