

Prune belly syndrome の1例

京都大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 加藤篤二教授)

竹 内 秀 雄
吉 田 修

PRUNE BELLY SYNDROME: REPORT OF A CASE

Hideo TAKEUCHI and Osamu YOSHIDA

*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University
(Chairman: Prof. T. Katō, M. D.)*

A case of prune belly syndrome was reported. The patient was a 3 years and 9 months old boy who was admitted to the Department of Urology, Kyoto University Hospital because of undescended testes and distended abdominal wall.

On physical examination the internal organs were easily palpable through the wrinkled and thin abdominal wall. Drip infusion pyelography showed extremely dilated, elongated and tortuous ureters. Cystogram revealed the massively enlarged bladder anchored to the anterior abdominal wall.

Y-V cystoplasty and orchidopexy were done. Postoperative course was uneventful and decrease of residual urine was noted.

緒 言

腹壁形成不全は先天異常の中でも比較的まれであり、種々の奇形を合併するが、大半に泌尿器系の奇形を伴う。1901年 Osler¹⁾ は巨大膀胱を伴った腹筋欠損例を報告し、その腹部の形態より “prune belly syndrome” と名づけた。

われわれは腹壁形成不全に巨大膀胱・尿管・水腎症・停留睾丸を伴った症例を経験したので報告し、若干の考察を加えたいと思う。

症 例

患者: 3才9ヵ月 男子 (1967年12月17日生)

初診: 1969年9月

主訴: 両側陰のう内容の欠如

家族歴: 両親ともに健康で血族近親結婚でなく、その他祖父母、同胞1名ともに健康で奇形は認められない。

既往歴: 母体の妊娠経過は順調で満期安産、生下時体重は2,610gであった。母親は妊娠中特別の服薬は

せず、発疹および水疱疾患に罹患したこともない。

現病歴: 生下時より両側陰のう内容が欠いており、同時に腹部膨隆があり、1969年9月兵庫県公立豊岡病院泌尿器科受診、腹壁形成不全・両側停留睾丸・水腎症の診断のもとに経過観察するも水腎症が増強してきたので、1971年7月京大病院泌尿器科に入院した。

現症: 身長112cm 体重14kg で発育正常。頭部顔面に異常なし。胸部に軽度ハリソン氏溝を認める。Fig. 1に示すごとく、腹部は著明に膨隆し、触診上腹筋は薄く外部より腸管が容易に認められ、とくに右上腹部において著明で、何本もの皺襞を認める。肝は1横指触れ、脾は触れず、右腎は2横指触れ、左腎は触れない。陰のうは空虚で、左睾丸は鼠径部に触れるが、右は触れない。

一般検査成績

血液一般検査: Ht 36.5%, Hb 12.5 g/dl, RBC 448 × 10⁴, WBC 7,600, 血液型 O, Rh (+), WaR (-)。

血液化学: 血清総蛋白量 6.7 g/dl, アルブミン 5.0 g/dl, 総ビリルビン 0.3 mg/dl, SGOT 60 u, BUN 12 mg/dl, Na 137 mEq/l, K 3.7 mEq/l, Cl 102 mEq/l。

心電図: 異常なし。

尿所見：蛋白（－），糖（－），沈渣 異常なし。
残尿：60～150 ml.

X線の検査

胸部単純：正常.

腹部単純：正常.

IVP：10分では腎盂の拡張がみられるが，尿管・膀胱は描出されず（Fig. 2）.

DIP：60% ウログラフィン 50 ml 点滴静注では，120分にて膀胱まで描出．腎盂・尿管は異常に拡張し蛇行した像がみられる（Fig. 3）.

尿道造影：逆行性尿道造影では狭窄や拡張は認められなかった（Fig. 4）.

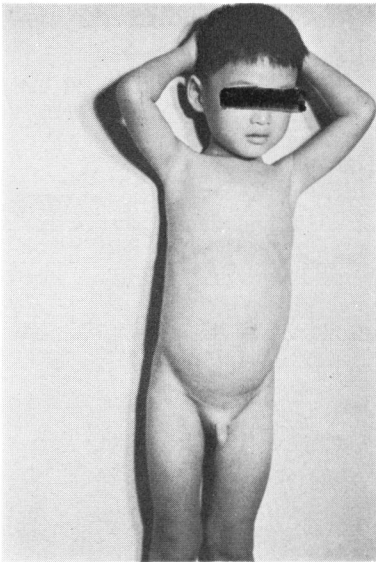
膀胱造影：巨大膀胱を示し，辺縁はなめらかで，VUR は認められなかった（Fig. 5）.

胃腸透視：奇形なく正常.

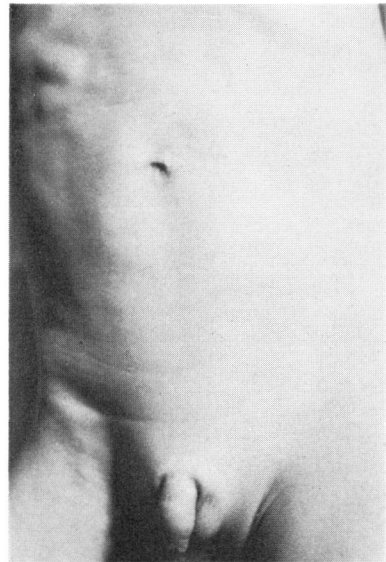
染色体検索：体染色体，性染色体ともに異常認めず.

手術および経過

以上の検査所見より prune belly syndrome と診断，直接下部尿路に通過障害の所見は認められなかったが，残尿もあるので膀胱頸部の抵抗減弱の目的にて1971年8月膀胱頸部 YV 形成術を，また同時に睾丸固定術をおこなった．腹直筋は薄い完全欠損部はなく，膀胱は巨大で壁は厚く粘膜は平滑で乳白色を呈し

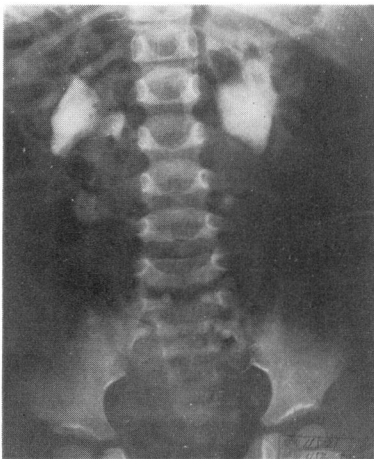


腹部の膨隆がみられる.



上腹部に腸管の輪郭を認める.

Fig. 1. 全身像



両側腎盂の拡張がみられ，尿管は造影されず.

Fig. 2. IVP 10分像



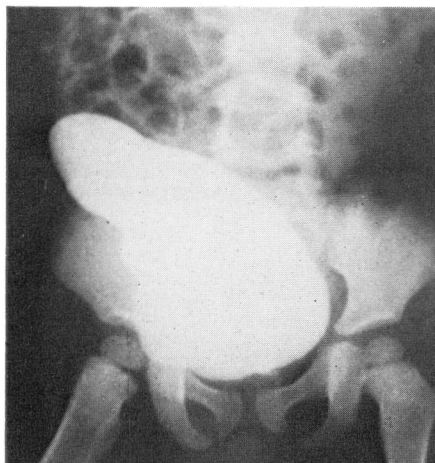
尿管は蛇行拡張している.

Fig. 3. DIP 120分像



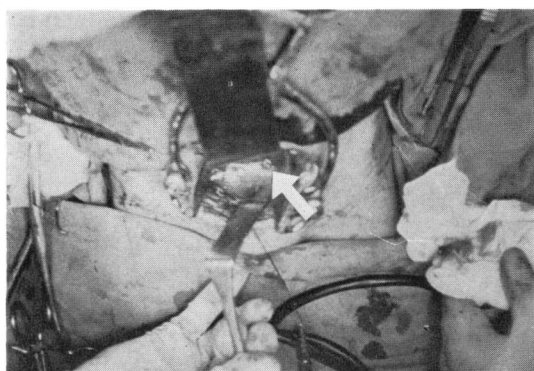
尿道の拡張, 狭窄は認められない.

Fig. 4. 尿道造影



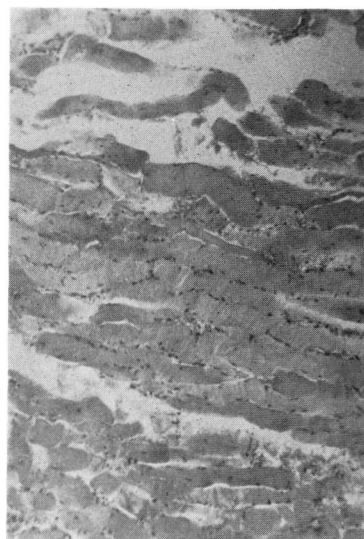
膀胱は異常に大きい.

Fig. 5. 膀胱造影



矢印は尿管管遺残を示す.

Fig. 6.



横紋の消失, 萎縮した筋線維がみられる.

Fig. 7. 腹直筋生検標本

ており, 肉柱形成はないが膀胱三角部頸部よりに索状隆起を認めた. また頂部には尿管管遺残が認められた (Fig. 6).

手術時おこなった腹直筋の生検標本は Fig. 7 に示すごとく, 一部やや肥大し一部ではかなり萎縮した筋線維の存在が認められ横紋の消失傾向もみられる.

術後の経過は良好で, 残尿も減少し, 1971年8月退院した.

考 按

先天性腹壁形成不全は1839年 Fröhlich²⁾ の報告した1例が最初で, その後 Silverman ら³⁾ Lattimer⁴⁾, McGovern ら⁵⁾ Nunn ら⁶⁾ などの報告が相ついであ

り, 現在までに200例近く報告されている. 本邦では奥田⁷⁾, 村山⁸⁾ の報告があり, 本症例で10例目である (Table 1).

名称はこれまで congenital absence of abdominal musculature (Bourne ら¹⁵⁾, Spence ら¹⁶⁾, congenital deficiency of the abdominal musculature and obstructive uropathy (McGovern ら⁵⁾), abdominal musculature deficiency syndrome (Welch¹⁷⁾), triad syndrome (Nunn ら⁶⁾), prune belly syndrome (Waldbaum ら¹⁸⁾ 村山⁸⁾) などさまざまであるが, われわれは prune belly syndrome という名称で報告した.

本症はほとんど男子にみられ, 腹壁形成不全に尿路

Table. 1. 本邦報告例

報告者	年度	年令, 性	尿路 拡張	通過障害	停留 睾丸	他の奇形	手術	死因
1 奥田 ⁷⁾	1953	1才7カ月 男	(+)	不明	(+)	ロート胸		肺炎
2 稲田・片村 ⁹⁾	1958	5才 男	(+)	(-)	(+)		腹壁補強・睾丸固定	
3 駿河 ¹⁰⁾	1959	3カ月 男	(+)	(-)	(+)	巨大結腸		尿路感染
4 奥田 ¹¹⁾	1964	2才9カ月 男	(+)	尿道弁?	(+)		腎固定・睾丸固定	
5 洪川 ¹²⁾	1967	2カ月 男	(+)	不明	(+)			尿毒症?
6 村山 ⁸⁾	1968	1カ月 男	(+)	(-)	(+)		腎盂尿管再建	術後死亡
7 村山 ⁸⁾	"	7日 男	(+)	不明	(+)			
8 平谷 ¹³⁾	1969	11カ月 男	(+)	不明	(+)	鳩胸		
9 川村 ¹⁴⁾	1971	1才1カ月 男	(+)	膀胱頸部硬化	(+)		膀胱頸部Y-V形成	生存
10 自験例	"	3才9カ月 男	(+)	膀胱嚢	(+)		"	"

異常, 停留睾丸を伴うが, 女子には非常にまれで, 現在までわずか7例¹¹⁾しか報告されていない. また本症の家族性遺伝性因子は不明であって, 人種差もないようで, およそ40,000出生に対して1のわりで発生するという(King¹⁹⁾).

病因

本症の病因にかんしては不明であるが腹壁形成不全と尿路異常を結びつけて考え, つぎの説がある.

1) 腹壁形成不全が一次的であり, 尿路異常が二次的であるとする説 (Bardeen²⁰⁾)

腹壁形成不全があると排尿時排尿筋のほかに腹圧を負荷できないため膀胱内に尿が貯留, 膀胱は拡張し水腎尿管となるという. しかし同じように腹圧を負荷できない巨大臍ヘルニアでは尿管を伴わず, また膀胱の拡張は必ずしも水腎尿管を伴わないことより否定的である.

2) 尿路異常が一次的であるとする説 (Housden²¹⁾)

水腎・尿管・巨大膀胱のために腹筋は圧迫され萎縮におちいるという. 腹直筋下部に形成不全の多いことは過去に膀胱による圧迫があったことを意味するという. しかし本症の筋肉組織は胎生期の筋組織に似ており圧迫萎縮に陥ったものではないこと (Garrod ら²²⁾), 他の先天性の水腎症・巨大膀胱には腹壁形成不全が伴わないこと, 腹筋は胎生9週の終りに完成され尿路異常の影響をうける以前であることにより否定される.

3) 腹壁形成不全と尿路異常を同次的とする説

(embryological theory: Nunn ら⁶⁾)

これは胎生期における腹筋および尿路平滑筋などの間葉系の発育不全であるとし, 腹筋, 尿路ともに異常をきたすという. この説がいちばん妥当のようである.

しかし本症が進行性であるのは, 腹筋・尿路筋の発育不全が根底にあって, さらに尿路の拡張は腹壁に悪影響を及ぼし, 逆に腹壁形成不全は排尿力に影響し,

たがいに影響しあって悪循環をきたすためと思われる.

なお尿路拡張にかんして Silverman ら⁸⁾, Henley ら²⁶⁾は Hirschsprung 氏病と同様に膀胱を "aganglionic" とみなしたが Nunn ら⁶⁾により否定された.

しかしてこの胎生期の間葉系異常の原因はまだ確定していないが, つぎのような説がある.

1) ウィルス説 (Lichtenstein²³⁾)

これは胎内においてなんらかのウィルス毒により下部脊髄が変性に陥ったためという. しかし双生児の一方が正常である例があることより否定的である.

2) 染色体異常説

奥田¹¹⁾は染色体の検索をおこなったが性染色体, 体染色体ともに異常は認められなかったという. われわれの症例においても同様であった. しかし, 染色体異常と思われる疾患でも顕微鏡的に明らかなものはむしろ少なく, こんごさらに分子レベルでの検索が必要である.

3) ホルモン異常説 (Andrén ら²⁴⁾)

これは胎内において女性ホルモンの量的あるいは質的異常にひきおこされたのではないかという説で, 両側の停留睾丸の合併, 前立腺の欠損または hypoplasia がみられることを根拠としている.

以上の諸説があるが Arey²⁵⁾によれば腹筋は胎生期5週より8週の間, 泌尿器系は4週より12週の間形成されるという. したがって本症は5週より8週の間異常がおこるものと思われる. Nunn ら⁶⁾は6週より10週の間という. いずれにしても10週までの異常と思われる.

臨床像および病理

本症は腹壁・尿路・生殖器系の異常のほか, 四肢の奇形, 胃腸管の奇形などを伴う (Table 2, 3).

a) 腹壁

Table 2. Genitourinary complications in 31 patients.

Site		Number
Bladder		38
Megacystis	26	
Patent urachus	9	
Diverticulum	3	
Ureters		30
Megaureters	26	
Reflux	24	
Proximal stenosis	3	
Atresia	1	
Kidneys		31
Hydronephrosis	23	
Dysplastic, multicystic	7	
Testes		33
Bilateral cryptorchism	31	
Unilateral agenesis	2	
Urethra		21
Phimosis, meatal stenosis	18	
Atresia	1	
Posterior valves	1	
Diaphragm	1	
Total		153

(cited from Welch)

Table 3. Associated anomalies in 33 patients.

Anomalies		Number
Genitourinary (see Table 2)		153
Orthopedic		30
Metatarsus varus	12	
Congenital dislocation of hips	9	
Polydactylism	5	
Webbing	2	
Arthrogryposis	1	
Scoliosis	1	
Gastrointestinal		11
Volvulus	5	
Malrotation obstruction	3	
Rectal atresia	2	
Vesicointestinal fistula	1	
Chest wall deformity		7
Cardiovascular		7
Central nervous system		4
Nose and throat		3
Miscellaneous facial		7
Total		222

(cited from Welch)

腹壁の形状はあたかも1枚の薄片を思わせ、内部臓器の輪郭がみえたり、また容易に触診できる。しかし完全な欠損 (absence) はなく形成不全 (aplasia or hypoplasia) というべきで濁頸筋のようであり胎生期の筋組織に類似している。

腹壁形成不全の範囲は種々であるが腹壁全体にわたるものは少ないようである。そして個々の腹筋については 1) 腹横筋, 2) 腹直筋 (臍下), 3) 内腹斜筋, 4) 外腹斜筋, 5) 腹直筋 (臍上) の順序で形成不全が出現するという (Silverman ら⁸⁾。

b) 尿路性器系

i) 腎

腎は一般に高度の水腎症を呈するが、実質の形成不全があり、糸球体の数は少なく、また未発達の尿管、のう胞形成、間質の線維増殖、軟骨形成などがみられる (Nunn ら⁹⁾。この腎の病変の程度に応じて適切な外科的処置を施行しなければならない。

ii) 尿管

尿管は異常に拡張しており、閉塞性のものではみられないほどである。尿管の拡張は尿管全体にわたるものから部分的のものまであり直径9 cm におよぶものもあるという。拡張していない部分は正常の太さで、また尿管口はとくにせまくなっていないようである。

また膀胱逆流現象がよくみられるので、これにかんする精査はぜひおこなわなければならない。

iii) 膀胱

膀胱容量は大で、壁は厚く、粘膜は桃白色で平滑である。膀胱壁が厚いことは閉塞を推察させるが、これはヒアリン様物質の過度の蓄積のためで、真の筋肉の肥大ではないという⁶⁾。patent urachus は1/4にみられ、膀胱憩室もよくみられる。肉柱形成はなく残尿もあまりないようである。

bladder neck obstruction にかんしては種々の意見があるが、これが明らかに証明された症例は少ない。われわれの症例では膀胱三角部頸部寄りに隆起を認めたが、これは同部が正常の膀胱壁であって、それが肥大した結果ではなかったかと思われた。

膀胱における病変も膀胱筋層の形成不全であって、膀胱全体のもの、一部だけのものなど種々であり、一部欠損のとき膀胱憩室がみられる。

iv) 尿道

ときに狭窄、憩室、尿道弁がみられたり、高度の包茎があったりする。

v) 睪丸

ほとんどの症例において停留睪丸が認められている。睪丸が下降している症例は Fröhlich²⁾ の1例、

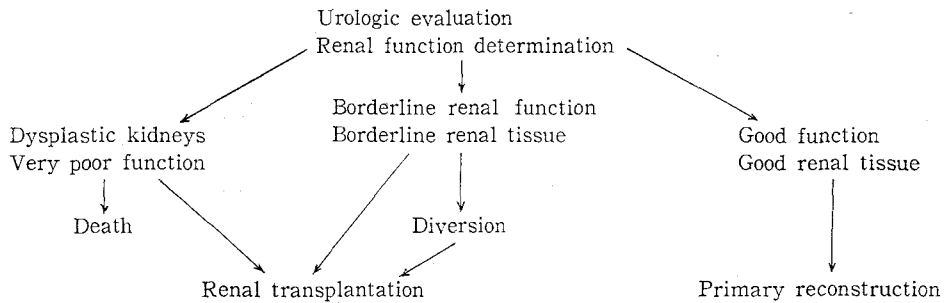


Fig. 8. Therapeutic plan for prune belly syndrome.

Lattimer⁴⁾ の2例ぐらいのものである。

診断

腹部の特徴ある外観すなわち“ほしたすもも”ないしは“ウメボン”を思わせる外観 (prune belly), そして両側の停留辜丸があることより容易に診断できる。しかし、腹壁形成不全の程度の軽いものでは見のがすことがあり、少なくとも両側性の停留辜丸の症例にたいしては IVP をおこなう必要がある。また尿道造影, 膀胱造影なども必要であろう。

治療および予後

本症は進行性であり、腎機能をいかに確保するかが問題であり、種々の外科的処置が必要である。

Waldbaum ら¹⁸⁾ は治療計画として Fig. 8 に示すごとく診断がつけば、まず nephrostomy をおこなうと同時に renal biopsy をおこない、腎機能、腎組織像より治療方針を決めている。すなわち nephrostomy 施行一定期間後に腎機能の改善がみられるものでは尿路再建術をおこない、改善のないものでは永久的尿路変向が必要であるという。尿路再建術というのは膀胱頸部 YV 形成術, 膀胱形成, VUR 防止術, 腎盂尿管形成術などである。

なお腹壁形成不全にたいしてはコルセット装着, 腹壁形成術, 停留辜丸にたいしては辜丸固定をおこなう。

また本疾患では尿路感染が問題でその予防にはじゅうぶん注意すべきである。

本症の予後は非常に悪く、60%は生後3カ月以内に死亡, 成人まで達するのは20%以下である¹⁷⁾。死因は尿毒症, 敗血症, 肺炎などである。肺炎は腹壁形成不全による喀出困難によるものである。

欧米に比し、本症の報告はわが国においては少なく、本症にたいする関心もうすいようであるが、早期診断, 早期治療が予後を決定する重要な要素であることは留意さるべきであろう。

結 語

1) 腹壁形成不全に高度の水腎・水尿管・巨大膀胱・両側停留辜丸を伴った3才9カ月男子の prune belly syndrome の症例にたいし膀胱頸部 YV 形成術, 辜丸固定術をおこなった。

2) 本症例は本邦10例目である。

3) 本症についての考察を試みた。

本論文の要旨は1971年9月11日第57回日本泌尿器科学会関西地方会において報告した。加藤篤二教授のご校閲を感謝する。

文 献

- 1) Osler, W.: Bull. Johns Hopkins Hosp., **12**: 331, 1901.
- 2) Frölich, F.: Der Mangel der Muskeln ins besonder der Seitenbauchmuskeln, Würzburg, C. A. Zurn, 1839, cited by Silverman⁹⁾.
- 3) Silverman, F. N. et al.: J. Dis. Child., **80**: 91, 1950.
- 4) Lattimer, J. K.: J. Urol., **79**: 343, 1958.
- 5) McGovern, J. H. et al.: Surg. Gyne. Obst., **108**: 289, 1959.
- 6) Nunn, I. N. et al.: J. Urol., **86**: 782, 1961.
- 7) 奥田六郎・ほか: 日本小児科学会雑誌, **58**: 962, 1954.
- 8) 村山隆志・ほか: 臨床小児医学, **16**: 82, 1968.
- 9) 稲田 務・片村永樹: 日泌尿会誌, **51**: 522, 1961.
- 10) 駿河敬次郎・ほか: 日本臨床外科医会, **20**: 11 (No. 6), 1959.
- 11) 奥田六郎・ほか: 小児科紀要, **10**: 95, 1964.
- 12) 洪川 真・ほか: 産科と婦人科, **34**: 1110, 1967.
- 13) 平谷良樹・ほか: 小児科臨床, **22**: 254, 1969.

- 14) 川村 猛・ほか : 日泌尿会誌, **62** : 649, 1971.
- 15) Bourne, C. W. et al. : J. Urol., **98** : 252, 1967.
- 16) Spence, H. M. et al. : J. A. M. A., **187** : 814, 1964.
- 17) Welch, K. J. : Pediatric Surgery 2nd edit. Vol. 2, **71** : 1191, Year Book Medical Publishers, Inc., Chicago, 1969.
- 18) Waldbaum, S. R. et al. : J. Urol., **103** : 668, 1970.
- 19) King, R. L. : Pediatric Surgesy edit. by Swenson 3rd edit. Vol. 2, p. 1082, Appleton Century Crofts, Inc., New York, 1969.
- 20) Bardeen : Quoted by Osler, W., in Johns Hopkins Hosp. Bull.¹⁾.
- 21) Housden, L. G. : Arch. Dis. Child., **9** : 219, 1934.
- 22) Garrod, A. E. et al. : Med. Chir. Tr., **88** : 363, 1905.
- 23) Lichtenstein, B. W. : Amer. J. Dis. Child., **58** : 339, 1939.
- 24) Andrén, L. et al. : Acta Radiol., **2** : 298, 1964.
- 25) Arey, L. B. : Developmental Anatomy, W. B. Sannders Co. 1942.
- 26) Henley, W. L. et al. : Amer. J. Dis. Child., **86** : 795, 1953.

(1972年3月28日受付)