

乳・幼児期に偶然に発見された腎疾患症例

馬瀬大助, 浅田礼子, 稲場進, 樋口晃, 鈴木好文, 岡田敏夫

富山医科薬科大学小児科

序言: 小児期腎疾患の早期発見のため, 集団検尿が低年齢層まで実施されるようになりその結果, 乳幼児期から種々の腎疾患が発見され, その成績についてすでに多くの報告がみられる。今回われわれは, 検診にて蛋白尿を発見され, 精査の結果, 尿細管性蛋白尿と診断された症例を, われわれの報告した同様な症例とあわせ報告する。

さらに症例2は, 偶然の機会に腎不全が発見され, 検査の結果, 両側VURを伴う腎低形成と診断されCAPDを導入した4カ月女児例につきあわせ報告する。

2. 症例呈示(1)

症例1は5歳男児。主訴は蛋白尿。家族歴では母に尿路結石の既往がある。その他腎不全・難聴などは認めない。既往歴では, 1歳時に脱水症のため入院している。クル病の既往はない。現病歴は, 昭和60年4月(4歳), 水泳教室入学のための検診で初めて蛋白尿を指摘された。以後蛋白尿が持続し, 昭和61年10月, 精査のため当科へ入院した。症例2は, 7歳男児, 症例1の兄である。主訴は蛋白尿既往歴では弟と同様に, 1歳時に脱水症で入院している。現病歴は, 弟と同時に受けた検診で初めて蛋白尿を指摘された。その後蛋白尿陰性といわれていたが, 弟とともに当科で検尿を行なったところ蛋白尿陽性であったため精査のため入院した。入院時現症では, 兄弟とも身長・体重は標準値を上回っている

(表1)。血圧は正常 貧血, 浮腫, O脚X脚は認めなかった。検査所見を表1, 2, 3及び図1に示す。検尿では蛋白が弟(++)

表1 Laboratory Data

		Case 1 T.K.	Case 2 H.K.
Height cm		109.8(+0.45SD)	123.6(+0.47SD)
Weight kg		19.0(+0.55SD)	27.0(+1.10SD)
Urine Analysis	Protein(Sulfo)	(++)	(+)
	Sugar	(-)	(-)
	Amino acids	(-)	(-)
Urine Analysis	RBC	0-1	0-1
	WBC	0-1	0-1
	Cast	(+)	(-)
Blood Chemistry	BUN mg/dl	17.0	12.0
	Creat. mg/dl	0.6	0.7
	Ca mg/dl	10.1	10.1
	P mg/dl	4.6	4.9
	Al-P KAU	26.8	33.1
	T-Chol mg/dl	160	170
	TP g/dl	7.7	7.3
	Albumin %	66.4	65.4
	G1-G1	2.8	3.6
	G2-G1	10.0	11.2
	B-G1	7.4	8.9
	Y-G1	13.4	10.9
	A/G	2.98	1.89
Renal Function	PSP (15' %)	47.8	40.6
	Conc. test (max. mOsm/l)	757	691
	Ccr(ml/min)	103	102
	Renogram	N type	Ntype

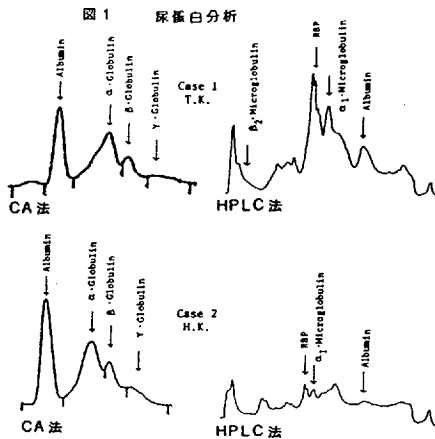
(+)。糖・アミノ酸及び血尿は両者とも陰性であった。円柱は弟にのみ認められた。血液生化学検査は両者とも特に異常なく, 血液ガス分析値も正常であった。腎機能検査では尿濃縮力が軽度低下している以外には異常なく。IVPも正常であった。一方, 尿中に排泄される β_2 -microglobulin, lysozymeなどの低分子蛋白が異常高値を示した(表2)。尿蛋白分画では, アルブミンが低下し, α -globulinが弟45.2%, 兄41.9%と上昇し, 尿細管性蛋白尿の像を示していた(表3)。図1にセルローズアセテート膜法と高速液体クロマトグラフィーによる尿蛋白分析像を示す。 α_1 -microglobulin, retinolbinding protein, β_2 -microglobulinなどの低分子蛋白の有意な排泄が認められた。家族の検尿は父母と姉に行

表 2 Lysozyme, β_2 -microglobulin 値

症例	Lysozyme		β_2 -microglobulin	
	血清 $\mu\text{g}/\text{ml}$	尿 $\mu\text{g}/\text{ml}$	血清 mg/l	尿 $\mu\text{g}/\text{l}$
1 T.K.	6.1	40.0	1.5	60,000
2 H.K.	8.9	5.2	1.5	25,000
正常値	5.0-10.0	0	0.8-2.4	5-263

表 3 尿蛋白分画像 (セルロースアセテート膜)

症例	T.P. mg/dl	Alb (%)	α -gl	β -gl	γ -gl	A/G
1 T.K.	36	32.6	45.2	12.8	7.6	0.48
2 H.K.	23	39.6	41.9	14.7	3.6	0.66



なったが、母親のみ蛋白 (+) であった。

次に、これまで我々が経験した尿細管性蛋白尿症例について表 4 に示す。全員男性であり、発見時最年少は 3 歳であった。全員自覚症状がなく、偶然的の機会に発見されている。一部の症例に糖尿・アミノ酸尿がみられるが、最長 18 年間経過観察した現在、急激な症状の進行を示した症例はなく、全員普通生活を送っている。

3. 考察

先天性尿細管性疾患である Fanconi 症候群、Lowe 症候群などについては、広く認識されているが、今回報告した尿細管性蛋白尿を主徴とし比較的予後良好な症例の存在については、まだ一般的に報告されていない。これらの蛋白尿は乳幼児期から出現しているものと

表 4 尿細管性蛋白尿症例

症例	性	発見時年齢	発見動機
1 S.I.	男	9歳	学校検尿
2 T.I.	男	19歳	検診
3 M.O.	男	5歳	麻疹後検尿
4 K.H.	男	3歳	検診
5 U.H.	男	7歳	学校検尿
6 T.K.	男	4歳	検診
7 H.K.	男	6歳	検診

思われ、また将来的に腎不全への進行も考えられる。今後、診断は勿論のこと事後管理も含めて十分な care が必要と思われる。また、本疾患の実態もいまだ明らかでなく全国的な調査も必要と考えられる。

4. 参考文献

- 1) Suzuki Y., Okada T., Higuchi A., Mase D., and Kobayashi O.: Asymptomatic low molecular weight proteinuria: a report on 5 cases. Clin. Nephrol. 23; 249-254, 1985.
- 2) 岡田敏夫, 鈴木好文, 小西徹, 小林 収: 小児期尿細管性疾患と蛋白尿, 小児科臨床, 37; 1197-1205, 1985.
- 3) 鈴木好文, 岡田敏夫: 尿細管性蛋白尿とその病態, 小児科臨床, 39; 817-824, 1986.

5. 症例呈示(2)

妊娠, 分娩経過: 切迫流産の既往あり。米国にて正常出産, 生下時体重 2580g。

現病歴: 生後 3 日目に産院を退院したがその一週間後, 母親が vaginal bleeding のために入院, この時患児も形式的に入院した。その際のルーチン検査にて腎機能障害を指摘され, 両側膀胱尿管逆流を伴う腎低形成と診断された。保存的療法にて経過観察されていたが, 生後 4 ヶ月目に帰国し当

科入院となった。

入院時、身長 56.2cm、体重 4,780g と体格は小さく、顎定も不完全で、筋緊張は低下しており floppy infant を示した。(表 1) 中等度の貧血、高 P 血症、高 Al-P 血症、軽度の代謝性アシドーシスを呈し、高窒素血症はかなり進んでいた。尿量は 1 日 200-300ml 低張尿で、血尿はみられず、sulfo で (+) 程度の蛋白尿を認めた。

腎シンチでは 4 時間後のカウントで僅かに抽出されたが両側とも small kidney で、腎エコーでは左腎のみ描出出来、長径は 3cm であった。

Laboratory findings on admission

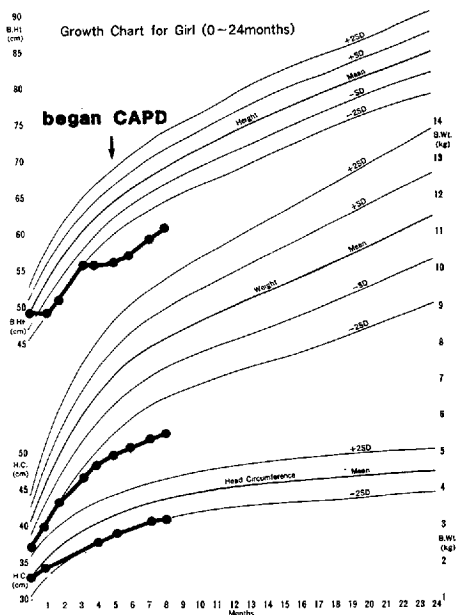
WBC	10,000	Na	130.0 meq/l
RBC	301x10 ⁴	K	4.65
Hb	7.7 g/dl	Cl	85.3
Plt	85.6x10 ⁴	Ca	10.4 mg/dl
CRP	(-)	P	6.5
HBs Agn	(-)	UN	60
		Cr	6.2
TP	6.8 g/dl	Blood gas	
Alb	4.6	pH	7.347
α-Gl	3.6 %	pCO ₂	34.2 mmHg
α	11.4 %	PO ₂	27.2
β	8.8 %	HCO ₃	19.0 meq/l
γ	12.0 %	BE	-5.2
A/G	1.79	Urine	
LDH	305 IU	volume	250 ml/d
GOT	6 KU	osm	160 mOsm/l
GPT	18	RBC	0-1 /HPF
Al-p	58.7 KAU	WBC	5-7
TC	248 mg/dl	protein	29 mg/dl
TG	363	β ₂ M	43000 mcg/l
β-L	969		

5 カ月と 4 日目、CAPD を導入した。家庭内透析にそなえ、母親の訓練を行い、外泊の準備期間を経て入院 50 日目に退院した。

現在まで腹膜炎を 1 度経験し、母親の水痘罹患に続いて患児も水痘に罹患するというアクシデントをのりこえ、家庭内透析を順調に続けている。なお、CAPD が軌道に乗ると共に運動機能の発達を目的にリハビリを開始している。

CAPD 開始後も図に示すように身体発育

の遅延は改善されず、摂取カロリーの低下を認めため、生後 8 カ月よりチューブ栄養に切り換えたところ、身長は -2SD まで、体重は -1SD、頭位は平均値まで catchup してきた (図)。



6. 考察

小児における末期腎不全の治療はその病態解明と共に、種々の合併症に対する薬剤の投与、血液透析、CAPD の導入、腎移植と年長児では技術的制約は少なく、社会復帰も可能になりつつある。しかし乳幼児期に腎不全に陥った子供には種々の未解決の問題が残されている。

1 つはここに呈示した症例にもみられる精神運動発達遅延の問題であり、食欲不振、低栄養を根本原因として、アミノ酸構成のアンバランス、各種ホルモンの不足等、脳の発達に最も重要な生後 2 年間に腎不全に罹患した小児には、発育遅延のみならず、脳神経障害をきたす危険が指摘されている。これを解決するには今のところ、なるべく早期に腎移植を行うしか方法がなく、この子も現在母親を

donorとして移植の準備を行っているところである。

2番目には家庭にかかる心理的、肉体的負担の問題で、特に母親の負担は非常に大きくparent fatigue syndrome,ないしはmother fatigue syndromeと呼ばれており、日々4回の透析液の交換と、夜間のtube栄養と従来医療側が行っていた行為を相当部分家族がやらなければならない。我々医療側は心理的な負担だけでも軽減するようサポートしなければならないと自戒している。

以上今回、生後1週間目に、偶然の機会に腎不全を発見され、CAPDを施行している乳児例を経験したので報告するとともに、乳児期腎疾患早期発見のための問題点と乳児期腎不全例の問題点を提起した。

7. 参考文献

- 1) Rizzoni, G., Malekzadeh, M.H., Pennisi, A.J., Ettenger, R.B., Uittenbogaart, C.H. and Fine, R.N.: Renal transplantation in children less than 5 years of age, Arch. Dis. Child., 55;532, 1980.
- 2) Bale, J.F.Jr., Siegler, R.L. and Bray P.F.: Encephalopathy in young children with moderate chronic renal failure. Am.J.Dis.Child., 134;581, 1980.
- 3) Rotundo, A., Nevins, T.E., Lipton, M., Lockman, L.A., Mauer, S.M. and Michael, A.F.: Progressive encephalopathy in children with chronic renal insufficiency in infancy. Kidney Int., 21;486, 1982.
- 4) 酒井 糾, 伊藤 民恵, 北条 みどり, 高良 聡子, 飯高 喜久雄: 特殊症例の透析/小児. 腎と透析, 13;141, 1982.



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



序言:小児期腎疾患の早期発見のため,集団検尿が低年齢層まで実施されるようになりその結果,乳幼児期から種々の腎疾患が発見され,その成績についてすでに多くの報告がみられる。今回われわれは,検診にて蛋白尿を発見され,精査の結果,尿細管性蛋白尿と診断された症例を,われわれの報告した同様症例とあわせ報告する。

さらに症例2は,偶然の機会に腎不全が発見され,検査の結果,両側VURを伴う腎低形成と診断されCAPDを導入した4ヵ月女児例につきあわせ報告する。