

多房性腎嚢胞の1例

慶応義塾大学医学部泌尿器科学教室（主任：田崎 寛教授）

田 所 茂, 家 田 和 夫
早 川 正 道, 村 井 勝
田 崎 寛, 入 久 己*

A CASE OF MULTILOCULAR CYST OF THE KIDNEY

Shigeru TADOKORO, Kazuo IEDA, Masamichi HAYAKAWA,
Masaru MURAI, Hiroshi TAZAKI and Hisami IRI*

From the Department of Urology, School of Medicine, Keio University

(Director: Prof. H. Tazaki)

A case of multilocular cyst is reported herein. The patient was a 46-year-old apparently healthy man. He had no pain and hypertension, and noticed no hematuria. A mass in the right hypochondrial lesion was found on physical examination at this office.

DIP, retrograde pyelography angiography and CT examination made a preoperative diagnosis of multilocular cyst, and subsequently the right partial nephrectomy was carried out. Pathological view was not completely compatible with multilocular cyst, e. q. defect of epithelial lining at cyst wall and evidence of normal nephron tissue at the septa of cyst. However, the findings such as genetic relationship, clinical features and gross appearance were compatible with multilocular cyst.

緒 言

腎の嚢胞性疾患の発生病理が十分に解明されていないことから、名称・分類は報告者によって異なり、多くの混乱を招いている現状である。とくに腎の嚢胞性疾患の中でも、多房性腎嚢胞の厳密な診断は困難な部類に入るが、最近著者は本症と診断しえた一例を経験したので報告する。

症 例

患者：田○康○。46歳，男，会社員。

主訴：右季肋部腫瘍。

現病歴：1977年12月会社の健康診断にて右季肋部腫瘍を指摘され、精査のため当科入院。疼痛。血尿などの自覚症状はなかった。

既往歴：11歳，外そけいヘルニアにて手術，26歳，虫垂炎にて手術。

家族歴：父66歳胃癌にて死亡。母，弟3名，妹1名，子供(男2名)，配偶者すべて健康。入院時現症：体格中等。栄養良。眼瞼結膜貧血(一)。顎部・鎖骨上・腋窩・そけいリンパ節触知せず，咽頭正常，血圧118/80 mmHg，脈拍 76/分 整，心肺異常所見認めず，腹部は平坦軟，右季肋部に5～6 cm大，表面不整，硬，呼吸性移動のある腫瘍を触れる。腫瘍は圧痛(一)，GVA tenderness 両側(一)，陰茎・睪丸・副睪丸・前立腺には異常を認めず。下腿浮腫(一)。入院時検査所見：WBC 7,700/mm³，RBC 473×10⁴/mm³，Hb 15.1g/dl，Ht 44.7%，血小板 22.3×10⁴/mm³，TP 6.8 g/dl，ZTT 15.1，TTT 0.8，TB 0.9mg/dl，TC 153mg/dl，LDH 235W.U，GOT 22 K.U，GPT 14K.U，Al-P 4.7KAU，Na 147.4 mEq/l，K 4.1 mEq/l，Ca 4.5 mEq/l，IP 1.8 mEq/l，Cl 102 mEq/l，UA 3.5 mg/dl，creatinine 1.2 mg/dl，BUN 13.0 mg/dl，FBS 90 mg/dl，Fe 143 μg/dl，Cu 89 μg/dl，血沈 4 mm (1 h)，10 mm (2 h)，尿検査—淡黄色，混

* 慶応義塾大学病院中央検査部病理
(Clinical Laboratories, School of Medicine, Keio University)

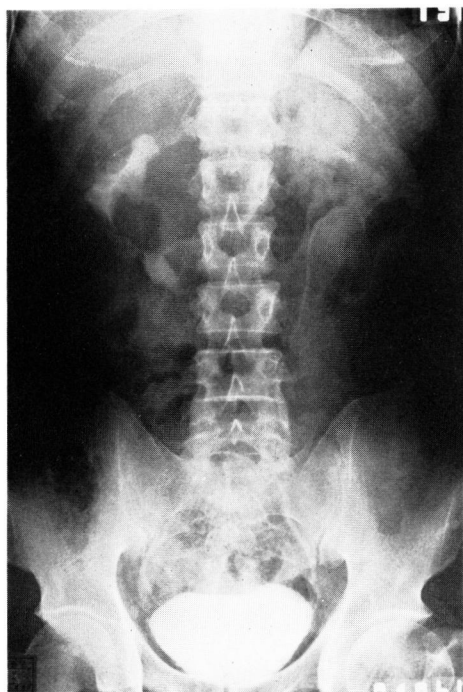


Fig. 1. DIP (15分). 右腎盂の変形が著しい.



Fig. 2. RP. 右腎盂の変形とともに右上部尿管は正中に偏位している.

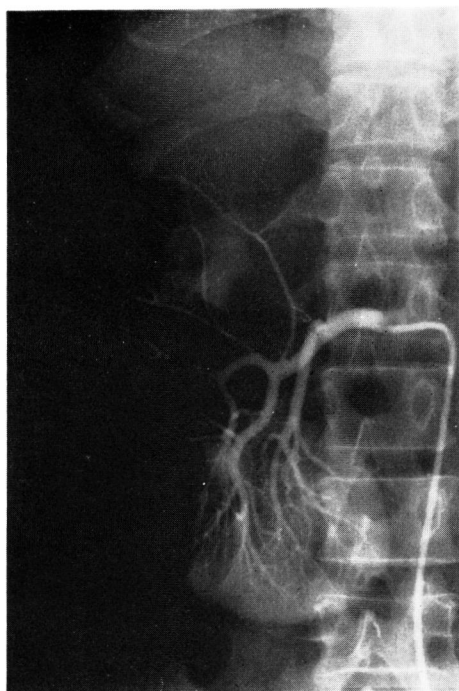


Fig. 3. 選択的腎動脈造影. Arterial phase. 上方へ走る ventral branch が非常に伸展されている.

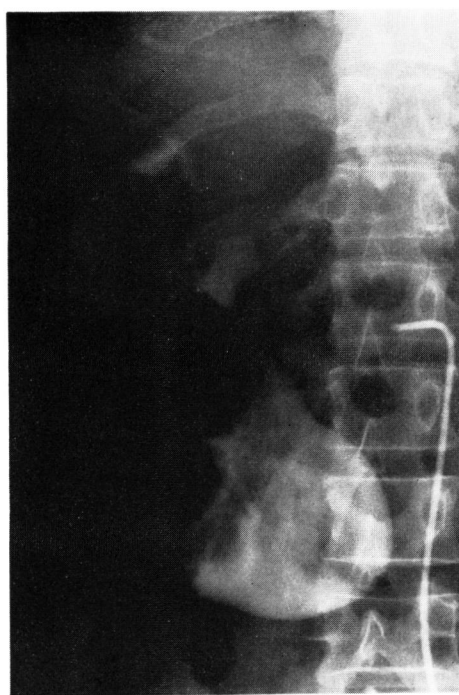


Fig. 4. 選択的腎動脈造影. Capillary phase. 右腎上部約 2/3 を多数の嚢胞が占めている.

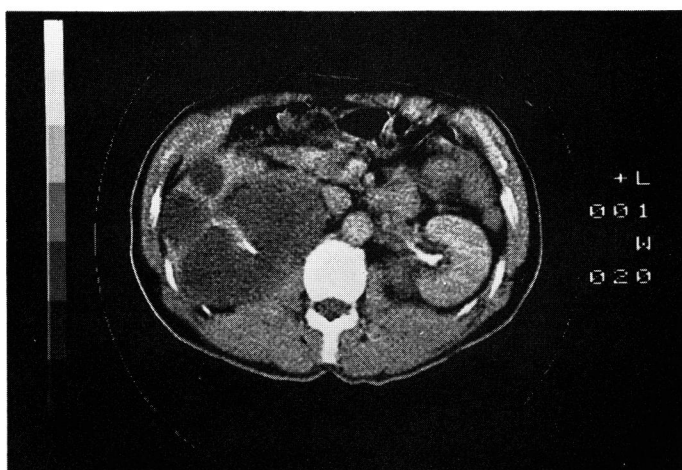


Fig. 5. CT. 右腎に多数の嚢胞が認められる (L₁ のレベル).

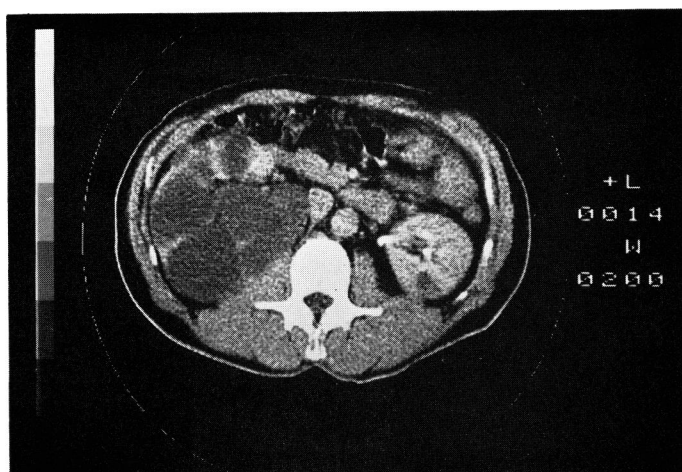


Fig. 6. CT. 左腎にも孤立性嚢胞が認められる (L₂ のレベル).



Fig. 7. 術中写真. 左上方はほとんどが嚢胞で占められ, 右下方は全く正常腎の外観を示していた.

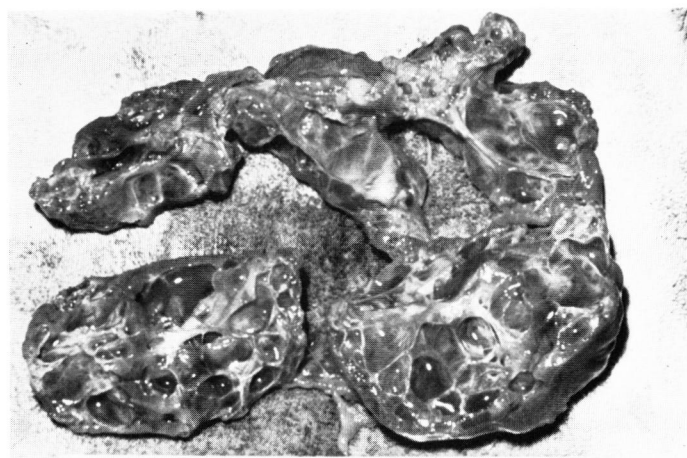


Fig. 8. 摘山標本断面. 囊胞の1つ1つは全く交通がなく, 比較的厚い隔壁にへだてられている (下のスケールの全長 15 cm).

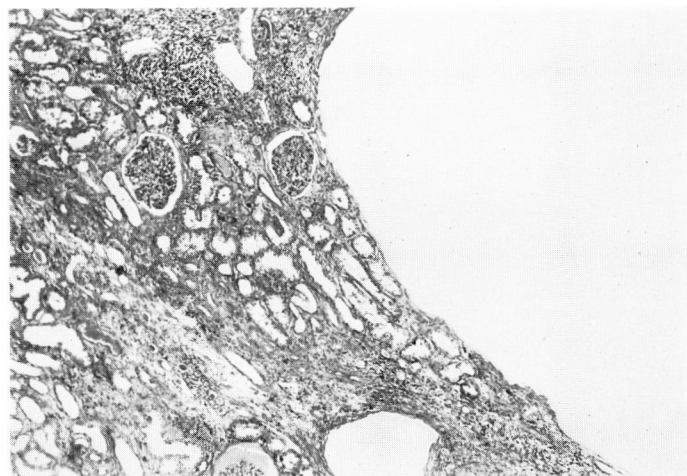


Fig. 9. 病理組織所見. 囊胞壁には上皮が認められず, 囊胞隔壁は, 線維組織が大部分であるが, 正常ネフロンもところどころに認められる (対物25倍, HE 染色)

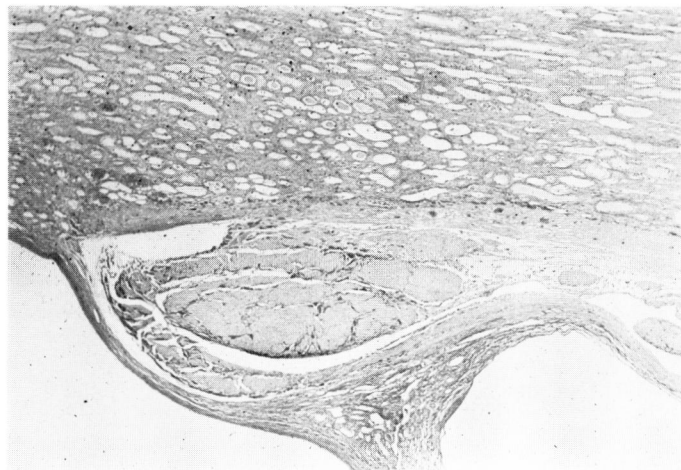


Fig. 10. 病理組織所見. 囊胞隔壁の一部には, 平滑筋組織も存在し, Van Gieson 染色にて黄染されている (対物25倍).

濁(－). 比重 1.018, 蛋白(－), 糖(－), 尿沈渣—RBC 2~3/1 視野, WBC 1/2-3 視野, 尿細菌培養—菌を認めず, 尿細胞診 class I 4回.

レ線検査所見: DIP, RP では, 右腎の腎盂の変形が著しく, 右上部尿管も正中に偏位を示している(Fig. 1, 2). 選択的腎動脈造影の arterial phase は, 上方へ走る ventral branch が非常に伸展されているほかは, 血管の増生・不整などは見られず, 下方へ走る ventral および dorsal branch はほぼ正常である. Capillary phase は, 右腎上部約 2/3 を多数の嚢胞が占め, 下部の腎実質はほぼ正常に保たれていることがわかる(Fig. 3, 4). CT でも同様の所見がよりはっきりと認められ, 右腎の多数の嚢胞の壁には不整な部分は見られず, また左腎中央にも小さな孤立性嚢胞の存在するのがわかった(Fig. 5, 6).

以上の所見より, 右多房性腎嚢胞と診断し, 手術を施行した. 手術は右側腹部斜切開にて後腹膜腔に入り, 腎部分切除をおこなった. 腎の肉眼的所見は, 嚢胞部分と正常腎の部分がはっきり区別でき, 嚢胞と腎盂との交通は認められなかった. また嚢胞内容は, 無色透明の漿液性であり, 嚢胞の1つ1つは全く交通がなく, 比較的厚い隔壁にへだてられていた(Fig. 7, 8).

病理組織所見では, すべての標本で嚢胞壁に上皮組織は認められず, 嚢胞隔壁はほとんどが線維組織であり, ところどころに正常のネフロン平滑筋組織が見られた(Fig. 9, 10).

考 察

腎の嚢胞性疾患にはさまざまな分類があり, 代表的なものを対比させると Table 1 のようになる. 多房性腎嚢胞 multilocular cyst は, Bernstein 分類では renal cortical cyst, Osathanondh & Potter 分類では type II_A, Spence & Singleton 分類では simple cyst に分類されている. この多房性腎嚢胞については, 現在次に示すような Boggs & Kimmelstiel²⁾ の診断基準が最も広く用いられている. ①多房性であること, ②嚢胞の大部分が上皮組織でおおわれていること, ③嚢胞と腎盂との交通がないこと, ④残存腎組織には, 圧迫・萎縮の像はあるが, ほぼ正常の組織像が認められること, ⑤嚢胞の隔壁には成熟したネフロンが存在しないこと. 著者の症例をこの診断基準と対比させてみると, 肉眼的には全く多房性腎嚢胞の所見を示しているが, 病理組織学的に診断基準の②, ⑤, を充していない.

多房性腎嚢胞と鑑別しなければならない疾患として, 多嚢腎(multicystic kidney)嚢胞腎(polycystic kidney)などがあり, 著者の症例においてはとくに unilateral adult polycystic kidney との鑑別が問題となる. その鑑別診断を Fig. 11³⁾, Table 2⁴⁾ に示す. Unilateral polycystic kidney は, polycystic kidney の中で Rall & Odel⁵⁾は4~13%は, Bell⁶⁾は8%の頻度で見られると報告している. Polycystic kidney は, 肉眼的には病変が腎全体に及ぶことが特徴で, 病理組織学的には①嚢細胞間の隔壁に正常に機能するネフロンが認められること, ②嚢胞間の交通が認められること, ③腎

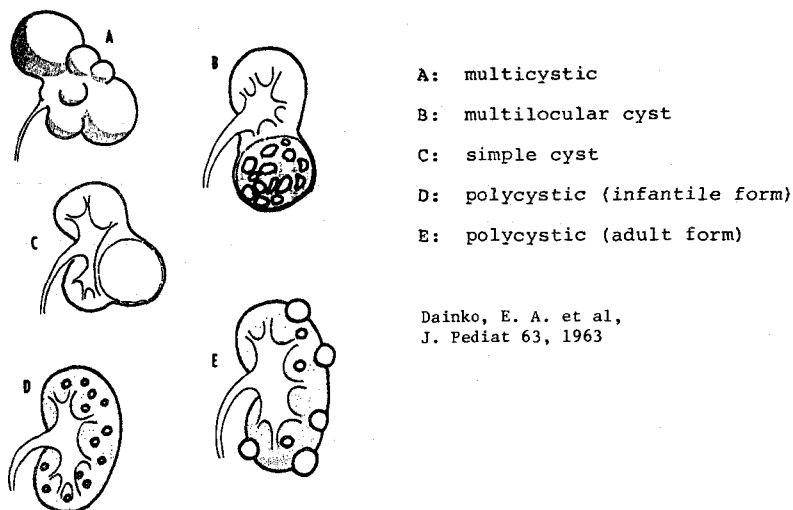


Fig. 11. Differential diagnosis of multilocular cyst.

Table 1. Cysts of the kidney: comparison of three classification systems.

Bernstein (1973)	Osathanondh and Potter (1964)	Spence and Singleton (1972)
Renal Dysplasia		Renal Dysplasia
Multicystic kidney		
Unilateral multicystic kidney	Type IIA	Congenital unilateral multicystic kidney
Bilateral multicystic dysplasia		
Focal and segmental cystic dysplasia		Segmental and focal renal dysplasia
Multiple cysts associated with lower urinary tract obstruction	Type IV	Renal dysplasia associated with congenital lower tract obstruction
Familial cystic dysplasia		
Polycystic Disease		Congenital Polycystic Kidney Disease
Infantile polycystic disease	Type I	Infantile type
Polycystic disease of early infancy		
Polycystic disease of childhood		
Congenital hepatic fibrosis		
Adult polycystic disease	Type III	Adult type
Renal Medullary Cysts		Cystic Disorders of Renal Medulla
Medullary sponge kidney		Sponge kidney
Medullary cystic disease complex		Medullary cystic disease
Familial juvenile nephronophthisis		(Renal cystic disease with congenital hepatic fibrosis)
Medullary cystic disease		
Renal-retinal dysplasias		
Pyelogenic cyst		Calyceal Cyst
Medullary necrosis		
Renal Cortical Cysts		
Simple cysts, solitary and multiple		Simple Cysts
Multilocular cysts (benign) and cystic nephromas	Type IIA	
Extrapyramidal Cysts		
Parapelvic cyst (lymphangiectasia)		Peripelvic Cyst
Perinephric cyst		Perinephric Cyst
Renal Cysts in Hereditary Syndromes		
Meckel's syndrome		
Tuberous sclerosis complex	Type III	
Jeune's asphyxiating dystrophy		
Zellweger's cerebrohepatorenal syndrome	Type III	
Cortical cyst in syndromes of multiple malformations	Type III	
Miscellaneous Intrarenal Cysts		
Inflammatory		
Tuberculosis		
Calculous disease		
Echinococcus disease		
Neoplastic cystic degeneration of carcinoma, dermoid		
Endometriosis		
Traumatic intrarenal hematoma		
	Type IIA	Cysts Associated with Neoplasm
		Cystic degeneration of parenchymal tumors
		Malignant change occurring in wall of simple cyst
		Cystadenoma and multilocular cysts
Clinical pediatric urology (P.P. Kelalis & L.R. King)		Cysts Secondary to Nonmalignant Renal Pathology
		Miscellaneous

Table 2. Comparison between polycystic and multilocular cystic diseases.

	Adult Polycystic Disease	Multicystic Disease or Multilocular Cystic Disease
Hereditary	+	-
Progressive	+	-
Segmental or unilateral	-	+
Ureteral or pelvic abnormalities	-	+
Thick fibrous capsule	-	+
Dysplastic areas	-	+
Normal renal parenchyma between cysts	+	-
Functioning cysts	+	-
Communication between cysts	+	-
Renaform shape of kidney	+	-
Usually present in adults	+	-
Usually present in children	-	+

盂との交通が認められることなどの特徴を持っている⁷⁻¹⁰⁾。1972年 Hutchinsら⁴⁾は、遺伝関係、臨床所見、肉眼的腎所見など全く multilocular cyst でありながら、病理組織学的に polycystic kidney である症例を unilateral segmental polycystic kidney として

報告している。しかし、著者の症例では嚢胞壁に正常ネフロンを認めるものの、その他の病理組織所見は polycystic kidney にあてはまらず、反対に multilocular cyst によく見られるといわれている平滑筋組織を嚢胞隔壁に認めた⁹⁾。それらの点で、この症例を分類上どこに位置づけするか非常にむずかしいが、遺伝関係、臨床所見、肉眼的腎所見などから一応 multilocular cyst (多房性腎嚢胞) と考えてよいと判断した。

多房性腎嚢胞の病因論としては、Kampmeier (1923年¹¹⁾) の初期尿細管遺残拡張説、Meland & Braasch (1933年¹²⁾) の尿細管閉塞説、Burrell (1940年¹³⁾) の胎生期尿細管發育休止説、Boggs & Kimmelstiel (1956年²⁾) の metanephric blastema 説、Arey (1959年¹⁴⁾) の過誤腫様病変説、Potter (1964年¹⁵⁾) の胎生初期尿管芽先端 ampulla の障害説などがある。現在まで内外文献上、多房性腎嚢胞に Wilms 腫瘍の合併、または metanephric blastema 様の構造が見られたとの報告は9例、腺癌の合併したとの報告は4例あり、嚢胞隔壁部の metanephric blastema に起源すると思われる管腔構造が、腫瘍性に増殖した結果本症が発生すると

Table 3. 多房性腎嚢胞 本邦報告例

No.	報告者	年代	年齢	性	患側	主 訴	治 療	備 考
1.	関 村	1942	55	男	左	血尿、腹部腫瘍	腎摘	
2.	土 屋	1949	55	女	右	腹部腫瘍		
3.	林	1959	5	女	右	腹部腫瘍	腎摘	淡明細胞癌・腎結石合併
4.	大 越	1961	49	男	左	腰 痛	腎摘	
5.	金 沢	1962	1.4	男	右	発熱 嘔吐	腎摘	
6.	藤 井	1962	54	女	右	腹部腫瘍	腎摘	
7.	古 部	1962	51	女	左	血 尿	腎摘	顕微鏡的血尿
8.	小 林	1967	64	男	右	腹部腫瘍	腎摘	淡明細胞癌合併
9.	山 際	1967	56	男	左	血尿、尿閉	腎摘	
10.	山 村	1969	1.2	男	左	腹部腫瘍	腎摘	高血圧症合併
11.	向 田	1969	39	男	左	腹部腫瘍、圧痛	腎摘	
12.	大 室	1969	1.5	男	左	腹部腫瘍	腎摘	高血圧症合併
13.	金 武	1971	65	男	左	無症候性血尿	嚢胞切除	
14.	山 川	1972	2.3	男	右	腹部腫瘍	腎摘	高血圧症合併
15.	広 野	1974	71	女	左	腹部腫瘍、圧痛 血尿	腎摘	
16.	酒 井	1975	17	女	右	右側腹部腫瘍鈍痛、血尿	腎摘	
17.	広 川	1975	54	女	左	左下腹部重圧感	腎部分切除	
18.	広 野	1976	48	男	右	無症候性血尿	腎摘	
19.	小 杉	1976	47	男	右	右 腰 痛	腎部分切除	顕微鏡的血尿
20.	金 田	1976	5	女	左	血 尿	腎摘	
21.	平 尾	1977	1.10	女	右	右側腹部腫瘍	腎摘	
22.	清 原	1977	61	男	右	右側腹部腫瘍	腎摘	
23.	山 川	1977	2.9	男	右	右側腹部腫瘍	腎摘	
24.	自 験 例	1978	47	男	右	右腹部腫瘍分切除	腎部	

いう腫瘍説を支持する文献が最近では多いようである^{7,16,17)}。著者の症例では、嚢胞隔壁に幼若ネフロン、metanephric blastema に起源すると思われるような管腔構造は全く認められず、また嚢胞壁には上皮組織および PAS 陽性物質なども見い出せなかった。

多房性腎嚢胞は、明らかな腫瘍の合併する場合を除いて、いかに嚢胞隔壁に metanephric blastema 様の所見があっても、それらが再発、転移を示したという報告は一例もない。それゆえ治療は、他側腎になんらかの障害が見られる時は腎部分切除、他側腎が正常の場合は腎摘除術をおこなうのが一般的のようである¹⁾。著者の症例では、他側腎に小さな孤立性嚢胞が認められたため、腎部分切除を施行した。

本症の統計的観察は、最近本邦では小杉ら²⁴⁾、広川ら²⁵⁾が、欧米では Baldauf¹⁷⁾がおこなっており、それ以後1978年1月までの報告を加えてみると Table 3 ~ 7^{7,16~29)} のようになる。本邦では男にやや多く、左右差は認められない。年齢分布では、本邦・欧米とも0~5歳、40~60歳で発見されることが多く、グラフにするときれいな2峰性を示している。主訴としては、本邦・欧米とも腹部腫瘍が60%以上の症例でみられ最も多く、嚢胞が腎盂に herniation をおこしてくるような症例では、血尿、疼痛などの症状も出現してくるようである。これらの統計的観察から、著者の症例について考えてみると、年齢46歳、主訴右季肋部腫瘍ということで、本症に非常によく一致している。

結 語

多房性腎嚢胞の一例を経験したので報告した。患者は46歳男子、主訴は右季肋部腫瘍で、諸検査の結果多

Table 4. 性別頻度 (1978年1月現在)

	本	邦	欧	米
男	15 (63%)		28 (42%)	
女	9 (37%)		38 (58%)	

Table 5. 左右別頻度 (1978年1月現在)

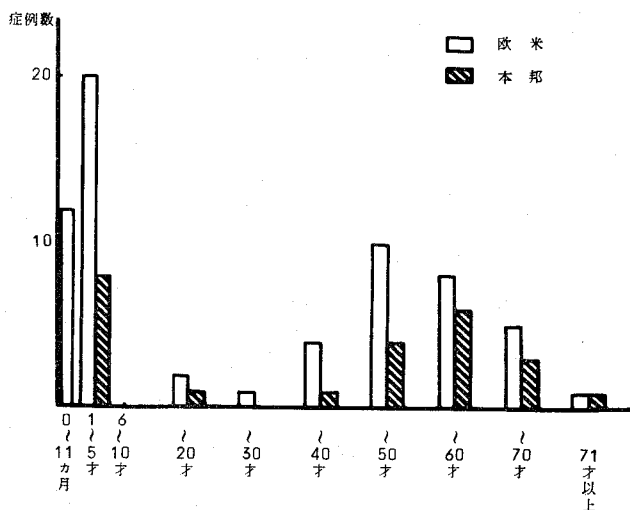
	本	邦	欧	米
右	13 (54%)		34 (48%)	
左	11 (46%)		34 (52%)	

Table 6. 主訴別頻度 (1978年1月現在)

	本邦 24例	欧米 68例
腹 部 腫 瘍	15 (63%)	44 (65%)
血 尿	7 (23%)	15 (22%)
疼 痛	6 (25%)	11 (16%)
発 熱	1 (4%)	3 (4%)
嘔 吐	1 (4%)	2 (3%)
頻 尿		2 (3%)
夜 尿 症		1 (1%)
便 秘		1 (1%)
高 血 圧 合 併		8 (12%)

房性腎嚢胞と診断し、右腎部分切除術を施行した。摘出標本の病理組織は嚢胞壁に上皮が見られず、また嚢胞隔壁に正常ネフロンが存在するなど、多房性腎嚢胞と一致しない点があった。しかし、遺伝関係のないこと、臨床所見、肉眼的腎所見より、この症例を多房性腎嚢胞と診断した。

Table 7. 年齢別頻度 (1978年1月現在)



本論文の要旨は、1978年3月16日第377回日本泌尿器科学会東京地方会にて報告した。

文 献

- 1) Kelalis, P. P. & King, L. R.: Clinical pediatric urology Vol. 2, W. B. Saunders Co., Philadelphia, London, Toronto 1976.
- 2) Boggs, L. K. & Kimmelstiel, P.: J. Urol., **76**: 530, 1956.
- 3) Dainko, E. A. et al.: J. Pediat., **63**: 249, 1963.
- 4) Hutchins, K. R. et al.: N. Y. State J. Med., **72**: 1,850, 1972.
- 5) Rall, J. E. & Odel, H. M.: Am. J. M. Sc., **218**: 399, 1949.
- 6) Bell, E. T.: Am. J. Path., **11**: 373, 1935.
- 7) 川村寿一・ほか：泌尿紀要, **15**: 759, 1969.
- 8) Ackerman, L. V. & Rosai, J.: Surgical pathology 5th ed. p. 637, The C. V. Mosby Co., St. Louis, 1974.
- 9) Anderson, W. A. D. & Kissane, J. M.: Pathology Vol. 2, p. 966, The C. V. Mosby Co., St. Louis, 1977.
- 10) Robbins, S. L.: Pathologic basis of disease, p. 1,087, W. B. Saunders Co., Philadelphia, Toronto, London, 1974.
- 11) Kampmeier, P. F.: Surg. Gynec. & Obst., **36**: 208, 1923.
- 12) Meland, E. L. & Braasch, W. F.: J. Urol., **29**: 505, 1933.
- 13) Burrell, N. L.: J. Urol., **43**: 656, 1940.
- 14) Arey, J. B.: J. Pediat., **54**: 429, 1959.
- 15) Osathanondh, V & Potter, E. L.: Arch Pathol., **77**: 474, 1964.
- 16) Aterman, K & Boustani, P & Gillis, D. A.: J. Pediat. Surg., **8**: 505, 1973.
- 17) Baldauf, M. C. & Schulz, D. M.: Am. J. Clin. Pathol., **65**: 93, 1976.
- 18) Davides, K. C. et al.: J. Urol., **116**: 246, 1976.
- 19) Jeffords, D. L. et al.: Urology, **7**: 470, 1976.
- 20) Kendall, A. R. et al.: Urology, **6**: 435, 1974.
- 21) 向田正幹・ほか：西日泌尿, **31**: 648, 1969.
- 22) 金武 洋・ほか：泌尿紀要, **17**: 465, 1971.
- 23) 広野晴彦・ほか：泌尿紀要, **20**: 823, 1974.
- 24) 小杉雅郎・ほか：西日泌尿, **38**: 872, 1976.
- 25) 広川 信・ほか：泌尿紀要, **23**: 337, 1977.
- 26) 金田州弘・ほか：日泌尿会誌, **67**: 488, 1976.
- 27) 平尾佳彦・ほか：日泌尿会誌, **68**: 310, 1977.
- 28) 清原久和・ほか：日泌尿会誌, **68**: 317, 1977.
- 29) 山川義憲・ほか：日泌尿会誌, **68**: 509, 1977.

(1978年7月13日受付)