

女子尿道下裂の1例

京都府立医科大学泌尿器科学教室（主任：渡辺 映教授）

小林 徳朗・渡辺 映

三品 輝男・宮下 浩朗

A CASE OF FEMALE HYPOSPADIAS

Tokuro KOBAYASHI, Hiroki WATANABE,

Teruo MISHINA and Hiroaki MIYASHITA

*From the Department of Urology, Kyoto Prefectural University of Medicine**(Director: Prof. H. Watanabe)*

A 20-year-old female with hypospadias was admitted to our clinic with the complaint of incontinence since her birth. The urethral orifice opened widely at the proximal roof of the vagina and the vesical mucosa was visible through the orifice by colposcopy. Although no anomaly was noticed in the upper urinary tract, there were complications of other congenital anomalies such as vaginal septum, bicornis and ventricular septal defect. Urethroplasty according to Teller's method gave improvement of the symptoms.

Key word: Female hypospadias

まれな疾患である女子尿道下裂の1例を経験し、手術的に改善せしめたので報告する。

症 例

患者：西○典○，20歳，女性。

初診：1964年8月19日（3歳時）。

主訴：尿失禁。

既往歴：満期正常分娩，生下時体重 2,700 g。妊娠中母親がホルモン剤などの薬物投与を受けたことはない。

生後11カ月で心室中隔欠損を指摘され，1971年7月本学第2外科にて根治手術施行。

家族歴：肺結核（父）。

同胞および父系，母系に奇形発生を認めない。

現病歴：生来排尿回数多く，15分に1回ほどおむつを替えていた。2歳頃になると，昼夜の別なく小量の尿失禁がつづいていたが，1日数回のほぼ正常尿量の排尿を認めるようになった。3歳時当科を受診し，尿管の膣への異所開口を疑われ，5歳時に入院の上精査を受け女子尿道下裂と診断された。心室中隔欠損もあり，成長したのちに形成術をすることとし退院した。

中学1年頃までは昼間も尿失禁を認めたが，そののち徐々に改善し，中学卒業の頃には昼間の尿失禁は消失した。しかし，20歳になった現在も週1度前後の小量の夜尿を訴え，その頻度も月経前になると多くなる。排尿困難，排尿痛はないが，尿線は散乱し，月経時には肉眼的血尿を認める。また年に2～3回頻尿，残尿感をきたすことがある。そこで1981年1月20日，精査の目的にて当科を再度受診した。

現症：身長 157 cm，体重 45 kg，体型は完全な女性型で，乳房の発育も良好である。胸部正中縦切開創（心室中隔欠損根治手術による）を認める。

検査成績

外陰部視診：陰核の肥大なく全体としての形態とにかくに異常を認めないが，膣前庭に外尿道口は認められず，膣の内診をおこなうと尿の流出をきたした。腰椎麻酔下に外陰部の検索をおこない，つぎの所見を得た。すなわち，膣鏡にて観察すると子宮膣部直上に十字形の裂隙を認め，この裂隙の上縁から前方に延びる索状物が認められた。裂隙の表面の壁は膣粘膜で被われていた。膣鏡をさらに深く挿入するとこの裂隙は円形に開大し，ほぼ正常の膀胱粘膜が直接観察された。

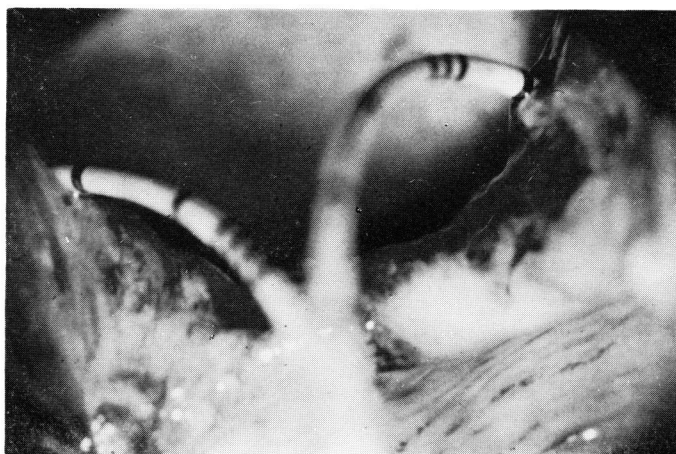


Fig. 1

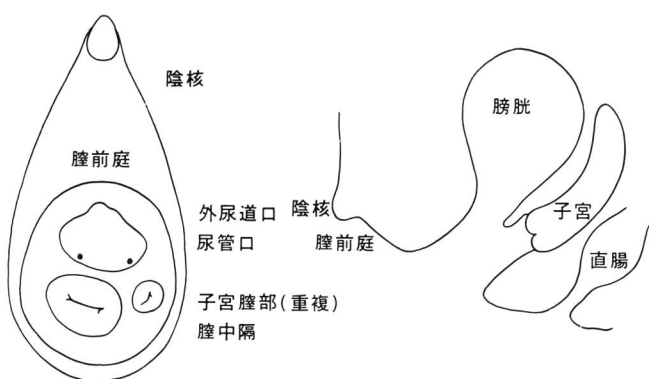


Fig. 2

両側尿管口はこの裂隙の辺縁より 1.5~2 cm 内方に開口し、尿管間靱帯は存在せず、正常な膀胱三角部形成は認められなかった。Fig. 1 は尿管カテーテル法を施行した所をコルポスコーピーにて観察したものである。Fig. 2 に模式図を示す。また重複子宮および陰中隔が認められた。

尿検査：E. coli (+). ほかに特記すべきことなし。

血液生化学検査：とくに異常を認めなかった。

レ線学的検査：KUB, DIP, CG とともに異常を認めなかった。

染色体検査：性クロマチン陽性。Denver-London の染色体分析にて染色体構成は、46XX (数・形態ともに正常) の女性型であった。

内分泌学的検査：尿中 17 KS 6.3 mg/day, 尿中 17 OHCS 4.8 mg/day.

組織検査：外尿道口と陰前庭縁の中間の前壁および陰中隔の生検をおこない、それぞれ移行上皮、重層扁平上皮の診断を得た。このことより陰前壁は尿道粘膜

で形成されており、陰前壁および尿道後壁が欠損していることがあきらかになった。

以上より女子尿道下裂と診断し、1981年3月11日全身麻酔下に尿道形成術をおこなった。

手術方法：Fig. 3 左に示すごとく、まず外尿道口下縁にて尿道粘膜と陰粘膜の間を切開、剝離し、破線のごとく切開線を U 字型に前壁にのばした。ついで Fig. 3 中央に示すごとく、膀胱へ 8 号ネラトンカテーテルを留置し、これを副木として切開縁を縦縫合し

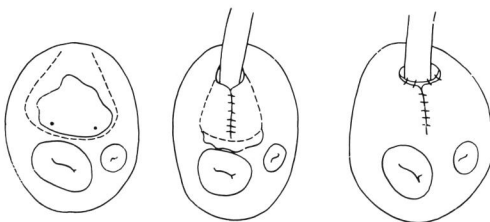


Fig. 3

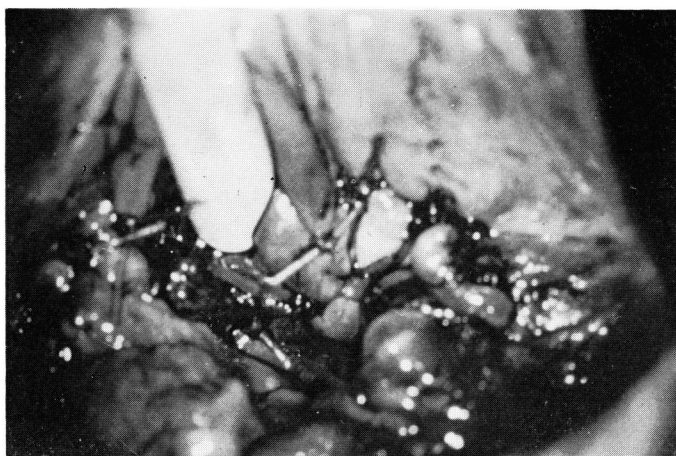


Fig. 4

尿道を作製した。最後に Fig. 3 右に示すごとく、尿道粘膜より剝離しておいた陰粘膜で創を被覆し、陰前壁を形成した。これらの処置により Fig 4 のごとく、陰前庭縁より約 1 cm 内方まで尿道を延長することができた。

術後経過は良好で、術後18日目に退院した。散乱していた尿線は勢いの良い1本の線となり、月経時の血尿も消失した。また週1回前後あった夜尿は、月1回程度に減少した。

考 察

正常発生において、尿道および陰は共通の尿生殖洞に開口しているが、尿生殖洞が扁平化することにより、最終的な尿道および陰が形成される (Langman¹⁾)。この過程が障害されると、その程度により陰前庭縁より陰門蓋までの陰前壁に尿道がひらくことになる。病因として一般に尿道陰中隔の下降不全がいわれているが、Cecil²⁾ は Nagel の説 (陰の下方への發育不全の結果尿道陰中隔の下降不全をきたす) を支持し、Gray and Skandalakis³⁾ は尿生殖洞の扁平化の障害によるものとべている。いずれにせよ程度の差はあっても尿生殖洞の遺残をともなっていると考えられる。



Fig. 5

Blum⁴⁾ は女子尿道下裂を3型に分類している。1型は尿道後壁と陰前壁が欠損し同一の腔に尿道と陰が開口しているもの (完全尿道下裂)、2型は陰が従属のごとくに尿道に開くもの (尿生殖洞遺残)、3型は尿道が陰に開くものである (Fig 5)。2型と3型の違いは、陰前庭への開口部が尿道または陰のいずれに形態が類似しているか、また膀胱または陰のいずれに直接的につながっているか、および処女膜の位置によっており、いずれにも分類しがたい例も存在しうると考える。自験例においては、外尿道口と陰前庭縁の中間の前壁および陰中隔の生検にて、それぞれ移行上皮、重層扁平上皮の診断が得られ、陰前壁および尿道後壁が欠損していることが明らかであり、1型に相当する。

合併奇形として、尿道狭窄、水腎症、陰閉鎖、重複子宮、重複陰、陰の肛門側への偏位などがあげられている。Campbell⁵⁾ は陰核肥大を合併奇形としてあげているが、これは Cecil²⁾ がのべているごとく、Blum⁴⁾、Cecil²⁾ が集計した報告においては、female intersex の多くをしめる副腎性器症候群との鑑別が十分おこなわれておらず、これらの症例の中に副腎性器症候群がかなり含まれているためと思われる。実際、Blum⁴⁾ 35例、Cecil²⁾ 47例、Campbell⁵⁾ 46例と多くの症例を集計し報告しているが、副腎性器症候群がはっきり鑑別されるようになった最近の10年間では、Antolak ら⁶⁾ 2例、中島ら⁷⁾ 1例、井川ら⁸⁾ 1例、Funya ら⁹⁾ 1例、Fischelovitch ら¹⁰⁾ 1例の報告がみられるのみである。すなわち女子尿道下裂は、実際には発生頻度の低い奇形と考えられる。いっぽう重複子宮重複陰には心室中隔欠損の合併をみることが知られており、自験例では重複子宮、陰縦隔とともに心室中

Table 1.

報告者	発表年	年齢	Blum 分類
1. 中島, 折笠	1970	3歳	3型
2. 井川, 門野	1972	27歳	3型
3. 舟 生 ら	1974	22歳	1型
4. 自 験 例	1981	20歳	1型

隔欠損を合併していた。心室中隔欠損の合併は、他症例には認められなかった。

本邦ではこれまで3例が報告されており、自験例はわれわれの調査した範囲では本邦第4例目と考えられる (Table 1)。

症状としては尿失禁、排尿困難、尿路感染症、尿毒症などがあげられている。尿失禁の発生機序としては、尿道括約筋不全が考えられるが、中島ら⁷⁾ののごとく尿道狭窄により近位尿道の拡張をきたし、尿道括約筋不全が生じることも考えられる。また尿の膣への貯留により、二次的尿失禁をきたすことになる。排尿困難は尿道狭窄によるものであるが、さらに水腎症、尿毒症をきたす場合もある。尿路感染症の合併は、本疾患では正常女子よりもさらに尿道が短く、尿道括約筋不全をとまうことが多く、また膣への尿貯留による慢性膣炎をきたすことを考えれば、容易に理解される。

診断は、視診、内診にて、膣前庭に外尿道口がなく、膣前庭縁より子宮膣門蓋までの前壁に外尿道口を認めることによって確立される。先述したごとく、副腎性器症候群との鑑別を要することはもちろんであるが、Cecil²⁾の症例のごとく、結石排出などによる後天性の尿道膣瘻を除外することが重要である。

治療としては、自覚症状もなく外尿道口が膣前庭縁すぐ近くに開口するようなものは、とくに治療を必要としない。尿道狭窄のあるものには、尿道拡張、外尿道口切開が有効と思われる。尿道下裂の程度が強く、尿失禁や反覆する尿路感染症をきたすものには外科的治療が必要となる。Campbell⁵⁾は Kelly, Kennedy,あるいは Marshall-Marchetti の手術を勧めており、中島ら⁷⁾は Teller の手術を紹介している。われわれは膀胱瘻を置かなかった点で異なるが、Szendi¹¹⁾, Funyu ら⁹⁾と同様に Teller の術式をおこなった⁷⁾。

自験例においては、術後排尿時の尿線の散乱は消失し、術前にあった週に1度前後の夜尿も月1度前後に減少させることができた。しかし症状の改善はみられたものの、なお夜尿がつづいており、今後性生活や分娩の可能性などを含め、引き続き経過観察をする予定

である。

結 語

生来の尿失禁を主訴とした Blum の分類による1型に属する女子尿道下裂の1例を報告した。

上部尿路に異常は認められなかったが、重複子宮、膣縦隔、心室中隔欠損を合併していた。本症例に対し、Teller の術式による尿道形成術を施行し、自覚症状の改善が得られた。

なお本論文の要旨は第95回日本泌尿器科学会関西地方会にて発表した。

文 献

- 1) Langman J: Medical embryology. Human development-normal and abnormal. Baltimore, The Williams & Wilkins Co., 1969
- 2) Cecil AB: Destructive lesions of the female urethra in childhood. A differential diagnosis from female hypospadias. J Urol **14**: 441~475, 1925
- 3) Gray SW and Skandalakis JE: Embryology for surgeons. The embryological basis for the treatment of congenital defects. Philadelphia, London, Toronto, W.B. Saunders Co., 1972
- 4) Blum V: Die Hypospadias der weiblichen Harnröhre. Monatsberichte Urol **9**: 522~544, 1904
- 5) Campbell MF and Harrison JH: Urology. 3rd ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1970
- 6) Antolak SJ, Smith JP and Doolittle KH: Female hypospadias. J Urol **102**: 640~643, 1969
- 7) 中島文雄・折笠精一: 女子尿道下裂症例. 臨泌 **24**: 537~541, 1970
- 8) 井川欣市・門野雅夫: 女子尿道下裂の1例. 臨泌 **26**: 174~175, 1972
- 9) Funyu T, Suzuki T and Shiraiwa Y: Female hypospadias. Urol int **29**: 114~122, 1974
- 10) Fischelovitch J and Ben-Bassat M: Female hypospadias. Brit J Urol **48**: 72, 1976
- 11) Szendi B: Operative Heilung der durch verursachten Inkontinenz bei einem jungen Mädchen. Gynaecologia **142**: 102~111, 1956

(1982年8月6日受付)