

Congenital Unilateral Multicystic Kidney の1例

北海道大学医学部泌尿器科教室（主任：辻 一郎教授）

副 手 川 倉 宏 一
大学院学生 西 田 亨

CONGENITAL UNILATERAL MULTICYSTIC KIDNEY : REPORT OF A CASE

Koichi KAWAKURA and Tohoru NISHIDA

*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, University of Hokkaido
(Director : Prof. I. Tsuji)*

A case of congenital unilateral multicystic kidney in a 17-year-old boy was reported. Surgical exploration of the right kidney was performed. A typical multicystic kidney was observed and removed. The size of this mass was 6.0×5.0×4.2 cm and weighed 60 gm. Discussions were made and literatures were reviewed.

緒 言

Congenital unilateral multicystic kidney とは大小多数の嚢胞が葡萄房状に集合して腎実質を置換している腎奇形で文献上極めて稀なものとされている。

我々は急性膀胱炎による排尿痛と血尿を訴えて来院し、諸検査の結果 congenital unilateral multicystic kidney と判明した17才男子の1症例を経験したので以下報告する。

症 例

患者：加○弘○ 17才 ♂ 高校生。

主訴：排尿痛，血尿。

既往歴：10才時頻尿あり，某専門医にて注射2回を受け（詳細不詳）治癒したという以外は泌尿器科的既往症なし。

15才時急性虫垂炎にて虫垂切除術をうけている。肺結核の既往（－） Mantoux 反応（＋）

家族歴：両親及び兄弟4人はいずれも健在。父方の祖父（胃癌），祖母（子宮癌）に癌死亡者があるが，結核，高血圧，腎疾患の遺伝歴はない。

現病歴：昭和37年6月28日何らの誘因なく排尿痛と血尿を来し，翌日某医を受診して腎結核を疑われて当科へ転送され，同日入院した。頻尿，排尿困難，或は

腹部疼痛等は訴えていない。

現症：体格大，栄養良好。胸部心肺に異常なし。両腎触知不能で圧痛なし。両側尿管走行部，膀胱部，陰茎，陰囊内容，前立腺等は何れも異常所見なし。

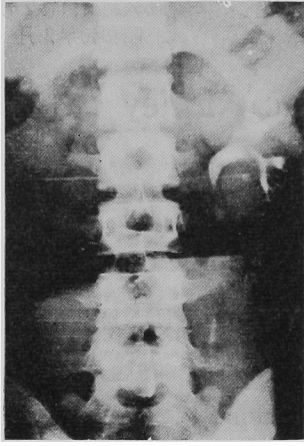
尿所見：茶褐色，混濁。酸性。蛋白（卅） 白血球（＋）。赤血球（卅）。細菌（－）。抗酸菌染色（－）。尿抗酸菌染色，結核菌培養は数回反復したが常に陰性であった。

諸検査成績：赤血球数 480×10^4 。白血球数 6,800，白血球百分率正常。血色素 (Sahli 法) 90%。血清梅毒反応（－） PSP 試験，1時間45%，2時間合計75%。血中尿素窒素，13 mg/dL。血清電解質，Na 138mEq/L。K 4.2mEq/L。Cl 103mEq/L。BSP 試験（45分値）3%。

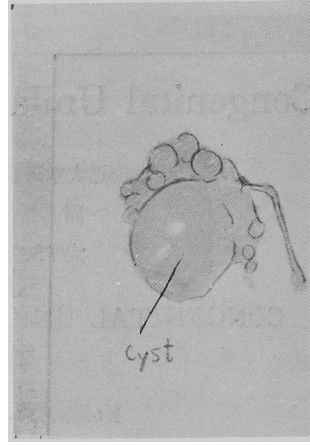
膀胱鏡所見：膀胱粘膜に限局性の発赤斑と浮腫を多数みるが結核性結節や潰瘍の所見なく，滲出性膀胱炎の像を呈した。左尿管口は正常であるが，右尿管口は確認困難。青排泄は左側は6分初発し，10分で中等度濃青なるも，右側は10分迄排泄なし。

尿管カテテリスマ：左尿管は20cm 以上抵抗なく挿入可能なるも，右側は尿管口かと思われる部位も抵抗あり挿入不能であった。尚左腎尿は少数の赤血球を認めるのみで特記すべき所見はなかつた。

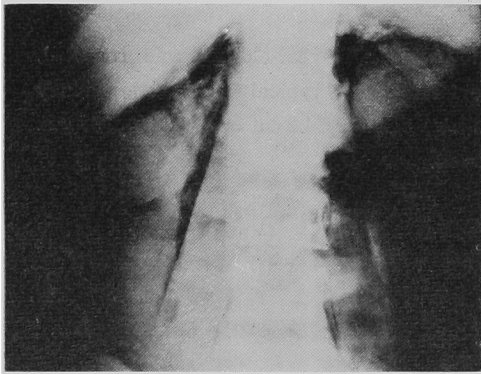
レ線所見：単純撮影で特記すべき所見なし。静脈性腎盂撮影で左腎機能正常，腎盂腎杯が正常に比してや



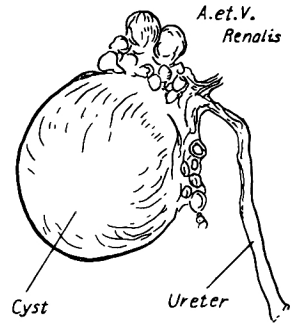
(第1図)



(第3図)



(第2図)



(第4図)

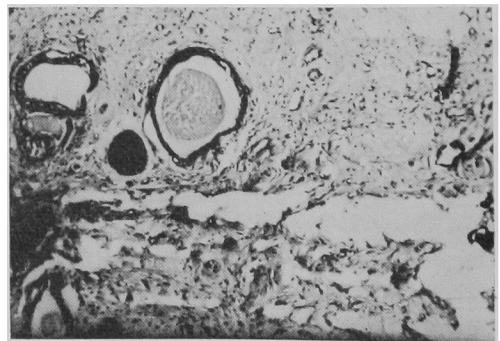
や大きかった(第1図) 右腎は全く造影剤の排泄がなかった。後腹膜気体撮影で右腎部に一致して超鶏卵大の陰影を認め、左腎影は拡大していた(第2図)

経過:入院時膀胱炎は滲出性のものと思われたが結核性膀胱炎も否定出来ず尿中抗酸菌染色と結核菌培養を続けながらサルファ剤の内服とマファゾール(Ⅱ号の2/3筒を5回)注射を行いながら経過を追求したが、よく反応を示して治療開始後1週間で自覚症状消失し、膀胱鏡所見も全く正常に復した。又反復検査したにもかかわらず尿中結核菌は陰性であつた。従つて右腎機能の喪失は膀胱炎とは直接関係なく恐らく先天性の異常によるものと思われたが、閉塞性腎結核症も否定出来ず試験手術を行つた。

手術:右腰部斜切開にて後腹膜腔に達すると腎表面は多数の囊胞よりなり腎茎血管は細い。尿管も細く、腎盂との関係が判然としない。腎癒着は軽度で容易に腎切除術を施行しえた。術後経過よく手術後13日で元気に退院した。

摘出標本:腎は60g, 6.0×5.0×4.2cm。(第3, 4

図)の如く肉眼的に大小多数の囊胞が集合して全体として葡萄房状を呈して正常腎組織を思わせる部分はみられなかつた。最も大きな囊胞は直径4cm, 小さなものは直径1cm前後であり上極附近に小囊胞が集合し、下極に大きな囊胞が存在した。囊胞は粗な結合織で結合され、囊胞相互間の交通性は認められなかつた。囊胞内は透明淡黄色の液で満され、石灰化はみられなかつた。明かな腎盂とみなすものはなく、尿管内腔は閉



(第5図)

塞性であつた。

組織学的には大きな嚢胞の上皮は脱落しているが、小さな嚢胞内面は一層の立方又は円柱上皮で被れている。嚢胞の間には胎生期の腎組織遺残物と思われる小管腔や小嚢胞が存在し、一部には糸球体を思ふ様な構造も散見されて発生学的に腎の種々の發育段階があらわれていた。一部壊死変性に陥つた組織もあつたが炎症性変化は全く認められなかつた (第5図)。以上の所見より先天性の腎の嚢胞形成の診断を得た (北大第二病理学教室)

考 按

Congenital unilateral multicystic kidney は稀な腎奇形に属し、Spence (1955) は文献上15例を集め自験4例を追加し、Baltran (1959) は第22例目を報告し、Fine 等 (1959) は解剖学的に決定された文献例48例に自験6例を追加

している。最近の Craig (1962) の報告に依れば世界文献上62例を数えるにすぎないと云う尚本邦に於ては池田等 (1961) が幼児における片側性嚢胞腎の1例として報告している例が本奇形に属すべきものと思われ、最近坂口 (1964) は本症の1例につき学会報告を行つている。

本奇形の発生頻度につき、Fine 等は入院幼小児患者349, 414例中6, 成人入院患者829, 292例中6の割であつたと報告し、Bugbee 等 (1924) に依れば小児剖検例4903例中4例 (0.1%) に本症をみたと云う。なお Longino 等 (1958) は出産当日腹部腫瘤を認めた32例のうち15例 (片側13, 両側2) は multicystic kidney であつたと報告している。

本奇形は Fine 等に依れば (第1表) の如く古来種々の名称で呼ばれているが、1936年 Schwartz

(第1表)

1) Unilateral polycystic disease	Wakeley (1930)
2) Aplasia with cystic degeneration	Tedeschi et al (1952)
3) Cystic hypoplasia	Hawes (1939)
4) Metanephric cystic remnants	Krause (1935)
5) Congenital cystic hydrocalicosis	Fink et al (1957)
6) Unilateral multilocular cysts	Dakin (1940)
7) Multiple simple cysts	Christenson (1954)
8) Congenital cystic disease with hydronephrosis	O'Donnell et al (1949)
9) Metanephric cystic tumor	Moore (1957)
10) Cystic hamartoma	Kempf (1952)
11) Tuber kidney	Bibus (1954)
12) Unilateral multicystic kidney	Schwartz (1936)

(Fine : 1959 より)

が unilateral multicystic kidney と記載して以来一般にこの名称がひろく用いられている。

臨床症状 諸家の報告に依ると一側々腹部の囊腫様腫瘤を主訴とするものが多く、特に一見まったく健康そうな幼小児にみられる。Longino 等は新生児期の腹部腫瘤の原因として重大であることを説いている。multicystic kidney の圧迫のため、側腹部や背部の疼痛を訴えたり、消化器症状 (腹部膨満、嘔吐) を来す事はあるが、血尿、膿尿、発熱、或は高血圧等を伴う事は殆んどないとされている。

我々の症例は全く自覚症状なく経過し、たま

たま膀胱炎の為来院し、精査の結果本症と診断確定されたものであるが、文献上本症例と同様症状なく経過し合併症の精査に際して発見された症例も多い。即ち Spence (1955) の症例4及び Kempf (1952) の症例は膀胱炎の治療に際し発見され、Herczeug (1956) の症例も手術に際し発見されている。又、剖検時にはじめて発見された例もみられる。

年令 圧倒的に幼小児が多く、Fine 等の文献上収集せる48例においても32例は幼小児であつた。Craig (1962) は67文献例中70%が幼小児であつたと云う。尚、幼小児例は腹部腫瘤や

消化器症状等に依り比較的早期に発見される例が多く、これに対して成人例は合併症の検査中に本奇形が発見される事が多い。

性差 Spence の文献例15例では♂(7) : ♀(8)といい、Fine 等は♂(19) : ♀(29),更に Craig は♂ : ♀ = 3 : 2と報告している。

患側 Fine によれば左 29, 右 19 とされ、Craig は左側に多しとしている。

合併症 本症の遺伝歴はみられず、又一般に先天性嚢腎にみる如き他の器官組織の重大な奇形の合併はないものとされているが、稀には Moe 等 (1960) の如く先天性食道閉塞の合併例も記載されている。

病理 肉眼的に大小多数の嚢胞により腎は置換され、正常の腎実質は認められない。各々の嚢胞は粗な結合組織で結合されており、各嚢胞間相互の交通性は証明されない事が多い。Spence によればその外観はあたかも葡萄の房状を成しており、この点割面が海綿状乃至蜂の巣状にみえる幼児型両側性嚢胞腎と区別されると云う。Beltran (1959) は本症と嚢胞腎の鑑別を(第2表)の如く示している。

(第2表)

Unilateral Multicystic Kidney	Polycystic Kidney Disease
1) Unilateral occurrence	1) Bilateral occurrence
2) Loss of normal renal configuration	2) Retains normal renal configuration
3) Wide variation in size of the cysts	3) Small size, uniform cysts
4) No demonstrable renal parenchyma grossly	4) Easily identifiable renal parenchyma grossly
5) Embryonal nephrons	5) Adult nephrons
6) Not hereditary	6) Hereditary
7) No other associated congenital anomalies	7) Associated congenital anomalies

(Beltran : 1961 より)

腎杯・腎盂は欠除せるものが多く、腎茎血管も認められない例がある。尿管も欠如するか、存在しても全長又は一部が閉塞性の例が多い

顕微鏡的には嚢胞の間に胎生期腎組織の残存物を認め、糸球体様構造物もみられる。嚢胞は通常一層の立方上皮で被れ、壁は線維性組織よ

りなり、ときに石灰化、ヒアリン化の像をみる。顕微鏡的にも正常腎組織は認められず、嚢胞内部は透明黄色の液体で満されている。

本奇形は原則として偏側性に発生し、対側腎は剖検を行つた Fine 等の症例(3例の新生児)及び Beltran の1例(1959)で組織学的に全く正常であつたと云う。然しながら稀には Hooper (1958), Longino 等 (1958) の如く両側発生例の報告もみられるが、これらは勿論全例生後まもなく死亡している。

なお Spence (1955) や Beltran (1959) 等は従来文献上偏側性嚢胞腎と記載された疾患の多くは unilateral multicystic kidney に属するものであると述べている。勿論 Campbell (1957) が指摘する様に Oppenheimer (1941) や Marcel (1953) の症例の如く確かな偏側嚢胞腎の報告もある。

病因 本症の成因に関して従来 Hildebrandt 説, Kampmeier 説, Hepler 説等色々あるが、尿管芽の欠陥が基因となり造腎組織由来の分泌系の盲端が嚢胞として残つたとする Hildebrandt 説がひろく認められている (Spence, Beltran)。

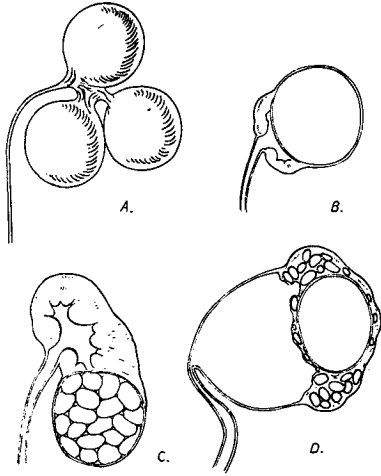
診断 本症は全身所見が良好で尿所見も通常なく、高血圧等を伴わない事が診断上参考となる。ときに側腹痛を伴う事もあるが、普通無痛性の一侧腹部腫瘤を主訴とする事が多く、この点特に幼小児の腹部腫瘤の鑑別に際し問題となる。静脈性腎盂撮影で患側は排泄がなく、健側は機能形態共に正常である。膀胱鏡検査で患側尿管口はみられない事が多いが、ときに正常の尿管口をみる事もある。尿管口の存在するときも、上部尿管は閉塞性の為逆行性腎盂撮影は成功しない。上腹部単純撮影で患側に石灰化像をみる事がある。(石灰化は幼小児では稀であるが成人例に多い) 後腹膜気体撮影に依れば自験例の如く嚢胞の輪廓が描出され、また健側の腎影は肥大している事が多い。

鑑別診断 諸家の指摘する如く、腎 Wilms 腫瘍、神経芽細胞腫、閉塞性腎結核症、水腎症、並びに各種の腎嚢胞性疾患との鑑別が問題となる。これらのうち特に各種嚢胞性疾患との鑑別

(本症例は第157回日本泌尿器科学会北海道地方会
において発表した)

文 献

- 1) Beltran, J. C. : J. Urol., **81** : 602, 1959.
- 2) Bugbee, H. G. & Wollstein, M. : J. A. M. A., **83** : 1887, 1924.
- 3) Campbell, M. F. : Clinical Pediatric Urology, Ied, Saunders Co., Philadelphia & London, 1953.
- 4) Campbell, M. F. : Urology, Iied. Saunders Co., Philadelphia & London, 1963.
- 5) Craig, R. D. : Brit. J. Urol., **34** : 19, 1962.
- 6) Coppridge, A. T. & Patliff, R. K. : J. Pediat., **53** : 330, 1958.
- 7) Fine, M. G. & Burns, E. : J. Urol., **81** : 42, 1959.
- 8) Hepler, A. B. : J. Urol., **44** : 206, 1940.
- 9) Herbut, P. A. : Urological Pathology, vol. I, Lea & Fiebiger, Philadelphia, 1952.
- 10) Herczeg, T. Rutkai, P. & Deák, J. : J. Urol., **76** : 488, 1956.
- 11) Hildebrandt, A. : Arch. f. Klin. Chir., **48** : 343, 1894.
- 12) Hooper, J. W. : J. Urol., **79** : 917, 1958.
- 13) 池田清二・小島当三 : 臨床外科, **16** : 551, 1961.
- 14) Kampmeier O. F. : Surg. Gynec. & Obst., **36** : 208, 1923. (Beltean, 1959. による)
- 15) 柿崎 勉 : 日本泌尿器科全書, Vol. 2 I, 金原出版, 東京, 1961.
- 16) Kempf, F. K. : Z. f. Urol., **45** : 36, 1952.
- 17) Krauses, L. W. : J. Urol., **34** : 97, 1935.
- 18) Longino, L. W. & Martin, L. W. : Pediatrics, **21** : 596, 1958.
- 19) Moe, P. J. & Crofford, W. L. : Am. J. Dis. Child., **99** : 35, 1960.
- 20) Oppenheimer, G. D. & Wolf, B. S. : J. Urol., **46** : 17, 1941.
- 21) 坂口 浩 : 日泌尿会誌, **55** : 696, 1964.
- 22) Schwartz, J. : J. Urol., **35** : 259, 1936.
- 23) Spence, H. M. : J. Urol., **74** : 693, 1955.
- 24) 辻 一郎 : 小児泌尿器科の臨床, 金原出版, 東京, 1962.
- 25) Weinberg, S. R., O'Connor, W. J. &



(第6図) A The multicystic kidney, B Large serous cyst, C Multilocular cyst, D Cystic disease with hydronephrosis (Williams 1958 より)

は重要であり、多房性腎嚢胞、単純性腎嚢胞、水腎症と本症とを比較して Williams (1958) は(第6図)の如く模式化している。即ち多房性腎嚢胞はいわゆる cyst in cyst の型をとり腎の一部に嚢胞を形成するものであり、単純性嚢胞も嚢胞以外の部は正常腎組織を認める。尿管閉塞を伴った水腎症は本症と鑑別困難な場合もあるが組織学的に鑑別出来る。更に嚢胞腎との鑑別に関しては Beltran が(第2表)の如く記載している。

治療、予後 腎切除が唯一の治療法であり、対側腎は正常であるから予後は良好である。自験例も右腎切除後2年を経た現在健康で学業に従事している。

結 語

急性膀胱炎症状を主訴として来院し、検査の結果右腎機能喪失を認め、試験手術により Congenital unilateral multicystic kidney と決定された17才男子の症例につき報告し、併せて若干の文献的考察を加えた。本邦に於ては最近坂口(1964)の学会報告例がみられるのみであるが、従来偏側性嚢胞腎とされているものの中には実は本奇形に属すべきものがあるのではなからうか

稿を終るに当たり、終始御懇篤な御指導並びに御校閲を賜った恩師辻教授に深甚なる感謝を捧げます。

- Senger, F. L. : Am. J. Dis. Child., **92** : xv, Springer-Verlag, Berlin, Göttingen, 576, 1956. Heiderberg, 1958.
- 26) Wiliams, D. I. : Encyclopedia of urology, (1964年10月26日受付)