

不完全重複腎盂尿管に合併した小児巨大水腎症の1例

大阪市立大学医学部泌尿器科学教室（主任：田村峯雄教授）

平 林 国 男
甲 野 三 郎
前 川 正 信

A CASE OF GIANT HYDRONEPHROSIS WITH INCOMPLETE REDUPLICATION OF THE LEFT URETER AND PELVIS

Kunio HIRABAYASHI, Saburō Kōno and Masanobu MAEKAWA

From the Department of Urology, Osaka City University Medical School

(Chairman: Prof. M. Tamura, M. D.)

A case of giant hydronephrosis with incomplete reduplication of the left ureter and pelvis in 2 years old female was presented.

The patient visited our clinic with a complaint of huge abdominal mass, and its diagnosis was established by the roentgenological examinations.

She was successfully treated by nephrectomy, and its lower pelvic content was about 1600 ml.

The literatures were briefly reviewed, and correlation of the neuromuscular dysfunction and negative nerve cell stain at the U-P junction by Suzuki's method in this case was discussed.

水腎症のうち、その内容が1ℓ以上のいわゆる巨大水腎症は比較的まれなものである。われわれは最近不完全重複腎盂尿管に合併した小児の先天性巨大水腎症の1例を経験したので報告し、若干の考察を加えたい。

症 例

患者：森○智○子，2才，女児

初診：1967年5月8日

主訴：左側腹部腫瘤形成

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：軽度の斜頸であったが、マッサージにて治癒。外傷の既往は認めない。

現病歴：生後約1年目頃より腹部全般にわたる膨隆に気づいていたが、そのまま放置していた。しかし腹部膨隆はその後漸次増大し、また全身的発育の遅延も認められたので当科を受診した。なお肉眼的血尿は一度も経験していない。

現症：体格細長，栄養状態不良，顔色正常，皮膚乾燥気味，貧血黄疸は認めない。脈拍124/分，整，緊張

良好。胸部打聴診上異常なし。腹部は全般にわたり膨隆が著明で，腹壁静脈の怒張が認められる。触診では左側腹部より中央線を越えた部位に至る小児頭大の腫瘤を触知し，この腫瘤は波動を有し，また皮膚との癒着はないが，呼吸性移動は全く制限されている。右腎・肝は触知せず，外陰部および四肢は正常である。

諸検査成績：血圧 112/62mmHg，血沈値，1時間値 25mm・2時間値 35mm。

血液所見：赤血球数 426×10^4 ，血色素量 (Sahli 法) 77.5%，Ht 値 37%，白血球数 9,680，その分画像には著変を認めない。

血液化学所見：total protein 6.8g/dl，A/G 1.2，BUN 8.6mg/dl，Na 138.6mEq/L，K 5.1mEq/L，Cl 108.2mEq/L，Ca 4.5mEq/L，P 6.4mg/dl。

泌尿器科的検査：

尿所見：黄褐色透明，酸性，蛋白(－)，糖(－)，ウロビリノーゲン正常。沈渣では赤血球(－)，白血球(+)，上皮(+)，塩類(－)，細菌(－)。

膀胱鏡の所見：容量 100ml，粘膜像正常。尿管口的位置および形態は左右とも正常である。右側尿管口の

蠕動は良好であるが、左側は全く認められない。青排は右3分10秒で濃染、左は10分で(－)。

X線所見：腎部単純レ線像では、腸ガスが右側に圧排されている。排泄性腎盂レ線像(10分像)で右側の造影剤の排泄は良好であるが、腎盂腎杯に軽度の拡張を認める。左側の腎盂像は得られない(Fig. 1)。注腸造影レ線前後像では左結腸曲が上方に、そして下行結腸が右側に圧排され(Fig. 2)、また左側の経皮的腎盂撮影像では、巨大な囊腫の影像を認める(Fig. 3)。

以上の所見により巨大水腎症と診断し、1967年5月22日左腰部斜切開にて左腎摘除術を施行した。腎は腫大し、その表面は薄く不完全重複腎盂尿管であったが、異常血管等の尿管に対する外部よりの圧迫は認めなかった。また尿管内腔も正常であった。

摘除標本：不完全重複腎盂尿管の下腎盂が異常に拡張し、内容液 1,600ml を有していた。

肉眼的には尿管腔は正常で、狭窄部や弁膜等の通過障害は認められなかった(Fig. 4, 5)。内容液は黄色透明で、pH 7、蛋白 40.25mg/dl、糖 80mg/dl、Na 341.1mg/dl、K 24.6mg/dl、Cl 42.6mg/dl、Ca 5.8mg/dl、P 9.6mg/dl、クレアチニン 85mg/dl、クレアチン 2.5 mg/dl で、その沈渣は赤血球(++)、白血球(+)、上皮(++)、細菌(－)であった。上腎は高度に萎縮していた。

組織学的所見：H-E 染色では上下両腎実質ともに糸球体の数は少なく、かつ幼若型である(Fig. 6, 7)。上下両腎盂尿管移行部の連続切片を鍍銀染色(鈴木氏法)により精査したが、対照例(腎出血症例)および上腎盂尿管移行部では神経細胞が存在するのに反して、下腎盂尿管移行部には神経要素を認めなかった(Fig. 8, 9)。なお同部の100枚の連続切片では、林の報告にあるような平滑筋の配列の異常は認められなかった。

患者は術後13日目に治癒退院した。

考 按

小児における水腎症のうち、本症例のごとく腎盂および尿管の数の異常を伴った巨大水腎症はまれである。そこで本症の発生について2、3の考察を試みたい。

I. 重複腎盂尿管について

重複腎盂尿管の発生頻度は剖検例では0.32～1.25%である。すなわち Nation は1,600例中109例(0.7%)に、Goyanna は2,000例中25例(1.25%)に、Campbell は51,880例中342例(0.66%)に、そのうち小児については19,046例中61例(0.32%)にそれぞれ見出している。

一方臨床例では、男子より女子に多く発生し、そしてどちらかといえば右側より左側にやや多くみられる。

重複腎盂尿管の合併症は、Braasch & Scholl は144例中54例(37.5%)に、田林らは233例中107例(46%)にそれぞれ何らかの合併症を認めている。合併症としては、Nation は230例中尿路感染52例、水腎症22例、Goyanna は154例中40例に水腎あるいは水尿管またはその両者であったとし、田林らは233例中、尿路結核54例(23.2%)、結石16例(6.9%)、膿腫12例(5.2%)、血尿12例(5.2%)、水腎7例(3.0%)、腫瘍3例(1.3%)、下垂3例(1.3%)であり、Ratner et al. は尿路感染77%、水腎48%と、いずれにしてもその合併症として水腎症および感染症を最も多くみるものである。

II. 小児水腎症と重複腎盂尿管

小児における水腎症の発生頻度は、Lattimer & Hubbard は13才以下の3,024例の泌尿器科患者中138例に水腎症の発生を、Campbell は小児剖検例15,919例中316例(0.02%)に水腎症を認めている。新島らは先天性水腎症84例中15才以下の小児例は28例であったと報告している。

性別は、Nation, Goyanna, Campbell らは女児に多いといっているが、本邦例ではこれと反対に Table 1 にみるごとく、男37例、女12例、不明2例と圧倒的に男児に多い。患側は左側が38例、右側が11例、両側が2例となっている。

そのうち重複腎盂尿管に合併した水腎症は春山、瀬田、小松、高木、大橋、瀬田および自験例のわずか7例にすぎない。そしてその内訳は女児が5例、男児が1例、性別不明が1例と女子に多く認めている。患側は左側が5例で右側が2例である。その内容の1,000ml以上のものは本例のみである。そして、欧米文献で同様の症例を求めたところ、わずかに Feyder & De-ming の報告(5才、男子)を認めるのみであった。

III. 小児水腎症の発生原因について

新島らは統計的に異常血管、尿管狭窄等をその原因の多くに挙げている。われわれの集め得た本邦症例50例では(Table 1)、腎盂尿管移行部

Table 1 本邦における小児水腎症例

	報 告 者	年 令	性別	患側	主 訴	原 因	容 量	
1	西崎太計志ら	6ヵ月	♂	右	腹 部 腫 瘤 形 成	弁 膜 形 成	720cc	
2	向 山 敏 幸	5ヵ月	♂	左				258 g
3		2.9才	♂	左				720 g
4	春 山 広 臣	10ヵ月	♂	右	腹 部 膨 隆	不完全重複腎盂尿管		
5	曾我部仁志	9ヵ月	♀	左	腹 部 腫 瘤 形 成	弁 膜 形 成	90cc	130 g
6	高柳十四男	3.9才	♂	左	腹 部 膨 隆		1,200cc	
7		4.8才	♀	右	腹 部 膨 隆・発 熱	腎盂尿管移行部狭窄	2,000cc	
8		5ヵ月	♂	左	腹 部 膨 隆	尿 管 上 部 付 着		11×9×6.5cm
9		2.9才	♂	左	腹 部 膨 隆	腎盂尿管移行部狭窄		16.5×14×6.8cm
10	岩崎陽一ら	7ヵ月	♂	左	腹 部 膨 隆	腎盂尿管移行部狭窄		14.5×11×10.5cm
11	新島端夫ら	9才	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成	腎盂尿管移行部狭窄	3,000cc	
12	市川篤二ら	9才	♂	左	腹 部 膨 隆		1,500cc	
13		8才	♂	左	腹 部 膨 隆		3,600cc	
14		13才	♀	右	腹 部 膨 隆		1,200cc	
15	市川篤二ら	3ヵ月	♂	左			430cc	9.5×7.5×5.5cm
16	又重常雄ら	2.2才	♂	右	下 腹 部 痛			13×6.5×4cm
17		12才	♂	右	下 腹 部 痛	異 常 血 管		14×5×3cm
18	黒川 亮ら	4ヵ月	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成			6.5×4×3.7cm
19	林 威三雄	10才	♂	右	腹 痛・発 熱			
20		10才	♂	左	腹 部 膨 隆	腎盂尿管移行部狭窄	2,450cc	2,580 g
21	納谷金一ら	14才	♂	左	腹 部 膨 隆	弁 膜 形 成		
22	木 村 哲	2才	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成	弁 膜 形 成	120cc	13.5×7×4cm
23	山田瑞穂ら	1.8才	♀	左	腹部腫瘤形成・嘔吐			
24		15才	♂	左右	右腹部腫瘤形成	結 石		
25	土田正義ら	1.1才	♀	左				280 g
26	佐藤淳一ら	16日	♀	左	腹 部 腫 瘤 形 成	腎盂尿管移行部狭窄	40cc	
27	渡辺昌美ら	12才	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成	腎盂尿管移行部狭窄		9×7×5.5cm, 260g
28	市川碩夫ら	11才	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成			
29	瀬 田 仁 一	11才	♂	左	左 側 腹 痛・発 熱	異 常 血 管		
30		小 児		左		不完全重複腎盂尿管		下 腎 盂 水 腎
31	田 中 義 憲	6才	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成	腎盂尿管移行部狭窄	4,300cc	27.8×20×7.8cm
32	中野欣也ら	2.7才	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成		2,000cc	
33	相 戸 賢 二	8才	♂	左	発 熱	弁 膜 形 成		10.5×5.5×3.3cm 140g
34		5才	♀	右	腹 部 腫 瘤 形 成			11×7×4.5cm, 200g
35	宮崎 亮ら	11日	♂	左		腎盂尿管移行部狭窄		9×11×6.5cm, 280g
36	渡 辺 麟 也	15才	♂	右左	頻 尿	包 茎		
37	田上恭一郎	12才	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成	腎盂尿管移行部狭窄	2,700cc	250 g
38	小松奎一ら	3才	♀	左	発 熱	重 複 腎 盂 尿 管		
39		6才	♂	右	腹 部 腫 瘤 形 成			
40	高木乾一郎	3才	♀	左	発 熱	重 複 腎 盂 尿 管		
41	大橋映介ら	2.3才	♂	右	下 痢・腹 痛			
42		5ヵ月	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成			
43		5.6才	♂	左	腹部腫瘤形成・腹痛			
44		2.1才	♀	右	腹 部 膨 隆	重 複 腎 盂 尿 管		
45		31日	♂	左	腹 部 腫 瘤 形 成			
46		35日	♂	左	便 秘・嘔 吐			
47		10時間	♂	左	腹 部 膨 隆			

48	玉置 明ら	15才	♂	左		異常血管		
49	瀬田仁一	5才	♀	左	発熱・尿混濁	重複腎盂尿管 弁膜形成		結石, 下腎盂水腎 55 g
50	堀米 哲ら	4才	♂	左	腹部膨隆および腫瘍			805 g
51	自 験 例	2才	♀	左	腹部膨隆	重複腎盂尿管	1,500cc	下腎盂水腎

Table 2 Etiology of hydronephrosis

- 1) Congenital :.....Anomalous vessels
 - Abnormal calibre
 - Kinks and insertion of the ureter
 - Ptosis of the kidney with the formation of valves at the U-P junction
 - Obstruction at the U-P junction
- 2) Acquired :.....Pressure on the ureter from calculi or inflammatory lesions
 - Kinks and angulations of the ureter
 - Evidence of stasis
 - Periureteral sclerosis (cicatrical contraction)
- 3) Dynamic (neuromuscular dysfunction).....
 - Functional dynamic spastic contraction of the U-P junction
- 4) Traumatic :.....Sequel of trauma to cortex, pelvis or upper ureter
 - Following surgical interventions

狭窄が10例で最も多く、弁膜形成が6例、異常血管が3例、尿管上位付着、結石、包茎が各1例であり、重複腎盂尿管の合併は6例に認めた。今日では水腎症の成因は Table 2 のごとく一括し得よう。このうち、1), 2), 4) は器質的な通過障害であることから容易に理解されるが、3) の neuromuscular dysfunction は機能的な通過障害であるためにその本態については異論が多い。われわれは先に両側完全重複腎盂尿管の上腎尿管に発生した巨大尿管症を検索し、その成因を副交感神経細胞の欠如に求め、神経要素の欠如により尿管口の弛開と蠕動の消失を惹起することを報告したが、腎盂尿管移行部においても、神経要素の欠如ないし低下は同様の機序により通過障害を惹起し、水腎症を発生し得ると考えられる。これに対して、Haebler および林は、正常腎においても腎盂および上部尿管壁細胞中には神経要素が存在しないという説を立てている。しかしわれわれが高度の鍍銀

能を示し、また容易に連続鍍銀切片を作ることのできる鈴木氏鍍銀法を用いて検索したところによると、既述のごとく対照例（特発性腎出血腎）および本症例の上腎盂尿管移行部には明らかに神経線維の存在を認めた。しかしながら下腎盂尿管移行部の100枚の連続切片では神経要素を認めることができなかった。

この成績から直ちに神経要素が欠如しているとは速断できないが、少なくとも“容易に証明し難い程度に疎である”と考えてもさしつかえないであろう。このことに関しては、今後症例を重ねて検討を続けたい。

以上のことから、自験例では下腎盂尿管移行部の神経要素の先天的な異常により neuro-muscular dysfunction による機能的な通過障害が発生し、漸次下腎盂内圧の上昇とともに、遂には巨大水腎症を惹起するにいたり、上腎は巨大な下腎の圧迫により萎縮したものと考えたい。

結 語

1) 満2才の女兒の左側不完全重複腎盂尿管の下腎盂に発生して、内容1600ccを有する巨大水腎症の1例を報告し、若干の文献的考察を加えた。

2) 本症例では、腎盂尿管移行部の副交感神経節細胞の存在を証明し得なかった。

(稿を終えるに当たり、御指導、御校閲をたまわった田村峯雄教授に深く感謝いたしますとともに、鍍銀染色等に御協力いただいた本学第一解剖学教室金子氏に深謝いたします)。

文 献

- 1) 相戸賢二：臨床皮泌，18：659，1964。
- 2) Braasch, W. & Scholl, A. J.: J. Urol., 8: 507, 1922.
- 3) Campbell, M. F.: Urology. 2nd edit., Vol. 2, 1618, W. B. Saunders Co., Philadelphia

- & London, 1963.
- 4) Feyder, S. & Deming, C. L. : New Eng. J. Med., **226** : 220, 1942.
 - 5) Goyanna, R. : J. Urol., **54** : 1, 1945.
 - 6) Haebler, H. : Zschr. Urol., **16** : 376, 1922.
 - 7) 春山広臣・荒瀬秀隆 : 臨外, **7** : 773, 1952.
 - 8) 林威三雄 : 泌尿紀要, **5** : 1059, 1959.
 - 9) 堀米 哲・丹田 均 : 日泌尿会誌, **59** : 346, 1968.
 - 10) 市川碩夫・押木貞雄・横溝圭治 : 日泌尿会誌, **55** : 397, 1964.
 - 11) 市川篤二・西浦常雄・小野田廉雄 : 日泌尿会誌, **48** : 384, 1957.
 - 12) 市川篤二・西浦常雄・小野田廉雄 : 日泌尿会誌, **48** : 392, 1957.
 - 13) 岩崎陽一・伊藤信義 : 臨床皮泌, **11** : 1009, 1957.
 - 14) 木村 哲 : 臨床皮泌, **14** : 747, 1960.
 - 15) 小松奎一・瀬野俊治 : 日泌尿会誌, **57** : 222, 1966.
 - 16) 甲野三郎・前川正信・松永武三・河西宏信 : 泌尿紀要, **13** : 415, 1967.
 - 17) 黒川一男・中村 亮 : 臨床皮泌, **13** : 543, 1959.
 - 18) Lattimer, J. K. & Hubbard, M. : J. Urol., **71** : 759, 1954.
 - 19) 又重常雄・向井一郎・高橋 暢 : 臨床皮泌, **12** : 903, 1958.
 - 20) Melicow, M. M. & Uson, A. C. : J. Urol., **81** : 705, 1959.
 - 21) 宮崎 亮・中野幸雄 : 臨床皮泌, **20** : 19, 1966.
 - 22) 向山敏幸 : 日泌尿会誌, **43** : 322, 1952.
 - 23) 中野欣也・小山善基・近 良則 : 日泌尿会誌, **55** : 1087, 1964.
 - 24) Nation, E. F. : J. Urol., **51** : 456, 1944.
 - 25) 納谷金一・荒井嶺次郎・鈴木重男 : 臨床皮泌, **14** : 993, 1960.
 - 26) 新島端夫・梶田一之 : 日泌尿会誌, **48** : 378, 1957.
 - 27) 西崎太計志・矢吹曉民・高尾光信 : 臨床皮泌, **5** : 148, 1951.
 - 28) 大橋映介・木村 茂・浅倉義弘 : 手術, **22** : 372, 1968.
 - 29) 佐藤淳一・小川英治・白岩道夫・宮川慶吾 : 臨床皮泌, **17** : 27, 1963.
 - 30) 瀬田仁一 : 日泌尿会誌, **55** : 519, 1954.
 - 31) 瀬田仁一 : 日泌尿会誌, **59** : 343, 1968.
 - 32) 曾我部仁志 : 臨床小児医学, **1** : 218, 1953.
 - 33) 鈴木 清 : 実験治療, **310~320** : 1958.
 - 34) 田林綱太・平馬秀彦・大井鉄太郎 : 臨床皮泌, **3** : 322, 1949.
 - 35) 田上恭一郎 : 日泌尿会誌, **57** : 118, 1966.
 - 36) 高木乾一郎 : 日泌尿会誌, **58** : 249, 1967.
 - 37) 玉置 明・木南 明 : 日泌尿会誌, **59** : 249, 1968.
 - 38) 高柳十四男 : 臨床皮泌, **7** : 353, 1953.
 - 39) 田中義憲 : 日泌尿会誌, **55** : 1087, 1964.
 - 40) 土田正義・渡辺昌美・白井将文 : 臨床皮泌, **17** : 949, 1963.
 - 41) 渡辺昌美・染野 敬・菅原博厚 : 臨床皮泌, **18** : 855, 1964.
 - 42) 渡辺麟也 : 臨床皮泌, **20** : 1107, 1966.
 - 43) 山田瑞穂・石黒 渥・宮崎豊基・鈴木 敏 : 臨床皮泌, **16** : 545, 1962.

(1968年9月10日受付)



Fig. 1 排泄性腎盂レ線像(10分像).
左腎盂像が造影されていない.

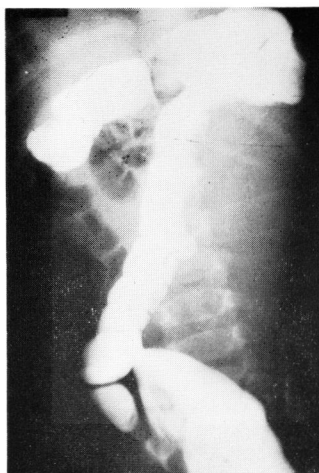


Fig. 2 注腸造影像(前後像).
下行結腸が右側に圧排されている.

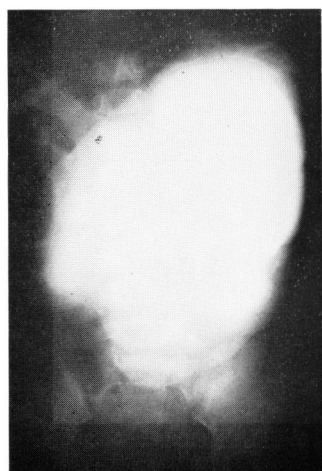


Fig. 3 経皮的腎盂造影像.
巨大な嚢状の像を認める.

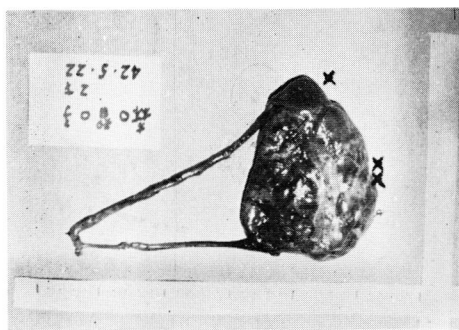


Fig. 4 摘除標本
×; 上腎
×; 下腎

不完全重複腎盂尿管の下腎盂が拡張している

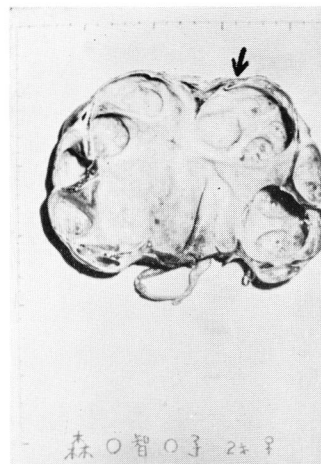


Fig. 5 摘除標本(断面).
矢印は上腎盂.

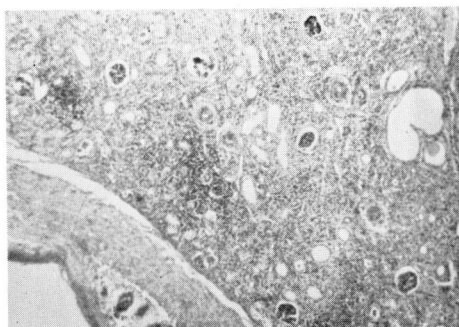


Fig. 6 摘除腎実質組織(上腎)
(H-E染色)×40.
糸球体数は少なく幼若型である.

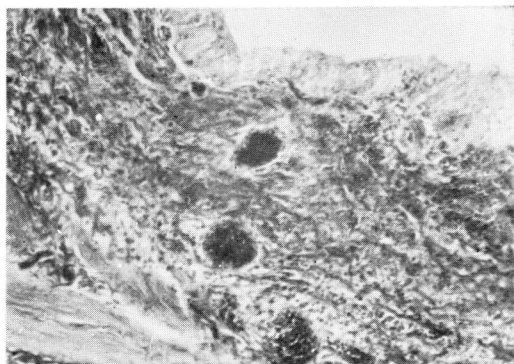


Fig. 7 摘除腎実質組織（下腎）
（H-E染色） $\times 100$.

糸球体数は少なく幼若型である。



Fig. 9 a 本症例上腎の腎盂尿管移行部組織
（鍍銀染色） 40×7 .
神経線維を認める（矢印）.

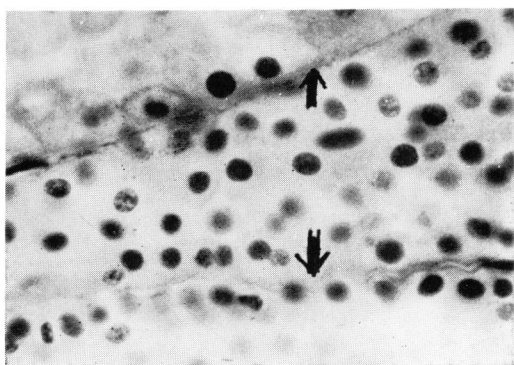


Fig. 8 対照例（腎出血）の腎盂尿管移行部組織
（鍍銀染色） 100×7 .
神経線維が存在する（矢印）.

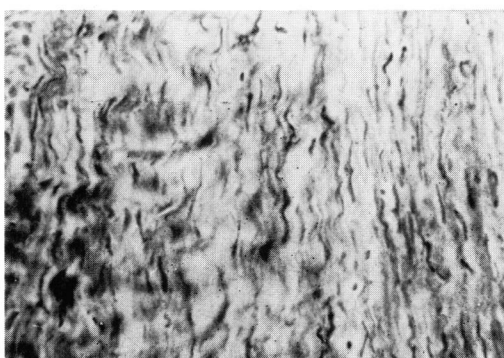


Fig. 9 b 本症例下腎の腎盂尿管移行部組織
（鍍銀染色） 40×7 .
神経線維を認めない.