周産期に発見される多嚢腎の治療方針

大阪府立母子保健総合医療センター泌尿器科 (主任: 島田憲次)

東田 章 細川 尚三 島田 憲次

MANAGEMENT OF MULTICYSTIC DYSPLASTIC KIDNEY DETECTED IN PERINATAL PERIODS

Akira Tohda, Shozo Hosokawa and Kenji Shimada

Division of Urology, Osaka Medical Center and Research Institute of Maternal and Child Health
(Chief: Kenji Shimada)

We analyzed 17 cases of multicystic dysplastic kidney (MCDK) to document the natural history of MCDK and its management. One patient was nephrectomized for respiratory failure associated with MCDK. Follow-up studies of 14 kidneys revealed that 5 kidneys (36%) did not change in size, 7 kidneys (50%) decreased in size. Two kidneys (14%) increased in size during the follow up periods and were nephrectomized. Hypertension and malignancy was not observed in our cases.

Evaluations for the contralateral kidney and urinary tract system were performed in 15 patients and 5 (33%) revealed anomalies—two patients with VUR, 1 with PUJ stenosis, 1 with ureteral stricture and 1 with ectopic ureterocele.

In our hospital, the management for MCDK is conservative in most cases. Nephrectomy is indicated when there are complications resulting from the size of MCDK, or when the kidney continues to increase in size after the second year of life.

Key words: multicystic dysplastic kidney, management, natural history

要旨: 当センターにおいて経験した片側の多嚢腎17例につき、臨床経過の検討を行い、治療法の考察を行った。2例は経過観察期間が短く、1例は多嚢腎による圧迫のため生後すぐ腎摘除術を行った。残り14例中5例(36%)は多嚢腎の大きさは不変で、7例(50%)は縮小した。しかし、2例は、経過観察中増大したため、腎摘除術を行った。高血圧、悪性腫瘍の発生は認めなかった。

対側の腎、尿路に対し検索を行ったのは15例で、うち5例(33%)に異常を認めた。その内訳は、VUR 2例、腎盂尿管移行部狭窄1例、中部尿管狭窄1例、異所性尿管瘤1例であった。

多嚢腎の治療方針は、原則として経過観察でよいと考えられるが、周囲臓器への圧迫症状を呈する場合や、2歳をすぎてもなお増大傾向の見られる場合には、腎摘除術の適応となると考えられる。

キーワード: 多嚢腎、自然経過、治療方針

緒 言

多嚢腎 (Multicystic dysplastic kidney: MCDK) は、画像診断法の発達により発見される頻度が増え、特に近年では出生前に発見された症例の報告も多くなっている。多嚢腎の治療方針としては、以前は腎摘除術が主として行われていたが、超音波断層法による長期 follow-up の結果、しばしば自然消失や縮小傾向がみられるという報告が増えている^{1)~5)}。そのため最近では腫瘤の増大傾向や、周囲臓器への圧迫症状がみられず、高血圧、悪性腫瘍の発生などの合併症も出現しな

い限り保存的に経過観察を行うとの意見が多い^{1)~5)}。

そこで、今回、我々の経験した多嚢腎17症例の臨床経過を分析し、周産期に発見される多嚢腎の治療方針についての検討を加えた。

対 象

1981年10月より、1991年12月の間に大阪府立母子保健総合医療センターにおいて経験した多嚢腎17症例を対象とした。フォローアップ期間は出生直後に腎摘除術を行ったものから109カ月(平均23.5カ月)であった。性別では17例中男子が6例、女子が11例であり、女子

Table 1 Clinical Features of Multicystic Dysplastic Kidney

Case No.	Sex/ Affected Side	Age/ Presentation	Change in kidney size	Management	Contralateral kidney, urinary tract	Associated anomalies	Follow-up (mo)
1	F/L	5M/UTI	N.C.	Conservative	Ureteral stenosis	none	109
2	M/R	Prenate/USG	—	Nx.	Multiple cortical cysts	none	0 [†]
3	M/R	Prenate/USG	Increased	Nx.	VUR(grade I)	none	0 [†]
4	F/L	Prenate/USG	Decreased	Conservative	Normal	none	41
5	F/L	Prenate/USG	Decreased	Conservative	Normal	True Intersex	38
6	M/R	Neonate/Mass	Decreased	Conservative	Normal	none	37
7	F/R	Prenate/USG	Increased	Nx.	Normal	none	28 [†]
8	F/L	1M/ARF	N.C.	Conservative	Ectopic ureterocele	Rectovestibular fistula	29
9	F/R	Prenate/USG	Decreased	Conservative	Normal	none	22
10	F/L	Prenate/USG	N.C.	Conservative	Normal	none	20
11	F/R*	Neonate/Mass	N.C.	Conservative	Normal	none	17
12	F/R	Prenate/USG	Decreased	Conservative	Duplicated system	none	16
					VUR(grade I) into lower system		
13	M/L	Prenate/USG	Decreased	Conservative	Normal	none	15
14	F/R	Prenate/USG	Decreased	Conservative	—	none	13
15	F/L	Prenate/USG	N.C.	Conservative	—	none	11
16	M/R	4M/Mass	—	Conservative	PUJ stenosis	none	2
					Multiple cortical cysts		
17	M/R	Prenate/USG	—	Conservative	Normal	none	2

Note. Nx: nephrectomy. N.C.: not changed.

*: Duplicated system. MCDK of upper kidney.

†: Follow up period until nephrectomy

とされている症例には、1例の真性半陰陽を含んでいる。

結 果

1. 発見のきっかけ

Table 1に、当センターでの多嚢腎17例の要約を示す。出生前に超音波断層法で発見された症例は12例、出生後発見された症例は5例あり、全例生後5カ月までに発見された。出生後発見された症例のうち、腹部腫瘍により発見されたものは3例あり、その他、尿路感染で発見されたのが1例、急性腎不全で発見されたのが1例ある。なお、初診時に腹部腫瘍を触知されたのは、それが診断のきっかけとなった3例の他に、出生前診断された症例も含めると、計10例であった。

2. 臨床経過・治療法

(1) 腎摘除術が加えられた症例

17例中、経過観察期間が短く、評価するのに不適当と判断した症例が2例あり、これらの2例を除く15例について臨床経過についての検討を行った。その結果、1例(症例2)は巨大な多嚢腎による圧迫のため呼吸障害を呈したため、出生直後に腎摘除術を行っている。残る14症例について多嚢腎の大きさの変化についての評価が行われた。その結果、2例(14%)では腫瘍の増大傾向がみられた(Fig. 1)。このうち症例3は、出生前から数回の超音波断層法で増大傾向が認められ、

Fig. 1 CT scan of case 7.

A; At the first day after birth. Right kidney revealed typical appearance of multicystic dysplastic kidney. B; At the age of 2 years. Right multicystic dysplastic kidney gradually increased in size.

Fig. 2 CT scan of case 5.

A; At the first day after birth. Left kidney with some large Cysts. B; At the age of 2 and half years. Left multicystic dysplastic kidney remarkably decreased in size.

また多嚢腎の圧迫による呼吸障害も伴っていたため生後16日目に腎摘除術を施行した。症例7は、腹部腫瘍を触知する以外には無症状であったが、CT、超音波断層法で経過観察中に増大傾向を示し、生後2年をすぎても増大していたため生後2年4カ月で腎摘除術を行った。

(2) 保存的観察症例

多嚢腎の絶対的な大きさが不変であったものは5例(36%)、縮小したものが7例(50%)あった(Fig. 2)。これら12症例は、いずれも体幹に対しては相対的に縮小しており、超音波断層法、CTを定期的に施行され保存的に経過観察されている。尚、我々の施設では現在までのところ痕跡もなく全く自然消失した症例は認めない。

3. 反対側腎尿路の異常

一側の多嚢腎においては、反対側の腎尿路に奇形をとまなっていることが多い。我々の症例においても腎尿路精査が行われた15例のうち5例(33%)に異常が認められた。その内訳は、VURが2例に認められ、うち1例は重複腎盂尿管の下腎に発生したVURであった。その他、中部尿管狭窄1例、腎盂尿管移行部狭窄

症1例、そして異所性尿管瘤を1例認めた。また、中部尿管狭窄(症例1)と、腎盂尿管移行部狭窄(症例16)の2例においては、多嚢腎とは反対側の腎臓にもmultiple cortical cystが認められた。症例1は9歳1カ月でBUN 39.1mg/dl、血清クレアチニン値1.4mg/dlであり、症例16は7カ月でBUN 22.5mg/dl、血清クレアチニン値0.6mg/dlと、ともに腎機能障害を示している。

4. 腎尿路系以外の合併奇形

腎尿路系以外の合併奇形としては、真性半陰陽が1例、鎖肛(直腸膀胱庭瘻)が1例に認められた。高血圧や、悪性腫瘍は我々の症例では、現在のところ認められていない。

考 察

多嚢腎は新生児の腹部腫瘍のうち最も高頻度にみられるものの一つであり⁶⁾⁷⁾、理学的に腫瘍が触知されないときにも超音波断層法で発見される症例が増えている。また、近年の産科領域での超音波検査技術の進歩により、当センターでも出生前に診断される症例が漸増している(Fig. 3)。

多嚢腎の診断においては、水腎症との鑑別がしばしば問題になる。最も頻用される超音波検査においては腎の輪郭が分葉状であること、最大の嚢胞が中央部に位置しないこと、嚢胞間の交通がないこと、正常の輝度を持つ腎実質が認められないことなどを注意深く観察すれば多くは鑑別可能である⁸⁾⁹⁾。また、DMSA腎シ

Fig. 3 Prenatal ultrasound scan of case 3 at the gestational age of 27 weeks showed multicystic dysplastic kidney.

ンチグラフィーでアイソトープの集積を認めないことや、排泄性腎盂造影（以下 IVP）で造影剤の排泄を認めないことも診断のよりどころとなる。しかし、多嚢腎は“spectrum disease”であり、先天性水腎症との間に境界領域と言えるいわゆる hydronephrotic type の多嚢腎や、正常のネフロン分化が多少なりとも認められる型の多嚢腎も存在している⁹⁾¹⁰⁾。このような症例においては、CT や超音波断層法であたかも水腎症のような像を呈したり、IVP において造影剤の排泄を認め、DMSA 腎シンチグラフィーでアイソトープも取り込まれることがあり⁶⁾、水腎症との鑑別はきわめて困難なこともある。このような場合には、逆行性腎盂造影により、上部尿管の閉塞を証明する必要がある。

また、一側性の多嚢腎においては、反対側腎・尿路に水腎症、VUR 等の異常を合併することが多く、我々の症例においても、33%の症例に対側腎尿路系の異常を認めている。一側性多嚢腎の症例は、機能的に単腎状態にあり、反対側腎に合併病変があれば腎機能障害をきたす可能性が高いため、特にこのことを念頭において、超音波断層法、排尿時膀胱造影（以下 VCG）、IVP などによる全尿路の精査が不可欠である。また、前述のように対側腎に multiple cortical cyst を認める症例を 2 例経験しており、これらの症例は多嚢腎の発生学上非常に興味深い症例である⁹⁾。

多嚢腎の治療方針としては、これまでは小児にみられる大きな腹部腫瘍であること、画像診断で多嚢腎と確定する方法がなかったこと、そして合併症として悪性化や高血圧の発生が報告されていた^{10)~15)}こと、などの理由で腎摘除術が行われていた。しかし、我々の施設では出生前に母性（産科）部門で発見される多嚢腎が多く、以前より報告されていた本疾患の頻度よりはるかに高いことや、今回の検討の結果及び、文献的にも超音波検査による長期にわたる経過観察で、自然消失や縮小が多く認められること^{1)~5)}、そして、実際には、悪性化や高血圧の確率は、正常腎に比べて高くない³⁾ことなどの理由から、最近では周産期における多嚢腎に対する治療方針としては、すぐに腎摘除術を行うのではなく、まず保存的に経過観察を行うと言う意見が多い^{1)~5)}。現在我々の行っている治療方針を以下に示すと；

① 生直後に周囲臓器への圧迫症状を示さない症例については、3 カ月毎に超音波断層法による検査を行い、異常を認める場合には、適宜 CT、腎シンチグラフィー等により精査を行う。経過観察中、特に多嚢腎

による合併症を示さず、多嚢腎の大きさが不変あるいは縮小傾向を示す症例については、高血圧、腎機能の推移および悪性化について特に注意を払いながら、保存的に経過観察を行う。

② 大きな腹部腫瘍を呈し、超音波上、腎の増大がみられる場合や、消化管や肺への圧迫症状を示す場合には腎摘除術の適応となる。我々の経験では、自然縮小例は生後数カ月までに縮小傾向がみられることが多く、このため、周囲臓器への圧迫症状を呈さない場合には生後 2 年間は経過観察を行い、2 年を過ぎてもなお増大傾向の見られるものを腎摘除術の適応と考えている。しかし、周囲臓器への圧迫症状を呈する場合には、早期に腎摘除術の適応となりうる。また、このような症例については、一時的に、経皮的嚢胞穿刺により全身状態の改善を待つ方法も有効との報告もある¹⁶⁾。経皮的嚢胞穿刺した症例の、嚢胞の再増大等の長期的な予後については、今のところ不明であるが、全身状態不良な症例等には、腎摘除術に変わる方法として注目される。その他、高血圧や、悪性腫瘍の発生を疑わせる所見を示す症例も腎摘除術の適応となり得ると考えられる。

結 語

当センターにおける多嚢腎 17 例につき、その臨床経過を分析し、治療方針につき検討を行った。多嚢腎は、新生児期にみられる腹部腫瘍のうち、最もよくみられるものの一つであり、近年では超音波検査の発達にともない、より高頻度で発見されるようになってきている。このため、その診断および治療法の選択は今後より重要性が高くなる疾患であると考えられる。多嚢腎の治療は、原則的に経過観察でよいが、稀に増大傾向を示したり、周囲臓器への圧迫症状を呈することがあり、そのような場合には腎摘除術を要することがあるため、注意が必要である。

文 献

- 1) Anvi, E.F., Thoua, Y., Lalmand, B., Didier, F., Droulle, P. and Schulman, C.C.: Multicystic dysplastic kidney: Natural history from in utero diagnosis and postnatal follow up. *J. Urol.*, 138, 1420—1424, 1987.
- 2) Vinocur, L., Slovis, T.L., Perlmutter, A.D., Watts, F.B. and Chang, C.H.: Follow-up studies of multicystic dysplastic kidneys. *Radiology*, 167, 311—315, 1988.
- 3) Gordon, A.C., Thomas, D.F.M., Arthur, R.J. and Irving, H.C.: Multicystic dysplastic kidney: Is

- nephrectomy still appropriate? *J. Urol.*, **140**, 1231—1234, 1988.
- 4) Pedicelli, G., Jequier, S., Bowen, A. and Boisvert, J.: Multicystic dysplastic kidneys: Spontaneous regression demonstrated with US. *Radiology*, **160**, 23—26, 1986.
 - 5) Bachmann, H., Winkelman, J. and Olbing, H.: Unilateral multicystic kidney dysplasia: Follow-up during the first two years of life. *Contr. Nephrol.*, **67**, 188—192, 1988.
 - 6) Carey, P.O. and Howards, S.S.: Multicystic dysplastic kidney and diagnostic confusion on renal scan. *J. Urol.*, **139**, 83—84, 1988.
 - 7) Kaplan, G.W. and Brock, W.A.: Abdominal masses. in: *Clinical Pediatric Urology*, 2nd ed., p. 57—75, Saunders Co., Philadelphia, 1985.
 - 8) Stuck, K.J., Koff, S.A. and Silver, T.M.: Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney: Expanded diagnostic criteria. *Radiology*, **143**, 217—221, 1982.
 - 9) Sanders, R.C. and Hartman, D.S.: The sonographic distinction between neonatal multicystic kidney and hydronephrosis. *Radiology*, **151**, 621—625, 1984.
 - 10) Noe, H.N., Marshall, J.H. and Edwards, O.P.: Nodular renal blastoma in the multicystic kidney. *J. Urol.*, **142**, 486—488, 1989.
 - 11) Barrett, D.M. and Wineland, R.E.: Renal cell carcinoma in multisystic dysplastic kidney. *Urology*, **15**, 152—154, 1980.
 - 12) Birken, G., King, D., Vane, D. and Lloyd, T.: Renal cell carcinoma arising in a multicystic kidney. *J. Pediatr. Surg.*, **20**, 619—621, 1985.
 - 13) Javadpour, N., Chenlouhy, E., Moncada, L., Rosenthal, I.M. and Bush, I.M.: Hypertension in a child caused by a multicystic kidney. *J. Urol.*, **104**, 918—925, 1970.
 - 14) Chen, Y.H., Stapleton, F.B., Roy, S. and Noe, H. N.: Neonatal hypertension from a unilateral multicystic dysplastic kidney. *J. Urol.*, **133**, 664—665, 1985.
 - 15) Hartman, G.E., Smolik, L.M. and Shochat, S.J.: The dilemma of multicystic dysplastic kidney. *A.J.D.C.*, **140**, 925—928, 1986.
 - 16) Holloway, W.R. and Weinstein, S.H.: Percutaneous decompression: Treatment for respiratory distress secondary to multicystic dysplastic kidney. *J. Urol.*, **144**, 113—115, 1990.

(1992年4月8日受理)