Unilateral Multicystic Kidney の1例とその考察

東京厚生年金病院病理検査科	高	橋	健	一
東京厚生年金病院泌尿器科	平	岡		真
	高	岸	秀	俊
東京厚生年金病院小児科	妹	尾	素	洵
(院長:大井 実)	小	林	貞	夫

A CASE OF UNILATERAL MULTICYSTIC KIDNEY AND AN ANALYSIS OF REPORTED CASES

Kenichi Takahashi

Department of Pathology, Tokyo Kosei-Nenkin Hospital, Tokyo

Makoto Hiraoka, Hidetoshi Takagi, and Motohiro Seno

Department of Urology, Tokyo Kosei-Nenkin Hospital, Tokyo.

Sadao Kobayashi

Department of Pediatrics, Tokyo Kosei-Nenkin Hospital, Tokyo

A case of congenital unilateral multicystic kidney in a 4 years old boy is reported.

He was admitted as an emergency patient suffering from abdominal pain and abdominal tumor. Routine physical examination revealed the presence of an about fist-sized cystic tumor in the left upper abdomen. Routine laboratory examinations were all negative, but intravenous pyelogram showed a normal right and non-functioning left kidney. Subcutaneous pyelogram, tried under suspicion of hydronephrosis, disclosed successfully the presence of a cystic tumor mass composed of four, various sized cysts in the left abdomen. Complete resection of this cystic tumor was performed under suspicion of unilateral multicystic kidney from the above findings.

Surgical specimen had the appearance of a cluster of grapes and was composed of seven cysts of various-sized which were held together by loose connective tissue, but macroscopically there was neither ureter, nor any discernible renal parenchyma. However, on close investigation, both irregularly dilated pelvis like canal and over bean sized, solid renal tissue were detected near the hilar region of this cystic tumor.

This isolated pelvis-like canal had seven small branches; four branches were communicated respectively with each cysts by either macroscopically or physically observed small orifice, another one branch had a communication with the solid renal tissue, and the others were blinded.

From both these characteristic macroscopical findings and histological findings, it was supposed that the majority of the cysts in this case originated in branches of early generation of ureteral bud, probably of third or fourth generation.

Furthermore, from analysis of our case and other previously reported cases in literature, it was assumed that unilateral multicystic kidney is actually the result of dysgenesis of the ureteral bud during early fetal stages, which is characterized by occlusion of the ureter or pelvis, marked hypoplasia of renal parenchyma, and appearance of the cysts originating in branches of early generation of the ureteral bud.

緒 言

先天性偏側性多嚢腎 “Congenital unilateral multicystic kidney” (Schwartz¹⁾, Spence²⁾), 又は時に “Knollen-

niere” (tuber kidney) (Bibus³⁾) と呼ばれる腎の嚢胞性疾患は、その特徴的な構造の故に、1955年に Spence により polycystic kidney, multilocular cyst of kidney 等の嚢

胞性疾患より分離独立されて考えられるべきであると主張され、今日では臨床的にその clinical entity が強調されている疾患であるが、未だその本態観ならびに発生機転に関しては定説がない。

本疾患は10個前後の大小不同 (pea~hen's egg size) の嚢胞が線維性結合組織でゆるく結合し、一見 a bunch of grapes (Schwartz), Kartoffelstaude mit anhängenden Wurzellknollen(Bibus) に似た外観を呈する嚢胞性腫瘍で、肉眼的に腎実質は全く認められないか、又は微小塊として残存するのみで、大多数において尿管系の閉塞ないしは欠如、痕跡の欠如を伴う。この様な特徴的な所見は、一般的に想起される polycystic kidney や multilocular cyst のそれとは遙かに隔たつたものであることがわかる。

従来、嚢胞形成を主徴候とする腎疾患の相互関係ならびに鑑別に関しては文献上著しい混乱があるが、本疾患もまたその例外ではなく、Fine⁴⁾ らによれば今迄諸種の名称の下に報告されているという。すなわち、unilateral polycystic disease^{5)~7)}, cystic hypoplasia⁸⁾, aplasia with cystic degeneration⁹⁾¹⁰⁾, metanephric cystic remnants, congenital cystic hydrocalicosis¹⁵⁾, unilateral multilocular cysts¹⁶⁾, multiple simple cysts¹⁷⁾¹⁸⁾, congenital cystic disease with hydronephrosis¹⁹⁾, metanephric cystic tumor²⁰⁾, cystic hamartoma²¹⁾²²⁾等であるが、そのほかにも congenital multicystic dysplasia of kidney²³⁾, hypoplastic multicystic kidney²⁴⁾等枚挙にいとまのない程である。

“Unilateral multicystic kidney” なる語は1936年に Schwartz¹⁾の本疾患の報告 “An unusual unilateral multicystic kidney in infant” の標題に使用されたのが最初である。この症例は7カ月の乳児で、臨床的 Wilms' tumor や水腎症が疑われ手術剔出をされた症例であつた。又過去にさかのぼると、本疾患の第1例は1911年に Rosenow²⁵⁾により報告された症例で、それは8カ月の胎児で、左腎は several cysts で占められ、同時に諸臓器の奇型が合併していた。その後 Holländer²⁶⁾ (1923), 次いで Baumann²⁷⁾ (1931) がそれぞれ第2, 第3例を報告しているといわれる。

以上の如く、疾患名の混乱、他疾患との混同、疾患の発生機転の解釈の相異等のため文献上混乱が見られるので、その実体はつかみ難いが^{28)~38)}, Craig³⁶⁾ によれば1962年迄に67例の報告例が見られるに過ぎず、又本邦においても1969年迄に11例報告^{39)~50)}されているのみで、(表1) 比較的稀な疾患と考えられている。

臨床的には polycystic kidney とは異なり、家族性発生がみられず、また大多数が偏側性であり、しかも致命的な腎機能不全を示すことなく経過するので、罹患腎の摘出の適応があると考えられているので、予後をふくめ鑑別診断が重要な意味をもつてくる。

われわれは最近本疾患を経験したので⁵¹⁾、臨床および病理の面からその実体を報告するとともに、その発生機序をふくめ、胎生学的、病理学的ならびに文献的考察を行ないたいと考える。

第1表 本邦における報告症例

報 告 者	年 令	性	患側	尿 管 の 所 見	主訴および備考	
池田ら	1961	9m	♂	左	尿管上部 8cm開存, 下部閉塞	腹部腫瘤.片側性囊胞腎として報告
川倉ら	1963	17y	♂	右	尿管閉塞性	急性膀胱炎症状
坂 口	1964	6m	♀	左	尿管および腎盂開存?	腹部腫瘤
角田ら	1966	54d	♀	左	尿管は腎門部で3分し, 一部の 囊胞と交通す.	腹部腫瘤
市 川	1966	1y 8m	♀	左	尿管欠如	鼻出血, 腹部腫瘤
坂本ら	1966	1y11m	♀	左	索状尿管	尿頻, 発熱, 食欲不振, 下痢
大 柳	1966	1d	♂	右	尿管上部閉塞	腹部膨隆, 嘔吐. 剖検例: 他に 奇型なし.
武谷ら	1966	1m	♀	右	尿管上部 6cm拡張, 下部盲端	腹部腫瘤
関野ら	1967	18y	♀	右	数cmの索状尿管	右腰痛, 高血圧
駿河ら	1967	8m	♀	右	尿管下部完全閉塞	両側腹部膨満, 左側尿管狭窄性 巨大水腎尿管症
田端ら	1969	49y	♀	左	尿管口欠如	頻尿, 残尿感
本症例 ⁵¹⁾	1970	4y	♂	左	尿管欠如, 腎盂様管腔存在	腹部腫瘤, 腹痛.

症 例

(A) 臨床経過：

患者：角○ 浩，4才，男子。

家族歴：特記すべきことはない。

既往歴：母親は妊娠9カ月頃軽い妊娠中毒症といわれたが，分娩は正常で，生下時体重は3,600gmであつた。3才の時に水痘症に罹患したのみで，発育は順調であつた。

現病歴：生後腹部がやや大きいといわれていたが放置していた。2才頃左上腹部に腫瘤があるのに気づき，近医に受診し精査を勧められたが，症状もなく腫瘤の増大もないので放置していた。10日前頃，急に腫瘤附近の自発痛を訴えたので某医大病院に救急入院し，レントゲン単純撮影で腫瘤を指摘され本院に入院した。

入院時所見：発育は正常，体格中等度，栄養良好，体温ならびに脈搏も正常。上記の上腹部痛は消退して居り元気がよかつた。胸部に聴打診上異常はないが，腹部は軽度に膨隆し，左側季肋下に“こぶし”大の移動性の腫瘤をふれた。その表面は比較的平滑で，硬度は弾性硬でごく軽度の圧痛があつた。肝，脾は触れない。

入院時検査成績：

一般的事項：体重17kg，血圧112/70mmHg，赤沈1時間22mm。ツ反応，陰性。ワ氏反応，陰性。

尿検査：黄色透明，pH 5.2，蛋白(－)，糖(－)，ウロビリノーゲン(±)，ビリルビン(－)，尿沈渣に病的所見なし。

血液検査：血色素量，12.8 g/dl，赤血球数 438×10^4 ，白血球数12,800，血小板数 35.9×10^4 ，ヘマトクリット値38%，出血時間2分，凝固時間11分，血液像に著変なし。生化学的検査：血清蛋白6.9 g/dl，A/G 2.3，チモール 凝濁反応 2.0，クンケル反応 3.2，CCF(－)，S-GOT 12単位，S-GPT 5単位，尿素窒素18mg/dl，総コレステロール 165mg/dl，アルカリフォスファターゼ20.8単位。

経過：

入院後時折り37.3℃の微熱が出現したが，上腹部痛は消失したままであつた。静脈性腎盂撮影では右腎は正常であつたが，左腎盂，腎杯および尿管は全く造影されなかつた(第1図)。そこで先ず水腎症の疑いの下に，後腹膜送気下で経皮的腎盂撮影を行なう目的で，経皮的に腫瘤に穿刺針を挿入し，約40mlの淡黄色透明な液体を吸収し，ついで当量の造影剤の注入を試みた所，第2図の如く，腫瘤の部位に三個の大型，1個の小型囊胞が相接し

て認められ，またこれら囊胞にかこまれて不規則に拡張した管腔が存在するが，尿管はやはり造影されていなかった。そこで，他の臨床検査成績に特に異常もないので unilateral multicystic kidney を疑い，腫瘤摘出術を行なつた。

手術所見：

全身麻酔の下に，Bergman-Israel 術式にて後腹膜に達し尿管を探したが発見出来なかつたが，腎のある部位は多発性囊胞性腫瘤で占められていた。腫瘤は周囲とは容易に剝離可能であつたので，腎門部と思われる領域に見られた小血管等を結紮切断し，腫瘤を一塊として摘出した。

術後経過は良好で退院，その後現在迄特に異常は見出されていない。

(B) 摘出腎の病理学的所見：(No. 13954)

1) 肉眼的所見：

摘出腫瘤は約14×12×10cm大，約440gの多囊胞性腫瘤であり，それは約7個の大小不同の，最大約8×7×6cm大以下の肉眼的囊胞が線維性結合組織でゆるく結合して一塊となつた腫瘤であり，肉眼的には充実性腎組織も尿管も見出すことは出来なかつた。

囊胞は菲薄な壁よりなり，全体として a bunch of grapes 又は Kartoffelstaude mit anhängenden Wurzelknollen と表現されるにふさわしい外観を呈し，一般に想起される polycystic kidney とは異つていた。腫瘤の腎門部に相当する所を見ると，円型の囊胞群にかこまれて不規則に拡張した鉛筆軸大の管腔があり，一見腎盂を思惟せた。この管腔は閉鎖性で尿管は認められなかつたが，

第4図。腎盂様管腔の略図

7本の分枝あり，そのうち4本は囊胞(C)と，1本は倭小腎(N)と連絡し，残る2本は盲管となつていた。

第1図. 静脈性腎盂撮影

右尿管は造影されているが、左尿管影は認められない。

第2図. 経皮的嚢胞造影像

大・中・小の4個の嚢胞と、之らに取り囲まれた腎盂様管腔が造影されている。左尿管像は認められない。

第3図. 摘出標本

中央に腎盂様管腔がみられる。

第5図. 腎盂様管腔の分枝の大型嚢胞への開口部。

第6図. 倭小腎

第7図. 囊胞壁で、一層の立方上皮と平滑筋線維をふくむ線維性囊胞壁を示す。

第9図. 倭小腎の皮質部で、完全に分化した糸球体と尿細管がみられる。

第8図. 囊胞間軟部組織内にみられる集合管系の小分枝。

第10図. 倭小腎の乳頭部で、太い集合管の分枝と密度の低い遠位集合管系の分枝がみられる。

切り開くと7本の小管が出て居り、そのうち2本はそれぞれ大型囊胞の表面を蛇行し、その先端は之等の囊胞腔に開口していた(第3, 4, 5図).しかし他の囊胞の腎盂様管腔との交通は肉眼的には確認出来なかつたが、レ線像で確認出来た他の2個の囊胞は圧迫等の物理的手技で交通が確認された.他方、この腎盂様管腔の上方に超大豆大の充実性組織があり、割を入れて見ると、それは小型ながら腎皮質と腎髄質が識別出来る倭小腎であり、腎錐体は約6個前後あり、また腎盂様管腔の小管のひとつがこの倭小腎に連絡していた(第6図).各囊胞は単房性で淡黄色の液体で満たされていた。

2) 組織学的所見:

囊胞壁は菲薄で、その内面は一層の円柱ないしは扁平

上皮でおおわれ、壁は主として硝子化した線維性結合組織で出来ているが、一部では限局性に、不規則な配列を示す平滑筋線維がみられる所もあつた(図7図)。

各囊胞を結合している組織は、脂肪を含んだ線維性結合組織よりなり、中に小血管、神経線維束等をふくむほか、所々に不規則に増生する平滑筋線維群がみられた。しかし軟骨組織の出現は見出せなかつた。

囊胞壁周囲の軟部組織中には少数の低分化性管腔が出現しているが、それは一層の高円柱上皮細胞を内面上皮とし、その周囲は低分化性の、層状配列を示す mesenchym でとりかこまれていた。この上皮細胞には Stereocilia が明瞭なものもみられた(第8図)。

超大豆大の腎組織は完全に分化した糸球体と尿細管で

構成され（第9図）、断面では全体として約6個の腎葉構造が窺われ、一部では相接する腎葉間は線維性結合組織で明らかに区画されていた。腎皮質部は構造上ほぼ完全に分化し、完成された腎のそれと殆ど変らないが、髓質部、特に乳頭先端に近い部分では尿細管の密度が少なく、また平滑筋線維をふくむ線維性結合組織でとりかまされた、しかも比較的太い集合管が少数みられるのであり、これは腎錐体中において集合管の分化発育が不充分であることを示している（第10図）。また各乳頭に関連する小腎胚の部分は比較的太い集合管の分枝が占め、この分枝は腎門部の線維性結合組織内に不規則に分布走行し、遂には前記の腎盂様管腔の小管に連絡していた。

以上の充実性倭小腎の辺在腎葉は中央領域の腎葉より小型で、皮質と髓質の境界はより不明瞭となっていた。辺在性腎葉の外側部の線維性結合組織塊中には、乳頭部に見られた如き比較的太い集合管の分枝が、糸球体や尿細管を伴うことなく盲管として所々に残存していた。またこの部位に小軟骨巢もみられた。

以上を要約すると、

1. 腫瘍は7個の大小不同の嚢胞群、超大豆大の倭小腎および腎盂様管腔等より成つていた。
2. 尿管は欠如していた。
3. 腎盂様管腔は一部の嚢胞群および倭小腎と交通していた。
4. 充実性倭小腎の腎錐体部では集合管、尿細管の密度が低かつた。
5. 嚢胞周囲または倭小腎周囲の軟部組織中には、盲管性の集合管の分枝の残存および小軟骨巢の出現を認めた。

考 按

多発性嚢胞形成を示す腎疾患のなかで、polycystic kidney に関する記載は膨大で、またその発生機序についても古来数多くの解釈が提出されている。就中、Hildebrandt⁵²⁾の“failure of union”説、Kampmeier⁵³⁾の“persistence of vestigial structure”説、Hepler⁵⁴⁾の“localized urinary obstruction plus vascular impairment”説等は広く人口に膾炙されている所であるが、近年に至り Lambert⁵⁵⁾ (1947) や Osathanondh⁵⁶⁾ (1964) による詳細な病理解剖学的研究がなされ注目を浴びている。この様な polycystic kidney の嚢胞の成因に関する研究の流れの中で、緒言に述べたように、Rosenow (1911)、Baumann (1931)、Schwartz (1936)、Bibus (1954) らにより、polycystic kidney の一般的概念から逸脱した、特徴的な

所見を示す腎の嚢胞性疾患の存在が早くから報告されていたのである。そして、1955年に至り、Spence により polycystic kidney とは区分され、unilateral multicystic kidney と呼ばれることが提唱されたのである。両疾患の間には Beltran³⁴⁾ が指摘しているように（重要な尿管閉塞の所見の存否が記載されていない）、病理形態学的にも、臨床的にも大きな差異が存在する。では本疾患は polycystic kidney や他の嚢胞性腎疾患と本質的にどのように異なるのか、また本疾患はどのように理解されるべきなのか、以下われわれの症例を中軸として順次考察を進めたいと思う。

（A）報告症例相互の比較吟味

われわれの症例を含め、今迄報告されている症例について、その嚢胞、尿管および腎実質組織の病理学的所見を比較吟味してみる。

（嚢胞）：多くの報告者による指摘されているように、本疾患は大小不同の嚢胞よりなる腫瘍が、本来なら腎臓があるべき部位を占居しているのが特徴のひとつとされている。嚢胞の大きさはまちまちで、大きいもので直径数cmの症例が多いが、時に8cm位の大型のものも報告されている。嚢胞の数は大多数の症例において10個前後²⁾であるが、時に20個以上見みられたという症例¹⁹⁾があるが僅少に過ぎない。嚢胞壁は菲薄で、その内面上皮は一層の円柱ないしは立方上皮よりなり、移行上皮の出現は見られないのが普通である。嚢胞壁自体は線維性結合組織よりなり、硝子化の傾向があり、時に平滑筋線維が見られる。Vellios³⁵⁾ らは嚢胞の発生機序を解釈する際にこの平滑筋線維の出現を重視している。嚢胞相互間、または嚢胞と尿管との間の交通の存否については、大多数の症例において交通が見られなかつたと記載されている。

しかし時に、われわれの症例を含め、ごく少数例において嚢胞と尿管ないしは尿管様管腔との交通の確認がなされている。すなわち Schwartz¹⁾ や Goodear²⁸⁾ ら、および角岡⁴²⁾ らの報告例がそれである。われわれの例は肉眼的にも、経皮的嚢胞造影法によつても交通の存在が確認されているが、一部にはやはり交通の確認されない嚢胞が存在していた。この様な交通のみられない閉鎖性嚢胞はその発生途上において二次的に閉鎖されたか、または発生当初より連絡管腔が無かつたか、またはあつても閉鎖された状態の下に出現して来たものと思われる。嚢胞と腎実質との関係は後記する。

（尿管および腎盂）：本症のひとつの主要所見として

尿管および腎盂の形成異常がある。すなわち、大多数の症例において、尿管は全長ないしは部分的な欠損や閉塞がみられるか、時には痕跡の線維束として存在するのみである。又明らかな腎盂と思われる管腔形成が見られないのも特徴とされている。尿管下部の閉塞ないしは欠損がある場合には、膀胱鏡検査で罹患側の尿管口の欠損が見られることが多く、反対に尿管上部に閉塞等がある場合は尿管口は欠如していないことが多いといわれている。また尿管のかかる閉塞や欠如は尿管上部により頻度が高く見出せるという。

しかしながら、時に正常尿管を伴っている場合が報告されている。Schwartz 例がその1例であるが、膀胱鏡検査で罹患側の尿管口が発見されていないので、下部尿管の何処かに閉塞があつたのではないと思われる。そのほか坂口⁴¹⁾および Fine⁴⁾ らの各1例、Parkkulainen²³⁾ の8例が正常尿管を伴っていたと記載されて居り、また尿管開存を示す2例を Vellios らが報告しているが、残念なことに之らの尿管と嚢胞または膀胱との相互関係については詳述されていない。以上の如く、一部に不詳な症例があるが、尿管又は腎盂の閉塞ないしは欠損は本疾患のひとつの主要所見と考えられる。

(腎実質組織)：本症の示す嚢胞性腫瘍は、その全貌が腎形を保っていないのが特徴とされているが、それは本症が高度の腎の低形成を示しているためである。報告例の全例において、嚢胞周囲の軟部組織中に顕微鏡的に糸球体や尿細管が巣状に存在するのみで、健全な腎実質を見出すことは出来ない。この軟部組織中の腎実質成分の分化の度合は、症例により可成りの巾があり、殆ど正常に近い腎皮質構造が一部に見られたり、不完全な腎錐体様構造物が見られたりしているが、あくまでも巣状であり、polycystic kidney のように嚢胞間が正常に分化した腎実質組織で占められるようなことはない。また之らの腎実質組織と嚢胞との間の構造上の相互関係については全く記載が見られない。他方われわれの症例の如く、小型ではあるが、肉眼的に発見出来る充実性の腎実質が見出されている例は少く、僅かに Schwartz が葡萄粒大結節として、Fine⁴⁾ らが $3 \times 2 \times 1$ cm 大の結節として、Parkkulainen²³⁾ や Ravitch²⁹⁾ らがより小型の結節としてそれぞれ1例づつ記載しているに過ぎないが、之らも亦腎実質の嚢胞又は尿管系との構造上の相互関係については一言も触れてはいない。

以上、本疾患群に見られた病態像の巾を、嚢胞、尿管系および腎実質組織等を中心に比較吟味したが、本疾患

の発生機序を考察する上で、残存尿管ないしは尿管系管腔と嚢胞との間に交通が見られた例があつたという点、ならびに尿管ないしは腎盂の閉塞又は欠如が本疾患に必須な病変であるか否かという2点が問題になり得ることがわかつた。

(B) 胎生学的ならび病理学的考察

永久腎は2個の原基、すなわち尿管芽 *ureteric bud* と造後腎組織 *metanephrogenic blastema* より発生する。前者より尿管、腎盂、腎胚、乳頭管および集合管が形成され、後者よりは糸球体、尿細管および腎間質が形成されるのである。このような腎の発生過程のなかで、本疾患はどのようにして発生したのか、またはどのように理解されて来たのであろうか。大別して2通りの説が唱えられて来た。

そのひとつは、嚢胞は尿管芽の発育異常により出現したもので、尿管芽に由来したものであるとする説で、これは一部の嚢胞が尿管と交通していた事実 (Schwartz)、時に認められる腎錐体中に集合管系の形成異常があること、嚢胞壁中に平滑筋線維が存在すること (Vellios³⁵⁾ ら)、*microdissection* 法による検索結果 (Osathanondh⁵⁶⁾ ら) を根拠にして唱えられている。他の説は、尿管芽の欠陥のために造後腎組織に由来する分泌系要素が盲管として残り、次第に拡張して嚢胞に発展したと考える嚢胞の造後腎組織由来を主張する Spence²⁾, Moore³¹⁾, Beltram³⁴⁾, Herczeg¹⁴⁾ らで、これは嚢胞が閉鎖性である点を重視している。

われわれの症例は構造上 Schwartz の報告例に近似し、典型的な *unilateral multicystic kidney* と考えられるが、不規則に拡張した腎盂様管腔の存在という特異的な所見があつた。そしてこの管腔は小分枝を介して4個の嚢胞と倭小腎とでひとつの閉鎖性管腔を形成していたので、その構造から嚢胞は尿管芽の比較的初期の分枝に由来したものと考えられる。そして尿管芽の分岐発育がその時点でより少い偏倚で行なわれていたと仮定すれば、本例の嚢胞の大部分は恐らく尿管芽の第3ないしは第4次の分枝に由来したと考えることが出来る。嚢胞壁近傍には残遺性集合管が認められたが、嚢胞が腎の分泌系要素に由来した確証を示す所見はなく、また管腔の一部に平滑筋線維が認められたのも上記の考えを支持している。Schwartz は彼の症例を解析し、大型嚢胞は尿管芽の第2ないしは第3次の分枝に生じたのであらうと述べているが、共存する小型嚢胞の中にはより高次の分枝に由来するものもあるかも知れない。又 Osathanondh⁵⁶⁾

らは multicystic kidney を含めた彼らの type 2 は尿管芽および集合管系の分岐障害、すなわち分岐数の減少や分岐の不規則性が特徴であると述べ、正常では12—20次も見られる分岐が、type 2 では4—10次迄しか見られなかったという。以上より本疾患の嚢胞群は尿管芽の比較的初期の分枝に由来すると考えるのが妥当であり、本疾患に見られる嚢胞の数が比較的限られた少数値を示すのはその為であろうと思われる。

次の論点は尿管の閉塞ないしは欠如が本疾患の嚢胞出現や腎の低形成に対しどのような関係にあるかという点である。Goodyear²⁸⁾ らと Fink¹⁵⁾ らは尿管の閉塞が本疾患の出現に大きな役割りを果していると想定し、この考えの下に、Fink らは本疾患における嚢胞の発生は水腎症にたとえられるとし、本疾患を cystic hydrocalicosis と呼んでいる。又この様な考察の際好んで引用されるのが先天性尿道閉塞症であるが、それを検索した Osathanondh⁵⁶⁾ らは、尿道の閉塞が完全で、しかもそれが胎生早期に出現すれば彼らのいう type 2 や3に似た状態が起るかも知れないが、実際には閉塞は不完全で、また胎生の比較的後期に出現するのでそのような現象は見られないと述べている。ここで注意しておかなければならないのは、筆者らを含め上記の人々が、腎盂又は尿管の閉塞が本疾患の不可欠の要素であると想定している点である。そしてそれは今後の詳細な症例の解析が解決してくれる問題である。

他方、低形成腎のなかで多発性小型嚢胞形成を伴う一群 (cystic kidney with hypoplasia) を multicystic kidney と比較し考察した Pathak³⁷⁾ らは、両疾患は肉眼的には異なるが、組織学的には類似性に富んでいるとし、両疾患の相違は、胎生時における尿管の閉塞が出現する時期の違いによるものであると推定しているが、彼により引用された低形成腎症例の中で、完全な尿管系の閉塞を示していた例は極く少数に過ぎないので、彼流の考えに従えば、更に尿管の閉塞性の程度もまた考慮される可きであろう。

その様な発生機序の考察はともかくとして、両疾患の間には確かに鑑別に困難をきたす症例があるかも知れないが、何か本質的な相違が両者の間にあるように思える。すなわち、嚢胞そのものに関しては、低形成腎内に出現するものは multicystic kidney に見られる夫れよりもより高次の尿管芽分枝に由来しているのではないかという点、および腎実質の発生に関しては後者が強い不均等性分布を示している点である。この2点を考慮する

と、両疾患の示す肉眼的差異、すなわち嚢胞性腫瘤が腎型を保っているか否かという点が理解し易い。

以上の考察から、本疾患の本態は胎生早期における尿管芽の形成異常であり、次のような諸要素から成り立っていると考えられる。すなわち、i) 尿管又は腎盂の閉塞ないしは欠如、ii) 尿管芽の比較的初期の分岐發育障害 (分岐頻度の減少、分岐の不規則性等)、iii) Ampullae の腎分泌系要素誘導の機能不全と部分的機能喪失である。そして ii) と iii) は表裏一体をなしていると考えられるが、胎生期における尿管閉塞が他の2要素出現の引金の役割りをつとめているか否かについては将来解決されるべき問題であらう。さらに上記の本態論から、本疾患は病理学的にも他の嚢胞性腎疾患から区分されうひとつの疾患群を構成していると考えることが出来る。

因に、尿管芽の發育異常の発生時期については、Parkkulainen²³⁾ らは本疾患群に共存してみられた各種臓器の奇型の胎生学的出現時期より類推して、胎生30日前後に焦点を向けている。他方、Lipton³²⁾ らは妊娠2カ月中に rubella に罹した婦人の子に本疾患が発生した例を報告しているのを付記して置く。

(C) 臨床病理学的考察

症例の大多数は臨床上、可動性、分葉状の腹部腫瘤として発見されて居り、他に特別な臨床症状を示さないのが普通である。時に不定の腎部疼痛、悪心嘔吐、下痢、発熱等の訴えのもとに、尿路系の検索の結果偶然に発見されることもあるが、一般に血尿、膿尿および高血圧を伴はないのが普通である。

本疾患は男性に多く (約 $2/3$ ³⁶⁾)、また腎の形成不全が左側に多く見られるように、本症もまた左側に多く見られるという。年令的には新生児や乳児に発見されることが多く、3カ月以前に見られるのが全症例の約 $2/3$ ³⁶⁾であるといわれている。しかし成人においても屢々発見されて居り、Spence²⁾ は70才、Abelhouse¹⁰⁾ は78才の例を報告している。そして成人例の場合には嚢胞壁に石灰化が見られることが多く、腹部レ線撮影でそれが発見されることがあり、放射線科領域で時折り報告⁵⁷⁾されている。

臨床上最も重要視される点は Schwartz や Spence らにより強調されている本疾患の偏側性発生と非遺伝性発生である。後者に関してはそれに疑問を抱かせる報告は現在迄為されていないが、前者に関しては、一部において批判的な報告が見出せるようになった。

本疾患の両側性発生の報告は確かに僅少に過ぎず、Longino²⁴⁾ らが2例、Hooper⁵⁸⁾、Parkkulainen²³⁾、Pathak³⁷⁾

および Flanagan³⁸⁾ らがそれぞれ1例ずつ、計6例の報告が見られるが、いずれも早期に死亡してしまう。しかしながら、反対側の腎や尿路系が全く正常であるかどうかという点に関しては、最近注目すべき報告が為されている。すなわち Pathak³⁷⁾ らは21例の本疾患群を検索した所、反対側の腎尿路系が全く正常であつたのは僅かに1例に過ぎず、11例は尿管の何処かに狭窄があり水腎症を示して居り、5例は腎の低形成、残りの3例は腎の肥大を示していたという。このように本疾患では、反対側の尿管に屢々異常があるので、文献上考えられていた程良い経過を示すとは限らないと警告している。他本 Flanagan³⁸⁾ らは Pathak 程高率ではないがやはり、本疾患22例中の7例に対側の腎尿路系の異常を見出し、本疾患はそれ自身は良好な経過を示すが、临床上は全尿路系の充分な検索がなされなければならないと述べている。本邦においても駿河河⁴⁹⁾ が反対側の尿管の多発性狭窄を伴つた症例を報告している。

次に本疾患に合併してみられる他臓器の奇型に関しては polycystic kidney 程著明ではないが、時に循環器系、消化器系、生殖器系等に形成異常が共存している例が報告されている²⁹⁾。

最後に本疾患の鑑別と治療について述べれば、当然のことながら腹部腫瘍、嚢胞性腎疾患、尿路系疾患等が鑑別診断の対象となるが、静脈性腎盂撮影、逆行性腎盂撮影、膀胱鏡検査等の日常使用される泌尿器系検査のほか、経皮的嚢胞造影を実施し、病側の腎機能の欠如、尿管・腎盂の閉塞や欠如、大小不同の嚢胞の存在等を確認し、臨床および病理学的知見を参考にすれば診断はそれ程困難ではない。治療については、本疾患は高度の低形成腎を併つた嚢注性疾患であるので、たとえ反対側の腎尿路系に多少の異常があつたとしても、充分に手術に耐えうる状態であれば、不測の合併症を防止するためにも当然別出術の対象となると考えられる。そこでますます本疾患の鑑別診断が重要な意味をもつてくる。その為にも、今後さらに本疾患の本態究明のため詳細な病理組織学的解析が為されることが望まれる次第である。

結 語

1. 4才男子に見られた unilateral multicystic kidney の1例について報告した。
2. 本症例の嚢胞性腫瘍は、一部の嚢胞群や超大豆大腎実質と交通した閉鎖性の腎盂尿管腔の存在という特徴を示していた。
3. 病理組織学的解析より、本症例の嚢胞群は尿管芽

の初期の分枝、恐らくはその第3ないし第4次の分枝に由来したものと考えられた。

4. 本症例ならびに他の文献上の報告例の解析から、本疾患は胎生早期における尿管芽の形成異常がその本態であり、臨床病理学的には尿管・腎盂の閉塞ないしは欠損、高度の腎の低形成、尿管芽の初期分枝に由来する嚢胞群の出現等の特徴とするので、临床上のみならず、病理学的にも他の嚢胞性腎疾患から区分されうる疾患群を構成していると考えられた。

文 献

- 1) Schwartz, J.: J. Urol., **35**, 259, 1936.
- 2) Spence, H.M.: J. Urol., **74**, 693, 1955.
- 3) Bibus, B.: Ztschr. f. Urol., **47**, 28, 1954.
- 4) Fine, M.G., and Burns, E.: J. Urol., **81**, 42, 1959.
- 5) Wakeley, C.: Brit. J. Surg., **18**, 162, 1930.
- 6) Bunge, R.G., and Harness, W.N.: J. Urol., **65**, 972, 1951.
- 7) Lih, Bjorn, and Waud, R.E.: J. Urol., **68**, 60, 1952.
- 8) Hawes, G.A.: J. Urol., **42**, 500, 1939.
- 9) Tedeschi, C.G., and Holtham, W.H.: J. Urol., **68**, 50, 1952.
- 10) Abeshouse, B.S.: J. Internat. Coll. Surg., **26**, 283, 1956.
- 11) Krause, L.W., and Strauss, R.: J. Urol., **34**, 97, 1935.
- 12) Uthoff, J.: Urol. and Cutan. Rev., **40**, 559, 1936.
- 13) Kornblum, K., and Ritter, J.A.: Radiology, **32**, 416, 1939.
- 14) Herczeg, J., Rutkai, P., and Deak, J.: J. Urol., **76**, 488, 1956.
- 15) Fink, A.J., Garlick, W.B., and Stein, A.: J. Urol., **78**, 22, 1957.
- 16) Dakin, W.A.: Canad. M.A.J., **42**, 531, 1940.
- 17) Christeson, W.W.: J. Urol., **72**, 1137, 1954.
- 18) Howze, C.P., and Hill, J.H.: J. Urol., **61**, 187, 1949.
- 19) O'Donnell, L.D., and Presti, J.C.: J. Urol., **62**, 651, 1949.
- 20) Moore, T.: Brit. J. Urol., **29**, 3, 1957.
- 21) Kempf, F.K.: Ztschr. f. Urol., **45**, 36, 1952.
- 22) Pagel, T.: Vortrag, Berl. urol. Gesellschaft, **20**, 12, 1957.
- 23) Parkkulainen, K., Hjelt, L., and Sirola, K.: Acta chir. scand., **244** (suppl.), 1, 1959.
- 24) Longino, L.A., and Martin, L.W.: Pediatrics, **21**, 596, 1958.
- 25) Rosenow, G.: Virchows Arch., **205**, 318, 1911.

- 26) Hollaender, E.: *Zschr. urol. Chir.*, **12**, 202, 1923.
- 27) Baumann, R.: *Virchows Arch. path. Anat.*, **281**, 846, 1931.
- 28) Goodyear, W.E., and Beard, D.E.: *Am. J. Dis. Child.*, **76**, 203, 1948.
- 29) Ravitch, M.M., and Sanford, M.C.: *Pediatrics*, **4**, 769, 1949.
- 30) Weinberg, S.R., O'Connor, W.J. and Sengler, F.L.: *Am. J. Dis. Child.*, **92**, 576, 1956.
- 31) Moore, G.W., and Buchert, W.I.: *J. Urol.*, **78**, 721, 1957.
- 32) Lipton, E.L., and Scordamaglia, L.J.: *J. Pediat.*, **50**, 730, 1957.
- 33) Coppridge, A.J. and Ratliff, R.K.: *J. Pediat.*, **53**, 330, 1958.
- 34) Beltran, J.C.: *J. Urol.*, **81**, 602, 1959.
- 35) Vellios, F., and Garrett, R.A.: *Am. J. Clin. Path.*, **35**, 244, 1961.
- 36) Craig, R.D.P.: *Brit. J. Urol.*, **34**, 19, 1962.
- 37) Pathak, I.G., and Williams, I.: *Brit. J. Urol.*, **36**, 318, 1964.
- 38) Flanagan, M.J., and Kozak, J.A.: *Arch. Surg.*, **96**, 983, 1968.
- 39) 池田清二, 小島当三: *臨床外科*, **16**, 551, 1961.
- 40) 川倉宏一, 西田 亨: *日泌尿会誌*, **54**, 758, 1963.
- 41) 坂口 浩: *日泌尿会誌*, **55**, 696, 1964.
- 42) 角岡秀彦, 服部節朗: *日小外会誌*, **2**, 80, 1966.
- 43) 市川碩夫: *信州医学雑誌*, **15**, 143, 1966.
- 44) 坂本公孝, 檜橋勝利: *皮膚と泌尿*, **28**, 791, 1966.
- 45) 大柳和彦: *青森県立中央病院医誌*, **11**, 411, 1966.
- 46) 武谷広子, 岡村治明: *小児科診療*, **29**, 1540, 1966.
- 47) 武谷広子, 岡村治明, 永田正博: *小児科臨床*, **20**, 1080, 1967.
- 48) 関野 宏, 木村行雄, 土田正義, 沼沢弘: *臨床泌尿器科*, **21**, 617, 1967.
- 49) 駿河敬次郎, 平井慶徳, 中島研郎, 河野澄男: *日小外会誌*, **4**, 170, 1967.
- 50) 田端重男, 草階佑幸: *日泌尿会誌*, **60**, 84, 1969.
- 51) 平岡 真, 高岸秀俊, 妹尾素淵: *日泌尿・東部連合地方会*, 昭和45, 10月.
- 52) Hildebrandt, O.: *Arch. f. Klin. Chir.*, **48**, 343, 1894.
- 53) Kampmeier, O.F.: *Surg., Gynec., and Obstet.*, **36**, 208, 1923.
- 54) Hepler, A.B.: *Surg. Gynec. and Obstet.*, **53**, 688, 1930.
- 55) Lambert, P.P.: *Arch. Path.*, **44**, 34, 1947.
- 56) Osathanondh, V., and Potter, E.L.: *Arch. Path.*, **77**, 459, 1964.
- 57) Messerschmidt, O.: *Ztschr. Urol.*, **47**, 647, 1954. Also *Fortschritt auf dem Geb. Roentgens-tr.*, **76**, 529, 1954.
- 58) Hooper, J.W. Jr.: *J. Urol.*, **79**, 917, 1958.

(1971 2 年月26日受付)