

先天性尿管弁膜症の1例および本症の統計的観察

大阪医科大学泌尿器科学教室（主任 石神襄次教授）

講	師	林	法	信
助	手	谷	村	実
助	手	山	口	春
研	究	生	宇	野
			博	志

CONGENITAL URETERAL VALVE (REPORT OF A CASE)
STATISTICAL OBSERVATIONS OF CONGENITAL
URETERAL VALVE IN JAPAN AND IN EUROPE
AND AMERICA

Norinobu HAYASHI, Jitsukazu TANIMURA, Harunari YAMAGUCHI
and Hiroshi UNO

*From the Department of Urology, Osaka Medical College
(Director: Prof. J. Ishigami, M. D.)*

A case of 34 years old female with congenital ureteral valve at 2 cm below uretero-pelvic junction in the left ureter was presented in detail. Valvectomy with T-tube ureterostomy was performed, but the patient died because of associated complete obstruction of the right ureter resulted from previous ureterolithotomy and severe damage of renal function, on the fourteenth day after operation.

Statistical observations were made on twenty-two cases of congenital ureteral valve in which ten cases in Japan and twelve cases in Europe and America. Discussions were made on several points of this disease with reference to the literatures.

緒 言

臨床上重大な上部尿路の原発性閉塞の原因となる先天性尿管弁膜症は極めて稀な疾患である。本症の診断に際し、その定義及び名称に混乱があつたが、1952年 Wall・Wachter¹⁾ は従来の症例報告を検討し、本症たるべき条件として3項の基準を提案した。以来、一般に真の先天性尿管弁膜症はこの基準を満たすべきものとされている。

欧米文献上、本症は1926年・Hunner²⁾ の症例以来、Busch・Weibel・Morris・Pohl³⁾ (1963) の症例に至る12例の報告があり、本邦文献では、1929年・金城⁴⁾ の報告以来、真の症例は現在9例に過ぎない。

我々は右尿管摘出術後の完全な尿管閉塞を合

併した左先天性尿管弁膜症で、弁膜切除術を施行したが、高度の腎不全のため死亡した1例を経験したので、症例報告と共に統計的観察及び文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者：横田某 34才 女子 会社員

初 診：昭和38年6月24日

主 訴：右側腹部疼痛・顔面浮腫・全身倦怠

家族歴：特記すべき事項はない。

既往歴：昭和33年 腎盂腎炎に罹患、昭和37年4月胆石症にて胆嚢切除術を受けている。

現病歴：昭和37年6月24日 某病院外科にて右尿管結石症と診断され、右尿管切石術を受けたが、術後も右側腹部疼痛は消退せず、全身倦怠及び顔面浮腫を訴える様になつたため、他の病院内科に転科し慢性腎盂

腎炎及び貧血症として入院加療中であったが、これら症状の改善が見られないため、当科に紹介されて当日入院した。

現症：体格・栄養共に中等度、胸部に心音の不純を認める以外に異常所見を認めず、顔面は蒼白、浮腫状、眼瞼結膜は貧血状、舌は茶褐色の苔被を認める。肝は1横指触知するが圧痛はない。左腎は下極を2横指触知し、弾性硬、表面平滑で呼吸性移動があり、圧痛はない。右腎は3横指触知し、弾性硬、表面平滑、呼吸性移動があり、圧痛は著明である。

諸検査成績

血液所見：赤血球数220万、白血球数5400、血色素量30% (Sahli)

血清化学検査：血清蛋白分画 TP 5.2g/dl, A1 54.0%, α_1 5.1%, α_2 6.0%, β 8.6%, γ 2.63%, A/G 1.1, 残余窒素・62mg%, Na・143mEq/L, K・52mEq/L (死亡直前には、残余窒素・182.2, Na・144, K・6.0)

肝機能検査：黄疸指数 3. CCF(+), TTT(-), Co-R(R_s), TCh・82mg/dl, FCh・34mg/dl, エステル比・58.5%,

梅毒血清反応：陰性

血沈：1時間値 20mm, 2時間値 50mm

血圧は平均 100/60mm/Hg, 死亡直前には 135/85 mmHg であった。

尿所見：灰白黄色 混濁 蛋白強陽性(卅), 糖(-), ウロビリノゲン(±), 沈渣・赤血球(+), 白血球(卅), 上皮細胞(+), 円柱(-), 細菌・大腸菌無数, 尿定量培養・5700×10⁴/ml, 多剤耐性(カナマイシンのみ感受性)

腎機能検査

Volhard 氏稀釈・濃縮試験：最高比重1014, 最低比重1009, 比重差5, 一日尿量(午前 363ml, 午後 952ml)

PSP 試験：15分値0, 30分値0.3%, 60分値0.5%, 120分値2.5%, 計7.3%.

膀胱鏡所見：膀胱容量 300ml 膀胱粘膜は貧血状で瀰漫性に混濁し、両側尿管口は形態・位置共に正常、青排泄試験は20分で両側共に排泄なし。

レ線所見

単純撮影：結石像及びその他異常所見は認めない。

排泄性腎盂造影：20' 40' 60' 120' でも両腎盂像は認めない。

逆行性腎盂造影：Fig.1・2 に示す如く、右尿管カテーテルは約15cmで抵抗があり挿入不能で、造影剤を注してもこの部位より上の尿管腎盂像は描出されず、完全に閉塞している。左尿管は、Fig.1 では腎尿管起

始部で狭窄及び中断像を認め、Fig.2 では著明に拡張した腎杯像を認め、腎盂尿管移行部では同様に中断像を示すが、この狭窄部以下の尿管は大きさ、走行共に正常である。

高度の腎機能不全及び尿路感染が著しいため、抗生物質、利尿剤をはじめ種々の内科的療法を試みたが効果が認められず漸次、残余窒素値が上昇して来たので、左尿管狭窄による水腎症及び右尿管切石術後の尿管閉塞症の診断の下に、昭和38年7月18日、まず、左尿管形成術を施行することにした。

手術所見：全麻の下に左腰部斜切開にて、後腹膜腔に達し左腎を露出すると、腎及び腎外腎盂は著明に腫大・拡張し水腎症を呈していた。腎及び尿管には癒着或は異常血管は認めず、腎盂尿管移行部より約2cm下部に弾性硬を呈する内容物を触知した。この部に縦切開を加えると、長径約5mm、巾約3mm、厚さ約1.2mmの尖弁状の弁膜が切開部の対側粘膜に発見された。この弁膜附着部を筋層に達するまで切除し、生じた尿管粘膜及び筋層の欠損部を2本の細い腸線で縫合した。次いで、この部より約3cm下方の尿管に小切開を加え、ここからT字管の一方を尿管粘膜縫合部を超えて腎盂内まで挿入し、先の弁膜切除部を細い腸線で縫合した。T字管は手術創とは別の個所に導出し、SM PC を創内に撒布し、ドレーンを置き筋層及び皮膚縫合を施し手術を終了した。

切除標本

肉眼的所見：約5×3×1.2mm 尖弁状、

組織学的所見：Fig. 3・4 に示す如く、粘膜上皮は殆んど脱落(これは手術操作によるものである)しているが、一部には明かに移行上皮細胞が見られ、粘膜下には中等度の小円形細胞の浸潤を伴う炎症性変化があり、筋層には正常尿管平滑筋線維束が認められる。即ち、尿管外膜を除く凡ての尿管構成要素を含有している。

術後診断：以上の手術的・組織学的所見より、左尿管上部の先天性弁膜による水腎症と診断した。

術後経過：経過は順調であったが、術後8日目より尿量が漸次減少し(1日尿量300ml)、残余窒素値(106.7→182.2mg%), 血清K値(3.8→6.0mEq/L)は急に上昇し、10日目には尿量は更に急減し(1日尿量100ml以下)、14日目遂に腎不全のため死亡した。

考 按

尿管の弁膜形成については、1887年Wolffer⁹⁾が新生児の剖検100例中20例(20%)の尿管に多少にかかわらず横走する粘膜皺襞が存在する

ことを確め、尿管弁膜の存在を初めて指摘すると共に注意を喚起している。次いで Robinson (1903)⁶⁾, Gerard (1908)⁷⁾ 等は新生児に起り得る尿管弁膜の頻度は5%であり、この弁膜は胎生期の痕跡的遺残物で、生後間もなく消失するものと考えており、また, Caulk (1923)⁸⁾, Eisen-drath (1943)⁹⁾ 等はこれが尿管閉塞の原因となることはないと考えている。

Gerard は胎児及び新生児の尿管に関する研究で、この時期では尿管の口径は比較的大きいもので、弁状皺襞 (valve-like folds) 及び“捻れ” (kinks) は稀ではなく、特に尿管下部に多く見られることを証明している。これらの皺襞は通常尿管膀胱移行部に接して（一般には3cm 以内の部分）見られることが最も多く、尿路閉塞を惹起することは稀であり、次いで多く見られるのは尿管上部であり、腸骨部では更にその頻度は少く、腰部に見られることは最も少ないと述べている。

本症の成因については、確定的な説はない。Chwalla (1927)¹⁰⁾ 及び Vermooten (1939)¹¹⁾ 等によれば、12-28mm 胎児では尿管下端に上皮性隔膜 (Chwalla's Membrane) が存在し、これは Wolff 氏管より分化する尿管芽口の生理的閉塞であつて、この膜の上部は尿管粘膜と、下部では膀胱粘膜と同一であることを確かめている。胎児が20mm 以上となると膜は薄くなり、30mm になると後腎より尿分泌が起り、その圧力を受けると共に同時におこる貧血のため、膜が破開されて吸収されるか或は消失して尿管は再び開通する。この Chwalla 氏膜は胎生4ヵ月には通常認められるが、生後4ヵ月では自然消失しているもので、この消失の時期が個体によつて異なり、時にはかなり遅くまで部分的に残りて弁膜を形成すると述べている。しかし、この説では尿管下部の弁膜成因の説明になり得ても、上部に存在する弁膜については適応出来ない。一方、Duval-Gregorie (1888)¹²⁾ によれば、胎生学的に尿管は胎生1ヵ月では細い紐状であつて、その粘膜には過剰の皺襞があるが、胎生4ヵ月に後腎より尿分泌が始まると尿管の長さが増加すると共に皺襞は

消失する。この際、一部が遺残することによつて弁膜が形成されると述べている。この説によれば、一応、尿管の何れの部位の弁膜形成に対しても説明可能である。Campbell (1963)¹³⁾ は congenital ureteral obstruction の小児123例の剖検で12例の尿管に粘膜皺襞を発見したが、成人32,834例の剖検では1例も発見出来なかつた事から、新生児では10%にこの様な弁膜形成が見られると指摘し、この説に同意している。

何れにしても、本症の弁膜形成の本態については未解決であり、今後の研究に俟たねばならない。

要するに、胎児では尿管の皺襞は普通に見られ、生後4ヵ月までにはその殆んど凡てが消失するものであつて、これらは pathologic ureteral valve or kink と明かに区別すべきものである。若しこれらの皺襞が永存するならば、尿管の通過障害を惹起することもあり、この様な状態になれば臨床上重大となつて来ることは勿論であるが、実際には極めて稀である。以上の如く、尿管弁膜は胎生期の痕跡的遺残物であつて、尿管発育過程に生ずる畸型の一種と考えられる。

現在、一般に承認されている authentic case of congenital ureteral valve とは、1952年 Wall-Wachter¹⁾ が提案した3つの条件、即ち、(1)解剖学的に滑平筋線維束を含有する尿管粘膜の横走する皺襞を証明し得ること（弁膜は組織学的に外膜を除く、凡ての尿管構成要素を含有する）、(2)弁膜より下部の尿管は正常、その上部尿路に閉塞性変化があること、(3)その他に機械的或は機能的閉塞となる如何なる原因も尿管に証明しないことを満すべきものとされている。

所謂、pseudo or acquired valve 一何等かの原因によつて形成された尿管粘膜の皺襞、捻転した水尿管内腔の屈曲、腎盂の非対称性拡張によつて生じた腎盂尿管移行部に形成された柵状物、或は尿管膀胱移行部の痕跡的な偽膜等一と混同されやすく、これらを先天性弁膜症として報告されたものも少くない。この事は次項の

Table 1. Cases of Congenital Ureteral

Case	Author	Age	Sex	Side	Symptoms	Type	Location
1	Hunner Wharton (1926)	12	F	L	Incontinence	Cusp-shaped	Junction of middle and lower third ureter
2	Cabot (1927)	43	M	R	Nocturia Pain in rt. flank	Exactly like valves of vein	6 cm. above bladder
3	Gottlieb (1929)	23	F	R	Hematuria Dysuria Pain in rt. flank	Like aortic valve	Just below uretero- pelvic junction
4	MacLean (1945)	26	M	R	Frequency Dysuria Nocturia Pain in rt. flank	Annular with pin-point opening	Junction of upper and middle third ureter
5	Wall Wachter (1951)	6M	M	L R	Fever Urinary infection	Annular with pin-point opening	L : 3cm. above bladder R : 2cm. above bladder
6	Simon Culp Parkhill (1955)	18	F	L	Hypertension Albuminuria	Valve-like obstruction (Annular)	6cm. below uretero- pelvic junction
7	Ibid	4.9	F	L	Incontinence	Membrane like obstruction (Annular)	Upper third ureter
8	Roberts (1956)	40' after birth	M	R	Abdominal mass	Annular	5cm. above ureteral orifice
9	Foroughi Turner (1959)	68	M	R	Pain in lt. flank	Cusp-like	Uretero-vesical junction
10	Passaro Smith (1960)	5	F	L	Incontinence Fever	Iridic valve (Annular)	2cm. below uretero- pelvic junction
11	Samellas (1962)	94	M	L	Hematuria Dysuria	Valve-like membrane (Annular)	Junction of middle and lower third ureter
12	Busch Weibel Morris Pohl (1963)	22	M	L	Urinary infection Pain in lt. flank	Cusp-like	2cm. above uretero- vesical junction

Valve in Europe and America

Secondary Changes & Complications	Associated Anomalies	Method of Diagnosis	Treatment (Results)
Moderate hydroureter	Reduplication of pelvis and ureter containing valve Ectopic ureter	Surgery	Ureterectomy-with section of valve (good result)
Massive hydronephrosis and dilated ureter	None	Autopsy	Nephrostomy (patient died)
Massive hydronephrosis with normal ureter below valve	None	Autopsy	Nephrostomy (patient died)
Moderate hydronephrosis and hydroureter above lesion	None	Surgery	Valvectomy (good result)
Bilateral hydronephrosis and hydroureter	None	Surgery	Bilateral Ureterectomy, End to end anastomosis and T-tube Ureterostomy (patient died)
Extreme hydronephrosis and dilated ureter Hypertension	None	Surgery	Nephrectomy (good result)
Markedly dilated pelvis and upper part of ureter	Reduplication of pelvis and ureter Ectopic ureter	Surgery	Seminephrectomy (good result)
Massive hydronephrosis and hydroureter	Urethral valve	Autopsy	
R. Atrophic kidney and dilated pelvis and urter : L. Nephrosclerosis : Hypertension	None	Autopsy	
Moderate hydronephrosis and hydroureter Hypertension	None	Retrograde pyelography	Ureteroplasty (V-Y) (good result)
L. Hydronephrosis and hydroureter: R. Hypernephrom and nephrosclerosis: Prostatic cancer	None	Autopsy	
Massive hydronephrosis and hydroureter Renal calculus	None	Surgery	1. Ureterectomy ↓ (End to end anastomosis) 2. Ureteroneocystostomy ↓ (Boari's Method) 3. Nephrectomy (good result)

Table 2. Cases of Congenital

Case	Author	Age	Sex	Side	Symptoms	Type of Valve	Location of Valve
1	Kinjo (1929)	1.5	M	L R	Abdominal distension	Semicircular	L: Center of middle third ureter (2 valves) R: 3cm. above ureteral end
2	Ono (1952)	30	F	L	Colic in lt. flank Hematuria	Funnel-shaped	Junction of upper and middle third ureter
3	Momose Imai (1957)	24	M	R	Pain in rt. lower flank	Annular	Lower third ureter
4	Omori Yamasaki (1957)	26	M	R	Frequency Miction-pain	Semicircular	3cm. below beginning of ureter (2 valves)
5	Ibid	22	M	L	Pain and swelling in lt. flank	Serrated	3.5cm. below beginning of ureter
6	Kodama Shirai (1957)	23	M	L	Colic in lt. flank	Semicircular	Upper third ureter
7	Momose Yoshida (1960)	10	M	L	Pain in lt. flank	Semicircular	Upper third ureter
8	Namiki Takahashi (1961)	30	M	R	Swelling in rt. flank	Funnel-shaped	Uretero-pelvic junction
9	Gyotoku Kawazoe (1963)	50	F	R	Pain in rt. flank	Semicircular	Junction of upper and middle third ureter
10	Authors	34	F	L	Pain in rt. flank Facial edema Urinary infection	Cusp-shaped	2cm. below uretero- pelvic junction

Ureteral Valve in Japan

Secondary Changes & Complications	Associated Anomalics	Method of Diagnosis	Treatment (Results)
Massive hydronephrosis and hydroureter	None	Autopsy	
Hydronephrosis and hydroureter: Leukoplakia of upper urinary tract	None	Surgery	Nephrectomy (good result)
Ureteral calculus Hydronephrosis and hydroureter	None	Surgery	Nephrectomy (good result)
R. Renal tuberculosis Ureteral calculus L. Epididymitis and prostatitis tuberclosa	None	Surgery	Nephrectomy (good result)
Renal calculus Hydronephrosis and hydroureter	None	Surgery	Nephrectomy (good result)
Hydronephrosis	None	Surgery	Valvectomy with pyelostomy (good result)
Hydronephrosis R. Renal calculus	None	Surgery	Nephrectomy (good result)
Massive hydronephrosis	None	Surgery	Nephrectomy (good result)
Hydronephrosis and hydroureter: Ureteral calculus: L. Coral cal- culus	None	Surgery	Ureterectomy and End to end anastomosis (good result)
Massive hydronephrosis R. Ureteral obstruction	None	Surgery	Valvectomy with T-tube Uretrostomy (patient died)

症例報告を見ても明かである。従つて、本症はこれらと厳格に区別しなければならない。

症例報告：

Wall・Wachter¹⁾ は1952年にこの3条件に従つて、従来の症例報告11例を詳細に検討し、記載明瞭なものから、Hunner・Wharton (1926)²⁾, Cabot (1927)¹⁴⁾, Gottlieb (1929)¹⁵⁾, MacLean (1945)¹⁰⁾ の4症例を選出し、これに自家症例1例を加えた5例が真の先天性尿管弁膜症であると報告している。その後、欧米では Simon・Culp・Parkhill (1955)¹⁷⁾ が2例を、Roberts (1956)¹⁸⁾, Foroughi・Turner (1959)¹⁹⁾, Passaro・Smith (1960)²⁰⁾, Samellas (1962)²¹⁾, Busch・Weibel・Morris・Pohl (1963)³⁾ 等が夫々1例を追加し総数12例である。本邦では、1929年・金城⁴⁾ の症例が最初のもので、1952年小野²²⁾ は内外文献より16例を集めており、この中、本邦例では金城、久保田²³⁾, 土屋等の各1例に自家症例を加えて4例、欧米例では Gross (1938) の報告以来 Ostry (1948) に至る12例を報告しているが、これらの中には本症の条件に適合しないものが含まれている。1956年・百瀬・今井²⁴⁾ は本邦6例（金城、久保田、小野等の3例に自家症例3例を加えて）と、欧米7例の13例を報告している。1957年7月・大森・山崎²⁵⁾ はこれに自家症2例を加えて15例を報告したが、同年10月・児玉 白井²⁶⁾ は本症の条件に

合致するものを厳撰し、自家症例1例を加えて11例（本邦・3例—金城、小野、自家症例、欧米 8例、前記百瀬等の3症例は先天性としては不明瞭な点があるとして除外）を報告している。その後、1960年・百瀬 吉田²⁷⁾ は、更に症例を再検討し、前回報告した自家症例3例中第2例及び第3例は先天性と診断するには欠く所があるとして、また、久保田の症例は病理組織所見より本症から除外することを報告し、新たに自家症例1例を追加している。以後、並木・高橋 (1961)²⁸⁾, 行徳 川添 (1963)²⁹⁾ の報告があるのみで、現在、本邦では我々の症を加えて10例である。（1959年・蔡・杉・桑原の報告³⁰⁾ があるが、弁膜の組織所見の記載がないため割愛した）これらの症例の統計的事項及び概要は第1・2表に示す通りである。以下、これら統計的観察を中心に考察を加える。

年令別頻度：

本症の年令分布では、最小は生後40分のものより最高は94才にまでわたる何れの年令にも見られる。年令別には第3表に示す如く、20才代に最も多く、次いで乳幼児（0—9才）、10才代、30才代の順である。本邦では20—30才代のものが過半数を占め、欧米では寧ろ乳幼児に最も多く、殊に20才代以下のものが過半数を占めている点は興味がある。この中、乳幼児（5例）は凡て5才以下のものであるが、全体から見れば

Table 3. Age, Sex and Side

			(yrs.)								Total
			0~9	10~19	20~29	30~39	40~49	50~59	60~69	90~	
Age	Japan		1	1	4	3		1			(10)
	Europe & America		4	2	3		1		1	1	(12)
Total			5	3	7	3	1	1	1	1	(22)
Sex	Japan	Male	1	1	4	1					(7)
		Female				2		1			(3)
	Europe & America	Male	2		2		1		1	1	(7)
		Female	2	2	1						(5)

♂ : ♀
14 : 8

Side	Japan	Left		1	2	2				(5)
		Right			2	1		1		(4)
		Bilat.	1							(1)
	Europe & America	Left	2	2	1				1	(6)
		Right	1		2		1		1	(5)
		Bilat.	1							(1)

L. : R. : Bil.
11 : 9 : 2

ば必ずしも本症が乳幼児に多いとは言えない。

性別頻度：

第3表に示す如く、総数では14：8で男性に多く、殊に本邦では7：3で、男性が女性の2倍であり、欧米では7：5で、僅かに男性に多い。

左右別頻度

第3表に示す如く、本邦では5：4、欧米では6：5、総数では11：9で、左右別に有意の差は認めない。両側性のものは本邦、欧米共各1例に見られる。

弁膜の形態：

弁膜の数は、本邦10例中金城の症例は両側で尿管中央部に2個の弁膜を、大森等の症例は1側尿管に2個の弁膜を有し計13個、欧米12例中 Wall 等の症例は両側で計13個、両者の総数

は26個となる。

弁膜の形態の種類は第4表に示す如く、輪状9、半月状8、尖弁状4、漏斗状2、静脈弁状、鋸歯状が夫々1個で、本邦では半月状のもの(8)が、欧米では輪状のもの(8)が最も多い

弁膜の位置：

弁膜の介在部位は第5表に示す如く、尿管上部(13)、下部(11)、中部(2)の順に多い。殊に本邦では上部1/3以上にあるものが8個で過半数以上を占め、欧米では下部1/3以下にあるものが8個、上部1/3以上にあるものが4個で、下部のものが過半数を占め、本邦例とは逆になっている点も興味がある。中部のものは金城の尿管中央部の2個のみである。

Gerard は胎児及び新生児では、尿管の弁膜皺襞は下部尿管殊に尿管膀胱移行部に最も多く、次いで尿管上部に多く見られると述べている。症例中特に乳幼児5例(8個)〔本邦1例一弁数3、欧米4例一弁数5〕について観察すると、下部4、上部2、中部2と下部に多くその半数を占め、Gerard の説に一致するが、しかし、本症全体から見ると必ずしもこの説は肯定出来ない

二次的变化及び併発畸形：

本症に合併する二次的变化は第1・2表に示す如く、程度の差はあれ全症例に水腎症及び水尿管症を認めることは、本症が合併症の症状によそて初めて診断・治療の対称となる事実より当然のことである。その他には、尿管結石症3、腎結石症4(患側・2、反対側・2)、尿路感染症3、高血圧症4、上部尿路白板症1、尿路性器結核1、膿腎症1である。

Table 4. Type of Valve

	Japan	Europe & America	Total
Annular	1	8	9
Semicircular	8		8
Cusp-shaped	1	3	4
Funnel-shaped	2		2
Like valve of vein		1	1
Like aortic valve		1	1
Serrated	1		1
	13*	13**	(26)

* The ten cases have thirteen valves; one case is bilateral and two cases have two valves respectively.

** The twelve cases have thirteen valve; one case bilateral.

Table 5. Location of Valve

	Japan	Europe & America	Total
Uretero-pelvic junction	1		1
Upper third ureter	7	4	11
Junction of upper and middle third ureter		1	1
Middle third ureter	2		2
Junction of middle and lower third ureter	1	2	3
Lower third ureter	2	6	8
	13	13	(26)

Table 6. Chief Complaint and Main Symptoms

		Japan	Europe & America	Total
Abdominal Symptoms	Pain in flank	4	5	9
	Colic in flank	3		3
	Abdominal swelling	2		2
	Abdominal mass		1	1
	Abdominal distension	1		1
Urinary Symptoms	Dysuria		3	3
	Incontinence		3	3
	Nocturia		2	2
	Frequency	1	1	2
	Miction pain	1		1
	Urinary infection	1	2	3
	Albuminuria	1	1	2
	Hematuria		2	2
Other General Symptoms	Fever		2	2
	Hypertension		1	1
	Facial edema	1		1

殊に、高血圧症については、全例が欧米例で腎性高血圧症の点で興味がある。Cabot 及び Foroughi-Turner 等の症例は剖検であり、Passaro-Smith の症例は術後の記載がなく不明であるが、Simon 等の第1例は18才の女性で、術前166/120、腎切除後10日目130/90、15

ヵ月後150/90で、拡張期血圧の改善が見られているにもかかわらず、収縮期血圧には著変が認められない。この事は、今後、腎性高血圧症（偏腎性）に対する腎切除の適否を決定する際に十分検討されるべき問題であると考ええる。

併発症で興味があるのは、大森等の症例で

は、右腎・前立腺・左副睪丸結核で腎切除後、その標本の尿管中に結石と弁膜が発見されており、また、Samellas の症例では、生前血尿及び前立腺症の症状を訴え、右腎機能は正常でありながら、剖検では右腎の副腎腫と細動脈性腎硬化症を、前立腺には癌を、左腎では萎縮腎、腎盂腎炎及び拡張した腎盂・腎杯・尿管を、尿管の上部と中部 1/3 の部に弁膜を発見している事である。この様に術前或は生前に本症が診断されることは少ない。

併発畸形では、Hunner 等及び Simon 等の第2例の2症例にみられる患側の重複腎盂・尿管及び尿管異常開口症と、Roberts の症例にみられる尿道弁膜症の1例があるのみである。

臨床症状：

本症に見られる主要症状は第6表に示す如く、本症に特有なものではなく、凡て弁膜の介在に起因して続発する合併症の症状である。腹部症状(16)、尿路症状(18)、その他の全身症状(4)の3つに大別出来る。腹部症状では、疼痛・疝痛が12で最も多く、その他は腫脹 腫瘍 膨満等が4である。尿路症状では、排尿困難、尿失禁、夜尿症、頻尿、排尿痛等の排尿障礙に關するものが11で、尿路感染、蛋白尿、血尿等の尿変化を示すものが7である。その他の全身症状では、発熱2、高血圧1、顔面浮腫1である。この中、高血圧については前項でも述べたが、Simon 等の症例は高血圧のみを主訴とし、検尿の結果蛋白尿が証明されたもので、他の尿路及び全身症状は何等認めていない。我々の症例は貧血と高度の腎不全による顔面浮腫と全身倦怠を訴え、著明な水腎症と尿路感染を合併しているが、患側の自覚症状はなく、却つて反対側(尿管切手術後の尿管閉塞)の疼痛を訴えている。この様は弁膜に直接関連のある症状は全くみられないものもある。

また、尿失禁3例は前述の合併畸形である尿管異常開口によるものである。

以上の如く、本症にみられる症状は通常の上部尿路の閉塞性病変及びそれに合併する尿路感染或は尿管結石等によるものである。弁膜形成例が凡て直ちに臨床状を呈するわけではなく、

本症の殆んどが或る一定の年数を経過して初めてこの様な尿路の通過障礙を起こすのは、弁膜の位置、形態、大きさ、方向等が関与していることは勿論、これに尿流停滞、尿路感染などの何等かの因子が加わり、弁の細菌感染、粘膜の浮腫・増殖・硬化、滑平筋の増殖・肥大等の炎症性反応により、弁膜の肥大或は伸展性の減少を來たすためであろう。この事は臨床症状、手術時所見及び組織所見より推論出来る。

診断法：

本症の診断は第7表に示す如く、手術時に発

Table 7. Method of Diagnosis

	Surgery	Autopsy	Retro- grade Pyelo- graphy	Total
Japan	9	1		10
Europe & America	6	5	1	12
	15	6	1	(22)

見されたものが15例(68%)で最も多く、次いで、剖検時に発見されたものが6例(27%)で、術前に診断されたものは1例(5%)のみである。既に前述の合併症及び臨床症状で指摘した如く、本症は二次的变化である水腎症、水尿管症、尿管狭窄症、或は尿管結石症等と臨床的に診断され手術或は剖検時に発見されることが殆んどである。

レ線撮影では尿管に限局性の鋭利な充満欠損或は狭窄像を示すが、この所見は本症に特有のものではない。Campbell (1939)³²⁾ は尿管に横の充満欠損像が認められ、多発性の時は尿管に sausage 様の像がみられると述べている。しかし、これも弁膜に特有なものではなく、尿管の皺襞、尿管周囲組織の制約、周囲血管の圧迫 絞扼等によつても同様の像が得られる。レ線学的には弁膜の形状が描出されない限りその診断は困難である。確実な診断は手術により弁膜を確認すると同時にその組織学的検査によつて決定しなければならない。然し乍ら、側腹部疼痛・疝痛を訴え、結石を認めず、横の充満欠損像或は狭窄像が描出される時には、一応、弁

膜の存在を疑うべきであろう。Passaro・Smithは静脈性腎盂撮影で中等度の水腎症と尿管上部の中断像を、逆行性腎盂撮影で腎盂尿管移行部から下に弁状（杯状）の像を認め、術前に本症を診断したと述べている。

治療法：

治療は何れにしても外科的処置を必要とし、その術式は第8表に示す通りである。その頻度は、腎尿管剔除術（半腎剔除術1を含む）8，尿管切除術5，弁膜切除術3，腎瘻術2，尿管形成術（V-Y）1の順である。本邦では腎剔除術が過半数を占めるが、欧米では1例に過ぎな

Table 8. Treatment

Operation Method	Japan	Europe & America	Total
1. Nephrectomy	6	1	7
2. Seminephrectomy		1	1
3. Nephrostomy		2	2 (died) (2)
4. Ureterectomy (only)		1	1
1: +End to end anastomosis	1	1	2
2: 1 +Ureterostomy (T-tube)		2	2 (died)
5. Valvectomy		1	1
1: +Pyelostomy	1		1
2: +Ureterostomy (T-tube)	1		1 (died)
6. Ureteroplasty (V-Y) +Pyelostomy		1	1
	9	10*	(19)

* The nine cases were performed operations ten times; one case is bilateral.

い。極力腎尿管の保存に努めねばならないが、本症が可成りの年数を経過して初めて発見されるため、その合併症の種類・程度も症例によつて、軽度のものから高度のものまで種々であつて、実際には保存出来ない場合もあり、症例に応じて最も適切な治療法が選択されるべきである。

弁膜切除術はMacLeanによつて始めてされたが、その後、児玉等は弁膜切除術・腎盂瘻術を、我々は弁膜切除術・尿管瘻術（T字管）を施行し、我々の症例を除いては共に経過は良好である。Busch等の症例では、弁膜を含む尿管切除 端々吻合術を施行後、尿路感染、吻合部狭窄及び腎結石の嵌頓のため、Boari氏尿管膀胱吻合術を施行後、更に、吻合部の狭窄及び耐性菌感染の再発のため、遂に腎剔除術が施行されている。最近、本邦においても行徳等の症例は、尿管上部の弁膜を含む尿管切除・端々吻

合術を施行し、経過が良好であると報告している。これらの術式は、今後、多いに試みられるべき方法と考える。

本統計中手術後死亡例は18例中4例（2.2%）である。自家症例は、尿管閉塞で右腎機能は無く、左腎は弁膜のため著明な水腎症を形成の腎機能障害も甚だしく（PSP試験：2時間値7.5%且つ尿路感染を合併し、術後腎機能の回復を見ることなく、慢性腎不全のため死亡した。我々の症例に見られた様な尿管結石摘出後の尿管の完全閉塞は非常に稀である。Flick³²⁾によれば、尿管結石摘出術後の尿管狭窄は、8年間の手術154例中僅かに8例に生じ、その中、2例のみに腎剔除が必要であつたと述べている。この術後尿管狭窄の発生について検討してみると、先ず、種々の術前から存在する病的条件が関与する。その因子として、尿管の炎症、損傷、結石による瘢痕形成、尿管周囲炎、或は周

囲からの機械的圧迫などを挙げることが出来る。次に、尿管狭窄を惹起する術中・術後の要因としては、炎症の持続、結核、腎周囲膿瘍、術後出血などが存在する場合、また、不適当な誘導法が行われた場合、即ち、手術創からの尿誘導を余り長く行い過ぎた場合、或は誘導管を余り早く抜去し過ぎたために尿管周囲に汚染された滲出物が貯溜する場合、更には誘導管を適当な部位に置かず、その結果尿管を圧迫する様な場合である。更に、手技上の問題に関しては、切開創の縫合である。一部の人はこれを行わない様であるが、細い腸線に注意深く外膜を適切に縫合すれば、尿の誘導期間が短縮でき、また、狭窄を防止できて好都合であると考ええる。術後留置カテーテルを置くことは殆どどの泌尿器科医は反対している。たとえ留意するとしても決して長期間置いてはならない。

以上の事柄及び手術上の原則を注意しさえすれば、尿管狭窄の発生は防止しうるものである。また、一時的な狭窄は、通常治療によつて比較的に軽快し易いもので、狭窄部の拡張や炎症の消褪によつて殆どどの症例が治癒する。我々の症例では、偶々、外科医によつて手術が行われており、術後も患側の疼痛及び尿路感染も消失しておらず、慢然と腎炎或は腎盂腎炎としてのみ治療されている。若し術後泌尿器科的検査殊に逆行性腎盂撮影が行われていれば、もつと早く適当な処置が行い得た筈であり、この様な高度の腎不全にまで追いやることなく治癒せしめ得たであろうと考えられる。

結 論

- 1) 34才 女子にみられた左先天性尿管弁膜症の1例を報告した。本症例は本邦 第10例目であり、左尿管狭窄症・水腎症で手術時に腎盂尿管移行部 2cm 下に弁膜を発見し、弁膜切除尿管瘻術を施行したが、右尿管結石摘出術後の尿管完全閉塞を合併しており、高度の腎不全のため死亡した。
- 2) 先天性尿管弁膜症22例（本邦・10例、欧米・12例）の統計的観察を行った。
 年齢別には、20才に最も多く、次いで乳幼児

で、30才代以下のものが殆どある。性別では、14:8で男性に多く、殊に本邦では男性は女性の2倍以上である。左右別では有意の差は認めない。弁の形態では、輪状(9)、半月状(8)のものが多く、本邦では半月状、欧米では輪状のものが過半数を占めている。弁の位置については、尿管上部(13)に最も多く、次いで下部尿管(11)である。本邦では上部に、欧米では下部に多い。主訴及び臨床症状では、特有のものはないが、何等かの尿路症状或は腹部症状を訴えるものが多い。診断は1例が術前に行われた以外、凡て手術時或は剖検時に発見されている。治療では、腎尿管剔除術(8)が最も多く、尿管切除術(5)、弁膜切除術3などが次いで多い。

(終りに臨み、恩師石神襄次教授の御指導・御校閲を深謝致します。尚本症は第25回関西地方会で報告した。)

文 献

- 1) Wall, B. & Wachter, H. E. : J. Urol., **68**: 684, 192.
- 2) Hunner, G. L. & Wharton, L. R. : J. Urol., **15** : 57, 1926.
- 3) Busch, F. M., Weibel, D.C., Morris, W. E. & Pohl, C. E. : J. Urol., **90** : 43, 1963,
- 4) 金城順綱 : 北越医会誌, **44** : 1027, 1929
- 5) Wölffer, J. : Arch. klin. Chir., **21** 496, 1887.
- 6) Robinson, B. : Medical & Surgical Monitor, 1903. Quoted by Wall & Wachter 1)
- 7) Gerard : Thèse de Paris, No. **63**, 1908. Quoted by Wall & Wachter 1) and Campbell 13)
- 8) Caulk, J. R. : J. Urol., **9**: 315, 1923
- 9) Eisendrath, D. N. & Rolnick, H.C. : Textbook of Urology, Philadelphia: J. B. Lippincott Co., p.537, 1943.
- 10) Chwalla, R. : Urol. & Cutan. Rev., **31**: 499, 1927. Quoted by Vermooten 11)
- 11) Vermooten, V. : J. Urol., **41**: 455, 1939.
- 12) Duval & Gregorie 1888 : 小野 22) より引用
- 13) Campbell, M. F. : Urology, Vol. II, Philadelphia: W. B. Saunders Co., p. 1670,

- 1963,
 14) Cabot, R. C. : Boston Med. & Surg. J.,
 196: 276, 1927.
 15) Gottlieb, J. : Zschr. urol. Chir., 26: 301,
 1929.
 16) MacLean, J. T. : J. Urol., 54: 374, 1945.
 17) Simon, H. B., Culp, O. S. & Parkhill, E.
 M.: J. Urol., 74: 336, 1955.
 18) Roberts, R. R.: J. Urol., 76: 62, : 1956.
 19) Foroughi, E. & Turner, J. A. : J. Urol.,
 81: 272, 1959.
 20) Passaro, E., Jr. & Smith, J. P. : J. Urol.,
 84: 290, 1960,
 21) Samellas, W. : J. Urol., 88: 363, 1962.
 22) 小野基 : 日泌尿会誌, 43 : 72, 1952.
 23) 久保田重孝 : 日泌尿会誌, 23 : 646, 1934.
 24) 百瀬剛一・今井利一 : 日泌尿会誌, 47 : 578,
 1956.
 25) 大森孝郎・山崎巖 : 泌尿紀要, 3 : 449, 1957.
 26) 児玉正道・白井茂樹 : 泌尿紀要, 3 : 630,
 1957.
 27) 百瀬剛一・吉田道 : 泌尿紀要, 6 : 137, 1960.
 28) 並木重吉・高橋洋 : 臨牀皮泌, 15 : 571, 1961.
 29) 行徳雄平・川添襄次 : 日泌尿会誌, 54 : 1060,
 1963. 私信
 30) 蔡煒堃・杉重喜・桑原利彦 : 臨牀皮泌, 13 : 561,
 1959.
 31) Campbell, M. F. : J. Urol., 41: 660, 1939.
 32) Flick, H. : Zschr. Urol., 51: 661, 1958.
 (1965年4月8日受付)

新発売

—特に耐性グラム陰性菌に強くはたらく—
 新合成抗菌製剤

ウイントマイロン錠

WINTOMYLON* TABLETS

(一般名) ナリジキシック アシド 米国ウインスロップ・ラボラトリーズ提携品

ウイントマイロン錠は……………★他剤耐性菌はもちろん

★特に抗生物質耐性グラム陰性菌
 (特に赤痢菌、大腸菌) に対し
 強い抗菌力、抗感染力を有し

★速効性で

★副作用は、ほとんどみられない

★新しい合成抗菌製剤です

(抗生物質、サルファ剤との交叉耐性はみられません)

〔包装〕 (1錠中250mg) 50錠 100錠

—文献進呈—

* 米国ウインスロップ・ラボラトリーズの登録商標



第一製薬
 東京・日本橋

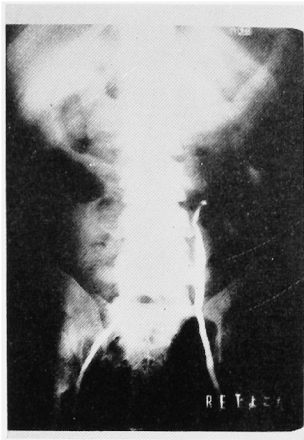


Fig. 1. Retrograde pyelogram demonstrates obstructive lesion at 2cm. below uretero-pelvic junction in left ureter and complete obstruction (after ureterolithotomy) at upper third ureter in right side.

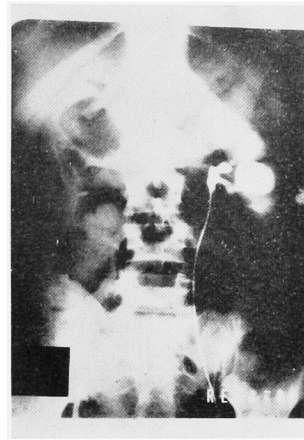


Fig. 2. Retrograde urogram with catheter in place of left ureter shows marked dilated renal calyces.



Fig. 3



Fig. 4

Fig 3 4. Histologic pictures of valve of ureter show partly transitional epithelium, bundles of smooth muscle fibers in valve and round cell infiltration in submucosa.