

先天性偏側性多嚢腎：自験6例および その本邦臨床統計について

札幌医科大学泌尿器科学教室（主任：熊本悦明教授）

酒 井 茂
熊 本 悦 明

旭川赤十字病院泌尿器科
青 山 龍 生
本 間 昭 雄

CONGENITAL UNILATERAL MULTICYSTIC KIDNEY

REPORT OF SIX CASES AND AN ANALYSIS OF REPORTED CASES IN JAPAN

Shigeru SAKAI and Yoshiaki KUMAMOTO

*From the Department of Urology, Sapporo Medical College
(Director: Prof. Y. Kumamoto)*

Tatsuo AOYAMA and Akio HONMA

From the Division of Urology, Asahikawa Red-Cross Hospital

Congenital unilateral multicystic kidney is a relatively rare disease. We have had 6 cases of congenital unilateral multicystic kidney from 1969 to 1975, and herein reported. These cases were 7 months old female infant, 18 years old woman, 59 years old man, 28 years old man, 12 years old man and 42 years old woman. Two cases (case No. 5 and No. 6) were diagnosed as congenital unilateral multicystic kidney before the surgical treatment. Nephrectomy was performed in all cases, and the extirpated kidneys were pathologically revealed as congenital unilateral multicystic kidney.

Fifty-two cases of congenital unilateral multicystic kidney including our 6 cases have been reported in Japanese literature from 1961 to 1975, and are reviewed in this paper.

緒 言

先天性偏側性多嚢腎 congenital unilateral multicystic kidney は、従来比較的可成な疾患と考えられていたが、最近小児例を中心として、その報告が増加しつつある。腎の先天性嚢胞性疾患に関しては、その名称・定義・分類などに多少の混乱もみられるが、本症は、Schwartz¹⁾、Spence²⁾の報告以来、他の嚢胞性疾患とは明らかに分離独立をすべき疾患であることは、現在までに多くの支持を得ている。ところで、われわれも、これまで本症の6例を経験しているの、これらの症例をまとめて報告するとともに、あわせて本邦

および外国報告例につき若干の文献的考察を加えたいと考える。

症 例

われわれが経験した症例は、次の6例である。

- | | | |
|------|-----|------------------|
| 症例1. | 7か月 | 女性 ³⁾ |
| 2. | 18歳 | 女性 ⁴⁾ |
| 3. | 59歳 | 男性 ⁵⁾ |
| 4. | 28歳 | 男性 ⁶⁾ |
| 5. | 12歳 | 男性 ⁷⁾ |
| 6. | 42歳 | 女性 ⁸⁾ |

これらの症例の病歴・検査所見は、表にして簡潔に

Table 1. 自験例（6例）および検査所見

症 例	1 ³⁾	2 ⁴⁾	3 ⁵⁾	4 ⁶⁾	5 ⁷⁾	6 ⁸⁾
報 告 年	1968	1973	1973	1974	1974	1975
病 院 名	札幌医大病院	興部町立病院	札幌医大病院	旭川赤十字病院	旭川赤十字病院	札幌医大病院
地 方 会 報 告 者 名	佐々木	扇 本	青 山	本 間	本 間	酒 井
年 齢	7 月	18 歳	59 歳	28 歳	12 歳	42 歳
性	女	女	男	男	男	女
患 側	左	右	左	右	右	右
症 状	腹 部 腫 瘤 嘔 吐	膀胱炎症状腰痛	左側腹部痛および腫瘤	尿道分泌物右腎機能不全	蛋白尿	右腎機能不全
血 圧	110/60	112/70	128/80	120/70	128/56	134/80
尿 所 見						
蛋 白	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
糖	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
沈 渣	異常なし	異常なし	異常なし	異常なし	異常なし	異常なし
血 液 所 見						
赤血球数	397×10 ⁴	396×10 ⁴	491×10 ⁴	470×10 ⁴	489×10 ⁴	366×10 ⁴
白血球数	6100	6400	6600	5600	7400	5900
血液生化学						
GOT	33	45	52	26	16	40
GPT	20	32	24	22	5	5 K.U.
Na	140 mEq/l	—	137.3	139	143	141
Cl	101.7 mEq/l	—	104.6	110	106	110
K	4.8 mEq/l	—	5.3	4	4.7	3.7
腎 機 能						
BUN	4.5 mg/dl	15	18	17	15	13
PSP,15分濃縮力	施行せず	18% 1.020(S.G.)	41.5 745.5 mOsm	45 1.030(S.G.)	44 1.030(S.G.)	45 641 mOsm
膀 胱 鏡 所 見	右尿管口正常 左尿管口認めず 膀胱三角部 左側形成不全	異常なし 右側約 8 cm のみカテ挿入可	異常なし 左側への カテ挿入不能	異常なし 右側約 1 cm のみカテ挿入可	右尿管口認めず 左尿管口正常 膀胱三角部正常	右尿管口認めず 左尿管口正常 膀胱三角部 右側形成不全
IVP	右 異常なし 左 排泄なし	排泄なし 異常なし	異常なし {排泄なし {腎部に石灰化	排泄なし 異常なし	排泄なし 異常なし	{排泄なし {腎部に石灰化 異常なし
PRP	右後腹膜腔に腫瘤陰影	右腎部に小円形陰影	左腎周囲気体注入不完全	施行せず	数コノ囊胞明瞭	数コノ囊胞明瞭
腎血管造影	施行せず	施行せず	左腎動脈認めず	施行せず	右腎動脈認めず	右腎動脈認めず
術 前 診 断	後腹膜腫瘍の疑い	右發育不全腎の疑い	左閉塞性腎結核の疑い	右閉塞性腎結核の疑い	偏側性多囊腎	偏側性多囊腎

示した (Table 1)。なお、これら症例は、すべてすでに日本泌尿器科学会北海道地方会に報告しているものであり、その発表年次および症例報告病院も表中に示した。

これらの症例の腎病変発見の動機は、次の2つに大別される。

- 1) 腹部腫瘤……症例 1, 3.
- 2) スクリーニング検査としての IVP フィルムでの発見……症例 2, 4, 5, 6.

各症例の摘出物の外観、大きさ、重量を Fig. 1 に示し、以下に簡単に述べる。

症例 1：腹部腫瘤の精査のため受診した小児例で、IVP にて左腎に排泄なく、膀胱鏡では左尿管口は認めず、三角部も左側形成不全があった。PRP にて左後腹膜腔に巨大な腫瘤を認めたため、後腹膜腫瘍の疑いで手術を施行した。腫瘤は、左腎そのものであった。摘出腎は、280 g (8×6×5 cm) (Fig. 1) と巨大であり、大小十数個の嚢胞に全く置換され、正常腎組織は、肉眼的には全く認めなかった。尿管は、上下にて充実性に閉塞し、上端で2本に分岐していた。組織学的には、1層の扁平および立方上皮に覆われた嚢胞からなり、嚢胞間の組織中に若干の幼若尿管および未発達な糸球体を認めた。

症例 2：IVP にて右腎に排泄なく、RP 施行時右尿管カテーテルは尿管口より 8 cm のみ挿入可能で、これより上部の尿管・腎盂の描出は不可能であった。PRP で右腎部に小円形陰影を認めたので、高度の hypoplastic kidney を疑い、試験手術を施行した。摘出腎は、24 g (7×4×3 cm) (Fig. 1) と小さく、大小不同の嚢胞よりなり、はっきりとした腎動脈は認めなかった。腎に続く尿管相当部は、索状物のみで Fig. 1 のごとく、下部尿管のみが尿管として発達していた。腎盂・腎杯の形成も認めなかった。組織学的に

は、ほとんどが結合組織からなっており、一部に平滑筋成分を含む未分化な腺管様構造が認められた。なお数カ所の切除標本から、ほぼ正常に近い糸球体が3コ認められた。以上より、下部尿管のみの発育を伴った先天性偏側性多嚢腎と診断したが、下部尿管のみが発達した hypoplastic kidney の場合は、単純な hypoplastic kidney よりも本症を考えるべき症例であった。

症例 3：左側季肋部に小児頭大の、非可動性、表面は軽度の凹凸を認める硬い腫瘤を触れた。IVP (Fig. 2-A) にて左腎は、不整形の石灰化が認められ、また排泄は全くなかった。RP 施行時、左側尿管カテーテル挿入は全く不可能であった。超音波検査では、左腎はほとんどが cystic な腫瘤で、一部に硬い echo が認められた。本症の疑いも濃かったが、石灰化が不整形であり、また14歳時、肺結核罹患の既往歴があることにより、閉塞性腎結核の疑いにて手術を施行した。摘出腎は、600 g (16×9.5×9 cm) (Fig. 1) と巨大で、直径約 9 cm の1コの大嚢胞と他の5～6個の小嚢胞よりなる。Fig. 2-C に示すように大嚢胞の内腔は凹凸不整で、この中に黄褐色泥状物質、暗赤色の液体を満たす。腎基部と思われる部に血管は認めず、尿管は腎から5～6 cm のところまで細い充実性の索状物でそれ以下は尿管としての管腔を形成していた。組織学的には、腎は線維性結合織よりなる嚢胞壁を認めるのみで、その一部は石灰化を伴う硝子様変性を示していた。嚢胞の内腔は1層の立方ないし円柱上皮に覆われている。なお嚢胞間隙組織の一部に、大小拡張性の尿管の残存を認めたが、糸球体構造は認められなかった。以上の所見より、本症と診断した。

症例 4：他の病院での IVP にて、右腎の排泄のないことから、精査のため当科を紹介された。RP 施行時、右尿管口より 1 cm のみカテーテル挿入可能であ

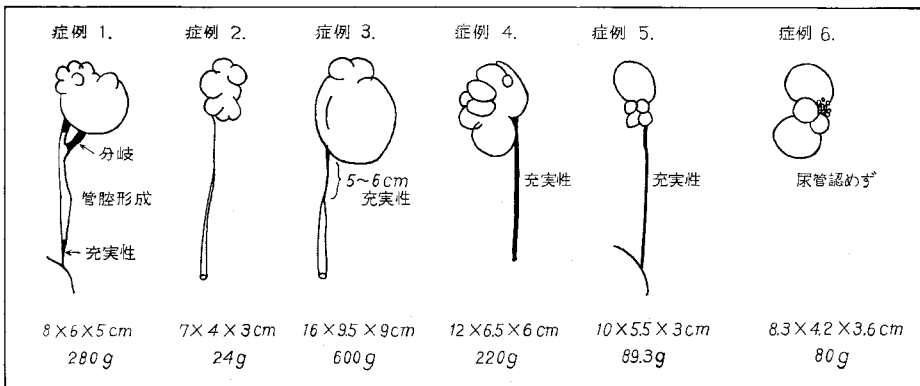


Fig. 1. 摘出物模式図



Fig. 2-A. 症例 3 の IVP: 左腎に排泄なく不整な石灰化を多く認める。

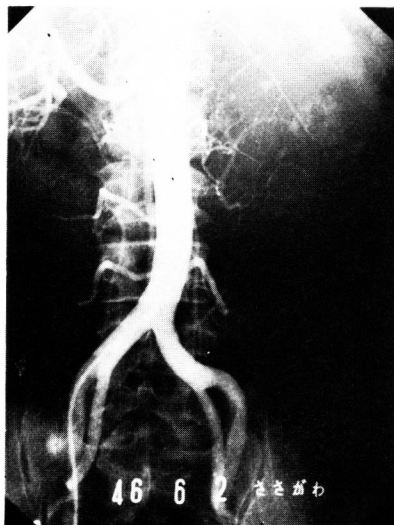


Fig. 2-B. 症例 3 の aortorenal arteriogram: 左腎動脈は認めず。

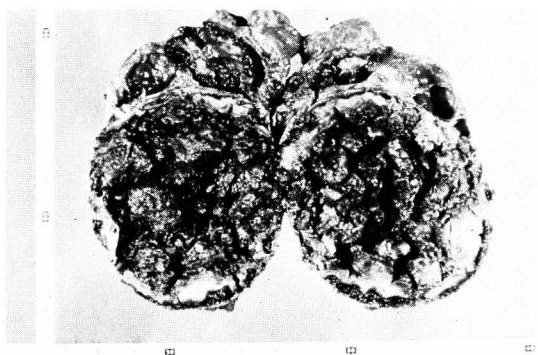


Fig. 2-C. 症例 3 の摘出腎剖面: 嚢胞の内腔は凹凸不整で、この中に黄褐色泥状物質および暗赤色液体を含む。

った。単純撮影にて、右腎部に石灰化は認められなかったが、既往歴に脊椎カリエス、左副睪丸結核があり、左副睪丸摘除も受けているので、いちおう右閉塞性腎結核を疑い、手術を施行した。摘出腎は、220 g (12×6.5×6 cm) (Fig. 1) で、大小十数コの嚢胞よりなり、腎実質は認められない。尿管は、充実性の索状物が膀胱まで走るのみであり、また腎動脈は認めなかった。組織学的には、嚢胞のほかには、嚢胞間組織に尿細管様管腔を認めるのみで、正常の糸球体構造は認められなかった。以上より本症と診断した症例であるが、術前に、超音波検査、腎血管造影、PRP を施行しても、必ずしも本症と確定診断しえたとはいえず、このような症例が最も鑑別診断のむずかしい症例と考えられる。

症例 5: 蛋白尿の精査の目的で IVP (Fig. 3-A) を施行したところ、右腎に全く排泄を認めなかった症例

である。膀胱鏡では、三角部の発育は正常であるが、右尿管口は認められなかった。PRP + 断層撮影にて、右腎部に Fig. 3-B のように、鮮明な円形陰影とその下部の小さな不明瞭な陰影を認めた。大動脈造影にては、右腎動脈は認めえなかった (Fig. 3-C)。以上の所見、とくに PRP の所見を重視して、本症と診断し手術を施行した。摘出腎は、89.3 g (10×5.5×3 cm) で PRP の所見に一致して、大きな嚢胞とその下部に数コの小嚢胞が付着するかたちになっていた (Fig. 3-D)。管腔を伴う尿管は認めず、索状物が膀胱壁に達していた (Fig. 3-E)。また腎動脈は認めなかった。組織学的には、嚢胞壁は本症に特徴的な所見を示し、内腔は 1 層の立方上皮によって覆われ、壁は平滑筋線維を含む線維性結合織よりなる。石灰化は明らかでない。嚢胞間結合織中には、尿細管を思わせる管腔構造は認めるが、糸球体は、全く認められなかった。また尿管様

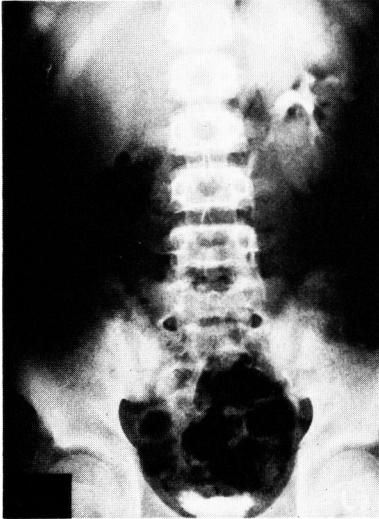


Fig. 3-A. 症例 5 の IVP: 右腎に排泄なし

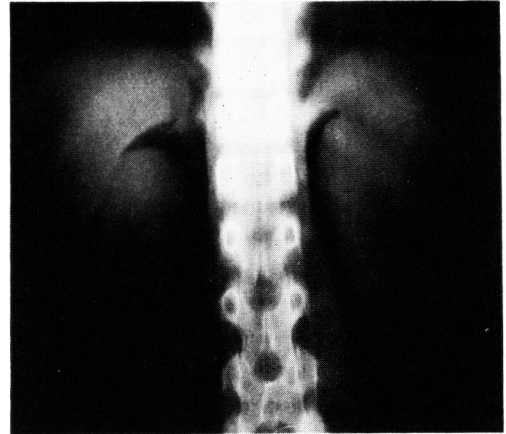


Fig. 3-B. 症例 5 の PRP+tomogram: 右腎部に嚢胞を思わせる明瞭な円形陰影を認める

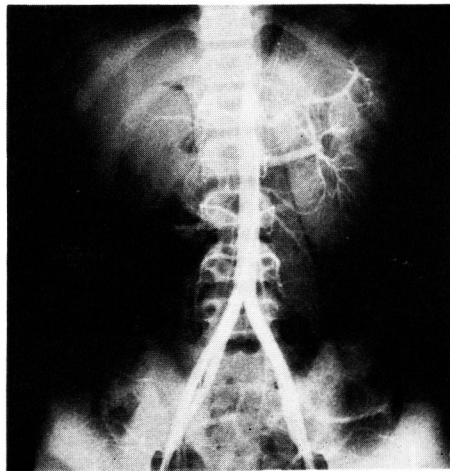


Fig. 3-C. 症例 5 の aortorenal arteriogram: 右腎動脈は認めず

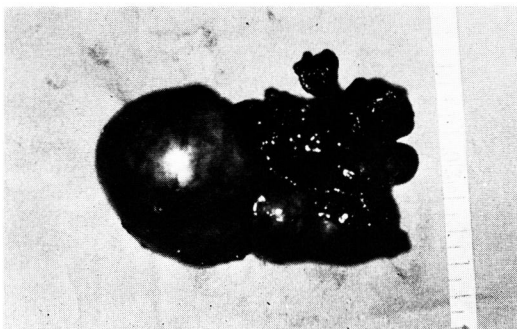


Fig. 3-D. 症例 5 の摘出腎の外観: 全体が嚢胞からなり、正常腎実質は認めず

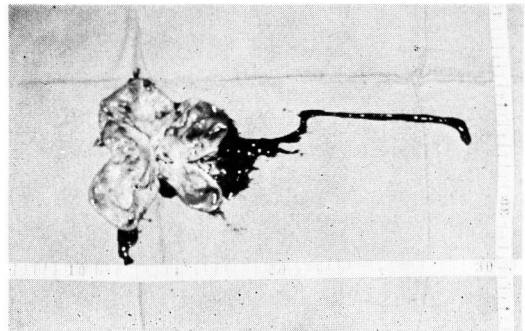


Fig. 3-E. 症例 5 の摘出腎の剖面

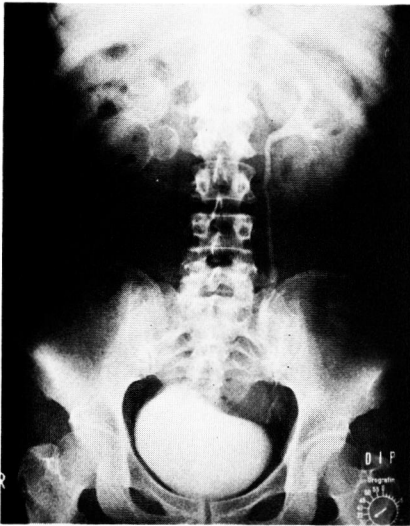


Fig. 4-A. 症例 6 の DIP: 右腎に排泄なく右腎部に大小 4 コの輪状石灰化陰影を認める

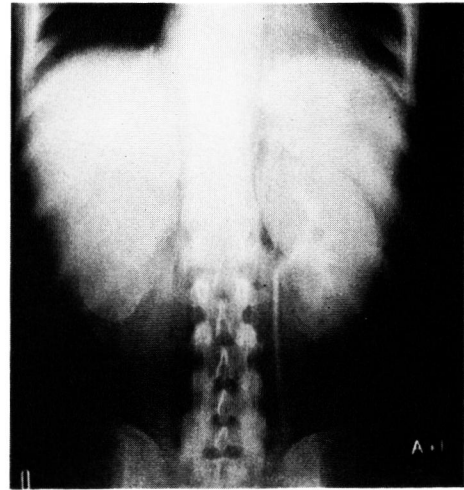


Fig. 4-B. 症例 6 の PRP+tomogram

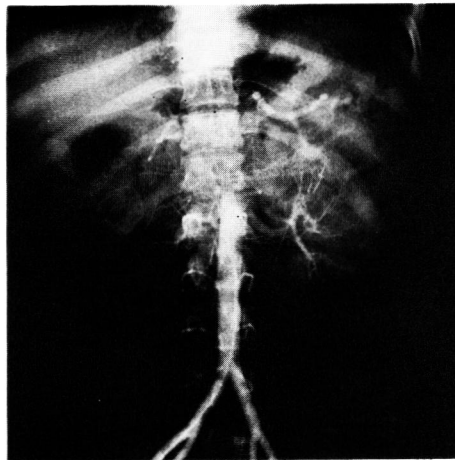


Fig. 4-C. 症例 6 の aortorenal arteriogram: 右腎動脈は認めず

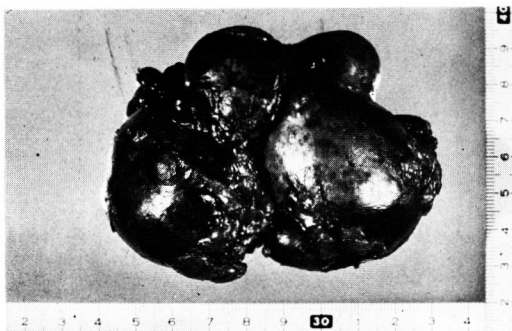


Fig. 4-D. 症例 6 の摘出腎の外観: 4 コの大嚢胞と他の多数の小嚢胞よりなり, 正常腎実質は認めず

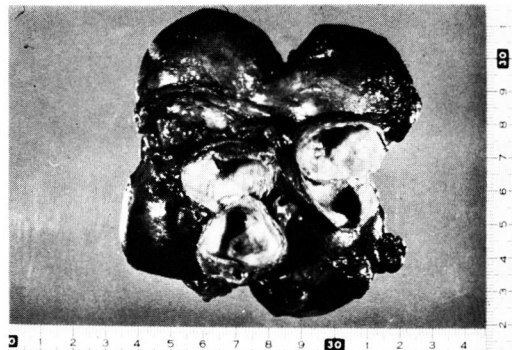


Fig. 4-E. 症例 6 の摘出腎の剖面: 嚢胞壁は著明な石灰化を示す

Table. 2. 本邦15歳以下報告例 (37例) (全例手術または剖検確認症例)

	報告者	年齢	性	患側	症 状	術 前 診 断	合 併 症, 備 考	報告年
1	池田	9月	男	左	側腹部腫瘍	左腎腫瘍		1961
2	坂口	6月	女	左	側腹部腫瘍	左腎腫瘍		1964
3	角岡	2月	女	左	側腹部腫瘍	左腎腫瘍		1966
4	坂本	1歳11月	女	左	側腹部腫瘍	先天性水腎症		1966
5	大柳	1日	男	右	腹部膨満, 嘔吐	後腹膜腫瘍		1966
6	駿河	8月	女	右	腹部膨満	—	対側水腎症	1967
7	武谷	1月	男	右	腹部腫瘍, 便秘	—		1967
8	市川	1歳8月	女	左	側腹部腫瘍	水腎症		1968
9	佐々木	7月	女	左	腹部腫瘍, 嘔吐	後腹膜腫瘍疑		1968
10	斯波	8歳	男	右	感冒症状 膀胱炎症状	右腎無形成 ないし盲端尿管		1969
11	斯波	18時間	女	右	嘔吐, チアノーゼ	—	左室發育不全症候群 総腸管膜症	1969
12	広田	52日	男	左	腹部膨満	先天性多嚢腎	対側腎杯軽度拡張	1970
13	久住	2月	女	右	側腹部腫瘍	—		1970
14	北山	7歳	男	右	対側腹部外傷	—	対側外傷腎摘除, 尿 毒症で死亡, 剖検発 見 VSD, 尿道下裂 右陰嚢水瘤	1970
15	今津	3月	男	右	腹部腫瘍	右腎良性腫瘍		1971
16	高橋	4歳	男	左	腹部腫瘍	偏側性多嚢腎		1971
17	堀江	28日	女	左	側腹部腫瘍	左閉塞性腎結核	対側遊走腎	1972
18	石川	44日	男	右	腹部膨満	—	潜伏辜丸	1972
19	石川	10日	男	左	吐乳, 黄疸	—		1972
20	石川	52日	男	左	腹部膨満	—		1972
21	大船	9日	男	左	腹部膨満	—	陰嚢水瘤	1973
22	長谷川	9歳	男	左	側腹部腫瘍	—		1973
23	加藤	12日	男	左	腹部膨隆	左腎腫瘍	両側停留辜丸	1974
24	堀江	13日	男	右	腹部腫瘍	水腎症		1974
25	堀江	29日	女	左	腹部腫瘍	多嚢腎または水 腎症		1974
26	堀江	2月	女	左	腹部腫瘍	水腎症		1974
27	堀江	4月	女	左	腹部腫瘍	—		1974
28	堀江	4月	女	右	腹部腫瘍	水腎症		1974
29	本間	12歳	男	右	蛋白尿	偏側性多嚢腎		1974
30	高野	10歳	女	右	発熱, 両側 VUR	右無機能腎	対側水腎症	1975
31	土居	4月	女	左	側腹部腫瘍	—		1975
32	大城	3月	女	右	腹部腫瘍	偏側性多嚢腎		1975
33	大城	2月	女	左	腹部腫瘍	偏側性多嚢腎		1975
34	大城	1日	男	右	腹部腫瘍	偏側性多嚢腎	対側孤立性腎嚢胞 發育不全腎(腎不全)	1975
35	大城	6歳	女	左	腹部腫瘍	偏側性多嚢腎	対側重複腎盂 發育不全腎(腎不全)	1975
36	大城	3歳	女	右	外陰部腫瘍	發育不全腎	右尿管異所開口	1975
37	大城	4月	男	左	腹部腫瘍	偏側性多嚢腎		1975

(術前診断——は無記載症例)

索状物には管腔を認めなかった。以上より本症と診断した症例である。

症例6：他病院でのIVPにて、右腎に排泄のないことから、精査のため当科紹介された症例である。腹部単純撮影およびIVPにて、右腎部に特徴ある輪状の石灰化像が4コ認められ、また右腎に排泄を認めない(Fig. 4-A)。この輪状石灰化像はPRP+断層撮影にてさらに鮮明である(Fig. 4-B)。膀胱鏡では、三角部右側の形成不全があり、右尿管口は不明でRPは施行できず、また大動脈造影では、右腎動脈は造影されなかった(Fig. 4-C)。超音波検査では、石灰化部に一致して強いechoがみられるのみで、嚢胞の存在は認められなかった。典型的な輪状石灰化像、膀胱三角部右側形成不全と右尿管口の欠如、右腎動脈欠如の所見より、本症と診断し、手術を施行した。摘出腎は、80g(8.3×4.2×3.6cm)で、Fig. 4-DおよびFig. 4-Eに示すごとく、壁が著明に石灰化し、甲ら様となった大小4コの嚢胞と、他の多数の小嚢胞であり、腎実質は認めない。また腎動脈も認めず、尿管も他症例にみられたような索状物さえも認めなかった。組織学的には、嚢胞の内面は、1層の円柱ないしは立方上皮で覆われ、嚢胞壁は硝子様化の目だつ線維化と石灰化が著明である。嚢胞間組織には、糸球体構造は認めず、尿管管腔が散見され、その内腔にはエオジン濃染物

を含んでいる。また原始尿管と思われる、平滑筋線維で囲まれた腺管構造も認められた。以上より、病理組織学的にも本症と診断した。

考 察

すでに緒言で述べたように、比較的まれと考えられていた本症も、Schwartz¹⁾、Spence²⁾の報告以来同様の所見を示す症例が追加され、本邦においても池田ら³⁾の報告を第1例目として現在まで51例を数えるに至っている。したがって今回われわれが経験した自験例の症例6は本邦52例目にあたる。従来、偏側性多囊腎の病態は、Spence²⁾の記載によっており、腎は全く嚢胞で置換され、ブドウの房状を呈し、しばしば尿管の欠如または閉塞を伴い、腎血管は正常のものから欠如するものまでさまざまであるとされていた。また病変は偏側性であり遺伝性も認めないとされていたが、この後の報告で必ずしも上記所見に合致するものではなく、とくに両側性多囊腎は、欧米においていくつかの報告がみられる。したがって本症は、臨床的にも、病理学的にもより広い考察が必要とされている。以下本邦例を中心として検討考察してみた。

I. 臨床的考察

本症の本邦報告例は、池田の第1例報告以来、自験例も含めて52例を数える。これを15歳以下の小児例³⁻³¹⁾

Table 3. 本邦16歳以上報告例(15例)

	報告者	年齢	性	患側	症 状	術前診断	合併症, 備考	報告年
1	川 倉	17 歳	男	右	膀胱炎症状	閉塞性腎結核	試験手術	1963
2	佐 藤	37 歳	女	右	膀胱炎症状	—	試験手術	1966
3	関 野	18 歳	女	右	右腰痛, 高血圧	右發育不全腎	術後血圧下降	1967
4	田 端	49 歳	女	左	膀胱炎症状	腎 結 核		1969
5	近 藤	30 歳	女	右	膀胱炎症状	腎 結 核		1971
6	近 藤	20 歳	女	右	膀胱炎症状	腎 結 核	対側腎結核	1971
7	長 山	44 歳	男	右	尿蛋白 右腎機能不全	水 腎 症		1972
8	斉 藤	22 歳	男	右	蛋白, 脱力感	—		1972
9	広 重	60 歳	女	左	胃検診時腫瘤指摘	發育不全腎の石灰化		1972
10	白 石	43 歳	女	左	終末排尿痛, 頻尿	左閉塞性腎結核	対側遊走腎	1972
11	扇 本	18 歳	女	右	膀胱炎症状, 腰痛	右發育不全腎の疑		1973
12	猪野毛	31 歳	女	左	発熱, 下腹部痛	腎 結 核		1973
13	青 山	59 歳	男	左	左側腹部痛, 腫瘤	閉塞性腎結核		1973
14	本 間	28 歳	男	右	排膿, 右腎機能不全	閉塞性腎結核		1974
15	酒 井	42 歳	女	右	右腎機能不全	偏側性多囊腎		1975

(術前診断——は無記載症例)

と16歳以上の症例³²⁻⁴¹⁾に分けて集計した (Table 2, 3).

i) 年齢分布 (Table 4).

本邦52例の年齢分布は、斯波ら¹⁷⁾の症例の生後18時間から広重³⁹⁾の症例の60歳までを含み、15歳以下の小児例は37例 (71%)、16歳以上の症例が15例 (29%) であり、このうち成人例は12例 (23%) になる。外国例においても同様の傾向がみられ、Greene ら⁴²⁾ はかれらの38例中小児例は27例 (71%)、Stockamp ら⁴³⁾ が集計した123例では小児例は85例 (69%) に達している。小児例の中では1歳以下のものが最も多く、本邦例では27例 (52%) であるが、外国例ではさらに多く、Greene ら⁴²⁾ は25例 (66%)、Schröder ら⁴⁴⁾ は小児例100例中78例と報告している。このことは、本症に対する小児科医および小児外科医の関心を示すものであり、本邦においても、最近幼小児例が増加していることから、今後幼小児例の報告は欧米なみに近づいていくものと予想される。

Table 4. 年齢分布

	本邦	Greene ³⁾ (1971) ⁴²⁾	Schröder ³⁾ (1970) ⁴⁴⁾
1歳以下	27 (51%)	25 (66%)	78
1~3歳	3 (6%)	2 (5%)	22
3~6歳	2 (4%)		
6~15歳	5 (10%)		
16歳以上	15 (29%)	11 (29%)	
合計	52	38	100

ii) 性差・左右差 (Table 5).

本邦例をみると、性差ではやや女に多く、左右差は明確な傾向を認めないが、幼小児についてのみ検討すると、やや女に、またやや左側に多い傾向を示している。これを欧米の報告と比較してみると、Spence²⁾ は差を認めず、Craig⁴⁵⁾ は男に多く左側に多いとし、Schröder ら⁴⁴⁾ は性差は認めにくいが左側に多いとし、

Table 5. 性差および左右差

報告者	症例数	性		患側	
		男	女	左	右
Fine and Burns (1959) ⁸⁾	6	3	3	4	2
Gummes et al (1968) ⁸⁾	9	5	4	6	3
Parkkulainen et al (1959) ⁴⁶⁾	19	12	7	11	9
Pathak and Williams (1964) ⁵³⁾	21	15	6	12	10
Schröder et al (1970) ⁴⁴⁾	11	8	3	6	5
Staubitz et al (1963) ⁸⁾	7	3	2	5	2
Vellios and Garrett (1961) ⁵⁷⁾	7	5	2	5	2
Stockamp et al (1974) ⁴³⁾	5	4	1	3	2
外国例合計	85	55(66%)	28(34%)	52(61%)	35(39%)
本邦例	37	18(49%)	19(51%)	21(57%)	16(43%)

(*) は、文献⁴³⁾より引用)

成人例

	症例数	性		患側	
		男	女	左	右
外国例 (Stockamps ⁴²⁾)	38	21(55%)	17(45%)	19(50%)	19(50%)
本邦例	15	5(33%)	10(67%)	5(33%)	10(67%)

また Stockamps ら⁴³⁾は幼小児例では男に多く左側に多いが、成人例では性差・左右差はほとんど認めていない。すなわち本邦例と外国例の比較では、左右差は同様の傾向を示しているが、性差では逆の傾向を示していることは興味ぶかい。またここで問題となるのは両側性多囊腎であるが、欧米ではすでに Hooper (1958)⁴⁶⁾、Longiono and Martin (1958)⁴⁷⁾、Parkkulainen ら (1959)⁴⁸⁾、Schröder ら (1970)⁴⁴⁾、Greene ら (1971)⁴²⁾ によって報告されているが、本邦ではまだその報告はみえていない。

iii) 臨床症状 (Table 6).

幼小児例ではその多く (87%) が腹部腫瘤、消化器症状であるのに対し、16歳以上の症例では、膀胱炎などの尿路感染症状の精査時偶然発見されることが最も多い。また対側腎の合併症により尿毒症を呈したのもや、高血圧を呈した症例も報告されている。いずれにせよ本症に特異的な症例はないといえよう。

Table 6. おもな臨床症状 (本邦例)

	全症例	15歳以下	16歳以上
腹部腫瘤	25 (48%)	23 (62%)	2 (13%)
尿路感染症状	10 (19%)	2 (5%)	8 (54%)
腹部膨満、消化器症状	9 (17%)	9 (25%)	
蛋白尿	3 (6%)	1 (3%)	2 (13%)
患側腎機能消失	2 (4%)		2 (13%)
その他	3 (6%)	2 (5%)	1 (7%)
	52	37	15

iv) 診断

本邦例で術前に確定診断の得られる症例が増加しているが、幼小児例では先天性閉塞性水腎症、腎腫瘍の疑われることが多く、16歳以上の症例では閉塞性腎結核、発育不全腎と診断される場合が多い。しかし non-visualizing kidney に接したさいに、本症も念頭におき以下の各種検査がおこなわれれば確定診断は必ずしも困難ではないと考えられる。

腹部単純撮影において腎部に数コからなる環状陰影を認めることがあり、腎輪郭をじゅうぶんに検討する必要がある。とくに成人例では、自験例のごとくに著明な環状石灰化像を腎部に認めることもあり (Fig. 4-A, B, C)、Craig⁴⁵⁾ は本症の成人例では27%に囊胞壁の石灰化を認めている。このような環状石灰化像は、一部の囊胞性疾患、地方病的寄生虫による石灰化囊胞で同様所見が認められるのみで、本症に特異的かつ診断価値が高いと考えられる。これらの所見は、PRP、断層撮影でさらに鮮明に認められるだろう。本症では、IVP あるいは DIP にて患側に全く排泄が認められないので、このような場合、環状石灰化像を示すか、またはそれが認められなくとも腎輪郭を詳細に検討すれ

ば本症はじゅうぶん疑われる。

小児例では、他疾患との鑑別のために、嚢胞造影や、Leonidas ら⁴⁹⁾が示したように、体重1 kg 当り4 ml ぐらいの大量造影剤静注直後の血中濃度の高い時期の撮影により、嚢胞を線透過性の陰影として描出する方法も試みる価値があろう。

その他、RP 施行時の膀胱三角部の所見と尿管口の有無にあわせ、尿管の閉塞もしくは欠如の確認も重要である。

さらに腹部大動脈造影における患側腎動脈の欠如あるいは狭小、患側腎血管像の欠如の所見や超音波診断の所見を加えると、診断はいっそう確実になろう。

v) 合併症

本邦例に認められた合併奇形は、別表に示した (Table 7)。これらの奇形は全例幼小児例に認められたものである。重要なのは対側腎尿路系の合併症で、とくに幼小児例では対側腎尿路系をじゅうぶん検索することが、予後および治療法の選択とも関係して必須であろう。両側性の本症に関しては前述したが、これは全例新生児期に死亡している。欧米では、Schröder ら⁴⁴⁾や Greene ら⁴²⁾も多くの合併症を報告しており、その他、患腎が交叉性腎変位を呈した症例、重複腎の一部が多囊腎を呈した症例、hypoplastic kidney の上極に多囊腎の形成などの報告もみられる。また、Osaathanondh and Potter⁵⁰⁾、Charlton and Evans⁵¹⁾は対側嚢胞腎の合併を報告している。Greene ら⁴²⁾によれば、38例中18例のみが対側腎正常であり、8例に両側性発生を認め、他の12例の対側腎にも奇形ないし他疾患を合併したという。Stockamp ら⁴³⁾の集計では、他臓器の合併も含め、幼小児の2/3に何らかの奇形合併を認めたとしており、その頻度の高いことを示している。

vi) 治療

本症の治療法としては、本邦例では全例腎摘除がお

こなわれており、外国例でもそのほとんどで腎摘除がおこなわれてきた。しかし、幼小児例の増加に伴い重篤な合併症を伴う症例の報告も増加している。従来確定診断の意味に加えて、本症の悪性腫瘍発生を報告したGütter ら⁵²⁾に従っておこなわれてきた摘出手術は絶対的なものではなく、手術侵襲も考慮のうえ、放置しても問題はないという考えに立って慎重に検討されるべきであると考えられるようになってきた。すなわち、risk の悪い症例では、本症の存在により全身的影響 (例えば消化器症状など) があり、手術適応と考えられる症例以外は放置すべきであるとされるようになってきている。また成人例で合併症もなく、諸検査で本症の確定診断の得られた場合も、患者の条件によっては、Pathak and Williams⁵³⁾、Greene ら⁴²⁾、Kyaw ら⁵⁴⁾などは摘出手術が必ずしも絶対的適応ではなく、放置してもよいという考えを述べている。したがって、まず鑑別診断がどこまで正確におこなえるかが、今後の問題といえるが、一方、外科的手段 (すなわち病理組織学的診断) によらず確定診断を下し、放置してよいとすることができる症例は、必ずしも多くはない。すなわち欧米と異なり、本邦ではまだ結核がまれでない疾患である以上、鑑別がむずかしい場合が多いのが現状といえよう。

II. 病理学的考察

病理学および組織学的所見に関しては、本邦においてもすでに詳細な報告がなされており、重要と思われる点についてのみ検討した。

i) 肉眼的所見

多くの報告に述べられているように、本症の患側腎は大小不同の数コないしは十数コの嚢胞に置き換えられ、外観はあたかもブドウの房状を呈し、腎実質と思われるものは全く認めない。嚢胞の大きさは直径数 mm から数 cm であるのが通常である。嚢胞壁は、ときに成人例において石灰化が著明で、自験例のごとくに甲ら様の硬さを呈する場合もある。これらの嚢胞は線維性結合組織で結合されている。通常腎盂・腎杯はほとんど認められないが、ときに腎盂・腎杯様管腔が認められ、嚢胞間に交通のある症例も報告されている (Schwartz¹⁾、Goodyear and Beard⁵⁵⁾、角岡・服部¹⁾、高橋ら²²⁾など)。尿管は一般に欠如または閉塞しているのが特徴である。腎血管は全く欠如しているかあるいは痕跡的に存在しているが、いずれにせよ正常の腎基部血管は認められない。これらの所見の中で重要なのは尿管の欠如または閉塞で、これは後述する発生機構と関連して、Goodyear and Beard⁵⁵⁾、Fink ら⁵⁶⁾、高橋ら²²⁾などは本症に不可欠の点であると想定

Table 7. 本邦例に合併した奇形 (全52例中)

泌尿生殖器系	そ の 他
対側水腎症	2 左室不全症候群 1
対側発育不全腎(腎不全)	2 VSD 1
対側腎杯拡張	1 総腸管膜症 1
対側孤立性腎嚢胞	1
対側重複腎盂	1
対側遊走腎	1
対側尿管異所開口	1
尿道下裂	1
停留辜丸	2
陰囊水瘤	2

している。

ii) 病理組織学的所見

嚢胞は、その内面が1層の立方ないしは扁平な上皮で覆われ、嚢胞壁は一般に平滑筋線維を含む線維性結合織より形成されている。ときに成人例では硝子様変性、石灰化が著明で自験例でも2例に石灰化を認めている。

嚢胞を結合する組織は、比較的疎な線維性結合織からなり、その中に未熟な腎組織の要素を含んでいる。すなわち尿細管と思われる1層の円柱上皮もしくは立方上皮で内腔をとり囲んでいる腺管、平滑筋線維が同心円状に配列し腺腔内に上皮が乳頭状に突出している原始尿管、また、ときには認められないこともあるが、毛細管係蹄は萎縮しその周囲を厚い立方上皮のBowman嚢がとり囲んでいる未熟な糸球体などが散見される。そのほか、壁の肥厚した血管やリンパ濾胞様構造もときに認められるという。また Parkkulainen⁴⁸⁾, Vellios and Gallet⁵⁷⁾, Greene⁴²⁾などが報告したように軟骨組織を認めることもあり、これは腎のdysplastic structureの1つと考えられている(久住¹⁹⁾)。

腎盂・腎杯と思われる組織は、組織学的にもほとんど認められず、高橋らの²²⁾の症例では、各嚢胞間に交通している腎盂様管腔が認められているが、移行上皮の出現は認められないと報告されている。そのほか、Schwartz¹⁾, Goodyear and Beard⁵⁵⁾, Greene⁴²⁾, 角岡・服部¹¹⁾なども嚢胞間に交通を認めているが、一方自験例のように嚢胞間に交通を認めない症例も多く、このような閉鎖性嚢胞が、嚢胞の発生途上に2次的に生じたものか、あるいは1次的に交通が絶たれて発生したものかは、今後の検討に残されている。

以上のような病理組織学的所見は、本症をrenal dysplasiaという概念で認識する根拠となっており、本症の呼称もさまざまで、multicystic and cystic dysplastic kidney (Pathak^ら⁵³⁾, multicystic dysplasia of the kidney (Greene^ら⁴²⁾, unilateral renal dysplasia (McBrein^ら⁵⁸⁾, multicystic renal dysplasia (Leonidas^ら⁴⁹⁾, Stockamp^ら⁴³⁾, 大城^ら³¹⁾)などが文献上見受けられる。

III. 発生学的考察

本症の発生機構については、これまで多くの研究者によって検討されており、本邦においても、高橋^ら²²⁾, 高野^ら²⁹⁾などが詳細に記述している。しかし、いずれにせよまだ定説はみられず、嚢胞の起源に関しては、大別して2通りの考え方がある。1つは嚢胞は尿管芽の異常に由来するという考えで、他は嚢胞の起源を me-

tanephric blastemaの分泌系要素の異常に求める考えである。いずれの考えにおいても、尿管の欠如または閉塞という異常は重要である。前者では、尿路通過障害に腎のdysplasiaが伴うというこれまでの報告に加えて、次のような事実をその根拠としている。

(a) 一般的には嚢胞間に交通はみられていないが、一部には交通のみられた事実。

(b) 集合管系に形成異常を認めた事実。

(c) 嚢胞壁中に平滑筋線維を認めた事実。

(d) Potter^ら⁵⁰⁾のmicrodissection法による検討。

一方、後者では、嚢胞間に交通のないことを重視し、metanephric blastemaに由来する分泌系要素が盲管として残り、しだいに拡張して嚢胞に発展するとしている。

これまでの報告例では確かに嚢胞間に交通のみられる症例は少ないが、この交通は嚢胞が発生する途中に、嚢胞間結合織によって閉塞されるということもじゅうぶんに考えられる。しかも組織学的に集合管系の形成異常、嚢胞壁中の平滑筋線維の存在などが、ほとんどの症例で認められることから、嚢胞の起源は、尿管芽に求めたほうが考えやすいのではないかと著者は考えている。

結 語

1) これまでわれわれが経験し、すでに報告した先天性偏側性多嚢腎の5例に今回経験した1例を加え、あわせて6例を報告した。

2) 本症の本邦報告例52例を集計し、外国報告例と比較検討した。

3) 本症の診断は、これまでおこなわれてきたIVP, PRPに加えて、RP, 腎血管造影, 超音波検査などを施行することにより、術前に確定診断の得られる症例が増加している。

4) 本症の治療は、本邦例では全例に、外国例でもそのほとんどに患側腎摘出がおこなわれてきたが、小児例の増加に伴い、重篤な合併症を伴う症例が認められるので、確定診断が可能ならば、必ずしも摘出療法が必要でなく、放置しておいてもよいという意見が出てきている。

5) 本症の発生機構には、まだ定説はみられないが、これまでの症例の病理学的検討から、嚢胞の成因を尿管芽の異常に求めたほうが考えやすいのではないかと著者は考えている。

本論文の要旨は、1975年12月第228回日本泌尿器科学会北海道地方会にて口演した。症例を提供していただいた扇本全博士(現滝上町国民健康保険病院)に感謝いたします。

文 献

- 1) Schwartz, J.: *J. Urol.*, **35**: 259, 1936.
- 2) Spence, H. M.: *J. Urol.*, **74**: 693, 1955.
- 3) 佐々木恒臣・加藤修爾：日泌尿会誌, **60**: 362, 1969.
- 4) 扇本 全・上野 鉄：日泌尿会誌, **64**: 83, 1973.
- 5) 青山竜生：日泌尿会誌, **64**: 511, 1973.
- 6) 本間昭雄・青山竜生・霜山一雄・昔農輝夫：日泌尿会誌, **64**: 867, 1973.
- 7) 本間昭雄・青山竜生・大崎雅巳・平手三郎・平間元博：日泌尿会誌, **66**: 796, 1975.
- 8) 酒井 茂・青山竜生：第228回日泌尿北海道地方会, 昭和50年12月
- 9) 池田清二・小島当三：臨外, **16**: 551, 1961.
- 10) 坂口 浩：日泌尿会誌, **55**: 696, 1964.
- 11) 角岡秀彦・服部節朗：日小外会誌, **2**: 80, 1966.
- 12) 坂本公孝・榎橋勝利：皮膚と泌尿, **28**: 791, 1966.
- 13) 大柳和彦：青県病誌, **11**: 411, 1966.
- 14) 駿河敬次郎・平井慶徳・中島研郎・河野澄男：日小外会誌, **4**: 170, 1967.
- 15) 武谷広子・岡村治明・永田正博：小児科臨床, **20**: 1080, 1967.
- 16) 市川碩夫：日泌尿会誌, **59**: 167, 1968.
- 17) 斯波光生・高村孝夫・大橋伸生・伊藤哲夫：市立札病医誌, **29**: 37, 1967.
- 18) 広田紀昭・草階佑幸：日泌尿会誌, **61**: 84, 1970.
- 19) 久住治男・寺邑能実・松原藤継：臨泌, **24**: 225, 1970.
- 20) 北山太一・豊田尚武・西 守哉・後藤 薫, 山辺博彦：日泌尿会誌, **61**: 1121, 1970.
- 21) 今津 暉・三橋慎一・阿部一憲：臨泌, **25**: 47, 1971.
- 22) 高橋健一・平岡 良・高岸秀俊・妹尾素樹・小林貞夫：日泌尿会誌, **62**: 714, 1971.
- 23) 堀江 弘・高橋英世：千葉医会誌, **47**: 449, 1972.
- 24) 石川 直・塩入利夫・服部右子・野村 恒・後藤玄夫・安藤重満：小児科臨床, **25**: 1040, 1972.
- 25) 大船祐治・元広勝美・石合省三・白井 求：外科, **35**: 449, 1973.
- 26) 長谷川真常・金田泰雄・高柳尹立・荒尾正明・国谷 勝：日泌尿会誌, **64**: 432, 1973.
- 27) 加藤一吉・山本洋之・池田茂之：日小外会誌, **9**: 732, 1974.
- 28) 堀江 弘・高橋英世・真家雅彦・大川治夫・大沼直躬・中島克己・星野 豊・鈴木昭一：日小外会誌, **9**: 715, 1974.
- 29) 高野 学・江尻 進・久住治男：臨泌, **29**: 461, 1975.
- 30) 土居 淳・大谷雄一・新谷俊明・北川道夫・大川順正：日泌尿会誌, **66**: 521, 1975.
- 31) 大城尚史・川村 猛・長谷川昭：日泌尿会誌, **66**: 229, 1975.
- 32) 川倉宏一・西田 亨：日泌尿会誌, **54**: 758, 1963.
- 33) 佐藤業運：日泌尿会誌, **57**: 1144, 1966.
- 34) 関野 宏・木村行雄・土田正義・沼沢 弘：臨泌 **21**: 617, 1967.
- 35) 田端重男・草階佑幸：日泌尿会誌, **60**: 84, 1969.
- 36) 近藤猪一郎・井上卓治, 間宮紀治・公平昭男：臨泌, **25**: 221, 1971.
- 37) 長山忠雄・三橋慎一：日泌尿会誌, **63**: 237, 1972.
- 38) 斉藤 稔・山崎啓二：日泌尿会誌, **63**: 693, 1972.
- 39) 広重紘二：日泌尿会誌, **63**: 899, 1972.
- 40) 白石祐逸：青県病誌, **17**: 196, 1972.
- 41) 猪野毛健男・中野幸雄：日泌尿会誌, **64**: 511, 1973.
- 42) Greene, L. F., Feinzaig, W. and Dahlin, D. C.: *J. Urol.*, **105**: 482, 1971.
- 43) Stockamp, K., Wulff, H. D., Skoluda, D., Greinacher, I. und Schafar, A.: *Dtsch. med. Wschr.*, **99**: 734, 1974.
- 44) Schröder, F. H., Fiedler, U. und Goodwin, W. E.: *Zschr. f. Urol.*, **63**: 631, 1970.
- 45) Craig, R. D. P.: *Brit. J. Urol.*, **34**: 19, 1962.
- 46) Hooper, J. W.: *J. Urol.*, **79**: 917, 1958.
- 47) Longino, L. A. and Martin, L. W.: *Pediatrics*, N. Y., **21**: 596, 1958.
- 48) Parkkulainen, K. V., Hjelt, L. and Sirola, K.: *Acta chir. Scand.*, Suppl. **244**: 5, 1959.
- 49) Leonidas, J. C., Stauss, L. and Krasna, I. H.: *J. Urol.*, **108**: 963, 1972.
- 50) Osathanondh, V., and Potter, E. L.: *Arch. Path.*, **77**: 459, 1964.
- 51) Charlton, C. and Evans, D. J.: *Brit. J. Urol.*, **38**: 505, 1966.
- 52) Gütter, W. und Hermanek, P.: *Urol. Internation.*, **4**: 164, 1957.
- 53) Pathak, I. G. and Williams, D. I.: *Brit. J. Urol.*, **36**: 318, 1964.
- 54) Kyaw, M. M., Lester, P. D. and Koehler, P. R.: *J. Canad. Ass. Radiol.*, **25**: 105, 1974.
- 55) Goodyear, W. E. and Beard, D. E.: *Am. J. Dis.*

- Child., 76: 203, 1948. Path., 35: 244, 1961.
- 56) Fink, A.J., Garlik, W.B. and Stein, A.: J. Urol., 78: 22, 1957. 58) McBrien, M. and Thomas, M.L.: Brit. J. Urol., 42: 387, 1971.
- 57) Vellics, F. and Garrett, R.A.: Am. J. Clin. (1977年1月12日受付)