

腎軟結石を伴った先天性偏側性多嚢腎の1例

名古屋大学医学部泌尿器科学教室（主任：三矢英輔教授）

山本 雅憲・三宅 弘治・三矢 英輔

名古屋第一赤十字病院泌尿器科（部長：村瀬達良）

安 藤 貴 文・夏 目 絃*

A CASE OF CONGENITAL UNILATERAL
MULTICYSTIC KIDNEY WITH RENAL MATRIX CALCULI

Masanori YAMAMOTO, Koji MIYAKE, and Hideo MITSUYA,

*From the Department of Urology, Nagoya University School of Medicine
(Director: Prof. H. Mitsuya)*

Takafumi ANDO and Hiroshi NATSUME

*From the Department of Urology, Japanese Red Cross Nagoya First Hospital
(Chief: T. Murase)*

A forty-two-year-old man was seen with right lumbar pain. Physical examination revealed a right flank mass. Conventional excretory urography showed lack of right renal function, whereas left kidney was visualized. Right nephrectomy was performed. A cluster of several different sized cysts was disclosed in the right renal region. The renal surface was smooth. The removed kidney weighed 1,150 g. The ureter was completely obstructed at the ureteropelvic junction. Cysts were filled with matrix calculi. Pathological examination showed dysplastic glomeruli and primitive tubules within loose embryonic mesenchyme between two cysts whose walls consisted of smooth muscle strands and connective tissue. The final diagnosis was a congenital unilateral multicystic kidney with renal matrix calculi. The multicystic kidney is the most common form of renal cystic disease in infancy. However, few cases in adults have been reported. The diagnostic approach, treatment and outcome of a congenital unilateral multicystic kidney are discussed.

Key words: Congenital unilateral multicystic kidney, Matrix stone

緒 言

先天性偏側性多嚢腎 (congenital unilateral multicystic kidney) は、従来稀な疾患と考えられてきたが、最近その認識が深まり、小児例を中心として、報告が増加傾向にある。しかし、成人例での報告はまだ少ない。われわれは42歳の男性において、腎軟結石を伴った本疾患の1例を経験したので、症例を呈示し若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：K.N. 42歳，男性

初診：1984年2月21日

主訴：右腰痛

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：25歳頃よりときどき右腰部に鈍痛を自覚していたが放置していた。35歳時より近医にて高血圧を指摘され、精査目的にて1984年1月、名古屋第1赤十字病院内科を受診した。触診にて右腎腫大を指摘され、同院泌尿器科へ紹介され、同年8月13日当科へ入院となった。

現症：体格中等度。栄養状態は良好であり、理学的検査にて頭部、胸部、四肢には異常を認めなかった。仰臥位双手診にてほぼ腹部正中まで及ぶ右腎と思われる腫瘍を触知した。

* 現：夏目泌尿器科院長

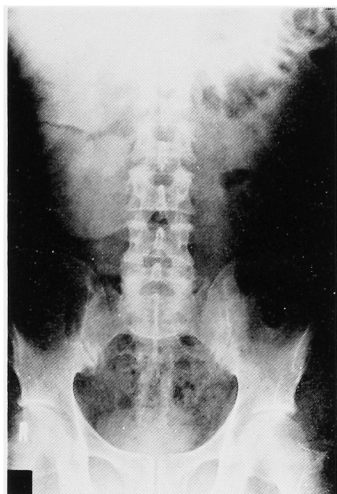


Fig. 1. Plain film of the abdomen shows that the right kidney contains several calcified cysts.

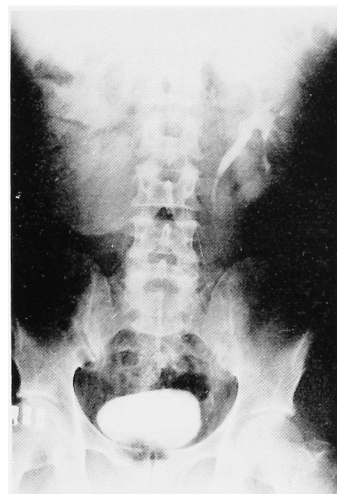


Fig. 2. DIP shows lack of right renal function, whereas left kidney is functional.

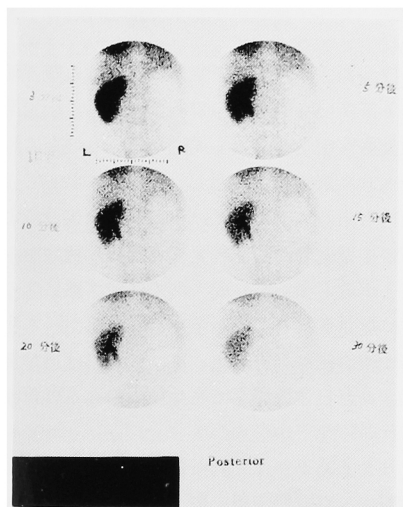


Fig. 3. Radioisotope renal scan reveals right kidney without uptake of Tc-99m DMSA.

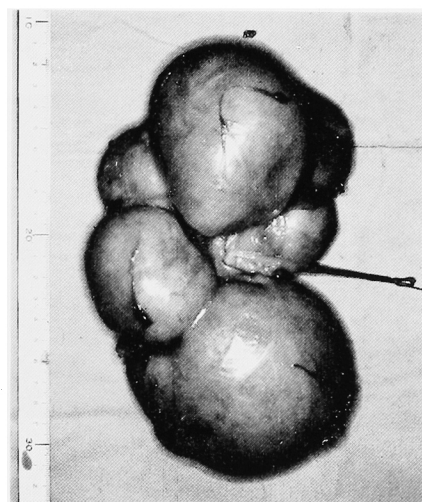


Fig. 4. Gross appearance of the removed right kidney.

入院時検査所見・血液：赤血球 $485 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，白血球 $7,500/\text{mm}^3$ ，血色素 14.7 g/dl ，ヘマトクリット 42.1% ，総蛋白 6.7 g/dl ，血清蛋白分画は正常，Na 142 mEq/l ，K 3.1 mEq/l ，Cl 112 mEq/l ，Ca 8.7 mg/dl ，P 3.8 mg/dl ，尿素窒素 9 mg/dl ，Cr 0.9 mg/dl ，尿酸 9 mg/dl ，空腹時血糖 84 mg/dl ，肝機能は正常。赤沈：1時間値 3 mm ，CRP：(－)，血圧： $180/90 \text{ mmHg}$ ，心電図・胸部 X-P には異常は認められなかった。尿：蛋白 (－)，糖 (－)，沈渣：赤血球 $1 \sim 2/\text{hpf}$ ，白血球 $0 \sim 1/\text{hpf}$ ，細菌 (－)，尿細菌培養：*S. epidermidis* $5 \times 10^2/\text{ml}$ ，尿中 NAG： 3.1 U/l ，フィッシュバーグ濃縮試験：正常，PSP：15分値 30% 。

泌尿器科的検査所見：KUB では，右腎の部に一致して石灰化した数個の嚢胞を思わせる淡い陰影を認めた (Fig. 1)。DIP では，右腎盂像の描出は認められなかったが，左腎は正常像を呈した (Fig. 2)。Tc-99m DMSA を用いた腎シンチグラフィーでは，右腎への RI の集積は認められなかった (Fig. 3)。右逆行性腎盂造影を施行しようとしたが，右尿管口は欠如していた。腎部超音波検査では，右腎に数個の cystic pattern が認められたが，正常腎実質，腎盂相当部位は認められなかった。腎 CT スキャンでは，左腎相当部は丸い均一な低吸収域により占められていた。腎血管造影は施行しなかった。以上より，右無機

能腎,あるいは右先天性偏側性多嚢腎の疑いのもとに,1984年8月17日右腎摘出術を施行した。

手術所見:全身麻酔下にて,右腰部斜切開にて後腹膜腔に入り,腎周囲を剝離した。腎は周囲と癒着しておらず,表面は嚢腫状で,腎外腎盂と思われる部分はまったく認められなかった。また腎基は細く,正常な腎血管は認められなかった。

摘出標本:Fig. 4に示すごとく,腎は数個の嚢胞よりなり,表面は平滑,重量1,150g,19×12×5cmであった。剖面にて,乳白色,柔らかいチーズ様のものが嚢胞内を満たしており,嚢胞間に正常の腎実質はなく,結合組織を認めるのみで,腎盂・腎杯を認めなかった(Fig. 5)。この内容物の赤外線分光分析の結果は,リン酸カルシウム9%,蛋白質91%であった。また,尿管は腎盂尿管移行部で完全に閉塞していた。

組織学的所見:嚢胞壁は,平滑筋および結合組織で構成され,嚢胞間には比較的疎な結合組織が存在し,そのなかには,Fig. 6に示すごとく,拡張し,血管係蹄に乏しく,一部は硝子化したボーマン嚢をもつ幼若な

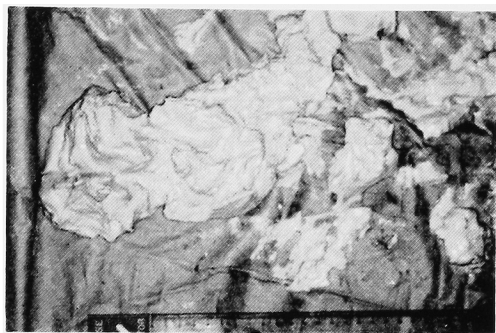


Fig. 5. Content of cyst appears to be white cheese-like substance. Ninety-one percent of this substance was protein and 9% was calcium phosphate.

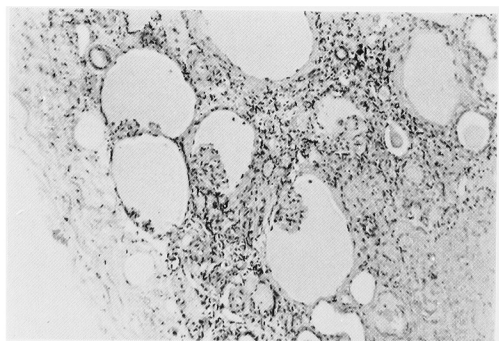


Fig. 6. Primitive glomeruli with widened and hyalinized Bowman's capsule were seen in the parenchymal tissue between two cysts.

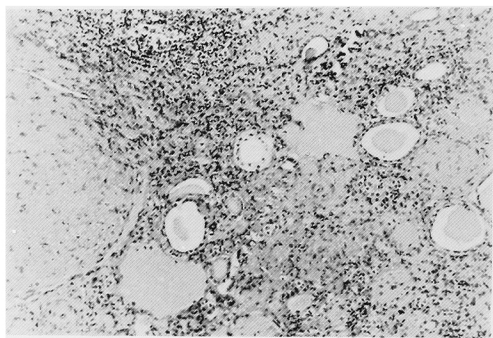


Fig. 7. This section shows primitive ducts.

糸球体が認められた。さらに立方状上皮に囲まれた小腺腔組織もところどころに存在し,原始尿細管と思われた(Fig. 7)。

以上の所見より組織学的に,先天性偏側性多嚢腎と考えられた。

考 察

先天注偏側性多嚢腎は新生児期における腹部腫瘍の原因として多いものの一つであり,また,小児期における腎嚢胞性疾患の中でも頻度の高いものとされているが,ときに無症状で経過し,青年期になって発見される症例もある¹⁾。本邦では奥村ら²⁾の集計によると85.4%が小児例である。小児例では腹部腫瘍を主訴とすることが最も多いが,成人例では尿路感染症の精査時偶然に発見されることが多いとされるが,本症例では腰痛を主訴に発見されている。本疾患は通常偏側性であり,これ自体放置しても生体に与える影響は少ないとされる³⁻⁵⁾。

診断は多くの場合理学的所見,腹部単純写真,排泄性腎盂造影,超音波断層撮影,CT スキャンといった非侵襲的な検査により可能である。合併奇形の検索のため,排尿時膀胱造影は有用である。逆行性腎盂造影は必ずしも必要ではないが,膀胱鏡は,患側尿管口の無形成あるいは形成不全の確認に必要である。本症例の場合,嚢胞内容は軟結石というきわめて稀なものであったが,通常は漿液性である。したがって超音波下に嚢胞を穿刺し,内容液を吸引し,造影を行なうことが診断上有用になる場合もある。患側腎動脈の欠如または痕跡状存在を確認するための腹部大動脈造影は,成人例ならば施行してもよい検査法であろう。

本疾患の治療法としては,腎摘除術が一般的であるが,術前に診断が確定し,無症状であれば,放置しても問題がないという考えが検討され始めている⁶⁾。しかし,本症が疼痛,感染,他臓器の圧排,高血圧など

の原因となることがあり¹³⁾、またまばらではあっても成熟段階の様々な尿管が認められ、腎細胞癌の発生母地となりうるということ、さらに実際にその悪性化の報告もあること¹⁴⁾から、早期に腎摘出術を行なうべきとする考え方もある。高血圧の合併症に関しては、無形成の腎との関連性は少ないとされているが⁷⁾、本症においては、腎摘除術後、高血圧は改善されており、何らかの腎実質性高血圧が存在していた可能性が考えられる。

本疾患の予後に関しては、対側腎および他臓器に合併する異常の有無とその程度に左右されるといっても過言ではない⁸⁻¹⁰⁾。奥村ら²⁾によれば、本邦報告例126例中21例に対側腎、尿路系に異常を認め、そのうち対側水腎症は8例で最も多く、他臓器異常も7例に認められている。両側例も2例報告されており、それらは尿毒症で死亡している^{11,12)}。また泌尿生殖器系以外の合併奇形のうち、VSD、左室不全症候群、鎖肛などは予後に著しい影響を及ぼす可能性があり、十分留意すべきである^{2,8,9)}。大きな先天性偏側性多嚢腎の症例では、対側腎が正常であり、小さな症例では、高頻度で、対側腎や尿路および他臓器の異常を伴う傾向があると報告されている¹³⁾。本症例も、1,150 g という巨大なものであったことから、対側腎、尿路系は正常であり、他臓器の異常も認められなかった。このことも本症例が42歳にいたるまで発見されなかった一つの理由であろう。

次に、本症例が腎軟結石を伴ったことについて考察してみたい。文献上先天性偏側性多嚢腎の内容物について記したものは少ないが、その多くは淡黄色透明の漿液性であり、ときには、その成分の生化学的データが血清のそれとほぼ同じであったとする報告もある²⁾。本疾患の発生機転に関しては、2通りの考え方が有力である。Fink ら¹⁵⁾によると、嚢胞数が十数個と正常小腎杯の数と一致すること、組織学的に正常腎においては腎盂腎杯にのみ認められる平滑筋組織を嚢胞壁内に認めることなどにより、本症の発生は胎生期における尿管閉塞によるものとし、本症の発生を水腎症にたとえ、congenital cystic hydrocalicosis と呼んでいる。Vellios ら⁵⁾は多数の大きな嚢胞壁は腎盂に類似した構造として平滑筋を有し、原始的な尿管が認められることから本症を尿管芽異常によるものとしている。その根拠として嚢胞と尿管ないしは尿管様構造との間に交通がみられた症例の存在があげられる¹⁶⁾。第2の考え方として、Hildebrandt¹⁷⁾は尿管芽の欠陥が起因となり、造後腎組織の発育が抑えられ、後腎側が盲端となってしだいに拡張し嚢胞が形成されると述べ

ている。この説を裏付ける根拠は、嚢胞間に交通のないこと、嚢胞が腎盂・尿管と交通を持つものがほとんどないことであろう。本症例においては、Fink, Vellios らの説にあてはめてみると理解しやすい。すなわち、胎生期のどこかで尿管狭窄が発生し、それが引金となって水腎の発生につながり、糸球体、尿管の機能が続くことによりさらに水腎は巨大化し、この段階で軟結石が発生したものと思われる。これに排泄機転の障害が加わり、腎組織の発達がおさえられ、未熟な組織のまま残存したものと考えられる。

結 語

42歳、男子にみられた腎軟結石を伴う先天性偏側性多嚢腎のきわめて稀な1例の概略を報告し、その病理学的、発生学的要因に関し考察を加えるとともに、診断、治療、予後に関しても言及した。

本論文の要旨は1984年12月、第146回日本泌尿器科学会東海地方会において発表した。

文 献

- 1) Criscom NT: The roentgenology of neonatal abdominal masses. *Am J Roentgenol* 93: 447~463, 1965
- 2) 奥村 哲・杉澤 裕・平澤精一・長谷川潤・坪井成美・阿部裕行・吉田和弘・西村泰司・秋元成太: 先天性偏側性多嚢腎の1例—本邦126例の臨床統計について—。泌尿紀要 30: 375~386, 1984
- 3) Flanagan M and Koak JA: Congenital unilateral multicystic disease of the kidney. *Arch Surg* 96: 983~986, 1968
- 4) Uehling D and Barber KE: Unilateral multicystic kidney. *J Urol* 96: 286~289, 1966
- 5) Vellios F and Garrett RA: Congenital unilateral multicystic disease of the kidney. A clinical and anatomic study of seven cases. *J Clin Pathol* 35: 244~254, 1961
- 6) Greene LF, Feinzaig W and Dahlin DC: Multicystic dysplasia of the kidney with special reference to the contralateral kidney. *J Urol* 105: 482~487, 1971
- 7) Nation EF: Renal aplasia. A study of sixteen cases. *J Urol* 51: 579~586, 1944
- 8) Craig RDP: Unilateral multicystic disease of the kidney. *Br J Urol* 34: 19~22, 1962
- 9) Pathak IG and Williams DI: Multicystic and cystic dysplastic kidneys. *Br J Urol* 36: 318~331, 1964
- 10) Walker D, Fennell R, Garin E and Richard G: Spectrum of multicystic renal dysplasia. *Urology* 11: 433~436, 1978

- 11) 西村美保・津留 徳・原 邦夫：両側腎異形成の3症例. 日小会誌 **86** : 455, 1982
- 12) 宮野 武・高松英夫・小嶋康則・北村成太：陰茎・尿道・前立腺無形成および両側腎・尿管・膀胱形成不全の新生児1剖検例. 臨泌 **36** : 77~80, 1982
- 13) Bloom DA and Brosman S: The multicystic kidney. J Urol **120**: 211~215, 1978
- 14) Barrett DM and Wineland RE: Renal cell carcinoma in multicystic dysplastic kidney. Urology **15**: 152~154, 1980
- 15) Fink AJ, Garlick WB and Stein A: Congenital cystic hydrocalicosis (unilateral multicystic disease). **78**: 22~27, 1957
- 16) 高橋健一・平岡 真・高岸秀俊・妹尾素洸・小林貞夫：Unilateral multicystic kidney の1例とその考察. 日泌尿会誌 **62** : 714~723, 1971
- 17) Hildebrandt: Weiterer Beitrag Zur pathologischen Anatomie der Nierengeschwulste. Arch Klin Chir **48**: 343~371, 1894
(1986年7月14日受付)