

出生前診断により発見された先天性尿路 奇型の follow up (分担研究：新生児外科的疾患に関する総合研究)

島田憲次，田口恵造，生駒文彦

要約：出生前診断により発見された尿路奇形の治療法の選択とその時期を知るために，自験21症例の臨床経過を検討した。先天性後部尿道弁では，通過障害が高度で経過中に羊水量が減少する症例の予後は悪く，肺低形成による出生直後の死亡や高度の腎機能障害を示していた。腎盂尿管移行部狭窄では，6／8例が保存的に観察され，水腎の程度は改善傾向にある。1例では経過中に水腎症が増悪した。多嚢腎では嚢胞が増大傾向を示したり，他臓器の圧迫症状がみられた場合は摘除した。

見出し語：出生前診断，先天性尿路奇形，後部尿道弁，多嚢腎，水腎症

I. はじめに

泌尿器系の先天異常は腎尿路の拡張を伴うことが多く，出生前超音波診断の恰好の目標となりやすく，本邦においてもこのような先天性尿路異常の報告が増加している。また，出生前診断が一般化するに従い，異常所見が得られたときには，泌尿器科専門医が妊婦の検査に直接関与する機会が増し，診断がより正確，精密となってきた。今回は，われわれが経験した症例を紹介し，単なる診断上の問題のみでなく，次のステップとしての治療法の選択とその時期，および予後について検討を加えた。

II. 症例紹介

過去5年間に出生前超音波検査で異常が指摘され，われわれに紹介された尿路奇形症例を表1に示した。前回の報告中には出生前にわれわれに通知されていた症例はなかったが，その後は出生前診断の知識が広まり，今回新たに加えられた症例(症例12から21)中では実に7例が，出生前のいずれかの時期にわれわれが検査に同席したり，われわれにコンサルタントを求められていた。

尿路の異常が指摘されていた時期は，妊娠20週目が最も早く，妊娠30週までに見つかった症例が約20% (4例)と，以前に比べて発見時期が徐々に早くなる傾向にある。

出生前に何らかの子宮内治療が加えられて症例

兵庫医科大学泌尿器科

Dep. Urology, Hyogo College of Medicine

はなかった。妊娠経過中に羊水量が減少していたのは3例で、その内の2例(症例12, 14)では超音波診断上で膀胱の著明な拡張が確かめられていたため、経子宮的に尿ドレナージをつけるか、あるいは早期に出生させるかの検討が加えられた。症例14では、35週頃から羊水減少が明らかとなった。2症例とも肺の動きや羊水分析から肺の成熟は充分であると判断され、早期に分娩され、出生直後に尿道内にカテーテルが留置された。著明な羊水の減少を示していた残りの1例(症例16)では、腎機能の有無を見るために母体に利尿剤を投与したが、胎児の膀胱拡張は確認できず、また上部尿路の拡張も全く認められなかったため、腎実質の腫大はあるものの、腎からの尿排泄が無いと判断し、出生前に泌尿器科的な処置は加えられなかった。出生後に肺低形成のため死亡し、necropsyの結果、幼児型嚢胞腎と判明した。

出生後の泌尿器科的精査やnecropsyの結果、確定された診断名を表2に示した。内訳は、腎盂尿管移行部狭窄8例、先天性後部尿道弁3例、多嚢腎3例、膀胱尿管逆流2例、巨大尿管2例、その他3例であった。手術的治療が加えられたのは10例、出生直後の緊急処置として尿道カテーテルが留置されたのが3例と膀胱瘻が造設されたのが1例あった。死亡例は3例で、多種奇形(食道閉鎖、複雑心奇形、18トリソミー)が合併していた後部尿道弁症例と幼児型嚢胞腎症例、そして尿路疾患以外で死亡した両側巨大尿管を合併したBeckwith-Wiedemann症候群の1例であった。

生存患児のうち、出生前に羊水が減少していた後部尿道弁症例(症例14)は現在も腎機能障害が進行中である。

Ⅲ. 治療の選択とその時期

出生前に発見された尿路異常では、極く限られた症例のみが、つまり妊娠経過とともに羊水が徐々に減少し、かつ胎児の肺成熟が充分でないと考えられる症例のみが出生前胎児治療の対象となり、他の一側性水腎症などでは出生後の治療対象とされている。ここでは出生前に発見される機会が多い腎盂尿管移行部狭窄(水腎症)と多嚢腎、そして先天性後部尿道弁に対する治療方法とその時期を検討した。

1) 腎盂尿管移行部狭窄(水腎症) : 今回の水腎症症例中で、既に腎盂形成術が施行されたのは2例のみで、他の6例は水腎が軽~中等度のため経過を観察中である。この場合、胎児期と出生直後の像を比較し、腎盂腎杯の拡張が進行せず、腎実質がほぼ正常に保たれている場合には経過観察とし、生後1~2カ月頃に利尿負荷レノグラムを施行し、閉塞性パターンの有無を見るようにしている。

水腎症に対する腎盂形成術の適応とその時期については出生前に発見される水腎症が増加するに従い、ますます議論が分かれているのが現状である。胎児期から出生後にかけての本疾患のnatural historyに関しては、妊娠後期の正常児の約20%には腎盂拡張がみられるとの報告や、経過とともに水腎症は自然寛解するとの報告がある一方、診断上の定義を厳密に規定すれば水腎症の自然改善は稀であるとの報告もみられる。治療の時期に関しても腎盂形成術をできるだけ早期に加えるとの意見と、腎機能回復の点からも早期手術による利点はみられなかったとの相反する意見がみられる。

2) 多嚢腎 : 一側性多嚢腎は新生児の腹部腫瘤の内では最も頻度が高く、出生前診断で発見された

との報告も数多くみられる。出生後のCT, 超音波, 腎シンチグラム所見で本疾患の確定診断がつけられれば, 臨床症状が現われない限りはあえて治療を必要とせず, 腎の大きさなどを見ながら保存的に観察されていることが多い。胎児期あるいは出生後に嚢胞が縮小したり消失したとの報告もみられる。しかし, 稀ながらも多嚢腎が悪性化したり, 嚢胞内への感染, 高血圧の合併などの報告もみられ, 積極的に腎摘除を勧める意見もある。われわれが経験した3例の内1例では出生前から新生児期にかけて繰り返し行われた超音波検査で嚢胞の増大がみられ, かつ腎による消化管圧迫症状が出現したため新生児期に腎摘除術が加えられた。なお, 本疾患では反対側腎尿路の先天異常を合併する頻度が高く, 患側の処置を決める際には前もって尿路全体を十分に検索をしておかねばならない。

3) 先天性後部尿道弁: 尿路奇形の内で出生前診断のもつ意義が最も大きいのは本疾患である。超音波画像上で単なる尿路の拡張のみでなく, 性別の判定と尿管や膀胱の拡張が描出できれば診断的意義が高くなる。さらに, 小児泌尿器科医が検査に同席できれば, 腎実質の厚さとエコーの性状や膀胱壁の厚さも確認でき, 早期の処置に役立てられる。

尿道弁による通過障害が高度の症例では羊水量の減少を来すことがあり, 予後不良の徴候とされている。今回の4症例中にも2例では羊水が減少しており, うち1例では出生後3日で合併奇形のため死亡した。他の1例では諸種の尿ドレナージが加えられたが, 徐々に末期腎不全へと移行している。

IV. まとめ

先天性尿路奇形の出生前診断は前年度の報告以降も漸次増加しており, その1例1例が新しい問題を提起している。このような症例を長期間観察することにより, 現在行われている治療法の選択とその時期についても再評価されねばならない。

表 1.

症例	出生前超音波診断			確定診断
	診断時(妊娠週)	疑 診	羊水量	
1	35	消化管閉鎖	正 常	右異所性尿管瘤
2	36	消化管拡張	正 常	右巨大尿管
3	35	左水腎症	正 常	左水腎症
4	39	左水腎症	正 常	左水腎症
5	32	右水腎症	正 常	右多嚢腎
6	37	左水腎症	正 常	左水腎症
7	38	左水腎症	正 常	左多嚢腎
8	37	両側水腎症	正 常	両側水腎症
9	39	両側多嚢腎	正 常	後部尿道弁
10	34	両側水腎症	正 常	両側水腎症
11	24	両側水腎症(軽度)	正 常	左水腎症
12	35	両側水腎尿管	減 少	後部尿道弁, 多種奇形
13	38	両側水腎尿管	正 常	primary VUR
14	27	両側水腎尿管	減 少	後部尿道弁
15	34	左水腎症	正 常	左水腎症
16	31	両側腎腫大	減 少	幼児型嚢胞腎
17	34	両側水腎症	正 常	両側巨大尿管, BW synd.
18	30	左矮小腎	正 常	左低形成腎, primary VUR
19	20	腹腔内嚢腫	正 常	膀胱憩室, 尿道低形成
20	32	右多嚢腎	正 常	右多嚢腎
21	38	左水腎症	正 常	左水腎症

表 2

Prenatal Diagnosis of the Urinary Tract Anomaly

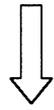
	No. of Pt.	Operated	Dead
P-U stenosis	8	2	
Post. urethr. valve	3	2	1
Multicystic kidney	3	1	
VUR	2	2	
Megaureter	2	1	1
Polycystic kidney	1		1
Urethr. hypoplasia	1	1	
Ureterocele	1	1	

21 10 3



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



要約: 出生前診断により発見された尿路奇形の治療法の選択とその時期を知るために、自験21症例の臨床経過を検討した。先天性後部尿道弁では、通過障害が高度で経過中に羊水量が減少する症例の予後は悪く、肺低形成による出生直後の死亡や高度の腎機能障害を示していた。腎盂尿管移行部狭窄では、6/8例が保存的に観察され、水腎の程度は改善傾向にある。1例では経過中に水腎症が増悪した。多囊腎では囊胞が増大傾向を示したり、他臓器の圧迫症状がみられた場合は摘除した。