

[泌尿紀要 2 卷 3 号]
[昭和 31 年 5 月]

発 育 不 全 腎 の 1 例

昭和医科大学泌尿器科教室 (主任 赤坂 裕教授)

斎 藤 幸 熙

大 久 保 博 夫

神 長 次 朗

A Case of Hypoplastic Kidney

Yukihiro SAITO, Hiroo OKUBO and Jiro KAMINAGA

From the Department of Urology, Showa Medical School

(Director: Prof. H. Akasaka)

The case was a 27 year-old male, who visited the authors' clinic with the principal complain of lumbago and frequent urination. The patient claimed that hematuria, abdominal pain on the right side, total urination pain etc. were appearing repeatedly since 6 months before he visited the clinic.

When examined, the lower margin of the right kidney was palpable and tender on pressure; the left kidney was inpalpable, but the patient complained of unpleasant feeling on pressure. No abnormalities were found in the region along the course of ureter, vesical region, external genital organs, testicles, epididymis and prostate. On cystoscopic examination, the ureteral orifices on both sides were found to be normal, but no excretion of urine and indigo-carmin from the left ureteral orifice was noted. In the X-ray examination, the excretory pyelography demonstrated a hydro-nephrosis of the right kidney and no sign of excretion was noted from the left kidney. Also in the retrogressive pyelography, the picture of the upper part of ureter, renal pelvis and calyces of the left kidney were found lacking. In view of the above, the case was diagnosed as suspected hydro-nephrosis of the right kidney and tumor in the left kidney. Thus, the case underwent nephrectomy of the left kidney. When operated, the left kidney was not found in its normal position. In stead, a goos-egg-sized fatty mass with numerous cystic growths was found. The mass was removed and pathologically and histologically examined.

The histological examination of the mass showed a picture of the obliteration of arteries. No renal cortex or glomeruli were found. Scattered here and there, only cystic cavities lined with cylindrical epithelium and filled with hyaline substance were observed. The pathological histological diagnosis of the case was hypoplasia of kidney.

According to referential literatures, the case was recorded as the 44th case hitherto to reported in Japan.

緒 言

腎臓發育不全症として現在まで記載せられた腎の畸型は、今日では左程稀有なものではなく、本邦に於いても1889年に山極氏が発表されたのを最初として、1954年松浦氏の報告まで既に37例の報告を数え、以後の報告を集録して見るに既に43例の報告がある。

吾々も最近病理組織学的検査の結果發育不全腎なることを知り、更に上部尿管の欠損を認めた症例を経験したので此処に追加報告し、本症についての興味ある点2・3を述べ、併せて本邦報告例について観察を試みたいと思う。

症 例

患者 石○昭○郎 27才 ♂ 工員

家族歴：特記すべき事項はない。

既往歴：7才のとの内鼠蹊ヘルニアにて手術を受け昭和29年2月に移動性盲腸の手術を受けており、生来比較的病弱であつたと云つてゐる。

主訴：腰痛と尿意頻数

現病歴：約半年前に血尿、右側腹痛、全排尿痛があり某医を訪れて治療を受け約1ヶ月で治癒したが、その後約1ヶ月置きに同様症状が反復して起り、尿意頻数が増つたので当科外来を訪れ、同日入院した。

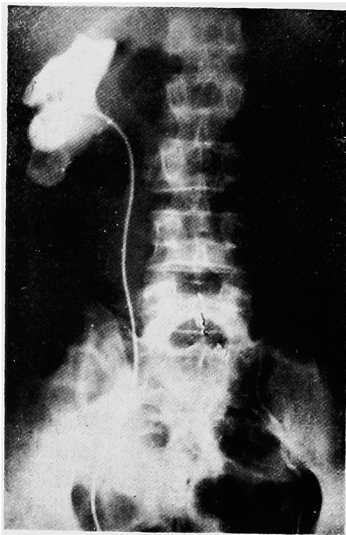
現症：全身状態は特に変化なく、外観的には何等の畸型も発見し得ない。体格栄養中等度、顔色は少々貧

血状を呈し、扁桃腺も特に肥大は認められず、心音、胸部聴打診上に変化を見出されない。右腎下極触診可能圧痛あり、左腎は触診不能、圧迫により不快感を訴える。両側尿管走行部、膀胱部、外陰部、睪丸、副睪丸、前立腺には全く異常を認めない。

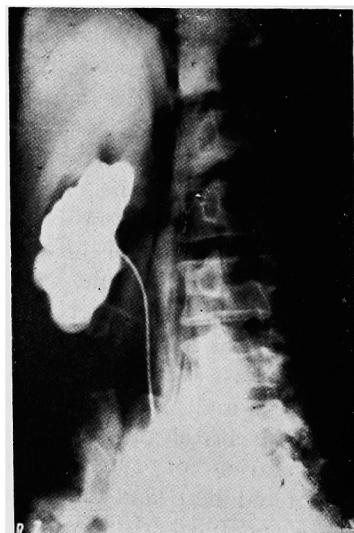
尿所見：黄褐色混濁、反応酸性、蛋白(+) 糖(-) 沈渣は赤血球(-) 白血球(++) 上皮細胞(+) 大腸菌(++)

血液所見：血色素 85% (Sahli 氏法)、赤血球 425 万、白血球 7000 でその百分率にも異常がない。赤沈 1 時間 30mm, 2 時間 55mm, 血清梅毒反応陰性、血圧 110/30/mmHg。

膀胱鏡所見：膀胱容量 350cc、膀胱粘膜は三角部に軽度の発赤が見られるのみにて、右尿管口は位置形態



逆行性腎盂撮影



氣後腹膜法

共に正常で収縮良好, 左尿管口は位置形態共に正常であるが収縮はなく尿の排出も認められなかった。

青排泄: 右 7'00" 10'00"

左は15分でも排泄がなかった。

P.S.P. 試験: 2時間合計 70%

レ線所見: 排泄性腎盂撮影像では右腎盂は著しく拡張し水腎症の像を呈し, 左腎は排泄像は全く無く腎盂, 尿管像は欠如している。逆行性腎盂撮影に於いては右はカテーテルも腎盂まで達し, 拡張せる腎盂像を判然と示し造影剤も約 20cc を要した。左はカテーテルを 15cm まで挿入し得るもそれ以上には進まず, 造影剤は第 4 腰椎下端まで入っているのみで尿管上半及び腎盂, 腎盞像は全く欠如している。気後腹膜法によつても右腎の境界像は明らかであり, 腎の肥大を見るが左腎像は認めることが出来ない。

臨床診断: 右水腎症

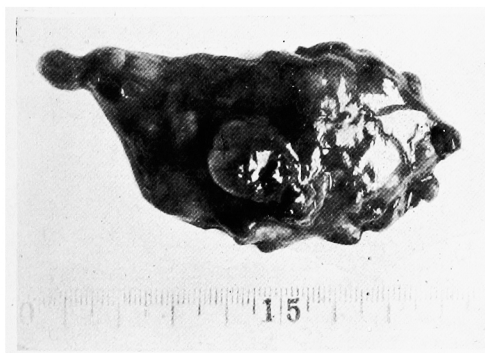
左腎腫瘍の疑い

上記診断のもとに 7 月 20 日左腎剔除術を試みた。

手術所見: ベルカミンによる腰椎麻酔の下に型の如くベルグマン・イスラエル氏腰部斜切開により左後腹膜腔に達し, 腎臓を探求するに正常位置には腎臓を発見することは出来なかった。しかしその内方腹膜に接して鷲卵大の脂肪塊様物があり, その表面には囊腫の多発を認めた。尿管はそのものより発見出来ず又術前に尿管カテーテルを挿入しておくことを怠つた為追求することは出来なかった。これを周囲より剝離し, その茎部と思われる部位を型の如く処理し, 剔出して手術を終つた。

剔除標本: 7.4×3.5×2.5cm 重量 18gram

表面は灰白色で凹凸不平, 硬度は弾力性軟, 拇指頭大より小豆大位までの囊腫の多発を認め, その囊腫内

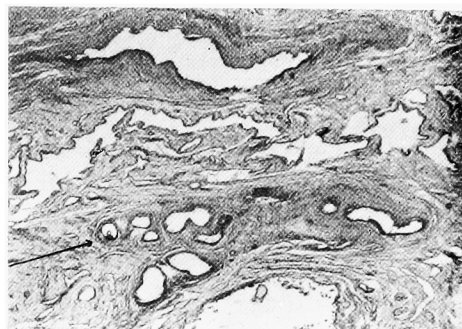


容は無色透明な水溶液であつた。剖面は白色で全面に囊腫を認めその一部に腎盂を思わせる部位があるが

他には肉眼的に全く腎構造を示すものは認められない。

病理組織学的所見: 動脈の太い分枝は殆んど閉鎖しており, その他の腎組織と思われる所には現在機能を保持している腎皮質は無く, 糸球体と思はれるものも無い。円柱上皮で被われた大小不同の囊腫様の管腔とその内腔に硝子様円柱様物を入れた細尿管の様相を示す管腔が散在性に認められるにすぎない。囊腫様管腔の内腔を被っているものは単層の円柱上皮であり, この内にはエオジンに淡染する上皮が扁平におされているものもある。又上皮が単層ではなく一見円柱様, 多層性のものや, 立方上皮の一部で重なり移行性の上皮に似た所もあるが, 併し完全な移行上皮ではない。又腎盂と思われた部分も明らかで無く, その他に於いては茎部に脂肪組織があり, 又他に線維性の組織があるだけである。

病理組織学的診断: 腎発育不全症



矢印の部分が細尿管様管腔

術後経過: 手術創治癒後, 左側腹痛は訴えなくなつたが依然として腰痛は訴え, 術後の検尿に於いては黄白色濁濁, 蛋白強陽性, 大腸菌は一時陰性化するも再び陽性を示し, 次第に右側腹部の鈍痛圧痛が著明となり遂に 10 月 20 日無尿の状態を来し, 顔貌は浮腫状を呈せる為, 直ちに右腎に対し手術を行つた。

手術所見は, 右腎は極度に肥大し腎臓自らの重みで下降し, 尿管の屈曲に依る尿の流通障碍であつたので, 腎固定術を施行し Splint-Katheter を腎盂まで設置し手術を終つた。手術当日とその後 2 日間は尿量増加し 1 日の尿量は約 5000cc であつた。以後漸次回復し右側腹部の鈍痛も訴えなくなり尿中の大腸菌も陰性化した。蛋白は常に陽性を示した。昭和 30 年 3 月退院し, 以後外来通院とな

つたが, 5月より下痢が起り本学内科にて胃下垂の診断のもとに現在通院中である。

考 按

本症例は泌尿器科的の臨床検査のみに於いては診断は確定されず, 腎腫瘍の疑いで左腎剔除術を行いその際腎が発見されず脂肪塊様物を剔除しそれを病理組織学的に検索した結果, 發育不全腎なることが判明したものである。發育不全腎なるものは元來發育上の畸型に於いて他臓器のそれに比して比較的多いものであるにも拘わらずその命名法は統一されていない様である。その分類に二 三あるがそのいずれが最も適切であるかは疑問である。その要約を記すれば次の如くである。

1928年に Fortune は病理解剖学的立場より腎の所謂發育不全を Agenesis, Aplasia Hypoplasia の3つに分類し, Agenesis とは臓器の完全欠如であり, 無論固有の如何なる組織もないもので, Aplasia とは腎が痕跡的であつて胎生期腎組織の構造を示し, 腎としての機能のないものをいい, 又 Hypoplasia とは先天的に腎は小さいが腎臓としての機能を営んでいるものとしている。しかるに Gruber und Bing は Agenesis と Aplasia とを判然と區別しておらず, 先天性原発性欠如は Agenesis 或いは Aplasia と現わし, 自動的或いは他動的完全消失の為に生じた臓器の欠損は Defectus と呼び, 必ずしも欠如的發育は臓器原基が欠如する程高度では無く, 量的に不充分な場合矮小な臓器として Hypoplasia が生ずる。又臓器縮小が正常の原基と發育の後, 組織成分の不良化(細胞の大きさの縮小または細胞の減少)の下に生ずればこれを Atrophie というとしている。Burkland は最近量的に正常腎の1/3~1/6大のものを Hypoplasia と呼んでいる。土屋 小林氏は臨床的に Fortune の如く分類しても Hypoplasia は膀胱鏡検査, レ線検査, 腎機能検査によつて大体の診断はついてもその機能の障碍が著しくある場合には Aplasia と同じになり, Agenesis と Aplasia との診断は臨床的につけ難い事を指摘し, Agenesis と Aplasia とを同一にして, 腎の存在せる場合にはその機能の有無に拘らず Hypoplasia とした方が良いとして, このことは分類上の欠陥ではなく 診断法の欠陥であるから致し方がないところであり, 特殊なる場合を除き一般に腎臓發育不全症と呼んだ方が妥当ではなからうかといつている。本症例についてみるに病理組織学的診断より Fortune の分類に当てはめてみれば Aplasia に属するものと考へてよいであらう。即ち臓器そのものは小さいながら存在を認めたが, 機能を有せず又組織学的に僅かに一部腎組織様の構造を示しているものを発見し得たからである。更に土屋 小林氏の臨床的分類に依れば Hypoplasia に属するものと云える。

次に發育不全腎の發現率の問題であるが, 土屋・小林氏及伊藤氏等の詳細な資料から抜萃するに剖検例に於て下記の如き頻度に出現している。

	剖検例	実数		%
Allen	63076	77	≡	0.122%
Harbitz	7778	22	≡	0.282%
Campbell	15919	31	≡	0.194%
Sokolov	50198	50	≡	0.099%
Thompson	13000	3	≡	0.023%
Weiner	569	2	≡	0.351%
Motzfeld	4500	12	≡	0.266%

Bell u. Evans 2000 10 $\frac{10}{2000} = 0.5\%$

上記に依り即ち 500~1000 剖検につき 1 例の割合で認める様である。

次いで腎臓手術時に遭遇する頻度は次の如くなり、吾々は昭和医科大学泌尿器科教室に於いて過去 4 年間 84 例の腎手術に対して 1 例を経験した。

		手術例	実数
Dobrotworski	(1927)	560	1.
向井	(1950)	220	1.
伊藤	(1954)	430	1.
松浦	(1954)	101	1.
原子・近藤	(1955)	175	1.
齊藤・大久保・神長	(1955)	84	1.

本邦症例について見るに腎臓發育不全症は 1889 年山極氏の報告に始まり、以後腎臓發育不全症或いは矮小腎として報告されたものは松浦氏の報告まで 37 例を数えるが、その後の中野・種田氏、原子・近藤氏、小林氏、土屋 関氏、樋口氏等の報告を集録すれば本症例は本邦第 44 例目であると考えられる。

次に本邦例 44 例について 2 3 の点を観察して見ようと思ふ。

性別：男子 17 例，女子 25 例，不明 2 例で女性に稍々多く，Illyes は Surgical Urology にて 1920~1939 年に至る臨床報告 19000 名中腎發育不全者 18 例を見，その中 3 例は男子で 14 例は女性であることを記載し，圧倒的に女性が多いとしているが本邦に於いてもほぼ同様な事が云えると思う。

患側：左側 26 例，右側 17 例，不明 1 例で左側に多く見られ本症例も亦左例であつた。

診断法：手術に依るものが圧倒的に多く 26 例あり，次に剖検の 10 例，臨床検査（膀胱鏡検査，レ線検査）のみによるもの 7 例，不明 1 例となつている。確實な診断には手術，剖検によらなければならないことを 44 例中 36 例に於いて示しているが，近年に到り漸次氣後腹膜法，動脈撮影等の併用に依り臨床的に診断の確定し得なものの数が増加して来つつあり，今後それらは本症の診断の上に一層重要性を増してくるものと思はれる。

尿管口及尿管：全く正常なもの 3 例，尿管の膀胱外開口 14 例，他はすべて細少，閉塞，狭窄，重複尿管，結合繊維索状化，或いは上半分の欠如等の変化を認め，腎發育不全症には，尿管の畸型を併うものが比較的多く，特に尿管の開口位置異常が 14 例（男子 1 例，女子 13 例）あり，その内の女子 13 例は総て腔開口を示し尿管の開口位置異常の 93% に当る。女子の尿管口に變化あるものは総て腔に開いている点，男子に於ける 1 例の尿管開口異常も精管に開き男女共尿管膀胱外開口は皆性器に開いている点，更に尿管口開口位置異常は女性に多い点甚だ興味深く，尿管が正常なるものが僅かに 3 例である点も又興味深いものがあると思う。元來發生學上明らかな如く，尿管口と尿管は密接な從屬的關係にあるが，腎と尿管とはさほど密接的でなく，膀胱鏡的に尿管口が欠如していたり，レ線像に於いて上部尿管の欠如を認めた場合といえどもその上には或いは發育不全腎が存在するやも知れず，みだりに腎欠損症と診断を下すべきものではないと考へられる。本症例に於いては下部尿管はほぼ正常と考へられるが，上部尿管は手術前に尿管カテーテルの挿入を怠つた為明確に云うことは出来ないが，少くとも手術時，剔出標本より尿管を見出すことは出来ず，索状化もしておらず欠損していたものと思はれる。

	発 表 者	年代	性	年令	左	右	診 断 法	患腎の大きさ	尿 管	膀 胱	合 併 畸 型
1	山 極	1889	♂	不明	左	剖 検			不完全尿管		(-)
2	速 水	1903	♂	34	左	剖 検	痕跡程度		不完全尿管	不 明	
3	石 田	1908	♀	42	右	剖 検	2.5×2.0×0.8	上下端閉塞	右発育不全		双 子 宮
4	青 木	1919	不明	45	左	剖 検	2.5×2.0	結 締 織 索			
5	長 沢	1926	♂	26	左	剖 検	3.0×2.0×0.5	重 複 尿 管	右三角部不明		右尿管精管開口
6	今・安 保	1927	♂	26	左	剖 検	9×3.5×2	数本に分枝			
7	今・安 保	1927	♂	39	右	剖 検	31gram	上方より5cmで閉鎖			
8	向 井	1930	♂	20	左	手 術	13.8gram			正 常	
9	市 川	1933	♀	11	右	手 術	鳩 卵 大			右尿管口欠如	右尿管腔開口
10	飯 田	1933	♀	25	左	剖 検	5.0×2.0×1.0	重 複 尿 管 鎖			
11	土 屋・小 林	1934	♂	31	左	膀胱鏡・レ線像	栗 実 大	不 明		左尿管口欠如	
12	土 屋	1936	♂	31	右	膀胱鏡・レ線像	正常の1/2	正 常		正 常	
13	高 橋	1938	♀	41	右	手 術	55gram	不 明		正 常	(-)
14	永 田・小 林	1939	♀	13	左	膀胱鏡・レ線像	不 明	不 明		正 常	
15	青 山	1939	♂	41	右	剖 検	3.2gram	細 小		不 明	
16	高 橋・岩 下	1940	♀	8	左	手 術	9gram			左尿管口欠如	左尿管腔開口
17	北川・永光・鶴島	1941	♀	14	右	手 術	12gram	3本に分枝・上方より3cmで閉鎖 下より1cmで鎖		右尿管口欠如	右尿管腔開口
18	北 川・矢 野	1943	♀	18	左	手 術	7gram	閉鎖		左尿管口欠如	左尿管腔開口
19	塚 田	1947	♂	30	右	手 術	10gram	不完全尿管		正 常	
20	大 村	1948	♂	27	左	手 術	不 明				
21	小野・黒田・古沢	1950	♂	43	左	手 術	60gram				
22	小野・黒田・古沢	1950	♀	42	左	手 術	55gram				
23	石 川・伊 藤	1950									
24	落合・神藤・馬島	1950	♀	10	右	手 術	23gram			右尿管口欠如	右尿管腔開口
25	坂堂・倉島・森川	1950	♀	20	左	手 術	長さ 5cm			左尿管口欠如	左尿管腔開口
26	野 崎	1951	♀	8	左	手 術	拇 指 頭 大	大 体 正 常		左尿管口欠如	左尿管腔開口
27	富 川・野 田	1951	♀	42	左	手 術	9gram	拡 大		正 常	
28	堀 内	1951	♀	26	左	手 術	5gram			左尿管口欠如	左尿管腔開口
29	手 塚	1951	♂	29	右	手 術	7.9gram			正 常	
30	鈴木・宮坂・沼田	1951	♀	29	右	手 術	35gram			正 常	
31	畑・高 山	1952	♂	23	左	剖 検	囊 状	拡 張		正 常	
32	小林・大森・佐々田	1952	♀	38	右	手 術	10.7gram	細 小		正 常	
33	小林・大森・佐々田	1952	♀	8	右	手 術	5.5gram			右尿管口欠如	右尿管腔開口
34	梅 田	1953	♀	26	左	手 術	39gram			正 常	
35	下 稻 葉	1953	♀	44	右	手 術		狭窄なし細小尿管口 上半部4cm結		正 常	(-)
36	伊 藤	1954	♂	17	左	手 術	13gram	縮 織 索 化 せず		尿管口判然と	(-)
37	松 浦	1954	♀	6	左	手 術	8.7gram	不完全重複尿管		左尿管口欠如	左尿管腔開口
38	樋 口	1954	♀	11	右	手 術	5.1gram			右尿管口欠如	右尿管腔開口
39	土 屋・関	1954	♀	7	左	レ 線 像	3.0gram	大 体 正 常		左尿管口欠如	左尿管腔開口
40	小 林	1954	♀	20	右	手 術	不 明			右尿管口欠如	双角子宮, 交叉性腎変位右尿管腔開口
41	中 野・種 田	1954	♀	3	左	レ 線 像	栗 実 大	細 小		不 明	(-)
42	中 野・種 田	1954	♀	6	左	レ 線 像	3.0gram	正 常		左尿管口欠如	(-)
43	原 子・近 藤	1955	♂	26	右	レ 線 像	8.5gram	正 常		正 常	(-)
44	斎藤・大久保・神長	1955	♂	27	左	手 術	18gram	上半部欠如		正 常	(-)

結 語

- (1) 27 才の男子に見られた發育不全腎の 1 例を追加報告した。
- (2) 本症例は文献上, 本邦第 44 例目である。
- (3) 本症例は發育不全腎と尿管上部欠損の外他臓器に於ける合併畸型を有しないものである。
- (4) 本症について些か文献的考察を行つた。

稿を終るに当り御指導並びに御校閲を賜つた恩師赤坂裕教授に深甚なる謝意を表する。尚、種々御教示を賜つた本学病理学教室平福一郎教授に厚く感謝の意を表する次第である。

(尚、本論文の要旨は第 208 回日本泌尿器学会東京地方会に於いて報告した。)

主 要 文 献

- 1) Allen: The Kidney medical and Surgical Disease. 1951.
- 2) Arthur B. Cecil: J. Urol., **70**: 835, 1953.
- 3) Ball and Evans: Diseases of the Kidney, 1932.
- 4) Burkland, C. E.: J. Urol., **71**: 1, 1954.
- 5) Eisendrath, D. N.: Ann. Surg., **79**: 206, 1924.
- 6) 畑・高山: 臨床皮泌, **6**: 140, 1952.
- 7) 樋口: 第 193 回東京地方会, 1954.
- 8) 原子・近藤: 外領, **3**: 42, 1955.
- 9) 堀内: 日泌尿会誌, **42**: 212, 1951.
- 10) Illyes: Surg. Urol., **1**: 130, 1952.
- 11) 石川・伊藤: 皮膚科紀要, **46**: 311, 1953.
- 12) 伊藤: 臨床皮泌, **9**: 17, 1955.
- 13) 市川: 皮尿誌, **34**: 451, 1933.
- 14) 北川・永光・鶴島: 日泌尿会誌, **30**: 71, 1941.
- 15) 北川・矢野: 日泌尿会誌, **34**: 134, 1943.
- 16) 小林・大森・佐々田: 臨床皮泌, **6**: 423, 1952.
- 17) 小林: 128 回新潟地方会, 1953.
- 18) 松浦: 皮と泌, **17**: 330, 1955.
- 19) 向井: 皮膚科紀要, **16**: 486, 1930.
- 20) 野崎: 臨床皮泌, **5**: 23, 1951.
- 21) 中野・種田: 第 197 回東京地方会, 1954.
- 22) 落合・神藤・馬島: 日泌尿会誌, **41**: 46, 1950.
- 23) Ritter and Kramer: J. Urol., **63**: 48, 1950.
- 24) 高橋・岩下: 日泌尿会誌, **29**: 625, 1938.
- 25) 土屋・小林: 皮泌誌, **37**: 207, 1935.
- 26) 土屋: 日泌尿会誌, **25**: 1022, 1936.
- 27) 土屋・関: 第 196 回東京地方会, 1954.