

小児期に発見される腎尿路奇形のまとめ (特に腎低形成, 嚢胞性腎疾患について)

小児慢性腎疾患の予防・管理・治療に関する研究 小児期腎疾患の早期発見に関する研究

東野博彦, 木野 稔, 小林立美, 小林陽之助

小児期に発見された腎尿路奇形225例の集計から以下の結果を得た。発見動機としては, 多嚢腎では腹部腫瘍, 胎児エコー所見が多く, 低形成腎では1歳未満では哺乳力低下, 1歳以降では検尿異常が多かった。予後と発見時年齢とは無関係であった。他の合併奇形は各疾患において27.3%~100%にみられた。早期発見には胎児エコーおよび各種奇形の有無, 検尿異常者に対する尿中マイクログロブリン測定, 腎形態学的検索が重要である。

先天性腎尿路奇形, 胎児エコー, 尿中マイクログロブリン

序 言

小児の慢性腎不全の中で先天性腎尿路奇形の占める割合は伊藤らの報告によると35.4%である。糸球体腎炎の予後が治療法の進歩により今後改善されれば, 先天性腎尿路奇形が小児期の慢性腎不全に益々重要な位置を占めるものと思われる。したがって各種腎尿路奇形の実態を調査することは, 同疾患の早期発見にも役立つと共に, ひいては小児の慢性腎不全の減少にもつながるものと期待される。今回本研究班の班員の協力を得て各施設で経験した先天性腎尿路奇形患児(特に腎低形成, 嚢胞性腎疾患)の実態を調査したので報告する。

対象および方法

本研究班の班員および協力者の83施設につき, 各施設でこれまで経験した患者についてアンケート調査を行なった。69施設から解答があり(回収率83.1%), 合計225例の集計を行った。

結 果

性別は男119例, 女98例, 不明8例である(表1)。若年性ネフロン癆は女児に多く, 低形成腎は男児に多くみられたが, その他の疾患では男女比に差を認めなかった。各疾患の初診時年齢別の分布は図1に示す。多嚢腎は比較的

低年齢で, 低形成腎は年長児で比較的多く発見されている。各年齢で発見される疾患数の合計

表1 疾患のまとめ

疾患分類	男	女	不明	合計
Renal Nonfunctioning Syndrome (広義のポッター症候群)	8	6	1	15
多発性嚢胞腎				
幼 児 型	6	6		12
成 人 型	6	5		11
不 明	5	5	1	11
	17	16	1	34
多 嚢 腎	9	11	2	22
(右)	(3)	(5)		(8)
(左)	(4)	(4)	(2)	(10)
(両)	(1)	(1)		(2)
(不明)	(1)	(1)		(2)
異 形 成 腎	2	1		3
孤 立 性 嚢 胞		1		1
海 綿 腎	1	2		3
若 年 性 ネ フ ロ ン 癆	1	6		7
Renal Hypoplasia				
無形成腎	7	15	1	23
(右)	(2)	(11)		(13)
(左)	(5)	(4)	(2)	(10)
低形成腎	71	37	3	111
(両)	(45)	(23)	(1)	(69)
(右)	(9)		(1)	(10)
(左)	(3)	(7)	(1)	(11)
(不明)	(9)	(4)		(13)
オリゴメガネフロニア	(5)	(3)		(8)
	78	52	4	134
そ の 他	1	2		3
萎縮腎	7	1		8
その他				3
合 計	119	98	8	225

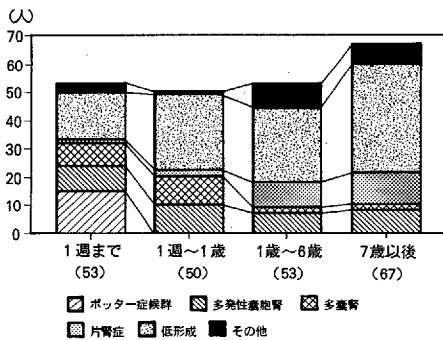


図1 初診時年齢別

表2 多嚢腎の初診時間問題点、治療および予後
(重複回答あり)

	初診1歳未満	初診1歳以降		
	18例	4例		
初診時間問題点	腹部腫瘍	11	腹部腫瘍	2
	胎児エコー	5	腹痛	1
	哺乳力低下	2	嘔吐	1
	脱水	1	血尿・蛋白尿	1
	チアノーゼ	1		
	嘔吐	1		
	不明	3		
	治療	腎摘	7	腎摘
予後	経過観察	17	経過観察	3
	(良好)	5	(良好)	0
	(不良)	0	(不良)	1
	(不明)	12	(不明)	2
	PD→死亡	1	PD・HD	0
			死亡	1

はほぼ同数であったが、7歳以降では低形成腎の数が多いために他の群よりも数多く発見されていた。多嚢腎の初診時間問題点、治療および予後を表2に示すが、1歳未満の群では腹部腫瘍で発見されるものが11例と最も多く、胎児エコー所見が5例とそれに続いた。治療としては初診1歳未満の群では18例中7例に腎摘出が行われており、1歳以上では4例中2例であった。

予後は比較的良好であり、初診1歳未満、1歳以降で死亡例はそれぞれ1例のみであり、1歳未満の1例は対側の水腎症を合併しており、1歳以降の1例は両側の多嚢腎であった。また初診1歳以降群の経過観察中の患児の中で最終血清クレアチニン値が4.2mg/dlになっているものが1例あるが、これは両側性多嚢腎であった。なお腎摘が施行された合計9例の症例で慢性腎不全および腹膜透析、死亡したものは両側性多嚢腎症例であった。つぎに多発性嚢胞腎の初診時間問題点、予後は(表3)、初診1歳未満では腹部腫瘍で発見されたものが8例と多く、1歳以上では血尿、蛋白尿が6例と最も多かった。予後に関していえば透析、死亡に到ったものは、初診1歳未満では幼児型が生後6日、27日、4か月で死亡、1例が2歳6か月時にCAPD導入、成人型のものが1例2か月で死亡している。初診1歳以上では、16歳10か月に血液透析が施行された幼児型1例、12歳で血液透析を施行された成人型1例である。その他は現在保存的に経過観察中である。多嚢腎、多発性嚢胞腎など

表3 多発性嚢胞腎の初診時間問題点および予後
(重複回答あり)

	幼児型 12例	成人型 11例	不明 11例	
	初診1歳未満		初診1歳以降	
	19例		15例	
初診時間問題点	腹部腫瘍	8	血尿、蛋白尿	6
	哺乳力低下	2	尿路感染症	2
	チアノーゼ、呼吸不全	3	発熱、頭痛	各1
	腎機能障害、痙攣	各1	腹部腫瘍、脱水	
	体重増加不良、胎児エコー		各1	肝脾腫、腹水
	尿路感染症、SFD		不明	2
	尿線なし、黄疸、脱水			
予後	経過観察	12	経過観察	12
	(良好)	6	(良好)	6
	(不良)	0	(不良)	0
	(不明)	6	(不明)	6
	CAPD	1	HD	2
	PD→死亡	2	死亡	0
	死亡	2	不明	1
不明	2			

の合併奇形は全体の約 36.8% (28/76) にみられた。その内訳を表 4 に示す。低形成、無形成腎の初診時間問題点は表 5 のごとく初診 1 歳以下では哺乳力低下が 14 例 (31%) 腎機能障害が 13 例 (28.9%) 体重増加不良が 7 例 (15.6%) 奇形が 6 例 (13.3%) などであった。また 1 歳以降では検尿異常で発見されたものが 40 例 (46.0%) と最も多く、発育不全が 12 例 (13.8%) 腎機能障害が 10 例 (11.5%) などであった。血尿、蛋白尿の内訳は血尿単独 2 例、蛋白尿 25 例、血尿および蛋白尿 5 例、糖尿 4 例、白血球尿 2 例、肉眼的血尿 2 例であった。そのうち 72.5% は 3 歳時検尿および学校検尿で発見されたものであった。低形成、無形成腎の合併奇形の内訳は表 6 のごとくであり、初診 1 歳未満の群では 45 例中 21 例 (46.7%) にみられており、1 歳以降の群 87 例中 17 例 (19.5%) に比べて多かった。予後に関しては (表 7), 初診 1 歳未満と 1 歳以降では現在保存療法中の患児の中で最終血清クレアチニン値が 2.0 mg/dl 以上を示すものが 1 歳未満では 12/25 (26.2%), 1 歳以降では 12/87 (13.8%) と初診 1 歳未満群に多くみ

表 4 多嚢腎、多発性嚢胞腎等の合併奇形 (重複回答あり)

合併症	奇形
多発性嚢胞腎 10/34 (29.4%)	尿路・VUR 8
多嚢腎 6/22 (27.3%)	心奇形 6
若年性ネフロン癆 3/7 (42.9%)	眼科的異常 5
異形成腎 2/3 (66.7%)	上下肢の異常 3
海綿腎 1/3 (33.3%)	停留嚢丸 2
萎縮腎 3/3 (100%)	そけいヘルニア 2
その他 3/4 (75.0%)	随腫瘍 各 1
	陰嚢水腫 各 1
	脳萎縮 各 1
	ダンディー・ウォーカー症候群
	肺低形成
28/76 (36.8%)	

表 5 低形成、無形成腎の初診時間問題点 (重複回答あり)

初診 1 歳未満		初診 1 歳以降	
45 例		87 例	
哺乳力低下	14	検尿異常	40
腎機能障害	13	発育不全	12
体重増加不良	7	腎機能障害	10
奇形	6	尿路感染症	4
発育不全	4	体重増加不良	3
発熱	3	腹部腫瘤	3
筋力低下	3	腹痛	3
その他	12	貧血	3
		その他	10
		不明	7

表 6 低形成、無形成腎の合併奇形 (重複回答あり)

初診 1 歳未満		初診 1 歳以降	
尿路・VUR	6	尿路・VUR	8
上下肢の異常	6	眼科的異常	4
鎖肛	5	上下肢の異常	3
眼科的異常	4	鎖肛	2
心奇形	2	半陰陽, 心奇形	
難聴	2	二分脊椎, 難聴	
側嚢, 停留嚢丸		頭蓋早期癒合症	各 1
脳梁欠損	各 1	肝内胆管拡張症	
そけいヘルニア, 無胸		停留嚢丸, 双角子宮	
鰓弓症候群, 口蓋裂			
合併率 38/132 (28.8%)			
21/45 (46.7%)		17/87 (19.5%)	

られた以外には特に差はなかった。表8に各疾患における尿中 β_2 ミクログロブリン値測定について示す。225例中87例(38.2%)に測定されており、87例中68例(78.2%)が $300\mu\text{g}/\text{ml}$ 以上の値を示していた。

表7 低形成、無形成腎の予後

	初診1歳未満	初診1歳以降
保存的療法	22 (48.9%)	46 (52.9%)
最終S-Cr <2.0mg/dl	5 (11.1%)	14 (16.1%)
" >2.0mg/dl	12 (26.7%)	12 (13.8%)
" 不明	5 (11.1%)	20 (23.0%)
透析中 (PD, HD)	10 (22.2%)	21 (24.1%)
透析→腎移植	6 (13.3%)	12 (13.8%)
死亡	5 (11.1%)	4 (4.6%)
不明	2 (4.4%)	4 (4.6%)
合計	45	87

表8 尿中 β_2 ミクログロブリン測定

	施行率	異常率
低形成・無形成		
(1歳未満	26/47 (57.8%)	25/26 (96.2%)
1歳以上	33/87 (37.9%)	26/33 (78.8%)
多発性嚢胞腎	17/34 (50.0%)	9/17 (52.9%)
多嚢腎	6/22 (27.3%)	3/6 (50.0%)
若年性ネフロン癆	1/7 (14.3%)	1/1 (100%)
異形成腎	1/3 (33.3%)	1/1 (100%)
海綿腎	1/3 (33.3%)	1/1 (100%)
ポッター症候群	0/15 (0%)	—
萎縮腎	2/3 (66.7%)	2/2 (100%)
その他	0/4 (0%)	—
全体	87/225 (38.7%)	68/87 (78.2%)

考 察

多嚢腎の初診時間点、治療および予後に関しては、これまでの他家の報告¹⁾とほぼ同様であり、対側腎の奇形のないものは予後良好であった。また最近、胎児期における超音波エコー診断が注目されており²⁾³⁾ 今回の集計でも5例の報告があった。初診1歳未満の低形成、無形成腎の初診時間点において、奇形によって発見されたものは45例中6例(13.3%)にすぎなかったが、1歳未満での合併奇形の割合が45例中21例(46.7%)にみられた。またその他の疾患群においても76例中29例(36.8%)に合併奇形がみられた。以上のことから、何らかの先天性奇形をもつ新生児において腎臓の形態を検査することは腎奇形の早期発見において極めて有用と思われる。また尿中 β_2 ミクログロブリンの測定も乳児期の腎奇形特に低形成腎の発見に役立つものと考えられる。

結 論

先天性腎奇形225例について、その初診時間点(発見動機)、年齢、合併奇形、治療および予後さらに尿中 β_2 ミクログロブリン値について検討した。出生前の胎児エコー検査、出生後は何らかの先天性奇形を持つ児では腎の形態学的検査および尿中 β_2 ミクログロブリンの測定が腎奇形の早期発見に役立つものと思われる。また乳児期以降では、3歳児検尿および学校検尿の異常者に対する腎形態学的検索が必要であると考えられた。

文 献

1. 酒井 茂, 他. 先天性偏側性多嚢腎: 自験6例およびその本邦臨床統計について. 泌尿紀要 23(3): 215~227, 1977.
2. 原 量宏. 胎児腎泌尿器系診断, 医学のあゆみ 139(1): 33~37, 1986.
3. 島田憲次, 他. 先天性腎尿路奇形と出生前診断. 小児外科 19(2): 247~253, 1987.



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



小児期に発見された腎尿路奇形 225 例の集計から以下の結果を得た。発見動機としては、多嚢腎では腹部腫瘍,胎児エコー所見が多く,低形成腎では1歳未満では哺乳力低下,1歳以降では検尿異常が多かった。予後と発見時年齢とは無関係であった。他の合併奇形は各疾患において 27.3%~100%にみられた。早期発見には胎児エコーおよび各種奇形の有無,検尿異常者に対する尿中ミクログロブリン測定,腎形態学的検索が重要である。