

拡張尿管に筋層を欠如した念珠状巨大尿管の1例

関西医科大学泌尿器科学教室(主任: 小松洋輔教授)

中竹 伸佳, 大沢 理, 新谷 浩*, 小松 洋輔

PRIMARY MEGAURETER WHICH SHOWED APLASIA OF
THE MUSCLE BUNDLES ON ALL DILATED
PORTIONS: A CASE REPORTNobuyoshi Nakatake, Osamu Osawa, Hiroshi Shintani
and Yosuke Komatz

From the Department of Urology, Kansai Medical University

A case of primary megaureter in a 59-year-old man which might shed light on the etiology and pathology is described. Intravenous urography and the computed tomography showed a left marked hydronephroureter which compressed the bladder and right ureter. In the left ureter, dilated portions stretched beyond dilated portions; that is, five non-dilated portions lay among four dilated portions. On histological examination of this specimen, all dilated portions showed aplasia of muscle in which muscle bundles were not observed, while all non-dilated portions including ureterovesical junction showed normal muscle layers. A case presentation and brief review of the literature were made.

(Acta Urol. Jpn. 37: 629-632, 1991)

Key words: Megaureter, Deformity, Pathology

緒 言

巨大尿管症 megaureter (以下 MU と略記) は先天的な要因で発症するものがあるため小児に多く, 成人では比較的稀な疾患である。これはたいてい何らかの症状があり, 幼少時に発見されるためである。今回われわれは, 自覚症状はなく, 腹部 CT で偶然発見され, 対側水腎症をきたした巨大尿管症を経験した。これに対し腎尿管摘出術を行ったが, 摘出標本に認められた興味深い病理組織学所見を述べて, MU の発生要因について考察した。

症 例

患者: 59歳, 男性
初診: 1988年7月28日
家族歴: 特記すべきことなし
既往歴: 糖尿病
現病歴: 1988年5月, 健康診断で腹部 CT をうけ下腹部に嚢胞状腫瘤を指摘され精査のため当院を受診

した。自覚症状は特に認められなかった。

現症: 身長 161 cm, 体重 62.5 kg, 血圧 152/88 mmHg。左側腹部に表面平滑な小児頭大の腫瘤を触知した。直腸診にて軽度前立腺肥大を認める。

臨床検査所見: BUN 13 mg/dl, クレアチニン 1.3 mg/dl, その他の血液, 血液生化学, 尿所見に異常を認めない。

腹部 CT および 腹部エコー: 左側腹部に巨大な嚢胞状腫瘤を認める。

IVP: 20分経過後においても左腎は描出されず。右腎は腎陰影の拡大および右軽度水腎症を認める (Fig. 1)。

逆行性腎盂造影: 左腎について尿管口よりカテーテル 5 号を 5 cm 挿入し内溶液約 1,700 ml を吸引, 吸引後撮影した IVP で対側水腎症は消失していた。その後尿管カテーテルより造影剤を注入し撮影した左逆行性腎盂造影 (L-RP と略) で対側尿管をも圧排する巨大尿管症を発見した。Fig. 2 に順行性腎盂造影を示す。

排尿時膀胱造影: 両側とも VUR は認められなかった。

* 名誉教授

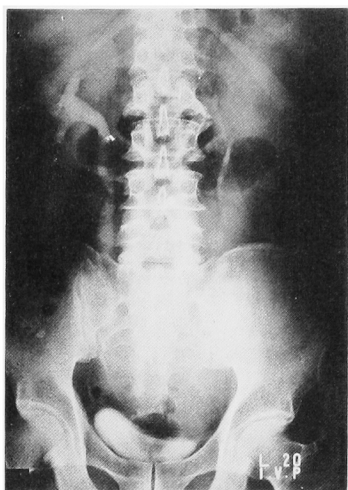


Fig. 1. IVP shows right hydronephroureter and left nonfunctioning kidney.

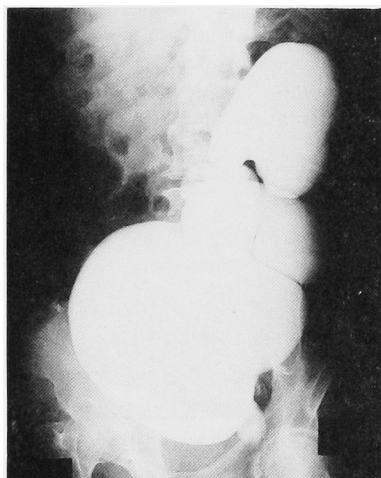


Fig. 2. Left antegrade ureterography shows shape of left megaureter.

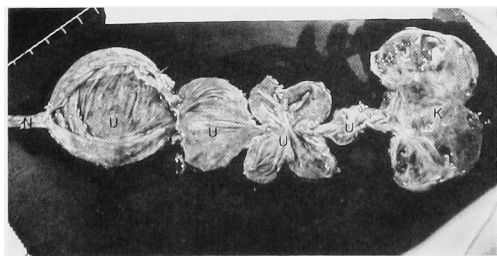


Fig. 3. Specimen shows left megaureter. K: kidney, U: ureter, N: narrow segment

水力学的検討：術前，膀胱空虚時（尿道留置カテーテルによる持続的ドレナージ時）において，Whitaker 原法¹⁾に準じた pressure flow study を行った。



Fig. 4. Longitudinal section of distal ureteral end (narrow segment), well developed muscle bundle exist.

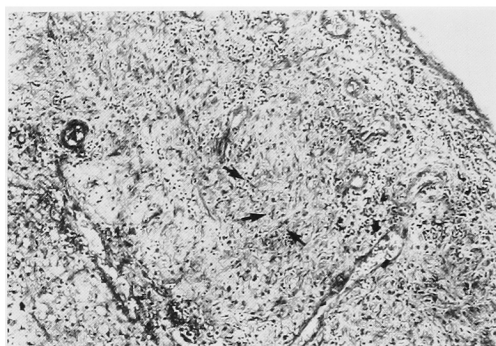


Fig. 5. Longitudinal section of dilated portion. Muscle cells (arrow) were interposed between large amount of connective tissue.

6Fr. ネフロストミーカテーテル（アンギオメット尿路ステントセット，オットータイプ）で腎痿を留置して，造影剤を混入した生理食塩水を 10 ml/min の注入率で注入したところ，腎盂内圧は 80 cmH₂O 以上を呈した。

以上より，左巨大尿管症による右尿管，および膀胱の圧迫所見，RP による減圧で対側水腎症が改善した所見より手術適応と診断し1988年8月16日，左腎尿管摘出術を施行した。

手術時所見：腹部正中切開を行い腹腔内に入る。小腸を右側に圧排し左結腸曲からS状結腸にかけての後腹膜を切開した。左腎尿管は一体となり嚢胞状を呈し，gerota 筋膜と腹膜間，および尿管壁と腹膜間の癒着は強度であった。骨盤内で尿管は正中を越え，後面は仙骨に接していた。尿管は尿管膀胱接続部（UVJと略）の6cm 頭側まで拡張しており，UVJまでの尿管を切除した。摘出標本は Fig. 3 のごとく，念珠状を呈し，5カ所の非拡張部の間に4つの拡張部が存在していた。最大拡張部の尿管径は 22 cm で，

UVJ より拡張部までの非拡張部尿管, いわゆる narrow segment は 6 cm であった.

病理組織所見: 摘出標本で, narrow segment および 5 カ所の非拡張部は, いずれも筋細胞は筋束をなし, 筋束間および筋束内の結合組織成分の増生も認めず, ほぼ正常と考えられた (Fig. 4). 一方, 4 カ所の拡張部はいずれも明らかな筋束は見られず数個の平滑筋細胞の集合が結合組織中に散在した所見であった. 正常尿管の平滑筋は筋束を作り筋束間には膠原線維を主体とし弾性線維もまじえた結合組織成分が存在するが, 筋束内の個々の細胞間は狭くほとんど結合組織成分を認めない. Fig. 5 は, この症例の Masson trichrome 染色による拡張部尿管の組織像で, 染色された膠原線維の中に筋束を成さない平滑筋細胞が散在している所見が認められる.

考 察

尿管末端に明らかな通過障害がなく巨大に拡張した尿管を primary megaureter として報告²⁾されてから, 様々な報告がなされてきたが, 用語, 定義に確立されたものは認められなかった. 国際小児泌尿器科学用語委員会は巨大尿管症を, 1) refluxed, 2) obstructed, 3) non refluxed—non obstructed, の 3 群に分類し, さらにこの 3 群を基礎疾患に従って primary と secondary とに分類している³⁾. なお巨大尿管とは, 通常尿管径が 2 cm 以上拡張したものとされている⁴⁾. 今回, われわれが経験した症例は obstructed MU に相当すると思われる.

病理組織学的には, 巨大尿管症が発生する原因について様々な報告がなされ議論の多い所である. その代表的なものは, 所謂 narrow segment に通過障害の原因があるとする考え方で, 古くは腸管の Hirschsprung 病と同様に尿管下端の壁内神経節細胞の欠如により尿管蠕動運動が停止すると説明されたが⁵⁾, その後はこの説に対し反対意見もあり結論は得られていない^{6,7)}. 最近の報告では, UVJ および尿管下端において, 1)尿管筋層, 特に蠕動に関する縦走筋の dysplasia や配列異常を認める症例⁸⁻¹¹⁾, 2)尿管のコラーゲン組織の増加を見た症例^{12,13)} のように narrow segment に発症要因を求める報告¹⁴⁾がある一方 narrow segment は正常で拡張部尿管自体に異常が見られたという報告¹⁵⁻²⁰⁾などがなされている.

今回の症例は, 筋束の全く認められない拡張部尿管と正常筋構造を示す非拡張部尿管とが, 同一尿管内で交互に存在するという特殊な症例で, UVJ のみに病因を求めるよりはむしろ後者の拡張部尿管の筋層自体に原因があると考えられる. 拡張部尿管壁自体に原因を求めた報告例では, Gosling and Dixon²¹⁾ が 6 例の primary megaureter (国際小児泌尿器科学会のいう non refluxed—non obstructed MU) の拡張部に, われわれと同様の病変を認め, 拡張部に病因があると報告した例がある. 本邦においては, Table 1 に示すように徳中ら¹⁷⁾, 島田, 生駒¹⁸⁾が, 同様の尿管壁構造を持つ primary MU を報告している. 徳中ら¹⁷⁾はこの拡張部尿管筋層構造は光頭上 prune belly 症候群の尿管と類似しているとし, さらに電顕で検討する

Table 1. Reported cases of primary MU which were caused by abnormal findings of dilated ureteral portions in Japan.

報告者	症例	年齢	性別	患側	拡張尿管の形状	narrow segment (UVJ より移行部までの長さ)	病理組織学的所見		合併症
							UVJ および narrow segment	拡張部尿管	
徳中ら ¹⁷⁾	1	4y.	男	左	記載なし	2 cm	正 常	筋束無形成	(-)
〃	2	3y.	男	左	記載なし	膀胱直上部より拡張	正 常	筋束無形成	馬蹄鉄腎 停留睾丸
〃	3	7m.	女	右	記載なし	膀胱直上部より拡張	正 常	筋束無形成	(-)
〃	4	9y.	男	右	全長にわたり拡張	膀胱直上部より拡張	筋層の走行異常	筋束無形成	paraureteral* diverticula
〃	5	62y.	男	左	正中線を越えて拡張	膀胱壁より離れた所で拡張	正 常	筋束無形成	(-)
〃	6	5y.	女	左	記載なし	膀胱壁より離れた所で拡張	正 常	筋束無形成	右腎, 尿管の欠如
島田・生駒 ¹⁸⁾	7	1m.	女	右	全長にわたり拡張	2 cm	正 常	筋束無形成	臍動脈による尿管外からの圧迫(?)
自験例	8	59y.	男	左	念珠状	6 cm	正 常	筋束無形成の拡張部と筋束を形成した非拡張部が交互に存在	(-)

*: VUR を認める

と胎生早期の尿管平滑筋とも類似しているため、この種の MU の成因を拡張部尿管筋層の developmental arrest (dysplasia) と考えた。われわれの症例も、これらの報告と類似するものであった。先天性の MU の病因につき、従来より尿管末端部の非拡張部分、いわゆる narrow segment の構造異常が注目されてきたが、先天性の MU の一部には、本症例のように、拡張部尿管がその病因上、重大な因子である症例も存在すると考える。

本論文の要旨は第 126 回日本泌尿器科学会関西地方会で報告した、なおこの症例の一部は臨床泌尿器科 (43: 726-728, 1989) の画像診断の項で記載した。

文 献

- 1) Whitaker RH: Methods of assessing obstruction in dilated ureters. *Br J Urol* **45**: 15-22, 1973
- 2) Caulk JR: Megaloureter: The importance of the ureterovesical valve. *J Urol* **9**: 315-330, 1923
- 3) Bergsma D and Duckett JW: Urinary system malformations in children. pp. 1-47, Alan R Liss Inc, New York, 1977
- 4) Rabinowitz R, Barkin M, Schillinger JF, et al.: The influence of etiology on the surgical management and prognosis of the massively dilated ureter in children. *J Urol* **119**: 808, 1978
- 5) Swenson O, MacMahon HD, Jaques WE, et al.: A new concept of the etiology of megaloureters. *N Engl J Med* **246**: 41-46, 1952
- 6) Mark LK and Moel M: Primary megaloureter. *Radiology* **93**: 345-349, 1969
- 7) Creevy CD: The atonic distal ureteral segment (ureteral achasia). *J Urol* **97**: 457-463, 1967
- 8) Gregoir W and Debled D: L'etiologie du reflux congenitale et du mega-ureter primaire. *Urol Int* **24**: 119-134, 1969
- 9) Cussen LJ: The morphology of congenital dilation of the ureter: intrinsic ureteral lesions. *Aust NZJ Surg* **41**: 185-194, 1971
- 10) MacLaughlin AP III, Pfister RC, Leadbetter WF, et al.: The pathophysiology of primary megaloureter. *J Urol* **109**: 805-811, 1973
- 11) Tanagho EA, Smith DR and Guthrie TH: Pathophysiology of functional ureteral obstruction. *J Urol* **104**: 73-88, 1970
- 12) 姫野安敏, 滋野和志, 岸 浩史, ほか: 両側先天性巨大尿管症の 1 例. *西日泌尿* **49**: 901-903, 1987
- 13) 中村正弘, 桜井 昂, 多田安温, ほか: 成人巨大尿管の 7 症例. *泌尿紀要* **29**: 931-936, 1983
- 14) 岡野 学: 巨大尿管症の 1 例. *泌尿紀要* **32**: 764-768, 1986
- 15) Tokunaka S, Gotoh T, Koyanagi T, et al.: Muscle dysplasia in megaloureters. *J Urol* **131**: 383-390, 1979
- 16) Tokunaka S, Koyanagi T and Tsuji I: Two infantile cases of urinary megaloureter with uncommon pathological findings: ultrastructural study and its clinical implication. *J Urol* **123**: 214-217, 1980
- 17) 徳中荘平: 巨大尿管症の研究. *日泌尿会誌* **71**: 1293-1312, 1980
- 18) 島田憲次, 生駒文彦: 小児拡張尿管の組織学的研究. *日泌尿会誌* **74**: 61-75, 1983
- 19) 島田憲次, 生駒文彦: Narrow segment の長い小児先天性巨大尿管. *日泌尿会誌* **76**: 491-501, 1985
- 20) 徳中荘平, 小柳知彦, 辻 一郎: 特異な病理組織所見を呈した primary megaloureter の 2 例. *西日泌尿* **41**: 597-602, 1987
- 21) Gosling JA, Dixon JS: Functional obstruction of the ureter and renal pelvis, a histological and electron microscopic study. *Br J Urol* **50**: 145-152, 1978

(Received on July 5, 1990)
(Accepted on September 20, 1990)