

先天性腎盂尿管移行部狭窄を伴った馬蹄鉄腎： 腎外傷を契機として発見した1例

市立芦屋病院泌尿器科（医長：宮川光生博士）

光 林 茂

吉 田 隆 夫

宮 川 光 生

大阪大学医学部泌尿器科学教室（主任：園田孝夫教授）

小 出 卓 生

木 下 勝 博

A CASE OF HORSESHOE KIDNEY ASSOCIATED WITH CONGENITAL URETEROPELVIC JUNCTION OBSTRUCTION FOUND FOLLOWING RENAL TRAUMA

Shigeru MITSUBAYASHI, Takao YOSHIDA and Mitsuo MIYAGAWA

From the Department of Urology, Ashiya City Hospital

(Chief: M. Miyagawa, M. D.)

Takuo KOIDE and Katsuhiro KINOSHITA

From the Department of Urology, Osaka University Hospital

(Director: Prof. T. Sonoda, M. D.)

A case of horseshoe kidney associated with congenital ureteropelvic junction obstruction was presented. A 15-year-old boy was admitted suffering from gross hematuria as well as left flank pain following blunt injury onto the left abdomen.

He was diagnosed as contusion at the left half of horseshoe kidney which had been hydronephrotic and nonvisualizing after several urological studies.

Heminephrectomy was performed and the removed specimen revealed hydronephrosis due to congenital ureteropelvic junction obstruction not due to secondary complication associated with horseshoe kidney. A postoperative course was uneventful.

先天性腎盂尿管移行部狭窄ならびに馬蹄鉄腎は Campbell¹⁾によれば、剖検上それぞれ453人および425人に1人の割合で見られ、おのおのはさほど稀な尿路奇形ではないが、この両者の合併症例の報告は意外に少ない。最近われわれは軽微な外傷後に肉眼的血尿をきたして受診した男子の1例にこの両者の合併を認めたので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：15歳，男子，学生。

初診：1977年4月15日。

主訴：左側腹部鈍痛および肉眼的血尿。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：生下時より尿路感染症や結石の既往もなく，その他特記すべきことなし。

現病歴：1977年4月14日の放課後，友人との遊技中に，はずみで自分の左肘が左側腹部に当たった。当初は疼痛が軽微であったため，放置していたが，打撲約3時間後に中等度の肉眼的血尿と左側腹部鈍痛を自覚し，翌日当科外来を受診した。自他覚所見に特に重篤な疾患を思わせるものはなかったが，顕微鏡的血尿を認めたため，左腎破裂の疑いのもとに緊急入院した。

現症：一般状態は良好で，体格，栄養ともに中等度。眼瞼結膜に貧血を認めず，胸部は理学的に異常を認め



Fig. 1. Excretory pyelogram taken about sixteen hours following renal trauma illustrates the slight enlargement and abnormal rotation of the right renal pelvis, but does not visualize any shadow of the left renal pelvis

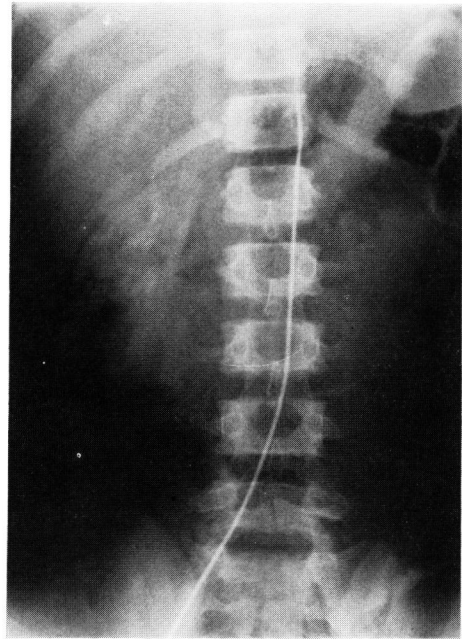


Fig. 3. Abdominal aortogram during nephrographic phase illustrates the shadow of horseshoe kidney.

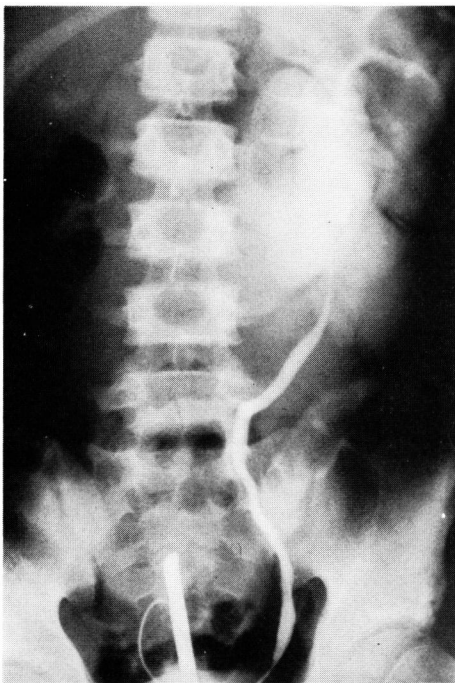


Fig. 2. Left-sided retrograde pyelogram illustrates grossly dilated renal pelvis and a markedly narrowed segment at the ureteropelvic junction without extravasation of contrast medium.

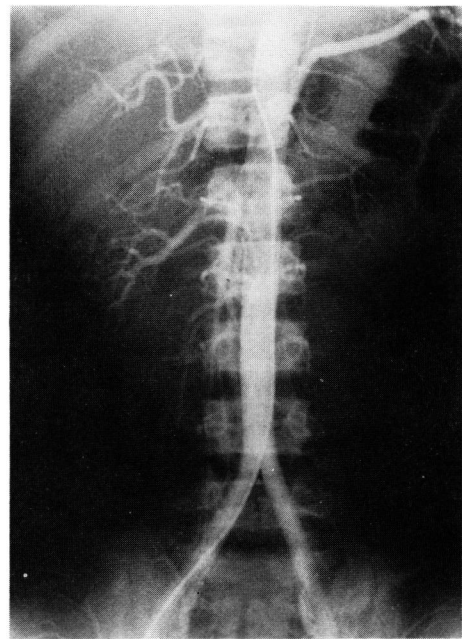


Fig. 4. Abdominal aortogram during arterial phase illustrates elevation of splenic artery and displacement and reduction in number of left renal arterial branches. Single artery serves its own kidney and two arteries do isthmus.

ない。腹部では腸雑音は正常で、肝、脾、両腎ともに触知しない。左腎部に軽度の圧痛を認めたが、筋性防御はみられない。また膀胱部、陰嚢内容、および前立腺触診にも異常はない。

入院時諸検査成績：血圧は126/54 mmHg, 尿所見で蛋白(卅), 糖(-), pH 6, 潜血反応(+), 赤血球多数, 白血球 10~20/視野を認めた。その他の諸検査成績は Table 1 に示す。

Table 1. Laboratory data

	Before operation	After operation
WBC	6,800	10,500
RBC	4.53×10^6	3.96×10^6
Hb	12.8g/dl	12.1g/dl
Hct	40%	39%
Plt	190×10^3	230×10^3
TP	6.7g/dl	6.6g/dl
A/G	1.5	1.4
II	5	4
Alp	19.4 KA	17.5 KA
GOT	13	20
GPT	12	16
LDH	321	346
BUN	11mg/dl	12mg/dl
Creatinine	1.3mg/dl	1.4mg/dl
Uric acid	5.6mg/dl	5.5mg/dl
Na	140mEq/l	139mEq/l
K	4.5mEq/l	4.4mEq/l
Cl	103mEq/l	100mEq/l
Ca	9.6mg/dl	9.4mg/dl
P	3.9mg/dl	3.6mg/dl
RA	(-)	(-)
ASLO	(-)	(-)
CRP	(±)	(-)
FBS	83mg/dl	90mg/dl
PSP	15'22%, 120'65%	15'25%, 120'64%
Bleeding time	2'30"	3'
PTT	38.4"	35.4"

線検査所見：受傷約16時間後の腹部および骨盤部の単純撮影では両腎の輪廓は追求困難であり、腸内ガス像の分布に異常を認めない。排泄性腎盂造影像で、左腎よりの排泄はほとんどみられないが、右腎の排泄は良好で、軸異常ならびに腎外腎盂の軽度拡張が認められた (Fig. 1)。左逆行性腎盂造影像では腎盂は著明に拡大し、腎盂尿管移行部は外側に偏位し、非常に狭小である。また造影剤の腎外溢流像は認めなかった (Fig. 2)。同時に施行した透視下での観察で、左腎尿管移行部の蠕動は認め難く、手圧での造影剤の下方への流出を確認した。受傷約20時間後に施行した腹部大動脈造影の分泌期相において、左腎下極は L₃₋₄ 椎

体の高さで右腎下極と融合しているのがみられ (Fig. 3)、動脈相では脾動脈は上方に挙上され、左腎動脈は左腎上極に流入しており、右腎動脈と比較して明らかに細く、分枝は全体に伸展された走行を示している。右腎動脈も右腎上極へ流入し、峽部と思われる部位にはさらに2本の副動脈を認めた。しかし血管外溢流像は認めない (Fig. 4)。

膀胱鏡所見：膀胱粘膜、左右尿管口の数および位置に異常なく、尿管口よりの血尿の排出は認めなかった。

以上の所見より、左腎尿管移行部狭窄を合併した馬蹄鉄腎にみられた左半腎の腎外傷と診断した。1週間の絶対安静と局所冷罨法を続けたが、顕微鏡的血尿に改善傾向が認められず、先天性腎尿管移行部狭窄の手術的治療も考慮し、1977年4月22日に手術を施行した。

手術所見：左腰部斜切開により後腹膜腔に達したところ、著明な水腎を呈する左半腎を認めた。腎実質は上極にわずかに残存しているにすぎず、一見拡大した腎盂とも思える左半腎下極は実質性組織で右半腎下極と融合していた。左半腎の保存による機能回復は腎実質の状態からみて不可能と判断したため、左半腎摘除術を施行した。

経過：術後経過は良好で、顕微鏡的血尿も消失し、



Fig. 5. Macroscopic finding: Renal parenchyma exists in the upper pole of the removed kidney only a little (arrows).

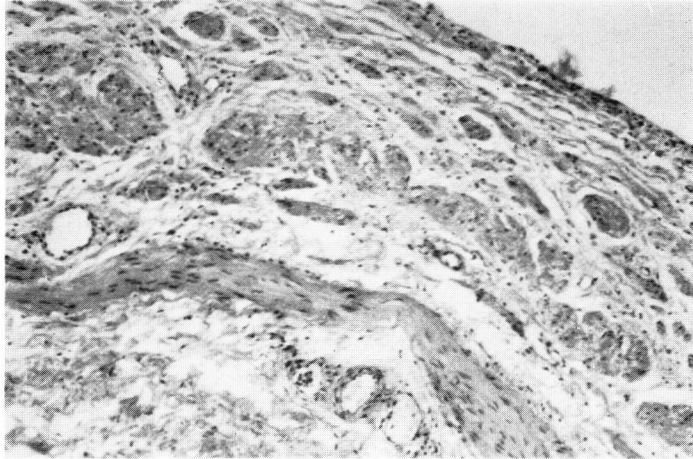


Fig. 6. Photomicrograph of longitudinal section through ureteropelvic junction: Lymphocytic infiltration is seen in the submucosal area and ureteropelvic junction is defined by reduction in muscle bulk. Reduced from $\times 100$, hematoxylin and eosin.

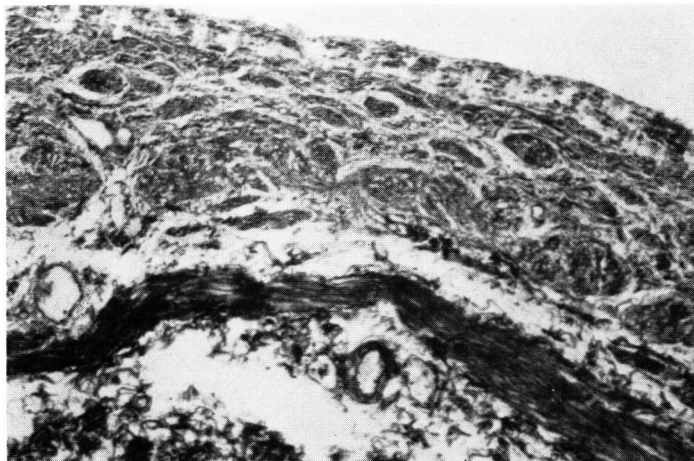


Fig. 7. Photomicrograph shows relative deficiency in size and number of muscle bundles at junction and hypertrophied muscle above deficiency. Proximal end is on right. Reduced from $\times 100$, Azan-Mallory.

術後11日目に全治退院した。

摘除標本所見：大きさ $21 \times 9 \times 7$ cm, 内容物約 1200 ml のコーヒー様液体。腎実質は極度に菲薄化しており、腎盂尿管移行部は他の尿管部分と比べてかなり狭小である (Fig. 5)。また腎盂に裂創、穿孔などの所見はなかったが、腎実質に面する腎盂の一部に拇指頭大の粘膜下出血部を認めた。その他結石または腎盂尿管移行部の弁形成などは認めなかった。

組織学的所見：腎盂尿管移行部（特に狭窄の強い部分）の HE 染色標本では粘膜下にリンパ球浸潤がみられ、筋層の部分的發育異常を認める (Fig. 6)。同部の

Azan-Mallory 染色標本で、狭窄部より中枢側、すなわち腎盂側の筋束の肥厚、狭窄部での筋層の部分的減少ならびに線維化を認める (Fig. 7)。

考 察

馬蹄鉄腎の診断は通常、排泄性腎盂造影像における両腎長軸の腎下方交叉、腎回転異常の存在、後腹膜気体撮影、腹部大動脈造影分泌期相、腎シンチグラムにおける腎輪郭の描出などによってなされるが、自験例においても排泄性腎盂造影像で右腎の回転異常がみられ、左逆行性腎盂造影像も考慮に入れた両腎長軸は腎

下方で交叉していた。また腹部大動脈造影分泌相では L₃₋₄ 椎体部の高さに峽を有する明らかな馬蹄鉄腎輪郭を描出した。

また先天性水腎症の病因に関する研究は1869年 Engelmann²⁾の肉眼的観察以来、組織学的、形態学的、生理学的、水力学的に数多くの報告がなされて発展してきた。1959年 Murnaghan³⁾は腎盂尿管移行部にらせん構造の筋束が欠如し、腎盂の収縮が尿管へ伝播する際、それを妨げるように働く縦走筋が優勢であると述べたが、Allen⁴⁾は腎盂尿管移行部の筋線維の走行、配列は正常例と比較して、筋層の發育障害の存在を除いては器質的に差のみられないことを指摘している。この尿管筋構築に関して、Tanagho⁵⁾らは縦走筋と輪状筋の不協調性や尿管筋層の肥大を病因としてあげている。かつて、Swenson^{6,7)}らは巨大結腸症において Auerbach 氏神経叢の欠如を証明したが、巨大尿管症の病因もやはり膀胱部の副交感神経節細胞の欠如にあることを報告している。しかしこの説を腎盂尿管移行部狭窄に応用することは Haebler⁸⁾ および Hryntschak⁹⁾の研究により、正常の腎盂、尿管の粘膜ならびに筋層には神経節細胞を見出しえないことより否定されている。その他 Nixon¹⁰⁾は腎異常血管が2次的な閉塞因子として働くことと述べ、その後の多くの報告も彼の説を支持しているが、Allen⁴⁾の腎異常血管による圧迫が平滑筋の形成異常を引き起こすという仮説や大田黒¹¹⁾が示唆した血管圧迫による2次的変化も完全には否定できないようである。それ以外に Foote¹²⁾は筋層減少部の中枢側に筋層肥厚部が生じ、それが mucosal valve or flap を形成すると述べ、その他諸家により adhesion, collagen tissue の増加¹³⁾、fibrous bands and kinks の形成¹⁴⁾などが関与しているという報告もみられる。また土田¹⁵⁾は尿管筋電図を利用した電気生理学的な見地から、腎盂蠕動波の伝播が腎盂尿管移行部

で障害され、形態的にも尿管は拡張した腎盂にとってつけたような形で付着していることが、尿の停滞を助長すると述べている。以上諸家の説を紹介したが、現在なおその本態について一致した見解は得られていないと思われる。

つぎに自験例に認められた水腎症について考察する。馬蹄鉄腎は腎回転異常、尿管走行異常、尿管の短縮、尿管の付着異常、異常血管などのために、腎盂、尿管を圧迫し、その結果尿の停滞を起し、2次的に水腎症、結石、感染、結核などを合併しやすい。しかし今回われわれの経験した水腎症は逆行性腎盂造影像における腎盂尿管移行部の線状の狭小化、透視下での観察における同部の部分的蠕動欠如、術中所見、組織学的検索における腎盂尿管移行部筋層の發育異常所見上より2次的合併症としてのそれとは明確に区別されるべきものと考えている。したがって本例は馬蹄鉄腎と先天性腎盂尿管移行部狭窄の合併奇形例であると思われる。

馬蹄鉄腎はその発生学上の理由により、他の泌尿器ないし全身的奇形を合併しやすいことはよく知られており、Campbell¹⁾によると剖検上、馬蹄鉄腎122例中52例に他の泌尿器奇形を認め、そのうち ureteral stricture 5例、idiopathic ureteral dilatation 4例であったと記載しているが、その程度、部位、原因などの詳細は不明である。また Boatman¹⁶⁾は馬蹄鉄腎96例中16例に合併尿路・生殖器奇形を認め、その内訳は尿道下裂5例、停留率丸4例、囊胞腎1例、膀胱外反症1例、尿管欠損5例であったと報告している。本邦においては井上¹⁷⁾、鳥居¹⁸⁾の報告にわれわれが追加した馬蹄鉄腎347例中、合併奇形は33例で、その内訳は Table 2 に示す。自験例は馬蹄鉄腎と先天性水腎症の合併奇形としては1968年佐々木¹⁹⁾、1977年金子²⁰⁾に次ぎ第3例目に相当すると思われる。

また Usou²¹⁾によると腎盂尿管移行部狭窄による

Table 2. 併発奇形および二次的合併症（馬蹄鉄腎 347例）鳥居らの報告への追加症例

合 併 奇 形		二 次 的 合 併 症	
重複腎盂または重複尿管	17	結 石	136
完全重複尿道	1	水 腎 症	55
尿管異所開口	2	感 染	40
囊胞形成	6	結 核	39
尿道欠損	1	腫 瘍	15
Turner 症候群	1	外 傷（自験例を含む）	9
18 trisomy 症候群	1	腹部大動脈瘤	2
内臓転移症	1		
腎盂尿管移行部狭窄（自験例を含む）	3		
計	33	計	296

先天性水腎症の約40%は他の泌尿器ないし全身的奇形を合併し、約20%は両側性水腎症であり、嚢胞腎、腎形成不全、腎偏位、重複腎、膀胱尿管逆流現象などの対側腎の侵される頻度も高いと報告している。Williamsら²²⁾は腎盂尿管移行部狭窄による水腎症患者26例を記載し、そのうち1例は両側水腎症を合併した馬蹄鉄腎で、腎瘻術ならびに両側腎盂形成術を施行し、満足すべき結果であったと述べている。また、26例中5例が対側無機能腎を有し、そのうち4例までが多嚢胞腎であったと報告し、Usonらと同様に対側腎の侵される頻度の高さを強調している。

本症の外科的治療はあくまでも腎保存手術が原則である。しかしJohnson²³⁾によると厚さ1cm以下の腎実質は腎保存手術を施行しても機能の改善は期待しがたいとの意見もあり、自験例では腎実質が上極にわずかに残存しているに過ぎず、その厚さも1cm以下であったため、左半腎摘除術を施行したものである。

最後に自験例の発見の契機となった腎外傷について述べる。腎外傷はその損傷の状態によって、blunt trauma (鈍的損傷) と penetrating trauma (鋭的損傷) に大別され、また損傷の程度により contusion (腎挫傷), laceration (腎破傷), rupture (腎破裂), shattered kidney (腎破砕), pedicle injury (腎茎部損傷) に分類されるが、自験例は腎実質に面する腎盂に拇指頭大の粘膜下出血部が認められたことより考えて contusion にとどまったものと思われる。われわれの調べ得た範囲では、本邦文献上馬蹄鉄腎に合併した腎外傷例としては第9例目、先天性水腎症に合併したそれとしては第29例目に相当するものと思われる。

結 語

腎外傷を契機として発見された馬蹄鉄腎と先天性腎盂尿管移行部狭窄の合併症例に対し、受傷側半腎摘除術を施行した1例を報告した。この両者の合併報告は

本邦文献上2例で、自験例は本邦第3例目であり、若干の文献的考察を加えた。

本論文の要旨は第84回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した。稿を終えるにあたり、御指導、御校閲を賜った園田孝夫教授ならびに板谷宏彬講師に感謝します。

参 考 文 献

- 1) Campbell, F. M.: Urology 2nd, pp. 1447, pp. 1515, Saunders, Philadelphia, 1970.
- 2) Engelmann, T. W.: Arch. Physiol., 2: 243, 1869.
- 3) Murnaghan, G. F.: Brit. J. Urol., 31: 370, 1959.
- 4) Allen, T. D.: J. Urol., 104: 196, 1970.
- 5) Tanagho, E. A.: J. Urol., 104: 73, 1970.
- 6) Swenson, O.: Surg., 32: 367, 1952.
- 7) Swenson, O. et al.: New Engl. J. Med., 246: 41, 1952.
- 8) Haebler, H.: Z. Urol., 16: 377, 1922.
- 9) Hryntschak, T.: Urol. Chir., 18: 86, 1925.
- 10) Nixon, H. H.: Brit. J. Surg., 40: 601, 1953.
- 11) 大田黒和生: 臨泌, 24: 189, 1970.
- 12) Foote, J. W. et al.: J. Urol., 104: 252, 1970.
- 13) Notley, R. G.: Brit. J. Urol., 42: 724, 1970.
- 14) Johnston, J. H.: Brit. J. Urol., 41: 724, 1969.
- 15) 土田正義・ほか: 日泌尿会誌, 67: 1049, 1976.
- 16) Boatman, D. L. et al.: J. Urol., 107: 205, 1972.
- 17) 井上 進・ほか: 臨泌, 21: 1021, 1967.
- 18) 鳥居恒明・ほか: 臨泌, 30: 61, 1976.
- 19) 佐々木恒臣・ほか: 日泌尿会誌, 59: 537, 1968.
- 20) 金子佳雄・ほか: 日泌尿会誌, 68: 104, 1977.
- 21) Uson, A. C. et al.: J.A.M.A., 205: 323, 1968.
- 22) Williams, D.I. et al.: Brit. J. Urol., 38: 138, 1966.
- 23) Johnson, S. H. et al.: J. Urol., 88: 443, 1962.

(1979年5月11日受付)