

尿路感染症を契機に診断した低形成腎を伴った尿管異所開口の女児2症例

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2018-01-30 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 志田, 洋子, 鈴木, 葉子, 高橋, 健一郎, 安田, 菜穂子, 世川, 修, 杉原, 茂孝 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10470/00031772

尿路感染症を契機に診断した低形成腎を伴った尿管異所開口の女児2症例

¹東京女子医科大学東医療センター小児科²東京女子医科大学病院小児外科シダ ヨウコ スズキ ヨウコ タカハシケンイチロウ
志田 洋子¹・鈴木 葉子¹・高橋健一郎¹
ヤスダ ナホコ セガワ オサム スギハラ シゲタカ
安田菜穂子¹・世川 修²・杉原 茂孝¹

(受理 平成29年2月20日)

Ectopic Ureter with Hypoplastic Kidney in Two Girls Diagnosed with Urinary Tract Infection

Yoko SHIDA¹, Yoko SUZUKI¹, Ken-Ichiro TAKAHASHI¹,
Nahoko YASUDA¹, Osamu SEGAWA² and Shigetaka SUGIHARA¹¹Department of Pediatrics, Tokyo Women's Medical University Medical Center East²Department of Pediatric Surgery, Tokyo Women's Medical University

Ectopic ureter is a rare urinary tract abnormality, and is an important cause of urinary incontinence. As the affected kidney is almost hypoplastic or aplastic, it is occasionally difficult to identify an ectopic ureter.

We report the cases of two girls who had ectopic ureters with hypoplastic kidneys. In both cases, they had been diagnosed with hypoplastic kidneys during treatment for urinary tract infection.

On intravenous pyelography, the affected kidneys were not enhanced. Enhanced computed tomography and magnetic resonance imaging revealed hypoplastic kidneys, the ureter on affected side not inserting into the bladder but into the vagina, and a bicornuate uterus. Nephrectomy and ureterectomy were performed based on the diagnosis of ectopic ureter.

The possibility of ectopic ureters in patients with hypoplastic kidneys should be considered. Because urinary tract abnormality often complicates genital organ abnormality, research regarding this phenomenon is necessary.

Key Words: ectopic ureter, hypoplastic kidney, urinary tract infection

緒 言

尿管異所開口は比較的稀な尿路奇形であるが尿失禁や尿路感染症の原因として重要である。患側の腎の多くは低形成腎・異所性腎であり、ときに診断に難渋することがある。

今回、著者らは尿路感染症を契機に施行した腹部エコーにて片側低形成腎をみとめ、精査にて尿管異所開口と診断した女児2症例を経験した。また、2症例とも子宮奇形の合併をみとめており、尿路奇形と生殖器奇形の合併についても文献的考察を加えて報告する。

症例 1

患者: 10歳, 女児。**主訴:** 発熱, 腹痛。**家族歴:** 母 統合失調症。**既往歴:** 2か月 急性細気管支炎のため東京女子医科大学東医療センター小児科へ入院。熱源精査のために施行された腹部エコーにて左腎描出なし。静脈性腎盂造影法(IVP)にて左腎・尿管の描出なし。4か月 尿路感染症のため当科入院。排尿時膀胱尿道造影(VCUG)にて膀胱尿管逆流(VUR)なし。腎シンチグラフィ(MAG3)では左腎の描出はわず

Table 1 Laboratory data on admission (Case 1)

<Complete blood count>		<Blood chemistry>		<Urinalysis>	
WBC	158 × 10 ² /μl	Alb	4.2 g/dl	Specific gravity	1.010
Stab	1.0 %	AST	19 U/L	pH	6.0
Seg	90.0 %	ALT	14 U/L	Protein	—
Mo	3.0 %	LDH	205 U/L	Occult blood	—
Ly	6.0 %	BUN	8.1 mg/dl	Glucose	—
RBC	417 × 10 ⁴ /μl	Cr	0.49 mg/dl	Ketone	—
Hb	12.9 g/dl	Cl	102 mEq/L	RBC	1/1-5HPF
Ht	37.0 %	Na	138 mEq/L	WBC	1/1-5HPF
PLT	22.1 × 10 ⁴ /μl	K	3.8 mEq/L	<Culture>	
		CRP	4.50 mg/dl	Blood: negative	
				Urine:	
				Group B <i>Streptococcus</i> ,	
				<i>Corynebacterium</i> sp 10 ³ /ml	

Table 2 Laboratory data on admission (Case 2)

<Complete blood count>		<Blood chemistry>		<Urinalysis>	
WBC	236 × 10 ² /μl	Alb	4.4 g/dl	Specific gravity	≤1.005
Stab	1.0 %	AST	48 U/L	pH	6.5
Seg	73.0 %	ALT	55 U/L	Protein	+/-
Mo	3.0 %	LDH	298 U/L	Occult blood	2+
Ly	23.0 %	BUN	4.8 mg/dl	Glucose	-
RBC	409 × 10 ⁴ /μl	Cr	0.29 mg/dl	Ketone	-
Hb	11.5 g/dl	Cl	103 mEq/L	RBC	>100/HPF
Ht	33.2 %	Na	140 mEq/L	WBC	>100/HPF
PLT	42.8 × 10 ⁴ /μl	K	5.5 mEq/L	<Culture>	
		CRP	9.17 mg/dl	Blood: negative	
				Urine: <i>E. coli</i> ≥10 ⁵ /ml	

かで高度機能低下をみとめた。定期的に外来フォローアップされていたが3歳以降通院を自己中断していた。

現病歴：入院の5日前より初潮をみとめた。入院前日より発熱、腹痛をみとめ当科救急外来を受診、尿定性検査にて異常みとめず一旦帰宅。翌日も発熱、腹痛が続いたため当科再診し精査加療目的に入院となった。入院時の問診にて排尿自立後にもかかわらず持続的な尿失禁をみとめていることが判明し尿路奇形の存在とそれに伴う尿路感染症が疑われた。

入院時現症：身長 143.4 cm (+0.45 SD)、体重 33.7 kg (肥満度 -7.2%)、体温 39.1 °C、心拍数 108/分、呼吸数 20/分、意識清明、全身状態やや不良、咽頭発赤なし。呼吸音清明、心音 整、心雑音なし、腹部平坦、軟、腸蠕動音正常、臍周囲に圧痛あり。肋骨脊椎角 (CVA) 叩打痛なし、外性器異常なし。

検査所見 (Table 1)：血液一般検査では白血球数

増多、CRP 値上昇をみとめた。尿検査では膿尿、蛋白尿、血尿はみとめなかった。尿培養では Group B *Streptococcus* を含む複数菌種が少量検出された。血液培養は陰性だった。

腹部エコーでは左腎 70 × 22 mm、右腎 118 × 56 mm と左低形成腎と右腎の代償性肥大をみとめた。また、膀胱では左尿管口は描出されなかった。DMSA 腎シンチグラフィでは左腎の描出はなく、右腎の代償性肥大をみとめた。腎瘢痕はみとめなかった。IVP では左腎・尿管は描出されなかった。VCUG では両側とも VUR はみとめなかった。腹部造影 CT 検査 (Fig. 1) では左腎から左尿管へわずかに造影剤の排泄をみとめたが、下流の尿管は描出されなかった。腹部 MRI 検査 (Fig. 2) では左尿管は膀胱に開口せず尾側へ走行し、膈への開口が疑われた。また、単頸双角子宮をみとめた。

経過：膿尿および有意な細菌尿はみとめなかったが、膈への尿管異所開口が疑われ、発熱の原因は初

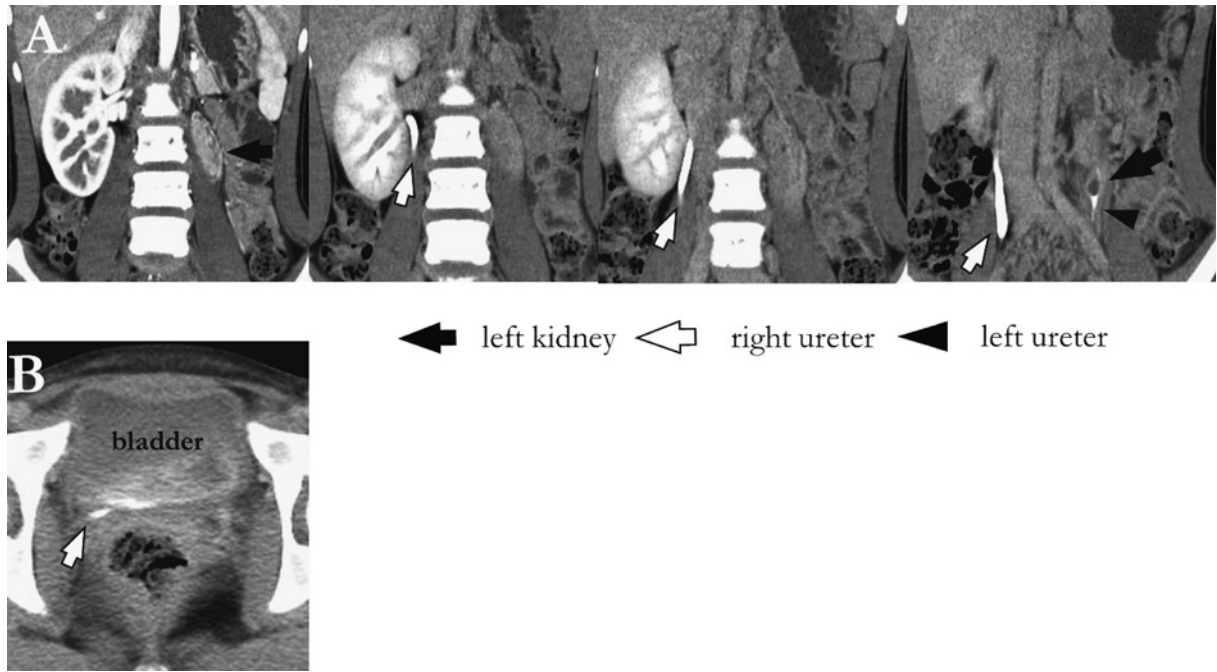


Fig. 1 Enhanced computed tomography (CT) scan

A: Enhanced CT scan showing a left hypoplastic kidney and a compensatory hypertrophic right kidney.
 B: The right ureter was inserting into the bladder but the continuation of the left ureter was not shown.

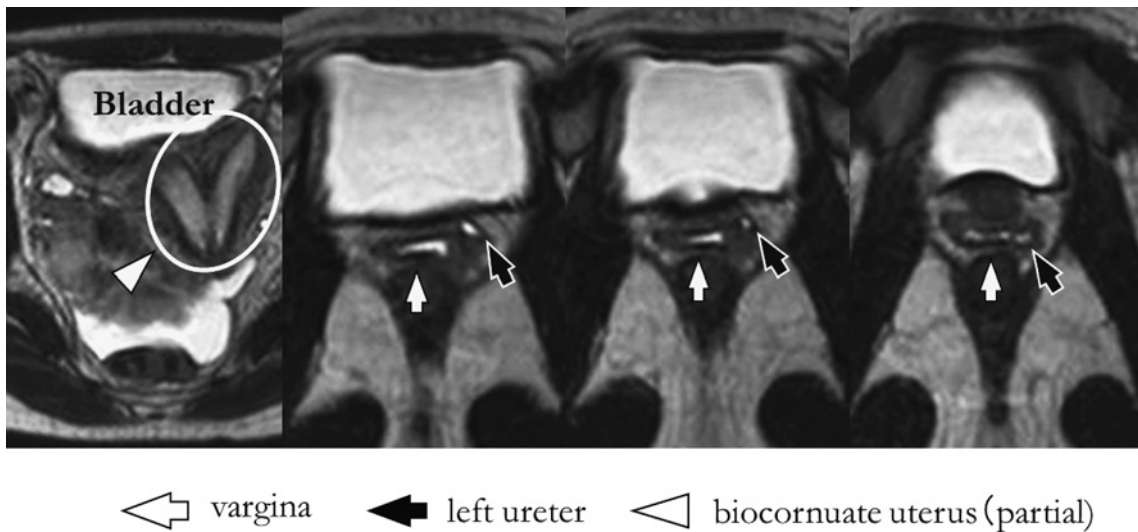


Fig. 2 Magnetic resonance imaging (MRI)

MRI image of the abdomen showing bicornuate uterus (partial).
 The left ureter was not inserting into the bladder but into the vagina.

潮を契機とした尿路奇形に伴った尿路感染症と考えた。患側腎から産生される尿が極少量であるために膿尿および細菌尿を呈さなかったと考えられた。cefotaxime (CTX) 点滴投与にて加療し軽快退院となった。その後、尿路奇形の確定診断のために小児外科にて膀胱鏡および腔鏡を施行した。膀胱鏡では

右尿管口は正常にみとめられたが、左尿管口はみとめられなかった。腔鏡にて腔壁左縁前方に瘻孔をみとめたため、カテーテルを挿入し逆行性尿管造影 (Fig. 3) を施行した。第3~第4腰椎の位置 (CTと同様の位置) に左低形成腎をみとめたため左尿管異所開口と診断した。

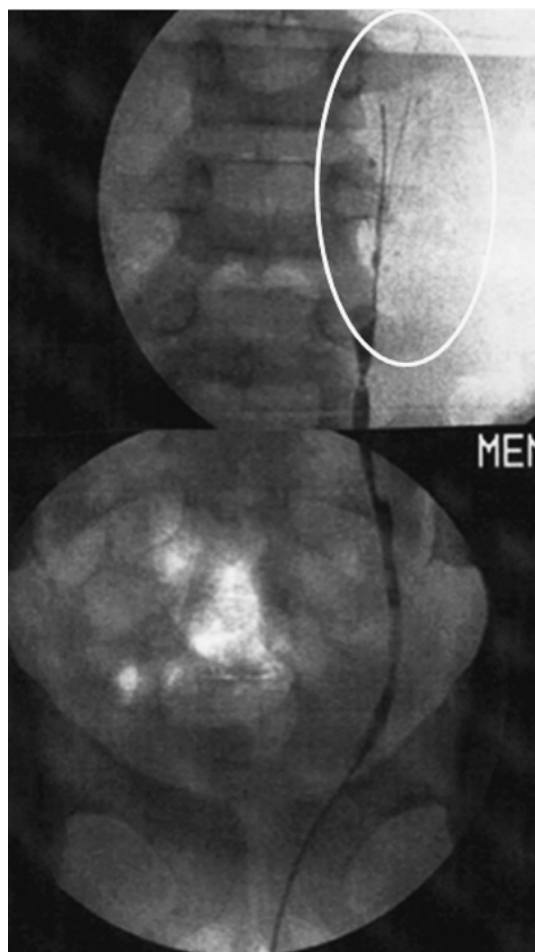


Fig. 3 Retrograde pyelography

An ectopic ureteral orifice in the left lateral wall of the vagina was discovered during vaginoscopy. Injection of contrast medium during retrograde pyelography at the time of vaginoscopy revealed a vaginal ectopic ureter draining a hypoplastic left kidney.

後日、腹腔鏡下に左腎尿管摘出術が施行され、術後尿失禁は消失した。病理組織所見は低形成腎として矛盾しない所見であった。

症例 2

患者：4 か月、女児。

主訴：発熱，下痢，哺乳不良。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：在胎 39 週 4 日 2,976 g 正常分娩 胎児エコーにて異常の指摘なし。

現病歴：入院の 5 日前より下痢，2 日前より発熱をみとめ当科救急外来を受診，血液検査では WBC 14,600 / μ l，CRP 0.34 mg/dl，尿検査では異常をみとめず帰宅となった。しかし，その後も高熱が続き哺乳量低下したため当科再診，膿尿をみとめたため精査加療目的に入院となった。

入院時現症：体重 5,650 g 体温 38.0 $^{\circ}$ C 心拍数 122/分 呼吸数 35/分 全身状態やや不良 大泉門平坦 咽頭発赤なし 呼吸音清明 心音 整 心雑音なし 腹部 平坦・軟 腸蠕動音正常 外生殖器異常なし。

検査所見 (Table 2)：血液一般検査では WBC 増多と CRP 上昇をみとめた。尿一般検査では膿尿をみとめ，尿培養からは *Escherichia coli* (*E. coli*) 10^5 /ml 以上が検出された。血液培養は陰性だった。

腹部エコーでは右腎は骨盤内にあり 21 \times 13 mm，左腎 67 \times 29 mm であり右低形成腎と左腎の代償性肥大をみとめた。IVP では右腎・尿管は描出されず，VCUG では左 VUR (II 度) をみとめた。DMSA 腎シンチグラフィでは右低形成腎と高度腎機能低下，左腎代償性肥大をみとめた。左腎に腎瘢痕はみとめなかった。腹部造影 CT 検査 (Fig. 4) では左尿管は膀胱へ正常に開口していた。腔内に膀胱内と等濃度の液体貯留をみとめたことに加え，腔への造影剤の排泄がみられており，右尿管から腔への開口は明瞭でないが，腔への異所性開口が疑われた。

経過：膿尿および尿培養の結果より，尿路感染症と診断，CTX 投与にて軽快退院した。左 VUR (II 度) をみとめたため治療終了後は cefaclor (CCL) 予防内服を継続した。尿路奇形の確定診断のために，後日，小児外科にて膀胱鏡および腔鏡を施行した。膀胱鏡では右尿管口はみとめず，左尿管口は正常位置に開口していたが形状はゴルフホール状だった。腔内に右不完全腔横中隔をみとめた。切開したところ奥に右異所性尿管口と考えられる瘻孔をみとめた。カテーテルの挿入はできず，腔造影では尿管描出はみとめなかった。腔内に異所性尿管口と考えられる瘻孔をみとめたが，尿管の走行を確認できなかったため腹腔鏡にて観察したところ，双頸双角子宮と骨盤内の右低形成腎をみとめた。尿管の腔への開口を確認し，右尿管異所開口と診断した (Fig. 5)。後日，腹腔鏡下に右腎尿管摘出術が施行された。病理組織所見は，低形成腎として矛盾しない所見であった。また，左 VUR に対しては抗菌薬の予防内服を継続したのち，約 1 年後に Deflux[®] 注入療法が施行され，その後尿路感染の再発はみとめていない。

考 察

尿管異所開口の発生頻度は報告によって異なるが，性差については本邦では 1 : 7，欧米では 1 : 3 で女性に多く，女性の開口部は腔，腔前庭，尿道，膀胱頸部，Garther 管，子宮・子宮頸部，外尿道口の

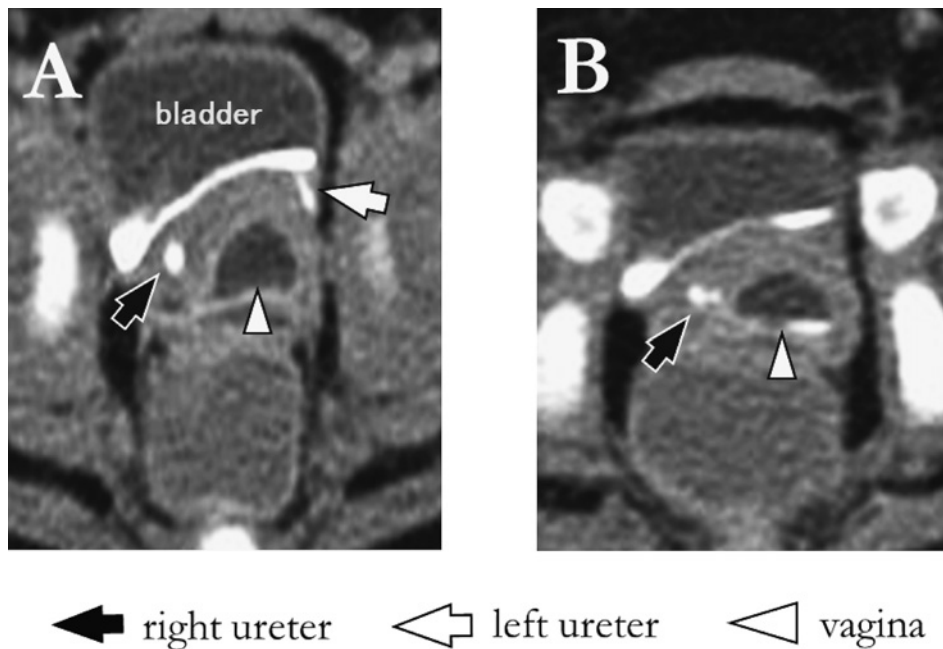


Fig. 4 Enhanced computed tomography scan

A: The left ureter inserting into the bladder. The bladder and vagina are filled with an isodense fluid.

B: Contrast medium observed in the vagina. The right ureter was inserting into the vagina.

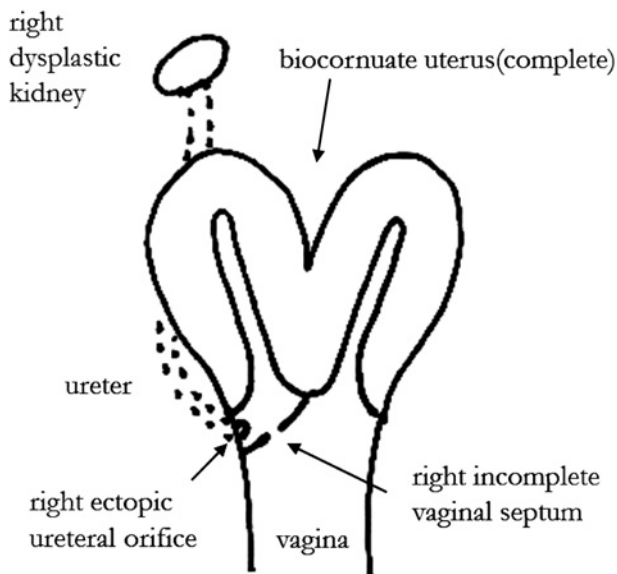


Fig. 5 Pattern diagram

Drawing illustrates the kidney, ureter, and uterus.

順に多いとされる¹⁾。また尿管異所開口の型としては、欧米では重複腎盂の上半腎由来尿管からの異所開口(Thom III型, V型)が多い²⁾のに対して、本邦では単一腎盂から膣や前庭部への異所開口(Thom I型)が最も多い³⁾。

膀胱頸部への異所開口以外では持続的な尿失禁が

みられるため、診断の契機としては持続性尿失禁が最も多い。ただし、異所開口尿管の所属腎は機能が極端に悪く、ほぼ例外なく低形成腎、異形成腎であり、また、半数以上が骨盤腎などの異所性腎である¹⁾。このため腹部エコー、IVPでは健側の正常腎しか描出できず、単腎と診断されることが少なくない⁴⁾。このような場合、一般に小児の尿路奇形の検索として行われる腹部エコー、IVP、VCUG等の検査では本症の診断は困難である。また、排尿自立前の小児では、尿失禁が存在しても気づかれにくく、片側低形成腎では本症の存在を疑うことが重要であると考えられた。尿管異所開口の診断年齢は、上田ら⁵⁾の559例の報告によると、10歳以下が55.8%、11~20歳までが22.0%、21歳以上が20.0%であった。大部分の77.8%は排尿自立後の持続性尿失禁により20歳までに発見されていた。一方で20.0%の症例は21歳以上で診断されており、とくに尿失禁を伴わない場合に診断は困難となり発見が遅れる。松本ら⁶⁾は尿失禁を伴わない理由として、患側腎の低形成のため尿が生成されないこと、異所開口尿管が外尿道括約筋に囲まれること、尿管口に狭窄があるため拡張尿管が尿の貯留庫として働くことなどをあげている。症例1では、生後4か月時の尿路感染症を契機に尿路奇形の精査が行われたが、尿管異所開口の診断には至

らなかった。10歳時に、発熱、腹痛を契機に受診した際に尿失禁があることが判明し、尿管異所開口を疑うきっかけとなった。症例2では、症例1の経験から、尿失禁の可能性を念頭におき繰り返し外陰部の診察を行い、少量の持続した尿失禁の存在を疑ったことから早期の診断に至った。症例1, 症例2とも腹部エコーでは患側腎の低形成と健側腎の代償性肥大をみとめたが、IVPではいずれも患側腎は描出されなかった。造影CTおよびMRIでは尿管の走行を確認することができ、尿管異所開口の診断に有用であった。これらの方法でも尿管が描出されない場合には、腔鏡検査で尿管開口部をみつけて逆行性腎盂造影検査を行う。異所開口尿管の開口部は通常狭小化しているため同定が困難な場合や開口部からカテーテルを挿入しての逆行性造影が不可能な場合にはバルーンカテーテルのバルーンを腔内に入れてある程度圧を加えて腔造影をすると尿管が造影されることが多い⁷⁾。ただし、症例2のようにそれでも尿管の同定が困難な場合には最終的に腹腔鏡による観察が必要となる。

また、尿路・生殖器系はともに中胚葉由来であり、片方に奇形が存在する場合は他方にも奇形が存在する可能性がある。片側腎無形成の37~70%に女性性器奇形を伴うと言われ⁸⁾、女性性器奇形の43%に片側腎無形成を伴うと報告されている¹⁰⁾。本2症例ではともに子宮奇形の合併をみとめた。このように両者の合併率が高いのは発生学的に腎尿路系と生殖器系は密接に関連しているためである¹¹⁾。胎生4週ごろ、ウォルフ管から発生した尿管芽が伸びていき後腎組織塊（間葉組織）と癒合することにより腎臓が形成される。ウォルフ管上の尿管の発生位置が正常よりも高いか、尿管とウォルフ管の分離がうまくいかないとその部位が膀胱三角部に取り込まれるのが遅れて尿管は膀胱よりも尾側に異所開口する。この場合、正常位置からずれた尿管芽は後腎組織塊の辺縁と接するが、ここは細胞密度が薄く組織も未発達であるため、腎は正常に形成されずに低形成や異形成を示すと考えられる。一方、胎生6週ごろ左右1対から成るミューラー管は、互いに癒合して卵管・子宮・膈上部2/3に分化する。ミューラー管の癒合は、ウォルフ管によって誘導されるため、一側のウォルフ管の発育障害によって同側のミューラー管の癒合不全が生じ、その障害過程の違いなどにより様々な子宮膈奇形が発生する。そのため、片側腎無形成または生殖器奇形の女児の診察にあたっては、両者の合

併を念頭に置いておく必要がある。

子宮奇形に片側低形成腎もしくは無形成を伴う症例報告は1950年に初めて行われ、画像診断技術の発達により、その定義も変遷を伴ってきた¹²⁾。1971年には重複子宮、子宮内腔と交通性がみられるGartner管嚢胞に同側腎無形成を伴う症例がHerlyn-Werner症候群として報告され、1976年には重複子宮、傍頸部嚢腫（一側盲角子宮）、同側腎無形成を伴う症例がWunderlich症候群として報告されている。2007年にOHVIRA症候群という名称が初めて使用され、子宮奇形に片側腔閉鎖・患側腎形態異常を合併する疾患の総称となりつつあり¹³⁾、症例2はその一種であると考えられた。OHVIRA症候群は留血症に伴う下腹部痛、月経困難症、不正出血などにより思春期以降に診断されることが多い。腔留血症により腹腔内への月経血が逆流すると、子宮内膜症や骨盤内癒着をきたし、将来的に不妊症につながる可能性も高く、早期診断・治療が重要となる。

結 論

尿路感染症を契機に診断した低形成腎を伴った尿管異所開口の女児2症例を経験した。低形成腎の児をみた場合には尿失禁の有無を確認し、尿管異所開口の可能性を念頭に精査するべきである。また、生殖器奇形の合併にも留意が必要である。

本論文の要旨は、第45回日本小児感染症学会学術集会（2013年10月、札幌）で発表した。

開示すべき利益相反状態はありません。

文 献

- 1) 寺田為義, 新川一雄, 内藤 威ほか: 共通尿生殖洞を伴う尿管異所開口の1例—本邦尿管異所開口648例についての統計的観察—. 泌紀 34: 508-513, 1988
- 2) Malek RS, Kelalis PP, Stickler GB et al: Observations on ureteral ectopy in children. J Urol 107: 308-313, 1972
- 3) 奥山明彦, 永野俊介, 高羽 津ほか: 尿管異所性開口—本邦330例および当教室26例についての統計的考察. 泌紀 18: 319-325, 1972
- 4) 徳中荘平, 八竹 直: 異所開口尿管, 尿管嚢. 「図説泌尿器科学講座5小児泌尿器科学, 婦人泌尿器科学」(小柳知彦, 三宅弘治編). (吉田 修ほか編), pp166-175, メジカルビュー社, 東京 (1991)
- 5) 上田修史, 黒田 功, 山下資樹ほか: 29歳まで発見されなかった低形成腎と双角子宮を伴った尿管異所開口の1例. 西日泌 62: 653-655, 2000
- 6) 松本成史, 島田憲次, 細川尚三ほか: 尿失禁を伴わない膈前庭部異所開口尿管の1例. 泌紀 42: 965-968, 1996

- 7) 森 義則, 滝内秀和, 野島道生ほか: 小児異所開口尿管 54 例の臨床的検討. 日泌会誌 **92**: 470-473, 2001
 - 8) **Thompson DP, Lynn HB**: Genital anomalies associated with solitary kidney. *Mayo Clin Proc* **41**: 538-548, 1966
 - 9) **Wiersma AF, Peterson LF, Justema EJ**: Uterine anomalies associated with unilateral renal agenesis. *Obstet Gynecol* **47**: 654-657, 1976
 - 10) **Semmens JP**: Congenital anomalies of female genital tract: functional classification based on review of 56 personal cases and 500 reported cases. *J Obstet Gynecol* **19**: 328-350, 1962
 - 11) 川上 博: 女性性器の奇形. 「現代産科婦人科学大系 8A 女性性器の奇形, 発育・位置異常, 損傷, 炎症」(鈴木雅洲, 坂元正一, 倉智敬一編), pp3-34, 中山書店, 東京 (1971)
 - 12) 堀岡敬子, 片岡恵子, 大石博子ほか: Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OH-VIRA) 症候群の一例. *福岡医誌* **105**: 84-87, 2014
 - 13) **Kimble RMN, Kimble RM**: The obstructed hemivagina, ipsilateral renal anomaly, uterus didelphys triad: The letter to the Editor. *Fertil Steril* **93**: e15, 2010
-