

異 型 囊 胞 腎 の 1 例

大阪府立病院泌尿器科（部長：井上彦八郎博士）

井 上 彦 八 郎
三 瀬 徹
宮 川 光 生
高 橋 香 司

ATYPICAL POLYCYSTIC KIDNEY

Hikohachirō INOUE, Tōru MISSE, Mitsuo MIYAGAWA and Kōzi TAKAHASHI

*From the Department of Urology, Osaka Prefectural Hospital**(Chief: Dr. H. Inoue, M. D.)*

A 59-year-old female, who had no family history of renal diseases, was admitted to the hospital with right flank pain for 3 years and mass on both kidney areas.

She had no clinical abnormalities as to renal function. Urological X-ray examinations, however, showed atypical findings suggestive of polycystic kidney disease.

Operative findings showed that both kidneys were multicystic, and those cysts varied in size from few millimeters to 10 cm in diameter.

The operative procedure chosen was the resection of the cyst walls, which was successful.

In this report discussions were made on the pathological and clinical findings, and also on the surgical treatment of atypical polycystic kidney disease.

嚢胞腎というと、両側の腎質内に大小多数の嚢胞が存在し、そのために腎臓は次第に増大してくるとともに、両側腎機能障害が現われてくるので、遂には慢性腎不全の形をとって死に至るという不幸な転帰をとる疾患を想像させる。

本症は特有な腎盂形態がレントゲンの証明されるので診断は容易であるが、治療はもっぱら対症療法に頼らざるを得ない疾患で、ときに手術的療法が行なわれても、その治療成績はあまりよくなく、したがって予後は悲観的であるとされている。

ところが、きわめて珍しいことではあるが、病理学的に多少所見を異にした嚢胞腎で、臨床的に前述のような経過をとらないというものがある。すなわち腎機能がさして侵されず、しかも手術的療法が奏効し、予後が良好である

という嚢胞腎がそれである。

以上のような嚢胞腎についての報告を探してみると鈴木（1955）および山際ら（1966）の各1例があり、これらは異型嚢胞腎と呼ばれている。

われわれが約2年半前に経験した嚢胞腎もその1つで、本例は手術所見から嚢胞腎と判断してもよいものであったが、当時の臨床像および現在までの治療後の経過を追及したところでは、われわれの知っている嚢胞腎とはその趣を全く異にしているものであった。

ここにその経験例を報告するとともに、本例が異型嚢胞腎であると考えたい2、3の理由を補足し、本症の臨床的意義から従来の嚢胞腎とは別に分けて考えるべきであることを強調したいと考える。

症 例

患者：森某，59才，女子，家婦。

初診：1965年6月5日。

家族歴：両親および同胞8名中3名が死亡しているが、腎疾患を原因としているものはないようである。挙子4名すべて健在。

既往歴：特記すべきことはない。

主訴：右側腹部鈍痛。

現病歴：1964年2月頃より、何ら誘因なく右側腹部に鈍痛を覚えたが放置していた。その後も同様症状が続いていたので1965年5月某医を訪れたところ、両側腹部に腫瘤のあることを指摘され、腹部腫瘤の診断のもとに当院外科に紹介された。外科にて精査をうけたところ、この腫瘤は腎臓によるものであることが判明したので当科に転科した。現在まで主訴とする自覚症以外には何ら症状を認めていない。

現症

一般所見：患者は一見健康な女子で、全身に浮腫は認められない。血圧は110/76 mmHg、血液所見では貧血はなく、白血球数およびその分類も異常は認められない。各種肝機能検査はすべて正常範囲内にある。胸部諸臓器は打聴診、心電図およびレ線の異常はない。腹部は上腹部がわずかに膨隆しており、腹壁の静脈怒張はない。

腎機能検査所見：BUN 19 mg/dl, Na 134 mEq/L, K 4.2 mEq/L, Ca 5.1 mEq/L, Cl 101 mEq/L, P 3.2 mg/dl, PSP 排泄試験 15' 28%, 30' 42%, 60' 55%, 120' 65%。尿濃縮試験では第1回 1.014 (尿量 220cc), 第2回 1.015 (50cc), 第3回 1.018 (180cc)。GFR：右腎 52cc/min, 左腎 46cc/min, 計 98cc/min, RBF：右腎 560cc/min, 左腎 420cc/min, 計 980cc/min。

泌尿器科的所見：上腹部はやや膨隆し、ことに右側腹部は軽度ながら膨隆が目立つ。両側腹部を触診すると、右腎は臍高まで触れ、左腎は臍高約2横指の高さに触れる。ともに表面は凹凸不平であるが、圧痛はなく可動性である。

尿所見：淡黄色、清澄、アルカリ性、尿量は700～900cc/日、比重は1018～1022である。蛋白(－)、糖(－)、ウロビリノーゲン正常。沈渣では赤血球、白血球および上皮細胞をわずかに認め、また少数の桿菌を証明した。

膀胱鏡所見：容量300cc以上、粘膜正常、インジゴカルミン排泄は左右とも正常である。

レントゲン所見：

単純レ線像：両腎に相当した部位に結石を思わせる陰影を証明する。

排泄性腎盂レ線像：右腎からの造影剤の排泄は良好であるが、腎盂長軸の異常、腎杯の軽度拡張および圧迫が見られ、結石は腎盂内にある。左腎からの造影剤の排泄もほぼ正常で、腎盂および上腎杯は中等度に拡張し、下腎杯は上方に圧迫されて、結石陰影は腎盂腎杯外にある (Fig. 1)。

後腹膜腔気体注入レ線像：腎周囲には気体の注入が充分で、右上極および下極部、左下極部に円形腫瘤像を証明する (Fig. 2)。背部より6cmの位置で断層撮影を行なった像では、腎全体の大きさはあまり大きくはないが、両腎とも上極部および下極部に円形陰影をさらに明瞭に指摘することができる。特に右腎上極部および左腎下極部の円形像はレ線透過性が低くなっている (Fig. 3)。

以上の所見から、本例を嚢胞腎と診断し、腎機能が良好であり、しかも比較的大きな嚢胞が存在しているとの理由から、嚢胞の縮小を目的として次のごとき手術を行なった。

手術所見：気管内挿管麻酔のもとに患者を仰臥位とし、臀部に枕を入れて上腹部を挙上した後、皮膚切開は右肋骨弓下から始まり、剣状突起下を通り、左肋骨弓下に達する弓状の上腹部横切開とした。皮膚切開と同方向に腹壁筋および腹膜を切離し腹腔に達した。まず左側は結腸脾彎曲および下行結腸を内下方に圧排し、その外側の後腹膜に切開を加えて結腸全体を内方に反転して腎前面に達した。腎臓を周囲より剥離し、これを完全に脱転すると、大小種々の嚢胞を有する腎臓を露出することができた (Fig. 4)。中央部および下極部の嚢胞を穿刺すると、前者では65cc、後者では100ccの黄色透明な内容液をそれぞれ得たので、その嚢胞壁を切除し、創縁をカットグットにて連続縫合を行ない止血した (Fig. 5)。その他の小嚢胞は切開を行なって内容液を排除した。腎床部に腎臓を整復し、ゴム排液管をこの部に留置し、結腸を整復し、後腹膜腔を閉鎖した。

次に右側は結腸肝彎曲および上行結腸を内方に圧排し、その外側の後腹膜に切開を加え、これらを内下方に反転した。腎臓を脱転すると上極および下極に大嚢胞があり (Fig. 6)、穿刺により前者は100cc、後者は300ccの同様内容液を得たのち嚢胞壁を切除し、創縁は左側と同様止血縫合を行ない、小嚢胞は切開を加えた。右腎盂内の結石は腎切手術の操作により摘出した。腎臓を腎床部に整復してゴム排液管を留置し、結腸を整復して後腹膜を縫合した。嚢胞の状態を示すと

Fig. 7のごとくである。以上の操作が終了した後、腹腔および腹壁筋を縫合し、皮膚縫合を行なって手術を終った。

病理組織学的所見：比較的厚い嚢胞壁では腎実質は萎縮し、膠原線維、硝子化した結合織により占められ、その中に萎縮した尿管、硝子化せる糸球体を認め、嚢胞内壁は円柱上皮細胞で覆われていた。なお結石は重量 0.8 gm で尿酸結石であった。

術後経過：経過はきわめて良好で、24日目に全治退院した。入院中の諸検査では尿量は1日 1000~1300cc, 比重 1012~1016 を示し、腎機能検査では術後3回にわたり全く正常値を呈していた。GFR：右腎 59 cc/min, 左腎 53 cc/min, 計 112 cc/min. RBF：右腎 620 cc/min, 左腎 420 cc/min, 計 1,040 cc/min. 血圧は 140/90 mmHg 前後であった。術後20日目の排泄性腎盂レ線像所見は Fig. 8のごとくで、両側とも造影剤の排泄は良好で、術前に見られた腎盂および腎杯の変形はほとんど正常像にまで改善されていた。

現在まで術後約2年半になるが、患者はなんら自覚症もなく健康である。

考 按

典型的な嚢胞腎ならば誰しも数例の経験はあるもので、現在ではさほど珍しい疾患であるとはいえない。最近の本疾患に関する報告を検討して見ると、これを裏書きするように、症例報告に関するものでは、従来考えられていた嚢胞腎に比べ、いろいろと異なった病理学的または臨床的所見を呈する症例（鈴木，1955；田崎ら，1963；小坂ら，1964；山際ら，1966；斯波ら，1967），或いは嚢胞腎にしばしば見られる通常の合併症とは違い、珍しい合併症を有した症例（Murphy et al., 1964；坂田，1964；Chisholm, 1966）などが報告の主な対象となってきたりし、また本疾患の数例あるいはそれ以上の例数を取り扱った報告に関するものでは主として遺伝的な面から見たもの、臨床像に関する総括的なもの、腎機能を中心として見た治療法またはその成績を検討したものなどが、報告の多くを占めている（片村ら，1962；松下ら，1964；小野寺ら，1966；森田ら，1967；Ward et al., 1967；南，1968）。

ところで成書に記載されているような典型的な嚢胞腎と対比して、種々の点で異なった所見

を呈する嚢胞腎の報告は、前述のごとく案外少ない、これらのうち、特にこの点を取りあげて記載しているものとしては、1955年の鈴木および1966年の山際らの各1例などの報告があるのみで、これらはともに異型嚢胞腎と命名されている。

ここに報告したわれわれの経験例も、一般的な嚢胞腎とはその趣をやや異にした病理学的所見、臨床所見および治療成績を示していることから、これを異型嚢胞腎の範疇に入れられるべきものであると考え述べた次第である。

さて異型嚢胞腎とはどのような嚢胞腎を指しているものであるかについて、報告されている2例とわれわれの経験例を中心に種々検討を加えたい。

嚢胞腎が通常考えられている状態と異なったものであるとの判断を下すためには、病理学的な所見と、臨床的な所見とから検討して考えて見る必要がある。

1. 病理学的所見から

現在腎臓における嚢胞性疾患についての病理学的な分類は、人により観点が多少異なるので細かい点になると一律に見ることはできないがいちおうはまとめられているようである（柿崎，1960；Campbell, 1963；Wahlqvist, 1967）。これら嚢胞性腎疾患のうちで、ここに取り上げる嚢胞腎と最も類似しているものに単純性腎嚢胞がある。したがって嚢胞腎の異型という単純性腎嚢胞の範疇に入れられるべきものではないかとの考えもいちおうは起こり得る。そこでまずこの両者についての腎臓における病理学的所見およびこれに関連する事項を述べ、互いの相違点などについて一言触れて見たい。

嚢胞腎：腎実質内に直径 1~2 cm までの、あまり大きくない嚢胞が、腎臓全体にわたって無数に存在し、そのために腎表面は小さな凹凸不平状を呈する。その形態は全体として均等性に大きくなり、本来の腎臓の形を保っていながら、正常の数倍の大きさとなるのが通例である。嚢胞内容は漿液性で嚢胞相互には交通はなく、また腎盂とも交通していない。嚢胞壁内面は立方または扁平上皮細胞によりおおわれてい

る。更に本疾患は遺伝的発生の傾向が強く、原則として両側性であり、嚢胞による腎実質の圧迫は次第に進み、他臓器に嚢胞性病変を合併することが多い。発生年齢は幼小児期と中年期に見られるが、特に中年期での発生率は高い。

単純性腎嚢胞：腎実質内に10cm以上の大きさの嚢胞が存在し、小嚢胞はほとんどない。その数はおおむね1個ないし数個にとどまり、きわめて少ない。腎臓での好発部位は腎下極部であるが、腎中央部および上極部にも発生する。嚢胞は腎実質の比較的表面上に近い部にあるので、腎臓は局部的に大きな円形嚢胞が突出し、外形は大きな凹凸不平状を呈する。また嚢胞は単房性で、内容は主として漿液性であり壁は薄く内面は立方上皮細胞でおおわれている。単発性のこともあるが多発性の場合が多く、両側性にくるよりも片側性にくることが多い。発生年齢は幼小児期にはまれで、多くが中年以降に見られ、しばしば他の腎奇形を伴うということが知られている。

ところで、もし両側の腎実質内に大嚢胞が1コないし数コ存在し、それ以外に小嚢胞が無数に存在するような、腎臓の嚢胞性疾患を発見した場合には、これを嚢胞腎と見るべきか、また両側性単純性多発性腎嚢胞と見るべきかが問題で、そのいずれをとるかの判定はきわめて困難といわざるを得ない。このような状態を田崎ら(1963)は嚢胞腎と単純性腎嚢腫(胞)との中間型あるいは移行型であると述べているし、また斯波ら(1967)は孤立性腎嚢胞を思わしめた嚢胞腎であるとも述べている。

1955年鈴木は両側腎実質内におおの1コづつの大嚢胞と、それ以外に小嚢胞が多発性に存在するという症例を、病理学的な分類からいけると検討を加え、結局このような肉眼的所見を呈するものは、嚢胞腎でしかもその異型であると考えるのが妥当であるとの結論に達している。また1966年に発表している山際らの症例は、臨床所見で嚢胞腎が異型であると記載しているが、その手術所見を見ると鈴木の場合にきわめて類似しているので、病理学的な面でも異型嚢胞腎と判断してもさしつかえないと考えられ

る。

われわれの症例もその手術所見から、鈴木および山際らの例と非常によく似ているので、嚢胞腎と決定し、更に一般的な嚢胞腎には見られない病理学的所見を示していることから、その異型であると判断した次第である。なお、われわれの例から異型であるという点を更に強調すべき所見を得ているので、ここに2, 3の点を補足したい。すなわちこれら大小嚢胞は比較的腎実質の表面に近い部位にあることで、このことは腎実質の荒廃が軽度ですみ、したがって正常腎実質が多く残される。また一般に嚢胞腎に対する手術的療法、主として減圧療法を行なった後、腎臓の大きさはあまり変わらないのが普通であるのに、異型嚢胞腎と呼ばれるものでは、以上の手術的療法を終った際には、腎臓の大きさは略正常大となるのが特有である。

2. 臨床的所見から

異型嚢胞腎は以上述べた病理学的な所見に特徴があるばかりでなく、臨床的所見からも2, 3の点で従来の嚢胞腎とは異なった像を示すものである。

われわれの症例では腎機能検査成績がすべて正常値であり、従来本疾患のとるべき運命とされている慢性腎不全の徴候は見られていない。鈴木例および山際らの例もこの点に関しては同様である。次に本疾患には高血圧がしばしば証明され、これが一つの特徴であるとさえいわれている。鈴木および山際らの例でもこれが見られている。しかしわれわれの例では高血圧は証明されていない。なお鈴木例の高血圧はともに合併した右総腸骨動脈瘤が関係しているのではないかといっており、異型嚢胞腎と高血圧との関係を消極的に解釈している。以上のことから異型嚢胞腎にあっては高血圧の存否はあまり関係がないような印象をうける。

次にレントゲン所見について述べる。3例の排泄性腎盂レ線像では、両腎とも造影剤の排泄はきわめて良好で、これは前述の腎実質の荒廃がほとんど見られないこと、および腎機能検査成績が正常範囲にあるということからも当然であると考えられる。異型嚢胞腎において最も重要な

ことはレントゲン撮影による腎盂腎杯像と腎輪廓像である。腎盂、腎杯および上部尿管走行における形態的な所見では、明らかに異常像を認めるが、すべて一般の嚢胞腎の典型像としては程遠く、しいていうならば単純性腎嚢胞か腎腫瘍を思わせる像を示すことが多い。山際らはこのような腎盂腎杯像の異常形態を異型嚢胞腎の特徴であるとしている。腎臓の輪廓は前述の病理学的所見と一致して、腎臓自身はあまり大きくはならないが存在する大嚢胞による円形腫瘍像が証明される。特に5~10cmを1cm間隔で撮影した断層撮影像では、この状態をより明瞭に得ることができる。すなわち腎臓全体が大きくなっているのではなく、正常大の腎臓の輪廓が描出される以外に円形の大嚢胞が証明されるわけである。従来腎腫瘍あるいは腎臓の嚢胞性疾患の診断には断層撮影が有意義であるとされている(Greene et al., 1964)。特に異型嚢胞腎に対しての本撮影法の診断的価値は高いものと考えている。しかし、この撮影法で大嚢胞の存否を明確に知ることができるが、小嚢胞の描出には不十分である。この点では異型嚢胞腎と単純性腎嚢胞との区別はつけ難いということになる。Hurwitz and Weigel (1965)は造影剤を点滴静注しながら5~12cmの間の断層撮影を試み、この方法によって小嚢胞をも証明することができると述べている。われわれも機会があればこの撮影法を追試してみたいと考えている。

以上のごとき所見を呈している嚢胞腎をあえて異型嚢胞腎と呼び、これを従来考えられている嚢胞腎から区別する必要があるという理由は、次に述べるような臨床的意義を有しているからである。

まず第一に、異型嚢胞腎には今までの嚢胞腎の宿命である腎機能障害→慢性腎不全→尿毒症あるいは高血圧→その合併症という経過をたどることがないということである。このことは臨床上きわめて重要な点である。

第二に、積極的な手術的療法を計画することができるということである。元来嚢胞腎の手術的療法は自覚症状の消失および腎機能の改善などのように、比較的よい成績を挙げ得ることも

あるが(片村ら, 1962; Milan et al., 1963; 松下ら, 1964; 早川, 1966; 小野寺ら, 1966), すべての症例にこのような成績が期待できるわけではなく、多くの場合その効果をあげることがむずかしい。そればかりでなくかえって腎機能を増悪させるものである。もっぱら保存的療法のみにより、あとは対症療法にまかせるというのが通例である。これに対して異型嚢胞腎にあっては、良好な腎機能を保持しながら手術的療法を行なうことにより、種々の臨床症状を治癒せしめることができる。すなわち手術的療法によって完全に治癒せしめ得る嚢胞腎ということである。したがってこのような症例を適確に診断し、最も適した手術を行えば治療目的を達成することができる。すでに報告されている2例も、われわれの1例もともに満足すべき治療成績を得ている。

最後に、今までの嚢胞腎に関する報告例を再検討してみると、手術的療法でよい成績を得ている症例は、恐らく前述のごとき異型嚢胞腎の範疇に入れられるべきものではなかったかと想像され、このような症例を次に挙げたいと考える。すなわち井上(1949)、片村ら(1962)、田崎ら(1963)、小坂ら(1964)、松下ら(1964)、坂田(1964)、斯波ら(1967)などがそれぞれ、諸賢の御批判を仰ぎたいと考える。

結 語

59才女子に見られた嚢胞腎の1例を報告した。本例は従来考えられていたような嚢胞腎とは、病理学的にも臨床的にも、まったく異なる所見を示していたので、異型嚢胞腎であると考えられる。

以上の症例から、異型嚢胞腎の病理学および臨床的な特徴と、本症の臨床的意義について述べ、一般的な嚢胞腎とは区別して考えるべきであることを強調した。

文 献

- 1) Campbell, M. F.: Urology, 2nd Ed., Vol. 2, p. 1558, W. B. Saunders Co., Philadelphia and London, 1963.
- 2) Chisholm, G. D.: An arteriovenous fistula

- in a polycystic kidney : A cause of acute renal failure and hematuria. *J. Urol.*, **96** : 854, 1966.
- 3) Greene, L. F., Witten, D. M. and Emmett, J. L. : Nephrotomography in urologic diagnosis. *J. Urol.*, **91** : 184, 1964.
 - 4) 早川常彦：嚢胞腎の手術治験例について。日泌尿会誌，**57** : 417, 1966.
 - 5) Hurwitz, R. A. and Weigel, J. : Polycystic kidneys : A diagnostic study with continuous drip infusion pyelography, nephrotomography and renal scans. *J. Urol.*, **94** : 639, 1955.
 - 6) 井上彦八郎：嚢胞腎の治療法に就て。臨床皮泌，**3** : 69, 1949.
 - 7) 柿崎 勉：日本泌尿器科全書，Vol. 2～I, p. 22, 金原出版＆南江堂，東京，1960.
 - 8) 片村永樹・北山太一・久世益治：嚢胞腎の手術的療法。泌尿紀要，**8** : 3, 1962.
 - 9) 小坂信生・島本 彰：嚢胞腎。日泌尿会誌，**55** : 223, 1964.
 - 10) 松下 啓・栗原 寛・佐藤 仁・伊藤善一：嚢胞腎症例追加一附）治療ならびに予後について。臨床皮泌，**18** : 783, 1964.
 - 11) Milam, J. H., Magee, J. H. and Bunts, R. C. : Evaluation of surgical decompression of polycystic kidneys by differential renal clearances. *J. Urol.*, **90** : 144, 1963.
 - 12) 南 武：Polycystic Kidney の手術例。日泌尿会誌，**59** : 82, 1968.
 - 13) 森田茂豊・門野雅夫：嚢胞腎の遺伝学的研究。日泌尿会誌，**58** : 353, 1967.
 - 14) Murphy, F. J., Mau, W. and Zelman, S. : Nephrogenic polycythemia. *J. Urol.*, **91** : 474, 1964.
 - 15) 小野寺 豊・杉田篤生・鈴木騏一・矢吹日出雄・染野敏：嚢胞腎症例の臨床的観察。臨床皮泌，**20** : 455, 1966.
 - 16) 坂田安之輔：嚢胞腎に合併した尿酸結石の1例。臨床皮泌，**18** : 599, 1964.
 - 17) 斯波 光生・大塚 晃・南 茂正：Solitary cyst を疑わせた polycystic kidney. 日泌尿会誌，**58** : 756, 1967.
 - 18) 鈴木 昭：異型嚢胞腎の1例。臨外，**10** : 269, 1955.
 - 19) 田崎 寛・牧野孝三：巨大な嚢腫を有した嚢胞腎の1例。日泌尿会誌，**54** : 102, 1963.
 - 20) Wahlqvist, L. : Cystic disorders of the kidney : Review of pathogenesis and classification. *J. Urol.*, **97** : 1, 1967.
 - 21) Ward, J. N., Draper, J. W. and Lavengood, R. W. Jr. : A clinical review of polycystic kidney disease in 53 patients. *J. Urol.*, **98** : 48, 1967.
 - 22) 山際義秀・白石祐逸：異型嚢胞腎（図譜）。臨床皮泌，**20** : 1077, 1966.

(1968年3月11日受付)

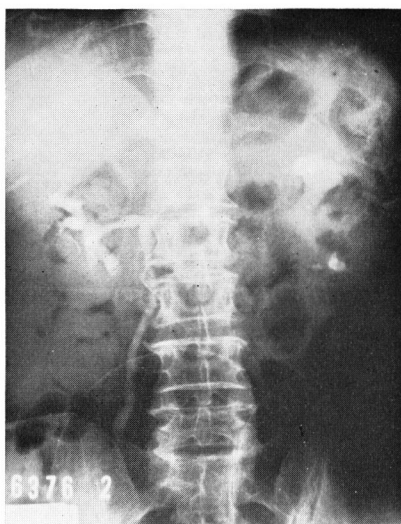


Fig. 1 排泄性腎盂レ線像

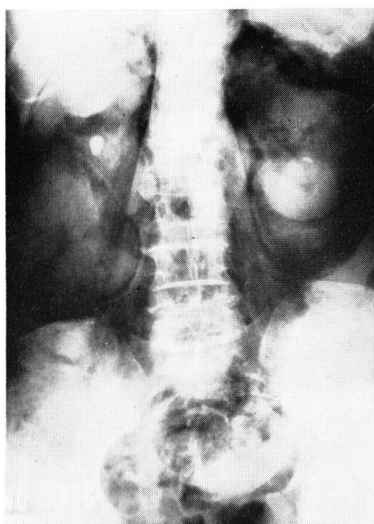


Fig. 2 後腹膜腔気体注入レ線像

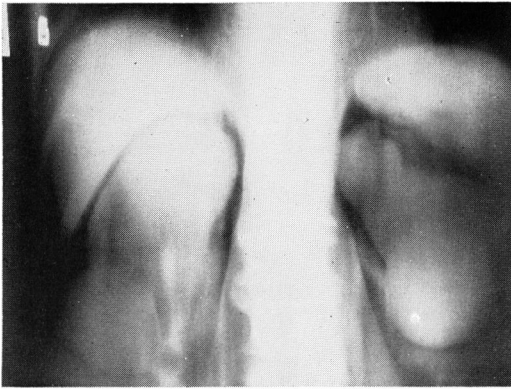


Fig. 3 6 cm の部における断層レ線像

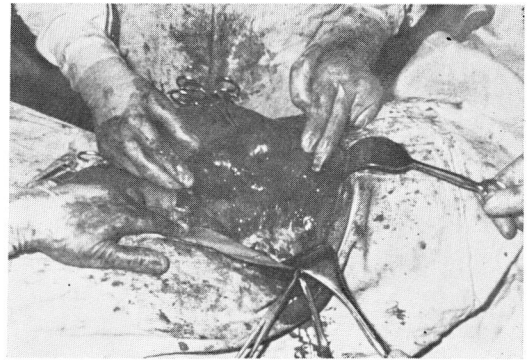


Fig. 4 左腎を脱転したところ



Fig. 5 囊胞壁切除後，切除部創縁をカット
グットの連続縫合にて止血したところ

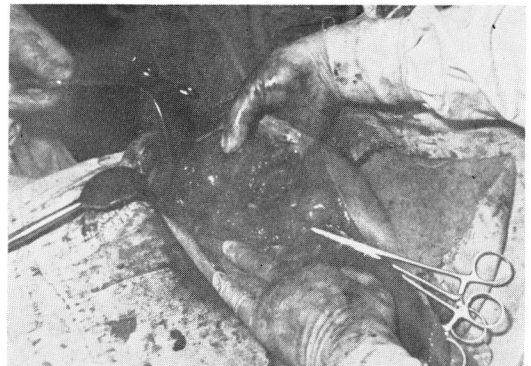


Fig. 6 右腎を脱転したところ

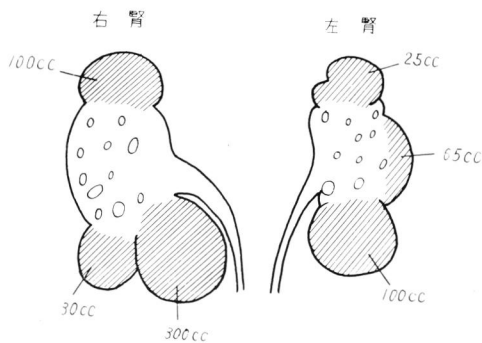


Fig. 7 手術所見の略図



Fig. 8 術後20日目の排泄性腎盂レ線像，左右
とも機能および形態上ほぼ正常となっている