



Japanese Journal of
**Pediatric
Urology**

CONTENTS

小児先天性水腎症(腎孟尿管移行部通過障害)診療手引き 2016	1- 76
小児膀胱尿管逆流(VUR)診療手引き 2016	47- 122

小児先天性水腎症(腎孟尿管移行部通過障害)診療手引き 2016

目 次

はじめに	4 - 79
作成委員会メンバー	5 - 80
I. 先天性水腎症および無症候性水腎症の診療アルゴリズム	6 - 82
1. 先天性水腎症の診療アルゴリズム	
2. 無症候性水腎症(UPJO)の診療アルゴリズム	
3. 自然軽快と経過観察	
4. 治療決定のための検査	
5. 経過観察および手術適応の判断	
II. 定義・分類・病態	10 - 85
1. 先天性水腎症の定義と原因	
2. UPJOの病因、病理、病態	
1) 病因	
a) 内因性通過障害	
b) 外因性通過障害	
2) 病態・病理変化：通過障害により生じる変化	
a) 腎(糸球体、尿細管)に生じる障害	
b) 尿管(平滑筋細胞)に生じる障害	
3. UPJO以外の病態	
1) 巨大腎杯症	
2) 尿管膀胱移行部通過障害(UVJO)	
3) 手術後や結石嵌頓による水腎症	
4) 膀胱尿管逆流(VUR)	
5) 重複腎孟尿管、尿管異所開口、異所性尿管瘤	
6) 神経因性膀胱、後部尿道弁	
7) 馬蹄腎	
III. 疫学	14 - 89
1. 全出生児のUPJOの頻度	
2. 出生前診断水腎症のUPJOの頻度	
3. 出生前診断水腎症のUPJO以外の疾患	
4. UPJOの男女比	
5. UPJOの左右比	
6. UPJOの合併疾患	
1) 患側腎に生じる尿路奇形	
a) VUR	
b) UVJO	
c) 重複腎孟尿管	
d) 中部尿管狭窄	
e) 馬蹄腎	
f) 骨盤腎	
2) 対側腎に生じる尿路奇形	
7. 家族内発生	
8. 合併する症候群	
9. 小児慢性腎臓病になる先天性腎尿路奇形疾患のUPJOの割合	

IV. 診断 18-93

1. 問診
 - 1) 家族歴
 - 2) 既往歴
 - 3) 症状(検査を含む)
 - a) 無症候性
 - b) 症候性
 - 4) 排尿状態
2. 症状・理学的診断
 - 1) 理学所見
 - 2) 症状
 - a) 腹痛、嘔気、嘔吐などの消化器症状(間欠的水腎症)
 - b) 腹部腫瘤
 - c) 尿路感染症
 - d) 血尿
 - e) 高血圧
3. 検査
 - 1) 檢尿
 - 2) 血液検査
 - 3) 尿生化学検査
 - 4) 尿中バイオマーカー
4. 画像診断
 - 1) 超音波検査
 - 2) 核医学検査
 - a) 利尿レノグラフィ
 - b) DMSA腎シンチグラフィ
 - 3) CT
 - 4) MRI
 - 5) VCUG
 - 6) IVP
 - 7) RP
 - 8) Pressure Flow study

V. 治療 25-100

1. 内科的治療：予防的抗菌薬の必要性について
 - 1) 先天性水腎症に対する予防的抗菌薬(CAP)の有効性
 - a) CAPを推奨する報告
 - b) CAPを不要とする報告
 - 2) 尿路感染症のリスク因子
 - 3) 先天性水腎症に対するCAPの現状
2. 外科的治療
 - 1) 経皮的腎瘻造設術、尿管ステント(ダブルJカテーテル)留置
 - 2) 開放手術
 - a) 切開部位
 - b) 術式
 - c) 余剰腎盂の切除
 - d) 縫合糸と縫合方法
 - e) 上部尿路ドレナージ
 - f) 尿道留置カテーテル
 - 3) 内視鏡手術
 - a) 内視鏡下腎盂切開術／バルーン拡張術
 - b) 腹腔鏡下腎盂形成術(腹腔、後腹膜)
 - c) ロボット支援腎盂形成術
 - 4) UPJOに腎結石やVURが併存した場合の治療

a) 腎結石	
b) VUR	
VII. 長期経過と管理	39-114
1. 手術例の長期管理	
1) 水腎症の長期的形態変化	
2) 片側腎孟形成術後の患側腎機能の変化	
3) 水腎症の遅発性再発	
4) 高血圧・蛋白尿	
5) 術後のフォローアップ	
a) 検尿	
b) 超音波検査	
c) 核医学検査	
2. 非手術例の長期経過と管理	
1) 非手術例の長期経過と管理	
2) 非手術例のgrade別、患腎別の経過と管理	
a) 片側、軽度水腎症(SFU grade 1、grade 2)	
b) 片側、中等度水腎症(SFU grade 2、grade 3)	
c) 片側、高度水腎症(SFU grade 3、grade 4)	
d) 両側水腎症	
3) 出生前診断された水腎症、非手術例の経過と管理	
4) 非手術例のフォローアップ	
あとがき	45-120
付録 (表)	46-121

編集 日本小児泌尿器科学会 学術委員会

はじめに

先天性水腎症は小児泌尿器科の代表的疾患であるが、1980年代からの超音波診断の発達・普及により胎児期や新生児期に発見される水腎症、いわゆる無症候性の水腎症が多くを占めるようになった。腹痛、腹部腫瘍などの症状により発見されていた症候性水腎症に対する治療方針は、原則、手術治療が選択される。しかし、無症候性水腎症に関しては、これまでの自然歴の蓄積から、その多くが手術の対象とならず、改善していくことが知られるようになつたものの、それではいつまで経過観察をすればよいのか、経過観察は超音波検査だけでよいのか、そして自然治癒しない先天性水腎症については管理方法をどのように行えばよいか、未だに定まったものがないのが現状である。そのため、本学会の会員から先天性水腎症の診療の手引きとなるようなものを示してほしいという要望をたくさん受けた。新しい知見を踏まえ、小児泌尿器科の診療に携わる医師に役立つ診療手引きの作成を目標に、2013年に当時の日本小児泌尿器科学会理事長であった窪田正幸先生の提言により作成委員会を立ち上げることが決定した。統括責任者、作成委員として委員長を含め9名(メンバー表後述)から構成され、監修として2名の理事(メンバー表後述)が任命された。本書の大項目を水腎症の診療のアルゴリズム、定義・分類・病態、疫学、診断、治療、長期経過と管理として、それぞれの委員に振り分けた。

作成方法は、各担当を作成委員に依頼し、PubMedなどでキーワードから論文を選定後、その中で重要と思われるものを採用して文章化した。そして2015年の第24回日本小児泌尿器科学会総会で、本書の要旨をシンポジウムの形式で公開し、パブリックコメントを得た。さらにパブリックコメントに対する担当委員の回答を踏まえた上で、作成委員、監修、統括責任者の全員で合宿を行い、個々の項目について審議・修正後、全委員の合意のもとに本文書を作成した。そして日本小児泌尿器科学会理事会の校閲を経て『小児先天性水腎症(腎孟尿管移行部通過障害)診療手引き 2016』として学会誌掲載の運びとなった。

河野 美幸

利益相反

本書は特定の団体や製品・技術との利害関係はない。本書作成に要した費用はすべて日本小児泌尿器科学会から支出されたものであり、その他の団体や企業などからの支援は受けておらず、影響も受けていない。各委員個人と企業間との利益相反も存在しない。

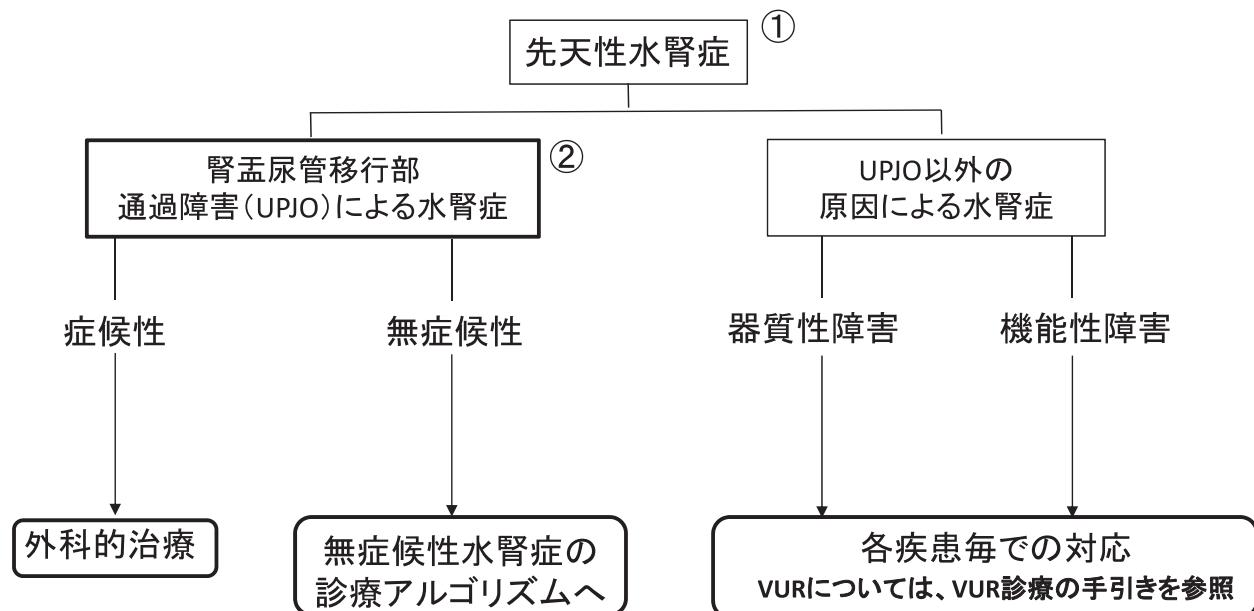
作成委員会メンバー

委 員 長	河野 美幸	金沢医科大学 小児外科
作 成 委 員	小川 哲史	虎の門病院 小児科
	小島 祥敬	福島県立医科大学医学部 泌尿器科学講座
	迫田 晃子	聖路加国際病院 小児外科(現:東京女子医科大学 泌尿器科)
	上仁 数義	滋賀医科大学 泌尿器科
	杉多 良文	兵庫県立こども病院 泌尿器科
	中根 明宏	愛知県厚生農業協同組合連合会海南病院 泌尿器科
	野口 満	佐賀大学医学部 泌尿器科学講座
	守屋 仁彦	北海道大学大学院医学研究科 腎泌尿器外科学分野
協 力 委 員	神沢 英幸	宏潤会大同病院 泌尿器科
	黒川 覚史	名古屋德州会総合病院 泌尿器科
	佐藤 雄一	福島県立医科大学医学部 泌尿器科学講座
	白髪 宏司	埼玉県済生会栗橋病院 小児科
	宋 成浩	獨協医科大学越谷病院 泌尿器科
	東武 昇平	佐賀大学医学部 泌尿器科学講座
	南里 麻巳	佐賀大学医学部 泌尿器科学講座
	西尾 英紀	名古屋市立大学大学院医学研究科 腎・泌尿器科学分野
	矢内 俊裕	茨城県立こども病院 小児外科

聖路加国際病院(会議室提供)

監 修	服部 元史	東京女子医科大学 腎臓小児科
	林 祐太郎	名古屋市立大学大学院医学研究科 腎・泌尿器科学分野
統括責任者	窪田 正幸	新潟大学大学院 小児外科

先天性水腎症の診療アルゴリズム

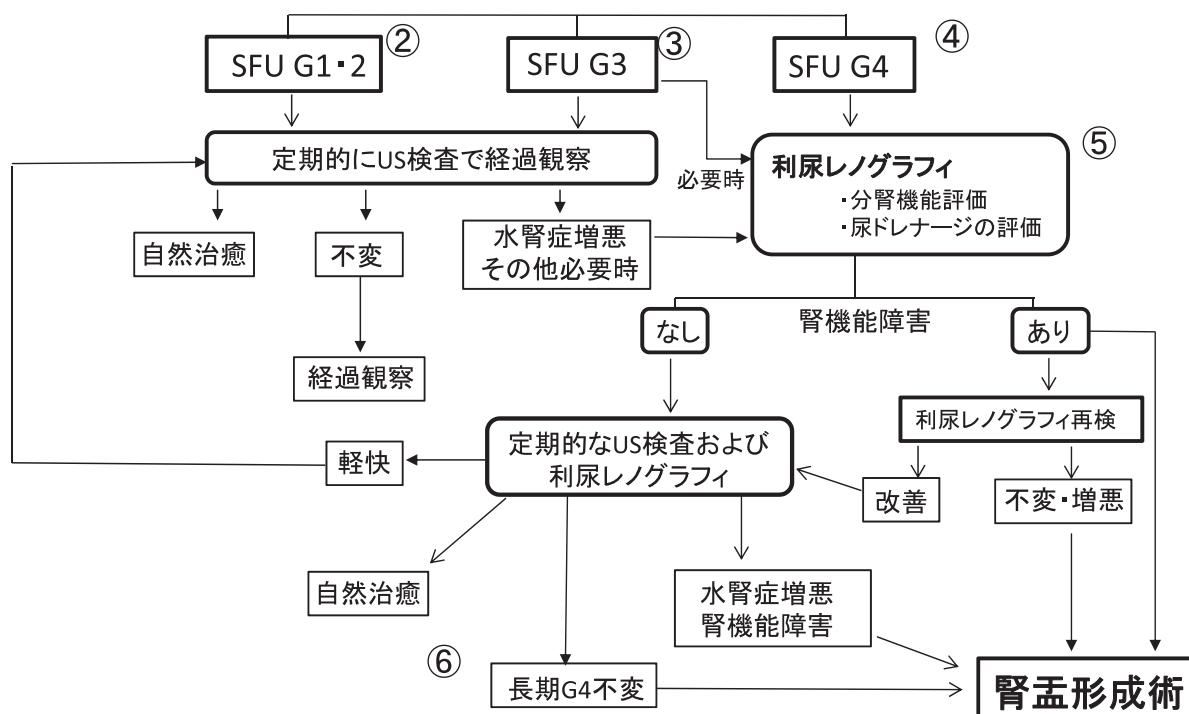
6
81

無症候性水腎症の診療アルゴリズム

(ureteropelvic junction obstruction: UPJO)

本アルゴリズムでは、片側UPJOの診療の流れを示す

超音波検査(US) ①



I. 先天性水腎症および無症候性水腎症の診療アルゴリズム

1. 先天性水腎症の診療アルゴリズム(図1)

- ①先天性水腎症の診療にあたる場合、その原因により腎孟尿管移行部通過障害による先天性水腎症(ureteropelvic junction obstruction: UPJO)と、それ以外の病因とで対応は違つてくる。
- ②さらにUPJOの場合、症候性であれば外科的介入が行われるが、無症候性の場合は水腎症の程度や腎機能、尿ドレナージなどが検討され経過観察および手術介入の方針が立てられる。

2. 無症候性水腎症(UPJO)の診療アルゴリズム(図2)

- ①無症候性は、胎児期あるいは新生児期から乳幼児期に偶然、超音波検査で見つかることが多い。その際に超音波検査所見によるgrade分類が初期評価となる。
- ②SFU分類grade 1-2であれば、定期的に超音波検査で経過観察を行う。
- ③grade 3の場合、腎孟前後径(anteroposterior pelvic diameter: APD)を参考とし、超音波検査のみでの経過観察となる場合と利尿レノグラフィが必要になる場合に分かれる。
- ④grade 4の場合、さらに利尿レノグラフィによる評価を行う。
- ⑤利尿レノグラフィで分腎機能(differential renal function: DRF)と尿ドレナージを評価するが、手術適応はDRF<40%、尿ドレナージ不良、DRF低下率>5-10%を総合的に判断して決める。
- ⑥grade 4の高度水腎症が3年以上継続した場合、自然軽快が期待できず手術介入が望まれる。

UPJOの自然経過は未だによく分かつておらず、このため無症候性水腎症の治療方針の決定、すなわち手術か経過観察かの判断、あるいは手術を行う場合のタイミングなどについて一定の指針はない。これは、本疾患が乳児期に自然軽快および自然治癒することが報告されている上に、水腎症のgrade、腎機能などを考慮したrandomized control study (RCT)がほとんどなされていないことに起因する。このため、UPJOによる無症候性水腎症の取り扱いは未だに混沌としている。しかし、後方視的研究や疫学調査はなされており、これらをもとに無症候性水腎症の経過観察および手術適応の判断について記述する。

3. 自然軽快と経過観察

SFU分類¹⁾によるgrade 1-2の水腎症は生後1年以内の自然軽快率が高い^{2,3)}。grade 3-4の水腎症においても水腎症の消失または自然軽快が報告⁴⁾されていることから、本疾患では自然治癒・軽快の可能性を十分考慮して治療方針が検討されることとなる。しかしながら、自然軽快を期待しての経過観察期間中に腎機能の低下が進行するものもある⁵⁾。このことから、超音波検査ならびに利尿レノグラフィの計画的、定期的評価のもとで経過観察がなされることとなる。この経過観察中の評価スケジュールは、水腎症の程度および腎機能により計画されるが、検査の施行タイミングについては決まったものはない。しかし、経過観察期間中の受診脱落や再検査の間隔が長くなった場合には、手術介入後の腎機能回復が望め

ない状況となる可能性もあり、医療側の密な経過観察中の管理が必要となる⁶⁾。

4. 治療決定のための検査

治療方針の決定には、超音波検査による水腎症の程度と^{99m}Tc-MAG3(technetium- 99m mercapto-acetyl-3-triglycine)あるいは^{99m}Tc-DTPA(technetium- 99m diethylenetriamine pentaacetid acid)による利尿レノグラフィでの分腎機能、尿ドレナージ状態が評価される。これらの検査結果を総合的に判断して治療方針の決定がなされる。

5. 経過観察および手術適応の判断

超音波検査は本疾患の必須検査であり、胎児期からの推移を確認できる。胎児超音波検査で見つかった中等度までの水腎症の80%程度は自然軽快することが知られており⁷⁾、経過観察選択の裏付けといえる。水腎症の程度がSFU分類grade 1-2であれば、定期的な超音波検査で経過観察を行う。水腎症の程度とその腎機能障害は関連していることが知られており⁸⁾、SFU分類による水腎症の程度、あるいはAPD⁹⁾が治療方針決定において参考にされる。乳幼児での自然軽快と手術介入症例での検討では、平均APDの差はそれぞれ9.4mmと29mmと手術介入症例でAPDが有意に大きい¹⁰⁾。APD<12mmでは腎障害のリスクは低く、APD>20-30mmあるいはSFU分類 grade 3以上で手術介入が増加する報告が多く^{8,11,12)}、APD>40mm-50mmではearly pyeloplastyが行われることも多い。超音波検査の結果のみで手術適応が決められている報告もあるが、多くが利尿レノグラフィの検査結果と合わせて判断されている。しかし、APD<20mmの場合は、DRFは正常範囲にあり¹³⁾、利尿レノグラフィ検査を行わず超音波検査のみでの経過観察も可能である。

超音波検査ならびに利尿レノグラフィは治療方針決定において重要な機能検査であり、正しい前処置のもとで正確な評価がなされなければならない^{14,15)}。利尿レノグラフィでは分腎機能および尿ドレナージの状態が評価される。なかでも、分腎機能は治療方針決定の上で最も重要なものと思われる。SFU分類のgrade 3-4の中等度以上の水腎症、DRF<40%の症例が腎機能低下や水腎症増悪といった手術介入の危険因子¹⁶⁾であることから、水腎症の増悪あるいは経過観察中の分腎機能低下が手術適応の基準の一つとされている^{17,18)}。さらに、尿ドレナージの状態も治療方針決定の参考指標となる。利尿レノグラフィでのT 1/2が尿路閉塞の評価には適さず¹⁹⁾、手術適応の指標にはならないとの報告²⁰⁾もある一方、重度水腎症の持続と相関しており手術適応の指標として有用との報告¹⁶⁾もみられる。このことから、利尿レノグラフィでの閉塞パターンは絶対的な手術適応ではないが考慮すべき指標と思われ、European Association of Urology (EAU)の2015ガイドラインでも分腎機能低下とともに手術適応の指標としている。(http://uroweb.org/wp-content/uploads/EAU-Guidelines-Paediatric-Urology-2015.pdf)

検査スケジュールとその結果の取り扱いについては、まず初期評価で超音波検査を行い、SFU分類grade 3-4の場合は

利尿レノグラフィで分腎機能を評価する。手術適応は、DRF <40%、尿ドレナージ不良、DRF低下率>5-10%を総合的に判断し検討される。一回の検査で手術適応を決定することは困難なことも多く、数カ月後に再度RI検査による腎機能評価後、改善がなければ手術療法(early pyeloplasty)が選択され、腎機能保持に貢献する²¹⁾。DRF<10%の腎機能障害が高度の場合でも腎瘻造設および腎盂形成術の外科的介入による腎機能の改善も報告されている^{22,23)}。

上述の手術適応要件を満たさなければ、定期的な超音波検査および利尿レノグラフィでの再評価を行う。経過観察中に水腎症の増悪あるいは分腎機能低下が認められれば手術介入(delayed pyeloplasty)が薦められる²⁴⁾。また、高度水腎症が長期継続した場合では腎機能の予後は悪く、SFU分類でgrade 4の高度水腎症が3年以上継続した場合、自然軽快は期待できず手術介入が望まれる⁸⁾。

上述した検査とそのスケジュールによりearly pyeloplasty、保存的経過観察、経過観察から手術移行(delayed pyeloplasty)の方針が打ち出される。これにより、自然軽快症例では腎機能温存のもと不要な手術が避けられ、中等度の腎機能障害は手術により回復も見込まれる^{25,26)}。また、delayed pyeloplastyは低下した腎機能を低下前の状態に回復させることも知られており、手術のタイミングを逸してはならない。

hydronephrosis, UPJO, management, guideline, pyeloplasty, indicationのキーワードでPubMed検索した287編から、適切かつ重要と思われる26編の論文を引用した。

(野口 満)

文 献

- 1) Fernbach, S. K., Maizels, M., Conway, J. J. : Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr. Radiol.*, 23, 478-480, 1993.
- 2) Madden-Fuentes, R. J., McNamara, E. R., Nseyo, U., et al : Resolution rate of isolated low-grade hydronephrosis diagnosed within the first year of life. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 639-644, 2014.
- 3) Koff, S. A. : Postnatal management of antenatal hydronephrosis using an observational approach. *Urology*, 55, 609-611, 2000.
- 4) Ulman, I., Jayanti, V. R., Koff, S. A. : The long-term follow up newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively. *J. Urol.*, 164, 1101-1105, 2000.
- 5) Davenport, M. T., Merguerian, P. A., Koyle, M. : Antenatally diagnosed hydronephrosis: current postnatal management. *Pediatr. Surg. Int.*, 29, 2017-214, 2013.
- 6) Eskild-Jensen, A., Munch Jørgensen, T., Olsen, L. H., et al : Renal function may not be restored when using decreasing differential function as the criterion for surgery in unilateral hydronephrosis. *B. J. U. Int.*, 92, 779-782, 2003.
- 7) Alconcher, L. F., Tombesi, M. M. : Natural history of bilateral mild isolated antenatal hydronephrosis con-
- servatively managed. *Pediatr. Nephrol.*, 27, 1119-1123, 2012.
- 8) Onen, A. : An alternative grading system to refine the criteria for severity of hydronephrosis and optimal treatment guideline in neonates with primary UPJ-type hydronephrosis. *J. Pediatr. Urol.*, 3, 200-205, 2007.
- 9) Dhillon, H. K. : Prenatally diagnosed hydronephrosis: the Great Ormond Street experience. *Brit. J. Urol.*, 81, 39-44, 1998.
- 10) Longpre, M., Ngan, A., MacNeily, A. E., et al : Prediction of the outcome of antenatally diagnosed hydronephrosis: A multivariable analysis. *J. Pediatr. Urol.*, 8, 135-139, 2012.
- 11) Joseph, V. T. : The management of renal condition in the perinatal period. *Early Hum. Dev.*, 82, 313-324, 2006.
- 12) St. Aubin, M., Willihnganz-Lawson, K., Varda, B. K., et al : Society for Fetal Urology Recommendations for postnatal evaluation of prenatal hydronephrosis—will fewer voiding cystourethrograms lead to more urinary tract infection? *J. Urol.*, 190, 1456-1461, 2013.
- 13) Burgu, B., Aydogdu, O., Soygur, T., et al : When is it necessary to perform nuclear renogram in patients with a unilateral neonatal hydronephrosis? *World J. Urol.*, 30, 347-352, 2012.
- 14) Shimada, K., Kakizaki, H., Kubota, M., et al : Standard method for diagnosis dilation of the renal pelvis and ureter discovered in the fetus, neonate or infant. *Int. J. Urol.*, 11, 129-132, 2004.
- 15) Gordon, I., Piepsz, A., Sixt, R. : Guideline for standard and diuretic renogram in children. *Eur. J. Nucl. Med. Mol. Imaging*, 38, 1175-1188, 2011.
- 16) Karnak, I., Woo, L. L., Shah, S. N., et al : Results of a practical protocol for management of prenatally detected hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction. *Pediatr. Surg. Int.*, 25, 61-67, 2009.
- 17) Chertin, B., Pollack, A., Koulikov, D., et al : Conservative treatment of ureteropelvic junction obstruction in children with antenatal diagnosis of hydronephrosis: lessons learned after 16 years of follow-up. *Eur. Urol.*, 49, 734-739, 2006.
- 18) Belarmino, J. M., Kogan, B. A. : Management of neonatal hydronephrosis. *Early Hum. Dev.*, 82, 9-14, 2006.
- 19) Amarante, J., Anderson, P. J., Gordon, I. : Impaired drainage on diuretic renography using half-time or pelvic excretion efficiency is not a sign of obstruction in children with a prenatal diagnosis of unilateral renal pelvic dilatation. *J. Urol.*, 169, 1828-1831, 2003.
- 20) Heinlen, J. E., Manatt, C. S., Bright, B. C., et al : Operative versus nonoperative management of ureteropelvic junction obstruction in children. *Urol.*, 73, 521-525, 2009.
- 21) Kaseelas, C., Papouis, G., Grigoriadis, G., et al : Pattern of renal function deterioration as a predictive factor of

- unilateral ureteropelvic junction obstruction treatment. Eur. Urol., 51, 551-555, 2007.
- 22) Aziz, M. A., Hossain, A. Z., Banu, T., et al: In hydronephrosis less than 10% kidney function is not an indication for nephrectomy in children. Eur. J. Pediatr. Surg., 12, 304-307, 2002.
- 23) Wagner, M., Mayr, J., Häcker, F. M.: Improvement of renal split function in hydronephrosis with less than 10% function. Eur. J. Pediatr. Surg., 18, 156-159, 2008.
- 24) Eskild-Jensen, A., Gordon, I., Piepsz, A., et al: Congenital unilateral hydronephrosis: a review of the impact of diuretic renography on clinical treatment. J. Urol., 173, 1471-1476, 2005.
- 25) Chertin, B., Rolle, U., Farkas, A., et al: Does delaying pyeloplasty affect renal function in children with a prenatal diagnosis of pelvic-ureteric junction obstruction. B. J. U. Int., 90, 72-75, 2002.
- 26) Ylinen, E., Ala-Houhala, M., Wikström, S.: Outcome of patients with antenatally detected pelviureteric junction obstruction. Pediatr. Nephrol., 19, 880-887, 2004.

II. 定義・分類・病態

要 約

腎孟尿管移行部通過障害(ureteropelvic junction obstruction : UPJO)の原因は、多因子が関与しており、内因性通過障害(尿管狭窄、尿管ポリープ)と外因性通過障害(交差血管)が原因であることが多い。閉塞が悪化し腎孟が拡張すると、高位付着や線維性瘻着・束などの二次的閉塞機転を合併する。高位付着が、原因か結果としてなるのかは不明である。

無症候性水腎症は、内因性閉塞が多く交差血管などの外因性閉塞は少ない。年長児の症候性水腎症は交差血管によることが多い。

1. 先天性水腎症の定義と原因

先天性水腎症とは、腎孟・腎杯および尿管を含む尿路が先天的に拡張した病態を指す。その原因は様々であり、UPJOが最も頻度が高く、膀胱尿管逆流(vesicoureteral reflux : VUR)、尿管膀胱移行部通過障害(ureterovesical junction obstruction : UVJO)と続く(図)。UPJOとUVJOは、生理的狭窄部位での狭窄や閉塞によって起こる病態である¹⁾。UPJOの原因は多因子が関与しているため、不明であることが多い。

水腎症は閉塞の程度で様々な病態を呈し、完全閉塞であれば腎を破壊させ、腎機能は廃絶して多囊腎となる。不完全もしくは部分閉塞であれば水腎症となり、腎機能は正常から高度障害までを呈する。部分閉塞でも進行性に腎機能が悪化する場合があり、注意を要する。

ときに外科的介入が必要になるが、自然軽快する症例もある。そのため、病態を正確に把握し、手術適応や術式選択を的確に行うことが重要である。

2. UPJOの病因、病理、病態

1) 病因

出生前診断された無症候性UPJOは内因性通過障害によるものが最も多く、高位付着や交差血管によるものは少ない¹⁾。

一方、年長児の症候性UPJOでは交差血管が原因であることが多い^{2,5)}。閉塞の原因が、内因性もしくは外因性であっても、腎孟拡張が進むと高位付着や尿管周囲線維化などの二次的な閉塞機転を合併する¹⁾。高位付着の疫学は不明で、内因性と外因性双方の要因になるとの意見もある^{1,6)}。

a) 内因性通過障害

内腔が狭くなる病態で内因性閉塞を指し、物理的かつ機能的な問題を有する。正常部の尿管に比べて狭いという判断が多く、内因性閉塞の正確な定義はない。粘膜ひだが弁状になったもの⁷⁾、異常な蠕動運動、胎児性尿管襞の遺残⁸⁾、尿管線維上皮性ポリープなど様々な原因が考えられている。尿管線維上皮性ポリープの頻度は、0.5–5%^{5,9)}と報告されているが、症候性UPJOの場合には、5%と頻度が高い³⁾。

内因性通過障害の頻度は、18–100%¹⁻³⁾と幅があり、症候性UPJOでは内因性通過障害の頻度は18%と少ない³⁾。内腔は狭いが物理的に開存していることが多い。また、尿管壁は薄く、尿管壁の伸展性は正常部位に比べ減少している。UPJ部には低形成で可動性のない部分があるのでUPJを越えての尿管の蠕動運動の伝達が阻害されている。

b) 外因性通過障害

①交差血管：交差する腎下極血管や性腺血管によって尿管がとらえられて、正常な尿流を妨げている。腎下極を栄養す

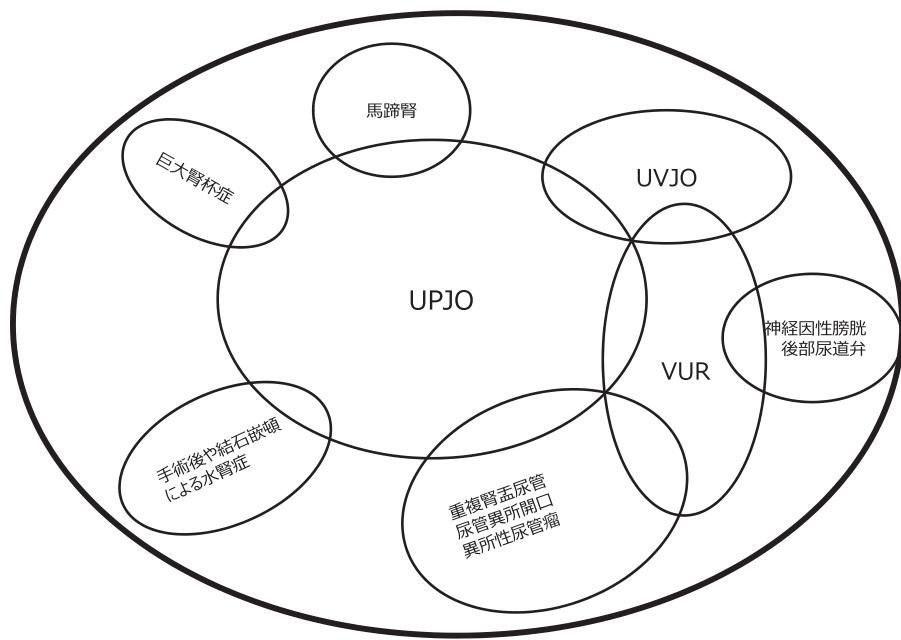


図 先天性水腎症の原因

る交差血管が最も多い原因であり、頻度は11–58%^{1-3,10-14)}で、腎の約7.4–38%を栄養していると報告されている¹⁵⁾。胎児期に腎は回転しながら後腹膜腔内を上行するが、はしごのように体節に分かれた血管が大動脈から分枝する。腎が上行するにしたがって、より高い血管から血流を受けるようになり、下部の血管は退縮する。交差血管の発生に関しては、退縮しなかった腎下極を栄養する血管によって、近位尿管が屈曲・蛇行し、押しつけられたとするStephenの説が有力である¹²⁾。腎孟と腎動静脈の位置関係は、腎孟は通常、血管の後ろに位置し、前から後ろに向かって、靜脈一動脈一腎孟の順に並んでいる。交差血管の術中所見として、腎孟の前面(UPJ部1.5cm以内)の動静脈(65%)、UPJの前側を横切る腎下極を栄養する動脈(6.8%)、腎孟の後面(UPJ部1.5cm以内)の血管(27%)と報告されている¹⁶⁾。

②高位付着：UPJ部の解剖は漏斗状になっているが、UPJOがある場合には腎孟に尿が貯まり、腎孟が拡張すると腎門部を中心に回転しUPJ部は上方および背面に移動して高位付着の状態となる。その結果、UPJ部はflap valveの状態となり、排出障害が起こる¹⁾。高位付着は、水腎症の原因がいざれであっても、程度が強くなるとその結果として起こる二次的なもののが可能である。内因性閉塞の腎孟内圧は一定なのに比べ、高位付着をはじめとする外因性閉塞の腎孟内圧はある閾値を超えると容量依存性に上昇する特徴がある¹⁷⁾。高位付着の頻度は5~11%と報告されており¹⁻³⁾、症候性UPJOの場合は5%と報告されている³⁾。

③癒着、屈曲・蛇行、線維性の束：UPJOや再発性尿路感染症、経皮的腎瘻造設後の症例は、腎孟と尿管が線維性の膜で包まれていることがあり、時に閉塞の原因となっている。しかし、これらが閉塞の単一原因であるのは3%と少ない¹⁾。先天性のものか二次的なものの判断は困難である。線維性の束は年長児の症候性UPJOによくみられる¹⁾。

2) 病態・病理変化：通過障害により生じる変化

a) 腎(糸球体、尿細管)に生じる障害

尿路閉塞によって、腎の成長が障害されて糸球体数が減少し、糸球体成熟が遅延する。腎の成長は極めて複雑に制御され、多くの成長因子が腎の発達の様々なステージで影響を与えていることが知られている。尿路閉塞は、腎の成長を制御する遺伝子の発現とこれらの遺伝子でコードされる蛋白質に影響を与えている¹⁸⁾。

尿路閉塞は、成長過程の腎組織のアポトーシスを誘導し、細胞死に至らしめる¹⁹⁾。さらに、腎の間質に異常な量の細胞外基質(コラーゲン、フィブロネクチンなど)が増生する。閉塞性腎障害に特徴的な所見は、腎線維化である²⁰⁾。尿路閉塞かレニン-アンギオテンシン系が亢進して腎性高血圧が生じれば、腎線維化が進んで蛋白尿が出現する²¹⁻²³⁾。

b) 尿管(平滑筋細胞)に生じる障害

UPJOの粘膜面は正常であるが、周囲の尿管平滑筋細胞が減少している²⁴⁻²⁶⁾。筋細胞間にコラーゲンが過剰に沈着しており²⁷⁻³⁰⁾、筋束は細長くやせ細り、筋細胞が広く離れ結合が弱くなっている。それらに加え、エラスチンも減少していることから伸展性が低下している³⁰⁾。乳児UPJOでは、筋束間のコラーゲンの増加、外膜でのエラスチンの増加はすでに認められているものの、筋線維は増加しているとの報告がある³¹⁾。こ

れらの知見は、筋肉量の減少が閉塞による二次的なものである可能性を示唆している。また、蠕動運動および電気信号を伝えているC-kit陽性Cajalペースメーカー細胞がUPJOでは減少している³²⁾。

3. UPJO以外の病態

1) 巨大腎杯症

腎乳頭の奇形によって起こる尿路閉塞のない腎杯の拡張である。腎杯の数は増加しているが腎孟の拡張ではなく、UPJ部に通過障害はない³³⁾。

2) UVJO

UVJ部での通過障害を指し、先天性水腎症の中ではUPJOに次いで多く、巨大尿管とも呼ばれる。閉塞の有無で分類されているが、UPJOと同様に病態は腎機能良好から無機能まで様々である。自然消失するものもあれば、外科的介入が必要な症例もある。UPJO患者の24–50%に他の泌尿器科的異常が発見される³⁴⁻³⁷⁾。

3) 手術後や結石嵌頓による水腎症

腎孟形成術後の狭窄や結石がUPJ部に陥頓した場合にみられる。

4) VUR

水腎症患者の約14–40%にVURを認めるが^{11,38,39)}、これらのVURのほとんどはlow gradeで上部尿路閉塞は起こさず、高い確率で自然消失する。VURを伴ったUPJOで重大なものは0.5%に過ぎない¹⁾。高度VURでは、尿管は伸展し捻じれて閉塞が起り、固定されてUPJ部に重大な影響を与える³⁹⁾。高度VUR(grade IV–V)の方が軽度VUR(grade I–III)よりも、同時に起こる重大なUPJOの問題は5倍起こりやすい¹⁾。

5) 重複腎孟尿管、尿管異所開口、異所性尿管瘤

5.6%にUPJOを認め³⁷⁾、これらによるUPJOは上位腎にも下位腎にも発生しうる^{40,41)}。

6) 神経因性膀胱、後部尿道弁

水腎症をきたす。

7) 馬蹄腎

水腎症をきたす。

hydronephrosisをキーワードとして、PubMedで文献検索を行い、さらにpyeloplasty, surgery, cancer, adultなどを除いた文献973編から、適切かつ重要と思われる41編を引用した。

(上仁 数義)

文 献

- 1) Park, J. M., Bloom, D. A.: The pathophysiology of UPJ obstruction. Current concepts. Urol. Clin. North. Am., 25, 161-169, 1998.
- 2) Salem, Y. H., Majd, M., Rushton, H. G., et al: Outcome

- analysis of pediatric pyeloplasty as a function of patient age, presentation and differential renal function. *J. Urol.*, 154, 1889-1893, 1995.
- 3) Cain, M. P., Rink, R. C., Thomas, A. C., et al : Symptomatic ureteropelvic junction obstruction in children in the era of prenatal sonography-is there a higher incidence of crossing vessels? *Urology.*, 57, 338-341, 2001.
 - 4) Calisti, A., Perrotta, M. L., Oriolo, L., et al : Functional outcome after pyeloplasty in children : impact of the cause of obstruction and of the mode of presentation. *Eur. Urol.*, 43, 706-710, 2003.
 - 5) Adey, G. S., Vargas, S. O., Retik, A. B., et al : Fibroepithelial polyps causing ureteropelvic junction obstruction in children. *J. Urol.*, 169, 1834-1836, 2003.
 - 6) Zincke, H., Kelalis, P. P., Culp, O. S. : Ureteropelvic obstruction in children. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 139, 873-878, 1974.
 - 7) Maizels, M., Stephens, F. D. : Valves of the ureter as a cause of primary obstruction of the ureter : anatomic, embryologic and clinical aspects. *J. Urol.*, 123, 742-747, 1980.
 - 8) Leiter, E. : Persistent fetal ureter. *J. Urol.*, 122, 251-254, 1979.
 - 9) Williams, P. R., Feggetter, J., Miller, R. A., et al : The diagnosis and management of benign fibrous ureteric polyps. *Br. J. Urol.*, 52, 253-256, 1980.
 - 10) Ericsson, N. O., Rudhe, U., Livaditis, A. : Hydronephrosis associated with aberrant renal vessels in infants and children. *Surgery*, 50, 687-690, 1961.
 - 11) Williams, D. I., Kenawi, M. M. : The prognosis of pelvi-ureteric obstruction in childhood : a review of 190 cases. *Eur. Urol.*, 2, 57-63, 1976.
 - 12) Stephens, F. D. : Ureterovascular hydronephrosis and the "aberrant" renal vessels. *J. Urol.*, 128, 984-987, 1982.
 - 13) Lowe, F. C., Marshall, F. F. : Ureteropelvic junction obstruction in adults. *Urology.*, 23, 331-335, 1984.
 - 14) Nixon, H. H. : Hydronephrosis in children ; a clinical study of seventy-eight cases with special reference to the role of aberrant renal vessels and the results of conservative operations. *Br. J. Surg.*, 40, 601-609, 1953.
 - 15) Sampaio, F. J., Favorito, L. A. : Ureteropelvic junction stenosis : vascular anatomical background for endopyelotomy. *J. Urol.*, 150, 1787-1791, 1993.
 - 16) Sampaio, F. J. : Vascular anatomy at the ureteropelvic junction. *Urol. Clin. North. Am.*, 25, 251-258, 1998.
 - 17) Koff, S. A. : Pathophysiology of ureteropelvic junction obstruction. Clinical and experimental observations. *Urol. Clin. North. Am.*, 17, 263-272, 1990.
 - 18) Chevalier, R. L. : Growth factors and apoptosis in neonatal ureteral obstruction. *J. Am. Soc. Nephrol.*, 7, 1098 -1105, 1996.
 - 19) Chevalier, R. L., Forbes, M. S., Thornhill, B. A. : Ureteral obstruction as a model of renal interstitial fibrosis and obstructive nephropathy. *Kidney Int.*, 75, 1145-1152, 2009.
 - 20) Eddy, A. A. : Molecular insights into renal interstitial fibrosis. *J. Am. Soc. Nephrol.*, 7, 2495-2508, 1996.
 - 21) Norwood, V. F., Carey, R. M., Geary, K. M., et al : Neonatal ureteral obstruction stimulates recruitment of renin-secreting renal cortical cells. *Kidney Int.*, 45, 1333-1339, 1994.
 - 22) Bajpai, M., Bal, C. S., Tripathi, M., et al : Prenatally diagnosed unilateral hydronephrosis : prognostic significance of plasma renin activity. *J. Urol.*, 178, 2580-2584, 2007.
 - 23) Taranta-Janusz, K., Wasilewska, A., Dębek, W., et al : Urinary angiotensinogen as a novel marker of obstructive nephropathy in children. *Acta Paediatr.*, 102, e429-433, 2013.
 - 24) Murnaghan, G. F. : The dynamics of the renal pelvis and ureter with reference to congenital hydronephrosis. *Br. J. Urol.*, 30, 321-329, 1958.
 - 25) Pope, J. C., Brock, J. W., Adams, M. C., et al : How they begin and how they end : classic and new theories for the development and deterioration of congenital anomalies of the kidney and urinary tract, CAKUT. *J. Am. Soc. Nephrol.*, 10, 2018-2028, 1999.
 - 26) Cussen, L. J. : The morphology of congenital dilatation of the ureter : intrinsic ureteral lesions. *Aust. N. Z. J. Surg.*, 41, 185-194, 1971.
 - 27) Hanna, M. K. : Antenatal hydronephrosis and uretero-pelvic junction obstruction : the case for early intervention. *Urology.*, 55, 612-615, 2000.
 - 28) Notley, R. G. : Electron microscopy of the upper ureter and the pelvi-ureteric junction. *Br. J. Urol.*, 40, 37-52, 1968.
 - 29) Hanna, M. K., Jeffs, R. D., Sturgess, J. M., et al : Ureteral structure and ultrastructure. Part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter. *J. Urol.*, 116, 725-730, 1976.
 - 30) Kajbafzadeh, A. M., Payabvash, S., Salmasi, A. H., et al : Smooth muscle cell apoptosis and defective neural development in congenital ureteropelvic junction obstruction. *J. Urol.*, 176, 718-723, 2006.
 - 31) Starr, N. T., Maizels, M., Chou, P., et al : Microanatomy and morphometry of the hydronephrotic "obstructed" renal pelvis in asymptomatic infants. *J. Urol.*, 148(2 Pt 2), 519-524, 1992.
 - 32) Solari, V., Piotrowska, A. P., Puri, P. : Altered expression of interstitial cells of Cajal in congenital ureteropelvic junction obstruction. *J. Urol.*, 170(6 Pt 1), 2420-2422, 2003.
 - 33) Pieretti-Vanmarcke, R., Pieretti, A., Pieretti, R. V. : Megacalycosis : a rare condition. *Pediatr. Nephrol.*, 24, 1077-1079, 2009.
 - 34) Uson, A. C., Cox, L. A., Lattimer, J. K. : Hydronephrosis in infants and children. I. Some clinical and pathologi-

- cal aspects. J. A. M. A., 205, 323-326, 1968.
- 35) Robson, W. J., Rudy, S. M., Johnston, J. H.: Pelviureteric obstruction in infancy. J. Pediatr. Surg., 11, 57-61, 1976.
- 36) Lebowitz, R. L., Griscom, N. T.: Neonatal hydronephrosis : 146 cases. Radiol. Clin. North. Am., 15, 49-59, 1977.
- 37) Snyder, H. M., Lebowitz, R. L., Colodny, A. H., et al: Ureteropelvic junction obstruction in children. Urol. Clin. North. Am., 7, 273-290, 1980.
- 38) Reddy, P. P., Mandell, J.: Prenatal diagnosis. Therapeutic implications. Urol. Clin. North. Am., 25, 171-180, 1998.
- 39) Lebowitz, R. L., Blickman, J. G.: The coexistence of ureteropelvic junction obstruction and reflux. A. J. R. Am. J. Roentgenol., 140, 231-238, 1983.
- 40) Amar, A. D.: Congenital hydronephrosis of lower segment in duplex kidney. Urology, 7, 480-485, 1976.
- 41) Joseph, D. B., Bauer, S. B., Colodny, A. H., et al: Lower pole ureteropelvic junction obstruction and incomplete renal duplication. J. Urol., 141, 896-899, 1989.

III. 疫学

要 約

先天性水腎症(腎盂尿管移行部通過障害、ureteropelvic junction obstruction: UPJO)の頻度は、全出生児1,000–2,000人に対し1人で、胎児超音波検査でスクリーニングされた出生児の中では500人に対して1人の割合である。UPJOは出生前に診断された水腎症の原因の中で最も多く35–60%を占める。男女比は小児においては男児に多く、左側に多い。両側発生の頻度は10–40%である。他の尿路奇形の合併が50%の症例に認められ、膀胱尿管逆流(vesicoureteral reflux: VUR)の合併が10%前後と最も多く、その他に囊胞性腎疾患や、膀胱尿管移行部通過障害、重複腎盂尿管(特に下位腎)、馬蹄腎に合併する。

1. 全出生児のUPJOの頻度

1,000–2,000人に対して1人¹⁾の頻度である。

2. 出生前診断水腎症のUPJOの頻度

500人に対して1人²⁴⁾の頻度である。出生前に診断された水腎症(antenatal hydronephrosis: AHN)の中でUPJOが占める割合は35–60%であるが、報告によって多様であり5–64%と幅がある^{8–13)}。

3. 出生前診断水腎症のUPJO以外の疾患

AHNの中には閉塞性疾患のUPJO、尿管膀胱移行部通過障害(ureterovesical junction obstruction: UVJO)、後部尿道弁や非閉塞性疾患のVUR、多囊胞性異形成腎(multicystic dysplastic kidney: MCDK)、重複腎盂尿管など様々な疾患が含まれる^{15–18)}。Nguyenら⁸⁾はUPJOが10–30%、VURが10–40%、UVJOが5–15%、MCDKが2–5%、後部尿道弁が1–5%であり、頻度が低いものの、尿管瘤、尿管異所開口、重複腎盂尿管、尿道閉鎖、prune-belly症候群、囊胞性腎疾患などがあるとしている。Prestonら¹⁸⁾はUPJOが44%、UVJOが21%、VURが14%、重複腎盂尿管が12%、後部尿道弁が9%であったと報告している。Thomas¹⁹⁾は出生前に見つかる尿路疾患としてUPJOが35%、VURが20%、MCDKが15%、UVJOが10%、後部尿道弁が9%、

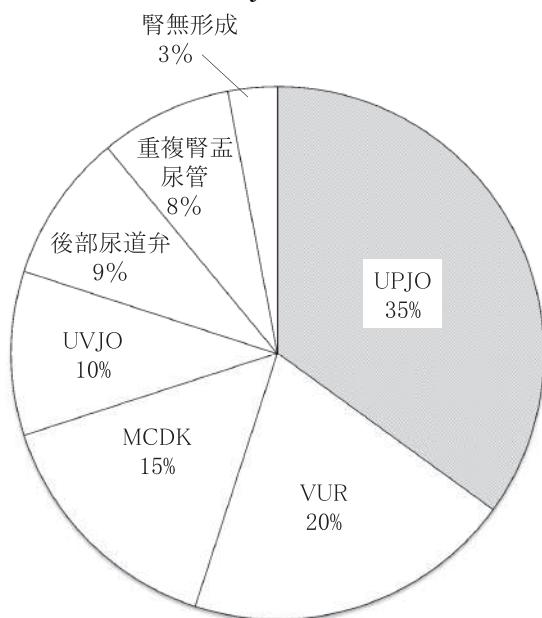


図1 出生前に尿路疾患と診断された各疾患の割合(Thomas, D. F.¹⁹⁾より引用、改変)

重複腎盂尿管が8%、腎無形成が3%と報告している(図1)。

4. UPJOの男女比

新生児期は2:1と男児が多く²⁰⁾、全体的には3–4:1で男児に多い^{1,21,22,23)}。成人では1:2と女性が多くなるという報告がある^{23,24,25)}。

5. UPJOの左右比

UPJOの左右比は左が多く²⁶⁾、両側例も10–40%^{3,20,26–28)}と多い。

6. UPJOの合併疾患

UPJO患児のうち他の尿路奇形が見つかる頻度は50%にも達すると報告されている^{20,29)}。

1) 患側腎に生じる尿路奇形(図2)

a) VUR

VURとの合併が10%前後と最も多く³⁰⁾、Karnakら³¹⁾は胎児

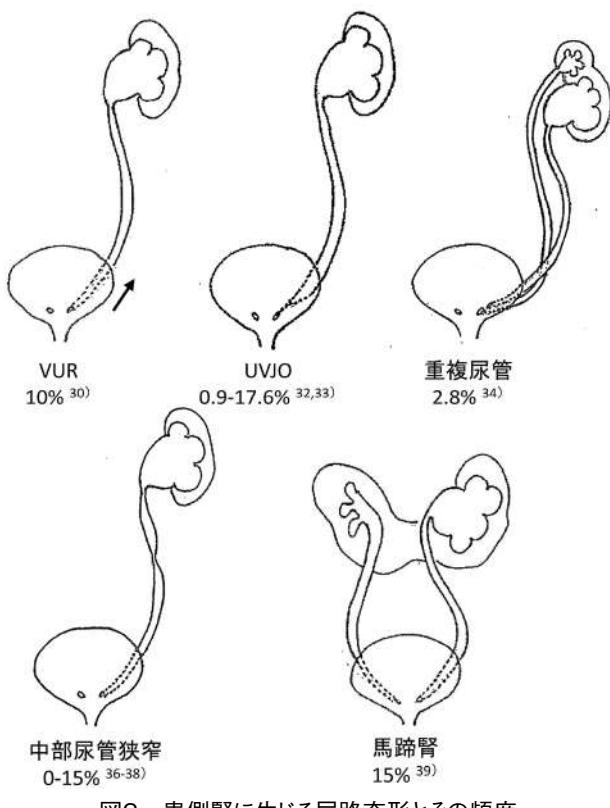


図2 患側腎に生じる尿路奇形とその頻度

超音波検査でUPJOと診断された症例143例中11例(7.7%)にVURを合併していたと報告している。

b) UVJO

UVJOとの合併は多くの記載はないが、Hendrenら³²⁾は腎孟形成術を行った130例の中で23例(17.6%)に巨大尿管を認めたと報告している。また、Ahmedら³³⁾は手術を行った108例のUPJO中1例(0.9%)に巨大尿管を認めたと報告している。

c) 重複腎孟尿管

Amarら³⁴⁾は重複尿管にUPJOが合併している頻度は435例中12例(2.8%)であったと報告している。上位腎と下位腎では下位腎に合併することが多く、下極へ向かう交差血管が原因であることが多い³⁵⁾。

d) 中部尿管狭窄

UPJOの0-15%に中部尿管狭窄を合併するという報告がある^{36,37,38)}。

e) 馬蹄腎

馬蹄腎の80%に水腎症を合併し、正常腎の15~20倍の頻度である。そのほとんどがUPJOといわれている³⁾が、峡部の存在によりUPJが頭側へ偏位し尿管が高位付着となることが原因とされている。PittsとMueckeら³⁹⁾は馬蹄腎170例のうちUPJOの合併が27例(15%)に認められたと報告している。

f) 骨盤腎

骨盤腎とUPJOの小児における合併頻度は明らかではないが⁴⁰⁾、成人では22-37%に合併するとの報告がある^{41,42)}。小児による検討ではGuarinoら⁴³⁾が異所性腎99例中2例(2%)に腎孟形成術を必要としたと報告している。異所性腎の56%にUPJOを認め、その頻度は骨盤55%、交差22%、腰部12%、胸郭1%と報告されている⁴²⁾。

2) 対側腎に生じる尿路奇形(図3)

UPJO(=両側UPJO)が10-40%と最も多く^{2,20,26,27,28)}、低形

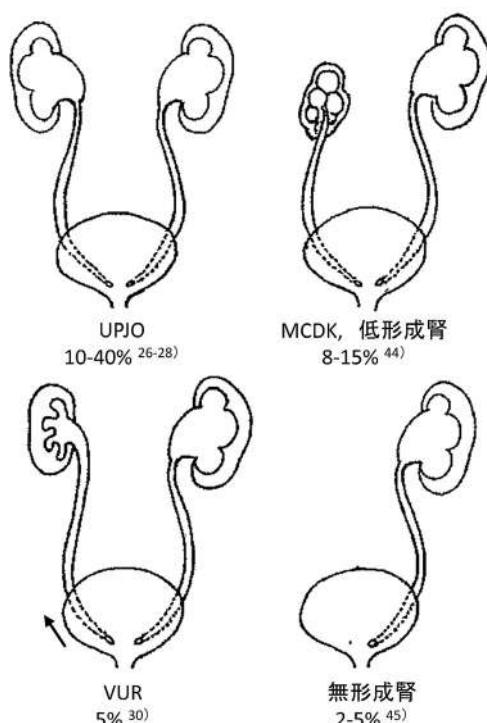


図3 対側腎に生じる尿路奇形とその頻度

成腎やMCDK(8-15%)⁴⁴⁾、VUR(5%)³⁰⁾、片側腎の無形成(2-5%)⁴⁵⁾がこれに続く。

7. 家族内発生

本来、UPJOは散発発生であり、家族内発生についての報告は少ないが、Karnakら³¹⁾が検討を行った143例のUPJO中5例(3.5%)が双生児であり、Finnら⁴⁶⁾、Atwellら⁴⁷⁾の家族内発生の報告がある。双生児ではUPJOの発症が高い可能性があるとされている。

8. 合併する症候群

UPJOは様々な疾患に合併するがVACTERL症候群や^{20,48)}、CHARGE症候群に合併することが知られている⁴⁹⁾。その他にダウントン症候群では、UPJOを含めた尿路奇形の合併の頻度が正常児と比較して優位に高いという報告もある⁵⁰⁾。

9. 小児慢性腎臓病(chronic kidney disease : CKD)になる先天性腎尿路奇形疾患(congenital anomalies of the kidney and urinary tract : CAKUT)のUPJOの割合

日本小児腎臓病学会が行った小児CKD患者の実態調査においてCAKUTが占める割合は407例中278例(68.3%)で、そのうちの60例(21.6%)が閉塞性腎症(後部尿道弁、尿道狭窄、水腎症、水尿管、総排泄腔)であったと報告している⁵¹⁾。北米での多施設調査も小児腎機能不全の症例のうち26%が閉塞性尿路疾患であったと同様の結果を報告している⁵²⁾。一般的にUPJOは片側であれば、高度の水腎症を呈していても新生児期に急激な腎機能低下を生じることは珍しいと考えられているが、両側性で高度な水腎を伴うものや対側腎に腎奇形を合併している場合は、腎機能低下を防ぐべく速やかな対応が必要となる。

1991-2004年のUPJO症例562例中、新生児期に腎機能低下のため緊急処置を要したのは9例(1.6%)であり、うち5例は单腎に生じたUPJO(対側腎がMCDK)、1例は両側UPJOで、2例には合併奇形が認められた。また、1例は高度の水腎による呼吸困難、1例は尿路感染のため、緊急ドレナージを施行された⁵³⁾。

ureteropelvic junction obstructionとchildrenをキーワードに検索した792編と、pelviureteric junction obstructionとchildrenをキーワードに検索した106編と、hydronephrosisとchildrenをキーワードに検索した1,807編、hydronephrosisとantenatalをキーワードに検索した301編から、適切かつ重要なと思われる53編を引用した。

(迫田 晃子)

文 献

- Woodward, M., Frank, D.: Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *B. J. U. Int.*, 89, 149-156, 2002.
- Koff, S. A., Mutabagani, K. H.: Anomalies of the kidney. In *Adult and Pediatric Urology*, 4th ed., pp2129-2154, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2002.
- Becker, A., Baum, M.: Obstructive uropathy. Early

- Hum. Dev., 82, 15-22, 2006.
- 4) Thomas, D. F.: Fetal uropathy. Br. J. Urol., 66, 225-231, 1990.
 - 5) Thomas, D. F.: Prenatal diagnosis : What do we know of long-term outcomes? J. Pediatr. Urol., 6, 204-211, 2010.
 - 6) Dhillon, H. K.: Prenatally diagnosed hydronephrosis : the Great Ormond Street experience. Br. J. Urol., 81, 39-44, 1998.
 - 7) Reddy, P. P., Mandell, J.: Prenatal diagnosis. Therapeutic implications. Urol. Clin. North. Am., 25, 171-180, 1998.
 - 8) Nguyen, H. T., Herndon, C. D., Cooper, C., et al : The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. J. Pediatr. Urol., 6, 212-231, 2010.
 - 9) Sairam, S., Al-Habib, A., Sasson, S., et al : Natural history of fetal hydronephrosis diagnosed on mid-trimester ultrasound. Ultrasound Obstet. Gynecol., 17, 191-196, 2001.
 - 10) Alladi, A., Agarwala, S., Gupta, A. K., et al : Postnatal outcome and natural history of antenatally-detected hydronephrosis. Pediatr. Surg. Int., 16, 569-572, 2000.
 - 11) Tripp, B. M., Homsy, Y. L.: Neonatal hydronephrosis -the controversy and the management. Pediatr. Nephrol., 9, 503-509, 1995.
 - 12) Mallik, M., Watson, A. R.: Antenatally detected urinary tract abnormalities : more detection but less action. Pediatr. Nephrol., 23, 897-904, 2008.
 - 13) Harding, L. J., Malone, P. S., Wellesley, D. G.: Antenatal minimal hydronephrosis : is its follow-up an unnecessary cause of concern? Prenat. Diagn., 19, 701-705, 1999.
 - 14) Davenport, M. T., Merguerian, P. A., Koyle, M.: Antenatally diagnosed hydronephrosis : current postnatal management. Pediatr. Surg. Int., 29, 207-214, 2013.
 - 15) Blyth, B., Snyder, H. M., Duckett, J. W.: Antenatal diagnosis and subsequent management of hydronephrosis. J. Urol., 149, 693-698, 1993.
 - 16) Nguyen, H. T., Benson, C. B., Bromley, B., et al : Multi-disciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilatation (UTD classification system). J. Pediatr. Urol., 10, 982-998, 2014.
 - 17) Zanetta, V. C., Rosman, B. M., Bromley, B., et al : Variations in management of mild prenatal hydronephrosis among maternal-fetal medicine obstetricians, and pediatric urologists and radiologists. J. Urol., 188, 1935-1939, 2012.
 - 18) Preston, A., Lebowitz, R. L.: What's new in pediatric uroradiology. Urol. Radiol., 11, 217-220, 1989.
 - 19) Thomas, D. F.: Prenatally detected uropathy : epidemiological considerations. Br. J. Urol., 81, 8-12, 1998.
 - 20) Carr, M.C., Casale, P.: Anomalies and surgery of the ureter in children. In Campbell-Walsh Urology, 10th ed., pp3212-3235, Elsevier Saunders, Philadelphia, 2012.
 - 21) Pates, J. A., Dashe, J. S.: Prenatal diagnosis and management of hydroureteronephrosis. Early Hum. Dev., 82, 3-8, 2005.
 - 22) Ocheke, I. E., Antwi, S., Gaijar, P., et al : Pelvi-Ureteric Junction Obstruction at Red Cross Children's Hospital, Cape Town : a Six Year Review. Arab. J. Nephrol. Transplant., 7, 33-36, 2014.
 - 23) Capello, S. A., Kogan, B. A., Giorgi, L. J. Jr., et al : Prenatal ultrasound has led to earlier detection and repair of ureteropelvic junction obstruction. J. Urol., 174, 1425-1428, 2005.
 - 24) Van Cangh, P. J.: It is always necessary to treat a ureteropelvic junction syndrome? Curr. Urol. Rep., 8, 118-121, 2007.
 - 25) Albani, J. M., Desai, M. M., Gill, I. S., et al : Repair of adult ureteropelvic junction obstruction in solitary kidney : effect on renal function. Urology, 68, 718-722, 2006.
 - 26) Johnston, J. H., Evans, J. P., Glassberg, K. I., et al : Pelvic hydronephrosis in children : a review of 219 personal cases. J. Urol., 117, 97-101, 1977.
 - 27) Williams, D. I., Kenawi, M. M.: The prognosis of pelvi-ureteric obstruction in childhood : a review of 190 cases. Eur. Urol., 2, 57-63, 1976.
 - 28) Lebowitz, R. L., Griscom, N. T.: Neonatal hydronephrosis : 146 cases. Radiol. Clin. North. Am., 15, 49-59, 1977.
 - 29) Uson, A. C., Cox, L. A., Lattier, J. K.: Hydronephrosis in infants and children I. Some clinical and pathological aspects. J. A. M. A., 205, 323-326, 1968.
 - 30) Hubertus, J., Plieninger, S., Martinovic, V., et al : Children and adolescents with ureteropelvic junction obstruction : is an additional voiding cystourethrogram necessary? Result of a multicenter study. World J. Urol., 31, 683-687, 2013.
 - 31) Karnak, I., Woo, L. L., Shah, S. N., et al : Prenatally detected ureteropelvic junction obstruction : clinical features and associated urologic abnormalities. Pediatr. Surg. Int., 24, 395-402, 2008.
 - 32) Hendren, W. H., Padhakrishnan, J., Middleton, A. W. Jr.: Pediatric pyeloplasty. J. Pediatr. Surg., 15, 133-144, 1980.
 - 33) Ahmed, S., Savage, J. P.: Surgery of pelviureteric obstruction in the first year of life. Aust. N. Z. J. Surg., 55, 253-261, 1985.
 - 34) Amar, A. D.: Congenital hydronephrosis of lower segment in duplex kidney. Urology, 7, 480-485, 1976.
 - 35) Kolte, S., Choube, S., Charles, N., et al : Pelviureteric junction obstruction in duplex system. Indian J. Pediatr., 69, 717-719, 2002.
 - 36) Hwang, A. H., McAleer, I. M., Shapiro, E.: Congenital mid ureteral strictures. J. Urol., 174, 1999-2002, 2005.

- 37) 平井 景、上田陽彦、瀬川直樹、他：尿管異所開口を伴った中部尿管狭窄の1例. 泌尿紀要, 40, 71-74, 1994.
- 38) Ayyat, F. M., Adams, G. : Congenital midureteral strictures. Urology, 26, 170-172, 1985.
- 39) Pitts, W. R. Jr., Muecke, E. C. : Horseshoe kidneys : a 40-year experience. J. Urol., 113, 743-746, 1975.
- 40) Muller, C. O., Blanc, T., Peycelon, M., et al : Laparoscopic treatment of ureteropelvic junction obstruction in five pediatric cases of pelvic kidneys. J. Pediatr. Urol., 11, 353. e1-5, 2015.
- 41) Cinman, N. M., Okeke, Z., Smith, A. D. : Pelvic kidney : associated diseases and treatment. J. Endourol., 21, 836-842, 2007.
- 42) Gleason, P. E., Kelalis, P. P., Husmann, D. A., et al : Hydronephrosis in renal ectopia : incidence, etiology and significance. J. Urol., 151, 1660-1661, 1994.
- 43) Guarino, N., Tadini, B., Camardi, P., et al : The incidence of associated urological abnormalities in children with renal ectopia. J. Urol., 172, 1757-1750, 2004.
- 44) Shaheen, I. S., Watson, A. R., Broderick, N., et al : Multicystic dysplastic kidney and pelviureteric junction obstruction. Pediatr. Surg. Int., 21, 282-284, 2005.
- 45) Ahmed, S., Sparnon, A. L., Savage, J. P., et al : Surgery of pelviureteric obstruction in 101 children over one year of age. Aust. N. Z. Surg., 56, 675-680, 1986.
- 46) Finn, R., Carruthers, J. A. : Genetic aspects of hydronephrosis associated with renal agenesis. Br. J. Urol., 46 : 351-356, 1974.
- 47) Atwell, J. D. : Familial pelviureteric junction hydronephrosis and its association with a duplex pelvicaliceal system and vesicoureteric reflux. A family study. Br. J. Urol., 57, 365-369, 1985.
- 48) Kolon, T. F., Gray, C. L., Sutherland, R. W., et al : Upper urinary tract manifestations of the VACTERL association. J. Urol., 163, 1949-1951, 2000.
- 49) Ragan, D. C., Casale, A. J., Rink, R. C., et al : Genitourinary Anomalies in The CHARGE Association. J. Urol., 161, 622-625, 1999.
- 50) Kupferman, J. C., Druschel, C. M., Kupchik, G. S. : Increased prevalence of renal and urinary tract anomalies in children with Down syndrome. Pediatrics. 124, 615-621, 2009.
- 51) Ishikura, K., Uemura, O., Iso, S., et al ; Pediatric CKD Study Group : Japan Committee of Measures for Pediatric CKD of the Japanese Society of Pediatric Nephrology. Nephrol. Dial. Transplant., 28, 2345-2355, 2013.
- 52) Fivush, B. A., Jabs, K., Neu, A. M., et al : Chronic renal insufficiency in children and adolescents : th 1996 annual report of NAPRTCS. North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study. Pediatr. Nephrol., 12, 328-337, 1998.
- 53) Shimada, K., Matsumoto, F., Kawagoe, M., et al : Urological emergency in neonates with congenital hydronephrosis. Int. J. Urol., 14, 388-392, 2007.

IV. 診断

要 約

先天性水腎症を診断するためには、問診、身体所見、検尿所見を確認し、画像検査を行うことが必要である。先天性水腎症に対する画像検査の基本は超音波検査であり、Society for Fetal Urology(SFU)分類を用いる。高度の症例は核医学検査を施行し、分腎機能や通過障害の程度を確認する。CTやMRIなどにより周辺臓器との関係を明らかにすることも有用である。

1. 問 診

- 1) 家族歴：水腎症を含めた泌尿生殖器系疾患など
- 2) 既往歴：尿路感染症、外傷：腹部や背部打撲の有無
- 3) 症状(検査を含む)
 - a) 無症候性
 - ・診断、疑診された時期
 - ・出生前であれば診断された在胎週数
 - b) 症候性
 - ・腹痛、側腹部痛、消化器症状(嘔吐など)、発熱、血尿など発見の契機となった症状について
 - ・腹痛、側腹部痛の場合には、疼痛の部位や持続性、多量飲水の有無、これまでの同様な症状の既往について聞く。
- 4) 排尿状態

1日の排尿回数、尿意があるか、尿失禁の有無(オムツの場合はドライタイムの有無など)

2. 症状・理学的診断

水腎症患児の理学所見は、腹部超音波検査が普及する前までは、症候性水腎症の症状である腹部腫瘤、側腹部痛～腹部痛、腰背部痛を示していた¹⁾。このような症状を契機に発見される症例が多くいたが、1980年代頃より、産科領域における胎児超音波検査の普及とともに、胎児期に発見される水腎症が急増し²⁾、乳幼児健診での腹部超音波検査スクリーニングにより臨床症状を示す前に水腎症が発見されるようになった^{3,4)}。胎児期や周産期に発見される水腎症の多くは軽度であり、無症候性で経過することが多く⁵⁾、症状を示す症例は減少している。ただし、腹痛、嘔吐などの消化器症状のみを呈して泌尿器症状がない場合に診断が遅れる可能性がある¹⁾ため、腹痛を訴える小児には理学所見に注目するとともに迅速な画像診断を行う必要がある。

- 1) 理学所見
 - ・腹部の腫瘤の有無、圧痛の有無
 - ・腰背部の叩打痛の有無
 - ・男児：包皮の状態
 - ・血圧測定

- 2) 症状
 - a) 腹痛、嘔気、嘔吐などの消化器症状(間欠的水腎症)

普段、水腎症による症状はないが、何らかの誘引で水腎症が出現あるいは悪化し、急速な腎孟の拡張、腎杯の伸展により腹痛などの症状を生じ、腹痛は数日間～数カ月の間に

自然に消失する。症状が無くなれば水腎症も改善する場合が多く、このような状態を間欠的水腎症という⁶⁾。幼児以降の男児に多く、左側が圧倒的に多い。泌尿器症状がない場合や幼児において症状が曖昧で臍周囲痛のみの場合、消化器疾患として扱われ診断が遅くなることがある。誘引因子として過剰な飲水、激しい運動あるいは膀胱充満状態があげられる。間欠的なため患側腎機能は保たれていることが多い⁷⁾。

b) 腹部腫瘤

超音波検査による診断が普及する以前は、水腎症と診断される乳児の主症状の一つ⁸⁾で、腹部腫瘤で見つかる75%が1歳以下であったが、そのほとんどが出生前に診断されるようになり、腹部腫瘤を主訴として発見される症例は減少した。

c) 尿路感染症

尿路感染症は水腎症を呈する乳幼児に多いといわれている¹⁾一方、膀胱尿管逆流(vesicoureteral reflux : VUR)が併存していることが多いといわれる⁹⁾。Hubertusらの報告¹⁰⁾では18歳未満の腎孟尿管移行部通過障害(ureteropelvic junction obstruction : UPJO)266例中44例(17%)が尿路感染症で発見されている。また、排尿時膀胱尿道造影(voiding cystourethrography : VCUG)を行った178例中VURが併存したのは13例(7.3%)で、尿路感染がみられたのは13例中4例(31%)であった。出生前診断されたSFU分類のgrade 3-4のUPJOにおける尿路感染は30.7-36.6%の頻度で生じたとの報告^{11,12)}がある一方、1.8%のみとの報告¹³⁾もある。間欠的水腎症では、尿路感染の報告は少ない^{6,7)}。

d) 血尿

間欠的水腎症の半数に血尿が出現し⁷⁾、重要な泌尿器疾患を示唆する所見である。また、小外傷や激しい運動後に出現することもあり、ほとんどが拡張部の二次的な粘膜血管の破綻によって生じる¹⁴⁾。

e) 高血圧

UPJOに高血圧が発症する頻度は5-10%といわれる¹⁵⁾。高血圧が指摘された水腎症の患児において、主な手術適応は高血圧だけであったとの報告¹⁵⁾や水腎症の術後に高血圧を認めたとの報告^{15,16)}があり、水腎症の患児に対しては血圧測定を行い、高血圧の有無を確認することが勧められる。なお、日本小児腎臓病学会でも採用している小児の血圧の基準値がある¹⁷⁾。性別・年齢別の基準値が示されており、基準値はステージ1とステージ2に分けられる。ステージ1は95パーセンタイル値を指し、高血圧の管理が必要である。ステージ2は99パーセンタイル+5mmHgの値であり、緊急に血圧を下げる必要がある¹⁷⁾。

3. 検査

1) 検尿

尿路感染は水腎症の乳幼児に多いといわれている¹⁾一方、VURが併存していないければ少ないともいわれる¹⁸⁾。小児の水腎症266例を検討したところ、17%に尿路感染が指摘されており、178例にVCUGを行ったところVURが合併したのは7.3%のみであった¹⁰⁾。初発の尿路感染症に対して超音波検査を施行した390例では5.8%に水腎症が認められた¹⁹⁾。出生前診断された水腎症430例の検討では、1歳までに19%が尿路感染を起こしたと報告されている¹²⁾。このように、水腎症患児はVURの合併症例も含めると、尿路感染発症のリスクが高いと考えられる。

血尿は、間欠的水腎症の半数に出現するといわれており⁷⁾、重要な所見である。また、水腎症患児では小外傷や激しい運動後に血尿が出現することもあり、ほとんどが拡張部の粘膜血管の二次的な破綻によって生じると考えられている¹⁴⁾。

腎障害の有無を検討する目的で、尿蛋白／尿クレアチニン(Cr)比を用いて蛋白尿を正確に評価する必要がある。尿中Cr排泄量は年齢によって異なるため、尿蛋白／尿Cr比の基準値は、年齢によって異なることに留意する。日本小児腎臓病学会から小児の尿蛋白／尿Cr比の基準値が示されており、0.5ヵ月～1歳は0.55g/gCr、1歳～2歳は0.4g/gCr、2歳～3歳は0.3g/gCr、そして3歳以上は成人と同様に0.15g/gCr以上を異常と判断する²⁰⁾。

以上から、尿路感染や血尿、蛋白尿といった水腎症に伴う症状を早期に発見し、治療につなげるために検尿は必要な検査である。

2) 血液�査

腎機能は、血液生化学検査である血清クレアチニン(Cr)で評価する。血清Cr値は筋肉量に比例し、腎機能に反比例する。筋肉量は思春期までは身長に比例するが、思春期以降は男児では筋肉量が身長との比例関係から外れて急激に増加する。そのため、小児の血清Cr値の基準値は年齢と性别(思春期以降)で異なることに留意する。なお、小児の血清Crの基準値が日本小児腎臓病学会から示されている²¹⁾。また、患者の筋肉量が著しく少ない場合は、血清Cr値ではなく血清シスタチニンCを用いて腎機能を評価する²¹⁾。

3) 尿生化学検査

UPJOに対する尿生化学検査の項目としては、N-acetyl beta-D-glucosaminidase(NAG)、 β_2 マイクログロブリン、 α_1 マイクログロブリンがある。

NAGは腎において特に近位尿細管に多く含まれ、尿細管障害の程度の軽い時期から尿中に逸脱するため腎病変の早期発見に有用であり、水腎症において尿路感染を起こした際には尿中NAGの上昇を認めると報告されている²²⁾。

β_2 マイクログロブリン、 α_1 マイクログロブリンは、腎糸球体基底膜を通過し、約95%以上が近位尿細管から再吸収・異化を受け、尿中にはごくわずかの量しか排泄されないため、近位尿細管障害で尿中の上昇を認める。手術治療の必要なUPJOでは尿中 β_2 マイクログロブリンが上昇すると報告されている²³⁾。

4) 尿中バイオマーカー

無症候性水腎症に対し、より侵襲の低い検査法として尿中のバイオマーカーを用いることで腎機能の変化や予後の予測ができるかという検討が行われている。代表的なものとしてtransforming growth factor-beta1(TGF- β 1)、epidermal growth factor(EGF)、monocyte chemotactic peptide-1(MCP-1)、neutrophil gelatinse-associated lipocalin(NGAL)がある²³⁻²⁶⁾。UPJOの手術症例では術後に尿中バイオマーカーが正常レベルまで低下するため有用であるとの報告がある²⁵⁾が、少数例の検討であり、現時点では単独で評価できる指標とはなり得ていない。

4. 画像診断

1) 超音波検査

非侵襲的で簡便な超音波検査が基本検査となる。超音波検査による水腎症の分類として、1993年に提唱されたSFU(Society for Fetal Urology)分類²⁷⁾(図)とSFU分類に準じ、腎杯の変化を記載した1999年の「周産期・乳幼児期に発見される腎孟・腎孟尿管拡張の診断基準の超音波断層像を用いた腎孟・腎孟尿管拡張の記載方法」(日本小児泌尿器科学会の分類)²⁸⁾が用いられる(表)。SFU分類における形態的な所見が臨床経過とほぼ相関する²⁹⁻³²⁾ため、SFU分類が水腎症診断の標準指標とされている。

胎児期に発見される水腎症の指標として、腎孟の前後径(anterior posterior diameter: APD)が用いられることがある^{29,33)}。妊娠第3三半期のAPD15mm以上がハイリスク症例とされる^{5,34,35)}。その他に腹部超音波検査の精度を上げることで水腎症患児の臨床経過を予測する様々な検討が報告された^{32,36-38)}。

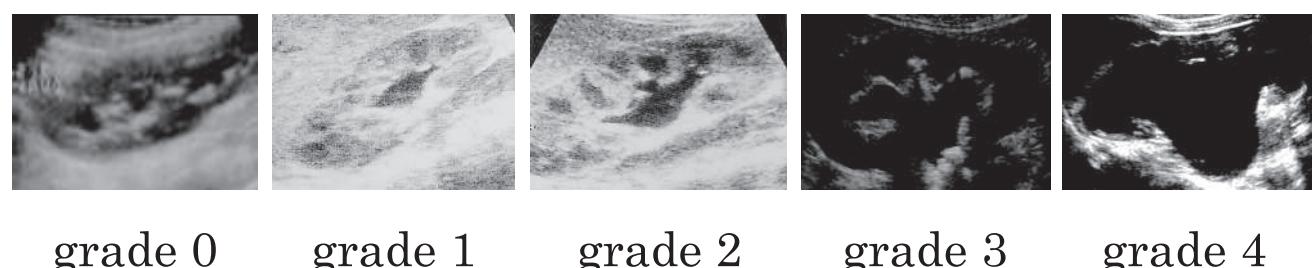


図 SFU(Society for Fetal Urology)分類による水腎症のgrade
(筆者の施設の症例より、それぞれのgradeに相応しい代表例の超音波写真を示す。)

表2 Society for Fetal Urology (SFU) 分類と日本小児泌尿器科学会の分類

SFU分類	
grade 0	腎孟の拡張を認めない
grade 1	腎孟のみ観察される
grade 2	腎孟と数個の腎杯が観察される
grade 3	腎孟の拡張とすべての腎杯の拡張を認める
grade 4	腎孟、腎杯の拡張とともに、腎実質の菲薄化を認める

日本小児泌尿器科学会の分類	
grade 0	拡張なし
grade 1	腎孟拡張のみが観察され、腎杯の拡張は見られない
grade 2	腎孟拡張に加え、拡張した腎杯が数個観察される
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、腎実質の菲薄化を認める

2) 核医学検査

a) 利尿レノグラフィ

利尿レノグラフィは水腎症における分腎機能や尿路通過障害の評価に重要な検査法である。分腎機能と尿路通過障害について、再現性のある評価を行うためには、十分な水分負荷や、膀胱ドレナージ、利尿剤の投与方法を規定することが必要であり、SFUとPediatric Nuclear Medicine Councilが提唱した「Well tempered diuretic renogram protocol」^[39](Well tempered protocol)が基本となるが、本邦の現状に合わせた「周産期・乳幼児期に発見される腎孟・腎盂尿管拡張の診断基準の利尿レノグラフィ実施のための標準プロトコール」が作成されている^[28]。

Well tempered protocolでは、十分な経口摂取とともに経静脈的に生理食塩水を核種投与15分前から15ml/kg/hrで30分投与し、その後8ml/kg/hrで維持することになっている。自立排尿が確立されていない乳幼児では膀胱ドレナージ目的の尿道カテーテルを留置することが勧められる。使用核種は糸球体で濾過される^{99m}Tc-DTPAと近位尿細管で分泌される^{99m}Tc-MAG3が一般的である。利尿剤はfurosemideを使用し、1歳未満では1.0mg/kg、1歳以上では0.5mg/kgを経静脈的に投与することが原則とされている。利尿剤投与のタイミングは使用核種を静脈内投与する前に利尿剤を投与する方法や同時に投与する方法、腎孟が使用核種で充満される頃に投与する方法がある^[40-42]。

利尿レノグラフィは腎血管に放射性物質が分布される血流相、尿細管への移行を示す機能相、腎孟に排泄される排泄相に区分される。分腎機能を求める場合、機能相での腎実質における放射性物質の摂取率から^{99m}Tc-DTPAでは糸球体濾過率(glomerular filtration rate: GFR)、^{99m}Tc-MAG3で

は有効腎血漿流量(effective renal plasma flow: ERPF)が推定できる。一般的にGFR、ERPFは相関するといわれ、これらの左右腎の値から分腎機能が測定できる^[43]。また、通過障害の一つの指標として、尿路から使用核種が半減するまでの時間T1/2が挙げられる。T1/2の測定法としては様々な方法があるが^[39]、利尿剤に反応した時点でのwash out curveの近似直線を作成し、その半減時間をT1/2とする方法が用いられることが多い^[44-46]。

b) DMSA(dimercaptosuccinic acid)腎シンチグラフィ(DMSA腎シンチ)

DMSAは尿細管集積物質であり、腎皮質機能を示すものであるため、腎血漿流量と相関する。使用核種の腎摂取率の左右対比から分腎機能を測定することが可能である。検査施行においては利尿レノグラフィと異なり、事前の水分摂取や尿道カテーテル留置を要しない。

水腎症の手術適応は、分腎機能の低下を基に決めるという報告が多い^[47-50]ことから、DMSA腎シンチを用いて簡便に分腎機能を評価する報告がある^[51]。ただし、分腎機能の低下が通過障害を伴うものかの判断はDMSA腎シンチでは不可能であり、つまり多くの報告で利尿レノグラムによる評価が行われている点^[47-50]に留意が必要である。

3) CT

CTは中部・下部尿管や膀胱・尿道まで含めた尿路全体の状態を一画面に示すことが可能である。とくに正中を超えるような水腎症を客観的に提示することができ画像診断の中で重要な役割を果たしてきた^[52]。近年、手術症例で交差血管の有無などの有用な解剖学的所見を表現する目的で3D-CTが撮影されている^[53]。なお、安全性の点からカラードップラー

超音波検査やMRIが有用との意見もある⁵⁴⁾。

4) MRI

複雑な腎尿路奇形や腎障害のため造影剤を使用できない症例ではMRIは有用な画像診断である^{55,57)}。また、Gd-DTPAと利尿剤を用いたMR urography dynamic studyでは、今までCTで評価されてきた解剖の所見に加え、超音波検査では検出できない交差血管によるUPJOやその他の器質的診断が、放射性物質を使用することなく行われている。

MRIは腎血流、排泄能、分腎機能評価など利尿レノグラムで評価する所見を示すことができる。また、放射線被曝を避けられる点からも有用な検査である。ただし、MRIを行う際の重要な問題点として、乳幼児において鮮明で有用な情報を得るためにには、薬剤を用いた深い鎮静が欠かせないことが挙げられる。他の画像検査に比べ深い鎮静になる危険性が指摘されているため、十分なインフォームドコンセントを必要とすることが、日本小児科学会、日本小児麻醉学会、日本小児放射線学会から提言されている(MRI検査時の鎮静に関する共同提言：日本小児科学会ホームページhttps://www.jpeds.or.jp)。

5) VCUG

VCUGはVURの合併を証明するために必要となるが、水腎症においてUPJOとVURが併存する率は高々6–10%^{10,58,59)}であるので、超音波検査で尿管拡張を呈する症例や尿路感染症を反復する患児に限定すべきであるという意見^{10,60)}がある一方、UPJOとVURの合併頻度は10–15%もあり⁶¹⁾、合併症例では高率に尿路感染を起こすことから、水腎症のgradeの高い症例ではVCUGを行い、VURが同定された場合には抗菌薬を予防投与すべきという意見もある^{12,18)}。しかし、2010年版American Urological Association(AUA)と2012年版European Association of Urology(EAU)のVURのガイドラインでは、無症状のVURを発見することには否定的である^{62,63)}。無症候性水腎症に対しVCUGを一律に行うことよりも、高度の尿管拡張の所見があるか、尿路感染を起こした症例に対してVCUGを行うことが勧められている⁶⁴⁾。

6) IVP

静脈性腎孟造影(intravenous pyelography: IVP)は視覚的に捉えることが可能であるため、かつては無症候性水腎症の診断目的で行われていたが、利尿レノグラムの標準化に伴い、現在では特殊な解剖学的状態を把握する場合に限って行われている⁶⁵⁾。

7) RP

逆行性腎孟造影(retrograde pyelography: RP)は、IVPで通過障害の部位やその距離が明らかでない場合に確定診断のために行われていたが、MRIの進歩に伴い複雑な尿路の形態の描出が可能になったため、必要頻度が減った⁶⁵⁾。しかし、401例の手術症例の解析により、RPを施行しないことがUPJO再発の独立した危険因子であるとの報告⁶⁶⁾や、尿管膀胱移行部通過障害を合併する症例があるとの報告などから、RPを術中に行うべきとの意見も根強い⁶⁷⁾。

8) Pressure Flow study(Whitaker test)

Pressure Flow studyは水腎症の通過障害の程度を客観的数値として表すために行われていたが、小児では全身麻酔下で腎穿刺という侵襲の高い処置を要する。通過障害の程度を客観的に表すために利尿レノグラムが行われることが一般的となつた^{65,68)}。

「hydronephrosisまたはUPJO」かつ「childrenまたはpediatric」かつ「symptomまたはexaminationまたはbiomarkerまたはCTまたはMRIまたはretrographyまたはscintigraphyまたはpyelographyまたはcystographyまたはwhitaker test」のキーワードにてPub Medで検索し、重複したものを除いた959編から、適切かつ重要と思われる文献と日本小児腎臓病学会編 小児の検尿マニュアルを参考にした68編の文献を引用した。

(中根 明宏)

文 献

- 1) White, J. M. Jr., Kaplan, G. W., Brock, W. A.: Ureteropelvic junction obstruction in children. Am. Fam. Physician, 29, 211-216, 1984.
- 2) Reddy, P. P., Mandell, J.: Prenatal Diagnosis. Therapeutic implications. Urol. Clin. North. Am., 25, 171-180, 1998.
- 3) Miyakita, H., Ueno, S., Nomura, M.: Neonatal hydronephrosis detected on routine health check-up. Tokai J. Exp. Clin. Med., 26, 101-105, 2001.
- 4) Beseghi, U., Chirossi, C., Bonacini, G., et al: Ultrasound screening of urinary malformations in 'normal' newborns. Eur. Urol., 30, 108-111, 1996.
- 5) Coplen, D. E., Austin, P. F., Yan, Y., et al: The magnitude of fetal renal pelvic dilatation can identify obstructive postnatal hydronephrosis, and direct postnatal evaluation and management. J. Urol., 176, 724-727, 2006.
- 6) Alagiri, M., Polepal, S. K.: Dietl's crisis: an under-recognized clinical entity in the pediatric population. Int. Braz. J. Urol., 32, 451-453, 2006.
- 7) Tsai, J. D., Huang, F. Y., Lin, C. C., et al: Intermittent hydronephrosis secondary to ureteropelvic junction obstruction: clinical and imaging features. Pediatrics, 117, 139-146, 2006.
- 8) Snyder, H. M. 3rd, Lebowitz, R. L., Colodny, A. H., et al: Ureteropelvic junction obstruction in children. Urol. Clin. North. Am., 7, 273-290, 1980.
- 9) Hashim, H., Woodhouse, C. R. J.: Ureteropelvic Junction obstruction. Eur. Urol. Suppl.; 11, 25-32, 2012.
- 10) Hubertus, J., Plieninger, S., Martinovic, V., et al: Children and adolescents with ureteropelvic junction obstruction: is an additional voiding cystourethrogram necessary? Results of a multicenter study. World J. Urol., 31, 683-687, 2013.
- 11) Song, S. H., Lee, S. B., Park, Y. S., et al: Is antibiotic prophylaxis necessary in infants with obstructive hy-

- dronephrosis? *J. Urol.*, 177, 1098-1101, 2007.
- 12) Lee, J. H., Choi, H. S., Kim, J. K., et al : Nonrefluxing neonatal hydronephrosis and the risk of urinary tract infection. *J. Urol.*, 179, 1524-1528, 2008.
 - 13) Roth, C. C., Hubanks, J. M., Bright, B. C., et al : Occurrence of urinary tract infection in children with significant upper urinary tract obstruction. *Urology*, 73, 74-78, 2009.
 - 14) Belman, A. B. : Ureteropelvic obstruction as a cause for intermittent abdominal pain in children. *Pediatrics*, 88, 1066-1069, 1991.
 - 15) de Waard, D., Dik, P., Lilien, M. R., et al : Hypertension is an indication for surgery in children with uretero-pelvic junction obstruction. *J. Urol.*, 179, 1976-1978, 2008.
 - 16) Al-Mashhadi, A., Nevéus, T., Stenberg, A., et al : Surgical treatment reduces blood pressure in children with unilateral congenital hydronephrosis. *J. Pediatr. Urol.*, 11, 91, e1-6, 2015.
 - 17) 日本小児腎臓病学会編 : 小児の検尿マニュアル—学校検尿・3歳児検尿にかかるすべての人のために—。初版, pp90-91, 診断と治療社, 東京, 2015.
 - 18) Herz, D., Merquerian, P., McQuiston, L. : Continuous antibiotic prophylaxis reduces the risk of febrile UTI in children with asymptomatic antenatal hydronephrosis with either ureteral dilation, high-grade vesicoureteral reflux, or ureterovesical junction obstruction. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 650-654, 2014.
 - 19) Huang, H. P., Lai, Y. C., Tsai, I. J., et al : Renal ultrasonography should be done routinely in children with first urinary tract infections. *Urology*, 71, 439-443, 2008.
 - 20) 日本小児腎臓病学会編 : 小児の検尿マニュアル—学校検尿・3歳児検尿にかかるすべての人のために—。初版, pp94-95, 診断と治療社, 東京, 2015.
 - 21) 日本小児腎臓病学会編 : 小児の検尿マニュアル—学校検尿・3歳児検尿にかかるすべての人のために—。初版, pp84-86, 診断と治療社, 東京, 2015.
 - 22) Ali, R. J., Al-Obaidi, F. H., Arif, H. S. : The Role of Urinary N-acetyl Beta-D-glucosaminidase in Children with Urological Problems. *Oman. Med. J.*, 29, 285-288, 2014.
 - 23) Madsen, M. G., Nørregaard, R., Palmfeldt, J., et al : Urinary NGAL, cystatin C, β 2-microglobulin, and osteopontin significance in hydronephrotic children. *Pediatr. Nephrol.*, 27, 2099-106, 2012.
 - 24) Cost, N. G., Noh, P. H., Devarajan, P., et al : Urinary NGAL levels correlate with differential renal function in patients with ureteropelvic junction obstruction undergoing pyeloplasty. *J. Urol.*, 190, 1462-1467, 2013.
 - 25) Madsen, M. G., Nørregaard, R., Palmfeldt, J., et al : Epidermal growth factor and monocyte chemotactic peptide-1 : potential biomarkers of urinary tract obstruction in children with hydronephrosis. *J. Pediatr. Urol.*, 9, 838-845, 2013.
 - 26) Papachristou, F., Pavlaki, A., Printza, N. : Urinary and serum biomarkers in ureteropelvic junction obstruction : a systematic review. *Biomarkers*, 19, 531-540, 2014.
 - 27) Fernbach, S. K., Maizels, M., Conway, J. J. : Ultrasound grading of hydronephrosis : introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr. Radiol.*, 23, 478-480, 1993.
 - 28) 島田憲次、柿崎秀宏、窪田正幸、他 : 周産期、乳児期に発見される腎孟尿管拡張の診断基準(案) I. 超音波断層法に用いた腎孟・腎孟尿管拡張の記載法 II. 利尿レノグラフィー実施のための標準プロトコール. *日小泌会誌*8, 186-189, 1999.
 - 29) Lee, R. S., Cendron, M., Kinnamon, D. D., et al : Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome : a meta-analysis. *Pediatrics*, 118, 586-593, 2006.
 - 30) Maizels, M., Reisman, M. E., Flom, L. S., et al : Grading nephroureteral dilatation detected in the first year of life : correlation with obstruction. *J. Urol.*, 148, 609-614, 1992.
 - 31) Palmer, L. S., Maizels, M., Cartwright, P. C., et al : Surgery versus observation for managing obstructive grade 3 to 4 unilateral hydronephrosis : a report from the Society for Fetal Urology. *J. Urol.*, 159, 222-228, 1998.
 - 32) Onen, A. : An alternative grading system to refine the criteria for severity of hydronephrosis and optimal treatment guideline in neonates with primary UPJ-type hydronephrosis. *J. Pediatr. Urol.*, 3, 200-205, 2007.
 - 33) Grignon, A., Filion, R., Filatrault, D., et al : Urinary tract dilatation in uretero : classification and clinical applications. *Radiology*, 160, 645-647, 1986.
 - 34) Sairam, S., Al-Habib, A., Sasson, S., et al : Natural history of fetal hydronephrosis diagnosed on mid-trimester ultrasound. *Ultrasound Obstet. Gynecol.*, 17, 191-196, 2001.
 - 35) Kapadia, H., Lidefelt, K. J., Erasmie, U., et al : Antenatal renal pelvis dilatation emphasizing vesicoureteric reflux : two-year follow-up of minor postnatal dilatation. *Acta Paediatr.*, 93, 336-339, 2004.
 - 36) Riccabona, M., Avni, F. E., Blickman, J. G., et al : Imaging recommendations in paediatric uroradiology : minutes of the ESPR workgroup session on urinary tract infection, fetal hydronephrosis, urinary tract ultrasonography and voiding cystourethrography, Barcelona, Spain, June 2007. *Pediatr. Radiol.*, 38, 138-145, 2008.
 - 37) Shapiro, S. R., Wahl, E. F., Silberstein, M. J., et al : Hydronephrosis index : a new method to track patients with hydronephrosis quantitatively. *Urology*, 72, 536-538, 2008.
 - 38) Nguyen, H. T., Benson, C. B., Bromley, B., et al : Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal

- and postnatal urinary tract dilatation (UTD classification system). *J. Pediatr. Urol.*, 10, 982-998, 2014.
- 39) Conway, J. J., Maizels, M.: The "well tempered" diuretic renogram : a standard method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureteronephrosis. A report from combined meetings of The Society for Fetal Urology and members of The Pediatric Nuclear Medicine Council-The Society of Nuclear Medicine. *J. Nucl. Med.*, 33, 2047-2051, 1992.
- 40) Boubaker, A., Prior, J., Antonescu, C., et al: F+0 renography in neonates and infants younger than 6 months : an accurate method to diagnose severe obstructive uropathy. *J. Nucl. Med.*, 42, 1780-1788, 2001.
- 41) Liu, Y., Ghesani, N. V., Skurnick, J. H., et al : The F + 0 protocol for diuretic renography results in fewer interrupted studies due to voiding than the F - 15 protocol. *J. Nucl. Med.*, 46, 1317-1320, 2005.
- 42) Donoso, G., Kuyvenhoven, J. D., Ham, H., et al : 99mTc-MAG3 diuretic renography in children : a comparison between F0 and F+20. *Nucl. Med. Commun.*, 24, 1189-1193, 2003.
- 43) Russell, C. D., Taylor, A. T., Dubovsky, E. V.: Measurement of renal function with Technetium-99m-MAG3 in children and adult. *J. Nucl. Med.*, 37, 588-593, 1996.
- 44) Wong, D. C., Rossleigh, M. A., Farnsworth, R. H.: Diuretic renography with the addition of quantitative gravity-assisted drainage in infants and children. *J. Nucl. Med.*, 41, 1030-1036, 2000.
- 45) Mandell, G. A., Cooper, J. A., Leonard, J. C., et al : Procedure guideline for diuretic renography in children. Society of Nuclear Medicine. *J. Nucl. Med.*, 38, 1647-1650, 1997.
- 46) Rossleigh, M. A., Thomas, M. Y., Moase, A. L.: Determination of the normal range of furosemide half-clearance times when using Tc- 99m MAG3. *Clin. Nucl. Med.*, 19, 880-882, 1994.
- 47) Fung, L. C., Khoury, A. E., McLorie, G. A., et al : Evaluation of pediatric hydronephrosis using individualized pressure flow criteria. *J. Urol.*, 154, 671-676, 1995.
- 48) Ulman, I., Jayanthi, V. R., Koff, S. A.: The long-term followup of newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively. *J. Urol.*, 164, 1101-1105, 2000.
- 49) Amarante, J., Anderson, P. J., Gordon, I.: Impaired drainage on diuretic renography using half-time or pelvic excretion efficiency is not a sign of obstruction in children with a prenatal diagnosis of unilateral renal pelvic dilatation. *J. Urol.*, 169, 1828-18331, 2003.
- 50) Heinlen, J. E., Manatt, C. S., Bright, B. C., et al : Operative versus nonoperative management of ureteropelvic junction obstruction in children. *Urology*, 73, 521-525, 2009.
- 51) Apocalypse, G. T., Oliveira, E. A., Rabelo, E. A., et al : Outcome of apparent ureteropelvic junction obstruc-
- tion identified by investigation of fetal hydronephrosis. *Int. Urol. Nephrol.*, 35, 441-448, 2003.
- 52) Yilmaz, E., Guney, S.: Giant hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction in a child : CT and MR appearances. *Clin. Imaging*, 26, 125-128, 2002.
- 53) Rabah, D., Soderdahl, D. W., McAdams, P. D., et al : Ureteropelvic junction obstruction : does CT angiography allow better selection of therapeutic modalities and better patient outcome? *J. Endourol.*, 18, 427-430, 2004.
- 54) Mitterberger, M., Pinggera, G. M., Neururer, R., et al : Comparison of contrast-enhanced color doppler imaging (CDI), computed tomography (CT), and magnetic resonance imaging (MRI) for the detection of crossing vessels in patients with ureteropelvic junction obstruction (UPJO). *Eur. Urol.*, 53, 1254-1260, 2008.
- 55) Emad-Eldin, S., Abdelaziz, O., El-Diasty, T. A.: Diagnosis value of combined static-eccretory MR Urography in child with hydronephrosis. *J. Adv. Res.*, 6, 145-153, 2014.
- 56) Grattan-Smith, J. D., Little, S. B., Jones, R. A.: MR urography evaluation of obstructive uropathy. *Peditr. Radiol.*, 38, S49-S69, 2008.
- 57) Hadjidekov, G., Hadjidekova, S., Tonchev, Z., et al : Assessing renal function in children with hydronephrosis - additional feature of MR urography. *Radiol. Oncol.*, 45, 248-258, 2011.
- 58) Kim, Y. S., Do, S. H., Hong, C. H., et al : Does every patient with ureteropelvic junction obstruction need voiding cystourethrography? *J. Urol.*, 165 : 2305-2307, 2001.
- 59) Lebowitz, R. L., Blickman, J. G.: The coexistence of ureteropelvic junction obstruction and reflux. *A. J. R. Am. J. Reentgenol.*, 140, 231-238, 1983.
- 60) Szymaski, K. M., Al-Said, A. N., Pippi Salle, J. L.: Do infants with mild prenatal hydronephrosis benefit from screening for vesicoureteral reflux? *J. Urol.*, 188, 576-581, 2012.
- 61) Coelho, G. M., Bouzada, M. C., Lemos, G. S., et al : Risk factors for urinary tract infection in children with prenatal renal pelvic dilatation. *J. Urol.*, 179, 284-289, 2008.
- 62) Peters, C. A., Skoog, S. J., Arant, Jr. B. S., et al : Summary of the AUA guideline on management of primary vesicoureteral reflux in children. *J. Urol.*, 184, 1134-1144, 2010.
- 63) Tekgül, S., Riedmiller, H., Hoebke, P., et al : European Association of Urology. EAU guidelines on vesicoureteral reflux in children. *Eur. Urol.*, 62, 534-542, 2012.
- 64) Sencan, A., Carvas, F., Hekimoglu, I. C., et al : Urinary tract infection and vesicoureteral reflux in children with mild antenatal hydronephrosis. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 1008-1013, 2014.
- 65) Riccabona, M.: Obstructive diseases of the urinary

- tract in children : lessons from the last 15 years. Pediatr. Radiol., 40, 947-955, 2010.
- 66) Braga, L. H., Lorenzo, A. J., Bägli, D. J., et al : Risk factors for recurrent ureteropelvic junction obstruction after open pyeloplasty in a large pediatric cohort. J. Urol., 180, 1684-1687, 2008.
- 67) Moodley, P., Demaria, J., Lorenzo, A. J., et al : Concurrent ureteropelvic and ureterovesical junction obstruction in children : the value of retrograde pyelography. J. Pediatr. Urol., 6, 117-121, 2010.
- 68) Veenboer, P. W., de Jong, T. P. : Antegrade pressure measurement as a diagnostic tool in modern pediatric urology. World J. Urol., 29, 737-741, 2011.

V. 治療

1. 内科的治療：予防的抗菌薬の必要性について

要 約

先天性水腎症(腎孟尿管移行部通過障害：ureteropelvic junction obstruction : UPJO)に対する予防的抗菌薬(continuous antibiotic prophylaxis : CAP)の必要性に関するエビデンスは乏しく、確立したコンセンサスは得られていない。

1) 先天性水腎症に対するCAPの有効性

先天性水腎症に対するCAPの有効性に関しては賛否両論があり、現在までに一定の結論が出ていない。CAPを論ずる上で最も考慮すべき膀胱尿管逆流(vesicoureteral reflux : VUR)の合併例を除外せずに検討された報告も少なくないため^{1,3)}、対象をUPJOに限定した研究は限られている。従来の報告をもとに先天性水腎症、特にUPJOに対するCAPの有効性を解釈する場合、この点を十分に留意する必要がある。

これまでに前方視的なランダム化比較試験(randomized controlled trial : RCT)が存在せず、報告の多くは出生後の尿路感染発症率に基づきCAPの必要性を論じたものである⁴⁾。

a) CAPを推奨する報告

高度水腎症では感染の発症リスクが高いことを理由にCAPの必要性を支持する報告がある。Leeらは出生前に診断された先天性水腎症430例について後方視的に検討した⁵⁾。全例に排尿時膀胱尿道造影(voiding cystourethrogram : VCUG)を行い、対象からVURを除外しており、出生後1年間の尿路感染発症率はSFU(Society for Fetal Urology)分類grade 1で4%のみ、grade 2でも14%であったが、grade 3、grade 4ではそれぞれ33%、40%と高いことを根拠として高度水腎症例でのCAPを勧めている。しかし、感染症の診断のために尿バッグにて採取した検体を用いている症例があり、感染発症率が過大評価された可能性を報告者らが指摘している。

Songらは出生前診断の高度水腎症(grade 3-4)の105例について、出生後1年の経過を後方視的に検討した⁶⁾。症例内訳はUPJOの75症例と、下部尿管の通過障害を有する30症例である。全例でVURが否定されているが、出生後6ヶ月まではUPJO群で23例(30.7%)、下部尿管通過障害を認める群では15例(50%)と高率に尿路感染がみられたことから、高度水腎症でのCAPを勧めている。既報と比し感染の発症率が高い傾向にあるが、診断のための尿採取に関しては方法論の記載がない。

b) CAPを不要とする報告

軽度水腎症ではCAPを不要とする意見が一般的である。軽度水腎症(grade 1-2)を有する416例(623腎)について、平均14.6ヶ月間の有熱性尿路感染症(febrile urinary tract infection : fUTI)発症率を後方視的に検討した報告⁷⁾では、ほとんどの症例で水腎症が改善しfUTIをきたしたものは0.7%のみであったことからCAPを肯定していない。Sencanらも軽度水腎症(grade 1-2あるいは妊娠第3三半期の腎孟前後径7-10mm)692例に対して、平均23ヶ月間の経過を後方視的に検討し、尿路感染症がみられたのは23例(3.3%)のみであることからCAPは不要であるとした⁸⁾。Alconcherらは妊娠第3三半期の腎孟前後径が5-15mmの両側水腎症98例、196腎に

ついて前方視的に平均15ヵ月間の観察を行ったが、1年間で80%が自然軽快し、経過中に尿路感染を発症したものは9例(9%)であったことから、両側性であっても軽度の水腎症ではCAPの必要はないとしている⁹⁾。

さらに、高度水腎症であってもCAPを不要とする報告がある。そのいずれもがVUR症例を除外して検討している点に注目すべきである。Rothらはgrade 3-4を示す先天性水腎症の計92例において、平均26.8ヵ月の経過を後方視的に検討した¹⁰⁾。対象はUPJOおよび水尿管を有する症例に限定されVUR症例を含んでいない。彼らは、高度水腎症であってもVURを合併しないければ尿路感染の発症率は4.3%と低いことから、CAPは必要ないであろうと述べている。Islekらは高度水腎症を含む84例(grade 1-4)について前方視的に観察し、平均18ヵ月までに感染を発症した例はなく、さらに、出生後1年でのDMSAシンチグラフィで腎瘢痕を認めたものもいなかつたと報告した¹¹⁾。その研究でも対象をUPJOに限定し、VUR、重複腎孟尿管、多囊胞性異形成腎、尿管膀胱移行部通過障害を除外して検討しているが、水腎症が高度であっても尿路感染症のリスクは上昇せず、腎障害をきたす可能性も低いことからCAPは不要であろうと述べている。

2) 尿路感染症のリスク因子

先天性水腎症での尿路感染発症に関与する因子を想定し、高リスク群に対してはCAPを勧める考え方がある。CAPの有効性に関して一定の結論が得られていない現状では診療の参考となる可能性がある。

感染症のリスク因子として高度水腎症を挙げる報告^{5,6)}が多いが、そのほかにもVURの合併¹²⁾、女児^{3,13)}、包茎手術を行っていない男児³⁾、利尿レノグラムでの閉塞パターン⁵⁾、11mm以上の尿管拡張や尿管膀胱移行部通過障害²⁾などが指摘されている。

3) 先天性水腎症に対するCAPの現状

先天性水腎症におけるCAPの適応については施設、国、医療事情などで異なっているが^{14,15)}、最終的には個々の医師の判断に委ねられている部分が大きく、その傾向は以下のようないアンケート結果からうかがい知ることができる。米国の小児科医244人へのアンケート調査¹⁶⁾では、CAPの是非について意見が大きく二つに分かれたとの結果が示されており小児科医の間での見解が定まっていないものと解釈される。北米と西欧の小児泌尿器科医に対して行われたアンケートによる報告¹⁷⁾では、画像所見をもとに軽度水腎症では3-4%、高度水腎症に対しては66-70%の症例で抗菌薬を投与するとの結果であったが、所見に関わらず北米の医師の方が西欧の医師と比較してルーチンに処方する率が約2倍高かった(77% vs 40%

%)。また、卒後15年以上の医師と比較して経験の浅い医師の方が抗菌薬を処方する率が高い傾向にあった。さらに、カナダでの腎臓小児科医と小児泌尿器科医への調査¹⁸⁾でも、前者の処方率が有意に高いという結果であった。専門家の間でも考え方には大きな差があることは、CAPに関するエビデンスが乏しく確立したコンセンサスがないことを示している。

この問題の解決には前方視的なRCTが不可欠であるが^{14,19)}、近年カナダの施設においてプラセボ対照RCTのパイロット研究が開始された²⁰⁾。VURを除外したgrade 3-4の高度水腎症を対象とし、超音波検査や利尿レノグラフィにて評価しつつCAPの有効性について検討が進められており、今後の動向が注目される。

hydronephrosis(水腎症)、antibiotic prophylaxis(予防的抗菌薬投与)をキーワードにPub Medで検索した77編から、適切かつ重要と思われる文献、およびSociety for Fetal Urology((SFU) consensus statement、Canadian Urological Association(CUA) recommendationを参考に20編を引用した。

(小川 哲史)

文 献

- 1) Braga, L. H., Mijoic, H., Farrokhyar, F., et al : Antibiotic prophylaxis for urinary tract infections in antenatal hydronephrosis. *Pediatrics*, 131, 251-261, 2013.
- 2) Herz, D., Merguerian, P., McQuiston, L. : Continuous antibiotic prophylaxis reduces the risk of febrile UTI in children with asymptomatic antenatal hydronephrosis with either ureteral dilatation, high-grade vesicoureteral reflux, or ureteroovesical junction obstruction. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 650-654, 2014.
- 3) Zareba, P., Lorenzo, A. J., Braga, L. H. : Risk factors for febrile urinary tract infection in infants with prenatal hydronephrosis : Comprehensive single center analysis. *J. Urol.*, 191, 1614-1619, 2014.
- 4) Castagnetti, M., Cimador, M., Esposito, C., et al : Antibiotic prophylaxis in antenatal nonrefluxing hydronephrosis, megaureter and ureterocele. *Nat. Rev. Urol.*, 9, 321-329, 2012.
- 5) Lee, J. H., Choi, H. S., Kim, J. K., et al : Nonrefluxing neonatal hydronephrosis and the risk of urinary tract infection. *J. Urol.*, 179, 1524-1528, 2008.
- 6) Song, S. H., Lee, S. B., Park, Y. S., et al : Is antibiotic prophylaxis necessary in infants with obstructive hydronephrosis? *J. Urol.*, 177, 1098-1101, 2007.
- 7) Madden-Fuentes, R. J., McNamara, E. R., Nseyo, U., et al : Resolution rate of isolated low-grade hydronephrosis diagnosed within the first year of life. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 639-644, 2014.
- 8) Sencan, A., Carvas, F., Hekimoglu, I. C., et al : Urinary tract infection and vesicoureteral reflux in children with mild antenatal hydronephrosis. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 1008-1013, 2014.
- 9) Alconcher, L. F., Tombesi, M. M. : Natural history of bilateral mild isolated antenatal hydronephrosis conservatively managed. *Pediatr. Nephrol.*, 27, 1119-1123, 2012.
- 10) Roth, C. C., Hubanks, J. M., Bright, B. C., et al : Occurrence of urinary tract infection in children with significant upper urinary tract obstruction. *Urology*, 73, 74-78, 2009.
- 11) Islek, A., Guven, A. G., Koyun, M., et al : Probability of urinary tract infection in infants with ureteropelvic junction obstruction : is antibacterial prophylaxis really needed? *Pediatr. Nephrol.*, 26, 1837-1841, 2011.
- 12) Estrada, C. R., Peters, C. A., Retik, A. B., et al : Vesicoureteral reflux and urinary tract infection in children with a history of prenatal hydronephrosis — Should voiding cystourethrography be performed in cases of postnatally persisted grade II hydronephrosis? *J. Urol.*, 181, 801-807, 2009.
- 13) Coelho, G. M., Bouzada, M. C. F., Pereira, A. K., et al : Outcome of isolated antenatal hydronephrosis : a prospective cohort study. *Pediatr. Nephrol.*, 22, 1727-1734, 2007.
- 14) Nguyen, H. T., Herndon, C. D. A., Cooper, C., et al : The society for fetal urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. *J. Pediatr. Urol.*, 6, 212-231, 2010.
- 15) Psooy, K., Pike, J. : Investigation and management of antenatally detected hydronephrosis. *Can. Urol. Assoc. J.*, 3, 69-72, 2009.
- 16) Yiee, J. H., Tasian, G. E., Copp, H. L. : Management trends in prenatally detected hydronephrosis : national survey of pediatrician practice pattern and antibiotics use. *Urology*, 78, 895-901, 2011.
- 17) Merguerian, P. A., Herz, D. H., McQuiston, L., et al : Variation among pediatric urologists and across 2 continents in antibiotic prophylaxis and evaluation for prenatally detected hydronephrosis : a survey of American and European pediatric urologists. *J. Urol.*, 184, 1710-1715, 2010.
- 18) Braga, L. H., Ruzhynsky, V., Pemberton, J., et al : Evaluating practice patterns in postnatal management of antenatal hydronephrosis : a national survey of Canadian pediatric urologist and nephrologists. *Urology*, 83, 909-914, 2014.
- 19) Davenport, M. T., Merguerian, P. A., Koyle, M. : Antenatally diagnosed hydronephrosis : current postnatal management. *Pediatr. Surg. Int.*, 29, 207-214, 2013.
- 20) Braga, L. H., Pemberton, J., Heaman, J., et al : Pilot randomized, placebo controlled trial to investigate the effect of antibiotic prophylaxis on the rate of urinary tract infection in infants with prenatal hydronephrosis. *J. Urol.*, 191, 1501-1507, 2014.

2. 外科的治療

米国での1992–2011年の統計では、近年、小児腎孟形成術は2歳未満の症例の比率が減っており、逆に2歳を超える症例の比率が増えていると報告されている¹⁾。また、米国での2001–2006年の小児腎孟形成術2,353例の検討では、開放手術は2,177例(92.5%)、腹腔鏡手術は176例(7.5%)で、手術時平均年齢は開放手術が3.4歳で腹腔鏡手術が8.2歳であり、入院期間は開放手術では2.6日、腹腔鏡下手術では2.7日であった²⁾。さらに、米国の2005–2010年の小児腎孟形成術15,498例の検討では開放手術は14,116例(91.1%)で、ロボット支援手術を含めた腹腔鏡手術は1,382例(8.9%)であり、2008–2010年では、小児腎孟形成術5,557例中750例(13.5%)にロボット支援手術がなされた³⁾。

術前の逆行性腎盂造影(retrograde pyelography : RP)に関して、その施行の有無で手術成績を検討したrandomized

controlled trial(RCT)はない。RushtonらはRPを行わずに腎孟形成術を施行し、良好な手術成績が得られたとして、RPの有用性を否定している⁴⁾。また、Arunらは術前にRPを行っても、手術方法の変更はなかったとしている⁵⁾。一方、Cockrellらは腎孟形成術前のRPにより65例中29例(44.6%)でlong narrow segmentなどの新たな所見が得られたとして、術前の画像検査によって尿管が描出されていない症例では手術直前のRPを推奨している⁶⁾。さらに、腎孟形成術前のRPにより58例中11例(18.9%)で背部切開が側腹部切開に変更になったとする報告がある⁷⁾。背部切開かつRPの未施行は腎孟尿管移行部通過障害(ureteropelvic junction obstruction : UPJO)の再発の危険因子なので、側腹部切開を行う場合はRPは不要だが、背部切開を行う場合にはRPを推奨する報告がある⁸⁾。

1) 経皮的腎瘻造設術、尿管ステント(ダブルJカテーテル)留置

要 約

小児UPJOに重症感染症や腎後性腎不全などが合併した症例では、緊急処置として経皮的腎瘻造設術あるいは尿管ステント(ダブルJカテーテル)の留置が行われる場合がある。また、腎臓を温存するか摘除するかを決定するために、経皮的に腎瘻を造設し、腎機能の有無を判断する場合がある。

小児UPJOに重症感染症や腎後性腎不全などが合併した症例では、ドレナージのための緊急処置として経皮的腎瘻造設術⁹⁾あるいは尿管ステント(ダブルJカテーテル)の留置が行われる場合がある。緊急処置として、腎瘻、尿管ステントのいずれが良いかを比較検討した論文はない。尿管ステントの留置はUPJをガイドワイヤーが通過するかがポイントとなる。腎瘻は造影や腎孟洗浄が可能であるが、尿管ステントは体内に留置するため造影や腎孟洗浄ができない。

腎臓を温存するか摘除するかを決定するために、経皮的腎

瘻造設術を行い、腎機能の有無を判断する場合がある^{10,11)}。片側分腎機能が10%未満の症例でも、腎瘻により腎機能が回復し、その後腎孟形成術を施行した症例が報告されている^{12,13)}。また、片側分腎機能が10%未満の症例に対して、腎瘻を造設せずに腎孟形成術を行い、腎機能が回復した症例も報告されている¹¹⁾。一方で、腎瘻を造設しても、腎機能は回復せず、逆に腎孟の炎症を起こし、腎孟形成術の手術成績が不良となるので、腎瘻造設は敗血症の場合に限るべきとする意見もある¹⁴⁾。

2) 開放手術

要 約

腎孟形成術は腎孟尿管移行部を切離するdismembered法と切離しないnon-dismembered法に分類され、一般的にはdismembered法が行われる。dismembered法は側腹部切開または背部切開によって行われることが多く、手術成績は95–100%と良好で、エビデンスレベルの高い手術である。

a) 切開部位

切開部位による手術成績を比較したRCTはない。切開部位としては、側腹部^{8,15–28)}、背部^{7,29–33)}、前腹部^{4,34,35)}、骨盤腎など特殊な例での下腹部³⁶⁾がある。側腹部切開が一般的であるが、側腹部切開と背部切開を比較すると、手術時間、入院期間ともに背部切開が短いと報告されている³⁷⁾。また、背部切開は両側例では体位変換の必要がないことが利点で、思春期の症例でも問題なく施行可能であったと報告されている³⁸⁾。

b) 術式

腎孟形成術は一般的にdismembered法が行われており、通過障害が改善せず、再手術になる率は0–5%である^{17,19–23,30,31,34,39–44)}。non-dismembered法(Y-V plasty⁴⁵⁾、Spiral flap⁴⁶⁾、Vertical flap⁴⁷⁾など)は報告例が少ない^{5,19,35)}。再手術症例においてはdismembered法、腎杯尿管吻合術、Y-V plastyなどが行われており、比較的良好な手術成績(約90%)が得られている^{48–52)}。また、腎孟壁をflap状に形成するdismembered法^{35,53)}、UPJを利用するdismembered法^{54,55)}、Bypass法⁵⁶⁾なども報告されている。交差血管の圧迫が原因

である場合は、腎孟形成術を行わずに血管移動のみで良好な結果を得た報告もある⁵⁷⁾。

c) 余剰腎孟の切除

余剰腎孟の切除の有無に関して手術成績を比較したRCTは2編ある。術後1ヵ月あるいは3ヵ月での水腎症の形態は、余剰腎孟を切除した群が切除しなかった群に比べ有意に改善しているが、術後6ヵ月後の評価では両群に有意差はなかったとされている⁵⁸⁾。また、レノグラフィで評価した術前後の分腎機能に関しては、余剰腎孟を切除した群と切除しなかった群に有意差はなかったと報告されている⁵⁹⁾。さらに、余剰腎孟の切除を全く行わない腎孟形成術での良好な手術成績(乳児373例で全例成功)が報告されている⁶⁰⁾。

d) 縫合糸と縫合方法

腎孟形成術に使用する縫合糸や縫合方法で手術成績を比較検討した報告はない。縫合糸は合成吸収糸が用いられており、6-0あるいは7-0のモノフィラメント糸あるいは編み糸が用いられていることが多い^{15,17,20-24,28,34,40,41,55,60,61)}。また、腎孟と尿管の縫合方法に関しては、連続縫合^{15,22,26,28,34,55,62)}、結節縫合^{23,60)}、末梢側のみ結節縫合で残り連続縫合^{20,21,61,63,64)}が報告されている。

e) 上部尿路ドレナージ

術後の上部尿路ドレナージとしてダブルJカテーテル^{7,65,66)}、腎瘻^{19,34)}、尿管→腎臓→体外に留置するカテーテル^{15,18,26,53,67)}、尿管→腎孟→体外に留置するカテーテル^{26,50)}、腎瘻に尿管カテーテルを併用する方法^{50,68)}、膀胱→尿管→腎臓→体外に留置するカテーテル³⁰⁾などが用いられている。ダブルJカテーテルは抜去時に全身麻酔を必要とする。ダブルJカテーテルの留置期間は3-12週間と報告されている^{17,27,43,62,65)}。上部尿路ドレナージの有無(尿管→腎臓→体外に留置するカテーテルの有無)で手術成績を比較したRCTは1編のみで、これによると上部尿路ドレナージの有無は手術成績に影響しないとされる¹⁵⁾。ただ、対象症例が31例と少なく、手術成績は87-88%と低い。Smithらは腎瘻あるいは尿管→腎臓→体外にカテーテルを留置した52例と、非留置65例を比較検討したところ、入院期間は留置群が2.1日、非留置群では2.6日であり、さらに9編の文献をレビューし、上部尿路ドレナージを行った群が上部尿路ドレナージ非施行群よりも、尿漏れなどに対する追加治療は有意に少ないと報告した(ドレナージ施行群4%、ドレナージ非施行群9%)⁶⁸⁾。同様に、開放手術1,792例と腹腔鏡手術643例を併せた検討でも上部尿路ドレナージを行った群が行わなかつた群よりも追加治療は少ないと報告されている⁶⁹⁾。逆に、腎瘻と尿管カテーテルによる上部尿路ドレナージを行つた群が行わなかつた群よりも入院期間が長くなるとの報告もある⁴¹⁾。また、腎瘻とダブルJカテーテルを比較した検討では、ダブルJカテーテルを留置した群が腎瘻留置群よりも入院期間が短いと報告されている⁶²⁾。ダブルJカテーテル留置群と非留置群の比較では、ダブルJカテーテル留置群が非留置群よりも入院期間が短く⁷⁰⁾、水腎症の形態がより早く改善したと報告されている⁷¹⁾。

f) 尿道留置カテーテル

術後、尿道にカテーテルを留置する、留置しない⁶⁰⁾、VURを合併する症例に対してのみ留置する^{4,32,41)}など様々な報告があるが、尿道留置カテーテルの有無で手術成績を比較検討した報告はない。留置期間についても、1日^{8,17,24,25)}、2日^{31,65)}、

ダブルJカテーテルを留置した場合のみ2日²⁶⁾など様々である。

「経皮的腎瘻造設術、尿管ステント(ダブルJカテーテル)留置」の項はPubMedで小児(children)、水腎症(hydronephrosis)、腎瘻(nephrostomy)をキーワードとして、文献検索を行つて得られた142文献と、同様に小児、水腎症、尿管ステント(ureteral stent)をキーワードとして得られた118文献のうち、手術後のドレナージなど手術に関連する文献を除いた14編を引用した。

「開放手術」の項は小児(children)、腎孟形成術(pyeloplasty)をキーワードとして、PubMedで文献検索を行い、さらに腹腔鏡(laparoscopy)、ロボット(robot)、内視鏡(endoscopy)など開放手術に関係しない文献を除いた471編のうち61編を引用した。

(杉多 良文)

文 献

- Akhavan, A., Merguerian, P. A., Larison, C., et al: Trends in the rates of pediatric pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction over 19 Years:a PHIS database study. *Adv. Urol.*, 2014, 14625, 2014.
- Vemulakonda, V. M., Cowan, C. A., Lendvay, T. S., et al: Surgical management of congenital ureteropelvic junction obstruction : a Pediatric Health Information System database study. *J. Urol.*, 180, 1689-1692, 2008.
- Monn, M. F., Bahler, C. D., Schneider, E. B., et al: Trends in robot-assisted laparoscopic pyeloplasty in pediatric patients. *Urology*, 81, 1336-1341, 2013.
- Rushton, H. G., Salem, Y., Belman, A. B., et al: Pediatric pyeloplasty : is routine retrograde pyelography necessary? *J. Urol.*, 152, 604-606, 1994.
- Arun, N., Kekre, N. S., Nath, V., et al: Is open pyeloplasty still justified? *B. J. U. Int.*, 80, 379-381, 1997.
- Cockrell, S. N., Hendren, W. H.: The importance of visualizing the ureter before performing a pyeloplasty. *J. Urol.*, 144, 588-592, 1990.
- Narayanan, S. K., Smith, G., Thomas, G., et al: Does the surgical approach change the need for a retrograde pyelogram prior to pyeloplasty? *J. Pediatr. Urol.*, 10, 835-839, 2014.
- Braga, L. H. P., Lorenzo, A. J., Bägli, D. J., et al: Risk factors for recurrent ureteropelvic junction obstruction after open pyeloplasty in a large pediatric cohort. *J. Urol.*, 180, 1684-1687, 2008.
- Shimada, K., Matsumoto, F., Kawagoe, M., et al: Urological emergency in neonates with congenital hydronephrosis. *Int. J. Urol.*, 14, 388-392, 2007.
- Dhillon, H. K.: Prenatally diagnosed hydronephrosis : the Great Ormond Street experience. *B. J. U. Int.*, 81, S2, 39-44, 1998.
- Bansal, R., Ansari, M. S., Srivastava, A., et al: Long-term results of pyeloplasty in poorly functioning kidneys in the pediatric age group. *J. Pediatr. Urol.*, 8, 25-28, 2012.

- 12) Aziz, M. A., Hossain, A. Z., Banu, T., et al : In hydronephrosis less than 10% kidney function is not an indication for nephrectomy in children. *Eur. J. Pediatr. Surg.*, 12, 304-307, 2002.
- 13) Gupta, D., Chandrasekharam, V. V. S., Srinivas, M., et al : Percutaneous nephrostomy in children with ureteropelvic junction obstruction and poor renal function. *Urology*, 57, 547-550, 2001.
- 14) Comploj, E., Koen, M., Becker, T., et al : Does a preoperative percutaneous nephrostomy influence the outcome of pyeloplasty in infants and children? *J. Pediatr. Urol.*, 5, S62, 2009.
- 15) Arda, I. S., Oguzkurt, P., Sevmis, S. : Transanastomotic stents for dismembered pyeloplasty in children. *Pediatr. Surg. Int.*, 18, 115-118, 2002.
- 16) Baek, M., Park, K., Choi, H. : Long-term outcomes of dismembered pyeloplasty for midline-crossing giant hydronephrosis caused by ureteropelvic junction obstruction in children. *Urology*, 76, 1463-1467, 2010.
- 17) Chacko, J. K., Koyle, M. A., Mingin, G. C., et al : The minimally invasive open pyeloplasty. *J. Pediatr. Urol.*, 2, 368-372, 2006.
- 18) Gupta, D. K., Sharma, S. : Postoperative outcome following pyeloplasty in children using miniflank incision and transanastomotic stent : a prospective observational study. *Pediatr. Surg. Int.*, 27, 509-512, 2011.
- 19) Hendren, W. H., Radhakrishnan, J., Middleton, A. W. : Pediatric pyleoplasty. *J. Pediatr. Surg.*, 15, 133-144, 1980.
- 20) Le, T. S., Le, C. T., Le, T. H., et al : Transpelvic anastomotic stenting : a good option for diversion after pyeloplasty in children. *J. Pediatr. Urol.*, 7, 363-366, 2011.
- 21) Lee, Y. S., Lee, C. N., Kim, M. U., et al : The risk factors and clinical significance of acute postoperative complications after unstented pediatric pyeloplasty : a single surgeon's experience. *J. Pediatr. Surg.*, 49, 1166-1170, 2014.
- 22) Liss, Z. J., Olsen, T. M., Roelof, B. A., et al : Duration of urinary leakage after open non-stented dismembered pyeloplasty in pediatric patients. *J. Pediatr. Urol.*, 9, 613-616, 2013.
- 23) Sutherland, R. W., Chung, S. K., Roth, D. R., et al : Pediatric pyeloplasty : outcome analysis based on patient age and surgical technique. *Urology*, 50, 963-966, 1997.
- 24) Tal, R., Bar-Sever, Z., Livne, P. M. : Dismembered pyeloplasty in children : a review of 5 years single center experience. *Int. J. Urol.*, 12, 1028-1031, 2005.
- 25) Piedrahita, Y. K., Palmer, J. S. : Is one-day hospitalization after open pyeloplasty possible and safe? *Urology*, 67, 181-184, 2006.
- 26) Ruiz, E., Soria, R., Ormaechea, E., et al : Simplified open approach to surgical treatment of ureteropelvic junction obstruction in young children and infants. *J. Urol.*, 185, 2512-2516, 2011.
- 27) Uygur, M. C., Sahin, A., Tekgül, S., et al : Is routine stenting necessary in pyeloplasty? *Pediatr. Surg. Int.*, 11, 140-141, 1996.
- 28) VanderBrink, B. A., Cary, C., Cain, M. P. : Kidney internal splint/stent (KISS) catheter revisited for pediatric pyeloplasty. *Urology*, 74, 894-896, 2009.
- 29) Bajpai, M., Kumar, A., Tripathi, M., et al : Dorsal lumbarotomy incision in paediatric pyeloplasty. *ANZ. J. Surg.*, 74, 491-494, 2004.
- 30) Braga, L. H. P., Lorenzo, A. J., Farhat, W. A., et al : Outcome analysis and cost comparison between externalized pyeloureteral and standard stents in 470 consecutive open pyeloplasties. *J. Urol.*, 180, 1693-1698, 2008.
- 31) Choo, K. L., Borzi, P. A. : Surgical correction of pelviureteric junction obstruction in childhood - dorsal lumbarotomy approach and selective internal ureteric stenting. *Pediatr. Surg. Int.*, 17, 152-156, 2001.
- 32) Orland, S. M., Snyder, H. M., Duckett, J. W. : The dorsal lumbarotomy incision in pediatric urological surgery. *J. Urol.*, 138, 963-966, 1987.
- 33) Sheldon, C. A., Duckett, J. W., Snyder, H. M. : Evolution in the management of infant pyeloplasty. *J. Pediatr. Surg.*, 27, 501-505, 1992.
- 34) Austin, P. F., Cain, M. P., Rink, R. C. : Nephrostomy tube drainage with pyeloplasty : is it necessarily a bad choice? *J. Urol.*, 163, 1528-1530, 2000.
- 35) Tynes, W. V., Warden, S., Devine, C. J. : Advancing V-flap dismembered pyeloplasty. *Urology*, 18, 235-237, 1981.
- 36) Helmy, T. E., Sarhan, O. M., Sharaf, D. E., et al : Critical analysis of outcome after open dismembered pyeloplasty in ectopic pelvic kidneys in a pediatric cohort. *Urology*, 80, 1357-1360, 2012.
- 37) Wiener, J. S., Roth, D. R. : Outcome based comparison of surgical approaches for pediatric pyeloplasty : dorsal lumbar versus flank incision. *J. Urol.*, 159, 2116-2119, 1998.
- 38) Verma, A., Bajpai, M., Baidya, D. K. : Lumbarotomy approach for upper urinary tract surgeries in adolescents : feasibility and challenges. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 1122-1125, 2014.
- 39) Pohl, H. G., Rushton, H. G., Park, J. S., et al : Early diuresis renogram findings predict success following pyeloplasty. *J. Urol.*, 165, 2311-2315, 2001.
- 40) Guys, J. M., Borella, F., Monfort, G. : Ureteropelvic junction obstructions : prenatal diagnosis and neonatal surgery in 47 cases. *J. Pediatr. Surg.*, 23, 156-158, 1988.
- 41) Hussain, S., Frank, J. D. : Complications and length of hospital stay following stented and unstented paediatric pyeloplasties. *Br. J. Urol.*, 73, 87-89, 1994.
- 42) Kim, J., Park, S., Hwang, H., et al : Comparison of surgical outcomes between dismembered pyeloplasty with

- or without ureteral stenting in children with uretero-pelvic junction obstruction. Korean J. Urol., 53, 564-568, 2012.
- 43) Woo, H. H., Farnsworth, R. H.: Dismembered pyeloplasty in infants under the age of 12 months. Br. J. Urol., 77, 449-451, 1996.
- 44) Castagnetti, M., Berrettini, A., Cimador, M., et al: Complications of trans-anastomotic externalised stents in open pyeloplasty : influence of the method of placement, the duration of stenting, and the associated bladder drainage. Pediatr. Surg. Int., 26, 309-313, 2010.
- 45) Foley, F. E. B. : A new plastic operation for stricture at the uretero-pelvic junction. J. Urol., 167, 1075-1095, 2002.
- 46) Culp, O. S., DeWeerd, J. H. : A pelvic flap operation for certain types of ureteropelvic obstruction ; preliminary report. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., 26, 483-488, 1951.
- 47) Scardino, P. L., Prince, C. L. : Vertical flap uretero-pelvioplasty. South. Med. J., 46, 325-331, 1953.
- 48) Helmy, T. E., Sarhan, O. M., Hafez, A. T., et al : Surgical management of failed pyeloplasty in children : single-center experience. J. Pediatr. Urol., 5, 87-89, 2009.
- 49) Lim, D. J., Walker, R. D. I. : Management of the failed pyeloplasty. J. Urol., 156, 738-740, 1996.
- 50) Rohrmann, D., Snyder, H. M., Duckett, J. W., et al : The operative management of recurrent ureteropelvic junction obstruction. J. Urol., 158, 1257-1259, 1997.
- 51) Thomas, J. C., DeMarco, R. T., Donohoe, J. M., et al : Management of the failed pyeloplasty : a contemporary review. J. Urol., 174, 2363-2366, 2005.
- 52) Romao, R. L. P., Koyle, M. A., Pippi Salle, J. L., et al : Failed pyeloplasty in children : revisiting the unknown. Urology, 82, 1145-1147, 2013.
- 53) Diamond, D. A., Nguyen, H. T. : Dismembered V-flap pyeloplasty. J. Urol., 166, 233-235, 2001.
- 54) Palmer, L. S., Proano, J. M., Palmer, J. S. : Renal pelvis cuff pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction for the high inserting ureter : an initial experience. J. Urol., 174, 1088-1090, 2005.
- 55) Neulander, E. Z., Romanowsky, I., Assali, M., et al : Renal pelvis flap-guide for ureteral spatulation and handling during dismembered pyeloplasty. Urology, 68, 1336-1338, 2006.
- 56) Mesrobian, H. G. O. : Bypass pyeloplasty : description of a procedure and initial results. J. Pediatr. Urol., 5, 34-36, 2009.
- 57) Pesce, C., Campobasso, P., Costa, L., et al : Ureterovascular hydronephrosis in children : is pyeloplasty always necessary? Eur. Urol., 36, 71-74, 1999.
- 58) Burgu, B., Suer, E., Aydogdu, O., et al : Pelvic reduction during pyeloplasty for antenatal hydronephrosis : does it affect outcome in ultrasound and nuclear scan postoperatively? Urology, 76, 169-174, 2010.
- 59) Morsi, H. A., Mursi, K., Abdelaziz, A. Y., et al : Renal pelvis reduction during dismembered pyeloplasty : is it necessary? J. Pediatr. Urol., 9, 303-306, 2013.
- 60) Kajbafzadeh, A. M., Tourchi, A., Nezami, B. G., et al : Miniature pyeloplasty as a minimally invasive surgery with less than 1 day admission in infants. J. Pediatr. Urol., 7, 283-288, 2011.
- 61) Sheu, J. C., Koh, C. C., Chang, P. Y., et al : Ureteropelvic junction obstruction in children : 10 years' experience in one institution. Pediatr. Surg. Int., 22, 519-523, 2006.
- 62) McMullin, N., Khor, T., King, P. : Internal ureteric stenting following pyeloplasty reduces length of hospital stay in children. Br. J. Urol., 72, 370-372, 1993.
- 63) Bayne, A. P., Lee, K. A., Nelson, E. D., et al : The impact of surgical approach and urinary diversion on patient outcomes in pediatric pyeloplasty. J. Urol., 186, 1693-1698, 2011.
- 64) Saing, H., Chan, F. L., Yeung, C. K., et al : Pediatric pyeloplasty : 50 patients with 59 hydronephrotic kidneys. J. Pediatr. Surg., 24, 346-349, 1989.
- 65) Chandrasekharam, V. V. S. S. : Is retrograde stenting more reliable than antegrade stenting for pyeloplasty in infants and children? Urology, 66, 1301-1304, 2005.
- 66) Ozdemir, T., Arikan, A. : One day hospitalization after open, double-J stented pyeloplasty. World J. Pediatr., 6, 271-273, 2010.
- 67) Shaul, D. B., Cunningham, J. A., Lowe, P., et al : Infant pyeloplasty is a low-risk procedure. J. Pediatr. Surg., 29, 343-347, 1994.
- 68) Smith, K. E., Holmes, N., Lieb, J. I., et al : Stented versus nonstented pediatric pyeloplasty : a modern series and review of the literature. J. Urol., 168, 1127-1130, 2002.
- 69) Sturm, R. M., Chandrasekar, T., Durbin-Johnson, B., et al : Urinary diversion during and after pediatric pyeloplasty : a population based analysis of more than 2,000 patients. J. Urol., 192, 214-220, 2014.
- 70) Woo, J. R., Marietti, S., Masterson, J., et al : Minimal incision laparoscopy assisted open pediatric pyeloplasty. J. Pediatr. Urol., 10, 391-393, 2014.
- 71) Elmalik, K., Chowdhury, M. M., Capps, S. N. J. : Ureteric stents in pyeloplasty : a help or a hindrance? J. Pediatr. Urol., 4, 275-279, 2008.

3) 内視鏡手術

a) 内視鏡下腎孟切開術／バルーン拡張術

要 約

小児に対する内視鏡下腎孟切開術は、乳幼児には明らかなエビデンスを認めず、交差血管症例には適さない。有効性を示す報告は、2004年以前の少数例のものがほとんどで、エビデンスレベルが高い術式とはいえない。腎孟形成術不成功例に対してはoptionとしてありうるが、基本的には腎孟形成術による再手術が望ましい。

① 内視鏡下腎孟切開術とバルーン拡張術の適応

乳幼児に対する報告も散見されるが、現実的には良い適応とはいえない¹⁾。また、交差血管による通過障害に対しては原則適応とはいえない。

② 術式

腎孟尿管移行部通過障害(ureteropelvic junction obstruction: UPJO)に対する内視鏡手術は、経皮的腎孟切開術、逆行性腎孟切開術、バルーン拡張術に分類される^{2,5)}。小児に対しては、経皮的腎孟切開術が最も一般的で、逆行性腎孟切開術は年長児に限られる^{1,6)}。バルーン拡張術の報告は極めて少ない^{7,9)}。

③ 有効性と安全性

1998年の総説での手術成績は82% (70–100%)とされている¹⁾。Tállaiらは、1990年から2002年までに施行した4.5歳以上の37例(平均年齢11.5歳)の小児例に対して、経皮的腎孟切開術を行い、成功率は89%であり、小児に対しては安全で有効な術式と報告している¹⁰⁾。

Schenkmanらは、経皮的腎孟切開術(n=8)と腎孟形成術(n=20)の手術成績を後向きに検討し、成功率がそれぞれ88%、93%であり手術成績は遜色なく、入院日数は同等であるものの、経皮的腎孟切開術のほうがコストが高いと報告している¹¹⁾。

Szydełkoらは、経皮的腎孟切開術(n=75)と腹腔鏡下腎孟形成術(n=90)の手術成績を後向きに検討し、成功率がそれぞれ55.4%、95.3%で、術中出血は経皮的腎孟切開術のほうが多かったと報告しており、腹腔鏡下腎孟形成術の優位性を報告している¹²⁾。

Sukumarらは、Nationwide Inpatient Sampleに1998年から2010年に登録された、19歳以下の小児UPJO患者35,275例を用いて、開放腎孟形成術、内視鏡下腎孟切開術、腹腔鏡下腎孟形成術、ロボット支援腎孟形術の有用性について比較検討を行っている¹³⁾。その中で内視鏡下腎孟切開術は1.4%に行われているのみである。内視鏡下腎孟切開術は術後の合併症が他の術式と比べ最も高かったと報告している。また、輸血の必要性、コストが高いこと、入院日数が最も長く、他の術式に比べて優位性を認めないと結論づけている。

内視鏡下腎孟切開術は、成人例においても腹腔鏡下腎孟形成術に比較して、手術成績が不良であり、交差血管症例には適さず、乳幼児には明らかなエビデンスを認めず、第一選択として勧める術式とはいがたい。また、内視鏡下腎孟切開術の有効性を示す報告は、2004年以前の少数例の報告がほとんどで、近年の報告は乏しく、エビデンスレベルが高い術式とはいえない。

バルーン拡張術の成績も63% (47–100%)とされているが、良好な成績を示したとの報告はほとんどなく、エビデンスに乏

しい^{1,7-9)}。

④ 腎孟形成術不成功例に対する再手術

1998年の総説での不成功例に対する手術成績は91% (66–100%)とされている¹⁾。最近の報告では、Kimらが、1986年から2011年までの79例の内視鏡下腎孟切開術を後向きに検討し、2/3の症例に対して順行性アプローチで行い、初期治療を行った37例(平均年齢11.1歳)の成功率は65%、二次治療を行った31例(平均年齢6.5歳)の成功率は94%であったことから、初期治療としては適さないが、腎孟形成術不成功例に対しては有用である可能性を示している¹⁴⁾。

一方で、とくに最近の報告を中心に、本術式の有用性について否定的な意見が多い。Bragaらは、32例の再発性UPJOに対して、18例(平均6歳)に内視鏡下腎孟切開術(いずれも逆行性に施行、10例にホルミウムレーザー、8例に電気切開もしくは拡張術)を、14例(平均7.2歳)に腎孟形成術(12例に開放手術、2例に腹腔鏡下手術)を行い、内視鏡下腎孟切開術に比較して(39%)、腎孟形成術の成功率は100%と有意に高く、内視鏡下腎孟切開術においては、とくに患児の年齢が4歳以下、尿管の狭窄部位が10mm以上のものは、成功率が低かったと報告している¹⁵⁾。Romaoらは、開放もしくは腹腔鏡下腎孟形成術を行った455例のうち5.9%に手術の不成功例が存在し、二次手術として内視鏡下腎孟切開術を選択した症例が一番多かったが、成功率は50%と腎孟形成術(92%)、尿管腎杯吻合術(100%)と比較して低かったと報告している¹⁶⁾。Patelらは、1997年から2009年までに行った成人例も含めた157例の内視鏡下腎孟切開術のうち、41例は再発性UPJOの治療として行われており、成人を含めた全体の成功率は83.5%であったが、5歳以下の小児例に関しては、75%が不成功であり、限界があると結論づけている¹⁷⁾。Veenboerらも、2005年から2010年までに10例(平均年齢6.8歳)の開放手術、腹腔鏡手術後の再発例に対し、内視鏡下腎孟切開術を行い(平均手術時間69分)、術後平均入院期間は2.8日、手術合併症はなかったものの成功率は70%と低く、腎孟形成不成功例に対しては安全な方法であるが、再手術には開放手術が適しており、内視鏡下腎孟切開術は患者および両親と十分に協議したうえで行うべきであると結論づけている¹⁸⁾。

したがって、腎孟形成術不成功例に対しては、内視鏡下腎孟切開術もoptionとしてあるが、基本的には腎孟形成術による再手術が望ましいと考えられる。

内視鏡下腎孟切開術およびバルーン拡張術(endopyelotomy)、小児(children)をキーワードとしてPubMedで検索した103編から、適切かつ重要と思われる18編の論文を引用した。

(小島 祥敬)

文 献

- 1) Figenshau, R. S., Clayman, R. V.: Endourologic options for management of ureteropelvic junction obstruction in the pediatric patient. *Urol. Clin. North. Am.*, 25, 199-209, 1998.
- 2) Figenshau, R. S., Clayman, R. V., Colberg, J. W., et al: Pediatric endopyelotomy : the Washington University experience. *J. Urol.*, 156, 2025-2030, 1996.
- 3) Rodrigues Netto, N. Jr., Ikari, O., Esteves, S. C., et al: Antegrade endopyelotomy for pelvi-ureteric junction obstruction in children. *Br. J. Urol.*, 78, 607-612, 1996.
- 4) Bogaert, G. A., Kogan, B. A., Mevorach, R. A., et al: Efficacy of retrograde endopyelotomy in children. *J. Urol.*, 156, 734-737, 1996.
- 5) Capolicchio, G., Homsy, Y. L., Houle, A. M., et al: Long-term results of percutaneous endopyelotomy in the treatment of children with failed open pyeloplasty. *J. Urol.*, 158, 1534-1537, 1997.
- 6) Bolton, D. M., Bogaert, G. A., Mevorach, R. A., et al: Pediatric ureteropelvic junction obstruction treated with retrograde endopyelotomy. *Urology*, 44, 609-613, 1994.
- 7) Tan, H. L., Roberts, J. P., Grattan-Smith, D.: Retrograde balloon dilation of ureteropelvic obstructions in infants and children : early results. *Urology*, 46, 89-91, 1995.
- 8) Sugita, Y., Clarnette, T. D., Hutson, J. M.: Retrograde balloon dilatation for primary pelvi-ureteric junction stenosis in children. *Br. J. Urol.*, 77, 587-589, 1996.
- 9) Wilkinson, A. G., Azmy, A.: Balloon dilatation of the pelviureteric junction in children : early experience and pitfalls. *Pediatr. Radiol.*, 26, 882-886, 1996.
- 10) Tállai, B., Salah, M. A., Flaskó, T., et al: Endopyelotomy in childhood : our experience with 37 patients. *J. Endourol.*, 18, 952-958, 2004.
- 11) Schenkman, E. M., Tarry, W. F.: Comparison of percutaneous endopyelotomy with open pyeloplasty for pediatric ureteropelvic junction obstruction. *J. Urol.*, 159, 1013-1015, 1998.
- 12) Szydłko, T., Kopeć, R., Kasprzak, J., et al: Antegrade endopyelotomy versus laparoscopic pyeloplasty for primary ureteropelvic junction obstruction. *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A.*, 19, 45-51, 2009.
- 13) Sukumar, S., Roghmann, F., Sood, A., et al: Correction of ureteropelvic junction obstruction in children : national trends and comparative effectiveness in operative outcomes. *J. Endourol.*, 28, 592-598, 2014.
- 14) Kim, E. H., Tanagho, Y. S., Traxel, E. J., et al: Endopyelotomy for pediatric ureteropelvic junction obstruction : a review of our 25-year experience. *J. Urol.*, 188, 1628-1633, 2012.
- 15) Braga, L. H., Lorenzo, A. J., Skeldon, S., et al: Failed pyeloplasty in children : comparative analysis of retrograde endopyelotomy versus redo pyeloplasty. *J. Urol.*, 178, 2571-2575, 2007.
- 16) Romao, R. L., Koyle, M. A., Pippi Salle, J. L., et al: Failed pyeloplasty in children : revisiting the unknown. *Urology*, 82, 1145-1147, 2013.
- 17) Patel, T., Kellner, C. P., Katsumi, H., et al: Efficacy of endopyelotomy in patients with secondary ureteropelvic junction obstruction. *J. Endourol.*, 25, 587-591, 2011.
- 18) Veenboer, P. W., Chrzan, R., Dik, P., et al: Secondary endoscopic pyelotomy in children with failed pyeloplasty. *Urology*, 77, 1450-1454, 2011.

b) 腹腔鏡下腎孟形成術

要 約

小児に対する腹腔鏡下腎孟形成術は、開放手術と比較して、手術時間の延長を認めるものの、入院期間は短く、同等の有効性や安全性を認める。審美性に優れ、疼痛も少ない低侵襲手術と考えられる。手術適応となる年齢に関して明確なエビデンスはないが、とくに5歳未満に対しては、十分な腹腔鏡のトレーニングを行った経験のある手術チームにより行うべきである。経腹膜アプローチ、後腹膜アプローチいずれも一長一短があり、いずれがよいかの明確なエビデンスはない。単孔式腹腔鏡下腎孟形成術は、より低侵襲な手術として期待されるが、現時点では十分なエビデンスはない。

① 腹腔鏡下腎孟形成術の適応

腹腔鏡手術は、乳幼児にも許容できる選択肢であるとの報告もあるが^{1,2)}、手術適応年齢については、術者の経験や技量に依存するところが否めない。García-Apariciらは、12ヵ月以下の患児について後向きに腹腔鏡手術(平均年齢5.15ヵ月、平均体重7.02kg)と開放手術(平均年齢4.25ヵ月、平均体重6.78kg)の比較検討をおこなっているが、手術時間は腹腔鏡手術において有意に長かったものの、入院期間は短く、手術成績や合併症に有意な差はなく、12ヵ月以下の患児に対

しても安全に腎孟形成術が施行できると報告している⁷⁾。Turnerらも、29例の1歳以下(平均年齢6ヵ月、平均体重7.9kg)の患児に対して腹腔鏡下腎孟形成術を行い、平均手術時間245分、成功率92%であったと報告している⁸⁾。さらに、Kutikovらも生後6ヵ月以下の患児に対しても安全に施行できると報告している¹⁾。van der Toornらは、3歳以下であっても安全に行えるとしている⁵⁾。

しかしながら、小児の腹腔鏡手術では、成人に比べ腎孟尿管移行部の展開は容易であるが、縫合の難易度が高いた

め⁹⁾、とくに乳幼児に対しては開放手術を推奨する報告もある¹⁰⁾。また、日本泌尿器内視鏡学会ガイドラインによると、5歳未満の小児での難易度は高く、術者の経験と技量に応じて慎重に検討されるべきであるとされる¹¹⁾。その根拠として、手術時間が安定するには15例程度の経験が必要で、とくに初期経験においては、5歳以上の患児で施行することを推奨している報告があることが挙げられている¹²⁾。したがって、手術の難易度という観点のみからすれば、標準的な腹腔鏡下腎孟形成術の手術年齢は5歳以上が妥当で、5歳未満の患児に対しては、十分な腹腔鏡のトレーニングを行った経験のある手術チームにより行うべきであると考えられる。

② 有効性と安全性

小児に対する腎孟形成術は開放手術が標準術式であるが、腹腔鏡下腎孟形成術も同様の有効性や安全性を認め、開放手術と遜色ない成功率(88–100%)が報告されている^{1-4,9,12,13)}。合併症に関しては、Fedeliniらは236例の経験で、術中合併症が3.8%(ステント挿入に関するものなど)、周術期合併症(尿漏など)が13.6%、介入が必要な合併症は5.9%であり、安全な手術であると結論づけている¹²⁾。

③ 開放手術との比較

一般的に、開放手術と比較した場合、腹腔鏡下腎孟形成術の利点は、術後回復期間が短いこと、入院日数が短いこと、審美性に優れることが挙げられる^{5,6,9,14,15)}。ただし、熟練した技術が必要で、開放手術に比べ難易度が高く、手術時間が長く、learning curveも長い^{14,16)}。

Pennらは、開放手術と腹腔鏡手術の小規模RCTを行い、腹腔鏡手術では手術時間が長いものの入院日数は短く、費用は開放手術と同等であったと報告している¹⁷⁾。Seixas-Mikelusらは、メタ解析により、開放手術(n=486)と腹腔鏡手術(n=346)の利尿レノグラフィでの比較を行っている。腹腔鏡手術では、7%が再手術(腎孟形成術: 4%、腎瘻造設術: 2%、バルーン拡張: 1%)を行っているのに対して、開放手術では1%であったと報告している¹⁵⁾。Dingemannらは、小児腹腔鏡手術に関するsystematic reviewの中で、腎孟形成術は入院期間の短縮が見込まれることを報告している¹⁸⁾。一方、Knoedlerらは2004年から2008年の米国におけるNationwide Inpatient Sampleを用いた解析で、195病院の腹腔鏡下腎孟形成術(n=164)および開放腎孟形成術(n=4,426)の比較検討を行い、術後合併症、入院期間、入院費用に有意な差は認めなかつたと報告している¹⁹⁾。また、平均2年間の短期成績では、利尿レノグラフィによる評価で分腎機能の温存やtracer clearanceの改善が認められ、開放手術と遜色がないとの報告もある²⁰⁾。Tanakaらは39小児病院における5,261例のメタ解析を行い、開放手術(n=4,937)と腹腔鏡手術(n=324)の比較検討では、腹腔鏡手術で入院期間の短縮と術後の鎮痛薬使用量の減少を認めたと報告している。しかし、この差は10歳以上の小児においてのみ有意であり、10歳未満では両術式の侵襲性に差は認めなかつたと報告している²¹⁾。Meiらは、1,403例の小児腎孟形成術に関するメタ解析を行ったところ、腹腔鏡下腎孟形成術(n=694)は開放腎孟形成術(n=7,334)と比較して手術時間が長いものの、低いステント留置率で、入院期間も短く、成功率と合併症では両術式間に有意差は認めなかつたと報告している²²⁾。

④ 手術アプローチ：経腹膜アプローチvs後腹膜アプローチ

開放腎孟形成術は後腹膜アプローチで行うのが一般的であり、腹腔内臓器の損傷や術後イレウスのリスク、腹腔内への血液や尿の曝露を避けることができる。それに対して経腹膜アプローチで行なうことが一般的である腹腔鏡下腎孟形成術では、これら合併症を増加させるというエビデンスはないものの、理論的にリスクは否めない。一方で、小児の腹腔鏡下手術では必ずしも術後腹腔内の癒着が多いわけではないとの報告もある²³⁾。経腹膜アプローチにおいても、左側では経腸間膜到達法により後腹膜腔で完結できるため、術後の腹腔への尿漏の可能性が少なく推奨される術式である^{9,24,25)}。

小児に対しても腹腔鏡下腎孟形成術を後腹膜アプローチで行なうとする試みも認められる²⁶⁻³²⁾。Suboticらは、平均130ヵ月の小児41例に対し、後腹膜アプローチによる腹腔鏡下腎孟形成術を行い、平均手術時間120分、成功率は88%であったと報告している²⁸⁾。Zhouらは、平均36ヵ月の小児および乳幼児60例に対し、後腹膜アプローチによる腹腔鏡下腎孟形成術を行い、初期2例は開放手術への変更を余儀なくされたが、平均手術時間70分、平均24ヵ月の経過観察での成功率は100%であったと報告している³⁰⁾。Canonらは、後腹膜アプローチと経腹膜アプローチによる腹腔鏡下腎孟形成術との比較を行い、年齢、成功率、入院期間、鎮痛薬使用頻度に違いはなかったが、手術時間は後腹膜アプローチにおいて長く、経腹膜アプローチのほうが、大きなスペースでの縫合が可能であり、順行性のステント留置も容易で、審美性に優れていることから、経腹膜アプローチで行なうべきであると報告している²⁷⁾。Vallaらは、後腹膜アプローチによる腹腔鏡下腎孟形成術と開放腎孟形成術の後向きの比較検討を行い、後腹膜アプローチによる腹腔鏡下腎孟形成術が手術時間は長かったものの、入院期間は短く、合併症(それぞれ27%、29%)、成功率(96%、97%)も同等であったと報告している³¹⁾。Blancらは、教育施設で行われた後腹膜アプローチによる腹腔鏡下腎孟形成術390例(平均年齢6.2歳)を後向きに解析し、平均手術時間185分、平均入院期間2日、再手術は2%のみであったと報告している³²⁾。Badawyらは、後腹膜アプローチと経腹膜アプローチの小規模無作為比較試験を行い、後腹膜アプローチのほうが、手術時間と入院期間の短縮、早期の消化管運動の回復、早期の経口摂取の再開を認めたと報告している³³⁾。

後腹膜アプローチによる腹腔鏡下腎孟形成術は狭いスペースでの手術となり、とくに乳幼児に対してはかなり熟練した技術が必要である。経腹膜アプローチ、後腹膜アプローチいずれも一長一短があり、いずれがよいかの明確なエビデンスはない。

⑤ 単孔式腹腔鏡下腎孟形成術

創をより小さくする試みとして、単孔式腹腔鏡下腎孟形成術の有用性の報告もある³⁴⁻³⁷⁾。Tugeuらは11例の小児例(平均年齢10歳)に対して単孔式腹腔鏡下腎孟形成術を行い、平均手術時間182.5分、平均入院期間2日間、成功率100%と報告している³⁴⁾。Naitohらは、14例の小児例(平均年齢7.1歳)に対して単孔式腹腔鏡下腎孟形成術を行い、平均手術時間は243分で、同施設で行った標準的な腹腔鏡下腎孟形成術(229分)と有意差を認めず、審美性と術後疼痛の観点から単孔式腹腔鏡下腎孟形成術の優位性を報告している³⁶⁾。

単孔式腹腔鏡下腎盂形成術は標準的な腹腔鏡下腎盂形成術よりさらに難易度が高いため、その有用性を明らかにするためにはさらなるエビデンスの蓄積が必要と思われる。

腹腔鏡下腎盂形成術手術(laparoscopic pyeloplasty)をキーワードとしてPubMedで検索し、ロボット支援手術を除いた246編から、腹腔鏡下腎盂形成術として適切かつ重要と思われる36編の論文を引用した。また本邦の泌尿器科腹腔鏡手術ガイドラインも参考とした。

(小島 祥敬)

文 献

- 1) Kutikov, A., Resnick, M., Casale, P.: Laparoscopic pyeloplasty in the infant younger than 6 months—is it technically possible? *J. Urol.*, 175, 1477-1479, 2006.
- 2) Metzelder, M. L., Schier, F., Petersen, C., et al : Laparoscopic transabdominal pyeloplasty in children is feasible irrespective of age. *J. Urol.*, 175, 688-691, 2006.
- 3) Neheman, A., Noh, P. H., Piaggio, L., et al : The role of laparoscopic surgery for urinary tract reconstruction in infants weighing less than 10 kg:a comparison with open surgery. *J. Pediatr. Urol.*, 4, 192-196, 2008.
- 4) Ansari, M. S., Mandhani, A., Singh, P., et al : Laparoscopic pyeloplasty in children :long-term outcome. *Int. J. Urol.*, 15, 881-884, 2008.
- 5) van der Toorn, F., van den Hoek, J., Wolffenbuttel, K. P., et al : Laparoscopic transperitoneal pyeloplasty in children from age of 3 years :our clinical outcomes compared with open surgery. *J. Pediatr. Urol.*, 9, 161-168, 2013.
- 6) Tong, Q., Zheng, L., Tang, S., et al :Comparison of laparoscopic-assisted versus open dismembered pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in infants :intermediate results. *Urology*, 74, 889-893, 2009.
- 7) García-Aparicio, L., Blazquez-Gomez, E., Martin, O., et al :Anderson-hynes pyeloplasty in patients less than 12 months old. Is the laparoscopic approach safe and feasible? *J. Endourol.*, 28, 906-908, 2014.
- 8) Turner, R. M. 2nd, Fox, J. A., Tomaszewski, J. J., et al :Laparoscopic pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in infants. *J. Urol.*, 189, 1503-1507, 2013.
- 9) Kojima, Y., Umemoto, Y., Mizuno, K., et al :Comparison of adults and children in laparoscopic pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction - Lessons learned. *J. Urol.*, 185, 1461-1467, 2011.
- 10) Ruiz, E., Soria, R., Ormaechea, E., et al :Simplified open approach to surgical treatment of ureteropelvic junction obstruction in young children and infants. *J. Urol.*, 185, 2512-2516, 2011.
- 11) 日本泌尿器内視鏡学会：泌尿器腹腔鏡手術ガイドライン 2014年版. *Jpn. J. Endourol.*, 27, 1-46, 2014.
- 12) Fedelini, P., Verze, P., Meccariello, C., et al :Intraoperative and postoperative complications of laparoscopic pyeloplasty : a single surgical team experience with 236 cases. *J. Endourol.*, 27, 1224-1229, 2013.
- 13) Kojima, Y., Sasaki, S., Mizuno, K., et al :Laparoscopic dismembered pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in children. *Int. J. Urol.*, 16, 472-476, 2009.
- 14) Piaggio, L. A., Franc-Guimond, J., Noh, P. H., et al :Transperitoneal laparoscopic pyeloplasty for primary repair of ureteropelvic junction obstruction in infants and children : comparison with open surgery. *J. Urol.*, 178, 1579-1583, 2007.
- 15) Seixas-Mikelus, S. A., Jenkins, L. C., Williot, P., et al :Pediatric pyeloplasty :comparison of literature meta-analysis of laparoscopic and open techniques with open surgery at a single institution. *J. Urol.*, 182, 2428-2432, 2009.
- 16) Herndon, C. D., Herbst, K., Smith, C. :The transition from open to laparoscopic pediatric pyeloplasty :a single-surgeon experience. *J. Pediatr. Urol.*, 9, 409-414, 2013.
- 17) Penn, H. A., Gatti, J. M., Hoestje, S. M., et al :Laparoscopic versus open pyeloplasty in children :preliminary report of a prospective randomized trial. *J. Urol.*, 184, 690-695, 2010.
- 18) Dingemann, J., Ure, B. M. :Systematic review of level 1 evidence for laparoscopic pediatric surgery :do our procedures comply with the requirements of evidence-based medicine? *Eur. J. Pediatr. Surg.*, 23, 474-479, 2013.
- 19) Knoedler, J., Han, L., Granberg, C., et al :Population-based comparison of laparoscopic and open pyeloplasty in paediatric pelvi-ureteric junction obstruction. *B. J. U. Int.*, 111, 1141-1147, 2013.
- 20) Szavay, P. O., Luithle, T., Seitz, G., et al :Functional outcome after laparoscopic dismembered pyeloplasty in children. *J. Pediatr. Urol.*, 6, 359-363, 2010.
- 21) Tanaka, S. T., Grantham, J. A., Thomas, J. C., et al :A comparison of open vs laparoscopic pediatric pyeloplasty using the pediatric health information system database--do benefits of laparoscopic approach recede at younger ages? *J. Urol.*, 180, 1479-1485, 2008.
- 22) Mei, H., Pu, J., Yang, C., et al :Laparoscopic versus open pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in children :a systematic review and meta-analysis. *J. Endourol.*, 25, 727-736, 2011.
- 23) Moore, R. G., Kavoussi, L. R., Bloom, D. A., et al :Post-operative adhesion formation after urological laparoscopy in the pediatric population. *J. Urol.*, 153, 792-795, 1995.
- 24) Han, H. H., Ham, W. S., Kim, J. H., et al :Transmesocolic approach for left side laparoscopic pyeloplasty :comparison with laterocolic approach in the initial learning period. *Yonsei Med. J.*, 54, 197-203, 2013.
- 25) Sedláček, J., Kočvara, R., Molčan, J., et al :Transmesocolic laparoscopic pyeloplasty in children : a standard

- approach for the left-side repair. *J. Pediatr. Urol.*, 6, 171-177, 2010.
- 26) Yeung, C. K., Tam, Y. H., Sihoe, J. D., et al : Retroperitoneoscopic dismembered pyeloplasty for pelviureteric junction obstruction in infants and children. *B. J. U. Int.*, 87, 509-513, 2001.
- 27) Canon, S. J., Jayanthi, V. R., Lowe, G. J.: Which is better--retroperitoneoscopic or laparoscopic dismembered pyeloplasty in children? *J. Urol.*, 178, 1791-1795, 2007.
- 28) Subotic, S., Weiss, H., Wyler, S., et al : Dismembered and non-dismembered retroperitoneoscopic pyeloplasty for the treatment of ureteropelvic junction obstruction in children. *World. J. Urol.*, 31, 689-95, 2013.
- 29) Koga, H., Okawada, M., Doi, T., et al : Comparison between closed and open techniques for creating a retroperitoneal space for retroperitoneoscopic renal surgery in children. *Pediatr. Surg. Int.*, 30, 933-936, 2014.
- 30) Zhou, H., Li, H., Zhang, X., et al : Retroperitoneoscopic Anderson-Hynes dismembered pyeloplasty in infants and children : a 60-case report. *Pediatr. Surg. Int.*, 25, 519-523, 2009.
- 31) Valla, J. S., Breaud, J., Griffin, S. J., et al : Retroperitoneoscopic vs open dismembered pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in children. *J. Pediatr. Urol.*, 5, 368-373, 2009.
- 32) Blanc, T., Muller, C., Abdoul, H., et al : Retroperitoneal laparoscopic pyeloplasty in children : long-term outcome and critical analysis of 10-year experience in a teaching center. *Eur. Urol.*, 63, 565-572, 2013.
- 33) Badawy, H., Zoaier, A., Ghoneim, T., et al : Transperitoneal versus retroperitoneal laparoscopic pyeloplasty in children : Randomized clinical trial. *J. Pediatr. Urol.*, 11, 122, e1-6, 2015.
- 34) Tugcu, V., Ilbey, Y. O., Polat, H., et al : Early experience with laparoendoscopic single-site pyeloplasty in children. *J. Pediatr. Urol.*, 7, 187-191, 2011.
- 35) Zhou, H., Sun, N., Zhang, X., et al : Transumbilical laparoendoscopic single-site pyeloplasty in infants and children : initial experience and short-term outcome. *Pediatr. Surg. Int.*, 28, 321-325, 2012.
- 36) Naitoh, Y., Kawauchi, A., Yamada, Y., et al : Laparoendoscopic single-site versus conventional laparoscopic pyeloplasty : a matched pair analysis. *Int. J. Urol.*, 21, 793-796, 2014.
- 37) Caione, P., Lais, A., Nappo, S. G. : One-port retroperitoneoscopic assisted pyeloplasty versus open dismembered pyeloplasty in young children : preliminary experience. *J. Urol.*, 184, 2109-2115, 2010.

c) ロボット支援腎孟形成術

要 約

小児に対するロボット支援腎孟形成術は、開放手術や腹腔鏡手術と比較し同様の有効性や安全性を認める。また、3次元画像、自由度の高い鉗子、モーションスケールによって、より確実な腎孟尿管吻合が可能である。乳幼児に対する十分なエビデンスではなく、開放手術に比較して手術時間は長くコストもかかるが、入院期間が短く、審美性に優れ、疼痛も少ない低侵襲手術と考えられる。本邦では保険適用外である。

① ロボット支援腎孟形成術の適応

手術年齢においても低下傾向にあり、Kutikovらは、生後3ヵ月から8ヵ月までの9例の乳児に対しロボット支援腎孟形成術を施行し、体腔内での可動域の制限はあるものの、乳児に対しても十分可能であることを報告している¹⁾。同様にBansalらも、生後3-12ヵ月の乳児に腎孟形成術を含めたロボット支援上部尿路再建術を安全に施行できたと報告している²⁾。乳児に対するロボット支援手術は技術的には可能であるが、ロボットアーム同士のバッティングなどの問題があるため、現時点では現実的には適応症例としては10kg以上の患児が推奨される。

② 有効性と安全性

手術用ロボットは、10倍の拡大視野と遠近感を実現した高解像度3次元画像や関節機能および高い自由度をもつ鉗子を有し、術野の改善による出血量の減少、迅速な縫合による手術時間の短縮、解剖の理解による確実な機能温存が可能となるなど、従来の腹腔鏡手術にない利点を有している。さらにモーションスケールによって、より細かい吻合操作や剥離操作

が人の手より格段に正確に行うことができる。したがって、ロボット支援手術は小児腎孟形成術においても有力な選択肢の一つとなりうると考えられる。手術成績も93.9-100%と良好である^{1,3-7)}。

Atugらは、7例の小児症例(平均年齢13歳)に対しロボット支援腎孟形成術を施行し、平均手術時間184分、平均在院日数1.2日であり、追加治療を要した症例はなかったとを報告している³⁾。さらに、Olsenらは、65例の患児(平均年齢7.9歳)に対しロボット支援腎孟形成術を後腹膜到達法により施行し、平均手術時間143分、平均在院日数2.0日、成功率は94%と報告している⁴⁾。最近の報告では手術時間もさらに短縮し、平均手術時間105分、平均吻合時間46.5分で、手術の成功率も97%と高い⁵⁾。

また、再発例に対するロボット支援腎孟形成術の報告もある⁸⁻¹⁰⁾。Lindgrenらは、16例(開放手術術後12例、ロボット支援手術術後4例)の再発例に対しロボット支援腎孟形成術を施行し、88%の成功率であったと報告している⁸⁾。

③ 開放手術との比較

開放手術とロボット支援手術の手術成績を比較した報告は3編存在する^{6,7,11)}。Yeeらは、開放手術、ロボット支援手術の手術時間はそれぞれ248分、363分、出血量は53.8ml、13.1ml、入院期間は3.3日、2.4日であり、手術の成功率はいずれも100%であったと報告している⁶⁾。同様に、Leeらは開放手術とロボット支援手術を後向きに比較し、平均手術時間は開放手術181分に対しロボット支援腎孟形成術219分と、有意に開放手術のほうが短かったのに対し、入院期間は開放手術3.5日に対し、ロボット支援手術2.3日と、ロボット支援手術のほうが短かったと報告している⁷⁾。また、術後の鎮痛薬使用もロボット支援手術で有意に少なかった。手術の成功率は開放手術では100%であったのに対し、ロボット支援手術では93.9%であったと報告している⁷⁾。Dangleらは、開放手術(平均3.31ヵ月)とロボット支援手術(平均7.3ヵ月p=0.02)の手術成績を比較し、入院日数(2.2 vs 2.1日)、推定出血量(6.5 vs 7.6ml)、食事開始日(1 vs 1.1)、尿道カテーテル抜去日(1.3 vs 1.3)、水腎症の改善、費用に差はなかったが、総手術時間(199 vs 242分)は、ロボット支援手術において有意に長かったと報告している¹¹⁾。

Sukumarらは、Nationwide Inpatient Sampleに登録された19歳以下の小児UPJO患者35,275例を用いて、開放腎孟形成術、経皮的腎孟切開術、腹腔鏡下腎孟形成術、ロボット支援腎孟形成術の有用性について比較検討を行っている。2007年より腹腔鏡下腎孟形成術、ロボット支援腎孟形成術の数が増加しており、2008年から2010年には全体の16.9%を占めていたと報告している¹²⁾。ロボット支援腎孟形成術は、開放手術と比較して、術中・術後合併症は同等で、入院日数は短いものの、輸血の確率が高く、コストはより高い術式であると報告している¹²⁾。

Vardaらは米国における2003年から2010年のPremier Perspectives Databaseを用いた集団ベース研究で、開放腎孟形成術の減少と、腹腔鏡下腎孟形成術およびロボット支援腎孟形成術の増加を認め、いずれの手術も合併症の発生率は低かったと報告している。また、開放手術に比較して、腹腔鏡手術およびロボット支援手術では入院期間に差はなかったものの手術時間が長いこと、ロボット支援手術では、コストが高いことを報告している¹³⁾。

ロボット支援手術と開放手術を受けた患児の両親の満足度は、とくに審美性や術後回復の点でロボット支援手術のほうが良好であったとの報告もある¹⁴⁾。また、患者の両親も患児も開放腎孟形成術の術後瘢痕よりもロボット支援腎孟形成術の術後瘢痕を好み、審美性の観点からもロボット支援手術の優位性があると考えられる¹⁵⁾。

以上のことから、ロボット支援腎孟形成術は、開放腎孟形成術と比較して、手術時間は長くコストもかかるが、入院期間が短く、審美性に優れ、疼痛も少ない低侵襲手術と考えられる。

④ 腹腔鏡下手術との比較

腹腔鏡手術との比較も最近報告されている。Riachyらは、ロボット支援手術の平均手術時間(209分)は腹腔鏡手術(298分)に比較して短いものの、入院期間、鎮痛薬の使用頻度、手術成績は両術式に有意差を認めなかつたと報告している¹⁶⁾。Casellaらは、ロボット支援手術(平均手術時間200分)と腹腔

鏡手術(265分)のコストについて比較し、両群間に有意差を認めなかつたと報告しており、さらなる手術時間の短縮とロボット支援手術の普及により、小児においてはロボット支援手術が、腹腔鏡手術に置き換わる可能性があると述べている¹⁷⁾。

ロボット支援腎孟形成術(robot pyeloplasty)、小児(children)をキーワードとしてPubMedで検索した50編から、ロボット支援腎孟形成術として適切かつ重要と思われる17編の論文を引用した。

(小島 祥敬)

文 献

- 1) Kutikov, A., Nguyen, M., Guzzo, T., et al : Robot assisted pyeloplasty in the infant-lessons learned. *J. Urol.*, 176, 2237-2239, 2006.
- 2) Bansal, D., Cost, N. G., Bean, C. M., et al : Infant robot-assisted laparoscopic upper urinary tract reconstructive surgery. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 869-874, 2014.
- 3) Atug, F., Woods, M., Burgess, S. V., et al : Robotic assisted laparoscopic pyeloplasty in children. *J. Urol.*, 174, 1440-1442, 2005.
- 4) Olsen, L. H., Rawashdeh, Y. F., Jorgensen, T. M. : Pediatric robot assisted retroperitoneoscopic pyeloplasty : a 5-year experience. *J. Urol.*, 178, 2137-2141, 2007.
- 5) Singh, P., Dogra, P. N., Kumar, R., et al : Outcomes of robot-assisted laparoscopic pyeloplasty in children : a single center experience. *J. Endourol.*, 26, 249-253, 2012.
- 6) Yee, D. S., Shanberg, A. M., Duel, B. P., et al : Initial comparison of robotic-assisted laparoscopic versus open pyeloplasty in children. *Urology*, 67, 599-602, 2006.
- 7) Lee, R. S., Retik, A. B., Borer, J. G., et al : Pediatric robot assisted laparoscopic dismembered pyeloplasty : comparison with a cohort of open surgery. *J. Urol.*, 175, 683-687, 2006.
- 8) Lindgren, B. W., Hagerty, J., Meyer, T., et al : Robot-assisted laparoscopic reoperative repair for failed pyeloplasty in children : a safe and highly effective treatment option. *J. Urol.*, 188, 932-937, 2012.
- 9) Passerotti, C. C., Nguyen, H. T., Eisner, B. H., et al : Laparoscopic reoperative pediatric pyeloplasty with robotic assistance. *J. Endourol.*, 21, 1137-1140, 2007.
- 10) Hemal, A. K., Mishra, S., Mukharjee, S., et al : Robot assisted laparoscopic pyeloplasty in patients of ureteropelvic junction obstruction with previously failed open surgical repair. *Int. J. Urol.*, 15, 744-746, 2008.
- 11) Dangle, P. P., Kearns, J., Anderson, B., et al : Outcomes of infants undergoing robot-assisted laparoscopic pyeloplasty compared to open repair. *J. Urol.*, 190, 2221-2226, 2013.
- 12) Sukumar, S., Roghmann, F., Sood, A., et al : Correction of ureteropelvic junction obstruction in children : national trends and comparative effectiveness in opera-

- tive outcomes. *J. Endourol.*, 28, 592-598, 2014.
- 13) Varda, B. K., Johnson, E. K., Clark, C., et al : National trends of perioperative outcomes and costs for open, laparoscopic and robotic pediatric pyeloplasty. *J. Urol.*, 191, 1090-1095, 2014.
- 14) Freilich, D. A., Penna, F. J., Nelson, C. P., et al : Parental satisfaction after open versus robot assisted laparoscopic pyeloplasty : results from modified Glasgow Children's Benefit Inventory Survey. *J. Urol.*, 183, 704-708, 2010.
- 15) Barbosa, J. A., Barayan, G., Gridley, C. M., et al : Parent and patient perceptions of robotic vs open urological surgery scars in children. *J. Urol.*, 190, 244-250, 2013.
- 16) Riachy, E., Cost, N. G., Defoor, W. R., et al : Pediatric standard and robot-assisted laparoscopic pyeloplasty : a comparative single institution study. *J. Urol.*, 189, 283-287, 2013.
- 17) Casella, D. P., Fox, J. A., Schneck, F. X., et al : Cost analysis of pediatric robot-assisted and laparoscopic pyeloplasty. *J. Urol.*, 189, 1083-1086, 2013.

4) UPJOに腎結石やVURが併存した場合の治療

要 約

腎孟尿管移行部通過障害(ureteropelvic junction obstruction : UPJO)に腎結石併存例では、結石形成には尿の停滞や感染だけではなく代謝異常の関与も考えられる。とくに非感染結石においては、腎孟形成、結石摘除ばかりでなく代謝異常にに対する治療も必要である。

UPJOに膀胱尿管逆流(vesicoureteral reflux : VUR)が同時発生する機序は十分には解明されていないが、高度VURではUPJO併存の頻度が増す。UPJOで尿管拡張や反復性尿路感染がある場合には排尿時膀胱尿道造影(voiding cystourethrography : VCUG)が必要である。手術的治療においてUPJOとVURのどちらを優先するかは重要な問題であるが、VURの内視鏡的注入療法はその方針に変化をもたらす可能性がある。

a) 腎結石

水腎症では腎孟内で尿が停滞するため尿路結石が生じやすくなるが、年齢によってその頻度は異なる。VURがない小児水腎症で腎結石を伴うのは1.2-3%^{1,2)}であるが、その頻度は一般小児の70倍の危険率である³⁾。成人ではその頻度はさらに増加する。

尿路結石は感染結石と非感染結石に分類される。感染結石は尿の停滞と感染が関与しているが、非感染結石ではその多くで代謝異常が確認されている^{4,5)}。

UPJOに尿路結石が合併していれば、腎孟形成術の際に結石の摘出が可能であるが、現在、腹腔鏡下腎孟切石術は健康保険適用にはなっていない。腎孟形成術のみを行った患者より代謝異常の治療を併用した患者のほうが結石再発率が低い⁴⁾。このため、結石、特に非感染結石がある症例では腎孟形成術と腎結石の摘除が成功しても、再発防止のため代謝異常にに対する治療が必要である⁶⁾。

b) VUR

UPJOにVURが併存する率は7.3-11.3%^{7,8)}であり、反対にVURのある患者のUPJO併存率は1%未満^{9,10)}といわれている。同時発生の機序は十分に解明されていないが、高度のVURは軽度のVURと比べ尿管閉塞のリスクが5倍高いといわれ¹⁰⁾、VURによる尿管の屈曲や炎症は水腎症の発生要因の一つと考えられる。UPJOで尿管拡張や反復性尿路感染がある場合にはVCUGが必要である。

両者が存在する際には、VURに対する尿管膀胱新吻合術を施行する前にUPJOを治療するほうがよいと、UPJOの手術を優先することが推奨^{8,10)}されていた。Kajbafzadehら¹¹⁾はVURによる二次的UPJOなら、VURの消失後にUPJOが改善するかもしれないという考えにも基づき、VURとUPJOが併発した患者にVURに対する内視鏡的注入療法を行ったところ、

高率にUPJOの自然治癒が認められた。内視鏡的注入療法は、UPJOとVUR併発例の治療方針を変える可能性がある。

腎結石はureteropelvic junction obstructionとrenal stoneまたはcalculiをキーワードにPubMedで検索した196編から、適切かつ重要と思われる6編を引用した。

VURはureteropelvic junction obstruction, vesicoureteral refluxとchildrenをキーワードとしてPubMedで検索した107編から、適切かつ重要と思われる5編を引用した。

(河野 美幸)

文 献

- Snyder, H. M. 3rd, Lebowitz, R. L., Colodny, A. H. et al. : Ureteropelvic junction obstruction in children. *Urol. Clin. North. Am.*, 7, 273-290, 1980.
- Rickwood, A. M., Reiner, I. : Urinary stone formation in children with prenatally diagnosed uropathies. *Br. J. Urol.*, 68, 541-542, 1991.
- Husmann, D. A. : Ureteropelvic junction obstruction with concurrent renal pelvic calculi in the pediatric patient : a long-term followup. *J. Urol.*, 156, 741-743, 1996.
- Husmann, D. A. : Ureteropelvic junction obstruction with a simultaneous renal calculus : long-term followup. *J. Urol.*, 153, 1399-1402, 1995.
- Tekin, A., Tekgul, S., Atsu, N., et al : Ureteropelvic junction obstruction and coexisting renal calculi in children : role of metabolic abnormalities. *Urology*, 57, 542-546, 2001.
- Skolarikos, A., Dellis, A., Knoll, T. : Ureteropelvic ob-

- struction and renal stones : etiology and treatment. Urolithiasis, 43, 5-12, 2015.
- 7) Hubertus, J., Plieninger, S., Martinovic, V., et al : Children and adolescents with ureteropelvic junction obstruction : is an additional voiding cystourethrogram necessary? Results of a multicenter study. World J. Urol., 31, 683-687, 2013.
 - 8) Kim, Y. S., Do, S. H., Hong, C. H., et al : Does every patient with ureteropelvic junction obstruction need voiding cystourethrography? J. Urol., 165, 2305-2307, 2001.
 - 9) Lebowitz, R. L., Blickman, J. G. : The coexistence of ureteropelvic junction obstruction and reflux. A. J. R., 140, 231-238, 1983.
 - 10) Bomalaski, M. D., Hirsch, R. B., Bloom, D. A. : Vesicoureteral reflux and ureteropelvic junction obstruction : Association, treatment option and outcome. J. Urol., 157, 969-974, 1997.
 - 11) Kajbafzadeh, A. M., Tourchi, A., Ebadi, M. : The outcome of initial endoscopic treatment in the management of concomitant vesicoureteral reflux and ureteropelvic junction obstruction. Urology, 81, 1040-1046, 2013.

VI. 長期経過と管理

1. 手術例の長期管理

要 約

腎孟形成術後には水腎症はほとんどの症例で改善し、悪化症例は5%未満である。片側症例における術後分腎機能は、水腎症の悪化を認めなくとも低下する症例も存在する。分腎機能は、術後数年は変化する可能性があるものの5年程度のうちには落ち着くと考えられており、その分腎機能は長期に保たれると報告されている。術後5年以上経過した症例においても、まれながら水腎症の再発を見ることがある。術後10年以上の経過観察をした報告は僅かであるが、一部の症例に高血圧や蛋白尿がみられるとしている。術後のフォローアップにおける標準的な検査施行時期および方法に一定したものは存在しない。少なくとも定期的な検尿や超音波検査は推奨されるが、いつまで行うべきかの明確な指標は存在しない。

1) 水腎症の長期的形態変化

腎孟形成術直後には吻合部の浮腫などにより一過性に水腎症は悪化するが、術後1年を経過すると76–90%の症例では術前より改善する¹²⁾。長期的にも水腎症の形態的な改善が期待されるものの全例で完全な消失が認められるわけではない^{2,8)}。Amlingらは1982年から1992年の間に開放腎孟形成術を行った0–12歳時の44例47腎に対し平均3.8年間経過観察を行い、水腎症の改善が91%にみられたと報告している³⁾。Parkらは1986年から2004年の間に開放腎孟形成術を行い5年以上経過した215例(中央値102ヵ月の経過観察)において、水腎症の改善は25%(54例)に、消失は56%(120例)にみられた半面、不变が17%(36例)であり、悪化が2%(5例)に認められたとしている。悪化がみられた5例中3例では再度の腎孟形成術を要し、2例では腎摘除術が施行された²⁾。また、Sarhanらは1998年から2008年に施行した526例の腎孟形成術のうち巨大腎孟を呈した41例における平均34ヵ月(18–84ヵ月)の経過観察から、水腎症の改善が69%(22例)、不变が22%(3例)、悪化が9%(3例)で認められ、悪化した3例ではいずれも外科的処置(再度の腎孟形成術2例、腎摘除術1例)を要したと報告している⁴⁾。これらの報告から、開放腎孟形成術後の水腎症の改善・消失は80–90%程度にみられる半面、不变例が10–20%、悪化例が0–5%程度に認められている。小児症例に対する腹腔鏡下腎孟形成術やロボット支援腎孟形成術における長期的な形態的变化が詳細に記載された報告は少ないものの^{5,7,9)}、開放手術とほぼ同様の傾向であると考えられる。超音波検査によって水腎症の悪化が確認された多くの症例では再手術あるいは腎摘除術が施行されており、超音波検査は追加治療の要否を判断するための一つの有用な検査と考えられる。超音波検査は被爆もなく安価であり、非侵襲的であることから、術後経過観察における標準的検査の一つとして推奨される¹⁰⁾。

2) 片側腎孟形成術後の患側腎機能の変化

片側水腎症に対する腎孟形成術後の分腎機能の変化については、多くの報告で5%以上の変化を持って改善・悪化を判断している。全例で改善するという報告がみられる^{8,11)}反面、改善は21–63%の症例であり、9–28%の症例では水腎症の悪化がなくとも分腎機能が悪化するという報告^{12–17)}もある。分腎機能が改善する症例の患者因子としては、術前の分腎機能低下^{9,12,18)}、術前の腎実質の厚み¹²⁾、受診契機が腹部腫瘍¹⁶⁾、出生前診断例に対する早期手術^{16,17,19)}、交差血管

に伴う外因性の通過障害¹⁴⁾、腎孟前後径¹⁵⁾、患側腎孟尿における蛋白／クレアチニン比¹⁵⁾などが報告されている。その一方で、診断時年齢^{12,14)}や手術時年齢^{12,20)}、術前の分腎機能低下^{8,15)}、術前の腎実質の厚さ^{12,15)}などは有意な因子ではないとの報告もみられている。

腎孟形成術後に変化した分腎機能はどの時点で落ち着くのか、核医学的検査による分腎機能の評価においてその変化がいつまで起こるのかということに対する検討は少ない^{11,13,16,18)}。Matsumotoらは胎児診断された水腎症に対して腎孟形成術を行った60例の術後経過を検討し、術後1年目の評価では23%が術前より改善し、62%が不变、18%が悪化していたが、平均5.5年の経過観察で改善が18%、悪化が34%であった¹³⁾とし、一度は改善したもののその後に低下する場合もあることから短期的な評価では不十分であり、長期的な腎機能評価を推奨している。van den Hoekらは0.1–14歳(平均4.3歳)に手術を行った138例を検討し、術後9ヵ月で術前に比して改善21%、不变72%、悪化7%としているが、術後9ヵ月時と3.5年時の比較では、改善9%、不变77%、悪化14%、3.5年時と5.5年時の比較では、改善・悪化とも4%であり92%が不变であったことから5年以上経過した症例に対するフォローアップの核医学検査は不要であるとしている¹⁸⁾。Chertinらは出生前診断された水腎症に対して腎孟形成術を行い、思春期まで経過観察可能であった49例を検討し、術後6ヵ月時点と思春期を迎えた時点では分腎比に変化がなかったことを報告している¹¹⁾。また、Chandrasekharamらは腎孟形成術後1年を経過した症例では有意な分腎比の変化はみられなかつたと報告している¹⁶⁾。分腎機能に関する長期的な報告が限られておりエビデンスレベルは低いものの、これらの報告をもとに推察すると長くとも術後5年程度のうちには分腎比の変化は落ち着くと考えられる。

3) 水腎症の遅発性再発

腎孟形成術後、長期を経過した後にみられる遅発性再発の報告が散見されている。Parkらは5年以上経過した215例中、5例(2%)に水腎症の悪化を認め、2例で腎摘除術、3例で再度の腎孟形成術を行っている²⁾。Psooyらは術後経過観察を5年以上行った77腎のうち1腎(1.3%)に腹痛を契機に再発を認めており、再度の腎孟形成術を行っている²¹⁾。Chertinらは出生前診断された水腎症に対して腎孟形成術を行い思春期以降まで経過をみた49例中2例(4%)で術後8年目と10年目に水腎症の再発を認め、内視鏡下腎孟切開術を施行した

としている¹¹⁾。これらの報告をもとにすれば、腎盂形成術後5年以上経過した症例においても1.3–4%程度に水腎症の遅発性再発がみられることになる。

4) 高血圧・蛋白尿

Leeらは術後10年以上経過した55例を対象として血圧や蛋白尿についての検討を行い、7例(12.7%)に高血圧が、10例(18.2%)に蛋白尿がみられ、高血圧はクレアチニンの上昇あるいは術前の有症状と相關したことを報告している²²⁾。しかしながら、長期間に渡って血圧や蛋白尿を評価した報告は他になく、術前の患者背景も明確でないことからこの発症頻度が妥当であるかどうかについては今後の検証が必要である。

5) 術後のフォローアップ

a) 検尿

腎盂形成術後の定期検査として検尿を行っている報告は散見されている^{17,22)}。非侵襲的で安価な検査であり、無症候性蛋白尿の診断や尿路感染症の診断・除外に必須な検査であることから、術後定期検査として検尿は推奨される。

b) 超音波検査

標準的な術後の定期画像評価のプロトコールは存在しない。様々な報告を見ると術後の超音波検査の各施設でのプロトコールとして術後1年間に数回施行し、あとは毎年1回としている施設が多い^{5,7,9,23-27)}。しかしながら、北米のデータベースを用いたHisらの報告では、5.9%の症例では術後1年間に画像評価が全くされていなかった。術後6ヶ月間に超音波検査は91%の症例で施行されていたが、術後1年を過ぎると1/3の症例では画像診断が行われておらず、術後3年を過ぎると実に69%の症例で画像評価がなされていなかった²⁸⁾。上述したように再発の有無を確認するうえで超音波検査は有用な検査であるが、長期的にはいつまで行うべきかの明確な指標はない。

c) 核医学検査

Hisらの報告では、核医学検査は術後6ヶ月の間に24%の症例で施行されていたのみであり、1年以降は10%未満の施行率であった²⁸⁾。上述のように水腎症の改善・消失を認めた後にも関わらず患側腎機能が悪化する症例もみられること、超音波検査で水腎症が術前より改善している症例では閉塞パターンが持続することは少なく再度の外科的処置を要する場合はまれであること²¹⁾から、超音波検査での水腎症悪化が疑われる症例以外では、核医学検査は必須ではない^{10,25,29)}。

腎盂形成術(pyeloplasty)、小児(children)、をキーワードとしてPubMedで検索した849編から、適切かつ重要と思われる29編の論文を引用した。

(守屋 仁彦)

文 献

- 1) Kis, E., Verebely, T., Kovi, R., et al : The role of ultrasound in the follow-up of postoperative changes after pyeloplasty. *Pediatr. Radiol.*, 28, 247-249, 1998.
- 2) Park, K., Baek, M., Cho, S. Y., et al : Time course of hydronephrotic changes following unilateral pyeloplasty. *J. Pediatr. Urol.*, 9, 779-789, 2013.
- 3) Amling, C. L., O'Hara, S. M., Wiener, J. S., et al : Renal ultrasound changes after pyeloplasty in children with ureteropelvic junction obstruction: long-term outcome in 47 renal units. *J. Urol.*, 156, 2020-2024, 1996.
- 4) Sarhan, O., Helmy, T., Abou-El Ghar, M., et al : Long-term functional and morphological outcome after pyeloplasty for huge renal pelvis. *B. J. U. Int.*, 107, 829-833, 2011.
- 5) Blanc, T., Muller, C., Abdoul, H., et al : Retroperitoneal laparoscopic pyeloplasty in children: long-term outcome and critical analysis of 10-year experience in a teaching center. *Eur. Urol.*, 63, 565-572, 2013.
- 6) Barbosa, J. A., Kowal, A., Onal, B., et al : Comparative evaluation of the resolution of hydronephrosis in children who underwent open and robotic-assisted laparoscopic pyeloplasty. *J. Pediatr. Urol.*, 9, 199-205, 2013.
- 7) Minnillo, B. J., Cruz, J. A., Sayao, R. H., et al : Long-term experience and outcomes of robotic assisted laparoscopic pyeloplasty in children and young adults. *J. Urol.*, 185, 1455-1460, 2011.
- 8) Ulman, I., Jayanthi, V. R., Koff, S. A. : The long-term followup of newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively. *J. Urol.*, 164, 1101-1105, 2000.
- 9) Szavay, P. O., Luithle, T., Seitz, G., et al : Functional outcome after laparoscopic dismembered pyeloplasty in children. *J. Pediatr. Urol.*, 6, 359-363, 2010.
- 10) Cost, N. G., Prieto, J. C., Wilcox, D. T. : Screening ultrasound in follow-up after pediatric pyeloplasty. *Urology*, 76, 175-179, 2010.
- 11) Chertin, B., Pollack, A., Koulikov, D., et al : Does renal function remain stable after puberty in children with prenatal hydronephrosis and improved renal function after pyeloplasty? *J. Urol.*, 182, 1845-1848, 2009.
- 12) Harraz, A. M., Helmy, T., Taha, D. E., et al : Changes in differential renal function after pyeloplasty in children. *J. Urol.*, 190, 1468-1473, 2013.
- 13) Matsumoto, F., Shimada, K., Kawagoe, M., et al : Delayed decrease in differential renal function after successful pyeloplasty in children with unilateral antenatally detected hydronephrosis. *Int. J. Urol.*, 14, 488-490, 2007.
- 14) Calisti, A., Perrotta, M. L., Oriolo, L., et al : Functional outcome after pyeloplasty in children: impact of the cause of obstruction and of the mode of presentation. *Eur. Urol.*, 43, 706-710, 2003.
- 15) Chipde, S. S., Lal, H., Gambhir, S., et al : Factors predicting improvement of renal function after pyeloplasty in pediatric patients: a prospective study. *J. Urol.*, 188, 262-265, 2012.
- 16) Chandrasekharam, V. V., Srinivas, M., Bal, C. S., et al : Functional outcome after pyeloplasty for unilateral symptomatic hydronephrosis. *Pediatr. Surg. Int.*, 17, 524-527, 2001.

- 17) Shokeir, A. A., El-Sherbiny, M. T., Gad, H. M., et al : Postnatal unilateral pelviureteral junction obstruction : impact of pyeloplasty and conservative management on renal function. *Urology*, 65, 980-985, 2005.
- 18) van den Hoek, J., de Jong, A., Scheepe, J., et al : Prolonged follow-up after paediatric pyeloplasty : are repeat scans necessary? *B. J. U. Int.*, 100, 1150-1152, 2007.
- 19) Baek, M., Park, K., Choi, H. : Long-term outcomes of dismembered pyeloplasty for midline-crossing giant hydronephrosis caused by ureteropelvic junction obstruction in children. *Urology*, 76, 1463-1467, 2010.
- 20) Materny, J., Mazurkiewicz, I., Gawrych, E., et al : Does Hynes-Anderson pyeloplasty improve renal function? *Ann. Acad. Med. Stetin.*, 56, 95-102, 2010.
- 21) Psooy, K., Pike, J. G., Leonard, M. P. : Long-term followup of pediatric dismembered pyeloplasty : how long is long enough? *J. Urol.*, 169, 1809-1812, 2003.
- 22) Lee, H. E., Park, K., Choi, H. : An analysis of long-term occurrence of renal complications following pediatric pyeloplasty. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 1083-1088, 2014.
- 23) Zhou, H., Li, H., Zhang, X., et al : Retroperitoneoscopic Anderson-Hynes dismembered pyeloplasty in infants and children : a 60-case report. *Pediatr. Surg. Int.*, 25, 519-523, 2009.
- 24) Valla, J. S., Breaud, J., Griffin, S. J., et al : Retroperitoneoscopic vs open dismembered pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in children. *J. Pediatr. Urol.*, 5, 368-373, 2009.
- 25) Braga, L. H., Lorenzo, A. J., Bagli, D. J., et al : Comparison of flank, dorsal lumbotomy and laparoscopic approaches for dismembered pyeloplasty in children older than 3 years with ureteropelvic junction obstruction. *J. Urol.*, 183, 306-311, 2010.
- 26) van der Toorn, F., van den Hoek, J., Wolffenbuttel, K. P., et al : Laparoscopic transperitoneal pyeloplasty in children from age of 3 years : our clinical outcomes compared with open surgery. *J. Pediatr. Urol.*, 9, 161-168, 2013.
- 27) Garcia-Aparicio, L., Blazquez-Gomez, E., Martin, O., et al : Anderson-hynes pyeloplasty in patients less than 12 months old. Is the laparoscopic approach safe and feasible? *J. Endourol.*, 28, 906-908, 2014.
- 28) Hsi, R. S., Holt, S. K., Gore, J. L., et al : National Trends in Followup Imaging after Pyeloplasty in Children in the United States. *J. Urol.*, 194, 777-782, 2015.
- 29) Almodhen, F., Jednak, R., Capolicchio, J. P., et al : Is routine renography required after pyeloplasty? *J. Urol.*, 184, 1128-1133, 2010.

2. 非手術例の長期経過と管理

要 約

軽度水腎症では多くの例で腎機能低下をきたすことなく自然軽快するため、超音波検査による管理が中心となる。高度水腎症では手術を要する症例もあり、核医学検査を併用し慎重な管理を要するが、自然軽快する例も少なくない。

胎児超音波検査の進歩と普及は、先天性水腎症の診断に大きく貢献した。当初は診断後、早期に手術が施行される傾向があったが、1990年に入り高度水腎症であっても腎機能低下をきたすことなく保存的に観察し得る可能性が示された¹⁻⁴⁾。以後、先天性水腎症の自然経過や予後についての報告が散見されるが、大規模な前方視的研究はなく⁵⁾、観察期間も数年以内のものが多いため、長期経過について十分に検討されたものはない。

1) 非手術例の長期経過と管理

一定の症例数を長期間にわたり観察した研究はきわめて限られている。ここでは10年以上の観察が行われた3文献を提示する。

Ismailらは、出生前診断された先天性水腎症234例について後方視的なコホート研究⁶⁾を行った。出生後、全例にレノグラフィを施行し腎孟尿管移行部通過障害(ureteropelvic junction obstruction : UPJO)の診断のもと腎機能の評価を行い最長13年間の経過を観察した。対象234例中、52例(22%)が出生後の分腎機能低下のため早期に手術を必要とした。経過観察が行われた182例(78%)では、45例が平均1.5年の経過で手術に至ったが、最終的に137例(59%)と全

体の約6割が保存的に観察され、分腎機能は良好に保たれていた。しかしながら、水腎症gradeとの関連について十分な検討はなされていない。

Thomasらは初期の分腎機能が40%以上の先天性水腎症76例について16年以上の観察を行い報告した⁷⁾。水腎症の軽快あるいは有意な改善を認めたものが40例(52%)、水腎症の程度は改善しなくても腎機能が保持されているものが8例(11%)と、合計では6割以上の症例が保存的に経過観察されていた。最終的には腎機能低下、水腎症の悪化、有症状を理由に手術に至ったものは28例(37%)であった。ただし、個々の症例に対する詳細な観察期間や水腎症の程度については明確な記載がない。

Chertinら⁸⁾は、出生前診断され膀胱尿管逆流などを除外した片側性UPJOの343例について、後方視的に16年間の経過を観察した。対象のうち高度水腎症の割合が59.6%を占めるためか、比較的早い段階で179例(52.2%)と半数以上に手術が施行されている。彼らは手術施行時期を検討し、2歳までに50%、残りの症例も2例を除いては4歳までに手術が行われていたことを挙げ、経過観察期間としてまず4年間が重要であると述べたうえで、最初の2年間は3-6ヶ月毎に観察、超音波検査での異常所見や腎機能の悪化がなければ次の2

年間は6ヵ月の間隔で管理する案を提示している。

2) 非手術例のgrade別、患腎別の経過と管理

水腎症の程度によって予後が異なることは広く知られている。新生児期以降の水腎症の評価にはSociety for Fetal Urology (SFU) 分類が用いられることが多い³⁹⁾、同分類による grade別に予後を検討した報告を示すが、いずれも経過観察期間が短く、長期経過を示すものではない。

a) 片側、軽度水腎症(SFU grade 1、grade 2)

この群では臨床的に問題を生ずるリスクは低い^{3,10)}。Sidhuらによる25文献のシステムティックレビュー¹¹⁾では、メタ解析により軽度水腎症(grade 1-2)で軽快、改善、安定化する症例は98%に昇ることが示されており、うちgrade 1では100%であった。grade 2に関しても100%とする報告もあり^{12,13)}、増悪し手術が必要となる例はまれである。grade 2について225腎を観察した報告では3例(1.3%)にgradeの増悪がみられたが、手術を要したのはgrade 4へ至った1例のみであった¹⁴⁾。

この群ではほとんどの症例が問題なく経過することから超音波検査が管理の中心となる¹⁰⁾。

b) 片側、中等度水腎症(SFU grade 2、grade 3)

この群に分類される水腎症では評価が難しいとの意見もあるが³⁾、予後は必ずしも不良ではないとする報告が散見される。たとえば、片側grade 3の33症例を前方視的に利尿レノグラフィで観察したところ、平均4.5年間に7例(21%)で手術が施行されたものの、最終的には全例で腎機能が保持されていたとの報告¹⁵⁾がある。また、grade 2-3の30例に対し前方視的に2.5年間の観察を行った検討では、転居した1例を除く全例で手術に至ることなく分腎機能が保持されていたと報告されている¹⁶⁾。

これら報告では、超音波検査と核医学検査を組み合わせて管理すべきとしているが検査の間隔や時期については言及していない^{15,16)}。SFU consensus statementでは、grade 3に対しては利尿レノグラフィ所見を参考しながら超音波検査によるフォローを行い、異常が疑われる場合はレノグラフィ再検や他の画像診断を追加するよう述べられている³⁾。

c) 片側、高度水腎症(SFU grade 3、grade 4)

1992年にKoffら¹⁶⁾は片側水腎症45例の経過を前方視的に観察し報告した。対象のうちgrade 4に分類される高度水腎症は15例であったが、出生後の利尿レノグラフィで閉塞パターンを示し、分腎機能が平均25%と低下していたにも関わらず、2.5年という短い期間での観察では、全例が腎機能低下なく経過した。これにより、新生児期の高度水腎症では、必ずしも早期手術が必要とはいえない可能性が示された。

次いで彼らは、1994年に前方視的な5年間の観察結果を報告した²⁾。膀胱尿管逆流の合併を否定した104例の先天性水腎症を、^{99m}Tc-DTPA (technetium- 99m diethylenetriamine pentaacetid acid)シンチグラフィ(DTPAシンチ)による評価で分腎機能が40%以上群88例と40%未満群16例に分けて経過を検討した。後者では全例がgrade 4の水腎症を示していたが、16例中15例が保存的観察にて分腎機能が平均26%から48%へと改善し、手術を必要としたのは1例のみであった。この報告もまた、高度水腎症で、かつ初期に腎機能が不良であっても、保存的に観察できる可能性を示した。

その後、高度水腎症を対象に、小規模ながらもランダム化

比較試験の結果が報告された¹⁷⁾。Palmerらは、grade 3-4の水腎症を有し分腎機能40%以上の新生児32例を、ランダムに経過観察群16例と手術群16例の2群に分け、3年間の観察を行った。手術群では振り分け直後に腎盂形成術を行い、その後6ヵ月、1、2、3年後の経過を超音波検査、レノグラフィ所見にて評価した。症例数が少なく、統計学的な有意差は示されていないが、手術群は全例で腎機能が保持されていた。一方、経過観察群でも腎盂拡張が持続しているにも関わらず分腎機能は保たれている症例が多く、手術を要した症例は25%であった。

Ulmanら¹⁸⁾は、先天性水腎症と出生前診断された104例について前方視的に平均6.5年の観察を行った。対象はgrade 3-4の高度水腎症であり、全例で膀胱尿管逆流が否定され、利尿レノグラフィにてUPJOと診断されている。うち手術を必要としたのは23例(22%)のみで、残りの78%が保存的に経過観察された。経過観察となった症例の7割は、平均1.6年で水腎症がgrade 0ないしgrade 1へと自然軽快し、残りの3割も2.5年のうちにはgrade 2またはgrade 3へと改善を認めた。初期に分腎機能が40%未満であった症例でも、平均1.5年で47%に上昇した。

このように、高度水腎症であっても腎機能低下をきたすことなく自然軽快する可能性が決して低くはないことが示唆されるが、最終的には手術を要する症例が少くないのもこの群であるため、慎重な経過観察が必要とされ⁹⁾、超音波検査、核医学検査にもとづいて管理が行われる¹⁰⁾。SFU consensus statementによればgrade 4では手術に至る可能性が高いことから、超音波検査のほか、核医学検査や他の画像診断の施行を推奨し、長期的な経過観察が必要であると指摘されているが、その適正な検査間隔や観察期間に関する前方視的な研究はなく確立されていない³⁾としている。

d) 両側水腎症

両側水腎症では、分腎機能の評価が困難であることもあり、予後についての報告は少ない¹⁰⁾。

Onenら¹⁹⁾は出生前診断された両側水腎症19例の新生児における計38腎について平均4.5年の経過を観察した。全例がgrade 3-4の高度水腎症であったが、手術に至ったのは13腎(両側4例8腎、片側5腎)であり、残りの25腎は保存的に観察され、うち21腎はgrade 2以下に軽快した。

一方、出生前診断された先天性腎尿路奇形822症例についての腎予後の検討では両側の水腎症が慢性腎臓病発症の予測因子となるとの報告²⁰⁾もみられる。

管理には片側水腎症と同様に超音波検査、核医学検査が用いられるが、分腎機能の評価が難しいこともあり、尿ドレナージの評価(レノグラフィでの閉塞パターン)も考慮した慎重な経過観察と状況に応じた方針の変更が必要となる。また、症例によっては排尿時膀胱尿道造影も施行し下部尿路を含めた精査が必要となる場合もある¹⁰⁾。

3) 出生前診断された水腎症、非手術例の経過と管理

胎児超音波検査にて出生前に診断される水腎症は、腎孟前後径(anterior-posterior diameter : APD)で評価されることが多い。Leeらは妊娠第2三半期(14週-27週)あるいは第3三半期(28週-)で異なるAPD拡張の基準値を設定し、軽度、中等度、高度に分けた上でメタ解析を行い、高度になる

ほど出生後に腎尿路異常を有する率が高いことを示している²¹⁾。

Alconcher²²⁾らは妊娠第3三半期にAPD 5–15mmの拡張を認めた出生前水腎症98例、計196腎を対象として後方視的に観察し、1歳までに80%が自然軽快したと報告している。Tombesi²³⁾らも同様の条件(妊娠第3三半期、APD 5–15 mm)にて193例の新生児(片側84例、両側109例)を対象に計277腎について前方視的に観察し、1年以内に73%が自然軽快、手術に至ったのは2例のみであったことを報告した。これら報告では、いずれも出生後1、3、6、12カ月で超音波検査を行い、APDが2回連続で5mm以下となることを確認、所見が悪化する場合は核医学検査を行うことが示されている^{22,23)}。

Longpre²⁴⁾は、後方視的な検討において、110例(118腎)の出生前水腎症のうち、平均2.8年の観察にて軽快した症例が約半数の53例(62腎)であったことを報告し、高度のAPD拡張が手術介入の予測因子として重要であると指摘している(自然軽快群平均9.4mm、手術群平均29.0mm)。

APD拡張が10–15mm以上と高度になると手術に至るリスクが増加するとの報告が少なくない^{25–27)}ため、de Kort²⁸⁾らはAPDが10mm以上の症例では超音波検査と核医学検査を併用し注意して評価すべきであると指摘している²⁶⁾。Coelho²⁹⁾らは、192例の出生前水腎症に対し前方視的なコホート研究を行った。腎孟径により軽度(5–9.9mm)89例、中等度(10–14.9 mm)60例、高度(15.0mm以上)43例に分け出生後に前方視的観察を行ったところ、軽度では全例で保存的に経過観察が可能であり、中等度では3例(5%)のみ手術を受けたが、高度では24例(56%)と半数以上が手術に至ったことから、APD 15.0mmをカットオフ値とすれば手術介入の可能性が予想できると述べている²⁷⁾。

一方でAPD拡張が高度であっても保存的に経過観察できる症例が少くないことを示唆する報告もある。APDが15mm以上で腎杯の拡張も認める片側性水腎症のうち、DTPAシンチで分腎機能40%以上が確認できた75例を、手術群39例と経過観察群36例に分けランダム化比較試験を行った検討²⁸⁾では、出生後5年間に手術群では全例で腎機能が保持されていたが、経過観察群であっても8割以上の症例が保存的に観察され、経過中に腎機能低下により手術を要した7例(19%)についても1例を除いて術後に腎機能の回復を認めたとしている。

4) 非手術例のフォローアップ

長期経過におけるエビデンスが乏しいことより、軽快、改善、安定化例に対する適切な経過観察期間やフォロー終了時期について明確に示した報告はない³⁾。手術に至る症例のほとんどが4歳以下であるとする報告⁸⁾がある一方で、交差血管による水腎症は出生前超音波検査では所見が軽度であり、また、一時的に軽快しても5–9年の経過を経てから増悪することがある²⁹⁾との指摘がある。

無症候であっても経過観察は継続すべきという意見³⁰⁾もあるが、自然軽快後の再増悪を検討した報告³¹⁾によれば、いったん軽快した症例では長期フォローアップは不要としながらも、増悪時には全例で腹痛や嘔吐、肉眼的血尿といった症状を呈したことから、フォロー終了後に症状が発現した場合は再検

査を受けるよう説明しておく必要があるとしている。

先天性水腎症(congenital hydronephrosis)、出生前水腎症(antenatal hydronephrosis)、出生後(postnatal)、経過(course)、予後(outcome)をキーワードにPub Medで検索した691編から、適切かつ重要な文献およびSFU consensus statementを参考に31編を引用した。

(小川 哲史)

文 献

- 1) Madden, N. P., Thomas, D. F. M., Gordon, A. C., et al : Antenatally detected pelviureteric junction obstruction. Is non-operation safe? Br. J. Urol., 68, 305-310, 1991.
- 2) Koff, S. A., Campbell, K. D. : The nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis : Natural history of poorly functioning kidneys. J. Urol., 152, 593-595, 1994.
- 3) Nguyen, H. T., Herndon, C. D. A., Cooper, C., et al : The society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. J. Pediatr. Urol., 6, 212-231, 2010.
- 4) Mallik, M., Watson, A. R. : Antenatally detected urinary tract abnormalities : more detection but less action. Pediatr. Nephrol., 23, 897-904, 2008.
- 5) Barbasa, J. A. B. A., Chow, J. S., Benson, C. B., et al : Postnatal longitudinal evaluation of children diagnosed with prenatal hydronephrosis : insights in natural history and referral pattern. Prenatal. Diagn., 32, 1242-1249, 2012.
- 6) Ismail, A., Elkholy, A., Zaghlout, O., et al : Postnatal management of antenatally diagnosed ureteropelvic junction obstruction. J. Pediatr. Urol., 2, 163-168, 2006.
- 7) Thomas, D. F. M. : Prenatal diagnosis : What do we know of long-term outcome? J. Pediatr. Urol., 6, 204-211, 2010.
- 8) Chertin, B., Pollack, A., Koulikov, D., et al : Conservative treatment of ureteropelvic junction obstruction in children with antenatal diagnosis of hydronephrosis : Lessons learned after 16 years of follow-up. Eur. Urol., 49, 734-738, 2006.
- 9) Davenport, M. T., Merguerian, P. A., Koyle, M. : Antenatally diagnosed hydronephrosis : current postnatal management. Pediatr. Surg. Int., 29, 207-214, 2013.
- 10) Vemulakonda, V., Yiee, J., Wilcox, D. T. : Prenatal hydronephrosis : Postnatal evaluation and management. Curr. Urol. Rep., 15, 430, 2014.
- 11) Sidhu, G., Beyene, J., Rosenblum, N. D. : Outcome of isolated antenatal hydronephrosis : a systematic review and meta-analysis. Pediatr. Nephrol., 21, 218-224, 2006.
- 12) Rodriguez, L. V., Lock, J., Kennedy, W. A., et al : Evaluation of sonographic renal parenchymal area in the management of hydronephrosis. J. Urol., 165, 548-551,

2001.

- 13) Karnak, I., Woo, L. L., Shah, S. N., et al : Results of a practical protocol for management of prenatally detected hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction. *Pediatr. Surg. Int.*, 25, 61-67, 2009.
- 14) Madden-Fuentes, R. J., McNamara, E. R., Nseyo, U., et al : Resolution rate of isolated low-grade hydronephrosis diagnosed within the first year of life. *J. Pediatr. Urol.*, 10, 639-644, 2014.
- 15) Erickson, B. A., Maizels, M., Shore, R. M., et al : Newborn society of fetal urology grade 3 hydronephrosis is equivalent to preserved percentage differential function. *J. Pediatr. Urol.*, 3, 382-386, 2007.
- 16) Koff, S. A., Campbell, K. D. : Nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis. *J. Urol.*, 148, 525-531, 1992.
- 17) Palmer, L. S., Maizels, M., Cartwright, P. C., et al : Surgery versus observation for managing obstructive grade 3 to 4 unilateral hydronephrosis : A report from the society for fetal urology. *J. Urol.*, 159, 222-228, 1998.
- 18) Ulman, I., Jayanthi, V. R., Koff, S. A. : The long-term follow up of newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively. *J. Urol.*, 164, 1101-1105, 2000.
- 19) Onen, A., Jayanthi, V. R., Koff, S. A. : Long-term followup of prenatally detected severe bilateral newborn hydronephrosis initially managed nonoperatively. *J. Urol.*, 168, 1118-1120, 2002.
- 20) Quirino, I. G., Dias, C. S., Vasconcelos, M. A., et al : A predictive model of chronic kidney disease in patients with congenital anomalies of kidney and urinary tract. *Pediatr. Nephrol.*, 29, 2357-2364, 2014.
- 21) Lee, R. S., Cendron, M., Kinnamon, D. D., et al : Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome : a meta-analysis. *Pediatrics*, 118, 586-593, 2006.
- 22) Anconcher, L. F., Thombesi, M. M. : Natural history of bilateral mild isolated antenatal hydronephrosis conservatively managed. *Pediatr. Nephrol.*, 27, 1119-1123, 2012.
- 23) Tombesi, M. M., Anconcher, L. F. : Short-term outcome of mild isolated antenatal hydronephrosis conservatively managed. *J. Pediatr. Urol.*, 8, 129-133, 2012.
- 24) Longpre, M., Nguan, A., Macneily, A. E., et al : Prediction of the outcome of antenatally diagnosed hydronephrosis : a multivariable analysis. *J. Pediatr. Urol.*, 8, 135-139, 2012.
- 25) Policiano, C., Djokovic, D., Carvalho, R., et al : Ultrasound antenatal detection of urinary tract anomalies in the last decade : outcome and prognosis. *J. Matern. Fetal. Neonatal. Med.*, 17, 1-5, 2014.
- 26) de Kort, E. H., Bambang, O. S., Zegers, S. H. : The long-term outcome of antenatal hydronephrosis up to 15 millimetres justifies a noninvasive postnatal follow-up. *Acta Paediatr.*, 97, 708-713, 2008.
- 27) Coelho, G. M., Bouzada, M. C., Pereira, A. K., et al : Outcome of isolated antenatal hydronephrosis : a prospective cohort study. *Pediatr. Nephrol.*, 22, 1727-1734, 2007.
- 28) Dhillon, H. K. : Prenatally diagnosed hydronephrosis : the Great Ormond Street experience. *Br. J. Urol.*, 81, 39-44, 1998.
- 29) Rigas, A., Karamanolakis, D., Bogdanos, I., et al : Pelvi-ureteric junction obstruction by crossing renal vessels : clinical and imaging features. *B. J. U. Int.*, 92, 101-103, 2003.
- 30) Gatti, J. M., Broecker, B. H., Scherz, C., et al : Antenatal hydronephrosis with postnatal resolution : how long are postnatal studies warranted? *Urology*, 57, 1178, 2001.
- 31) Matsui, F., Shimada, K., Matsumoto, F., et al : Late recurrence of symptomatic hydronephrosis in patients with prenatally detected hydronephrosis and spontaneous improvement. *J. Urol.*, 180, 322-325, 2008.

あとがき

小児無症候性水腎症の多くは、胎児期や新生児・乳児期に超音波検査で偶然発見される。その頻度は多く、「腎孟や腎杯が拡張した症例がいるがどのようにすればよいの? このまま経過観察? 超音波検査以外に何か検査は必要? 手術は必要?」など、主治医からコンサルテーションをよく受ける。ご両親はとても心配されており、「原因は? 特別な病気? この先どのような治療が必要? この子の将来は?」などなど、矢継ぎ早に質問しながら今にも泣き出しそうなお母さんもいらっしゃる。めでたく出生する、あるいは出生したばかりの可愛いわが子であり、当然である。翻って、当方、主治医やご両親に対して責任ある診療をしてきたのだろうかと自問の日々を続けてきた。

この度、日本小児泌尿器科学会学術委員会メンバーの献身的なご努力により、「小児先天性水腎症(腎孟尿管移行部通過障害)診療手引き 2016」が公表された。特筆すべきは、日本小児泌尿器科学会の最大の特徴(強み)である泌尿器科医、小児外科医、小児科医からなるメンバー構成で本診療手引きが作成された点である。各科のエキスパートがそれぞれの得意分野を分担し、自身の経験のみならず過去の論文を十二分に吟味したうえで本診療手引きが執筆された。委員会内での真摯な議論を経た後に本診療手引き案が発表され、パブリックコメントを得た後にブラッシュアップされ、さらに磨きがかかる。内容は、分かり易い診療アルゴリズムに始まり、定義・分類・病態、疫学、診断、治療、長期経過と管理、そして付図と続いている。主治医やご両親からの質問全てを網羅しており、まさに待望の診療手引きである。皆さまの今日からの診療に役立つものと確信しており、またそうなればと願っている。

今回は、「診療手引き 2016」という形で公表されたが、今後は、この診療手引きの妥当性を検証し、さらにより良いものにしていくことが日本小児泌尿器科学会の重要な使命だと考えている。

最後に、本診療手引きの公表に至るプロセスのなかで獅子奮迅の活躍をされた林祐太郎先生(監修)、林先生からの熱いエールにやけどしながらもリーダーシップを發揮され続けた河野美幸委員長、絶妙なクールダウンで全体を統括された窪田正幸先生、粘り強い作業を続けてこられた作成委員・協力委員の先生方、そして本診療手引きの作成にご指導・ご鞭撻を賜った全ての方々に心よりお礼申し上げる。

平成28年春分

東京女子医科大学 腎臓小児科 服部 元史

付 錄

表 小児先天性水腎症；診療手引き【有用度のまとめ】

小児先天性水腎症の診療	各診断・治療項目	有用度
診断	問診	★★★
	理学的診断	★★★
	検尿	★★★
	血液検査	★★
	尿生化学	★
	尿バイオマーカー	☆
	US	★★★
	利尿レノグラム	★★★
	DMSA	★
	CT	★
MRI	★	
VCUG	★★	
IVP	★	
RP	★	
PF test	▲	

治療	内科的治療	CAP	★
	外科的治療	平常時の腎瘻・尿管ステント	▲
		緊急時の腎瘻・尿管ステント	★★★
		開放手術(腎孟形成術)	★★★
		内視鏡下腎孟切開術	★
		腹腔鏡下腎孟形成術	★★
		ロボット支援腎孟形成術	☆☆
		検尿	★★★
		US	★★★
		核医学検査	★

非手術例の長期管理	片側例	G 1・2	US	★★★
			核医学検査	★
		G 3	US	★★★
			核医学検査	★★
	両側例	G 4	US	★★★
			核医学検査	★★★
		G 1・2	US	★★★
			核医学検査	★
		G 3・4	US	★★★
			核医学検査	★★★

★★★：標準的と考えられるもの

★★： 標準に準拠すると考えられるもの

★： オプションと考えられるもの

▲： 推奨されないもの

☆☆： 標準に準拠すると考えられるが、未承認・保険適用のないもの

☆： オプションと考えられるが、未承認・保険適用のないもの