

Werner 症候群にみられた神経因性膀胱の1例

東京医科歯科大学泌尿器科学教室

金 親 史 尚・竹 内 弘 幸

水 尾 敏 之・関 根 英 明

石 丸 尚・横 川 正 之

大阪厚生年金病院泌尿器科

菅 尾 英 樹

埼玉医科大学泌尿器科学教室

竹 内 信 一

A CASE OF WERNER'S SYNDROME WITH
NEUROGENIC BLADDERFumihisa KANEOKA, Hiroyuki TAKEUCHI, Toshiyuki MIZUO,
Hideaki SEKINE, Hisashi ISHIMARU and Masayuki YOKOKAWA*From the Department of Urology, Tokyo Medical and Dental University*

Hideki SUGAO

From the Department of Urology, Osaka Koseinenkin Hospital

Shinichi TAKEUCHI

From the Department of Urology, Saitama College of Medicine

The present report is Werner's syndrome associated with a neurogenic bladder. The patient visited our clinic with the chief complaint of retention of urine and urinary tract infections. The diagnosis of Werner's syndrome was made because the patient had such clinical features as bird-like or "masked" face, short stature, graying of the hair in youth, cataracts in youth, skin changes like scleroderma principally on limbs, early menopause.

After trans-urethral-resection of bladder neck and administration of distigmine bromide, her bladder function was improved, she could urinate by herself and she was free from urinary tract infections.

Key words: Werner's syndrome, Neurogenic bladder

緒 言 症 例

老人様顔貌，低身長，若年性白髪，若年性白内障，四肢の強皮症様皮膚変化，閉経早発などを主症状とする Werner 症候群は，まれな疾患とされており，これに泌尿器科的疾患をともなった症例は，ほとんどその報告をみない．最近われわれは，Werner 症候群にみられた神経因性膀胱の1例を経験したので，若干の文献的考察を加えて，これを報告する．

症 例：25歳女性
主 訴：排尿障害
家族歴：両親がいとこ同志の結婚
既往歴：1982年4月，両側の先天性白内障で手術を施行している．
現病歴：1975年頃より，頻尿，残尿感が出現するが，放置していた．1982年4月，全身麻酔下で先天性白内障の手術を施行した．術後より排尿困難が出現し，数

回にわたり、腎盂腎炎を繰り返した。11月初旬に、急性再発性腎盂腎炎にて、近医に入院した。尿蛋白陽性で、尿沈渣では、赤血球 30/HPF、白血球 25~50/HPF、尿培養では、*E. coli*, *Streptococcus faecalis* が 10^7 /ml 以上認められた。点滴静注腎盂造影では、両腎杯、尿管の拡張がいちじるしく、残尿 250 ml もみられるなど、下部尿路異常を指摘され、1982年12月17日に、精査治療目的で、当科に転科となる。

現症：身長 131 cm (小学校高学年の頃止まる)、体重 27 kg、食欲・睡眠良好、便通良好、頭髪は薄く、両側白内障術後で、眼鏡使用している。全身の皮膚は硬く、鱗状角化がみられる。四肢の筋肉・脂肪組織は萎縮している。顔貌は老人様である。両側趾は外反し、潰瘍が認められる。仙骨部にも潰瘍がみられた (Fig. 1~3)。

検査所見：

血算：RBC 379万/mm³, WBC 7,500/mm³, Hb 11.3 g/dl, Ht 33.5%

血液生化学：T.P. 7.0 g/dl, BUN 13 mg/dl, Crea. 0.5 mg/dl, Glu 95 mg/dl, GOT 16 U/l, GPT 7 U/l, ALP 60 U/l, LDH 161 U/l, γ -GTP 8 U/l, Na 144 mEq/l, K 4.8 mEq/l, Cl 102 mEq/l, Ca 9.4 mg/l, P 4.1 mg/l

尿検査：潜血 (+), 蛋白 (+), 糖 (-), pH 6.0

尿沈渣：赤血球 30/HPF, 白血球 25~50/HPF, 円柱 (-), 上皮 (-), 細菌 (+), 結晶 (-) と、血膿尿を呈している。

尿培養：*E. coli*, *Streptococcus faecalis* 10^7 /ml 以上

X線所見：胸腹部 X-P は正常。点滴静注腎盂造影で、両側の腎杯尿管の拡張と、膀胱の拡張がみられた (Fig. 4)。排泄時膀胱造影では、VUR はみられなかつた。

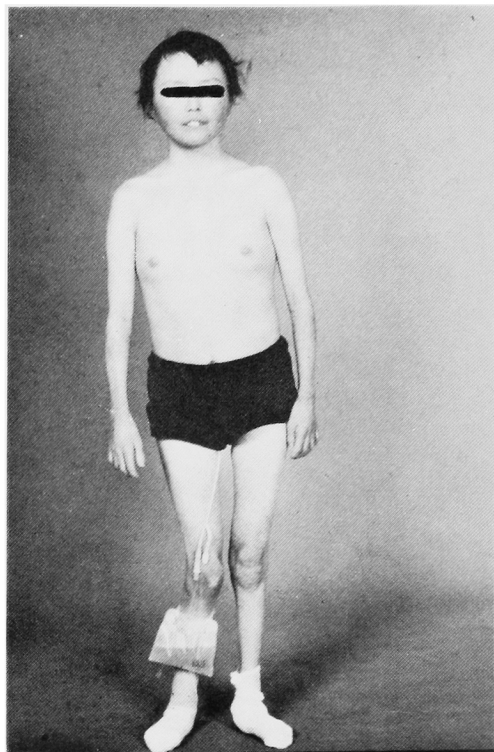


Fig. 1. 症例の全身写真
頭髪は薄く、老人様顔貌である

膀胱内圧測定；inactive bladder の pattern を示したが、detrusor-sphincter-dyssynergia は認められなかった (Fig. 5)。

治療；以上の検査より、神経因性膀胱と診断し、TUR-BN をおこなった。膀胱頸部の病理組織では、moderately cystitis であった。術後、3日目で、

膀胱頸部の病理組織では、moderately cystitis であった。術後、3日目で、

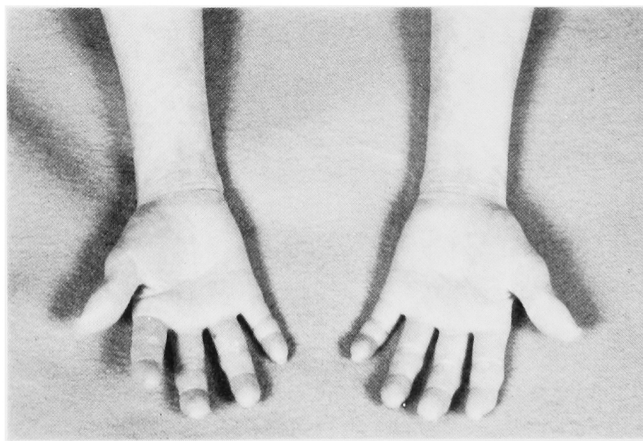
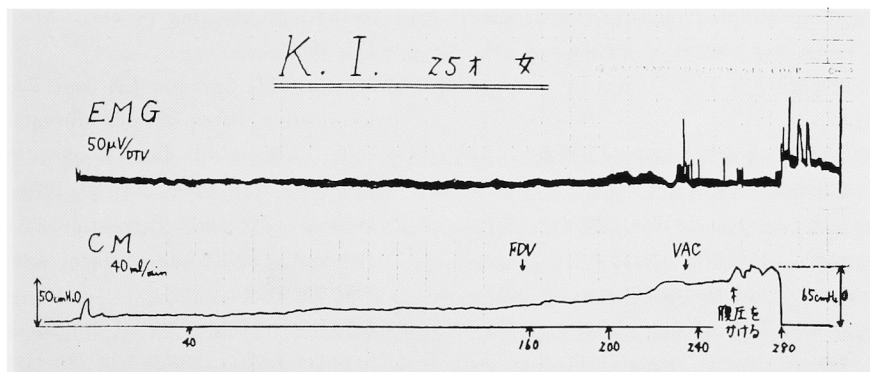


Fig. 2. 上肢の鱗状角化著明で筋組織は、萎縮している



Fig. 3. 両側趾は外反し、潰瘍が認められる

Fig. 4. 点滴静注腎盂造影
両側水腎尿管，膀胱の拡張を認めるFig. 5. 膀胱内圧曲線および外尿道括約筋筋電図。
排尿反射が認められない

balloon を抜去し、用手排尿および臭化ジスチグミン 15 mg を経口投与することによって、自力排尿可能となり、残尿および尿路感染は消失した。しかし、膀胱内圧測定では、あい変わらず、inactive bladder の pattern を呈している。

考 察

Werner 症候群は、1904年 Werner¹⁾ によって報告

された、老人様顔貌、低身長、若年性白髪、若年性白内障、四肢の強皮症様皮膚変化、閉経早発を主症状とする症候群である。1934年、Oppenheimer and Kugel²⁾ は、上記の症状に、さらに、骨粗鬆症、他組織へのカルシウムの沈着、糖尿病傾向、性器發育不全などを付け加え、Werner 症候群と呼ぶことを提唱した。本症例では、低身長、白内障、老人様顔貌、皮膚の萎縮と角化症、全身の毛髪脱落、四肢の筋肉、脂

Table 1. ウェルナー症候群の特徴

○低身長
○白内障
○老人様顔貌
○皮膚の萎縮と角化症
若年性白髪
○全身の毛髪脱落
○四肢の筋肉・脂肪組織・骨の萎縮
○足部の皮膚潰瘍
○声音の変化
軽いDM
血管の石灰化
軟部組織の石灰化
全身の骨粗鬆症
性機能低下症
約10%に悪性腫瘍の合併

(○印は、本症例が備えていたものである。)

肪組織、骨の萎縮、足部の皮膚潰瘍、声音の変化などの特徴を備えていた (Table 1)。

遺伝形式は、常染色体劣性遺伝である³⁾。生化学的な特徴は、

- 1) fibroblast の培養中の発育がきわめて遅く、細胞レベルにおいても老化徴候を示すこと⁴⁾。
- 2) 不安定な変性 G-6PD (glucose-6-phosphate dehydrogenase) が多く、また 6-PGD (6-phosphogluconate dehydrogenase) HGPRT (hypoxanthine guanine phosphoribosyltransferase) の熱に対する不安定な分画が多いこと⁵⁾。
- 3) DNA 合成速度の遅延

などが知られている。

Werner 症候群は、今までに 200例以上の報告があり、日本でも毎年数例、報告されているが、泌尿器科的疾患との合併例は、われわれの調べた限りでは報告をみない。本症例は、排尿障害を主訴とし、尿混濁および 250 ml におよぶ多量の残尿があり、点滴静注腎盂造影にて両腎杯、尿管の拡張と、膀胱の拡張を呈しており、膀胱内圧測定で、inactive bladder の pattern を示したので、神経因性膀胱と診断したものである。

inactive bladder を示す神経因性膀胱の治療⁶⁾には、手術療法と薬物療法がある。手術療法は TUR-BN、薬物療法では anti-ChE や、 α -blocker が一般に良く用いられる。本症例でも、TUR-BN 施行後、臭化ジスチグミン 15 mg を用い、良好の結果を得た。

以上、Werner 症候群にみられた神経因性膀胱の 1 例を報告した。

なお、この論文の要旨については、第 419 回日本泌尿器科学会東京地方会にて発表した。

参 考 文 献

- 1) Werner CWO: Über Kataract in Verbindung mit Sclerodermie. Inaug Dissert Kiel, 1904
- 2) Oppenheimer BS and Kugel UH: Werner's syndrome: A heredofamilial disorder with scleroderma, bilateral juvenile cataracts, precocious graying of the hair, and endocrine stigmatization. Trans Assoc. Am Physicians 49: 358~359, 1934
- 3) Epstein CT, Martin GM, Schultz AL and Motulsky AG: Werner's syndrome. A review of its symptomatology, natural history, pathologic features, genetics and relationship to the natural aging process. Medicine 45: 177, 1966
- 4) Martin GM, Sprague CA and Epstein CJ: Replicative life-span of cultivated human cells: Effects of donor's age, tissue and genotype. Lab Invest 23: 86, 1970
- 5) Holliday R and Tarrant GM: Altered enzymes in aging human fibroblasts. Nature 238: 26, 1972
- 6) 生駒文彦・今林健一 Subclinical neurogenic bladder の臨床: 日泌尿会誌 73: 1531~1538, 1982

(1984年9月4日受付)