

閉塞性尿路疾患

1. 疾患名ならびに病態

閉塞性尿路疾患

様々な原因による尿路通障害によって生じる腎機能障害を閉塞性腎症といい、閉塞性腎症を生じる上部・下部尿路の異常を閉塞性尿路疾患と定義する。閉塞性尿路疾患には水腎症、巨大尿管（水腎水管）、後部尿道弁などの先天的なものや、結石や腫瘍などの後天的な要素によるものが含まれる。閉塞が両側性か一側性か、閉塞の程度、経過が急性か慢性か、などにより病態は異なる。

☆水腎症・巨大尿管（水腎水管）

水腎症は最も頻度の高い閉塞性尿路疾患であり、腎盂腎杯が拡張した状態と定義される。尿路の器質的・機能的狭窄や閉塞により引き起こされ、腎盂以下の尿路のどの部位でも生じ得る。巨大尿管は尿管が拡張した状態と定義され、尿管の機能的狭窄により尿管が拡張する病態である。小児の尿管径の正常値が定まっていないため明確に定義することは難しいが、小児では7~10mm以上で巨大尿管とされていることが多い。

☆後部尿道弁

後部尿道弁は男子の下部尿路通過障害を引き起こす先天異常である。精悍から遠位に向け左右に伸びる薄い膜様構造の尿道弁が尿道膜様部の12時で合わさり、通過障害を引き起こす。後部尿道弁に伴う腎機能障害として、先天性の腎形成不全と、通過障害や尿路感染症による続発性のものがあげられる。

☆その他

結石や腫瘍などによる後天的な腎盂・尿管の通過障害に伴う腎盂尿管の拡張を認めるが小児での頻度は少ない。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

先天性の水腎症・巨大尿管症のほとんどが無症候性で、胎児期や新生児期のスクリーニング超音波検査で偶発的に診断されることが一般的である。胎児スクリーニング超音波検査で診断されなかった場合、乳幼児期に尿路感染症や腹痛、腹部腫瘍、血尿・蛋白尿などの症状が発見の契機となることもある。年長児の間欠的水腎症では、周期的に側腹部痛を繰り返し、ときに悪心・嘔吐を伴う。後部尿道弁は程度により様々だが、重症例では新生児期・乳児期に体重増加不良、嘔吐、脱水などの腎不全症状を呈する。

◇ 診断の時期と検査法

水腎症や巨大尿管は胎児期・新生児期のスクリーニングの超音波検査、あるいは乳幼児期に尿路感染症に罹患した際に超音波検査で偶発的に診断されることがほとんどである。閉塞や狭窄の程度の評価のため $^{99m}\text{Tc-MAG3}$ ないし $^{99m}\text{Tc-DTPA}$ を用いたレノシンチグラフィーを、腎障害の評価のためには $^{99m}\text{Tc-DMSA}$ シンチグラフィーを行う。また、

MRUは狭窄部位の確認や拡張の状態、尿管ポリープの確認に有用である。

排尿時膀胱尿道造影（VCUG）は巨大尿管症の逆流性の鑑別、軽度水腎症における腎盂拡張の鑑別のために行う。後部尿道弁におけるVCUGは、膀胱尿管逆流の有無に加え、後部尿道の拡張とそのすぐ遠位部の狭窄、膀胱壁の不正な形態（肉柱形成）の把握のための重要な検査である。

◇ 経過観察のための検査法

拡張の悪化、腎機能低下をきたさないような経過観察や手術決定が基本的な方針となる。超音波検査は簡便で非侵襲的であり、経時的に施行することで水腎症・巨大尿管の悪化・改善を確認できる。定期的な血液・尿検査で経時的に腎機能を評価する。手術適応評価のため、必要であればレノグラムやVCUGの再検を行う。

◇ 治療法

閉塞の解除が治療となるため、泌尿器科や小児外科との連携が必須になる。無症候性で腎機能障害がない水腎症の場合には自然治癒する例もあり、手術適応や時期の判定は慎重に行う必要がある。尿路感染を反復する場合や分腎機能の低下を来す症例では手術対象となる。後部尿道弁による下部尿路閉塞にはカテーテル留置や膀胱瘻造設によるドレナージが行われる。近年では、乳児期から経尿道的切開術が可能となっている。ただし短期間で改善するものではないため、予防的抗菌薬内服や膀胱内圧を下げる目的で抗コリン薬内服を行う。しばしば、繰り返しの弁切開を要する例もある。腎機能障害進行に対する腎保護薬の有効性のエビデンスはないが、高血圧や高度蛋白尿を伴う場合は検討してもよい。

尿路結石や尿管腫瘍などによる尿路閉塞、特に両側性の場合には短期間で腎不全となる可能性があり、速やかな尿管ステント留置あるいは腎瘻造設を検討したうえ、原因疾患の治療を行う。

◇ 合併症および障がいとその対応

不可逆的な腎機能障害を来した際には、慢性腎不全（CKD）に伴う電解質異常、浮腫、高血圧、頭痛などを合併するため管理が必要になる。後部尿道弁においては、膀胱機能低下に伴う排尿障害を合併し、定時排尿や清潔間欠自己導尿（CIC）を要する場合もある。不可逆的に腎機能障害が進行する例においては、腎代替療法（透析、移植）も念頭におく必要がある。

3. 成人期以降も継続すべき診療

◇ 移行・転科の時期のポイント

思春期以降に成人施設へ移行・転科を進めるために、患者自身の疾患理解と自己管理能力を獲得できるよう計画的に行うべきである。移行時には、手術歴や画像的検査、腎機能の推移などの情報が不可欠であり、小児外科・泌尿器科の協力が必要である。

◇ 成人期の診療の概要

治療により腎機能がどの程度温存できたかにより、診療・治療は異なる。腎機能が温存できた症例については特別な治療は不要だが、CKDを合併した場合には血圧管理や蛋白尿・eGFRによる腎機能の評価、さらにはCKDに対する治療・管理が必要である。腎代

替療法を行っている患者は、その治療（腹膜透析、血液透析、腎移植）を継続する。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

慢性腎臓病（CKD）を残した場合、適切な薬物療法や食事療法が必要である。腎移植を施行した患者は、ノンアドヒアランス（怠業や未受診）に陥らないよう、しっかりと指導する必要がある。膀胱機能次第で、下部尿路管理も重要となる。

◇ 生殖の問題

妊娠時に腎機能悪化を認める可能性がある。下部尿路の問題を合併している場合、その管理も課題となる。レニン-アンジオテンシン系阻害薬など妊娠禁忌または妊娠に注意が必要な薬剤を使用中に挙児を希望する場合には薬剤の切り替えや中止を含め、腎臓内科、産婦人科での計画的な管理が必要となる。

◇ 社会的問題

定期的通院による時間的制約や、医療費の負担が考えられる。また、下部尿路管理を継続している患者や腎代替療法を施行している患者は、必要に応じて社会的サポートなどが必要となる。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

小児慢性特定疾病医療費助成が 18 歳未満に適用され、継続で 20 歳まで利用可能である。重症度基準を満たす場合には指定難病医療費助成も受けられる。透析療法を受けている場合、「特定疾病療養受療証」が適応され、人工透析にかかる医療費の自己負担額を月額 1 万円に軽減できる。また、腎代替療法（透析又は移植）を受けている場合、「身体障害者手帳」を取得でき、自立支援医療（厚生医療）の助成が受けられる。

◇ 生活支援

「身体障害者手帳」を取得した場合、それに応じた生活支援・サービスが受けられる。

◇ 社会支援

「身体障害者手帳」を取得した場合、それに応じた生活支援・サービスが受けられる。

【参考文献】

「46 閉塞性尿路疾患」小児慢性特定疾病情報センター
https://www.shouman.jp/disease/details/02_18_046/
2025/11/18 アクセス

【文責】

日本小児腎臓病学会