

腎無形成 (Renal Aplasia) の1例

広島大学医学部泌尿器科教室 (主任 加藤篤二教授)

白 石 恒 雄
宮 尾 尚 敬
竹 中 生 昌

A CASE OF RENAL APLASIA

Tsuneo SHIRAISHI, Naotaka MIYAO and Ikumasa TAKENAKA

From the Department of Urology, Hiroshima University School of Medicine

(Director : Prof. T. Kato, M. D.)

This report deals with a case of renal aplasia arisen in a 42 years old farm housewife who visited our clinic with complaints of right lower abdominal pain and proteinuria. A definite diagnosis was not established prior to the operation, but she was operated on left total nephrectomy under a suspicious diagnosis of renal tuberculosis.

The extirpated kidney was $4.5 \times 3.5 \times 1.0$ cm in size, 13 grams in weight and consisted of 6 cysts. The ureter was not distinct. Histological examination confirmed the picture compatible to that of renal aplasia.

In this case, no deformity of the sexual organs nor ectopic ureteral opening was found despite the other side kidney was possessed by nephritis with hypertension.

緒 言

一般に腎臓の發育不全症は今日では左程稀な奇形ではなく、本邦に於いても1889年山極氏の報告を最初として既に数十例の報告を数える。然し乍ら従来 Agenesia, Aplasia, Hypoplasia の述語の使用に際し、過去の報告例中にも特に Aplasia か Hypoplasia か判然とせぬものが多くみられる。最近我々は腎結核の疑いのもとに左側腎全剔出術を施行し、その腎の病理組織学的検査により腎無形成 (Renal Aplasia) であることを確かめた症例を経験したのでここに報告する。

症 例

患者 渡辺某 42才 農業
初診 昭和36年12月6日
主訴 右下腹部疼痛と蛋白尿
家族歴：特記事項を認めない
既往歴：19才で結婚し子供3人を出産しているが、
いずれの子供の妊娠中にも、妊娠5ヵ月以後妊娠腎を

併発し両肢の浮腫を著明に認めた。昨年4月頃高熱を伴う急性化膿性扁桃腺炎に罹患し、その後腎炎を併発し某医にて治療を受け一応治癒した。

現病歴：約1ヵ月前に突然右回盲部痛及び腰背痛を来し、某医により急性虫垂炎と診断され、同時に尿中に顕微鏡的血尿、蛋白尿及び糖尿の存在を指摘された。内科的治療により糖尿は陰性となるも蛋白尿は持続し、特に最近全身倦怠を著明に訴える為に当科に紹介された。来院時は特に排尿障害、排尿痛及び頻尿等泌尿科的自覚症状の訴えはなかつた。

現症：体格栄養中等度、顔結膜に貧血、黄疸なし。左腎及び肝触知せず、右腎は臍下約3横指触知し呼吸性移動良好で腎表面は平滑圧痛なく、腎上極も良く触知し得た。

臨床検査成績 血圧：180~80mmHg, 血沈値：1時間4mm, 2時間11mm, Mantoux 反応：2000×0/0, 血清ワ氏反応：陰性。

血液一般検査：赤血球数 395×10^4 , 白血球数7200, 血色素量81%ゼーリー, 白血球分類に異常なし。

血清化学的検査：全蛋白 6.1mg/dl, AG 比0.94, 全コレステロール 118mg/dl, NPN 22mg/dl, 尿素窒

素 7mg/dl, コリンエステラーゼ. 0.59 μ pH, Cl 392mg/dl, Na 142.5mEq/dl, Ca 9.1mg/dl.

尿一般検査: 尿は黄色軽度混濁, 比重 1012, 蛋白 (+) 60mg/dl, ウロビリノーゲン (+) N, 糖 (-), 尿沈渣所見では白血球数4-5/1視野, 赤血球数4-5/1視野, 上皮 5-6/1 視野, 円柱 (+) 微量, 細菌: 大腸菌 (+) 微量, 球菌 (+) 微量.

肝機能検査: TTT 1.4, BSP 30分後 5%以下.

腎機能検査: PSP 初発 5分, 2時間合計値52.5%, 水試験最低比重1006, 最高比重1025, 比重差19正常. インジゴカルミン排泄試験 (0.4% 5cc 静注) 右側 3分15秒にて濃青, 左側は全く排泄を認めなかった.

膀胱鏡検査所見: 膀胱容量 380ml で膀胱粘膜所見は殆んど異常所見を認めなかった. 右尿管口は軽度下内方に位置し, 活動性良好であるが, 左尿管口は全く認知し得なかった. 膀胱三角部には約示指等大の白斑を認めた. 其の他潰瘍, 結節等は全く認めなかった.

腎盂撮影所見: 76%ウログラフィンに過敏症の為スギウロンにより排泄性腎盂撮影を実施した所, 5分後右腎は軽度拡大せる腎盂, 腎杯像を認め得るも, 左側腎盂像は30分後も造影出来なかった (写真I)

気体後腹膜撮影所見: 右腎影は全体に肥大せるも表面平滑, 左側腎影は判然としないが左腎部に半鶏卵大の陰影を僅かに認めた (写真II)

手術所見: 上記臨床診断のもとにBergmann-Israel 井上氏変法により型の如く左側腹部斜切開を加えて後腹膜腔に達するに, 左腎部に約半鶏卵大の腎臓と思われる臓器塊を認めた. 腎基部動静脈は判然としなかったが, 3本の異常血管を認めたので, これを結紮し腎塊を完全に剥離した. 尿管は線維状の実質性のものを1本認めたが下部に至るにつれて判然としなくなった. 型の如く筋肉皮膚層縫合を行い手術を終った. 術後経過良好にて尿蛋白消失し血圧 130~80mmHg となり3週間後退院した.

剥出標本: 剥出腎塊 (写真III) は写真の如く 4.5×3.5×1.0cm, 重さ 13gm で表面に囊腫6ヶを認め, 凸凹不平で腎実質, 尿管は判然としないが糸状の尿管らしき線維状のものを認めた. その断面にても (写真IV) 腎実質, 腎盂, 腎杯, 尿管はいずれも判然としなかった. 尚剥出標本にウログラフィンを注入しレントゲン撮影を実施せる所, 写真Vに見られる如き6ヶの囊腫を認めたが腎盂, 腎杯, 尿管は判然としていない.

病理組織学的所見: 腎実質と考えられる部分の組織は写真VIの如く現在機能を有していると思われる様な腎皮質像は全くなく, 糸球体と考えられるものも認めなかった. 全体に血管に富む結合組織性組織でその内方

に単層の立方上皮で覆われた集合管を思わせる管腔を認めるのみであった.

考 按

一般に腎臓の發育不全症は成書によれば, 腎無発生 Renal Agenesis, 腎無形成 Renal Aplasia 及び腎形成不全 Renal Hypoplasia に分けられるが, 従来これらの述語の使用に混乱があつた為に山極の報告以来の我国の報告例についてみても, これらの全てが混然と報告されている. 即ち1928年 Fortune は腎臓發育上の奇形を病理解剖学的立場より Agenesis, Aplasia 及び Hypoplasia の3つに分類し夫々 Agenesis を臓器の完全欠如, Aplasia を腎臓の固有の如何なる機能をも有しないもの, Hypoplasia は腎臓は小さいが腎機能は有しているものと定義している. 又1954年 Burkland は Agenesis は器官の欠損即ち腎組織の痕跡が存在しないもの, Aplasia は真の腎臓ではなく腎盂, 腎杯は欠除して居り尿管の発達も又不完全で屢々痕跡程度であり, 通常線維組織の無構造な塊りからなり, その中に囊胞が存在しあるものは石灰の沈着しているもの, Hypoplasia は構造的には本質的に正常である腎臓を意味しているが, その大きさに於いて矮小化して居り正常の約 1/3 ~ 1/6 であると述べている.

然し乍ら臨床的には実際に Agenesis と Aplasia を確実に診断することは仲々困難であるとして本邦に於ては1935年土屋 小林氏等は臨床的立場より Agenesis と Aplasia を同一に解し, 若し腎臓が存在したならば, それが機能を営むと営まないに拘らず Hypoplasia とした方が實際的で良い, この事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であろうと述べている.

我々は1960年市川等の日本泌尿器科全書の分類法に従い Agenesis は数の異常に, そして Aplasia と Hypoplasia は大きさと構造の異常に属せしめ Aplasia と Hypoplasia とは判然と区別した方が妥当であると考え. 即ちこれ等の問題は臨床的診断法の欠陥の為に今まで混乱されて来たものであるから腎盂撮影法, 後腹膜気体造影法に加えて腎動脈撮影及び最近では

レノグラム診断法等, より進んだ診断法を用いることにより臨床的にも, より確実に診断が出来る様になると考えるからである。

我々の症例に於いても腎動脈撮影等の併用を診断に用いて居れば, 或は術前にこれを診断し得たかも知れぬと考える。以下 Renal Aplasia についていささかのまとめに本邦の文献的考察を多少加えて見た。

a) 定義: 造後腎組織は存在するも永久腎えの発育が行われない場合であり, 従つて胎生期尿管や発育不全の原始的糸毬体は形成される場合はあるにしても胎生期中に退化し完成された尿管及び糸毬体はなく, 腎機能は全くない。

b) 頻度: 前述の如き述語の使用の混乱等の為臨床的にこの頻度を知ることは難しい。

過去の報告も殆んど剖検例よりの統計的頻度である。即ち1944年 Nation は27000剖検例中16例にこれを認め1688:1の割合だとし, 特に左右差はないと報告しているが, 土屋・小林等及び伊藤氏等の詳細な資料からすれば剖検例に於ては500~1000:1の割合の様である。当教室に於いての過去6年間の腎手術患者よりの統計によれば173:1である。

c) 性差: Illyes は19000例中に腎発育不全18例を報告し男女比は3:14で圧倒的に女性が多いとしているが本邦の斉藤等の集録せる44例について見れば男女比は約17:25で女性に稍多いと云う程度である。

d) 患側: Nation は左右差を認めてないが本邦の斉藤等の集録では左右比は26:17で左側に多いとされて居り本症例も又左側であつた。

e) 症状及び合併症: 本症自体は無症状であるので色々の合併症状が同時に本症状となる場合が多い。Nation はその25%に性器の奇形を指摘して居るが本邦斉藤等の集録では44例中明確なものは子宮奇形2例・尿管の異常開口14例であり, その内13例が女子で全て腔開口である。我々の症例には性器奇形及び尿管異常開口は認めていない。その合併症も多く Winter は38%に見られ, 腎炎が主で結石, 結核, 腫瘍等を見た報告している。同時に高血圧も屢々これ

に合併し, Nation, Burkland もその報告の中に述べて居るが, 本症例にも軽度腎炎及び高血圧を合併している。その他にも過剰腎による合併症状として疼痛, 尿意頻数, 膿尿, 血尿, 排尿困難, 胃腸症状, 腫瘤触知等があげられている。

f) 診断法: 過去の報告の全ては剖検によつて居るが年を追つて手術による確認及び腎盂撮影法, 後腹膜気体造影法, 腎動脈撮影法等の併用による臨床診断によるものが増加の傾向にあり, 将来は更に進んだ診断法の出現により容易に臨床的診断が出来得るものと考え。即ちレノグラムの応用なども興味ある問題と考える。

g) 治療: 治療の対象となるのは合併症を有する場合で特に尿管の異常開口, 腎炎の併発等に対するものである。

結 語

1) 42才の女子に見られた腎無形成 (Renal Aplasia) の1例を追加報告した。

2) 本症例には性器奇形及び尿管異常開口等の合併奇形は認められなかつたが, 肥大せる健腎に腎炎及び高血圧の合併を認めた。

3) 剔出腎は大きさ $4.5 \times 3.5 \times 1.0$ cm 重さ13gm で囊腫6ヶより成つていた。又その病理組織学的所見は明らかに腎無形成であつた。

4) 腎臓の発育不全症に対する分類法について述べ文献的考察と共に腎無形成に対するいささかのまとめを試みた。

5) 本症例は当科に於ける過去6年間の腎手術患者173例中第1例であつた。

稿を終るにあたり終始御指導・御校閲を賜つた恩師加藤教授に深謝致します

(本稿の要旨は日本皮膚泌尿器科学会広島35, 岡山107, 四国31連合地方会に於て発表した。)

参 考 文 献

- 1) 市川等: 日本泌尿器科全書, Vol. 2: 1, 1960.
- 2) Burkland, C. E.: J. Urol., 71: 1, 1954.
- 3) Nation, E. F.: J. Urol., 51: 579, 1944.
- 4) 斎藤等: 泌尿紀要, 2: 157, 昭31.
- 5) 伊藤: 臨床皮泌, 9: 17, 昭30.
- 6) 向井: 皮膚紀要, 16: 486, 昭5.

7) Mertz, H. D. and Wischard, W. M. : J.

Urol., 63 : 6, 1950.

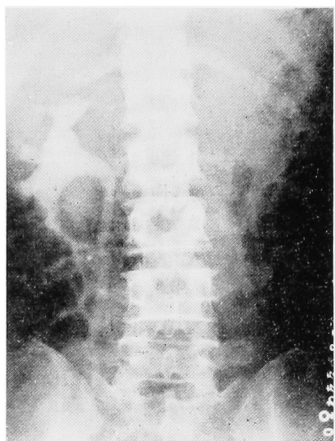
8) Fortune, C. H. : Urol. Chirurg., 25 : 91,

1928.

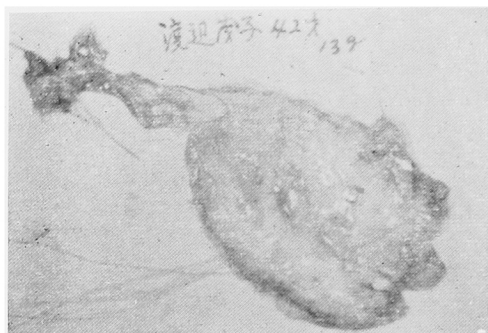
9) 山極 : 東京医学会雑誌, 3 : 1408, 1889.

10) 土屋・小林 : 皮泌誌, 37 : 207, 1935.

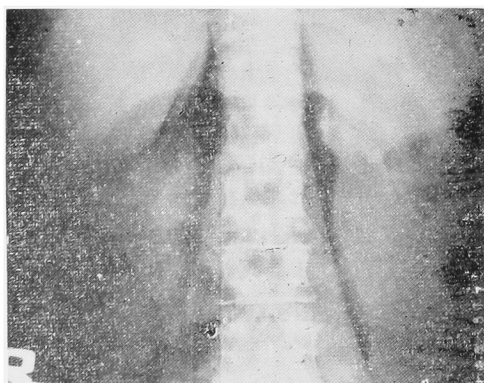
(1965年2月19日受付)



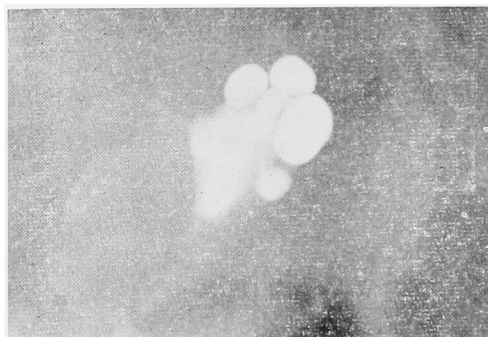
写真I 右腎盂、腎杯は軽度拡張しているが特に病的所見は認めない。左腎は全く排泄を認めてない。



写真IV 剔出標本の剖面で腎盂、腎杯は認められず正常の腎実質と思われる部分も認めない。



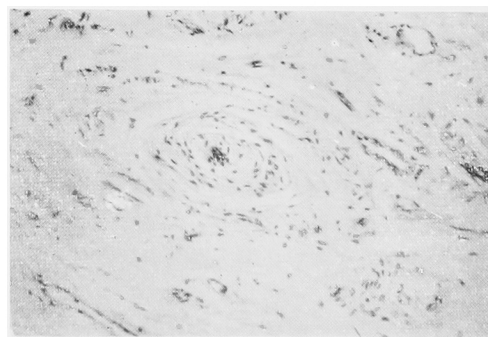
写真II 右腎は肥大している。左腎部には半鶏卵大の陰影を認める。



写真V 剔出標本に60%ウログラフィンを注入してレントゲン撮影を行ったもので6ヶの囊腫を認める。



写真III 剔出標本で大きさ 4.5×3.5×1.0cm 重さ 13 gm 表面に6ヶの囊腫を認める。下方に糸状の索状物は尿管と思われる。



写真VI 正常の腎皮質像は全く認められず血管に富む結合繊維性組織像を認める。一部に単層の立方上皮で覆われた集合管を思わせる管腔を認める。