

巨大尿管の 2 例

大阪大学医学部泌尿器科教室 (主任 楠 隆光教授)

助 手 林 威 三 雄

大学院学生 大 川 順 正

Megaloureter : Report of Two Cases

Isao HAYASHI and Tadashi OHKAWA

From the Department of Urology, Osaka University Medical School

(Director : Prof. Dr. T. Kusunoki)

Two cases of megaloureter were experienced in our clinic. The first case was a woman aged 43 years who had a marked dilatation of the right ureter without mechanical obstruction. The second case was a 4-year-old girl. She also had a marked dilatation of the left ureter without any mechanical obstruction in the urinary tract.

Histopathological examination which was performed in the second case has revealed the absence of ganglion cells at the bladder wall surrounding the ureteral orifice, as described by Swenson in 1952.

Both patients were treated by total nephro-ureterectomy and are doing well postoperatively.

The literature of megaloureter was reviewed.

巨大尿管は1896年 Saintu により7ヶ月半の胎児について始めて記載された一種の尿管の異常拡張であつて、1923年 Caulk によつて“Megaloureter”と名づけられたものである。これは尿管の高度の拡張が存在するにも拘らず、それより下部の尿路に何らの通過障害も認められないと云う特殊な病変である。従来よりこの疾患の定義あるいはその原因に関して多くの研究がなされ、いろいろの論議が交されて来ている。我々は最近巨大尿管の2例を経験したのでここに報告するとともに、この疾患についての内外諸家の見解に関して、文献的考察を加えて見たいと思う。

自 験 例

第1例：43才，主婦。

初診：昭和33年2月3日

主訴：右腎瘻術後のゴムドレーンの嵌入

家族歴：父が脳出血で死亡した他に特記すべきことはない。子供は4人、いつも健康である。

既往歴：22才の時に右滲出性胸膜炎に罹患した。性病は否定している。昭和32年8月、婦人科疾患にて試験開腹手術を受けたと云っているが、詳細は不明である。

現病歴：昭和32年8月、突然 40°C に及ぶ発熱と腹部膨隆及び下痢を来し、大阪日赤病院を受診、右尿管狭窄による水腎症の診断のもとに右腎瘻形成術を施行された。このとき 3200cc の膿様の液の排出を見たと言っている。手術後、発熱なく、3ヵ月後に退院した。創部のゴムドレーンはそのまま留置していたが、昭和33年1月6日にこれが創内に落ちこみ、1月20日再び同病院に入院、手術を受けたがゴムドレーンは摘出し得ず、その後腹部膨隆及び 38°C 以上の発熱が続き、2月3日に当科を受診した。受診時、創部には瘻孔を形成し、混濁した尿の排出を見ている。

入院：昭和33年2月9日

現症：体格、栄養ともに中等度。顔貌は正常であるが、軽度の貧血の徴候を呈している。胸部には異常がない。腹部は、特に右側に軽度の膨隆を見るが、全体に軟く両腎ともに触知出来ない。下腹部には正中切開の瘢痕を認め、又右側には腰部斜切開の瘢痕があり、

その中央に瘻孔の形成を見、その部に大きな軟かいやや波動性の腫瘤を触知する(第1図) 外陰部には異常を認めない。血圧 135~80mmHg, 血沈 1時間値 90mm, 2時間値 120mm, 血液像及び血液化学には、軽度の貧血がある以外には異常を認めない。

尿所見: 外観は黄色、混濁し、反応はアルカリ性、蛋白陽性、糖陰性、沈渣には白血球及び細菌を多数に認める。

膀胱鏡所見: 容量は 300cc 以上、粘膜面には、諸所に濾胞形成を認め、又膀胱頸部に軽い充血像を認めた。尿管口の形態は左右ともに略正常であるが、稍無力性に哆開した感があり、蠕動運動は両側ともに遅延し、青排泄は10分で左右ともに認められなかった。

レ線所見: 排泄性腎盂レ線像では、左側の軽度に拡張した腎盂及び尿管像、及び右側には創部より侵入したゴムドレーンの像を認めるが、右腎からの造影剤の排泄を認めない(第2図) 逆行性腎盂レ線像: 左側は腎杯像がやや拡張している。尿管像の上半は正常であるが、下半は突然に腸管大に拡張している。右側はカテーテルが尿管口から約 1cm しか挿入出来ないもので、手術創の瘻孔より造影剤約 100cc を注入して得たレ線像であるが、高度に拡張した尿管像が認められる(第3図)

臨床診断: 両側性巨大尿管、兼右尿管膿瘍。

第1回手術所見: 昭和33年2月12日楠教授執刀のもとに手術を施行した。腰髄麻酔下で第12肋骨上に始まる腰部斜切開をおき、同肋骨を切除して後腹膜腔に達した。脂肪組織を除去すると、結腸の右方に拡張し、ゴム管を含有する尿管の中央部を認めたので、まづ腹膜を開いて腹腔内臓器との関係を確認しながらこれを遊離した。この部分を上方に追跡すると、内方へ進み大動脈の附近にまで達していた。この部分の癒着を剥離すると、尿管は外下方に向い、次いで再び上内方に進んだ。そしてこの先に、稍小さな萎縮した腎臓を認めた。腎茎部を結紮切断し、次いで骨盤腔内の尿管の処理にかかった。この尿管の部分は一層太く、恰も胃のような感を与えた。これが2回ばかり屈曲してから骨盤腔内の深部に進んでいた。この部分まで剥離したところ、その先で尿管が切れたので、断端を処理した後、創部を閉鎖した。この尿管の状態を図示すると、第4図の如くである。

術後創部は順調に治癒していたが、術後11日目より 38°C を越える発熱あり、同時に右下腹部に有痛性の腫脹を認めた。更に4日後には、この腫脹は手拳大の腫瘤を形成し、穿刺により約 15cc の血性膿液を得た。よつて骨盤腔内の膿瘍形成と考え、再び昭和33年

3月3日楠教授執刀のもとに手術を施行した。

第2回手術所見: 腰髄麻酔下に右腸骨窩に斜切開を加え、腫瘤を目当てにして進んで行つた。腹膜を内方に避けて腫瘤を遊離すると、この腫瘤は、更に骨盤底部で、膀胱の右側腹膜外に存在する囊状の組織に連絡していることを認めた。要するに前回の手術で、尿管を全部剔除したと思つていたところ、更にその下方に尿管が存在していたわけである。そこで、まづ尿管の膀胱開口部を結紮切断してから、逆行性に尿管を全部剔除して手術を終つた。この尿管の状態を図示すると、第5図の通りである。

剔除標本: 第1回手術の剔除標本は全長 60cm, 重量 300g. 腎臓は全体に萎縮して腎盂と尿管との移行部は判然としなない。外観は第6図の如くで、尿管内には約 10cm のゴム管が1本入つていた。尿管の幅は最大のところで直径 11cm であつた。

第2回手術の剔除標本は、全長 35cm, 重量 200g. 3ヶ所の孤大部をもつた尿管である(第7図)。膀胱開口部にはゾンデは容易に挿入され、狭窄は認められない。即ち本症の尿管は、全長 95cm の屈曲した巨大なものであつた。

組織学的診断: 腎臓においては、実質の殆んど凡てが癒着化し、その間に尿管が散在している。又、部分的に淋巴球、好酸球及び形質細胞等の浸潤が認められる。

尿管では、被覆上皮の欠如したところが多く、淋巴球、好酸球及び形質細胞等の浸潤が著明で、出血像も認められるが、特異性炎症の像は認められない。

術後経過: 第2回手術後の経過は良好で、発熱なく、創部も順調に閉鎖し、術後22日目、第1回手術後41日目に全治退院した。

第2例 4才の女兒

初診: 昭和35年2月17日

主訴: 腹部膨隆

家族歴及び既往歴: 特記すべきことはない。家族に畸形はない。

現病歴: 生後8カ月ごろから、患者の腹部の異常な膨隆を家族のものが認めた。生後10カ月の時に柏原日赤病院を受診したが、異常なしと云われたので放置していた。2才の時に同院婦人科にて、卵巣囊腫の診断のもとに手術を施行されたが、摘出不能で穿刺による排液のみを行つた。その後も自覚症状は殆んどなく放置していたところ、腹部膨隆は漸次増大し、同時に軽度の排尿障害及び尿放出力減退を来すようになった。昭和35年1月20日 当院武田外科受診、穿刺により約 100cc の黄色の液を得た。2月12日入院。入院後当科

外来にて膀胱鏡検査及びレントゲン撮影を施行し、その結果2月23日当科へ転科した。

現症：体格中等度，栄養は少々不良。顔貌は少々無欲状を呈し，僅かに貧血の徴候を認める。胸部には異常がない。腹部は全体にわたって著明に膨隆しているが，平滑で，打診上鼓音を呈さない。又，硬結及び腫瘤を触れず，圧痛も認めない。腹囲は52cm，下腹部正中線上に前回手術の瘢痕がある。外陰部には変化は認められない。血圧90～54mmHg，血沈1時間値5mm，2時間値26mm，血液像及び血液化学には軽度の貧血の他に異常所見を認めない。

尿所見：外観は黄色，清透，反応は中性，蛋白陰性，糖陰性，沈渣には少数の白血球及び上皮を認めた。

膀胱鏡所見：膀胱鏡の挿入は比較的容易であるが，膀胱全体が右方に偏っている。容量は150cc以上で，粘膜には異常がない。右尿管口は正常であるが，左尿管口は膀胱の変形の為に判然としなかつた。

レ線所見：腹部単純レ線像では，上腹部にガスの充満像を認めるが下腹部には全くそれを認めない。即ち，腸管は上腹部に全体として移動している（第8図）。排泄性腎孟レ線像では，右腎盂及び尿管が拡張し，且つ尿管下部が右方に圧迫されている。特に尿管は，丁度第1例の左側尿管と全く同様に，腎盂尿管移行部の下で突然太くなり，それより下方は平等に拡張して下行しているのが興味深い。左側には造影剤の排泄が全く見られない（第9図）。前後方向の膀胱レ線像では，膀胱は非常に拡張し，且つ右上方に移動しているが，全体として平滑であり，上下の方向に楕円形で，膀胱尿管逆流現象は認められない。即ち，巨大膀胱の傾向にある（第10図）。注腸レ線像では，直腸，S状腸及び下行結腸は，いづれも右上方につよく偏位しているが，巨大結腸の像はない（第11図）。

診断：両側，特に左側巨大尿管，兼巨大膀胱。

治療：手術は2回に分け，挿管麻酔で楠教授執刀のもとに施行された。

第1回手術所見（昭和35年3月14日）：左下腹部斜切開にて腹膜外的に手術を進めると，創内は一面に嚢状の管で占められている。これを剥離して行くと，比較的壁の厚い巨大な嚢腫であることが分り，吸引により約1200ccの褐色の液を排出した。この吸引により腹部は全体として平坦となつたので，嚢腫を注意深く剥離して行くと，腸管大以上の長い尿管であることが判明した。これを更に下方に追跡して行き，膀胱壁をかけて尿管開口部を切除した。尿管口よりは，尿管内に sond を容易に挿入し得た。患者の一般状態を考慮

して腎切除術を避け，一時的に尿管皮膚嚢を置き，膀胱内には持続カテーテルを置いて手術を終つた。

第1回手術後の経過は良好で，術後12日目に留置カテーテルを抜去し，自然排尿は円滑に行い得た。尿管嚢よりの排液は少量であつた。患者の一般状態の回復をまつて，4月8日術後25日目に第2回手術を施行した。

第2回手術所見：前回の尿管嚢の上端部から後上方へ，第12肋骨下に切開を置いて，後腹膜腔に達した。尿管を皮膚移植部より遊離を進めて行つた。癒着が非常につよく，手術は困難を極めたが注意深く進むと，尚前回と殆んど同じくらいの尿管が残存していた。腎臓は小さく嚢状をなし，尿管との移行部は判然としなかつた。最後に腎基部を処理して手術を終つた。

剔除標本：第1回手術の剔除標本は全長30cm，重量80gで，5カ所の拡大部があり，膀胱壁の部分で急に細くなっているが，sonde は容易に挿入し得る。その断面の状態は第12図の如くで，下方には出血巣が認められる。その幅の最も広いところは9.5cmであつた。

第2回手術の剔除標本は全長30cm，重量85gで，嚢状となつた腎盂が尿管と境界不明に移行している（第13図）。即ち，本症の尿管は全長60cm，腸管大以上の太さをもつ巨大なものであつた。

組織学的所見：腎臓においては，腎実質と思われる部分は極めて薄く，広汎な線維化を起している。腎盂粘膜下より線維化部にかけて，淋巴球，形質細胞，好中球及び好酸球の浸潤が著明に見られる。糸球体及び細尿管は殆んど認められない。

尿管は，一般に被覆上皮及び筋層に乏しく，粘膜下は線維化を起し，出血及び淋巴球の浸潤が見られる。

尿管とともに切除した尿管口周囲膀胱壁に300枚の連続切片を作り，鍍銀染色を行つて次のような所見を得た。

最も重要な所見は，神経節細胞が全く見られないことである（第14図）。次に漿膜下及び粘膜下組織中に線維細胞の集団をなす層が見られる。個々の線維細胞は膨化状変性，泡沫状変性及び線維性変性を起している。筋層の植物性神経は，原形を認めるものも相当あるが，変性に陥るものも多い。即ち，嗜銀性顆粒の増加，空胞形成の減少，神経原線維の解離及び細胞質の消失等が見られる。又，シュワン氏細胞は濃縮傾向にあり，数が少い（第15図）。これと同時に対照として検査をした，尿管下端部の通過障害による水腎症例における尿管口周囲膀胱壁には，多くの神経節細胞が認められる（第16図）。

術後経過：第2回手術後，手術創は感染を伴い，創面治癒が遅れたが，術後33日目に全く元気になり，退院した。第2回手術後26日目のレ線検査において，単純撮影ではガスは腹部全体に均等に存在している。排泄性腎盂レ線像(第17図)では，右側腎盂並びに尿管の拡張の程度が軽快し，下部尿管の走行も正常の位置に復し，前後方向の膀胱レ線像では(第18図)，膀胱は正常大に縮小し，正常位に復している。強く膨隆していた腹部も平坦になり，退院時の腹囲計測値は41cmであった。

考 按

巨大尿管の発生機転に関しては，Caulk の命名以来種々議論されて来たが，1952年 Swenson 等がこれを病理組織学的に立証して以来，この問題は解決された感が深い。本邦においては佐藤等，荒木等及び広川によつて尿管口周囲膀胱壁の組織学的検索がなされ，神経節細胞の減少が認められている。又，清水等は生後6日目の男子で，剖検の結果巨大尿管と判明し，組織学的に尿管末端部の神経節細胞の減少を認めた1例を経験している。

金沢は，巨大尿管の内でもとくに Saintu が記載し，Campbell (1952) 及び Ormond (1953) の主張するような尿管の無力性変化，尿管口の哆開及び膀胱尿管逆流現象の認められる症例には，Swenson 等の云う副交感神経細胞の減少がその発生機転に有力な原因となるが，他方 Caulk が記載したような，尿管の拡張及び尿路通過障害の欠如のみに重点を置くような症例には，こう云つた所見は見られないと述べている。しかし佐藤等の報告した症例では，尿管口は正常で哆開しておらず，明らかに後者に属する巨大尿管と思われるが，尿管末端部に神経節細胞の著明な減少が認められている。

我々の症例を検討して見ると，第1例は右側尿管の高度の拡張にも拘らず，腎盂及び腎杯の拡張は著明でなく，尿管下部の通過障害は認められない。又，尿管口は無力性に哆開し，蠕動運動は消失している。従つて本症は，Saintu の記載した型に属する巨大尿管と思われるが，尿管膀胱移行部の組織的検索を行い得なかつたのは残念であるが，その原因として，副交感神経節細胞の消失又は減少を推定出来るものと思

われる。又，本症例は先に水腎症の診断のもとに腎瘻術を受けているが，我々の手術により，これが腎瘻ではなくて高度に拡張した尿管に瘻孔形成術を施行したことが明らかになった。我々も，第1回の手術で尿管を全部剔除したと思つていたが，術後尿管残存部に膿液貯溜を来し，再手術により全部剔除すると云う特異な臨床経過をとつたものである。

第2例は，巨大膀胱を伴う症例で，左側の高度の尿管拡張にも拘らず，尿管下部に通過障害は全く認められず，尿管口の形態は膀胱鏡検査に際しては著明な膀胱の拡大及び偏位の為にはつきりしなかつたが，剔除標本について調べたところでは正常と認められなかつた。以上の点から，本症は佐藤等の症例と同じく Caulk の記載した型に属する巨大尿管と思われ，そして尿管口周囲膀胱壁の副交感神経節細胞は全く認めることが出来なかつた。この患者は腹部膨隆を主訴として最初に外科を受診し，[Hirschsprung 氏病の疑いで検査を進めていたところ，レ線検査で高度に拡張し，偏位した膀胱及び右尿管像を認めて当科に転科したものである。その後，臨床的に左巨大尿管と診断したもので，レ線診断上非常に興味をもたれた症例であつた。又，巨大膀胱に関しては患者が幼児の為，種々の検索を行い得なかつたのは残念であるが，後日これに関して検討を加えて見たいと思つている。

更に，我々の2例には，共通した興味ある点が2つある。その1つは，高度の巨大尿管は1側性であつたが，他側にも軽度ながらその傾向が見られた事である。しかし，そのレ線像で，上部のほぼ正常の太さの尿管が突然拡張した尿管に移行している点が特徴的である。即ち，通過障害があるならば，上方が拡張していても，それより下方は正常であるべき筈であるのは，この2例の所見は全くその逆である。

その2つは，巨大尿管に属する腎盂は痕跡的で，甚しい拡張像のない点である。これは，この病変が尿管下端部の神経筋肉性異常によるもので，普通の水尿管症と異なることを示している。

要するに，以上の2点は，巨大尿管が尿管下

端部からその周囲膀胱壁にかけての先天性異常によるもので、両側性に発生する素質のあることを示している。

本邦における巨大尿管の報告を見ると、これが只尿管の巨大に拡張した状態として報告されていた為に、水尿管症との間に明確な区別がつかなかった。Swenson 等の報告した組織学的検索を加えたのは、前記の佐藤等、荒木等及び広川の3例を見るに過ぎないが、Caulk を始めとする諸家の見解から判断して、臨床的に巨大尿管として認められるものは、小島及び宗(1937)、田村及び柳谷(1940)、金子及び矢野(1940)、野中(1951)、中尾、山口及び山岸(1954)、野口(1955)、荒木、徳永及び城代(1955)、金沢(1956)、佐藤及び武井(1956)、徳永、椎木及び藤井(1956)、広川(1957)、山藤及び土肥(1958)、清水等(1958)並びに三浦(1958)の14例である。

巨大尿管の治療法に関しても、これまで留置カテーテル設置、膀胱瘻造設術、腎盂瘻造設術、尿管末端切除術、尿管整形術あるいは尿管の筋肉内埋没法などが報告されているが、いずれも満足な治療成績が得られていない。これは本症が尿管口部の神経筋肉性異常に由来するものであるからで、これらの療法が無効なことが正しかつた診拠とさえ考えられる。我々の症例では、2例とも巨大尿管部の細菌感染を伴い、それによる腎機能障害及び他臓器への影響がつかつた為に、腎及び尿管全別除術が施行された。

結 語

(1) 43才の女子及び4才の女兒に見られた巨大尿管の2例を報告した。

(2) 第2例には、尿管口周囲膀胱壁の組織学的観察を行い、その副交感神経節細胞の欠如を証明した。

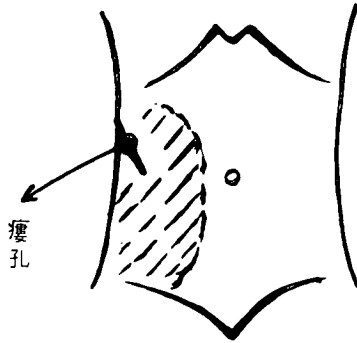
(3) 2例ともに、他側尿管にも、普通の水尿管症とは反対に、正常の上部尿管が突然拡張し

た下部尿管に移行している像が、レ線的に証明され、巨大尿管の病因が、尿管口部の先天性神経筋肉性異常によるもので、潜在性には両側であることを示した。

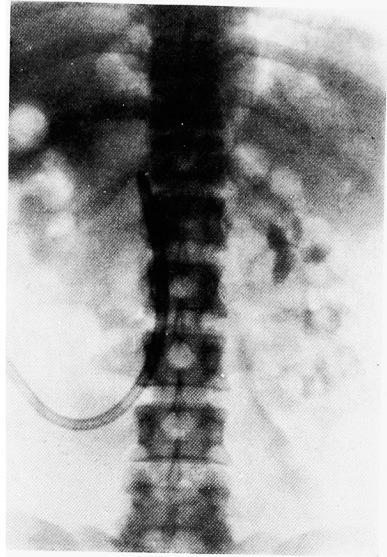
稿を終るに当り、終始御懇篤な御指導並びに御校閲を賜った恩師楠教授に衷心より深謝致します。

参 考 文 献

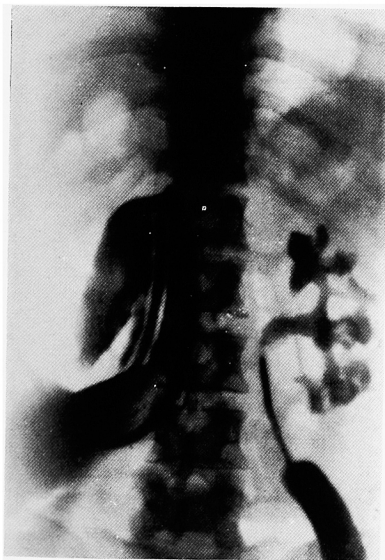
- 1) 荒木竜爾・徳永信三・城代爽一郎 日泌尿会誌, **46**: 361, 1955.
- 2) Campbell, M.: J. Urol., **68**: 584, 1952.
- 3) Caulk, J.R. J.Urol., **9**: 315, 1923.
- 4) 広川勲 日泌尿会誌, **48**: 27, 1957.
- 5) 金沢稔: 日泌尿会誌, **47**: 127, 1956.
- 6) 金子栄寿・矢野満雄: 日泌尿会誌, **29**: 622, 1940.
- 7) 小島理一・宗菊次郎: 体性, **24**: 629, 1937.
- 8) 三浦高: 日泌尿会誌, **49**: 181, 1958.
- 9) 中尾知足・山口利朗・山岸信: 大阪市立医科大学雑誌, **3**: 320, 1954.
- 10) 野口順一: 日泌尿会誌, **46**: 409, 1955.
- 11) 野中博: 日泌尿会誌, **42**: 211, 1951.
- 12) Ormond, J. K.: J. Urol., **70**: 171, 1953.
- 13) Saintu, O.: J. Méd. de Paris, **8**: 322, 1896.
- 14) 佐藤昭太郎・武井久雄: 泌尿紀要, **2**: 151, 1956.
- 15) 清水源一郎・飯島弘治・津田恵三・川合康博・神谷順・宮地徹・高柳裕・森本義行・小西真倫: 森田次郎兵衛: 診療, **11**: 1298, 1958.
- 16) Swenson, O.: Surgery, **32**: 367, 1952.
- 17) Swenson, O., MacMahon, H. E., Jaques, W. E. and Campbell, J. S.: New Engl. J. Med., **246**: 41, 1952.
- 18) 田村栄樹・柳谷紀一: 日泌尿会誌, **29**: 769, 1940.
- 19) 徳永信三・椎木茂雄・藤井敏韶: 臨牀皮泌: **10**: 591, 1956.
- 20) 山藤政夫・土肥英雄: 臨牀皮泌: **12**: 1122, 1958.



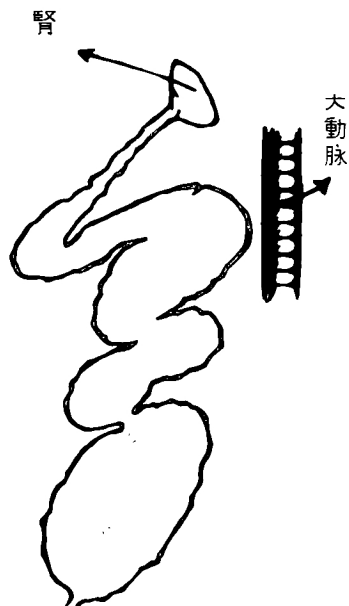
第1図 第1例の腹部外観像



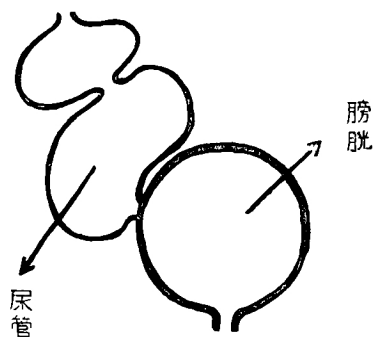
第2図 第1例の排泄性腎盂レ線像：右側には挿入したゴムドレーンの像を認める。



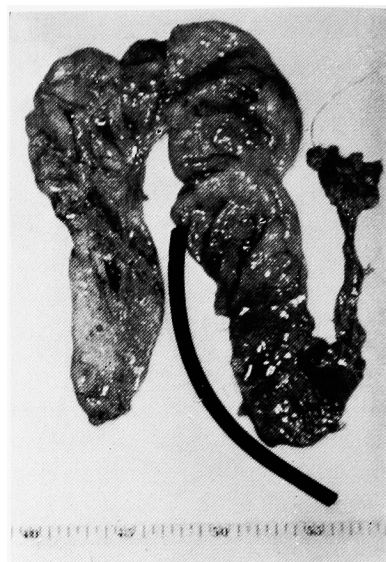
第3図 第1例の左側逆行性腎盂撮影及び右側瘻孔より造影剤 100cc を注入したレ線像



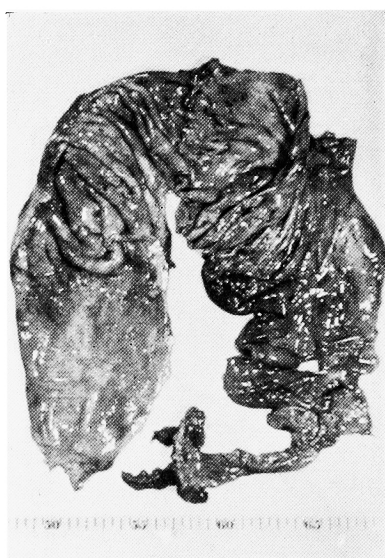
第4図 第1例の第1回手術時の尿管走行模形図



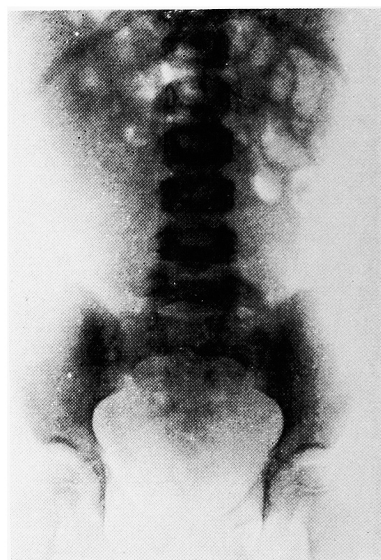
第5図 第1例の第2回手術時の尿管走行模
型図



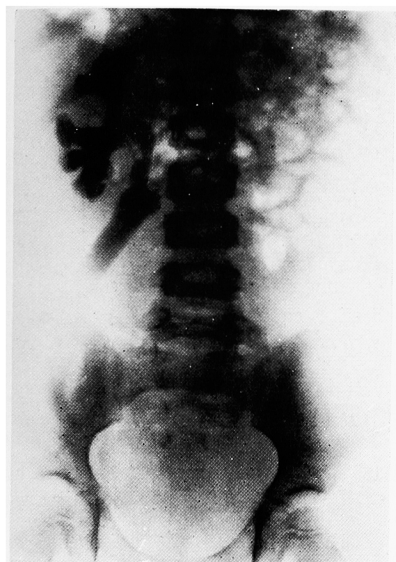
第6図 第1例の第1回手術剔除標本



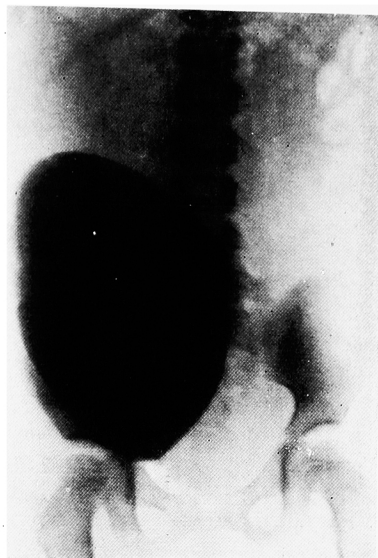
第7図 第1例の第2回手術剔除標本



第8図 第2例の腹部単純レ線像



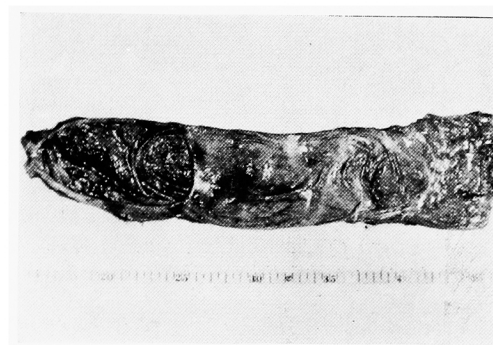
第9図 第2例の排泄性腎盂レ線像



第10図 第2例の膀胱レ線像：造影剤は300cc以上注入可能，右側へ偏位した巨大な膀胱像を認める。



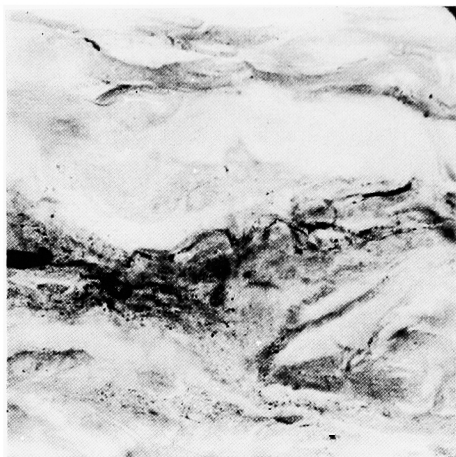
第11図 第2例の注腸レ線像：直腸，S状腸及び下行結腸は，右方につよく圧排されている。



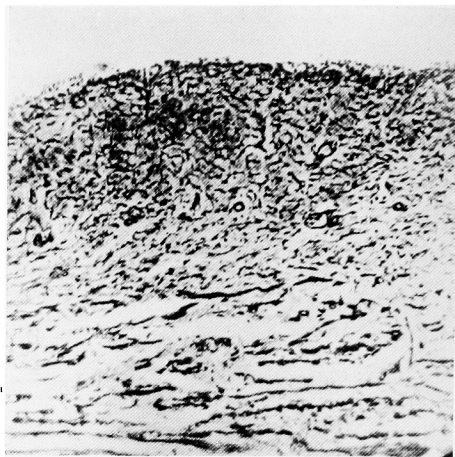
第12図 第2例の第1回手術の剔除標本剖面像



第13図 第2例の第2回手術の剔除標本剖面像：腎盂と尿管との移行部（左端部）は判然としない。



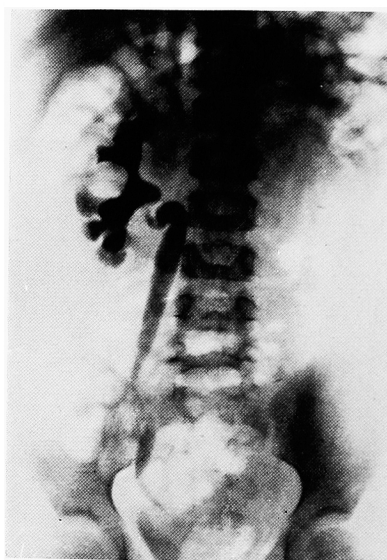
第14図 第2例の尿管口周囲膀胱壁組織像（鍍銀法）：神経節細胞は欠如し，筋層の植物性神経には変性像が認められる。



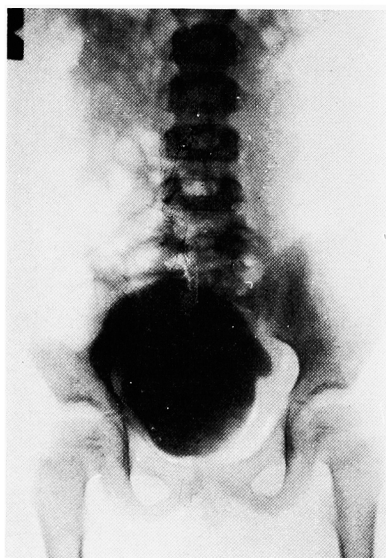
第15図 第2例の尿管口周囲膀胱壁漿膜下組織像（鍍銀法）：神経節細胞は見られず，線維細胞の集団をなす層が認められる。



第16図 尿管下端部通過障害による水腎症例（対照）の尿管口周囲膀胱壁組織像（鍍銀法）：神経節細胞が明瞭に認められる。



第17図 第2例の術後の排泄性腎盂線像



第18図 第2例の術後の膀胱線像：膀胱は縮少し，且つ正常の位置に復している。