

遺伝性を有する幼児型嚢胞腎について

久留米大学医学部泌尿器科学教室（主任：重松俊教授）

教 授 重 松 俊

助 教 授 江 藤 耕 作

大学院学生 嶺 井 定 一

久留米大学医学部小児科学教室（主任：船津維一郎教授）

大学院学生 中 村 日 吉

INFANT TYPE OF POLYCYSTIC KIDNEY WITH HEREDITABILITY

Shun SHIGEMATSU, Kosaku ETO and Teiichi MINEI

*From the Department of Urology, Kurume University School of Medicine
(Director : Prof. S. Shigematsu, M. D.)*

Hiyoshi NAKAMURA

*From the Department of Pediatrics, Kurume University, School of Medicine
(Director Prof. I. Funazu, M. D.)*

A case of infant type of polycystic kidney with hereditability was reported.

Case : T. H. 50 days-infant was admitted with a chief complaint of intumescencia abdominis. The patient was born on Dec. 4, 1964 following a full term pregnancy with a birth weight of 3,000 grams. The delivery was uncomplicated, and the mother's prenatal courses was unremarkable except for a edema occurring at 7 to 8 week's gestation, but mother was found to have polycystic kidney. Surgical exploration of bilateral kidney and autopsy was performed. A typical polycystic kidney was observed. Polycystic kidney has been reviewed many times and several reports with excellent bibliographies are available. As far as we can discover, no case has been reported of infant type in polycystic kidney with hereditability. Discussions were made and literatures were reviewed.

I. 緒 言

嚢胞腎 (Polycystic kidney) に関しては Virchow (1855) が発生病理について詳細な検討を行つて以来、注目される様になり、欧米は勿論の事、本邦に於いても総括的報告及び症例報告はかなり多数にのぼっている。臨床的にもときどき遭遇しきほど稀な疾患ではないが遺伝性を有する幼児型はきわめて稀である。Ferguson (1949) によれば幼児型と成人型が同一家族に発生した例は見られないと云う。

最近我々は生後50日の新生児で遺伝性を有する両側性幼児型嚢胞腎の1例を経験したので報告する。

II. 症 例

患者：生後50日の女児。

主訴：腹部膨隆。

家族歴：患者の父方及び母方の祖父母はいずれも健在である。父方同胞3人で健在、母方同胞は男4人女4人の8人で長男（死因不明）及び次男（戦死）は死亡。その他は健在である。家族は両親及び同胞2人で父親は健在である。母親は第1子妊娠中浮腫の発現を見たが分娩経過及び出産児には異常は認めなかった。本患者の妊娠中にも軽度の浮腫を認めたと云う。その他、特記すべき既往歴はないが本患者が入院中I.P検査を受けた結果嚢胞腎を指適さる（第2図）。同胞は満2才の男児で、健康である。しかし聞きわけがなくレントゲン検査を施行しえなかったのは残念である。

既往歴：母親は妊娠中軽度の浮腫があった以外異常はなく、ホルモン投与、特殊薬剤の投与及びX線照射等を受けた事はない。満期安産で生下時体重 3.0kg、母乳栄養法により外来時 4.0kg とほぼ正常の発育を示している。

現病歴：生下時より腹部膨隆を産婦人科医より指摘されているが黄疸、嘔吐はなく、糞便正常、排尿は1時間1回程度、腹部は特に大きくなる事はなく全身状態にも著変を認めない。昭和40年1月5日本院小児科に入院、後腹膜腫瘍の疑いで同年2月12日当科へ転科入院す。

現症：体格中等度、栄養普通、機嫌良好。眼瞼結膜軽度貧血状、黄疸は認めない。腋窩及び鼠蹊部リンパ

節は米粒大に数個触れる。胸部には著変はない。腹部は蛙腹状に強く膨隆し軽度の皮下静脈怒張を認める（第1図）肝臓は右乳線上季肋下に1横指触知する。脾臓は触れない。両側腎はともに腫大し表面は平滑で弾性硬、境界は明瞭で内縁は稜状で中央部に切痕を触知する。移動性は認めない。尚、両側腎は生後50日目頃より表面凹凸不平となったが増大は認めない。四肢の運動障碍及び浮腫は認めない。血圧は収縮期圧110~130mmHg、拡張期圧64~90mmHg。血液像は経過中漸次貧血に傾いている（第1表）血清タンパク7.2g/dl, A/G 1.71, 残余 N 29.2mg/dl。尿は一日量200~360cc、比重1010前後でタンパク軽度陽性、ウロビリノーゲン正常。検鏡により上皮細胞を認め

第1表 血液所見

月日 検査	5/I	20/I	30/I	9/II	18/II	10/III
赤血球数	532	378	378	467	300	200
Hb(ザリー)	103	78	73	78	70	34
F・I	0.97	1.03	0.96	0.83	1.16	0.77
白血球数	8,600	7,600	12,200	15,800	7,200	12,000
骨髓球	1.5	0	0	0	0	0
後骨髓球	3.5	1.5	8.5	1.0	0.5	1.0
好酸球	6.5	6.5	11.5	5.0	6.5	5.5
好塩基球	1.0	1.0	1.0	0	1.0	0
桿状核	2.0	2.5	7.0	3.0	4.0	6.5
分葉核	25.0	50.5	42.5	52.0	47.5	51.5
リンパ球	52.0	36.5	27.5	38.0	39.0	34.5
単球	4.0	0.5	2.0	1.0	1.5	1.0
不明	3.5	1.0	0	0	0	0

る。膀胱鏡所見では膀胱粘膜及び三角部は全く正常で膀胱容量約40mlである。X線単純撮影では頭蓋、大腿骨及び骨盤に異常所見を認めない。I.P.では腎盂像は描写されず（第3図）、P.R.P.も施行したが両側腎を描出することは出来なかった。しかし腹部単純撮影で両側腎腫大により腸管が中央部に圧迫されている像が認められる（第4図）動脈撮影では腎動脈は細小で血管の分布像は粗であり、且つネフログラムの出現は全く認められなかった（第5図）腎生検では立方上皮で覆われる大小不同の多数の囊胞が散在する。以上、臨床所見並びに腎生検所見より本症は典型的な両側性幼児型囊胞腎と診断した。

手術所見：昭和40年2月19日、挿管麻酔のもとで手術を施行した。George Nagamatsuの切開で先ず右腎に達すると腎全体はかなり腫大し腎表面は小指頭大以下の無数の囊胞で覆われていた。腸管圧迫緩和の目的で腎縮小術を行った。Rovsingの術式に従って囊胞を穿刺排液後、高張ブドウ糖液を注入して右側の手術を終え、次いで左腎に対しても右腎と同様の処置を行った。術後は保育器に入れ経過は順調で術創は6日目で全治した。しかし保育器より出して2日後風邪をひき術後14日目に突然呼吸困難が加わり心衰弱の為死亡した。

剖検所見：1) 肉眼的所見、両側巨大囊胞腎以外、

肝、脾、脾、腸管等他臓器の囊胞合併は認めない。両側肺の無気肺及び出血、肝及び脾の腫大、腎実質、肝臓、消化管粘膜の点状出血を認める。心臓は左室肥大を認める。胸腺は著しく退化する。副腎は両側共皮質が薄くなりボイドに富み、髓質は充血性である。

腎臓、右腎、重量290 g、径 13×7.5×5.2cm。表面凸凹、不平、被膜の剥離は困難で被膜下に多数の点状出血を認める。剖面は全般的に皮質、髓質の境界は不明で、浮腫性であり、広範な地図状及び斑状の出血を認める。実質内には罌粟粒大よりエンドウ大までの囊胞が無数散在する。各囊胞間には連絡は認めない（第6、7図）。左腎、重量280 g、径 11.7×6.0×4.2cm。大概右腎に同じ。

2) 病理組織学的所見、腎臓、一層の立方上皮で覆われた不規則な大小種々の囊胞を無数認める。各囊胞間の連絡はなく、或るものは原始的な Bowman 氏囊様構造を示す。囊胞中にはコロイド様物及び上皮様脱落細胞を容れるものもある。Nephron は囊胞間に散在性に生存するのみで完全な Nephron の構造を認める事は出来ない。即ち糸球体は一般に丸くなり、胎生期の構造を呈し、Bowman 氏囊は著明に拡張し、中には一個の Bowman 氏囊中に2個の糸球体を見るものもある。間質はリンパ球及び多核白血球等炎症性細胞浸潤を認める（第8、9図）肺臓は無気肺の状態及び出血があり、リンパ球、多核白血球等の浸潤はなく出血性肺炎の所見を呈する。肝臓は間質及び胆管の異常増殖を認める。大腸は筋層の肥厚を認める。その他脾臓、心臓、副腎、胸腺等には異常所見は認めない。

III. 考 按

囊胞腎の発生原因については貯溜説 (Virchow 1856) を始めとして炎症説 (Virchow, Ribbert), 先天性形成不全説 (Hildebrandt 1894, Kampeier & McKenna 1923, Davis 1923, Allen 1951), 腫瘍説 (Bridgi & Severi) がある。そのほかリンパ管拡張説, 体質異常説, 寄生虫による炎症説, 梅毒による發育不全説などもある。現在は遺伝的傾向の強いこと、両側性発生、他臓器の囊胞及び畸形の合併が多いことより先天性形成不全説が支持されている。本症は臨床的に幼児型と成人型に分けられ、乳幼児と40才代に頻度が高いと云われているが、Cannon (1947) は新生児にも見られるが40—60才の間に比較的多いことを述べている。一本杉

(1953), Simon (1955) の統計によると新生児より60才にいたる各年令に見られるが、大部分は30—60才で占め、幼児型の頻度は少ないことを報告している。しかし欧米に於ては Sieber (1901) は新生児から20才の間に32例を集めて報告し、William et al (1963) は小児囊胞性疾患19例中両側囊胞腎の死産及び新生児死亡7例、両側囊胞腎の乳幼児及び小児例5例、計12例の経験例を報告している。本邦に於いては20才以下の報告例は少く特に幼児型の報告例は極めて少ない。我々が文献上より調べ得た範囲では犬塚等 (1960), 岡田等 (1960), 池田等 (1961), 山口等 (1962), 津田 (1962), 江本等 (1962) の又1例を見るのみである（第2表）但し、Beltran (1959) の Unilateral multicystic kidney と Polycystic kidney の鑑別に従うと池田の報告せる片側性囊胞腎は Unilateral multicystic kidney に属するものと思われる。尚、Spence (1955) や Beltran (1955) 等によれば従来文献上偏側性囊胞腎と記載された疾患の多くは Unilateral multicystic kidney に属するものと述べている。

本症の遺伝関係に就ては諸家により多数の報告があり、遺伝関係はかなり濃厚と云える。Bagg et al (1925), Rall et al (1948) は本症が Mendel の法則に従い、且つ劣性遺伝であると述べ、Cannon (1947) は Mendel の法則による遺伝を否定し、一つの優性因子によるもので伴性遺伝ではないと反論している。Staehler (1959) は本症の遺伝は性との結合はなく或る補助的遺伝因子が存在し、それが優性にも劣性にも作用し得るものであろうと述べ、優性遺伝でも劣性遺伝でもないと述べている。Grawford (1923) は一家族40人中17人に本症を認め、一家族に断発発生した例として5代に亘つて17例を認めている。本邦に於ける一家数代に亘つて発生した報告としては石原 (1929) は1男子とその母及び祖母の3代に亘り5人に発生した症例を報告し、永井 (1942) は姉妹3人と母及び3子の3代に亘り発生した症例を報告している。又、松下等 (1964) は28才の女子でその母及び祖父の3代に亘り発生した症例を報告して

第2表 本邦に於ける嚢胞腎の新生児及び乳幼児報告例

報告年	報告者	年令	性	確 認	備 考
昭和35年	犬塚・他	22日	女兒	手術	術前診断 Wilms 腫瘍
" "	岡田・他	新生児	男児	剖 検	
" 36年	池田・他	9ヵ月	男児	手術	術前診断左腎腫瘍, 術後診断, 片側性嚢胞腎
" 37年	山口・他	新生児	女兒	剖 検	8ヵ月の未熟児
" "	津田	"	不明	"	早産児
" "	江本・他	8ヵ月	"	不 明	
" 40年	重松・他	50日	女兒	手術及び剖検	

いる。親子及び同胞に発生した例としては石津(1934)は母及び2子に発生した報告をなし、金沢等(1952)は母の姉及び同胞2人に発生した症例を報告している。又、松下等(1964)は40才と36才の姉妹に発生した症例を報告している。以上の報告例は総べて本症の成人型の報告であり、本症例の如き成人型と幼児型とが同一家族に発見された報告例は見られない。Fergusson(1949)によれば幼児型では遺伝性は稀薄であり、成人型と幼児型が同一家族に発生した例は見られないと述べている如く欧米でも非常に少ないものと思われる。尚永井の報告例中3子のち1子は幼児期に死亡したと記載してあるが、嚢胞腎の確認はおこなつてない。

嚢胞腎の診断及び合併症については成書並びに多くの報告があるので省略し、主に幼児型及び遺伝関係について文献的考察を行った。

IV. 結 語

1) 生後50日の女兒で、術前診断し得た幼児型嚢胞腎の1例につき報告した。

2) 幼児型に於いては遺伝性は認めがたいが、本症例は幼児型でありながら母親にも本症の発生を認め、きわめて稀な症例であることを強調した。

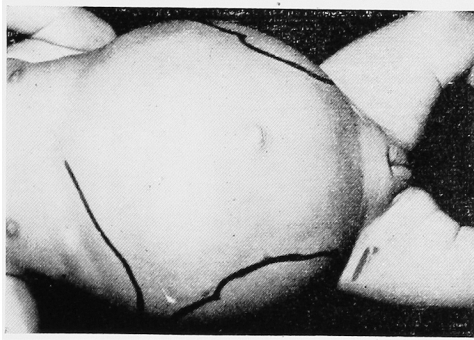
文 献

- 1) Bagg, H. J. and Little, C. C. : Am. J. Anat., **36** : 275, 1925.
- 2) Cannon, J. F. : Int. Med., **27** : 601, 1947.
- 3) Crawford, R. H. : Polycystic Kidney

Surg. etc., **36** : 185, 1923.

- 4) 江本侃一他 : 日泌尿会誌, **53** : 562, 1962.
- 5) Fergusson : Cit. by Badenoch et al. Manual of Urol., p. 32, 1953.
- 6) 石厚正次 : 日泌尿会誌, **18** : 49, 1929.
- 7) 石津俊 : 皮尿誌, **35** : 210, 1934.
- 8) 犬塚勉他 : 外科, **22** : 707, 1960.
- 9) 池田清二他 : 臨床外科, **16** : 551, 1961.
- 10) 一本杉 : 外科, **15** : 713, 1953.
- 11) 金沢稔他 : 皮膚と泌尿, **14** : 124, 1952.
- 12) 柿崎勉 日本泌尿器科全書, 2. I, 23, 昭和35.
- 13) 松下啓他 : 臨床皮泌, **18** : 783, 1964.
- 14) 永井進 : 日本医学及健康保健,
- 15) 岡田弥他 : 診療, **13** : 1160, 1960.
- 16) Rall, J. E. and Odel, H. M. : Am. J. M. Sc., **218** : 399, 1949.
- 17) 杉原英一 : 臨床皮泌, **7** : 625, 1953.
- 18) Staehler, W. : Klink und Praxis der Urologie, Thieme Verlag, Stuttgart, 1959.
- 19) Simon, H. B. and Thompson, G. J. : J. M.A., **159** : 657, 1955.
- 20) Sieber, F. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, **79** : 406, 1955.
- 21) 津田康之 : 信州医学会雑誌, **35** : 328, 1962.
- 22) Staubitz, W. J., Jewett, T. C. and Pleteman, R. J. : J. Urol., **90** : 8, 1963.
- 23) 山口隆之他 : 千葉医学会雑誌, **35** : 328, 1962.

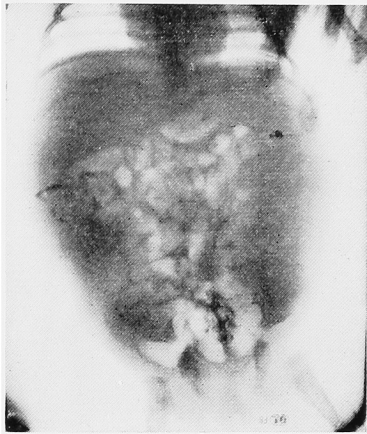
(1965年5月12日特別掲載受付)



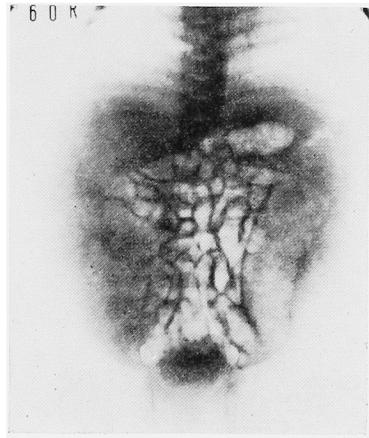
第 1 図



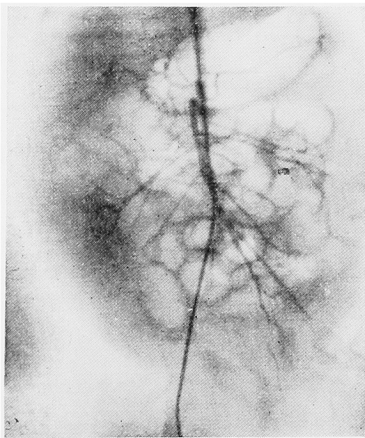
第 2 図



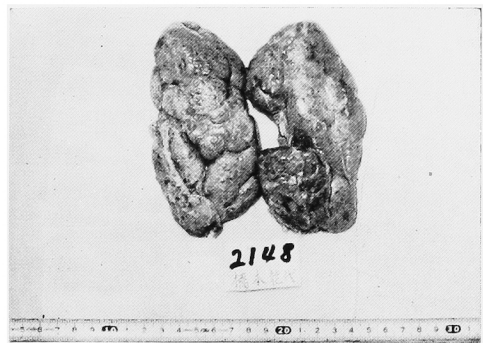
第 3 図



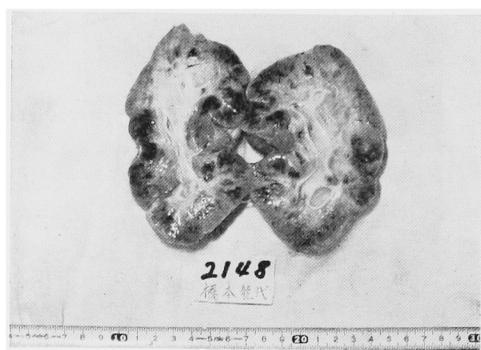
第 4 図



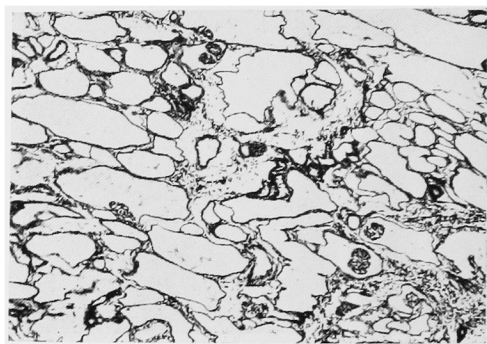
第 5 図



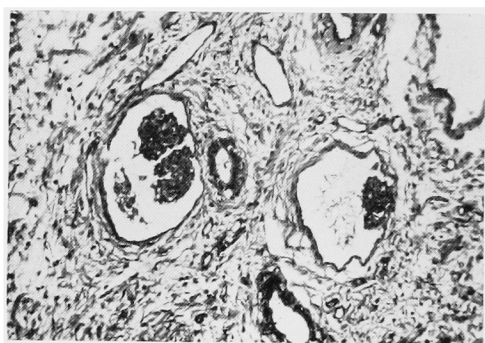
第 6 図



第 7 図



第 8 図



第 9 図