

まれな合併症を伴った Fused Pelvic Kidney の1例

大阪府立病院泌尿器科（主任：井上彦八郎博士）

高	杉	豊
永	田	肇
坂	口	洋
岡	谷	鋼
井	上	彦八郎

FUSED PELVIC KIDNEY ASSOCIATED WITH
RARE COMPLICATIONS: REPORT OF A CASEYutaka TAKASUGI, Hajime NAGATA, Hiroshi SAKAGUCHI,
Koh OKATANI and Hikohachiro INOUE*From the Department of Urology, Osaka Prefectural Hospital, Osaka, Japan*
(Director: Dr. H. Inoue, M. D.)

Fused pelvic kidney is very rare. Only five cases have previously been reported in Japan and less than twenty in the world.

A 8-year-old boy was admitted to our hospital with chief complaint of gross hematuria of 3 days duration. Urological examination such as excretory urogram and abdominal aortography revealed a typical fused pelvic kidney with blood supply of one artery from the bifurcation of the aorta.

Cystoscopic examination revealed a normotopic ureterocele on the left side. And other examinations revealed thoracic scoliosis and Recklinghausen's disease.

Gross hematuria was considered due to hemorrhagic cystitis and he had no other lesion required any kinds of the treatment.

Cases of the fused pelvic kidney in Japan were reviewed and terminology, embryology and complications of the fused pelvic kidney were discussed.

一般に腎、腎盂および尿管における奇形の発生頻度は他臓器のそれと比べ非常に高率であるとされている。しかし、その中で fused pelvic kidney は珍しい奇形の一つである。本奇形は欧米でも16例が報告されているのみであり、本邦でもこれまで5例の報告を数えるにすぎない。最近、われわれは本邦第6例目であると考えられる fused pelvic kidney の1例を経験したので、ここにその症例を述べるとともに、2, 3の文献的考察を加えたので報告する。

自 験 例

患 者：8歳，男子。

主 訴：肉眼的血尿。

家族歴：両親には血縁関係はなく、同胞は兄が一人あり健康である。

既往歴：特記すべきことはない。

現病歴：1973年3月21日、頻尿および排尿痛を伴う肉眼的血尿が出現したので某病院を受診し、保存的療法により症状は3日間で消失した。しかし、その際おこなわれた諸検査の結果、膀胱腫瘍の疑いがあるとの診断をうけ、当科に紹介され1973年4月9日入院した。

入院時現症：胸椎部に側弯症を認め、体格はやや小で栄養は普通である。皮膚に Fig. 1 のごとき茶色の斑点を多数認め、これは専門医により Recklinghausen 病と診断された。可視粘膜には異常はない。胸部は打

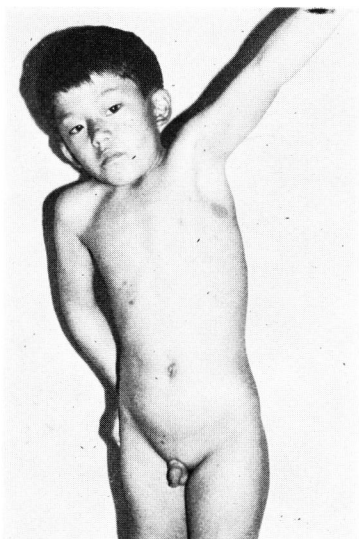


Fig. 1. 躯幹皮膚。茶色の斑点を多数認める。

聴診上異常なく、腹部は平坦、軟であるが、下腹部正中線上に小児手拳大の腫瘤を触知し、弾性、硬で軽度の圧痛を認める。肝、脾および腎は触れず、四肢に異常は認めない。

検査所見：知能指数は57。血沈は1時間値 3 mm, 2時間値 12 mm。一般血液検査所見では赤血球数 $467 \times 10^4/\text{mm}^3$, 白血球数 $6,300/\text{mm}^3$, 血色素量 13.0 g/dl, ヘマトクリット値38%。血清梅毒反応は陰性。血液化学所見では Na 137 mEq/L, K 4.4 mEq/L, Cl 101 mEq/L, BUN 15 mg/dl。肝機能検査所見では TTT 1.9単位, Kunkel 反応 5.3単位, 黄疸指数4, GOT 23単位, GPT 14単位, 総蛋白 7.1 g/dl, A/G 1.63。検尿所見では pH 6, 比重1016, 蛋白(±), 糖(-), 沈渣にて赤血球(-), 白血球(-)。尿細胞診の結果異型細胞は認められない。PSP 排泄試験では15分値15%, 30分値17%, 60分値15%, 120分値15% (計82%)。膀胱鏡検査所見では粘膜は正常であり、右側尿管口は正常であるが、左側に尿管瘤を認める。

レ線学的所見：1) 単純レ線像は胸椎部にて右に凸の側弯症を認める以外異常所見はない (Fig. 2)。2) 排泄性腎盂レ線像は骨盤部に変形した両側腎杯、腎盂および尿管を認める (Fig. 3)。3) 腹部大動脈レ線像は両側腎動脈は正常位に認められず、大動脈分岐部付近より分枝した1本の動脈が骨盤腔内に向かって走り、さらに骨盤腔内には左右腎が融合し三角形となった腎陰影を認める (Fig. 4 a, b)。

以上の所見より、本症例を fused pelvic kidney, 左尿管瘤, Recklinghausen 病および胸椎側弯症と診断した。

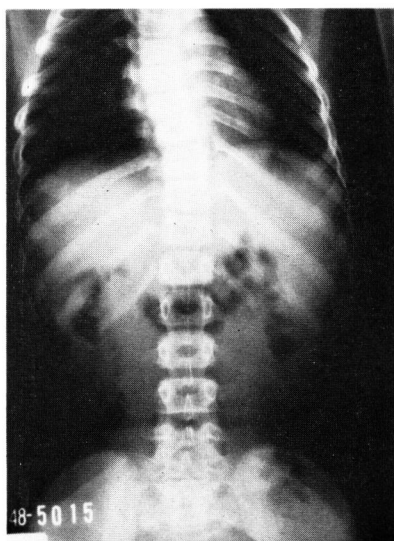


Fig. 2. 単純レ線像。胸椎に側弯症を認める。

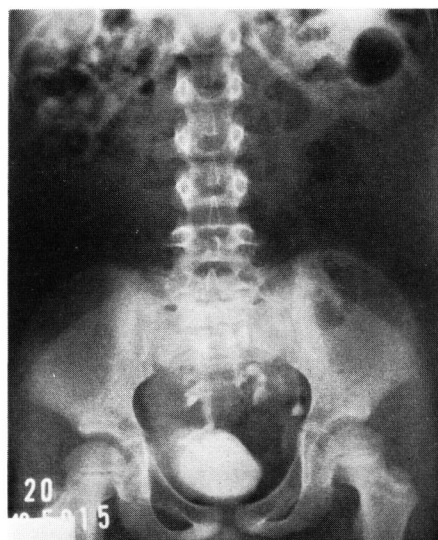


Fig. 3. 排泄性腎盂レ線像。骨盤部に変形した腎盂、腎杯および尿管を認める。

さいわい現在のところ総腎機能も良好に保たれており、治療の対象となるような合併症もないので、外来にて経過観察している。

考 察

一般に腎、腎盂および尿管の奇形は他臓器のそれに比べて高頻度に認められているが、同一泌尿器臓器に2つ以上の奇形がみられることはめずらしいとされている。自験例のように腎臓に形態の異常と位置の異常という奇形があり、しかも左尿管瘤, Recklinghausen 病および胸椎側弯症という合併症が共存している例は

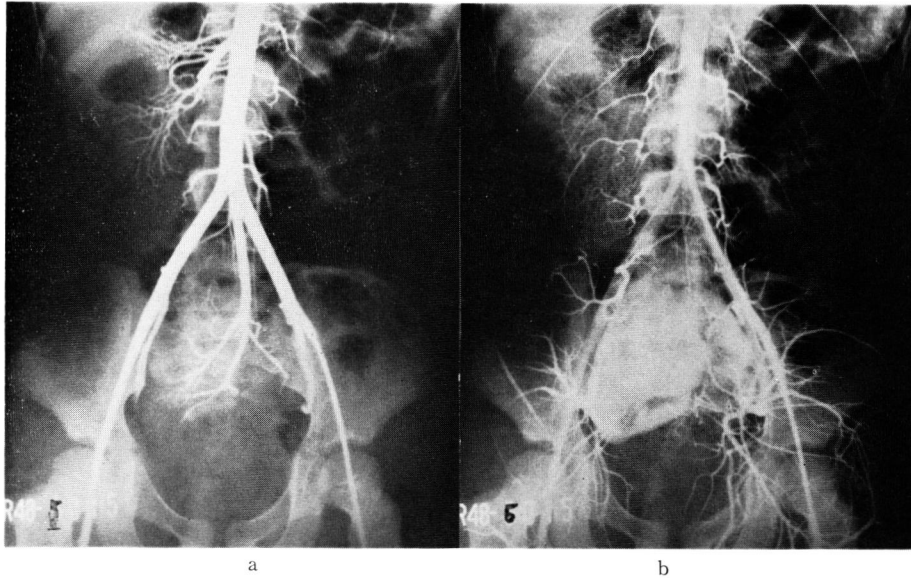


Fig. 4. 腹部大動脈レ線像. a: 大動脈分岐部近くから分枝した1本の腎動脈を認める. b: 骨盤腔内に左右腎が融合し三角形となった腎陰影を認める.

非常に珍しい。ここに自験例を中心に文献例について考察を加えるとともに、得られた2, 3の知見について述べたい。

腎、腎盂および尿管の奇形に関する分類には定説がなく、いまだ混乱状態にあるといってもよい。fused pelvic kidney についても一般に cake kidney, lump kidney などといい慣らされているが、Shoemaker¹⁾ は cake kidney として2例を報告し、1例は骨盤腔内に、1例は正常の位置にあったと報告している。このように cake kidney あるいは lump kidney といわれる腎奇形は単に形態の異常を指しているのみで、位置の異常については触れていないと考えるべきである。したがって形態の異常と位置の異常をともに表現している fused pelvic kidney というものは cake kidney および lump kidney とからは区別されなければならない。Glenn²⁾ は fused pelvic kidney を以下のごと

く適切に定義している。“the entire renal substance is fused into one mass lying in the pelvis and giving rise to two separate and distinct ureters which enter the bladder in normal relationship.”

上述の Shoemaker¹⁾ の正常の高さにあった cake kidney は Abeshouse³⁾ のいう crossed ectopia with fusion に分類されるべきであると考える。

さて Glenn²⁾ は欧米文献から fused pelvic kidney を10例集め、それに自験例を加えて11例を報告しているが、津川⁴⁾ は欧米文献上16例を集めている。本邦では1952年、河合・小形⁵⁾ が第1例目を報告して以来、われわれの調べた範囲ではこれまで5例の報告があるのみで、自験例は本邦第6例目にあたる。しかも合併症を伴った症例としては河合・小形⁵⁾ につぐ第2例目であり、小児期に発見した症例としては本邦第1例目である (Table 1)。本邦では男女比は1:2で女子

Table 1. Fused pelvic kidney 本邦報告例

	報告者	年度	年齢	性別	主 訴	診 断 方 法	合 併 症
1	河合・小形 ⁵⁾	1952	34	女	右下腹部腫瘍、無月経	IVP, RP, 開腹術	子 宮 腔 欠 損
2	奥 井 ⁶⁾	1955	24	女	下 腹 部 腫 瘍	剖 検	—
3	東 福 寺 ¹²⁾	1962	55	男	下 背 部 疼 痛	IVP, RP, 開腹術 aortography	—
4	津 川 ら ⁴⁾	1965	33	女	下 腹 部 痛	IVP, RP, 開腹術 aortography	—
5	平 竹 ら ¹³⁾	1969	43	女	下 腹 部 痛	IVP, RP, aortography	—
6	自 験 例	1975	8	男	肉 眼 的 血 尿	IVP, aortography	左尿管瘤, 胸椎側弯症 Recklinghausen 病

の報告例が多いが、欧米文献上は逆に男子が圧倒的に多く、性別差は一概にはいえないようである。

発生については、胎生期 10 mm の段階で腎は尿管と接合し、そのご上昇と回転がおこなわれて正常の高さに位置するが、この上昇および回転がおこなわれないために発生するというのが定説になっている。しかし、なぜこの上昇および回転がおこなわれないかについては、いまだに不明である。また腎は発生の途中においてはその最も近い血管の支配をうけているので、fused pelvic kidney はほとんどの症例が自験例のごとく、分岐部付近の大動脈あるいは総腸骨動脈より分枝した血管の支配をうけている。

症状はこの疾患直接のものとして下腹部腫瘤形成および骨盤腔内にある腎塊により腎血管が牽引されるために惹起される下腹部痛とがある。しかし、自験例のごとくこの症状が欠如している症例もけっして少なくはない。本邦報告例では、自験例以外はすべて上記の症状を有しているが、欧米文献上では、津川ら⁴⁾の集計した16例のうち、症状不明例8例を除く8例中3例にこの症状を欠如している。

診断は現在われわれのおこなっている方法、すなわち排泄性腎盂撮影、逆行性腎盂撮影、気体後腹膜撮影および腹部大動脈撮影などによりじゅうぶんに下しうると考える。ただ術前の確定診断の重要性を物語る例として、診断不確定のまま骨盤腔内の腎塊を摘除してしまったために不幸な転帰をとった奥井⁶⁾の症例もあることを念頭に置くべきである。

奇形の合併は内臓奇形 (Looney ら⁷⁾)、下肢奇形 (Newman⁸⁾)、子宮腔欠損 (河合ら⁵⁾) などの報告があるが、自験例のごとく、左尿管瘤、Recklinghausen 病および胸椎側弯症の合併の報告はない。

腎の位置異常と脊椎の奇形との合併例はわりあい高頻度に認められるようである。Malek ら⁹⁾は ectopic kidney 21 例中4例に vertebral anomaly を認めている。また Vitko ら¹⁰⁾は85例の scoliosis および kyphosis を検索し、うち5例に腎の位置異常を認めている。合併の原因としては、Vitko ら¹⁰⁾は腎および脊椎は、ともに中胚葉由来であり、発生時期も同じであることによるとしている。

尿管瘤の合併については、われわれが調べた本邦の骨盤腎 95 例中に大塚ら¹¹⁾の ectopic ureterocele の合併の報告が1例あるのみである。

Recklinghausen 病の合併については、いまだに

その報告もなく、相関関係はまったく不明である。

Fused pelvic kidney そのものは手術の対象とはならない。手術の絶対的適応になる合併症を有する場合以外は手術は禁忌であり、Newman⁸⁾は腎結石の摘出に成功しているが、Glenn²⁾はたとえ腎瘻術や尿管瘻術でさえも困難で危険であるといっている。自験例はさいわい治療を要するような合併症を有していないので、外来で経過観察中である。総腎機能の追跡も含めて注意深い観察が必要であると考えている。

結 語

本邦第6例目にあたると思われる、8歳男子の尿管瘤、Recklinghausen 病および胸椎側弯症を合併した fused pelvic kidney の1例を報告した。

Fused pelvic kidney の定義、発生および骨奇形の合併などについて若干の文献的考察を加えた。

文 献

- 1) Shoemaker, R. and Braash, W. F.: J. Urol., **41**: 1, 1939.
- 2) Glenn, J. F.: J. Urol., **80**: 7, 1958.
- 3) Abeshouse, B. S. and Bhisitkul, I.: Urol. int., **9**: 63, 1959.
- 4) 津川竜三・亀田健一・北川 勲: 日泌尿会誌, **57**: 196, 1966.
- 5) 河合 仁・小形正二: 日泌尿会誌, **45**: 219, 1954.
- 6) 奥井重敬: 日本医事新報, **1617**: 1873, 1955.
- 7) Looney, W. W. and Dodd, D. L.: Ann. Surg., **84**: 522, 1926.
- 8) Newman, H. R.: J. Urol., **56**: 169, 1946.
- 9) Malek, R. S., Kelalis, P. P. and Burke, E. C.: Mayo Clin. Proc., **46**: 461, 1971.
- 10) Vitko, R. J., Cass, A. S. and Winter, R. B.: J. Urol., **108**: 655, 1972.
- 11) 大塚 晃・網野 勇: 日泌尿会誌, **56**: 1258, 1965.
- 12) Tofukuji, H., Tazaki, H. and Hashimoto, T.: Keio J. Med., **11**: 87, 1962.
- 13) 平竹康祐・大江 宏・青木 正: 臨泌, **23**: 349, 1969.

(1975年10月23日受付)