

鎖肛と尿道狭窄を伴った Prune belly 症候群の 1 例

京都大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 吉田 修教授)

恵 謙, 堀井 泰樹, 松田 公志, 荒井 陽一
竹内 秀雄, 吉田 修

PRUNE BELLY SYNDROME WITH ATRESIA ANI AND URETHRAL STRICTURE: A CASE REPORT

Yuzuru Megumi, Yasuki Horii, Tadashi Matsuda,
Yoichi Arai, Hideo Takeuchi and Osamu Yoshida

From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University

A case of prune belly syndrome associated with urethral stricture and atresia ani is reported. Cystostomy and colostomy were performed on his birthday. Cutaneous vesicostomy, bilateral ureterocystoneoplasty and proctoplasty were performed when the patient was one year old, and urethrotomy was performed when he was four years old. He was closely followed for six years and six months, and had developed without any serious episodes. We collected 128 cases of prune belly syndrome from the Japanese literature including this, and made a brief discussion of this syndrome with urethral stricture and atresia ani.

(Acta Urol. Jpn. 40: 841-844, 1994)

Key words: Prune belly syndrome, Urethral stricture, Atresia ani

緒 言

Prune belly 症候群は稀な先天性疾患であり、欧米では約550例、本邦では自験例1例を含め128例が報告されている。本疾患は腹壁形成不全、尿路奇形、停留精巣を3主徴とし、他に骨格系、消化器系、心肺系の合併症を有することもある予後不良な疾患である。今回われわれは、鎖肛および尿道狭窄を合併した重度の prune belly 症候群の長期生存例を経験したので、報告する。

症 例

患者: 6歳6カ月, 男児。

家族歴: 患児は2卵性双胎第2子。双胎第1子である姉は健康で奇形を認めず。

初診時所見: 在胎36週時前期破水。胎児心拍数低下のため、帝王切開にて1987年9月30日、双胎第2子として出生した。生下時体重 2,246 g。出生直後 Apgar score 5点。腹壁は弛緩しており、雛襷を多数認めた。腹部は膨隆し、腹水の貯留および臍帯ヘルニアを認めた。会陰部に瘻孔はなく、鎖肛となっており、精巣は両側陰嚢内および鼠径部に触知しなかった。なお

尿管管開存は認めなかった。腹部膨隆、腹水、臍帯ヘルニア、鎖肛、停留精巣、胸郭変形、内反足、高口蓋、耳介低位の所見より、prune belly 症候群の重症型と診断した。鎖肛および尿道狭窄のため、生後15時間目に人工肛門・膀胱瘻造設術、臍帯ヘルニアのため腹壁形成術を施行した。術中、両側尿管症および巨大膀胱を認めた。また尿道造影にて高度の尿道狭窄を認めた。術後、尿量は 150~300 ml/day と安定し、第15生日 12.4 ml/min (体表面積は 1.73 m² にて換算) と低値であったクレアチニンクリアランスも第65生日には 47.4 ml/min と順調に上昇した。この間、腎盂腎炎を繰り返したが抗生剤投与にて軽快した。また4カ月時、肺炎にて呼吸状態が悪化したが生剤、酸素投与にて軽快した。

満1歳時、膀胱造影にて、膀胱は巨大で、grade 4 の VUR および膀胱憩室があり、矢印のごとく、膀胱直腸瘻を認めた (Fig. 1)。また左側面からの尿道造影にて、前部尿道に尿道狭窄を認めた (Fig. 2)。IVP では20分後両腎ともに排泄を認めなかった。これらに対し、1歳時、鎖肛根治術、膀胱憩室切除術、VUR 根治術および tubeless 膀胱皮膚瘻造設術を施行した。精巣固定術を試みたが、陰嚢まで下降せず、鼠径部に

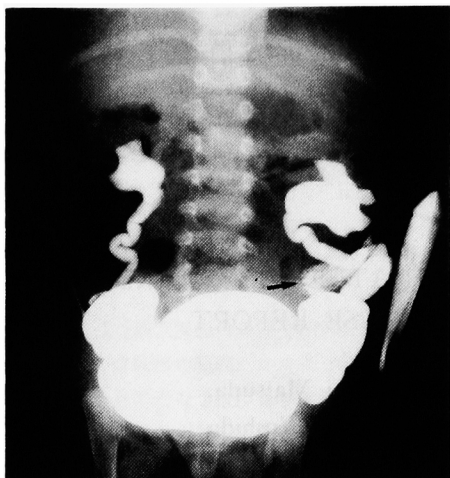


Fig. 1. Cystography shows megalob bladder, VUR, vesical diverticula, and a rectovesical fistula (arrow).



Fig. 2. Urethrography shows stenosis of anterior urethra (arrow).

固定した。術後の膀胱造影にて膀胱直腸瘻・VURは消失した。また、術後10日目にて、クレアチニン 1.1 mg/dl, BUN 33 mg/dl, クレアチニンクリアランス 26.2 ml/min であった。この後現在に至るまで、軽度の膀胱炎は持続しているが、明らかな腎盂炎を起こすことはなかった。

3歳10カ月時、尿道狭窄の精査および処置のため入院した。入院時、クレアチニン 1.3 mg/dl, BUN 38 mg/dl, クレアチニンクリアランス 36.2 ml/min であった。IVPにて右腎は造影されなかった。左腎は水腎症を認めなかったが左尿管の中等度の拡張蛇行を

認めた。また、腎シンチグラフィーにて DMSA のアップテークは右腎 4%, 左腎 5%と不良であった。尿道鏡にて pin hole 様の狭窄部位を認め、1991年8月、この狭窄に対し、内尿道切開術を施行した。術後3カ月、尿道ステントを抜去するも自排尿は不可能であり、引き続き膀胱瘻管理にて経過観察している。現在6歳6カ月であるが、腎機能的にはほぼ安定しており明らかな成長障害もない。再度の尿道形成術、また将来的には精巣自家移植について検討している。

考 察

Prune belly 症候群の成因については、現在 Lattimer, Nunn, Arey ら¹⁻³⁾の胎生6ないし10週の中胚葉系の発生異常を重視する説が支持されている。中胚葉由来の体節欠損により尿直腸中隔、生殖結節あるいは腹壁筋板が低形成となり、鎖肛やさまざまな尿路奇形、腹壁筋低形成を生じるというものである。これによれば、多くの合併奇形を一元的に考えることが可能である。また染色体異常説、遺伝説などもあるが一般には遺伝的因子はないと考えられている。本症例においても二卵性双胎の姉が正常であることより母体よりの何らかの影響は否定的である。しかし Petersen や Harley ら^{4,5)}は二卵性双生児の両方に発生した例を報告している。

Prune belly 症候群の本邦報告127例と自験例1例の合併奇形およびその頻度を表に示した (Table 1)。この内、prune belly 症候群の3主徴である腹壁形成不全・尿路奇形・停留精巣があり、尿道狭窄・鎖肛について記載のある65例について尿道狭窄・鎖肛の合併につき検討した。尿道狭窄と鎖肛のいずれも伴う症例は自験例を含め13例⁶⁻¹⁷⁾、尿道狭窄のみ伴う症例は

Table 1. Associated anomalies in prune belly syndrome

Number of cases	128
Genitourinary	
Hydronephrosis	67 (52%)
Renal dysplasia	35 (27%)
Hydroureter	73 (57%)
Megalob bladder	68 (53%)
Patent urachus	10 (8%)
Urethral stricture	31 (24%)
Gastrointestinal	
Atresia ani	19 (15%)
Malrotation	14 (11%)
Skeletal	
Chest wall deformity	30 (23%)
Metatarsus varus	19 (15%)

Table 2. Prognosis of prune belly syndrome with urethral stricture and atresia ani

Urethral stricture	Atresia ani	Died within 1 month	Died within 1 year	Lived more than 1 year	Unreported	Total
+	+	12	0	1*	0	13
+	-	4	0	0	0	4
-	+	1	0	0	2	3
-	-	10	8	20	7	45
Total		27	8	21	9	65

*: our case

4例, 鎖肛のみ伴う症例は3例, いずれも伴わない症例は45例であった. 両者の合併頻度は高いと考えられた.

尿道狭窄・鎖肛の合併と予後について検討を加えた (Table 2). 尿道狭窄を伴う17例中16例が1カ月以内に死亡しており, 死産例が大多数をしめ, 死因は大部分が呼吸不全であった. 1年以上生存した例は, 自験例のみで予後はきわめて不良であった. これに対し, 尿道狭窄を伴わない症例では, 1年生存率も比較的高く, 死因も呼吸不全・敗血症をはじめ, 尿路感染・肺炎・腎不全などさまざまであった. 尿道狭窄をとともなう症例の予後がきわめて不良な原因としては, 尿膜管開存などのシャントがない場合には尿排泄低下による肺低形成・腎盂内圧上昇による腎機能低下が急激に起こることが考えられる. 若浜ら¹⁶⁾は重度の prune belly 症候群すなわち完全な尿道閉鎖を合併する4死産例について病理組織学的検討を加えているが, 在胎32週および25週の症例では腎の異形成は著しくもはや不可逆と考えられ, 在胎18週の症例においても既に腎組織の異常を認めたと報告している. 本症例においては, 羊水過少がないことより, 尿膜管の開存はなかったが尿道は不完全閉塞であったと考えられる. なお, 一般的に多胎と羊水量の多寡とは相関がないといわれている. また, 出生直後より膀胱瘻を造設し, 腎盂の減圧を図ることにより, 長期生存が可能になったと考えられる. 尿路再建の時期や方法についてはいまだ議論の分かれる¹⁸⁻²¹⁾ところである. 本症例では尿道狭窄があり腎機能の急速な悪化が予想されたため生直後に膀胱瘻を造設した. 近年超音波断層法の発達により, prune belly 症候群を含めて胎児尿路系異常の出生前診断の報告が増加してきており, 出生後早期から尿路病変の治療が可能となってきた. さらに尿路閉塞性病変に対して胎内にて尿路系の減圧治療を行い腎障害を予防する試みがなされるようになってきており, 実用化の期待されている治療法として Berkowitz ら²²⁾, Harrison ら²³⁾の膀胱羊水腔間シャントの報

告がある. 本邦においても中山ら²⁴⁾, 市川ら¹⁴⁾がこれを試みた症例を報告している. 出生後の治療として腎盂減圧を目的とした一時的尿路変更の術式については膀胱瘻, 尿管皮膚瘻, 腎瘻造設の手段がある. 拡張蛇行した尿管, 巨大膀胱は排尿の効率が悪く機能的な閉塞を起こしうするため尿路変更が必要であるが, 両側腎瘻造設は腎実質損傷の問題もあり尿管皮膚瘻あるいは膀胱瘻造設が適当と考える. prune belly 症候群では, 特に尿道狭窄を有するような重症例では予後はきわめて不良であるが, 出生直後より尿路変更術を施行し腎機能保存を図ることによって救命可能となる症例もあると思われる.

結 語

- 1) 鎖肛および尿道狭窄を合併した重度の prune belly 症候群の比較的長期生存例を報告した.
- 2) 自験例を含めた本邦症例128例を集計し, 若干の文献的考察を行った.

本論文の要旨は第136回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した.

文 献

- 1) Lattimer JK: Congenital deficiency of the abdominal musculature and associated genitourinary anomalies: A report of 22 cases. *J Urol* 79: 343-352, 1958
- 2) Nunn IN and Stephens FD: The triad syndrome: A composite anomaly of the abdominal wall, urinary system and testes. *J Urol* 86: 782-794, 1961
- 3) Arey LB: Developmental Anatomy: A textbook and laboratory manual of embryology. Ed. 5. Saunders: 265-306, 1947
- 4) Petersen DS, Fish L and Cass AS: Twins with congenital deficiency of abdominal musculature. *J Urol* 107: 670-672, 1972
- 5) Harley LM, Chen Y and Rattner WH: Prune belly syndrome. *J Urol* 108: 174-176, 1972

- 6) 安間嗣郎：腹筋欠損症. 産と婦 **36** : 1420-1434, 1969
- 7) 奥平昌彦, 佐藤琢二, 長野正男, ほか：先天性腹筋欠損症 (Prune-Belly Syndrome) の1剖検例. 小児診療 **33** : 765, 1970
- 8) 大原洋一郎, 浅倉義弘：prune belly 症候群の1例. 日小児外会誌 **8** : 509-513, 1972
- 9) 徳久 登, 何 智恒, 窪田源一郎, ほか：先天性腹筋欠損症の1例. 産婦の世界 **25** : 867-869, 1973
- 10) 古谷 博, 竹内久彌, 山本 勉, ほか：Prune Belly 症候群. 産婦の世界 **34** : 224-225, 1982
- 11) 岡部一郎, 鈴木 滋, 平田ひろ子, ほか：先天性嚢胞性肺病変および脳萎縮を認めた Prune-belly 症候群の1例. 小児診療 **47** : 2085-2088, 1984
- 12) 武中 篤, 郷司和男, 荒川創一, ほか：Prune belly syndrome の2剖検例と発生要因. 泌尿紀要 **35** : 1439-1444, 1989
- 13) 劉 森, 梁 慧秀, 山本 寛, ほか：Prune Belly Syndrome の一剖検例. 倉敷中病年報 **57** : 225-233, 1988
- 14) 市川清美, 青木陽一, 安達茂実, ほか：胎内治療を試みた Prune-Belly 症候群の1例. 日産婦新鴻会誌 **51** : 49-51, 1988
- 15) 出口英一, 長島雅子, 常盤和明, ほか：鎖肛を伴った Prune Belly 症候群の1例. 最新医 **44** : 2647-2649, 1989
- 16) 若浜陽子, 中山雅弘：Prune-belly 症候群の肺および腎の病理組織学的検討—尿道閉鎖の腎臓と肺に与える影響についての考察— 日新生児会誌 **26** : 523-529, 1990
- 17) 樋上賀一, 下川 功, 岩崎啓介, ほか：Prune-belly 症候群の1剖検例. 病理と臨 **8** : 677-682, 1990
- 18) Welch KJ: Abdominal musculature deficiency syndrome. Pediatric surgery 2nd edit. Vol. 2. **71** : 1191-1203, Year Book Medical Publishers., Chicago, 1969
- 19) Woodard JR and Parrott TS: Reconstruction of the urinary tract in prune belly uropathy. J Urol **119** : 824-828, 1978
- 20) Waldbaum RS and Marshall VF: The prune belly syndrome: A diagnostic therapeutic plan. J Urol **103** : 668-674, 1970
- 21) 竹内秀雄, 小松洋輔, 友吉唯夫, ほか：Prune Belly Syndrome の尿路再建. 泌尿紀要 **27** : 51-57, 1981
- 22) Berkowitz RL, Glickman MG, Smith GJW, et al.: Fetal urinary tract obstruction: What is the role of surgical intervention in utero? Am J Obstet Gynecol **144** : 367-375, 1982
- 23) Harrison MR, Golbus MS, Filly RA, et al.: Management of the fetus with congenital hydronephrosis. J Pediatr Surg **17** : 728-742, 1982
- 24) 中山貴弘, 中井庸二, 永野忠義, ほか：胎内治療を行った Prune belly 症候群の1例. 周産期医 **18** : 757-760, 1988

(Received on October 12, 1993)
(Accepted on May 13, 1994)