

JSPR

Vol.16 No.3 2000

Journal of
Japanese Society of Pediatric Radiology

日本小児放射線学会雑誌



特集／小児泌尿器科疾患における治療法選択のための画像診断

Pictorial Essay

日小放誌
J.J.S.P.R.

日本小児放射線学会



**Journal of Japanese Society of
Pediatric Radiology**



Edited by

Ehiichi Kohda, M.D. Noriko Aida, M.D.

Takao Fujimoto, M.D. Kazuteru Kawasaki, M.D.

Hiroyuki Kobayashi, M.D. Masato Takase, M.D.

CONTENTS

Special Articles *Diagnostic Imaging for Selection of Treatment in Pediatric Urology*

- IntroductionSaburo Tanikaze3
1. Diagnostic Imaging and Management of Upper Urinary Tract Obstruction
.....Kenji Shimada, et al.4
2. Diagnostic Imaging and Treatment Selection in Primary VUR
.....Hideo Nakai, et al.10
3. Imaging Diagnosis and Urological Management of Neurogenic Bladder in Children
.....Yoshifumi Sugita, et al.18
4. Radiological Diagnosis and Management of Urethral Obstruction
.....Takanori Yamaguchi26

Pictorial Essay

- A Case of Intussusception in Childhood Due to
Malignant Lymphoma Located on Ileo-cecal ValveTakehito Oshio, et al.33



目 次

特集 小児泌尿器科疾患における治療法選択のための画像診断

- 特集を企画するにあたって 谷風三郎 3
1. 上部尿路閉塞性疾患における画像診断と治療法の選択
..... 島田憲次, 他 4
 2. 膀胱尿管逆流症 (VUR) における画像診断と治療法の選択
..... 中井秀郎, 他 10
 3. 神経因性膀胱における画像診断と治療法の選択
..... 杉多良文, 他 18
 4. 尿道閉塞性疾患における画像診断と治療法の選択
..... 山口孝則 26

Pictorial Essay

- 回盲弁に発生した悪性リンパ腫を先進部とする腸重積症の小児例の経験
..... 大塩猛人, 他 33

-
- 日本小児放射線学会雑誌投稿規定 38
- 日本小児放射線学会役員一覧 40
- 編集後記 42
-

特集

小児泌尿器科疾患における治療法選択のための画像診断 Diagnostic Imaging for Selection of Treatment in Pediatric Urology

特集を企画するにあたって

谷風三郎

兵庫県立こども病院 泌尿器科

Saburo Tanikaze

Department of Urology, Kobe Children's Hospital

近年の小児泌尿器科領域、特に先天性尿路異常における治療学の進歩は診断学の発達に負うところが大きい。中でも侵襲の少ない超音波検査機器の発達により尿路異常に関して新生児期、乳児期から病態が把握できるばかりではなく出生前診断も可能となった。そして出生前診断から自然経過が観察できることとなり、その結果全く新しい概念が加味されることとなった。さらに核医学検査により腎、尿路の機能的な面からの検索も一般的となり、現在のように尿路異常に対する小児泌尿器科の治療がある程度スタンダード化されることとなった。詳しくは各論に委ねるが、上部閉塞性尿路疾患では先述したごとく自然経過を観察する機会が増え、症例により拡張の程度にかかわらず自然に改善することがあり、かつて尿路感染症や腹部腫瘍など症候性の患者がほとんどで手術適応にさほど難渋することのなかった時代から大きく様変わりした。治療のタイミングも早期手術から経過観察に中心が移ってきている。

膀胱尿管逆流症(VUR)では自然に消失するものから腎不全へ移行するものまで混在することが明らかとなり、いかに適切な治療法を選択するかが重要となった。現在では画像診断に立脚した治療法の選択とそのタイミングについて、欧米を中心に多数例の経験から作成された、『米国泌尿器科学会VUR治療ガイドライン』が出版され、一般的にはこれに沿った治療の選択

が行われる。

小児特有の二分脊椎など先天性脊髄疾患に伴う神経因性膀胱では、かつて統一された治療法がなく、個々の施設で経験的な治療が行われてきた。しかし現在では間歇的導尿法が確立され、これを基本とした治療戦略がなされている。また一方、間歇的導尿による排尿管理が可能となっても上部尿路の機能温存や残存する尿漏れの減少を図るため、定期的な腎、尿管、膀胱、尿道すべての把握が治療に不可欠となり、そのためには画像診断や機能的検査が有効である。これらの検査の結果、上部尿路の異常が非可逆的になるまでに適切な外科的治療が選択できることも重要な点である。わが国では発生頻度は低いが、尿道閉塞性疾患では尿失禁から腎不全に至るものまでvarietyに富んでおり、その判断の誤りで治療が遅れると、症例によっては致命的となる場合もあり、重要な疾患である。また致命的である故に正確な出生前診断を行い、適切な胎児治療に移行する必要性もあり、注目されている。

今回は先天性尿路異常の代表的な疾患について、その治療方針を決める上で必要な検査法とその画像診断のコツを第一線の先生方に述べていただく、ややもすれば小児泌尿器科医が独断的になりがちな現場で、今後放射線科と共同で診断し、ともにマンパワーの不足を補いながら共同作業が可能となれば幸いである。

特集 小児泌尿器科疾患における治療法選択のための画像診断

1. 上部尿路閉塞性疾患における画像診断と治療法の選択

島田憲次, 松本富美, 原田泰規, 内藤泰行

大阪府立母子保健総合医療センター 泌尿器科

Diagnostic Imaging and Management of Upper Urinary Tract Obstruction

Kenji Shimada, Fumi Matsumoto, Yasunori Harada, Yasuyuki Naito

Department of Urology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health

Abstract

Prenatal detection of fetal hydronephrosis or hydroureteronephrosis has raised questions with regard to the need of management and the indication for surgery. Purposes of diagnostic imaging in patient with upper urinary tract dilatation include :

- 1, Identification of the dilatation. Real time, B-scope ultrasonography has become popularized, because the examination does not require any sedation or restriction of feeding. Severity of hydronephrosis is graded according to modified SFU-grading system.
- 2, Examination of associated lower urinary tract abnormalities. High-grade vesicoureteral reflux sometimes shows hydronephrosis on screening ultrasonography. Functional or mechanical obstruction of the lower tract also results in hydronephrosis. Voiding cystourethrography is essential to rule out lower tract disorders.
- 3, Differentiation of obstructed dilatation from non-obstructed or physiological ones. Diuretic renography under a strict protocol is available in most pediatric clinics.
- 4, Evaluation of renal function. The differential renal function of affected kidney calculated by RI-renography or renal scintigraphy may be the most reliable indicator.

General indications for surgery in children with asymptomatic upper tract dilatation include grade-4 dilatation on ultrasonography, obstructive pattern on diuretic renography, or decreased differential renal function. Although surgical intervention improves morphologic dilatation and excretory pattern, significant increase of differential renal function is not always expected in the affected kidney.

Keywords : Upper urinary tract obstruction, Fetal hydronephrosis, Diagnostic imaging

はじめに

出生前診断の浸透と新生児期・乳児期の腎尿路超音波スクリーニングの普及により、臨床症状が出現するまでに発見される先天性水腎症（腎

盂尿管移行部狭窄）や巨大尿管などの上部尿路拡張症例が増加している。このように無症候性に発見された上部尿路拡張症例に対する治療方法に関しては、残念ながら現在のところ一定の基準が定められてはならず、施設により早期の

手術適応¹⁾から反対に極端な保存的観察まで、その取り扱いに大きな差がみられている。このような混乱がみられる原因には、無症候性水腎・水尿管症の自然経過について不明な点が多いこと²⁾や、水腎の機能が必ずしも低下しておらず、長期の保存的観察によっても腎機能がほとんど低下しないことなどが挙げられる^{3, 4)}。また、個々の症例が「尿路通過障害」の病態にあるのか、あるいは見かけ上の尿路拡張であるかを判断する臨床診断法自体にも確立された方法がないため、この混乱をさらに複雑なものとしている。現在、このような水腎症・水尿管症の手術適応を判定するために最も多く用いられている検査法は腎盂腎杯の拡張と腎実質の菲薄化の程度をリアルタイムで描出できる超音波断層法と、放射線医薬品を用いた利尿レノグラフィー(diuretic renography; 以下DR)である⁵⁾。

今回は小児の上部尿路拡張、とくに無症候性水腎症、水尿管症に対する画像診断と手術適応について解説する。

画像診断の目的

従来のように腹部腫瘍や尿路感染症などの臨床症状が出現したために発見されていた症候性水腎症では、治療法の選択に迷うことはなく、診断がついた時点で手術が加えられていた。しかし最近のように、無症候性水腎症・水尿管症が次々に発見されるようになると⁶⁾、これらをそのまま放置すれば何らかの臨床症状が出現するのか、患側の腎機能障害が進行するのか、治療を加えるとすればいつが良いのかなど、様々な疑問が浮かび上がっており、各施設が少しずつ違った考え方で治療しているのが現状である。

診断の目的は、1) 形態的な上部尿路拡張の有無と、その程度を描出する、2) 上部尿路拡張の原因が下部尿路異常による二次的な変化から生じていないかを調べる、3) 尿路拡張を放置しておくと思側の腎機能障害が進行するのか、つまり真の「尿路通過障害」の状態にあるのか、そして4) 患側腎機能、の4項目を評価することに集約される。

1) **上部尿路拡張の描出**：腹部超音波検査は小児の「水腎症」のスクリーニングに威力を発揮している。最近では出生前、新生児乳児期にかかわらず水腎症が発見されると、尿管が拡張していないか、膀胱の拡張や膀胱内病変が無いかを同時に調べることも常識化してきた。この時期に発見される無症候性の水腎水尿管症は、エコー所見での腎盂腎杯の拡張程度と腎実質の菲薄化の程度により0~4度に分類されており、わが国でも今後はこの分類法を用いて学会等で議論がなされることが望まれる⁷⁾。尿管の動きや、拡張尿管の下端部と膀胱との位置関係にも注意が必要で、狭窄部が近位にある中部尿管狭窄では超音波検査のみで診断することが難しい場合もある。

参考までに小児泌尿器科学会が推奨する超音波断層像を用いた上部尿路拡張の記載方法の要点を示す。

- (1) 腎の最大縦断面(矢状面)像と最大横断面(冠状面)像を用いて観察する。
- (2) 腎盂拡張(水腎症)の分類 (Fig. 1)
 - grade 0: 拡張なし
 - grade 1: 腎盂拡張のみが観察され、腎杯の拡張はみられない
 - grade 2: 腎盂拡張に加え、拡張した腎杯

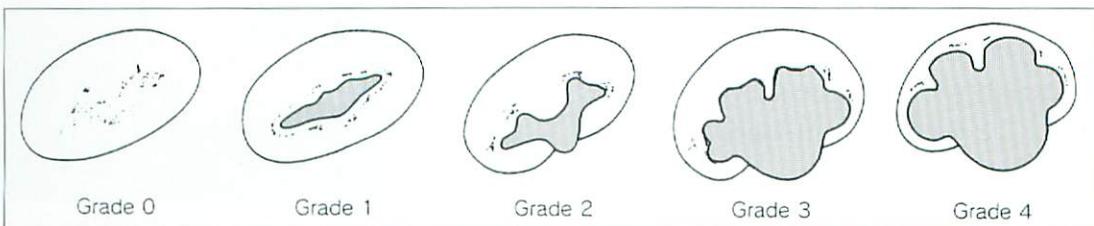


Fig. 1 Ultrasound grading of hydronephrosis
The system proposed by the Japanese Association of Pediatric Urology.

が数個観察される

grade 3: すべての腎杯が拡張

grade 4: grade 3に加え、腎杯が凸型に実質内に張り出し、実質の菲薄化を認める

注-1) この分類法はSFU-grade⁸⁾に準じ、腎杯の変化を中心に分類したものである。原法ではgrade 3とgrade 4との区別が不明瞭なため、実質の菲薄化の基準として腎杯が凸型に実質内に張り出す所見を採り上げた。

注-2) 腎尿路が特徴的な形態を示す場合には、その所見を付記する。例: elongated pelvis, 腎杯拡張症、馬蹄腎、などその他、尿管拡張(水尿管)の記載、および腎の計測など

排泄性腎盂造影(IVP)は比較的簡便で、腎盂尿管の拡張程度をレ線上で確かめるには良い検査法であるが、尿路動態と腎機能が評価できないことから治療方針を決めるためには必須の検査ではない。巨大尿管では拡張が高度であるほど尿管全体が描出されるまでには時間がかかり、また最も知りたい“narrow segment”が膀胱充満像と重なるため、できれば検査中に排尿させ膀胱を空にした状態で尿管下端部までを映し出す。透視下に観察すると拡張部の尿管蠕動は良好で、ときに逆蠕動がみられる。

尿道膀胱鏡検査を併用した逆行性腎盂造影は通常、外科的治療を加える直前に同一麻酔下で施行される(Fig. 2)。これは手術の切開部位を決めることと、狭窄部が1ヵ所のみか、あるいは複数箇所に見られるのかを知るためであり、私達の施設では必ず施行している。小児症例では切開創をできるだけ小さく目立たなくするため、巨大な水腎のどこに腎盂尿管移行部が位置しているかを正確に知っておく必要がある。そのため、患児の臍部にマーキングを置き、逆行性腎盂造影で狭窄部を描出させ、切開部の位置決めを行っている。また狭窄部から遠位部の尿管も描出させ、拡張の有無と狭窄の有無を調べる。膀胱頸部や後部尿道に開口する異所開口尿管では逆流も伴わず、巨大尿管症と類似の画像を示すことがあるため、内視鏡的に尿管口の位置と形態の観察が重要である。

2) 下部尿路異常の描出: 排尿時膀胱尿道造影(VCUG)は尿管拡張の病因を知るためには必須の検査法で、VURと下部尿路異常の有無を

調べ、疑問のあるときには排尿機能検査を躊躇してはならない。

形態的な上部尿路拡張が、高度の膀胱尿管逆流(VUR)に基づくことは珍しくはなく、出生前に発見される胎児水腎症の20%近くにVURが証明されている(Fig. 3)。典型的な先天性水腎症にも10%以上の症例でVURの合併が認められており⁹⁾、手術の際に腎盂尿管移行部から先に治療を始めるのか、あるいはVURを先に治すべきかの判断を誤れば、術後も尿路感染が長期に続き、腎痿カテーテルが抜去できないなどの事態に陥る。

下部尿路の機能的・器質的な通過障害が原因で上部尿路拡張を示すことも珍しくはない。下部尿路の評価方法については本特集の他稿を参考にしていきたい。

3) 「尿路通過障害」の判定: 腎盂のみが拡張し、腎杯の拡張を伴わない先天性水腎症、あるいは尿管下端部のみが拡張し、腎杯の拡張を伴わな

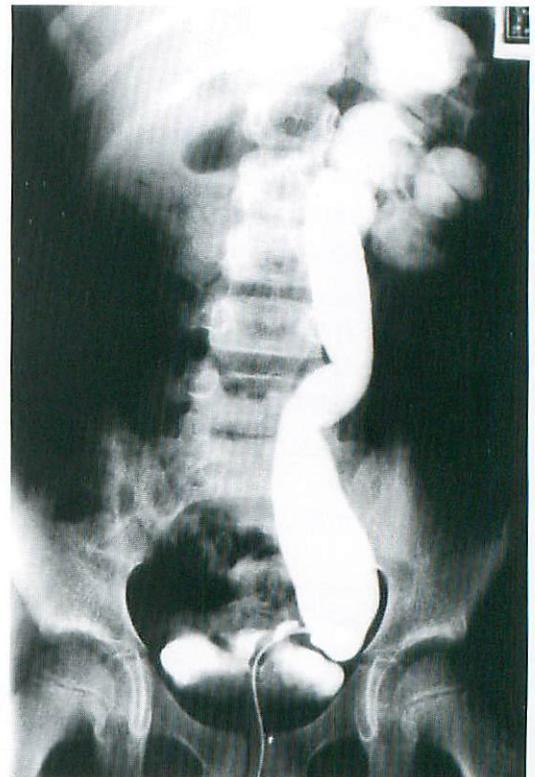


Fig. 2 Retrograde pyelogram demonstrating ureterovesical junction obstruction (megoureter)

い巨大尿管では、長期に亘る観察でも腎機能は低下しないことが確かめられている。そのため、これまでの画像診断で腎杯の拡張を伴う先天性水腎症、巨大尿管症のみが、通過障害の有無を調べるために次に述べる検査が必要となる。

(1) 利尿レノグラム：利尿レノグラムは拡張した腎盂からRI-tracerが流れ去る速度と分腎機能の両方を評価できるため、理論的には水腎症の病態把握に理想的な方法であり、小児泌尿器科医の多くが先天性水腎症の手術適応を判定する基準として用いているのが現状である (Fig. 4)。使用される核種としては糸球体で濾過される (GFR) 物質である ^{99m}Tc -DTPAが最も一般的に用いられていた。しかし、この物質は1回の腎循環では投与量の40%以下しか排泄されないためbackground imageが強くなり、レノグラム曲線が不鮮明となる欠点がある。その欠点を補い、また腎実質のimageを明瞭に描くことのできる物質として、尿細管から分泌される ^{99m}Tc -MAG3 (RPF物質)の使用が広まっている。利尿レノグラムを実施するにあたっては小児泌尿器科学会が標準プロトコールを提案しており、ここにその要点を記す⁷⁾。

このプロトコールは基本的には米国のThe Society for Fetal UrologyとThe Pediatric Nuclear Medicine Councilとが合同で作成した“The Well Tempered Diuretic Renogram”原法¹⁰⁾に沿うが、原法そのものは施行方法

が煩雑過ぎるなど、わが国の実際のRI検査の現状には合わない事項があるため、最低限必要となる諸条件を追加あるいは変更し、次のような基本案を作成した。

(a) DRの適応

DR実施以前に超音波断層検査と排尿時膀胱



Fig. 3 Massive vesicoureteral reflux on VCUG in infant who had screening-hydronephrosis

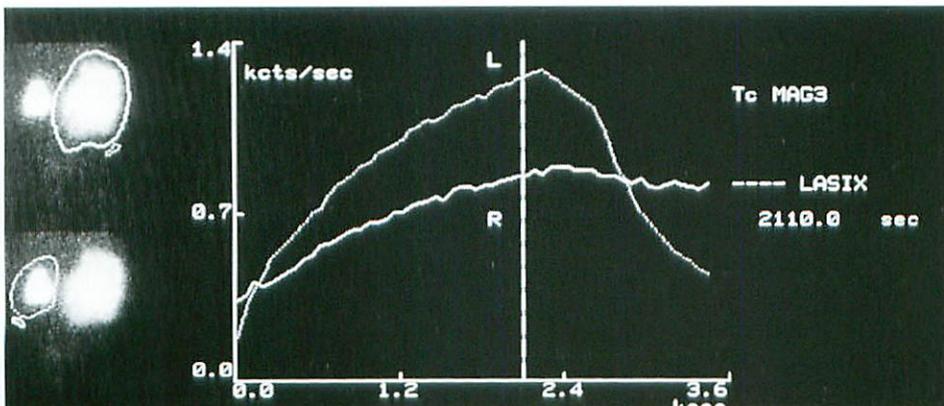


Fig. 4 Diuretic renogram showing obstructed pattern in the right kidney

尿道造影を加え、腎盂・腎盂尿管拡張の原因が下部尿路異常や膀胱尿管逆流(VUR)によるものでないかを調べておく。腎機能障害の有無を知るため、血清クレアチニン値を測定する。

(b) 対象となる患児の年齢

新生児は腎機能が未熟でGFRが低いため、排泄相が遷延化し、閉塞型との誤解を招くことがある。また、利尿剤に対しても反応が悪いことも考慮すれば、施行年齢は生後1ヵ月以降とする。早産児では出生週数を換算する。

(c) 施行方法

・水分補給：水分投与方法と量については規定はしないが、この年齢では経静脈的に十分量の水分補給が必要である。参考として、“Well Tempered”原法ではRI投与の15分前から15ml/kg/hrで生理食塩水を30分間経静脈的に補給し、その後は維持量として8ml/kg/hrを続ける。その他、RI投与の1時間前から20ml/kg/hrで補給し、RI投与後も同量で続ける、などの方法がある。

・膀胱ドレナージ：原則として尿道カテーテルを留置し、膀胱ドレナージを加える。留置の時期としては、水分補給のための静脈ルートを入れるときか、あるいはその前が望ましい。ドレナージをつけることにより、膀胱と性腺への被曝を減らすことができ、また膀胱を充満させないことにより、患児の不快感と体動を抑えることができる。

本検査の信頼性は患児の利尿状態により大きく影響をうけるため、留置カテーテルからの尿量を観察することで、水分補給が十分か否かの判断の助けとなる。

・使用する放射性医薬品： ^{99m}Tc -MAG3あるいは ^{99m}Tc -DTPAの使用が望ましい。MAG3は腎でのクリアランスが優れており、他のRI物質よりも良いと考えられる。

・関心領域(ROI)：ROIは腎機能評価用と尿流動態評価用(レノグラムカーブ)とを区別して設定する。

・利尿剤の量と投与のタイミング：利尿剤はfurosemide 1.0mg/kgを経静脈的にショットで

投与することを原則とする。1歳以降はその量が0.5mg/kgでもよい。

利尿剤投与のタイミングは腎盂腎杯がRIで充満したときが望ましいが、各施設の状況で困難な場合もあると推測される。しかし、RI静注後の一定時刻に利尿剤を投与する方法では、false positiveの可能性があることを銘記すべきである。

利尿剤投与後は、少なくとも20分間の観察が行える設定とする。

(2) 腎盂内圧測定(Whitaker test, pressure-perfusion test)：腎瘻からさまざまな速度で生食水を注入し、同時に腎盂内圧を測定する検査で、上部尿路通過障害の判定には最も理にかなった検査法である。腎盂内への注入速度を10ml/mとした場合に、腎盂内圧と膀胱内圧との差が15cmH₂O以下では非閉塞型と判定される¹²⁾。

一方、腎盂尿管壁のコンプライアンスの差に左右されない方法として、腎瘻から注入される生食水の圧を一定とした“constant pressure perfusion”方法が試みられ、注入速度が低下するときの注入圧により閉塞性が非閉塞性に区別されている。

しかしこれらの検査を小児に施行する場合は、全身麻酔下に腎瘻を留置する必要がある、その意味では常に行い得る検査ではない。

4) 患側腎機能(分腎機能)の評価：主観的な造影剤の濃さや描出の早さではなく、客観的な数値として分腎機能を表現できる最も侵襲性の低い検査は核医学検査である。腎機能を表す指標として一般に用いられているのは糸球体濾過量(GFR)と有効腎血漿流量(ERPF)であり、この両者は特殊な病態を除くと平行的に変動するため、いずれか一方を測定するだけで臨床的には十分な情報が得られる。核医学検査による腎機能評価には、採血と蓄尿が必要な通常のクリアランス定量法(持続静注法と一回静注法)と、ガンマカメラでの摂取率をもとにGFRやERPFを推測するガンマカメラ法に大きく分けられる。幼小児では検査中は体動を防ぐため眠剤を用いており、検査中の採血が難しく、臨床ではガン

マカメラ法が主として用いられている。^{99m}Tc-DTPAを用いて投与後2分から3分までの腎摂取率から腎クリアランス値(GFR)を換算するGates法¹³⁾のように、ガンマカメラ法で得られた摂取率から近似式を用いてGFR値あるいはERPF値を算出する試みがなされているが、身体の小きな乳幼児や腎機能障害を伴う場合には誤差を生じることが多く、得られた絶対値をそのままでは利用できない。一方、患側の摂取率を総摂取率で割った値である分腎機能比は、RI物質の吸収減衰や患児の体格の差、投与方法による差などの因子を相殺できるため、投与時期の違いや使用するRI物質が違って、高い相関がみられ、臨床的には広く応用されている¹¹⁾。

治療法の選択(手術適応)

従来は尿路感染症や腹痛などの症状を呈した場合、あるいはIVPでの腎杯拡張の所見をもって先天性水腎症、巨大尿管の手術適応とされていたが、閉塞性、非閉塞性の診断手段として利尿レノグラムや腎盂内圧測定法が導入され、またRI検査による分腎機能の評価が可能となって以来、これらの疾患に対する手術の適応ははるかに慎重となっている。しかし同時に、このような検査がそれぞれの施設で少しずつ方法を違えて施行され、また判定基準も違っていることから、絶対的な評価法、絶対的な治療の基準というものが確立されていないのも事実である。現在、手術治療の適応と考えられているのは、腎エコー所見でgrade 4の拡張を示す場合、利尿レノグラムによる閉塞パターン、および/あるいは患側腎機能の低下、腎盂内圧測定での閉塞所見、そして症候性の場合などである。重要なことは、腎盂腎杯の拡張を伴った水腎・尿管症であっても、発見されたときには必ずしも閉塞性ではないことと、無症候性の水腎症・尿管症の多くは、尿路感染を合併しない限りは長期の保存的観察でも腎機能は低下しないという事実である。また、手術後の経過が順調で、超音波所見での水腎の改善とレノグラムパターンの改善が認められても、腎機能は必ずしも改善していないという事実も銘記しておかねばな

らない¹⁴⁾。

●文献

- 1) DiSandro MJ, Kogan BA: Hydronephrosis: Neonatal management: Role for early intervention. *Urol Clin North Am* 1998; 25: 187-197.
- 2) Dejter SW Jr., Gibbons MD: The fate of infant kidneys with fetal hydronephrosis, but initially normal postnatal sonography. *J Urol* 1989; 142: 661-662.
- 3) Josephson S: Suspected pyelo-ureteral junction obstruction in the fetus: When to do what? 1. A clinical update. *Eur Urol* 1990; 18: 267-275.
- 4) Koff SA, Campbell KD: Non-operative management of unilateral neonatal hydronephrosis. *J Urol* 1992; 148: 525-531.
- 5) O'Reilly PH, Testa HJ, Lawson RS, et al: Diuretic renography in equivocal urinary tract obstruction. *Br J Urol* 1978; 50: 76-80.
- 6) 島田憲次, 細川尚三, 松本富美: 先天性腎尿路疾患の出生前診断: 治療方針と臨床経過について. *日小外会誌* 1995; 31: 891-897.
- 7) 小児泌尿器科学会・学術委員会: 周産期、乳児期に発見される腎盂・腎盂尿管拡張の診断基準(案), 1. 超音波断層像を用いた腎盂・腎盂尿管拡張の記載方法, 2. 利尿レノグラム実施のための標準プロトコル. *日小泌尿会誌* 1999; 18: 186-189.
- 8) Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ: Ultrasound grading of hydronephrosis: Introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 478-480.
- 9) 島田憲次, 藪元秀典, 生駒文彦, 他: 小児先天性水腎症(腎盂尿管移行部狭窄)70腎の臨床統計. *日泌尿会誌* 1984; 75: 476-483.
- 10) Conway J: The "Well Tempered" diuretic renogram: A standard method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureteronephrosis. *J Nucl Med* 1992; 33: 2047-2051.
- 11) 島田憲次, 谷澤隆邦: 小児腎臓核医学. 大阪, メディカルレビュー社, 1998, pp62-66.
- 12) Whitaker RH: Methods of assessing obstruction in dilated ureters. *Br J Urol* 1973; 45: 15-21.
- 13) Gates GF: Glomerular filtration rate: estimation from fractional renal accumulation of ^{99m}Tc-DTPA. *Am J Roentgenol* 1982; 138: 565-570.
- 14) 島田憲次, 細川尚三, 松本富美, 他: 出生前診断された先天性水腎症: 腎機能に対する腎盂形成術の効果. *日泌尿会誌* 2000; 91: 473-478.

特集 小児泌尿器科疾患における治療法選択のための画像診断

2. 膀胱尿管逆流症(VUR)における画像診断と治療法の選択

中井秀郎, 浅沼 宏, 田島英治, 宍戸清一郎

東京都立清瀬小児病院 泌尿器科

Diagnostic Imaging and Treatment Selection in Primary VUR

Hideo Nakai, Hiroshi Asanuma, Eiji Tajima, Seiichiro Shishido

Department of Pediatric Urology, Tokyo Metropolitan Kiyose Children's Hospital

Abstract

Selection of treatment modalities for VUR, surgical or conservative, was described based upon some important imaging diagnostic findings especially on VCUG and DMSA renoscintigraphy.

Basically, the treatment modality is selected according to two important principles, i.e. the severity of VUR and renal lesion, evaluated by these two diagnostic tools. High grade VUR in the international reflux grading system and/or detection of multiple or diffuse renal parenchymal lesions has been deemed as the finding of surgically indicated cases. However, recent predominance of high grade VUR in infancy sometimes precludes practical application of this grading system to that age group for treatment selection. Moreover, recent knowledge of the prevalence of high pressure voiding in male infants with primary VUR affords us some insight for treatment selection. Some of the voiding dysfunction encountered in young children often contributes to reflux and UTI, to which we clinicians have to pay more attention in selecting treatment modality.

In this paper, we reviewed the pathogenesis of reflux, UTI and accompanying renal lesions and presented some of the imaging diagnostic findings indicative of that pathogenesis and its severity.

Keywords : VUR (vesicoureteric reflux), VCUG (voiding cystourethrography), Renoscintigraphy, Voiding dysfunction

はじめに

小児におけるVUR(膀胱尿管逆流症)は、第一に尿路感染症の原疾患として、第二にしばしば合併する腎病変が将来の腎機能予後を規定する点で、その診断治療が重要である。最近は、診断技術の向上や疾患に対する啓蒙もあいま

て、乳児症例が増加した。また、従来考えられていた以上に、乳幼児の一過性の排尿機能異常により引き起こされるVURの頻度が高いことも注目されている。このような背景にも言及しつつ、原発性VURの治療法選択について、画像検査所見を中心に概説する。

VURの画像検査

VURにおける逆流現象の画像診断には、VCUG（排尿時膀胱尿道造影）、RI study、超音波検査などが行われる。スクリーニング診断に関しては、簡便な超音波検査の実用性、あるいは、経過観察に関してはレントゲン被曝の少ないRI cystographyの有用性、経済性などが議論されることがあるが、確定診断や治療方法の選択に際しては、現状ではVCUGが不可欠である。なぜなら、微細な形態の観察、機能面での評価などに最大の情報量を提供するからである。

一方、VURに合併する腎病変の画像診断には、腎シンチ、超音波検査が頻用される。治療選択には、腎病変の重症度も考慮されるため、このような検査が重要である。超音波検査は、簡便で、腎のサイズを追跡することによって腎発育の経過観察に有用である。VURの治療適応、治療法選択には、腎病変の分布状況や分腎機能評価が可能なDMSA腎シンチが必要である。

VURの治療選択の基本

VURの治療選択には、第一にそのVURの重症度診断、第二にVURの発生原因に関する診断が重要である。なぜならば、重症のVURの場合は早急にこれを防止する手術が必要であり、一方でVUR発生の原病巣や原因病態がある場合には、その治療がVURそのものに対する治療より優先されるからである。

冒頭に述べたように、VURを有する小児は、尿路感染を発症し、腎障害あるいはそのリスクを有する。しかし予防的抗菌療法により8～9割の症例で尿路感染の再発が防止され、周知のとおり最終的には自然消失してしまう症例も少なくはない。診断時から血清クレアチニン値の上昇を伴うような腎機能障害を有する症例は、むしろ例外的である。したがって、VURを有する多くの症例において、それがどの程度重症なのかの判定は、1)尿路感染の発症や再発の可能性、2)最終的に(学童期以降)VURが消失し

ない可能性、3)現存する腎障害の程度や将来の腎障害の可能性、の三者を予想して行うことになる。このような可能性をいかにしてVCUGとDMSA腎シンチによって評価し、手術適応と決定するか否かが第一の焦点となる。

第二には、VURの発生原因に関する診断である。二分脊椎症などの神経因性膀胱における下部尿路機能障害や後部尿道弁などの器質的尿道閉塞に合併するVURを続発性と総称するのに対し、これら下部尿路閉塞を認めないVURは原発性とみなされる。続発性VURは、原発病巣(尿道通過障害)や病態(高圧膀胱)の治療を行わない限り、保存的、手術的にも治癒せしめることはできない。多くの続発性VURは、合併する基礎疾患を画像検査からも比較的容易に発見、診断可能である。しかしながら、最近では、乳児期から幼児期につらなる排尿機能発達における一過性の機能異常が着目され、原発性VURの中にこのような病態が多く含まれることが明らかとなっている¹⁾。この場合も続発性VUR同様、排尿機能異常に配慮することなくしては、VURの治療成績は低下する。続発性VURの典型例と比べて、このようなタイプを画像検査から発見、診断するには症状の診断、あるいは、画像の読影に技術を要する。不顕性の下部尿路障害や機能的排尿障害をVCGによっていかに評価できるのかが、第二の焦点となる。

膀胱尿管逆流現象の重症度

1. VUR国際分類

VURを有する症例がどの程度重症なのかの診断は、VUR国際分類に基づいた「膀胱尿管逆流現象」の重症度を基準とする方法が確立されている。この重症度とは、膀胱尿管接合部逆流防止機構の不全の程度であり、従来からVCUGでの造影剤の逆流程度(逆流量と考えてよい)で評価されてきた。逆流防止機構不全が強ければ逆流量が増加し、逆流量が増加すれば逆流時の尿管径や屈曲蛇行が増大増強し、腎盂腎杯が拡大する。国際分類は、腎盂尿管の拡張、尿管の屈曲蛇行、腎杯の拡張程度といった画像所見

を、実際には計れない逆流量に相関する指標としてgradingの基準としていることが実は大きなポイントである。

高度VUR(国際分類grade 4, 5)は、両側性にせよ片側性にせよ、中等度軽度VURより、1)自然消失しにくく(同じgradeなら両側性は片側性より自然消失しにくい)、2)尿路感染を発症しやすい、また、3)所属腎に腎病変を合併する頻度がより高い点などが明らかである。

われわれの施設では、幼児期での高度VUR、学童期でのgrade 3 VURは、原疾患、基礎病態がなければ、尿路感染の合併がなくても、原則的に逆流防止術の適応としている。

2. 乳児原発性VURでの評価

最近では乳児症例の発見機会が増加し、比較的高頻度に高度VUR症例に遭遇するようになった。このような症例の重症度を、従来からのVUR国際分類一辺倒で評価すると誤りを犯しやすい。なぜなら、乳児年齢では、年少であればあるほど腎盂尿管壁の伸展性が高いため、年長児と同程度の逆流防止機構の不全でも腎盂尿管の拡張程度が著明となるからである。乳児VUR症例のVUR gradeが年長児に比べて全般的に高いのは、おしなべて、この年齢での腎盂尿管平滑筋構築の特殊性に基づくものと解釈すべきである。1歳未満乳児でのgrade 4 原発性VURに対しては、米国泌尿器科学会のガイドラインでも保存的治療が推奨されている²⁾。われわれの施設でも幼児期と乳児期とでは、grade 4に対

しては、別扱いであり、乳児期では、予防的抗菌療法が奏効する限り原則手術適応としていない。

3. 尿管膀胱接合部に合併する通過障害の評価

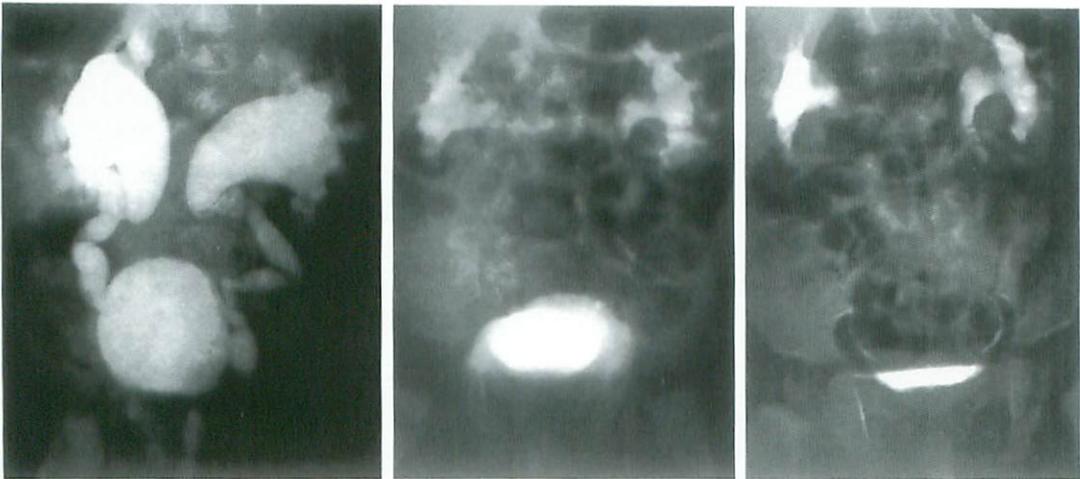
尿管の拡張が著しい、いわゆる逆流性巨大尿管では、膀胱尿管接合部の軽度の通過障害や尿管壁平滑筋の形成不全を合併していることがあり、この場合、逆流量が少なくとも本来の器質的機能的通過障害に起因する尿管拡張のため、高度VURに相当するVCUG所見を呈することがある。逆流量が大きいために巨大尿管を呈している場合(狭義の高度VUR)と、尿管膀胱接合部の通過障害も関与して、逆流量が少ないにもかかわらず巨大尿管を呈している場合(これを限定して逆流性巨大尿管と命名し高度VURと区別するのがわれわれの考え方である)とでは、病態、臨床経過が異なる事実を従来から筆者らは強調してきた³⁾。通過障害を合併する一見高度のVURでは、抗菌剤不応性尿路感染を起こしやすいが、自然治癒傾向はより強いことが示唆された。要点をTableに示す。膀胱尿管接合部の軽度の通過障害を伴った、このような一見高度のVURに対しては、いわゆるhigh grade VURに対してより、保存的治療を優先すべきとわれわれは考えている。

これらの鑑別は、排尿完了後5分の、尿管内造影剤停滞の程度を評価することで概ね可能である。単純な高度VURでは逆流量が多いが、排尿完了5分後には、尿管の造影剤はドレナー

Table. Comparison of clinical pictures between high grade VUR and refluxing megaureter in infancy

	high grade VUR (grade 4, 5) n=80	refluxing megaureter n=18
ureteral caliber (mm) on IVP	4.9±2.1	14.1±3.2
golfhole orifice	87%	41%
megacystis	9%	28%
multiply scarred or small kidney	60%	70%
breakthrough infection	21%	65%
redo operation	0%	17%

IVP: Intravenous Pyelography



VCUG
voiding phase

VCUG
post-void 5 min.

IVP

Fig.1 High grade VUR



VCUG
voiding phase

VCUG
post-void 5 min.

IVP

Fig.2 Refluxing megaureter

じされている (Fig.1,2). 簡単に行えて情報量が増えるので推薦したい。

4. 腎内逆流

VUR国際分類以外に、VUR現象の重症度の指標として、腎内逆流 (IRR: intra-renal reflux) の有無があげられる。実質内集合管のレベルまで逆流が発生すると、VCUGでは腎乳頭部に刷毛で刷いたような造影所見が得られる。腎実質

に伝播される逆流圧が高い (あるいはかつて高かった) 病態と考えられるため、これを認める場合はVURの重症度も高い。(ただし、バルーンカテーテルを用いてVCUGを行い、しかも排尿時にバルーンが膀胱頸部にlodgeした状況では、膀胱流出路閉塞により排尿圧が過剰高圧になるため、医原性に腎内逆流が生じやすい。) 腎内逆流を認める症例は逆流防止術の適応とす

る考え方が一般的である。

VURに合併する腎病変の重症度分類

国際分類を含む前述したいくつかの観点からのVUR現象の重症度が、治療手段の選択にかかわる重要な要素である一方、VUR治療の最終的な目標である腎保護の観点からみても、VUR診断時に合併している腎病変の重症度が、治療手段の選択に大きく関わることは論を待たない。

VURに合併する腎病変には、大きく先天性の低異形成腎、後天性の腎癒痕の2種類がある。前者は、Mackie and Stephensのbud theoryで示されたように、尿管芽の中腎管からの発生位置異常（尾側偏位）によりVURが発生するとともに、尿管の接合する後腎組織の位置異常が起こり、低異形成腎が発生するというものである。後者は、Ransleyのbig-bang theoryで示されたように、乳児期早期の未熟な腎臓への細菌感染（big-bang）あるいはその後引き続き再発性尿路感染（repetitive little-bang）により、腎実質が癒痕化するというものである。腎癒痕は、上極や下極に高頻度に発生し、腎実質の局在病変であるのに対し、低異形成腎の多くは、腎全体に広汎におよぶ病変である。低形成腎は、特徴的には腎サイズが小さい、すなわちsmall kidneyとして描出される。しかし、どの部分のいかなる数値をもってsmall kidneyとするかの診断基準がない点が問題であり、将来的な課題である。また、乳児期早期のたった一度の尿路感染（big-bang）により腎全体が萎縮して後天的にsmall kidneyとなる可能性も完全に否定されているわけではない（しかし、最近はそのような可能性は低いとの報告も認められる）。慢性萎縮性腎盂腎炎と称される腎実質病変は、やはり腎全体におよぶ広汎な病変であるが、続発性VURで、再発性尿路感染が長期間にわたりコントロールされていない場合にしばしば認められる。

画像診断には、既に述べたように超音波検査やDMSA腎シンチが頻用されるが、前者は簡便

な一方、腎実質機能の評価が不可能であるため、確定診断には後者が頻用される。IVPはこれら2検査法の普及以前には多用されたが、現在はあまり行われなくなりつつある。腎杯の描出は、上記2検査より優れており、clubbingやbluntingと称される腎杯変形は、VURでは後天的に合併する腎杯の癒痕を意味する。また、腎杯の数が少ないという低異形成腎の特徴も明瞭に描出可能である。しかし、最重要点である腎実質の描出能に劣るため、腸管ガスなどの読影上のハンディがある乳幼児では、利用価値が低下してしまった。

われわれの施設では、VUR初回診断時にはIVPも撮影し、DMSA腎シンチの所見も合わせて、腎単位の腎病変重症度分類を行っている（Fig.3）。超音波検査による腎サイズのチェックは、毎年の経過観察に利用している。腎機能予後の観点からは、残存腎機能あるいは残存腎

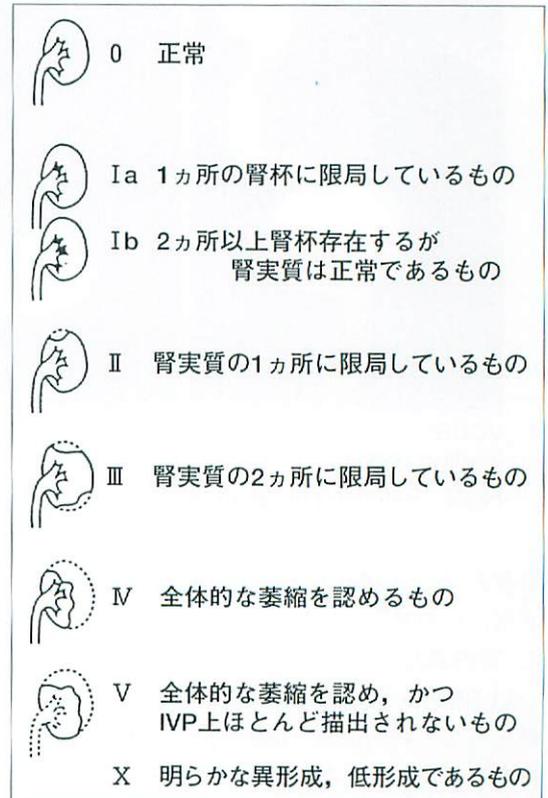


Fig.3 Renal scanning grade at Tokyo Metropolitan Kiyose Children's Hospital

実質の量が焦点であり、失われた腎実質が低異形成腎であろうと腎癬痕であろうと、それ以上の後天的な実質消失を避けようとする現実的な治療対応には、基本的に差はない。当然ながら、低異形成腎の部分に後天的な腎癬痕が重なる病態も多く存在し、病理学的にも明らかにされている。当院で過去29年間に経験された原発性VUR 1,250症例のうち、26例(2%)に腎機能障害が認められ、その全例において、一側のⅣ度(腎全体におよぶ癬痕もしくはsmall kidney)と対側のⅡ度(腎実質の単一の癬痕)の組み合わせ、もしくはそれ以上の腎病変を初診時に有していた。

原発性VURにおいて、欧米の「幼児・学童」を中心とした多施設臨床研究は、内科的治療より手術的治療のほうが、尿路感染の再発防止に有効であった事実を示したが、腎病変が後天的に進行する頻度は、内科的治療と手術的治療とで差異がないことも示した⁴⁾。われわれの施設での乳幼児を中心とした臨床研究での腎癬痕の進行は、治療方法を問わず10%程度と低く、しかも、軽度の実質癬痕が高度化する臨床経過が観察されることは、きわめてまれであった⁵⁾(これに対して、不適切な治療により長期にわたり尿路感染がコントロールされなかった続発性VUR症例においては、生下時に正常であった腎臓が、後天的に高度萎縮腎に陥るケースは、時々経験されてきた)。しかしながら、乳児に限定した場合は、早期の逆流防止術の有無で腎癬痕の発生頻度に差が出るのかどうか、いまだ結論が出ていない。

予防的抗菌療法で尿路感染症がコントロールされている状況下、逆流防止術の適応に関する、われわれの施設での現時点における考え方の基本は、以下のとおりである。まず可及的早期にVURを診断し、先に述べたVUR国際分類に加えて、その時点での腎病変の重症度を判定する。乳児期の手術適応の基準には、VURの基礎疾患の有無と腎病変の重症度を重視する。grade 4の乳児では、基礎疾患がなく、腎全体におよぶ病変を認める場合(small kidneyあるいは多

発性腎癬痕)に限り、早急に逆流防止術を行う。将来、腎機能予後の安全域にとどまらせるためには、現状可能な努力として、尿路感染を回避する最も確実な方法としての逆流防止術を速やかにかつ安全に施行する以外にないと考えからである。1歳以降は、VUR国際分類での重症度を重視する姿勢を強め、grade 4であれば手術適応としている。

原発性VURの基礎病態としての 機能的排尿障害のVCUG所見

本項では、尿道閉塞性病変や神経因性膀胱に合併する明らかな続発性VURについては別稿にゆだね、従来の概念からは原発性とみなされてきたが、本質的には機能的排尿障害dysfunctional voidingという基礎病態を有する原発性VURの画像診断について述べる。この診断が重要なのは、繰り返して述べてきたように、機能的排尿障害の関与を見抜かない限り、逆流防止術を行っても、VURが消失しなかったり、尿路感染がコントロールされない経過を示す可能性が高いからである。

1. 乳児期男児VURに認められる機能的排尿障害

この時期のVUR患児の男女比は、約4対1と男児が圧倒的に多く、年長児での性別比と逆転しているのが特徴である。この原因として、男子乳児の膀胱尿道機能異常の関与が最近示されている¹⁾。神経学的な異常を認めないこれらの男子乳児において、排尿筋の収縮時に括約筋が弛緩する正常の反射が不十分で、排尿時の膀胱内圧が異常に高い症例が認められる。そして、このような反射は、全例で生下時に備わっているわけではなく、生後次第に獲得されていく可能性が示唆された。このような一過性病態の男子乳児での特異性に、女兒尿道との解剖学的差異が関与することも示唆されている。

一般的には、排尿時の膀胱内異常高圧状態では、VCUG上、軽度の肉柱形成として膀胱辺縁全周のさざなみ状の所見や、膀胱尿管接合部に発生する傍尿管口憩室(Hutch憩室)が描出される。尿管口近傍は、膀胱壁平滑筋束の最も脆

弱な部分のひとつである。この部分は、排尿時の斜位撮影によって初めて、しかも片側のみ描出されることを留意すべきである。筆者らは、最近、VUR男子乳児での傍尿管口憩室は、機能的排尿障害(高圧排尿)を反映する所見ととらえ、成人小指頭大程度のものなら自然消失することがしばしばあるので、不可逆性の病変とはみなしていない。つまり、従来言われてきたような、傍尿管口憩室合併VURは自然治癒しないという事実は、乳児には当てはまらないという見方をするようになった。

現時点では、男子乳児VURにおける排尿時膀胱内異常高圧を強く疑っても、特別な対処法があるわけではないが、VURの原因病態が一過性である可能性があるため、現状では、手術適応の即断は避ける姿勢が賢明と思われる。

一方、これとは全く別個のVCUG所見を呈する疾患として、低緊張性巨大膀胱megacystisの存在があげられる。膀胱は脊椎岬角のレベルを超え(われわれは便宜上これを巨大膀胱の基準ととらえている)、通常は排尿後に多量の真性残尿を認める。原因として、先天的に膀胱知覚や排尿筋収縮力が正常値以下の先天性排尿筋異常が合併する可能性や、高度VURに伴う多量の偽残尿(逆流分の尿量による膀胱再充填)によって慢性的に排尿筋が過伸展される可能性が考

られる。しかしながら、幼児期、学童期におよぶ地道な定時排尿指導や二段排尿指導により、多くの症例で機能障害は正常化する。このようなタイプの機能的排尿障害では、逆流防止術後も残尿の遷延により、尿路感染を再発しやすいので、積極的な排尿指導を検討するか、それが不可能な年齢なら一時的な間欠的自己導尿の導入も考慮する。また、手術では、作成される粘膜下トンネルの支持機構たる排尿筋が脆弱な故、VUR治療成績がやや劣るので、術式の工夫(Cohen法、Psoas Hitch法、積極的な尿管形成などの採用)が必要である。

2. 幼児期以降に認められる機能的排尿障害

不安定膀胱は、排尿習慣確立前の幼児において、(乳児期に特徴的な)反射排尿が残存する(無抑制収縮と称する)状態である。患児は、無抑制収縮に同調する遺尿を防ごうとする意識から、頻繁に外尿道括約筋を随意的収縮させるため、蓄尿時には膀胱内圧が周期的に上昇し、排尿時には括約筋弛緩がおこりにくくなる。女児に多い。VCUGでは、排尿時に尿道近位が拡張し、膀胱頸部がくびれた所見、spinning top像(Fig.4)をしばしば呈し、診断上きわめて有効である。また、軽度の肉柱形成(膀胱辺縁の不整像)を認めることもある。尿路感染やVURの原因病態として、決してまれな病態ではない

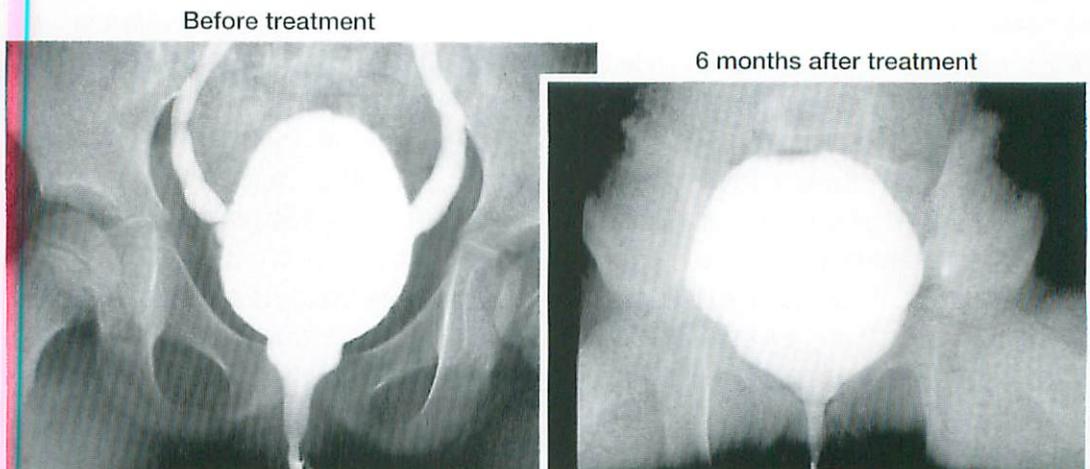


Fig.4 Detrusor instability treated with anti-cholinergic drug (cessation of reflux and spinning top figure)

が、小児泌尿器科の専門医を訪れるまで見落とされていることが実に多い。VCUGの排尿相をきちんと描出する努力が望まれる。

不安定膀胱に合併するVURは、抗コリン剤による無抑制収縮のコントロールが最優先である。いきなり逆流防止術を行っても、VURや尿路感染は再発する。

怠慢膀胱症候群は、英語でのlazy bladder syndromeの直訳であるが、英語名の方が一般的である。infrequent voiderは別名である。病態の原因として、前述の先天性megacystisの幼児期以降の発症様式である可能性と、誤った排尿習慣の獲得による後天的病態である可能性の両者が疑われる。VCUG上、膀胱上縁が岬角を超えるほど膀胱容量が過大である。排尿習慣を適正化する(尿意に基づいた排尿習慣を中止し、尿意がなくても1日5~6回の定時排尿)指導を行うことによって、VURは改善、消失することがあるので、まずは保存的治療が試みられる。

VURの治療選択に関わるその他の事項

完全重複腎盂尿管における下半腎VURは、粘膜トンネル長が短く、トンネルの排尿筋back supportが脆弱のため、自然治癒の見込みは低く、手術適応とするのが一般的である。

異所性尿管瘤における、mate ureterのVURは、尿管瘤内視鏡切開による瘤減圧後、なお遷延するようなら手術適応となる。この場合、根治的瘤切除を同時に施行する必要性が高い。

尿管の尿道開口などの尿管異所開口に合併するVURも手術適応であり、膀胱内に粘膜下トンネルを作成し膀胱尿管新吻合を行う。

高度VURでは、逆流の存在下での尿管口径が大きいが、既に述べたようにVCUG排尿完了後5分の像では、尿管内造影剤はしばしばドレーナージされ尿管径は縮小することが多い。VCUG

排尿完了後5分の像で、なお尿管口径が10mm以上の逆流性巨大尿管では、逆流防止術に際して、尿管縫縮などの尿管形成術の併用を積極的に検討する。

おわりに

保存的治療か手術治療かのVURの治療選択や排尿機能も考慮した具体的な治療手段の選択は、日々、小児泌尿器科医あるいは小児科医が直面する大きな問題である。もちろん画像診断のみではなく、臨床経過や診察所見もあわせて判断材料となるが、本稿で示したようなVCUGとDMSA腎シンチの所見が大きな比重を占めていることを改めて強調したい。直接治療にあたるサイドと画像診断サイドそれぞれの臨床家の意図が共有されることで、より効率的にVURが治療されることを願ってやまない。

●文献

- 1) Yeung CK, Godley ML, Dhillon HK, et al: Urodynamic patterns in infants with normal lower urinary tract or primary vesicoureteric reflux. *Brit J Urol* 1998; 81: 461-467.
- 2) Elder JS, Peters CA, Arant BS, et al: Pediatric vesicoureteral reflux guidelines panel, summary report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. *J Urol* 1997; 90: 157: 1846-1851.
- 3) 浅沼 宏, 中井秀郎, 穴戸清一郎, 他: 乳児期refluxing megaureter—High grade VURとの鑑別診断の重要性—, *日泌尿会誌* 1999; 90: 818-825.
- 4) Weiss R, Duckett JW: Results of a randomized clinical trial of medical versus surgical management of infants and children with grade 3 and 4 primary vesicoureteral reflux. *J Urol* 1992; 148: 1667-1673.
- 5) 松尾康滋, 小川 修, 川村 猛, 他: 1歳未満で発見されたVUR 106症例における逆流性腎症, *日泌尿会誌* 1994; 85: 738-746.

特集 小児泌尿器科疾患における治療法選択のための画像診断

3. 神経因性膀胱における画像診断と治療法の選択

杉多良文, 吉野 薫, 山道 深, 谷風三郎

兵庫県立こども病院 泌尿器科

Imaging Diagnosis and Urological Management of Neurogenic Bladder in Children

Yoshifumi Sugita, Kaoru Yoshino, Fukashi Yamamichi, Saburo Tanikaze

Department of Urology, Kobe Children's Hospital

Abstract

Upper urinary tract deterioration and incontinence are the most frequent problems in children with neurogenic bladder. Clean intermittent catheterization (CIC) and anticholinergic medication have enhanced the quality of life dramatically in such patients. Imaging diagnosis and urodynamic studies are essential to evaluate the function of the bladder and select an optimal treatment such as CIC and/or anticholinergics. We report the imaging diagnosis and urological management of children with neurogenic bladder.

Keywords : Neurogenic bladder, Urodynamics, Child

はじめに

尿路感染症や排尿障害などの原因となる神経因性膀胱の管理は、腎機能の温存と患児のquality of life (QOL) の改善が中心となる。1972年のLapidesら¹⁾による清潔間歇自己導尿 (clean intermittent self-catheterization, 以下CIC) の報告以後、神経因性膀胱の患児では、CICにより腎機能の温存や尿禁制が可能となりQOLが大きく向上した。また、膀胱内圧測定や括約筋筋電図測定などの尿流動態検査 (urodynamics) は、下部尿路の機能評価と病態に応じた治療を可能とした。今回我々が行っている神経因性膀胱に対する診断と治療法の選択につき報告する。

疾患

小児期に神経因性膀胱をきたす疾患には二分

脊椎、脳性麻痺、脊髄損傷など中枢神経系が原因となるもの、神経学的な異常はないが排尿習慣などが原因で生ずるLazy bladder syndrome、Hinman's syndrome、尿道の閉塞性疾患などがある。

病歴

神経因性膀胱が疑われた患児における病歴の聴取は、鑑別診断を行う上で重要である。排尿回数、自排尿の確立年齢、腹圧排尿、夜間・昼間遺尿、尿意、尿勢、尿路感染症の既往、便秘などにつき質問し、患児の問題を明らかにする。

現症

外陰部の観察(腹圧による尿の漏出、尿失禁による皮膚炎など)、知覚、球海綿体反射(S2-S4)、

拳拳筋反射 (L1-L2) などの神経反射, 肛門の収縮, 下肢の変形や運動機能を観察する。

検査および診断

尿検査は尿路感染症の有無などを確認するのに必須である。次に超音波検査にて腎・尿管(観察可能な場合)・膀胱の観察を行う。皮質髄質境界, 水腎症の有無・程度, 膀胱壁の肥厚の有無などを診断する。蓄尿時と排尿後に行うのが望ましく, 残尿も確認できる。さらに排尿時膀胱尿道造影と同時に膀胱内圧検査および括約筋筋電図検査を行い, 膀胱・尿道の形態, 膀胱尿管逆流症の有無, 膀胱のコンプライアンス(10ml/cmH₂O以上が正常), 排尿時圧, 漏出時圧(leak point pressure, 40cmH₂O以下が正常), 無抑制収縮(uninhibited contraction, 蓄尿時の膀胱内圧の15cmH₂O以上の上昇)の有無, 排尿筋括約筋協調不全(detrusor-sphincter dyssynergia, 排尿時に括約筋が弛緩せず排尿障害を呈する)などを観察し, 蓄尿障害(storage failure)あるいは排出障害(empty failure)が問題なのか診断し, それぞれが膀胱(bladder)あるいは排出路(outlet)に起因するかで神経因性膀胱を大きく以下の4タイプに分類する(Fig.1)。

- a. 膀胱のコンプライアンス低下かつ排出路圧上昇
- b. 膀胱のコンプライアンス低下かつ排出路圧低下
- c. 膀胱のコンプライアンス正常かつ排出路圧上昇
- d. 膀胱のコンプライアンス正常かつ排出路圧低下

治療

治療は大きく保存的治療と外科的治療に分類される。保存的治療は排尿習慣を改めるといった行動療法やCICが中心となる。

膀胱のコンプライアンス低下症例に対する保存的治療は抗コリン剤である塩酸オキシブチニンや平滑筋弛緩・Ca拮抗薬である塩酸プロピペリンなどの内服治療である。また, 副作用を

軽減させるため塩酸オキシブチニンを膀胱内に注入する方法²⁾も報告されている。また, 膀胱内電気刺激療法があるが, その効果については統一された見解がない³⁾。

排出路圧上昇症例に対しては α 1ブロッカーなどを投与する治療もあるが, 血圧低下などの副作用があり, 小児では安全性が確立されておらず, 通常CICで排尿管理を行う。

排出路圧低下症例に対しては α 刺激薬である塩酸エフェドリンや β 刺激薬である塩酸クレンブテロールなどの投与があるが一般的ではない。

外科的治療は保存的治療が無効の場合行われ, 手術後にはほとんどがCICによる排尿管理が必要になり, 術前に患児と両親からCICについての十分な認識を得ておく必要がある。

膀胱のコンプライアンス低下症例に対しては, 胃⁴⁾, 小・大腸⁵⁾, 尿管⁶⁾などを用いた膀胱拡大術が行われる。膀胱壁を切開するautoaugmentation⁷⁾も報告されている。腸を用いた場合は代謝性アシドーシス, 尿路感染症, 尿路結石⁵⁾などの問題が, また胃を用いた場合は代謝性アルカローシス, Hematuria-dysuria syndromeなどの問題が生じる可能性⁸⁾があり, 術後管理に注意を要する。

排出路圧低下症例に対する外科的治療は膀胱頸部コラーゲン注入療法⁹⁾, 尿道延長術を含めた膀胱頸部形成術(Young-Dees-Leadbetter法¹⁰⁾, Tanagho法¹¹⁾, Kropp法¹²⁾, Pippi Salle法¹³⁾など), sling手術¹⁴⁾, 人工括約筋造設術¹⁵⁾などがある。尿道を利用しない場合は膀胱頸部を閉鎖して, 虫垂や尿管など用いてMitrofanoff stoma¹⁶⁾として腹壁に導尿管を造設する方法もある。特に女兒の場合尿道への導尿よりも, 腹壁ストーマへの導尿はより簡便であることから, Mitrofanoff stomaは患児のQOLの向上につながり, 排出路圧低下症例以外にも行われる。

二次性の膀胱尿管逆流症の症例では予防的抗生物質・抗コリン剤の投与, CICによる管理が中心になるが, 尿路感染を繰り返す症例や膀胱尿管逆流症が増悪する症例, 上部尿路障害が増悪する症例では逆流防止術を行う^{17), 18)}。

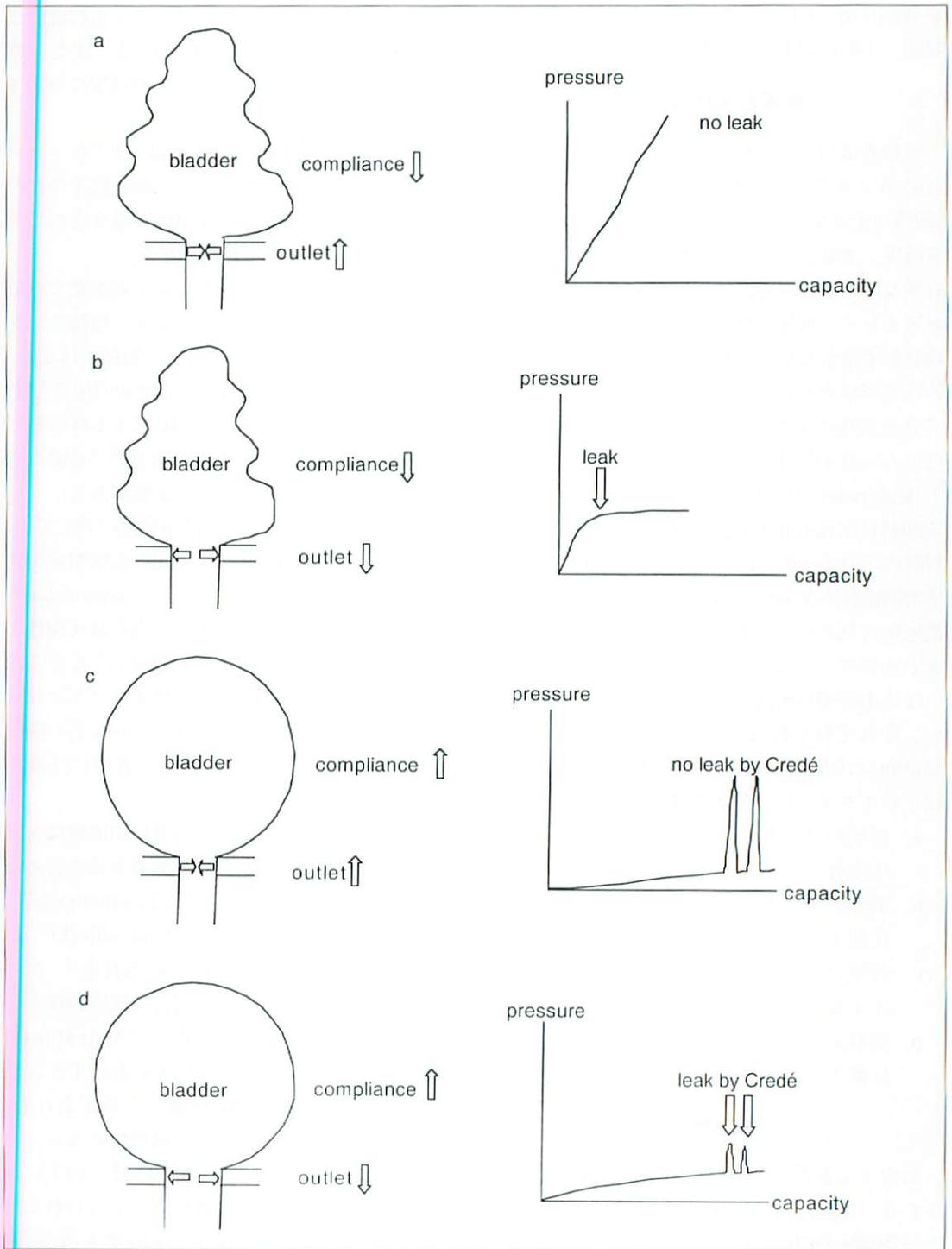


Fig. 1 Type of neurogenic bladder diagnosed by cystographic and cystometric findings
 a : Patients with low compliance bladder and high outlet pressure
 b : Patients with low compliance bladder and low outlet pressure
 c : Patients with normal compliance bladder and high outlet pressure
 d : Patients with normal compliance bladder and low outlet pressure

代表的な症例を呈示する。

症例 1

10歳女児。二分脊椎による神経因性膀胱および両側膀胱尿管逆流症（左Ⅳ度、右Ⅱ度）を認め（Fig.2）、予防的抗生物質・抗コリン剤の投与およびCICにて管理していたが、両側膀胱尿管逆流症は軽減せず、逆流防止術を行った。

症例 2

6歳の二分脊椎による神経因性膀胱の女児で、CICおよび抗コリン剤の投与で経過観察していたが、両側Ⅴ度の膀胱尿管逆流症が改善せず（Fig.3a）、尿路感染症を繰り返していた。膀胱内圧検査でも膀胱のコンプライアンスの低下を認めたが、漏出時圧は40cmH₂Oであったため（Fig.3b）、排出路に問題はないと判断し、S状結腸利用膀胱拡大術および両側尿管を結腸に再吻合した。術後はCICにより、尿禁制を得ている。

症例 3

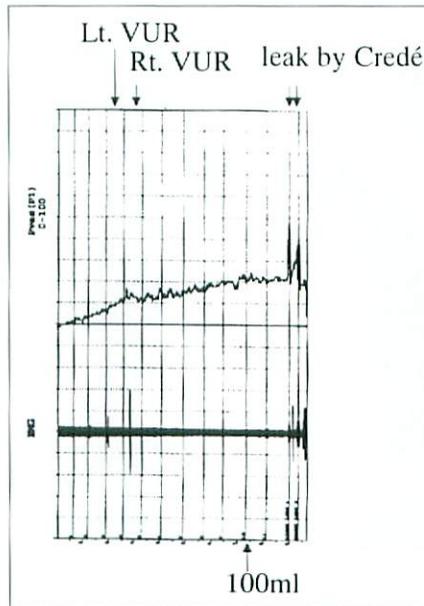
11歳女児。二分脊椎に伴う尿失禁を主訴に来



Fig. 2 10-year-old girl with spina bifida
Cystography shows bilateral vesicoureteral reflux and irregularity of the bladder wall ; however the capacity of the bladder is fairly preserved.



a



b

Fig. 3 6-year-old girl with spina bifida
a : Cystography shows bilateral severe reflux and small capacity of the bladder.
b : Cystometry shows low compliance of the bladder.
The leak point pressure is about 40cmH₂O.

院した。排泄性腎盂造影では両側腎杯の棍棒状変化が見られ(Fig.4a), 超音波検査では両側腎盂腎杯の拡張(Fig.4b), 膀胱壁の不整および肥

厚を認めた(Fig.4c). 膀胱造影にて膀胱の高度の変形を(Fig.4d), 膀胱内圧検査では膀胱のコンプライアンスの低下と約40cmH₂Oの漏出時圧

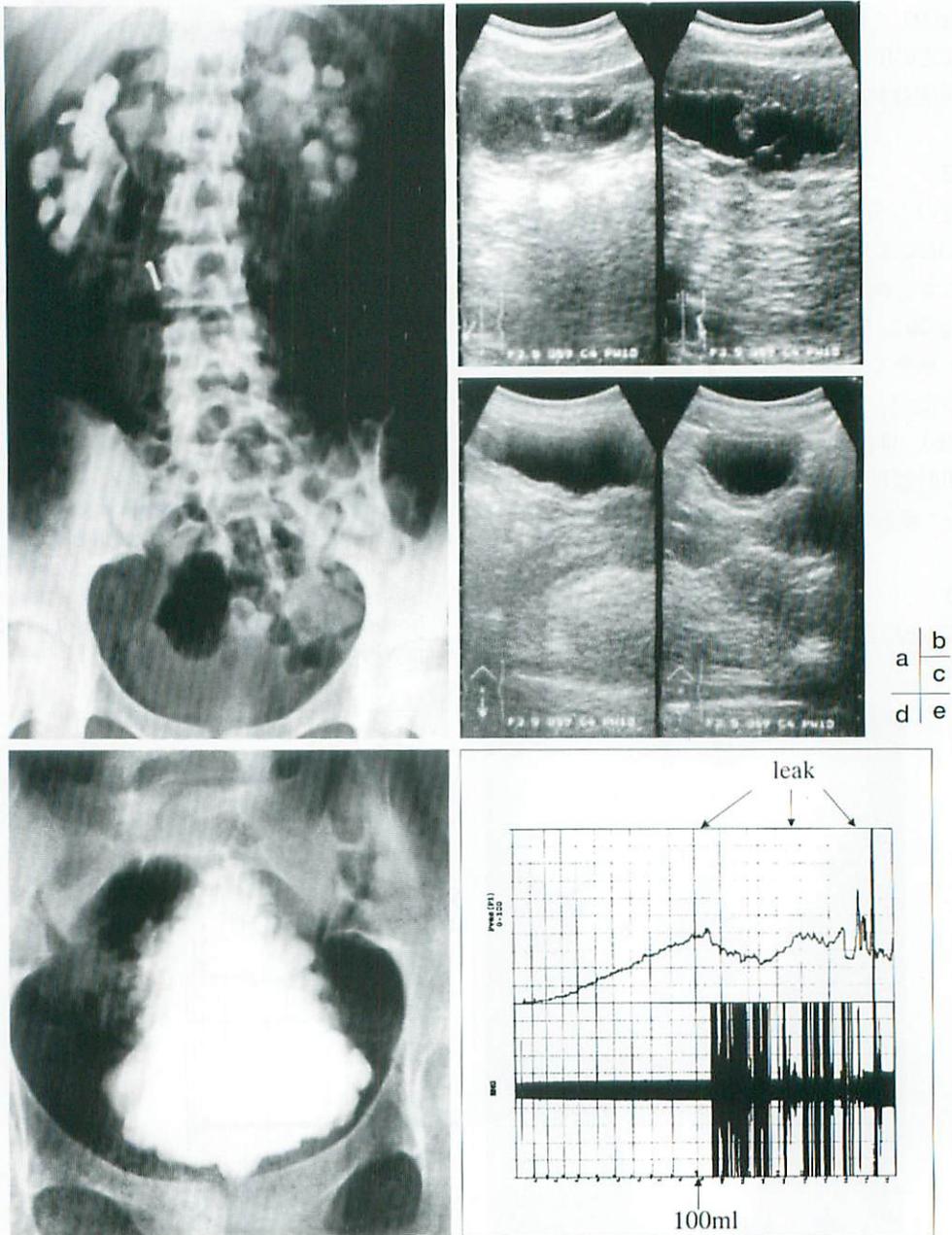


Fig. 4 11-year-old girl with spina bifida

- a : Intravenous pyelography shows bilateral calyceal blunting.
- b : Ultrasonography shows bilateral dilatation of the calyces and pelves.
- c : Ultrasonography shows thickness and irregularity of the wall of the bladder.
- d : Cystography shows small capacity and pine-tree appearance of the bladder.
- e : Cystometry shows low compliance of the bladder. The leak point pressure is about 40cmH₂O.

を認めた(Fig.4e)。膀胱拡大術のみを行うか、尿失禁に対して膀胱頸部形成術を追加するか判断が困難であったが、患児の尿禁制に対する強い希望があり、S状結腸利用膀胱拡大術を行うと同時に、Pippi Salle法による膀胱頸部形成術を行った。術後は尿失禁は消失した。

症例 4

14歳女児。二分脊椎による神経因性膀胱でCICを行っていたが、腹圧をかけたときなどに

尿失禁を認めた。膀胱造影にて膀胱壁の不整は認めず(Fig.5a)、膀胱内圧検査では膀胱のコンプライアンスは良好で、漏出時圧は約25cmH₂Oであったため(Fig.5b)、漏出時圧を上昇させるため、コラーゲンを尿道周囲に注入し、尿禁制を得た。

症例 5

21歳男性。16歳時に二分脊椎による神経因性膀胱のため(Fig.6a)、回結腸を用いた代用膀胱

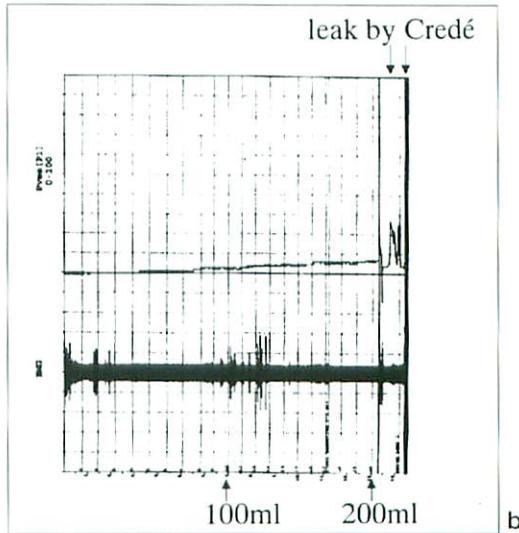


Fig. 5 14-year-old girl with spina bifida

a : Cystography shows good capacity and round shape of the bladder.

b : Cystometry shows good compliance of the bladder ; however the leak point pressure is about 25cmH₂O.

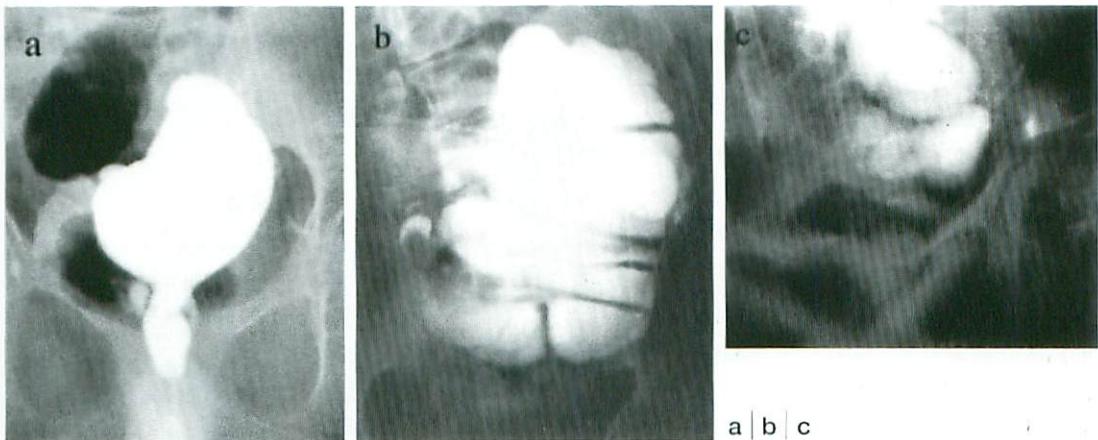


Fig. 6 21-year-old male with spina bifida

a : Preoperative cystography shows small capacity of the bladder in a 16-year-old male.

b : Postoperative cystography shows good capacity of the continent reservoir with ileocolic segment.

c : Plain X-P shows multiple bladder stones.

(Fig.6b)を造設した。術後の膀胱の単純X-Pで膀胱結石(Fig.6c)を認め、碎石術を行った。

考 察

正常の排尿では蓄尿時には排尿筋は弛緩し、尿道括約筋は収縮しているが、排尿時には逆に排尿筋は収縮し、尿道括約筋は弛緩する。この機構は交感神経・副交感神経・体性神経によりコントロールされており、これらが障害されると、正常の排尿が不可能となり、排尿困難、残尿、尿路感染症、上部尿路障害、尿失禁などというQOLの低下につながる症状が出現する。CICは残尿を無くし、正常の排尿サイクルを可能にする手技¹⁾で、神経因性膀胱患児のQOLを大きく改善させた。長期観察例ではCICにより排尿管理している症例では回腸あるいは結腸導管の症例や用手排尿を行っている症例よりも腎機能が悪化している症例は少なく、CICによる排尿管理の有用性が報告されている¹⁹⁾。

また、尿流動態検査により患児の下部尿路機能に関する評価が可能となり、患児の病態に応じた治療が可能となった。二分脊椎患児で漏出時圧が40cmH₂O以上の群と40cmH₂O以下の群を比較し、40cmH₂O以上の群では膀胱尿管逆流症や尿管の拡張を有する症例が多いと報告²⁰⁾されて以来、神経因性膀胱の患児の管理はCICや抗コリン剤の投与により漏出時圧を40cmH₂O以下に維持することが中心となった。また、二分脊椎患児において上部尿路に障害を認める群は上部尿路が正常な群より膀胱のコンプライアンスが有意に低く(4.5 vs. 11.3ml/cmH₂O)、漏出時圧は有意に上昇しており(42.3 vs. 26.1cmH₂O)、膀胱のコンプライアンスと漏出時圧が上部尿路に影響を及ぼすことが報告された²¹⁾。さらに膀胱のコンプライアンス、漏出時圧に加え、排尿筋括約筋協調不全、膀胱尿管逆流症、無抑制収縮の5つの因子をスコア化すると(hostility score)、スコアの高い症例は将来水腎症になる可能性が高いことも報告された²²⁾。この結果は乳児期の二分脊椎患児でも同様であり、早期の尿流動態検査による下部尿路機能評価の重要

性が指摘された²³⁾。膀胱のコンプライアンスの低下や漏出時圧の上昇などの危険因子を有する患児においてCICと抗コリン剤による予防的管理を行った群では、経過観察群よりも上部尿路障害が生じる症例が少なく^{24, 25)}、長期観察例においても膀胱拡大術にいたる症例が少ないことも確認された²⁶⁾。しかし、尿流動態検査は将来の上部尿路障害を予測できず、予防的管理は不要で上部尿路障害が認められてからでも良いとの意見もある²⁷⁾。

二分脊椎による二次性の膀胱尿管逆流症においても、膀胱内圧をモニタリングし、40cmH₂O以下に維持した群は維持しなかった群に比べ、膀胱尿管逆流症が軽度の症例が多く、また上部尿路障害も少なかったと報告²⁸⁾されている。

また定期的に尿流動態検査を行うことで、脳外科的に脊髄係留症候群に対するuntetheringなど再手術の必要性が判明し、手術により下部尿路障害が回復する症例があるとされる²⁹⁾。

以上のことから小児神経因性膀胱においては膀胱造影、膀胱内圧測定および括約筋筋電図測定などの尿流動態検査が不可欠で、漏出時圧の上昇、膀胱のコンプライアンスの低下、無抑制収縮、排尿筋括約筋協調不全、膀胱尿管逆流症などの危険因子が見られた際には、CICや抗コリン剤の投与などによる管理を行い、効果がなければ外科的治療が必要となる。さらに二分脊椎はdynamicな疾患で、untetheringなど脳外科的治療が必要になる場合もあり、治療開始後も定期的に尿流動態検査を行うことが重要であると考えられた。

●文献

- 1) Lapidus J, Diokno AC, Silber SJ, et al: Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. *J Urol* 1972; 107: 458-461.
- 2) Painter KA, Vates TS, Bukowski TP, et al: Long-term intravesical oxybutynin chloride in children with myelodysplasia. *J Urol* 1996; 156: 1459-1462.
- 3) Pugach JL, Salvin L, Steinhardt GF: Intravesical electrostimulation in pediatric patients with spinal cord defects. *J Urol* 2000; 164: 965-968.

- 4) Adams MC, Mitchell ME, Rink RC : Gastrocystoplasty : An alternative solution to the problem of urological reconstruction in the severely compromised patient. *J Urol* 1988 ; 140 : 1152-1156.
- 5) Shekarriz B, Upadhyay J, Demirbilek S, et al : Surgical complications of bladder augmentation : comparison between various enterocystoplasties in 133 patients. *Urology* 2000 ; 55 : 123-128.
- 6) Bellinger MF : Ureterocystoplasty : A unique method for vesical augmentation in children. *J Urol* 1993 ; 149 : 811-813.
- 7) Cartwright PC, Snow BW : Bladder autoaugmentation : early clinical experience. *J Urol* 1989 ; 142 : 505-508.
- 8) Kurzrock EA, Baskin LS, Kogan BA : Gastrocystoplasty : long-term follow-up. *J Urol* 1998 ; 160 : 2182-2186.
- 9) Bomalaski MD, Bloom DA, McGuire EJ, et al : Glutaraldehyde cross-linked collagen in the treatment of urinary incontinence in children. *J Urol* 1996 ; 155 : 699-702.
- 10) Leadbetter GW Jr : Surgical reconstruction for complete urinary incontinence : a 10 to 22-year follow-up. *J Urol* 1985 ; 133 : 205-206.
- 11) Tanagho EA, Smith DR : Clinical evaluation of a surgical technique for the correction of complete urinary incontinence. *J Urol* 1972 ; 107 : 402-411.
- 12) Kropp KA, Angwafo FF : Urethral lengthening and reimplantation for neurogenic incontinence in children. *J Urol* 1986 ; 135 : 533-536.
- 13) Pippi Salle JL, de Fraga JCS, Amarante A, et al : Urethral lengthening with anterior bladder wall flap for urinary incontinence : a new approach. *J Urol* 1994 ; 152 : 803-806.
- 14) Elder JS : Periurethral and puboprostic sling repair for incontinence in patients with myelodysplasia. *J Urol* 1990 ; 144 : 434-437.
- 15) Gonzalez R, Koleilat N, Austin C, et al : The artificial sphincter AS800 in congenital urinary incontinence. *J Urol* 1989 ; 142 : 512-515.
- 16) Mitrofanoff P : Cystostomie continente transappendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques. *Chir Pediatr* 1980 ; 21 : 297-305.
- 17) Sidi AA, Peng W, Gonzales R : Vesicoureteral reflux in children with myelodysplasia : natural history and results of treatment. *J Urol* 1986 ; 136 : 329-331.
- 18) Cohen RA, Rushton HG, Belmam AB, et al : Renal scarring and vesicoureteral reflux in children with myelodysplasia. *J Urol* 1990 ; 144 : 541-544.
- 19) Bomalaski MD, Teague JL, Brooks B : The long-term impact of urological management on the quality of life of children with spina bifida. *J Urol* 1995 ; 154 : 778-781.
- 20) McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, et al : Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. *J Urol* 1981 ; 126 : 205-209.
- 21) Ghoniem GM, Roach MB, Lewis VH, et al : The value of leak pressure and bladder compliance in the urodynamic evaluation of meningocele patients. *J Urol* 1990 ; 144 : 1440-1442.
- 22) Galloway NTM, Mekras JA, Helms M, et al : An objective score to predict upper tract deterioration in myelodysplasia. *J Urol* 1991 ; 145 : 535-537.
- 23) Perez LM, Khoury J, Webster GD : The value of urodynamic studies in infants less than 1 year old with congenital spinal dysraphism. *J Urol* 1992 ; 148 : 584-587.
- 24) Kasabian NG, Bauer SB, Dyro FM, et al : The prophylactic value of clean intermittent catheterization and anticholinergic medication in newborns and infants with myelodysplasia at risk of developing urinary tract deterioration. *Am J Dis Child* 1992 ; 146 : 840-843.
- 25) Edelstein RA, Bauer SB, Kelly MD, et al : The long-term urological response of neonates with myelodysplasia treated proactively with intermittent catheterization and anticholinergic therapy. *J Urol* 1995 ; 154 : 1500-1504.
- 26) Kaefer M, Pabby A, Kelly M, et al : Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele. *J Urol* 1999 ; 162 : 1068-1071.
- 27) Teichman JMH, Scherz HC, Kim KD, et al : An alternative approach to myelodysplasia management : aggressive observation and prompt intervention. *J Urol* 1994 ; 152 : 807-811.
- 28) Flood HD, Ritchy ML, Bloom DA, et al : Outcome of reflux in children with myelodysplasia managed by bladder pressure monitoring. *J Urol* 1994 ; 152 : 1574-1577.
- 29) Lais A, Kasabian NG, Dyro FM, et al : The neurosurgical implications of continuous neurourological surveillance of children with myelodysplasia. *J Urol* 1993 ; 150 : 1879-1883.

特集 小児泌尿器科疾患における治療法選択のための画像診断

4. 尿道閉塞性疾患における画像診断と治療法の選択

山口孝則

福岡市立こども病院 泌尿器科

Radiological Diagnosis and Management of Urethral Obstruction

Takanori Yamaguchi

Department of Urology, Fukuoka City Medical Center for Sick Children and Infectious Disease

Abstract

This report reviews the radiological diagnosis and management of children with urethral obstruction. Congenital urethral obstruction is caused by posterior urethral valves (PUV), anterior urethral valves and/or diverticulum, urethral ring stenosis and megalourethra etc. Voiding cystourethrography at the voiding phase clearly demonstrates the pathological features of children with urethral obstruction. The excretory urogram may itself suggest the presence of a urethral valve when both hydro-ureteronephrosis is present ; but has little value for obstructive uropathy. Ultrasonographic examination of the fetus near term is becoming widespread, and this is resulting in earlier diagnosis of urethral obstruction. If urethral obstruction is evident, it is necessary to diagnose with fine endoscopes and relieve the obstruction by transurethral surgery immediately.

Keywords : Urethral obstruction, Voiding cystourethrography (VCUG), Urodynamics

はじめに

小児泌尿器科領域の画像診断法は近年の著しい進歩によって、従来の考え方から大きな変貌を遂げてきた。しかし下部尿路通過障害、特に尿道閉塞性疾患に関しては従来通り、排尿時膀胱尿道造影 (voiding cystourethrography : VCUG) がその主体であり、小児泌尿器科領域では最も多用される尿路造影法である。ここでは小児の尿道閉塞性疾患の画像診断としてよく用いられるVCUGを中心に、その画像所見の何を重要視し、どう読影して治療法の選択に反映させるかを解説する。

尿道閉塞性疾患の画像診断法

1. 排尿時膀胱尿道造影 (VCUG)

尿道閉塞性疾患の診断はVCUGでもってのみ正確な診断がなされるといっても過言ではない。実際にはビデオ透視下に、膀胱内に造影剤を充満させ、充満時・排尿時・排尿後の一連のスポット撮影が必要である。読影にあたっては排尿の全経過を通じて排尿筋の充満、および収縮状態、膀胱憩室、肉柱形成などの膀胱変形の有無、膀胱尿管逆流(VUR)の有無と発現の時期、程度ならびに残尿の有無、さらに膀胱頸部の開大の状態、後部尿道の異常拡張・狭窄などに注意を払う。こうした変化は、逆行性尿道造

影では正確な診断はできず(Fig.1)、排尿時のタイミングの良い造影がなされてはじめて尿流障害を画像として捉えることができる。造影剤の注入量、撮影のタイミングなどによってその判定が大いに変化することが、本法の最大の難点であることを心得ておかなければならない。

尿道閉塞性疾患のVCUG像をみる際、後部尿

道の拡張に加えて、膀胱頸部の状態を観察することは重要である。後部尿道の拡張とともに、膀胱頸部も著明に開大する症例(Fig.1)では、膀胱三角部および後部尿道輪状平滑筋の先天性な発育不全あるいは同部の支配神経の障害が示唆され、蓄尿機能に問題がある症例がある。一方、膀胱頸部が突出してくびれた像を示す症例

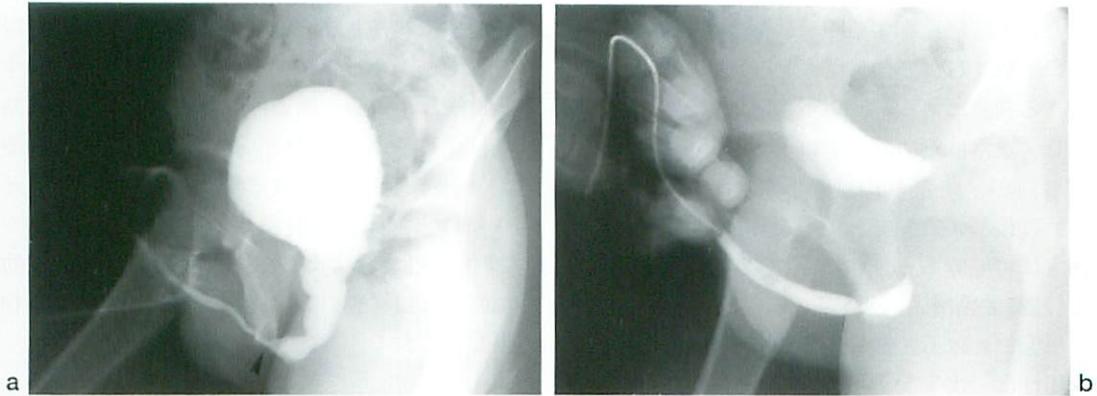


Fig. 1 Congenital bulbous urethral stricture

- a: Voiding cystourethrogram (VCUG) of 8 y.o. boy shows narrowing (arrowhead) in region of bulbous urethra and dilatation of posterior urethra.
 b: Retrograde urethrocytogram (UCG) shows essentially normal posterior urethra. VCUG is most useful in detecting urethral obstruction.

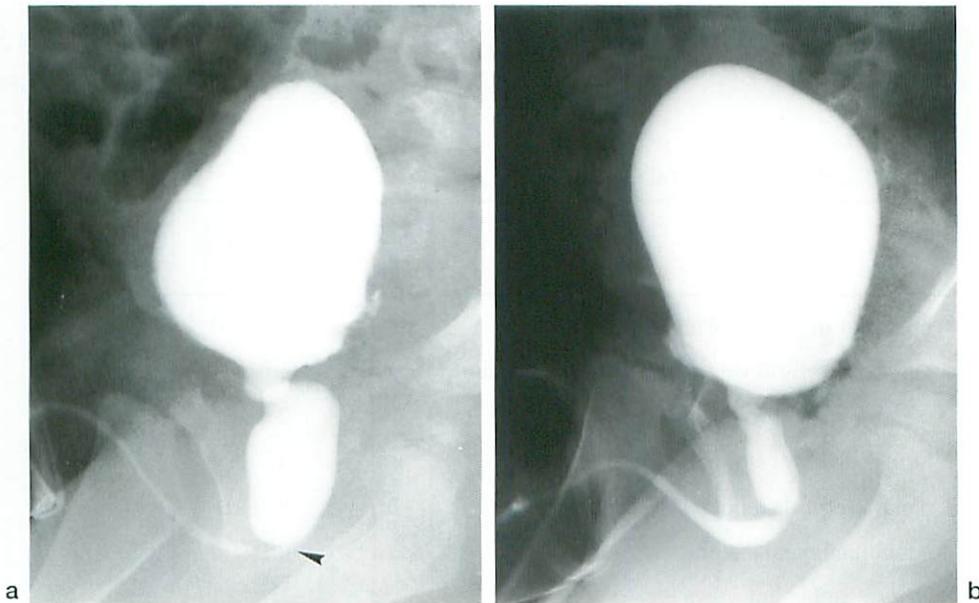


Fig. 2 Bulbous urethral stenosis (urethral ring)

- a: VCUG shows narrowing (arrowhead) in region of bulbous urethra and dilatation of posterior urethra in a 7-month-old infant.
 b: VCUG 2 years after operation.

(Fig.2)は、二次性の膀胱頸部筋層の肥大・硬化によるもので、通過障害を増悪させる問題がある、いずれにせよVCUGでは、ビデオ透視下に充満時の膀胱拡張の状態、排尿時の膀胱収縮と膀胱頸部・後部尿道の開大の状態、実際の尿流と尿線、さらに排尿後の残尿の有無など一連の蓄尿・排尿状態を詳細に観察することによって尿流動態の異常を的確に診断できる。

なお実際に造影する際、経静脈性腎盂撮影に続いてVCUGができればカテーテル操作を省略できる利点はあるが、VURの診断などが困難であり、通常は細めのカテーテルを経尿道的に留置し、造影剤を膀胱内に滴下注入して造影する、一般に後部尿道弁などでも逆行性のカテーテル挿入は可能である。

2. 超音波断層法

小児における閉塞性尿路疾患の超音波検査の有用性は、出生前からの経過を追うことができるという点であり、特に水腎症を認める症例については定期的な超音波検査の繰り返しと注意深い観察によってその原因を解明できる。後部尿道弁を主体とした尿道閉塞性疾患においても、超音波検査の普及によって早期診断が可能となっており、超音波検査が担う役割は非常に大きい。尿道閉塞性病変を疑って超音波検査を

行う際は、膀胱頸部から後部尿道にかけての拡張の有無、膀胱内病変、膀胱壁の厚さ・不整の有無、さらに上部尿路に関して尿管拡張や尿管蠕動の有無、水腎の程度などについて観察する。

3. 経静脈性腎盂撮影 (IVP)

多種画像診断の進歩によって特に小児においては、IVPの有用性はほとんどなくなってきた、新生児・乳児では糸球体濾過機能および尿細管機能の未熟性と腸管ガスのため鮮明な画像は得られず、かえって造影剤による腎障害を惹起する危険性がある。尿道閉塞性病変では上部尿路の拡張の有無と簡単な分腎機能の評価が可能で、手っ取り早くできる検査法ではあるが、とりわけ上部尿路拡張については超音波検査やCT、MRIなどによって十分代用され、機能的な異常はRI検査の方が必要かつ十分な情報を提供してくれる。

尿道閉塞性疾患と治療法の選択

小児における尿道の閉塞性疾患には、尿道外傷や尿道下裂形成術後の後天性尿道狭窄もあるが、重要なのは先天性尿道通過障害である。尿道の器質的閉塞は後部尿道弁に代表されるが、これらの重症の尿道閉塞性疾患は早期から上部尿路の不可逆性変化をきたす重大な病態であ

Table. Congenital Urethral Obstruction

	No. of cases	dilatation of upper tract		VUR	
		(+)	(-)	(+)	(-)
posterior urethral valves	5	5	0	4	1
anterior urethral valves・urethral diverticulum	2	1*	1	1	1
congenital urethral stricture	4	2*	2	1	3
bulbar urethral stenosis (male)	9	3	6	3	6
distal urethral stenosis (female)	15	0	15	6	9
congenital meatal stenosis	3	0	3	0	3
others (megalourethra etc.)	2	1	1	1	1
total (%)	40	12 (30)	28 (70)	16 (40)	24 (60)

*combined urinoma

る。特に新生児期・乳児期の尿道閉塞性病変に伴う排尿障害は家族によって気づかれることが少なく、受診時にすでに尿路の荒廃をみることもある。また一方で、小児の尿路感染のみならず遺尿症や夜尿症を認める患児には、潜在的な尿道の通過障害を合併していることが少なくなく、女児での遠位部尿道狭窄や男児の尿道球部狭窄（尿道リング）などの軽症の尿道閉塞性疾患がこれに含まれる¹⁾。

過去14年間に当科で経験した先天性尿道閉塞性疾患40例をTableに示したが、30%に上部尿路拡張、40%にVURが認められ、うち2例は生後早期に尿流停滞のためurinomaを形成した症例であった。各代表的疾患について論述する。

1. 後部尿道弁

後部尿道弁は男児における最も典型的な尿道閉塞性疾患である。本症の診断はVCUGにて、後部尿道の拡張、精丘直下での尿道の狭小化、

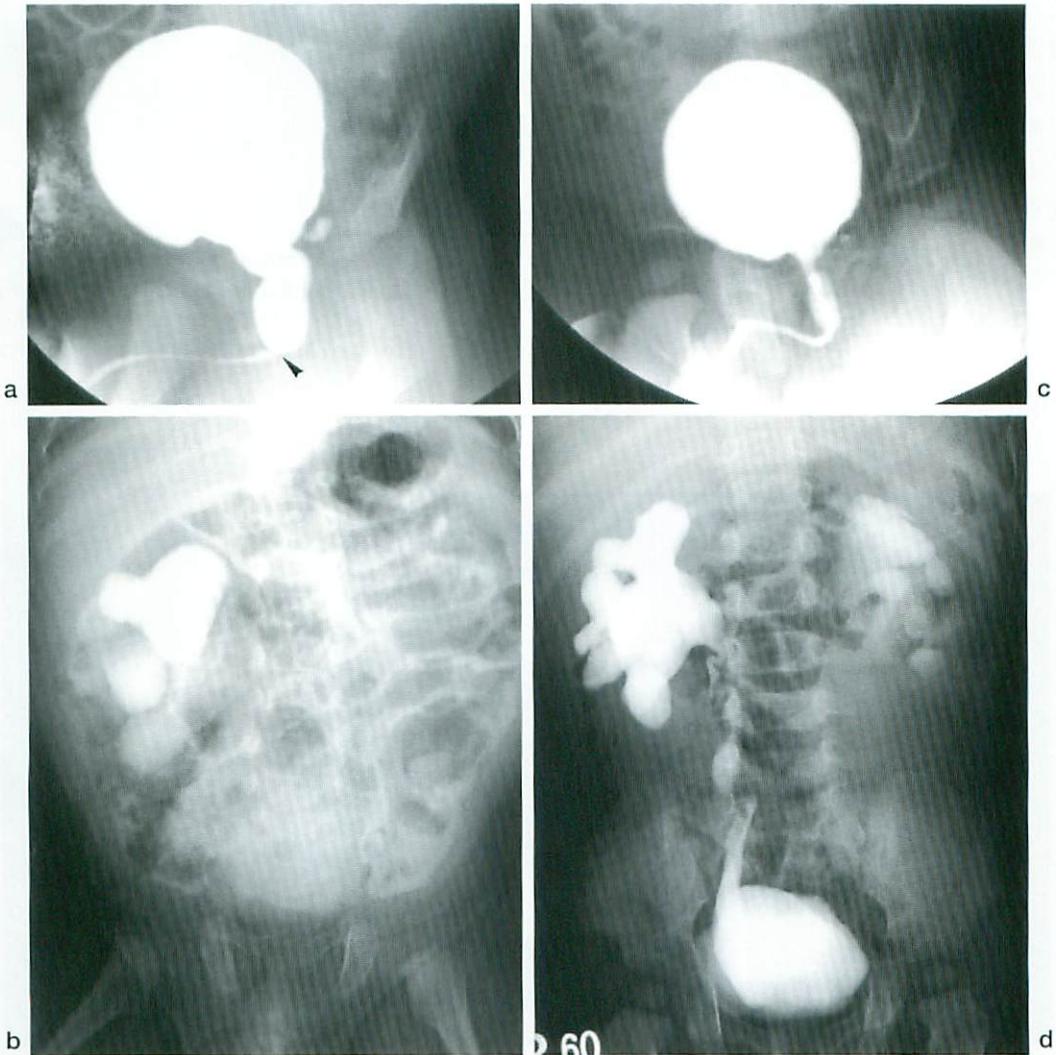


Fig. 3 Posterior urethral valves

a: Voiding cystourethrogram (VCUG) of 1-month-old infant showing posterior urethral valves.
b: Intravenous pyelography (IVP) shows right hydronephroureter and no detection of left urinary tract (60 min.).

Postoperatively, VCUG(c) and IVP(d) show improvement of the obstructive uropathy.

さらに高度な場合は膀胱の肉柱形成、VURなどの所見が認められる。当科の症例は全例で上部尿路拡張をきたしており、診断時すでに腎機能が障害されている症例もまれではない(Fig. 3)。最終的な確定診断は内視鏡検査により、精丘に連続して左右に広がる膜状の弁構造を認め、特に灌流液を膀胱に充満し順行性に膀胱部を圧迫して観察すると弁が閉じて閉塞が確認できる。

後部尿道弁が疑われれば、通常診断と同時に内視鏡手術を行う。近年の小児用内視鏡器具の改良により、新生児においても細径で視野のよい切除鏡が開発され、高度な尿道弁に対しても早期に経尿道的手術が可能となった。上部尿路拡張を伴う尿道弁に対して以前は、リング尿管皮膚瘻²⁾などの一時的上部尿路変向術を行い腎機能の改善をはかる方法がとられることが多かったが、近年は早期に弁切除を行うことで十分腎機能は改善するとの意見が有力である³⁾。しかし、高度な尿道弁の中には弁の切除によって尿流は改善されても膀胱壁の不可逆性変化に

よって膀胱機能障害が進行する症例(valve bladder)がみられ、腎機能障害の進行を内視鏡的切除のみでは救えない症例がある⁴⁾。適切な尿ドレナージによっても改善しないあるいは進行する高度腎機能障害例(両側高度水腎症、腎



Fig. 5 Anterior urethral diverticulum
VCUG of 4-month-old infant shows narrowing (arrowhead) in region of anterior urethra, paradoxical dilatation of the anterior urethra.

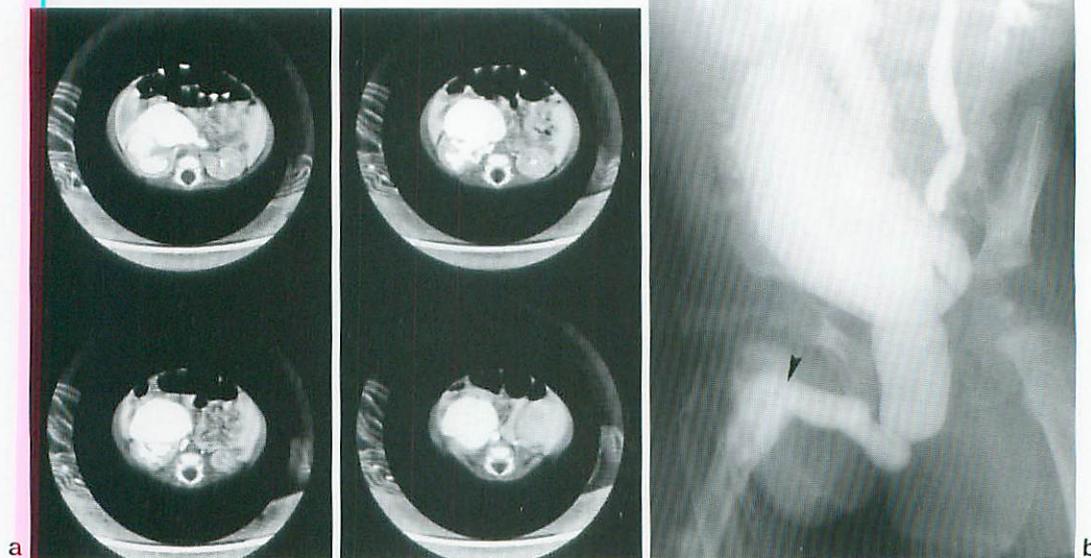


Fig. 4 Anterior urethral valves
a: Contrast enhanced CT of a 16-day newborn infant shows urinary ascites, urinoma and right hydronephroureter.
b: VCUG shows narrowing (arrowhead) in region of anterior urethra, dilatation of proximal urethra and bilateral vesicoureteral reflux.

異形性など)には腹膜灌流あるいは血液透析が必要になってくる。

2. 前部尿道弁・前部尿道憩室

前部尿道弁は球部尿道から陰茎陰囊部にみられることが多いが、後部尿道弁の頻度に比べるとまれな疾患である。一方、前部尿道憩室もその遠位部端が弁状に作用し、また大きな憩室では憩室内の残尿のため尿流障害をきたす。通常、弁の近位側の尿道拡張部に尿道海綿体が存在するものを前部尿道弁(Fig.4)、海綿体のないものを前部尿道憩室(Fig.5)とするが⁵⁾、その鑑別には多少の混乱もあり⁶⁾、画像診断のみでは困難なこともある。通常こうした異常は強い通過障害をきたし、しばしば上部尿路障害を引き起こすことが多い(Fig.4)。

治療は前部尿道弁では内視鏡的な弁切除術でよいが、前部尿道憩室では遠位部の尿道切開と、憩室を切除し尿道海綿体の欠損部の補強が必要である。

3. 巨大尿道

巨大尿道は前部尿道憩室の高度なものと考えられる奇形で、陰茎海綿体は形成されるものの、尿道海綿体の欠損は陰茎全体におよび、振子部尿道は舟状に拡張する(Fig.6)。通常陰茎も大きくたるんでおり、外観から異常を指摘される



Fig. 6 Congenital megalourethra
UCG of 4-month-old infant shows paradoxical dilatation of the pendulous urethra.

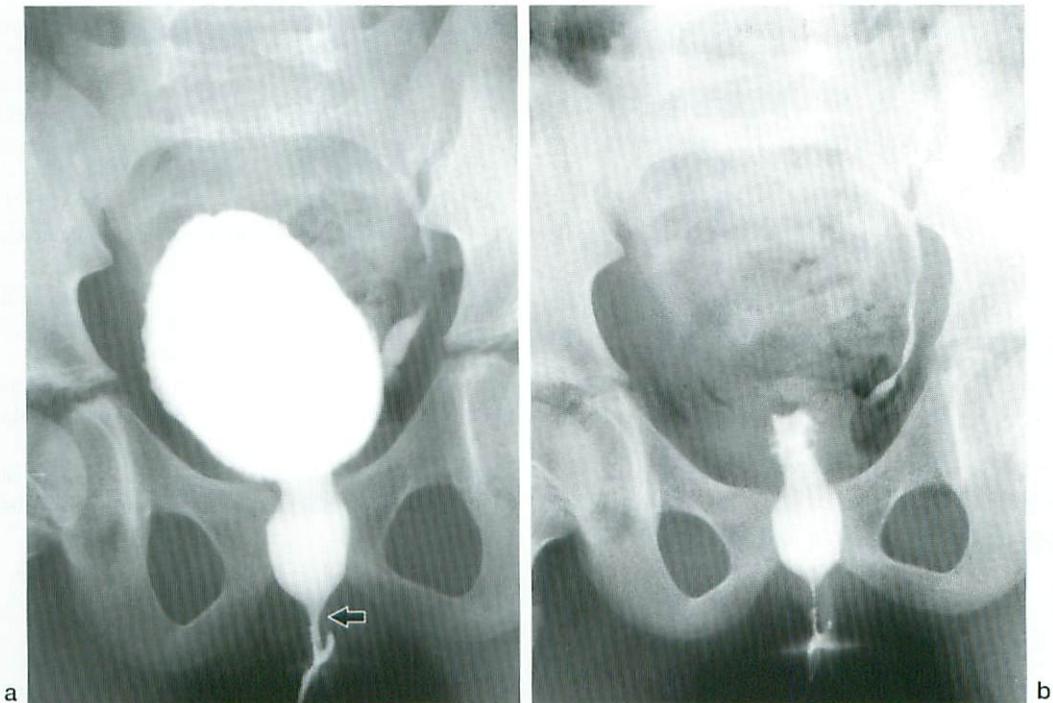


Fig. 7 Distal urethral stenosis (urethral ring)

a: VCUG shows narrowing (arrow) in region of distal urethra and dilatation of urethra in a 10 y.o. girl.

b: Postvoiding VCUG shows residual urine in the dilatated urethra and left VUR.

ことが多い。治療は拡張した尿道を縫縮する再建手術が必要である⁷⁾。

4. 先天性尿道狭窄

先天性尿道狭窄はその程度にもよるが、通常は尿道弁や尿道憩室ほどには強い通過障害を引き起こさないため、生後早期に発見されることは少ない。しかし、男児のみならず女児においても難治性の尿路感染、遺尿症を有する患児においてVCUGを施行すると、先天性の尿道狭窄が見つかるケースは少なくない。通常これらを尿道リングと呼び、狭窄部位は男児では外尿道括約筋の遠位側の球部尿道にあり(Fig.2)、女児では外尿道口の少し奥に存在する(遠位部尿道狭窄)。こうした尿道リング症例では半数以上に膀胱利尿筋の無抑制収縮と利尿筋括約筋協調不全(detrusor sphincter dyssynergia: DSD)を認め、排尿時のVCUGをビデオ透視下で観察すると、利尿筋は収縮しても括約筋の十分な弛緩が起こらず、後部尿道が拡張して十分な尿線を描かない(Fig.7)。女児ではこうした異常は球頭ブジーを使った尿道計測によって診断し、狭窄部の切開術の対象となる。一般に狭窄部を切開することによって術後尿流動態は改善し、これらの神経学的な異常もすみやかに軽快することが多い。

おわりに

小児の尿道閉塞性疾患は診断時すでに上部尿路障害をきたしている高度なものから、遺尿や夜尿症でみつかると軽度なもので閉塞の程度によってさまざまである。尿道の慢性の通過障害があると、膀胱壁の被刺激性が充進し、種々の尿流動態の異常をきたす。そのため尿道閉塞性疾患では単に閉塞部位を画像診断するのみでな

く、尿流動態の異常を的確に診断することが最も重要である。その点、VCUGは小児の腎尿路画像診断の基本となる検査法であり、尿道の閉塞性病変の診断のみならず一連の蓄尿・排尿機能を客観的に評価できる有用な検査法である。将来的にはビデオテープに収録された造影所見と尿流動態検査(尿流測定、膀胱内圧測定、括約筋筋電図など)を同時に測定するvideo-urodynamics検査によって、尿道閉塞性疾患をはじめ、まだまだ未解決な下部尿路機能の詳細が解明でき、患児をより適切な治療へと導くことができる。こうした画像診断法の本質を泌尿器科医のみならず、多くの小児科医、放射線科医が理解協力してこそ適切な泌尿器科的管理がなされると考える。

●文献

- 1) 山口孝則：小児の腎尿路疾患の画像診断：IVP・VCG。小児腎臓医のための障害教育プログラムSyllabus。第35回日本小児腎臓病学会学術集会、2000、p42-54。
- 2) Williams DI, Cromie EJ: Ring ureterostomy. Brit J Urol 1976; 47: 789-793.
- 3) Grahame HHS, Douglas AC, Seth LS, et al: The long-term outcome of posterior urethral valves treated with primary valve ablation and observation. J Urol 1996; 155: 1730-1734.
- 4) Craig AP, Moshe B, Stuart BB, et al: The urodynamic consequences of posterior urethral valves. J Urol 1990; 144: 122-126.
- 5) 森 義則：後部尿道弁。そのほかの尿道先天異常。新図説泌尿器科学講座。吉田修編。東京、メジカルビュー社、1999、p119-127。
- 6) Tank ES: Anterior urethral valves resulting from congenital urethral diverticula. Urology 1987; 30: 467-469.
- 7) Seki N, Senoh K, Kubo S, et al: Congenital megalourethra: a case report. Int J Urol 1998; 5: 191-193.

回盲弁に発生した悪性リンパ腫を先進部とする 腸重積症の小児例の経験

大塩猛人, 日野昌雄, 大下正晃
国立療養所香川小児病院外科

A Case of Intussusception in Childhood Due to Malignant Lymphoma Located on Ileo-cecal Valve

Takehito Oshio, Masao Hino, Masa-aki Oshita
Department of Surgery, National Kagawa Children's Hospital

Abstract A nine-year-old boy who refused to go to school was transferred to the surgical unit due to recurrent abdominal pains over three months. His abdominal X-ray films showed mild distensions and fluid levels in the small intestine. Abdominal CT-scans revealed a mass inside the large intestine, but it was thought to be stool because of his severe constipation.

After the upper GI series, abdominal pains increased. An intussusception with leading point was diagnosed using contrast enema. Factoring in his age, the difficulty of the reduction of intussusception, and the suspected association of a tumor, an emergency laparotomy was performed. During surgery a large and firm tumor was found on the ileo-cecal valve and was thought to be malignant. The ileo-cecal valve with the tumor and 5cm of both the small and large intestine were resected and an end-to-end anastomosis was done. Histological findings showed malignant lymphoma.

The postoperative course was uneventful. Chemotherapy was administered because he was clinically diagnosed at stage II of malignant lymphoma.

Keywords Childhood, Malignant lymphoma, School refusal, Intussusception

緒 言

悪性リンパ腫が回盲弁の全周に発生し、腸重積症の先進部となった極めて稀な症例を経験したので報告する。本症例では、長期間にわたり腹痛を訴え不登校となっていたが、その原因が慢性的な消化管の通過障害であり、その診断に苦慮した。

症 例

症 例：9歳、男児。
主 訴：上腹部痛。
既往歴：父親は51歳で、41歳の高齢初産婦を母親とし、二卵性双生児の兄として帝王切開にて出生した。生来、両親に溺愛されて育ち、極めて神経質である。

原稿受付日：2000年8月10日，最終受付日：2000年9月28日

別刷請求先：〒765-8501 香川県善通寺市善通寺町2603 国立療養所香川小児病院外科 大塩猛人

家族歴：二卵性双生児の弟に異常なし。

現病歴：1999年8月11日より上腹部痛を訴え複数の病院・医師を受診し、対症療法が施行された。腹痛の原因は不明で、その後も持続して夏休み以後は不登校となった。

同年10月18日（腹痛発現後69日目）当院小児科を初診した。胃潰瘍が疑われ上部消化管透視を試みたが、少量の造影剤服用のみで以後患児の検査拒絶にあい施行できなかった。その後も腹痛があり入院を繰り返していた。なお、嘔気・嘔吐をきたしたことはなかったが、多量経口摂取、下剤投与、浣腸の施行などにて腹痛が増強していた。また、背部痛を訴え整形外科を、不登校について精神科を受診した。

11月22日（初診後35日目）腹痛発作が持続するため精査目的で外科に紹介された。

外科紹介時の現症：身長129cm、体重23.1kg、体温36.1℃、血圧120/80mmHg、胸部理学的所見異常なし。腹部所見：腹部は平坦で外見に異

常はなく、触診にて軟で、腫瘤を触れず、上腹部痛を訴えるも圧痛はなかった。

検査成績：LDHを含む血液、生化学検査、尿検査などに異常なし。CRP値は常時陽性であったが、1mg/dlを越えることはなかった。

画像検査所見：腹部単純X線写真；小児科初診6日目では、一部小腸内のガス像の拡張が認められた。外科紹介2日前では、拡張して集合した消化管ガス像があり一部に鏡面形成像が存在した。外科紹介当日では、同様に集合した消化管ガス像が存在したが鏡面形成像は消失していた(Fig.1)。腹部CT所見；少量の造影剤の服用のみで中止した消化管透視2日後に撮影された腹部CTにおいて、上行結腸と思われる部位の腫瘤様像の周囲に造影剤が存在し、その中央部にはガス像が認められた(Fig.2)。また、右



Fig. 1 Plain abdominal radiograph shows mild distensions of the small intestine



Fig. 2 Abdominal plain CT shows a mass thought to be stool inside the ascending colon

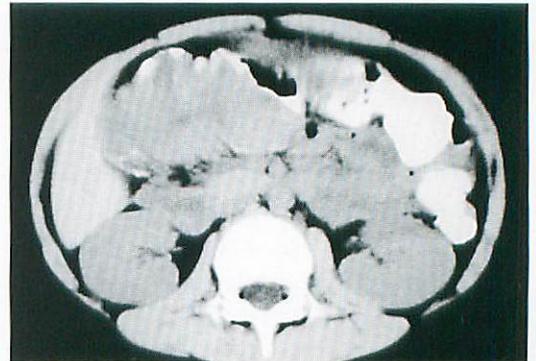


Fig. 3 CT scan at the level of the transverse colon shows a mass with contrast material and air in the peripheral colon

上腹部の横行結腸と思われる部位に連続して腫瘍様像があるが、その末梢側の結腸に造影剤およびガス像が存在した(Fig.3)。以前より便秘傾向であり、腫瘍様像は糞塊であると考えられていた。

外科紹介後の経過：長期間の腹痛の経過であり、また開腹術の既往もなく、消化管通過障害をきたす先天性疾患の存在が疑われ、患児の拒絶をおして検査を追加した。

上部消化管透視所見：胃十二指腸潰瘍の存在は明らかでなく、ガストログラフィンを含む造影剤の通過は良好で約1時間後には小腸に行きわたり、3時間後には直腸に達した。その後、腹痛が増強し嘔吐を伴ってきた。翌日、排便後に腹痛を訴え腹部X線写真にて小腸の拡張および鏡面形成像の増強が認められた。

注腸透視所見：横行結腸に先進部を有する腸重積症が認められた(Fig.4)。上行結腸途中以後は整復困難であり、年齢より腸管内腫瘍の存在が考慮され手術の方針とした。

術前診断：消化管内腫瘍を先進部とする腸重積症(腹痛発症後107日目、外科紹介後4日目)。

手術所見：全身麻酔下、右上腹部横切開にて開腹した。軽度の腹水と小腸の著明な拡張があるが、消化管の血行障害はなかった。回腸が約15cm嵌入した腸重積症であり回盲部まで容易に整復できたが、先進部は極めて硬く小児拳大の腫瘍であった。虫垂基部より盲腸に切開を加え腫瘍を露出したところ、腫瘍は一部黒色調で



Fig. 4 Contrast enema shows a typical intussusception in the large intestine

回盲弁全周に及び、その中央部が陥凹して小孔があり回腸側に連続していた。回盲弁に発生した悪性腫瘍(悪性リンパ腫疑い)と診断し、回盲部・虫垂を含めて回腸および結腸をそれぞれ5cm切除し端々吻合した。腸間膜を含むリンパ節を精査したが、他に著明なリンパ節の腫脹はなかった。

病理所見：摘出標本では回盲弁の全周に及ぶ暗褐色調、5×6×2cmの腫瘍であり、その陥凹した回盲弁の中央部分は内腔が保たれていた(Fig.5)。組織学的にmalignant lymphoma, diffuse large cell type, Burkitt like variant, B-cellと診断された(Fig.6)。

術後経過：良好であった。Stage IIであり術後12日目から小児科に転科して化学療法が開始された。



Fig. 5 Cut section of the resected specimen shows a firm mass on the ileo-cecal valve

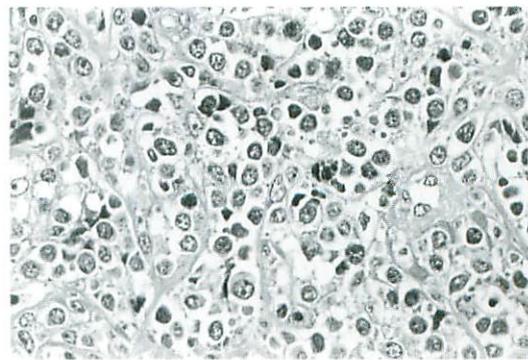


Fig. 6 Histological findings of the resected mass show malignant lymphoma

考 察

小児に発生した悪性リンパ腫による腸重積症の報告は以前より散見されているが¹⁾、極めて稀である。1980年以降に本邦にて報告掲載された症例は、われわれが調べ得た範囲内では、自験例を含めて13例であった¹⁻¹¹⁾。男児に多く発生するとされており^{4, 5)}、性別の判明した11例でも、男児7例・女児4例で男児に多かった。手術施行時の年齢は最低年齢3歳^{1, 4, 9)}から12歳¹⁰⁾であり、年長児(平均7.0歳)に発生していた。

腸重積症のうち悪性リンパ腫を先進部とする割合は低い。欧米では腹部原発の悪性リンパ腫の発生が多いとされ¹⁰⁾、Einらの報告¹²⁾では1,200例の腸重積症のうちで悪性リンパ腫は11例(0.92%)の発生率であった。一方、本邦では他の部位での悪性リンパ腫の発生が多く、腹部に原発する悪性リンパ腫は少ないとされている。われわれは小児腸重積症561例の整復のうち悪性リンパ腫は1例(0.18%)であり、塩田ら¹¹⁾は小児腸重積症701例中悪性リンパ腫1例(0.14%)の発生経験であった。

悪性リンパ腫の臨床症状として、佐々木ら⁷⁾によれば腹痛、嘔吐、下痢、発熱、腹部腫瘤、食欲不振、腹部膨満、体重減少、腸重積、下血、腹水などが挙げられているが、特有な症状は少ないとされている。

悪性リンパ腫による腸重積症の症例において、腹部症状発生より手術までの期間は症例により大きく異なっている。記載のある8例において、短期間の2~3日の2例^{6, 12)}を除けば6例は1週間以上の経過であり、うち4例^{5, 7, 9)}は1ヵ月以上の経過であった。

悪性リンパ腫による腸重積症の報告例において、術前診断は記載のある9例では7例が腸重積症で、2例が腸閉塞^{4, 9)}であった。術前に悪性リンパ腫と診断された報告例はなく、術中所見により悪性リンパ腫が疑われ、その後の病理所見により確定診断されていることが多い。山内ら¹⁰⁾の報告では腸重積症と診断した時点で

て小児例であり保存的療法を優先した。しかし、治癒せず手術した後の病理検査で悪性リンパ腫と診断され、早期の手術をすべきであったとしている。

悪性リンパ腫の腸管での発生部位は、リンパ節の多くが存在する回腸、回盲部が多いとされている^{1, 6, 10)}。今回の集計でも記載のある10件中5件が回盲部であった。重積型は腫瘍の発生部位に起因しており、回腸・結腸型が10例中6例を占めていた。

悪性リンパ腫による腸重積症の術前診断は難しいが、いわゆる乳児の特発性腸重積症と比較して異なる点として、好発年齢が年長児であり、初発症状出現よりの期間が長く⁷⁾、重篤な症例が少ないなどがある。その理由として、悪性リンパ腫による腸重積症では、年長児のため腸径に余裕があり腸管の内腔を完全に閉塞することはなく¹⁾、慢性的に発生し^{3, 6)}、また自然に重積が整復されているのではないかと^{5, 6)}と考えられている。

なお、他の部位に発生した悪性リンパ腫に比して、腸重積症を伴った報告例では血液生化学検査にて異常を呈しない場合が多く、LDH値は正常範囲内^{5, 6, 10)}、CRP値は陰性⁵⁾か軽度上昇¹⁰⁾であった。われわれの症例でもLDH値は正常範囲内であり、CRP値は手術直前まで1mg/dlを越えることがなかった。

自験例では手術までに長期間を要したが、その原因として各種の要因が挙げられる。すなわち、腹痛が軽度であった。その際の腹部単純X線写真にて著明な鏡面形成像の出現がなく、また増悪傾向になかった。腹部CTにて結腸内に腫瘤像が存在していたが、2日前の経口の造影剤が末梢の肛門側に移行し、便秘であったこともあり糞塊と考えられた。血液生化学検査に悪性疾患を疑わせる異常所見がなかった。両親に溺愛され神経質で患児に負担の掛かる検査を拒絶された。また、腹痛を訴え不登校状態であったことなどがある。

一方、嘔気・嘔吐はないが、早期より多量の経口摂取、下剤投与、浣腸施行などにて腹痛が

増強していたことは消化管の通過障害の存在を示唆していた。悪性リンパ腫が回盲弁の全周に及んでいたが、硬化して中央部分に内腔の形態を保つことになり、腸重積となっても圧迫による完全な通過障害をきたすことがなかったとも考えられた。しかし、術前の上部消化管造影後の症状の増悪は、ガストログラフィンを含む造影剤に因る消化管蠕動亢進のため、硬化した回盲弁と重積した腸管の内腔の通過能力を越えたために発生したと思われる。

自験例において手術まで長期間経過した原因の一つに不登校が挙げられる。当院受診以前に複数科の医師の診察を受けていた。不登校児は腹部症状として腹痛、下痢、嘔気、嘔吐、食欲低下など多様な身体症状を訴える^{13, 14)}。しかし、不登校児のなかに器質的疾患も含まれており、それを見逃さないためには各種放射線学的検査の所見を十分に検討する必要がある。荒井¹⁵⁾は幼少時より頻発する嘔吐で小・中学とも不登校で17年間腸回転異常・腸軸捻転症が見過ごされていた症例を報告した。山登¹⁶⁾は背部痛を訴えた中学2年生で背部痛発生より不登校となり5ヵ月内科的治療を受け、その後十二指腸潰瘍穿孔にて胃切除術を施行した症例を報告した。

結 語

長期間にわたり腹痛を訴え不登校であった9歳男児で、その原因が悪性リンパ腫による腸重積症で診断に苦慮した症例を経験した。年長児の腸重積症において先進部を認める場合には、悪性リンパ腫の存在も考慮して診断と治療に当たらなければならない。

本論文の要旨は第36回日本小児放射線学会（東京）にて発表した。

●文献

- 1) 大川治夫：消化管腫瘍，消化管の悪性リンパ腫，新小児医学大系，11巻B，東京，中山書店，1980，p384-392.
- 2) 長島金二：腸重積，図説臨床小児科講座，9巻，東京，メジカルビュー社，1983，p82-89.
- 3) 田中正樹，桂 忠彦，太田 茂，他：便通障害を呈し，診断困難であったBurkitt Lymphomaの1例，小児臨 1984；39：2975.
- 4) 太田正孝，勝見正治，谷口勝俊，他：腸重積症を合併したBurkitt型リンパ腫の2例，日臨外会誌 1987；48：969-975.
- 5) 田中あゆみ，芦戸悦子，猪子香代，他：腸重積症により発見されたBurkitt lymphomaの1例と日本のBurkitt lymphoma小児報告例に関する考察，小児診療 1989；52：276-280.
- 6) 齊藤 徹，藤山純一，渡辺真央，他：腸重積の形で発症した腹部原発悪性リンパ腫の1例，山形県病医誌 1990；24：176-180.
- 7) 佐々木文章，秦 温信，真鍋邦彦，他：小児における腹部悪性リンパ腫と腹部救急外科，腹部救急診療の進歩 1991；11：717-720.
- 8) 今泉了彦：急性腹症で発生する小児がん，小児外科 1993；25：744-749.
- 9) 北原修一郎，石曾根新八，百瀬芳隆，他：小児固形腫瘍の緊急開腹症例の検討，小児外科 1993；25：750-754.
- 10) 山内希美，田辺 博，可知宏隆，他：小児に発症した小腸悪性リンパ腫による腸重積症の1例，小児外科 1997；29：1236-1239.
- 11) 塩田仁彦，古田靖彦，天津一弘：腸重積症で発症した盲腸原発悪性リンパ腫の1例。（第41回中国四国小児がん研究会抄録，2000，高松市。）
- 12) Ein SH, Stephens CA, Shandling B, et al : Intussusception due to lymphoma. J Pediatr Surg 1986；21：786-788.
- 13) 三好邦雄：学校不適応（登校拒否）と心身の疾患による不登校の鑑別，小児科 1999；40：1788-1796.
- 14) 地寄和子：不登校児の初期のシグナルと症状，小児科 1996；28：649-652.
- 15) 荒井洋志，新田幸寿，内藤真一：病脳期間17年の腸回転異常症の1例，日小外会誌 2000；36：128.
- 16) 山登敬之：不登校と鑑別すべき疾患，小児内科 1996；28：640-644.