

症 例 報 告

胎児超音波検査にて巨大腹腔内嚢胞として発見された
原発性閉塞性巨大尿管症の1例小高哲郎^{1, 2)}, 仁科孝子¹⁾, 村越孝次¹⁾東京都立八王子小児病院 外科¹⁾, 東京大学医学部 小児外科²⁾Primary Obstructive Megaureter, Discovered as a Large Abdominal Cyst
by Prenatal Ultrasonography : A Case ReportTetsuro Kodaka^{1, 2)}, Takako Nishina¹⁾, Takatsugu Murakoshi¹⁾Department of Surgery, Tokyo Metropolitan Hachioji Children's Hospital¹⁾Department of Pediatric Surgery, Faculty of Medicine, University of Tokyo²⁾

Abstract We report a case of primary obstructive megaureter without hydronephrosis, which was discovered as an abdominal cyst by prenatal ultrasonography. A large abdominal cyst was detected by prenatal ultrasonography at 21 weeks and 4 days of gestation. It grew rapidly from 37 weeks. Caesarean section was performed at 38 weeks and 3 days when a boy was born. His abdomen was too distended for him to breathe freely. Abdominal CT showed a large cyst occupying almost all the abdominal cavity. Since bilateral kidneys seemed normal, we considered the cyst to be mesenteric or omental origin and performed laparotomy. At operation, we found it originated from the right urinary system. After the drainage operation, we discussed why he had no hydronephrosis despite his megaureter. We supposed his right urinary system should be completely duplicate, and performed the second operation. But the operative findings showed his right urinary system was composed of double renal pelvises and a single megaureter.

Some cases of primary obstructive megaureters are reported to be discovered as abdominal cysts. We should take into consideration that many large abdominal cysts of the male are derived from disorders of the urinary system.

Keywords Megaureter, Abdominal cyst, Prenatal diagnosis, Ultrasonography, Hydronephrosis

はじめに

胎児診断される腹腔内嚢胞性病変は多岐にわたるが、急激な増大を示す男児の嚢胞は尿路系疾患であることが多い。われわれは、胎児期に腹腔内

嚢胞として発見され、最終的に水腎症を伴わない原発性閉塞性巨大尿管症と診断された1例を経験したので、その画像的特徴につき報告する。

原稿受付日：2003年12月3日，最終受付日：2004年2月4日

別刷請求先：〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1

東京大学医学部 小児外科 小高哲郎

症 例

患者：生後2時間の男児。

現病歴：在胎21週4日、胎児超音波検査にて34×43mm大の嚢胞性病変を指摘された(Fig.1)。このとき両側腎は正常像を示していた。37週頃より嚢胞が急速に増大したため、38週3日緊急帝王切開にて出生。出生時体重3,726g。腹部膨満による呼吸抑制強く、気管内挿管され当院搬送となった。

入院時現症：腹部膨満著明、腹囲；臍上33.5cm、最大37.5cm。両側横隔膜挙上。呼吸数56回/分、血圧56/38mmHg。脈拍数130回/分。

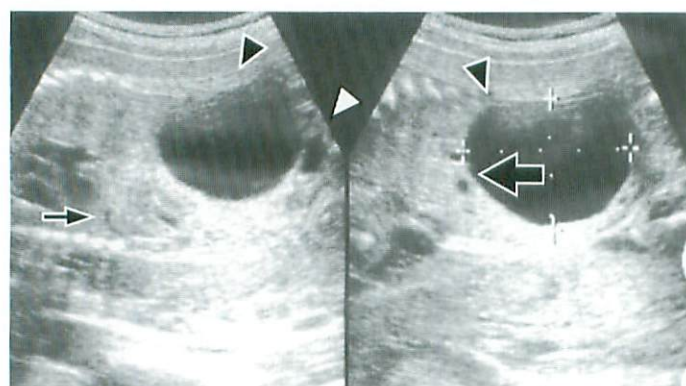
入院時画像所見：腹部超音波及び腹部CT(Fig.2)にて、肝下面から骨盤腔までほぼ腹腔内全体を占拠する巨大な嚢胞を認めた。両側腎実質は正常であり、尿路系病変は否定的と思われた。

以上の所見より腸間膜嚢腫または大網嚢腫等が疑われた。巨大嚢胞の圧排による呼吸抑制と消化管通過障害が認められたため、緊急手術を施行した。

初回手術所見：開腹に先立ち、超音波誘導下に穿刺吸引した。吸引内容は黄色透明漿液性で尿と思われた。右上腹部横切開にて開腹すると、嚢胞は後腹膜に存在し、肝を頭側、腸管を左方に圧排していた。また嚢胞より尾側には細い尿管が連続していたため、右水尿管症と判断し、尿管瘻を造設した。

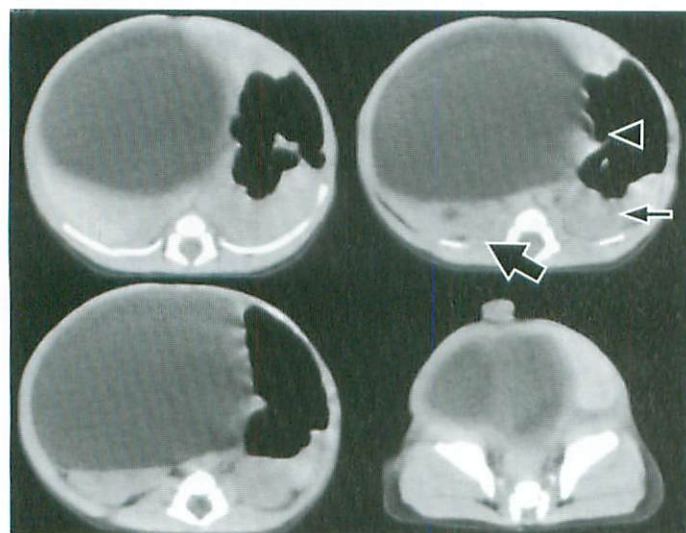
初回手術の術後経過：尿管瘻からの尿の流出は順調で、尿量・尿電解質とも特に問題なく、右腎機能は保たれていると思われた。日齢13より以下の精査を進めた。

術後画像所見：日齢13に施行した尿管瘻造影では著明に拡張した尿管が造影され、体位変換する



black arrowhead : cyst
white arrowhead : bladder
small arrow : left kidney
large arrow : right kidney

Fig.1 Fetal ultrasonography (at 24 weeks and 4 days of gestation)
Beside the bladder, a 3×4 cm sized cystic lesion is shown. The right kidney looks normal.



black arrowhead : cyst
small arrow : left kidney
large arrow : right kidney

Fig.2 Abdominal CT (plain)
It shows a big cystic lesion occupying almost all the peritoneal cavity, same as abdominal ultrasonography. The bilateral kidneys seem to be normal, so we judged that it was not related with the urinary system.

と細い下部尿管及び膀胱が造影された (Fig.3). 日齢17に施行した造影CTでは右腎盂が2個並んで認められ, また左腎盂の代償性拡張が認められた (Fig.4). 同時に撮影した排泄性腎盂尿管造影



Fig.3 Ureterography

It shows the narrow right ureter following the large cyst. It also assures us of the passage to the bladder.

arrowhead : bladder

arrow : right ureter

では腸管ガスのため尿管は不明瞭であった。また日齢31に施行した排尿時膀胱造影では, 膀胱尿管逆流は認めなかった。

以上より, 尿管の重複は描出できないものの腎盂の重複が認められることから, 右重複腎盂尿管の一方の水尿管症と診断した。日齢39より尿路感染症を発症したため, 日齢40に水尿管側半腎切除の予定で手術施行した。

第2回手術所見 (Fig.5) : 前回の皮切に沿って開腹した。嚢胞を切開し, 術中造影及び手術所見にて腎盂は重複しているが, 単一の拡張尿管に開いていることが判明した。拡張尿管は屈曲や外部からの圧迫なしに急激に細くなり, 未熟な下部尿管へと続いていた。拡張尿管を縫縮形成し, 尿管瘻を再造設した。術後経過順調にて尿管瘻のまま退院となった。

病理組織所見 (拡張尿管壁) : 全体的に壁肥厚著明。粘膜は一部を残し脱落している。粘膜下層には小円形細胞浸潤あり。筋層の肥厚もあるが, 筋層より外側部分の結合組織が浮腫状に肥厚している。

外来経過 : 尿管瘻のまま, 外来にて経過観察中である。7ヶ月後の尿管瘻造影でも, 下部尿管は細く通過が不十分であるため (Fig.6), 尿管瘻はそのままとしている。今後の方針としては, 体重増加を待ち膀胱鏡が挿入可能になったら内ステント留置して下部尿管の成長を待つか, 手術的に切除して膀胱尿管新吻合とするか決定する予定である。

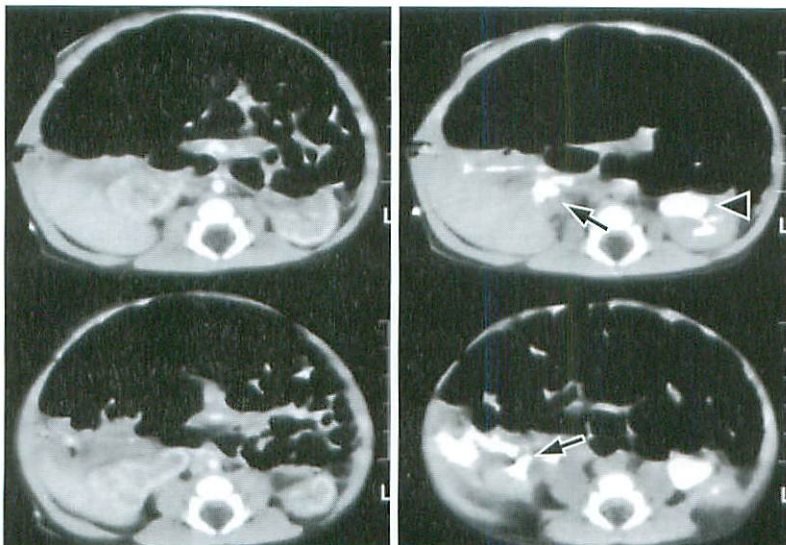


Fig.4 Abdominal enhanced CT (a : early phase, b : delayed phase)

Right double renal pelvises are shown along inside and outside. It is suspected to be duplication of urinary system.

arrowhead : left renal pelvis

arrow : right double renal pelvises

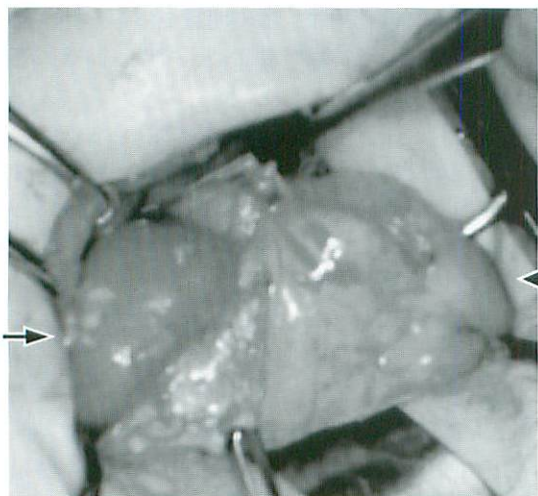


Fig.5 Operative findings of the second operation
Laparotomy reveals the single megaureter following the right double renal pelvises.
The megaureter is shown to narrow abruptly proximal to the bladder.
arrowhead : megaureter
arrow : right kidney

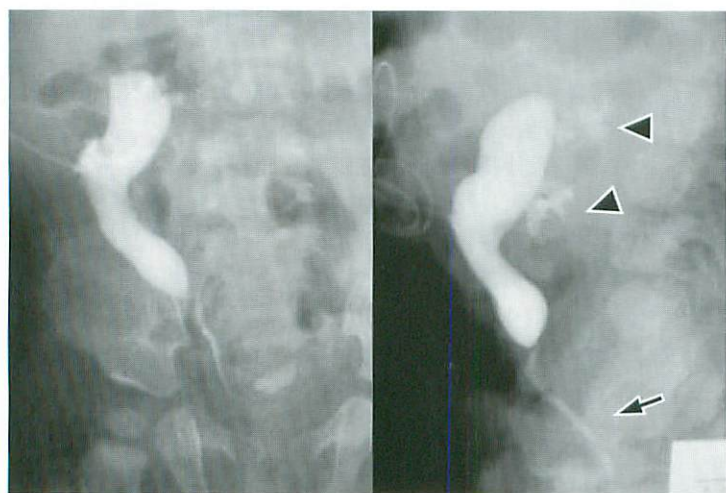


Fig.6 Postoperative ureterography
(7 months after the second operation)
The lower part of the ureter is still narrow, so that the passage to the bladder is not enough and the ureterostomy is not yet to be closed.
arrowhead : double renal pelvises
arrow : narrow segment

考 察

胎児診断される腹腔内嚢胞性病変は、Table 1のように多岐にわたる¹⁾。頻度的には、女児では卵巣嚢腫が大半を占めるが、男児では種々の報告があり一定しない。鑑別診断において、さらに重要なのは位置関係である。小さい嚢胞であれば、周囲臓器との関係から診断可能であるが、巨大な嚢胞では位置関係が同定しにくい。内容液の産生能や壁の強度を考慮すると、急激に増大する巨大嚢胞は尿路系・胆道系・卵巣嚢腫など一部の疾患に限定されるものと思われる。Goldsteinは経験上、巨大嚢胞は尿路系であることが多く、その特徴は嚢胞が椎体と接していることであると述べてい

る²⁾。統計的な根拠がないので断定はできないが、確かに巨大嚢胞の報告は尿路系に多い。

尿管は膀胱に比べ平滑筋がよく発達し、その蠕動運動によって尿を移送している。通常尿管内圧が上昇すると圧依存性に蠕動運動が促進されるため、高度に拡張することはない。しかし胎生期の尿管形成の未熟な時期に膀胱尿管移行部に機械的あるいは機能的閉塞が起これば、尿管に過剰な圧が持続的にかかるため、この圧依存性の調節機構が破綻し、容易に拡張するようになる。これらは巨大尿管症と呼ばれ、拡張の強いものは画像上嚢胞を呈し、他の腹腔内嚢胞との鑑別を要する。川口はラットの下部尿管の完全結紮により実験的水尿管症を作成したところ、結紮5週以内では平滑

筋細胞の肥大により尿管内圧に対応するが、結紮8週以後では尿管の蠕動運動に障害をきたすと述べている³⁾。

巨大尿管症は、大きくは逆流性、閉塞性、非逆流性非閉塞性の3通りに分類される (Table 2)⁴⁾。中でも原発性閉塞性巨大尿管症は膀胱尿管移行部

のadynamic segmentによる機能的閉塞で、尿管末梢部の筋構築の異常が認められ、胎生期の血行障害や外部からの圧迫によるものと考えられている^{5, 6)}。すなわちadynamic segmentは尿管鞘の平滑筋の肥厚や膠原線維増生などが関与した尿管アカシア状態で、その長さはたいてい0.5～4 cmで

Table 1 Differential diagnosis of abdominal cyst

Anomaly	Location	Appearance	Other anomalies	Gender
Choledochal	Right upper	Single cyst near gallbladder, dilated adjacent hepatic ducts	Rare	Usually female
Hepatic	In liver	Usually single	None	Usually female
Multicystic renal disease	Dorsal, left, and/or right	Cysts of variable size, which are noncommunicating	Various syndromes	Either
Hydronephrosis	Dorsal, left, and/or right	Often multiple communicating cysts with renal fossa	Other GU anomalies	Usually male
Megaureter	Lateral	Often tubular communicates with kidney or bladder	Other GU anomalies ; associated obstructed, enlarged bladder	Usually male
Ureterocele	In bladder	Single cyst or "separated" bladder	Hydronephrosis, megaureter, MCDK	Usually male
Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome	Mid-abdomen	Increased bladder, hydronephrosis, megaureter	Dilated bowel	Either
Meconium pseudocyst	In mid-abdomen	Thick or calcified wall ; echogenic debris	Associated bowel obstruction	Either
Bowel atresia	Dependent on site of obstruction	"Double bubble" to dilated bowel	Common; trisomy 21	Either
Mesenteric/omental	Mobile, middle	Variable : small-large, unilocular- septated	None	Either
Ovarian	Pelvis, lower	Unilocular, round, occasional septae ; bilateral uncommon	None	Female
Umbilical vein varix	Cord insertion	Single "cyst", Doppler venous flow	High MSAFP, stillbirth	Either
Urachal	Ventral	Smooth cyst, communicates with bladder	None	Either
Sacroccygeal teratoma	Off coccyx with both internal and external extension	Usually solid but may be cystic	None	Either
Anterior meningocele	Sacral	Cystic to complex	CNS malformations	Either
Hydrometrocolpos	Pelvis, retrovesical	Cyst or solid	Frequent GU	Female

Table 2 Classification of megaureter

1. Refluxing megaureter

Primary- bladder/urethra normal, e.g. lateral ectopia, postop. reflux

Secondary- bladder/urethra abnormal, e.g. bladder neck constricture, urethral valves, stenosis

2. Obstructive megaureter

Primary- intrinsic ureteral obstruction

Mechanical obstruction- stricture, ectopia, ureterocele

Functional- muscular defect, adynamic extravesical ureter

Secondary- extra-ureteral obstruction :

Extrinsic ureteral compression- trauma, tumor, fibrosis, vascular

Infra-ureteric obstruction :

Bladder- neuropathic

Urethra-valves (adynamic transmural ureter)

3. Non-refluxing, non-obstructive megaureter

Primary- dysmorphic ureter, e.g. prune belly syndrome, megacystis, megalourethra

Secondary- metabolic, toxic, decompensated :

Polyurea or hypokalemia- Bartter's syndrome

Infection- endotoxin aperistalsis

Postop.- remains dilated, irrecoverable

多くは2 cmである⁷⁾。治療としては、一般的に尿管形成術と膀胱尿管新吻合術が行われているが⁸⁾、新生児期のものに対しては保存的に経過観察を主張する文献もある⁹⁾。

巨大尿管症では、多くの場合腎盂も拡張するが、腎盂尿管移行部狭窄による水腎症の場合と比べ軽度で、腎実質も正常な場合が多い。また中には全く腎盂の拡張のみられないものもある。その理由はまだはっきりしないが、次のことが考えられる。尿がnarrow segmentを通過する際に尿管に持続的に一定の圧がかかるため、壁構造が崩壊する。尿管が容易に拡張するため尿管内圧が外へ逃げ、腎盂に圧がかからず、腎盂の拡張をきたさないのではないと思われる。これが腎盂尿管移行部狭窄との大きな違いであり、胎児診断の際のpitfallになるとと思われる。

胎児期に腹腔内嚢胞として発見される原発性巨大尿管症は稀ではあるが、調べた限りでは本邦で3例の報告があり、水腎症があっても軽度なため術前診断されていないことが多い。水腎症を伴わないものもあることは前述のとおりであり、男児の胎児・新生児期の腹部巨大嚢胞の診断に際しては、第一に尿路系の嚢胞を考慮すべきであると思われる。

尚、本症例において水腎症がないにも関わらず尿管の拡張をきたした理由として、重複腎盂尿管

症の存在を疑ったが、実際の手術所見は不完全型重複腎盂・単一拡張尿管であった。残念ながら現段階では、不完全型重複腎盂については文献が少なく¹⁰⁾、巨大尿管症との関係は不明である。

まとめ

1. 胎児期に腹腔内嚢胞として発見された、水腎症を伴わない原発性閉塞性巨大尿管症の1例を経験した。
2. 胎児・新生児期男児の巨大腹部嚢胞に遭遇した場合、水腎症の有無にかかわらず、頻度的に見て尿路系の嚢胞を考慮すべきであると思われる。

●文献

- 1) Porto M, McGahan JP: The fetal abdomen and pelvis. Diagnostic Obstetrical Ultrasound, Ed by McGahan JP, Porto M. Philadelphia, JB Lippincott com, 1994, p343-385.
- 2) Goldstein RB: Ultrasound evaluation of the fetal abdomen. Ultrasonography Obstetrics and Gynecology (3ed), Ed by Callen PW. Philadelphia, WB Saunders com, 1994, p347-369.
- 3) 川口正一: ラットの実験的水尿管症における尿管の超微構造的変化. 日泌尿会誌 1981; 72: 1399-1412.
- 4) Lockhart JL, Singer AM, Glenn JF: Congenital

- megaureter. J Urol 1979 ; 122 : 310-314.
- 5) McLaughlin AP, Pfister RC, Leadbetter WF : The pathophysiology of primary megaureter. J Urol 1970 ; 109 : 805-811.
 - 6) Gosling JA, Dixon JS : Functional obstruction of the ureter and renal pelvis. A histological and electron Microscopic study. Br J Urol 1978 ; 50 : 145-152.
 - 7) Williams DI, Hulme-Moir I : Primary obstructive megaureter. Br J Urol 1970 ; 42 : 140-149.
 - 8) 寺島和光, 藤本健吉 : 原発性巨大尿管の治療方針. 小児外科 1992 ; 24 : 629-637.
 - 9) Keatin MA, Escala J, Synder HM, et al : Changing concepts in management of primary obstructive megaureter. J Urol 1989 ; 142 : 636-640.
 - 10) Weinstein AJ, Bauer SB, Retik AB, et al : The surgical management of megaureters in duplex systems : The efficacy of ureteral tapering and common sheath reimplantation. J Urol 1988 ; 139 : 328-331.
-