症例報告

軽快増悪を繰り返す難治性下腿浮腫を呈し、左側臥位 CT 撮影により
嚢胞性下大静脈圧排と判明した多発性嚢胞腎の 1 例

吉岡 和香子¹ 森 崇 寧¹ 諏訪部 達也² 高橋 大 栄¹
 萬代 新太郎¹ 平井 俊 行¹ 安芸 昇 太¹ 青 柳 誠¹
 田中 啓 之¹ 田村 禎 一¹

¹横須賀共済病院腎臓内科 ²虎の門病院腎センター

キーワード：多発性嚢胞腎，下大静脈圧排，下腿浮腫，左側臥位 CT 撮影，腎動脈塞栓術

〈要旨〉

74 歳，女性．常染色体優性多発性嚢胞腎（ADPKD）を原疾患とする慢性腎不全患者で，6 年の血液透析歴を有する．数か月の経過で徐々に増悪する両下腿浮腫を認め，入院精査を行った．ドライウェイトは適正範囲にあり，心機能および肝機能に問題はなく，下肢静脈ドップラー検査や造影 CT 検査でも深部静脈血栓や嚢胞性下大静脈圧排を認めなかった．浮腫の原因は不明であったが，入院後安静臥床で比較的速やかに軽快したため，以後は外来経過観察の方針とした．しかし退院後約 1 週間の経過で浮腫を再度認めるようになり，再精査目的に再入院した．立位でいる時間が長いほど増悪することや入院中は右側臥位，自宅では左側臥位をとることが多かったというエピソードより，浮腫の背景には体位に伴う増悪因子の存在が示唆された．自宅安静時と同じ左側臥位で CT 撮影を行ったところ，右腎嚢胞が下大静脈（IVC）を完全に圧排した所見を得，浮腫の直接的原因と考えられた．残腎機能がほぼ廃絶していることを確認し，右腎動脈塞栓術を施行した．以後下腿浮腫は完全に消失し 3 年間再発を認めていない．ADPKD に関連した IVC 圧排は少なからず合併している可能性があり，下腿浮腫のみならず深部静脈血栓症の報告も散見される．本症例は左側臥位で CT を撮影することにより，通常の仰臥位撮影では診断し得なかった嚢胞性下大静脈圧排の所見を得，治療介入することができた．嚢胞性下大静脈圧排を比較的早期に診断する手段として左側臥位 CT 撮影が有効である可能性があり，ここに報告する．

Left lateral position CT imaging revealed inferior vena cava compression syndrome complicated with polycystic kidney disease

Wakako Yoshioka¹, Takayasu Mori¹, Tatsuya Suwabe², Daiei Takahashi¹, Shintaro Mandai¹,
 Toshiyuki Hirai¹, Shota Aki¹, Makoto Aoyagi¹, Hiroyuki Tanaka¹, Teiichi Tamura¹

¹Department of Nephrology, Yokosuka Kyosai Hospital

²Nephrology Center, Toranomon Hospital

Key words : polycystic kidney disease, inferior vena cava compression, lower extremity edema, left lateral position computed tomography, renal transarterial embolization

〈Abstract〉

A 74-year-old female with a history of 6 years on dialysis for autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) developed left lower extremity pitting edema. Dry weight was properly controlled and no abnormalities were found in the following laboratory findings : liver function tests, lower limb venous ultrasonography, echocardiogram, and contrast-enhanced computed tomography (CT). The cause of edema was not determined, but it improved relatively quickly with bed rest. She was discharged and followed up as an outpatient. However, the recurrence of edema was found a week after discharge and she was hospitalized again for re-examination. The edema was exacerbated upon prolonged standing or when in a left lateral position at home ; as she had been in

a right lateral position during hospitalization, this suggested that the change in body position might have made the edema worse. Left lateral position CT revealed that the inferior vena cava (IVC) was completely obstructed by the right cystic kidney, which was thought to be the direct cause of the edema. We confirmed by renogram that the residual renal function had been almost completely abolished and performed right renal transarterial embolization. The lower extremity edema completely disappeared without recurrence for three years. We promptly diagnosed the compression of IVC by left lateral position CT. This suggests that left lateral position CT may be helpful for early detection of cystic compression of IVC and enable us to provide early intervention.

緒 言

常染色体優性多発性嚢胞腎 (autosomal dominant polycystic kidney disease: ADPKD) は両側の腎全体に大小無数の嚢胞が発生する遺伝性の疾患であり、60 歳までにその半数が末期腎不全に陥る¹⁾。腎だけでなく、肝臓 (50~80%) などにも嚢胞が発生し、頭蓋内動脈瘤 (5~20%) や心臓弁逆流等 (0~30%) も合併する全身性の上皮・支持組織の異常をきたす疾患である^{2,3)}。また右腎や肝臓の腫大による下大静脈 (inferior vena cava: IVC) の圧排や血栓症も十数例報告されており、いずれも低血圧、下腿浮腫、肺塞栓を契機として仰臥位での画像撮影にて診断されている^{4~11)}。

今回、われわれは軽快増悪を繰り返す下腿浮腫を呈した ADPKD 患者において、左側臥位での CT 撮影により嚢胞性下大静脈圧排の所見を得、経カテーテル動脈塞栓術 (transcatheter arterial embolization: TAE) により下腿浮腫の軽快を認めた 1 例を経験したため、考察を加えて報告する。

I. 症 例

症例：74 歳、女性。

主訴：両下腿浮腫。

既往歴：腎嚢胞感染、十二指腸潰瘍、萎縮性胃炎。

合併症：肝嚢胞 (ICG 1.8%)、脳動脈瘤 (径 7 mm)、高血圧。

生活歴：喫煙歴なし、機会飲酒、アレルギー歴なし。

家族歴：父 嚢胞腎 (36 歳で死亡)、兄 胃癌、弟 脳出血、兄弟には腎疾患指摘なし。

常用薬：フロセミド (40 mg) 1 T 1×、バルサルタン (80 mg) 2 T 2×、塩酸バルニジピン (10 mg) 1×、沈降炭酸カルシウム (500 mg) 6 T 3×、ファレカルシトリオール (0.15 μg) 1 T 1×非透析日のみ。

現病歴：68 歳時に ADPKD による慢性腎不全にて血液透析導入、以後近医透析クリニックに通院していた。

2009 年春頃 (74 歳) より左側優位の両下腿浮腫を自

表 1 入院時検査所見 (透析前)

Na	140 mEq/L	WBC	5,000/μL
K	5.8 mEq/L	Hb	9.3 g/dL
Cl	109 mEq/L	Hct	28.5%
Ca	8.6 mg/dL	MCV	100.7 fl
P	4.3 mg/dL	MCH	32.6 pg
UA	5.4 mg/dL	Plt	13.8 × 10 ⁴ /μL
UN	44 mg/dL		
Cr	9.97 mg/dL	PTINR	0.91
LDH	153 U/L		(0.80-1.20)
AST	17 U/L	APTT	26.4 seconds
ALT	10 U/L		(26.9-40.9)
TP	6.2 g/dL	Fib	249 mg/dL
Alb	3.3 g/dL		(160-400)
CRP	0.1 mg/dL	Ddimer	1.67 μg/mL
			(<1.0)

覚、安静臥位で症状が改善することを繰り返していたが、徐々に増悪し浮腫が高度となったため、同年 6 月上旬精査目的に入院した。下肢静脈ドップラー検査および腹部造影 CT 検査では静脈圧排像や深部静脈血栓を認めず、心臓超音波検査でも収縮・拡張機能に問題を認めなかった。心胸比および IVC の呼吸性変動の所見などから体液量過多は疑われず、浮腫を説明しうる明らかな原因は認められなかった。入院安静のみで徐々に浮腫は改善し消失したため、外来経過観察の方針とし第 9 病日退院した。

退院後約 1 週間経過した頃より再度浮腫が増悪し、精査加療目的に再入院した。

入院時現症：身長 153 cm、体重 41.9 kg (非透析日・ドライウエイト 41.0 kg)、体温 36.8℃、血圧 150/63 mmHg、脈拍 89/分・整、意識清明。眼瞼結膜貧血様。心音正常、心雑音なし、呼吸音正常、ラ音なし。腹部平坦、左右両上腹部に手拳大の腫瘤触知、圧痛なし。左側優位の両下腿圧痕性浮腫あり。両下腿に皮疹や表在静脈拡張なし、発赤・腫脹・熱感なし、圧痛なし。鼠径リンパ節触知せず。

入院時検査所見：

[血液検査]軽度の正球性貧血を認める以外に特記すべき所見なし (表 1)。

[胸部 X 線] 心胸比 45.6% で肺血管陰影の増強を認め

図 1 仰臥位での造影 CT 検査静脈相

右嚢胞腎が IVC (矢印) を総腸骨静脈分岐部付近で圧排しているが、ごく軽度である。

図 2 左側臥位での単純 CT 検査

右嚢胞腎が IVC (矢印) を肝部より尾側ではほぼ全長にわたり圧排している。

ない。右葉間、下肺野に石灰化があるが、以前のものと変化はない。

〔心臓超音波検査〕左室駆出率 76%，左室拡張末期径 50.0 mm，左室収縮末期径 27.5 mm，壁肥厚や拡大所見なし。吸気 IVC 径 8.0 mm，呼気 IVC 径 12.6 mm，呼吸変動率 52.4%。左室拡張能指標 E/e' (イーオーバーイープライム) 10.5。

〔下肢静脈ドップラー検査〕血栓なし。

〔仰臥位造影 CT 検査〕両腎に嚢胞が多発し，右腎は 162.2×81.7×225.4 mm，左腎は 133.0×96.0×207.2 mm に腫大。右嚢胞腎が IVC の総腸骨静脈分岐部付近を頭背側に圧排しているが，ごく軽度である (図 1 静脈相)。

入院後経過：前回入院時と同様に，再入院後も安静のみで浮腫が軽快した。自宅では立位や左側臥位であることが多かったのに対し，入院後はベッドとテレビの位置関係より右側臥位であることが多く，体位による嚢胞の移動が IVC の圧排と関与している可能性を

疑った。左側臥位で CT を撮影したところ，右嚢胞腎が IVC のほぼ全長を圧排しており，浮腫の原因と考えられた。レノグラムにて腎機能はほぼ廃絶しており，腎動脈への TAE の適応であった。

〔左側臥位単純 CT 検査〕：右嚢胞腎が IVC を肝部より尾側ではほぼ全長にわたり圧排している (図 2)。

〔腎動態シンチグラフィ (レノグラム)〕緩徐に両腎の腎盂側にごく淡い集積がみられるが，排泄相の確認は困難。分腎機能を描画するほどの所見は得られず，無機能腎として矛盾しない (図 3)。

外科的手術も選択肢ではあったが，体位で軽快する浮腫以外に臨床症状はなく，より侵襲度が低い TAE を選択した。T 病院に紹介し，2010 年 1 月 TAE を施行した。1 か月後には浮腫は消失しており，仰臥位単純 CT 検査では右腎容積は 150.0×80.4×215 mm と 86.8% に縮小していた。1 年後の仰臥位 CT 検査では 134.9×69.4×220 mm と 68.9% にまで縮小していた。

図 3 腎動態シンチグラフィ（レノグラム）

緩徐に両腎の腎盂側にごく淡い集積がみられるが、排泄相の確認は困難。分腎機能を描画するほどの所見は得られず、無機能腎として矛盾しない。

表 2 TAE 施行前後の各種指標の推移

	Month(s) to TAE	KT/V	Laboratory tests PRE dialysis		Blood pressure PRE dialysis ^{※2}		Blood pressure POST dialysis ^{※2}		CTR ^{※3} DW		GNRI [※]
			Total Protein (g/dL)	Albumin ^{※1} (g/dL)	Systolic (mmHg)	Diastolic (mmHg)	Systolic (mmHg)	Diastolic (mmHg)	(%) (kg)		
Before	7	1.41	6.8	3.7	142	72	135	67	45	41	87
	1			3.6	148	74	141	72	45.6	38.3	85
TAE was performed											
After	6	1.56	6.4	3.4	136	72	138	79	43.4	36.7	80
	12		6.4	3.3	148	73	133	76	44.1	36.3	79
	18		6.5	3.4	140	70	145	74	44.2	36.8	80
	24		6.8	3.6	134	63	133	63	43.4	37.2	84
	30		6.5	3.3	123	59	128	60	45	37.5	80
	36		6.6	3.5	127	62	131	62	45.3	37.7	83
	42	1.65	6	3.2	120	58	128	65	44.9	38.2	79

*1 Measurement method for serum albumin changed from “30 months after TAE”.

New values = $(1.102 \times \text{previous values} - 0.504)$ Serum albumin and GNRI tend to be lower in new measurement method.

*2 Mean values among past 12 times of hemodialysis.

*3 CTR : cardio-thoracic ratio

*4 GNRI (Geriatric Nutritional Risk Index) = $(14.89 \times \text{serum albumin, g/dL}) + (41.7 \times \text{DW/ideal body weight})$

TAE での腎縮小に伴いドライウェイト (dry weight : DW) は下降しているが、心胸比、栄養状態は浮腫に影響を与えるほどの差はなかった (表 2)。以後 3 年間浮腫はなく経過している。

II. 考 察

下腿浮腫は透析患者に多くみられる合併症である。DW 過多との相関は明らかではない¹²⁾ものの、経験的には原因であることが多い。本症例でも DW の適正化を行ったが、以後も下腿浮腫を呈した。両側性下腿浮腫の一般的な鑑別として心不全、肝硬変、低栄養、低蛋白血症等¹³⁾を検索したが、いずれも否定的であった。痛みや熱感を含めた局所症状も認めず、炎症反応

の上昇もないことより蜂窩織炎や血管炎等の炎症性疾患も否定的であった。また直近半年以内での投薬内容変更はなく、薬剤性浮腫も否定的であった。浮腫以外に特記すべき臨床症状を認めず、入院安静臥床で速やかに自然軽快する経過からは、甲状腺機能低下症等を含む内分泌疾患合併症も積極的には疑われず、物理的移动に伴う機序が想起された。

ADPKD における下腿浮腫を統計学的に示した報告はなく、IVC 圧排や血栓症の報告はこれまで十数例のみと意外に少ない。これらの症例は透析開始早期の低血圧、下腿浮腫、肺塞栓を契機として疑われ、仰臥位での CT 撮影、超音波検査、静脈造影等画像検査を行い診断に至っている⁴⁻¹¹⁾。本症例は仰臥位腹部造影 CT 検査では IVC の軽度圧排所見しか得られず、診断

に難渋した。

体位変換による IVC 径については、心臓超音波検査において仰臥位より左側臥位で小さいことが知られており（収縮期 17.2 ± 4.1 vs. 10.9 ± 4.4 mm, $p < 0.001$ ；拡張期 16.2 ± 4.5 vs. 9.9 ± 4.4 mm, $p < 0.001$ ），大動脈と肝臓に IVC が挟まれるためと考えられている¹⁴⁾。ADPKD での IVC 血栓症を報告したものはいずれも右嚢胞腎もしくは腫大した肝臓により IVC が圧排されたものであり⁴⁻¹¹⁾，解剖学的には左側臥位でより強い圧排を生じやすいと考えられる。本症例では左側臥位での CT 撮影にて IVC が右嚢胞腎により高度に圧排されていたことから診断に至った。

ADPKD における嚢胞性下大静脈圧排に関しては，末期腎不全の報告例のほとんどは腎摘出を行っており^{4,7,9,11)}，TAE を行った報告は 1 例のみである。その報告例では TAE 後すみやかに浮腫は消失したものの，2 か月後に再度浮腫を認めるようになり，CT 検査にて右腎嚢胞が増大していたことが判明し腎摘出を行っている¹¹⁾。本症例はレノグラムで無機能腎を呈しており，尿量 300 mL/hr（ < 500 mL/hr）であったことから，TAE，腎摘出の適応にあった¹⁵⁾。諏訪部らは ADPKD に対する腎 TAE 後，1 年間で平均 50% 程度まで腎容積が縮小し，重大な合併症もなかったと報告している^{16,17)}。本症例は体位にて軽快する両下腿浮腫以外に臨床症状を認めなかったことより，外科的治療よりも侵襲度の小さい TAE を選択した。嚢胞縮小治療後 4 年間全く浮腫を認めず経過しており，右嚢胞腎による下大静脈圧排という診断は妥当であったと考えられた。

診断に至らずに経過観察を続けていれば，さらなる嚢胞増大により仰臥位でも血流がうっ滞し，下肢静脈血栓症や肺塞栓症を合併していた危険性がある。それらの重篤な合併症を未然に防いだという意味では早期診断および治療をなし得たと判断できる。左側臥位での画像撮影は，特殊な装置を必要とせず CT を所有するどの施設でも実施可能な簡便な検査方法であり，嚢胞性下大静脈圧排の早期診断に有用である可能性が示唆された。しかし，今後は嚢胞の腫大とともに再度 IVC が圧排される可能性はあり，注意深い経過観察とともに同様の症例の蓄積が必要である。

また，今回は TAE を選択したが，嚢胞性下大静脈圧排の治療に関して，長期予後や合併症を含めて外科的切除に対する TAE の優位性や，嚢胞縮小目的でのインターベンションそのものの生命予後改善効果に関する明確なコンセンサスは得られてはおらず，今後のさらなる検討が必要である。

結 語

ADPKD 患者において，右嚢胞腎による IVC 圧排を左側臥位での CT 撮影で診断し，TAE にて症状消失を 4 年間維持している症例を経験した。ADPKD 患者の下腿浮腫において，IVC 圧排の可能性も念頭におくことが重要であるとともに，左側臥位撮影という CT 装置を持つどの施設でも実施可能な簡便な手法が早期診断に有用である可能性が示唆された。

文献

- 1) Parfey PS, Bear JC, Morgan J, et al. The diagnosis and prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 1990; 323: 1085-990.
- 2) William MB, Burton DR. Extrarenal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease. In: UpToDate, Basow DS (Ed), UpToDate, Waltham MA, 2013. <http://www.uptodate.com/contents/extrarenal-manifestations-of-autosomal-dominant-polycystic-kidney-disease>.
- 3) Perrone RD. Extrarenal manifestations of ADPKD. *Kidney Int* 1997; 51: 2022-36.
- 4) Raulerson JD, Juncos LI, Fuller TJ, et al. Obstruction of the inferior vena cava complicating hemodialysis in polycystic kidney disease. *South Med J* 1979; 72: 1389-92.
- 5) Yaqoob M, Saffman C, Finn R, et al. Inferior vena caval compression by hepatic cysts: an unusual complication of adult polycystic kidney disease. *Nephron* 1990; 54: 89-91.
- 6) Leimenstoll G, Loose G, Harder T, et al. Compression of the inferior vena cava in polycystic disease of the kidneys: diagnosis by duplex sonography. *Dtsch Med Wschr* 1991; 116: 1583-87.
- 7) O'Sullivan DA, Torres VE, Heit JA, et al. Compression of the inferior vena cava by right renal cysts: an unusual cause of IVC and/or iliofemoral thrombosis with pulmonary embolism in autosomal dominant. *Clin Nephrol* 1998; 49: 332-4.
- 8) Peces R, Gil F, Costero O, et al. Massive inferior vena cava thrombosis in a patient with autosomal dominant polycystic hepatorenal disease. *Nefrologia* 2002; 22: 75-8.
- 9) Lasic LB, DeVita MV, Spiegel PJ, et al. Refractory hypotension and edema caused by right atrial compression in a woman with polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 2004; 43: e13-7.
- 10) Iguchi S, Kasai A, Kishimoto H, et al. Thrombosis in inferior vena cava due to intra-cystic hemorrhage into a hepatic local cyst with autosomal dominant

- polycystic kidney disease. Intern Med 2004; 43: 209-12.
- 11) Maeda T, Uchida Y, Oyamada K, et al. Thrombosis in inferior vena cava due to enlarged renal cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. Intern Med 2010; 49: 1891-4.
 - 12) Agarwal R, Andersen MJ, Pratt JH. On the importance of pedal edema in hemodialysis patients. Clin J Am Soc Nephrol 2008; 3: 153-8.
 - 13) Sterns RH. Clinical manifestations and diagnosis of edema in adults. In: UpToDate, Basow DS (Ed), UpToDate, Waltham MA, 2013. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-edema-in-adults>.
 - 14) Mookadam F, Warsame TA, Yang HS, et al. Effect of positional changes on inferior vena cava size. Eur J Echocardiogr 2011; 12: 322-5.
 - 15) 乳原善文, 香村衡一, 木村理, 他. 多発性嚢胞腎診療指針. 日腎会誌 2011; 53: 556-83.
 - 16) 諏訪部達也, 乳原善文, 高市憲明. ADPKD 患者の腫大腎に対する腎動脈塞栓療法. 日腎会誌 2013; 55: 541-8.
 - 17) Ubara Y, Tagami T, Sawa N, et al. Renal contraction therapy for enlarged polycystic kidneys by transcatheter arterial embolization in hemodialysis patients. Am J Kidney Dis 2002; 39: 571-9.