

肉眼的血尿を契機に発見された右過剰腎の1例

東邦大学医学部泌尿器科学講座

三井要造*・小林秀行
永尾光一・中島耕一

東京国際大堀病院泌尿器科

JCHO 東京新宿メディカルセンター泌尿器科

夏山隆夫

JCHO 東京新宿メディカルセンター泌尿器科

赤倉功一郎

抄録:

症例は75歳, 男性。無症候性肉眼的血尿を主訴に当院を受診した。尿沈渣で顕微鏡的血尿を, 血液生化学検査で軽度の腎機能障害を認めたが, 尿細胞診は陰性で, 理学所見に特記所見はなかった。造影CT検査を施行したところ, 右側に完全に独立した2つの腎臓と左の不完全重複腎盂尿管を認め, 右過剰腎と診断した。膀胱鏡検査で腫瘍性病変は見られず, 正常位置に開口した尿管口を左右1つずつ確認した。前立腺は中等度肥大し易出血性であり, 出血点は前立腺と判断した。分腎機能の評価のため^{99m}Tc-MAG3腎動態シンチグラムを施行したところ, 左腎の有効腎血漿流量が100 mL/min前後であるのに対し, 右の頭側, 尾側腎はそれぞれ19.7 mL/min, 21.3 mL/minであり, 左腎と比較し右腎の機能低下が見られた。その後肉眼的血尿は改善し, 外来にて定期経過観察を行っている。(西日泌尿, 82:286-290, 2020)

キーワード: 過剰腎, 血尿, 尿路奇形

緒言

過剰腎は完全に独立した3個以上の腎臓を有する上部尿路奇形であり, これまでの海外文献を含めた報告は100例に満たない稀な病態である¹⁾²⁾。今回我々は, 肉眼的血尿の精査中に偶然診断した右過剰腎の1例を経験したため, 文献的考察を加え報告する。

症例

患者 75歳, 男性

主訴 無症候性肉眼的血尿の精査目的

既往歴 高脂血症に対し内服加療中

家族歴 娘が過剰腎と後に判明

現病歴 夕食直後より無症候性肉眼的血尿を自覚した。一旦血尿は改善したがその後も間欠的に血尿が出現

するため, 発症後3日目に当院を受診した。

初診時現症 身長175 cm, 体重74 kg。来院時に肉眼的血尿は改善。理学所見では特記すべき異常なし。

検査所見 血液一般では異常を認めず。生化学検査ではCr 1.04 mg/dL, eGFR 54.0 mL/minと軽度の腎機能障害が見られたが, 腫瘍マーカーのPSA値は正常範囲内であった。尿検査で膿尿はなく沈渣で赤血球50~99/HPFと顕微鏡的血尿が見られたが, 尿細胞診は陰性であった。

画像検査 腹部超音波検査では膀胱内に腫瘍を認めず, 中等度の前立腺の腫大が見られた。両側腎に腫瘍性病変や水腎症はなかったが, 右腎は左腎と比較し萎縮気味であった。さらなる精査のため造影CT検査を施行したところ, CTでも尿路腫瘍を疑う所見は見られなかったが, 左の不完全重複腎盂尿管に加え, 右側に2つ完全に独立したそれぞれ長径72 mm, 78 mm大の腎が確認された。(Fig. 1, 2)。膀胱鏡検査で膀胱内には腫瘍は見られず, 左右尿管口は正常位置に1つずつ存在した(Fig.

* 〒143-8540 大田区大森西5丁目21-16
TEL 03-3762-4151, FAX 03-3768-8817
E-mail: yozom321@gmail.com

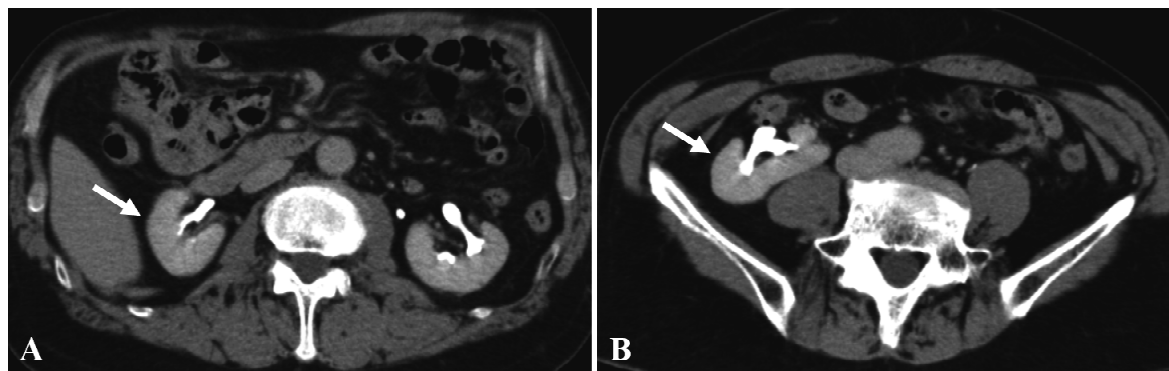


Fig. 1 Transversal contrast-enhanced computerized tomography scan showing one right kidney (arrow) in the normal location (A) and one more kidney (arrow) on the right side which is malrotated within the lower abdomen (B)

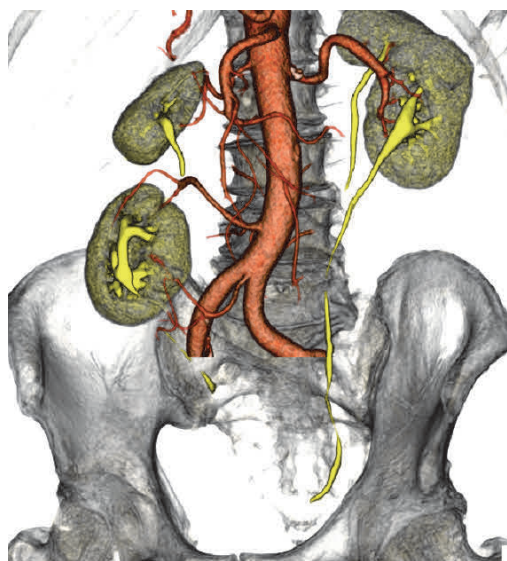


Fig. 2 Three-dimensional contrast-enhanced computerized tomography scan showing 2 right kidneys with separate pelvicalyceal and vessels and left normal kidney with double incomplete ureters

3A, B)。また、中等度肥大した前立腺より少量の出血を認めたため、易出血性の前立腺に起因した血尿と判断した (Fig. 3C)。以上の画像所見より、左の不完全重複腎盂尿管と、不完全重複尿管型の右過剰腎と診断した。

経過 初診時に軽度腎機能低下が見られたため、後日分腎機能評価のため ^{99m}Tc -MAG3 腎動態シンチグラムを施行した。Fig. 4 に示すように、左腎の有効腎血漿流量 (ERPF) は 100 mL/min 前後であったが、右の頭側、尾側腎の ERPF はそれぞれ 19.7 mL/min, 21.3 mL/min と、左腎と比較し著明に機能の低下が見られた。その後、娘も過剰腎であることが判明したため遺伝的素因の調査を検討したが、患者・家族より了承は得られなかった。現在肉眼的血尿の再発はなく、外来にて腎機能を含め定期経過観察中である。

考 察

過剰腎は 1937 年に Geisinger³⁾ によって初めて報告された腎の先天性異常である。その後 Rubin⁴⁾ により、過剰腎は完全に独立した腎実質、腎盂、尿路及び脈管構築を伴うものと定義され、現在では下部尿管が癒合している場合も過剰腎として扱われる。過剰腎は非常に稀な先天性異常であるため正確な発生頻度は不明であるが、Rehder ら⁵⁾ は 40 万を超える CT 画像を後方視的に評価し、1/26,750 の割合で本疾患が確認されたことを報告している。一般に過剰腎は片側に 1 つの余剰腎を持つが、2 つ以上の過剰腎を有する症例も存在する⁶⁾。本疾患の発生に男女差は見られず、これまで患側は左側が多く本例のように右側は稀とされていたものの¹⁾、近年の報告では左右差は認められていない⁵⁾。過剰腎は固有腎よりも小さく、多くが尾側に存在するが、固有腎より頭側にある場合は完全重複尿管を伴い、Weigert-Meyer の法則に従って膀胱へ開口することが知られている⁷⁾。自験例では右の 2 つの腎の大きさと機能はほぼ同等であったが、不完全重複尿管型の過剰腎であった点を考慮すると、頭側の腎を固有腎と判断するのが妥当と思われる。

過剰腎の発生には、梗塞等を原因とした後腎の分断化に伴う腎の重複発生説と⁸⁾、1 つの尿管芽が分枝し各枝が別々に後腎間葉へ侵入するか、ウォルフ管より 2 つの尿管芽が別個に発生して後腎間葉へ侵入することで、それぞれ腎臓が形成されるとする説がある⁹⁾。近年、分子生物学的アプローチによって尿管芽の出芽や伸長に関わる遺伝子群が解明されつつあり、過剰腎の発生に関連する興味深い知見が得られている。例えば、無脊椎・脊椎動物の中樞神経系の発達に重要な役割を果たす Slit2 と、その受容体である Robo (Roundabout) 2 はそれぞれウォルフ管と後腎間葉に強く発現しており、両者の変異を持つマウスでは、ウォルフ管より複数の尿管芽が伸

Fig. 3 Cystoscopy examination revealed that each ureteral orifice was one with normal position (A: right orifice, B: left orifice). A small amount of oozing was seen from the prostatic urethra (C).

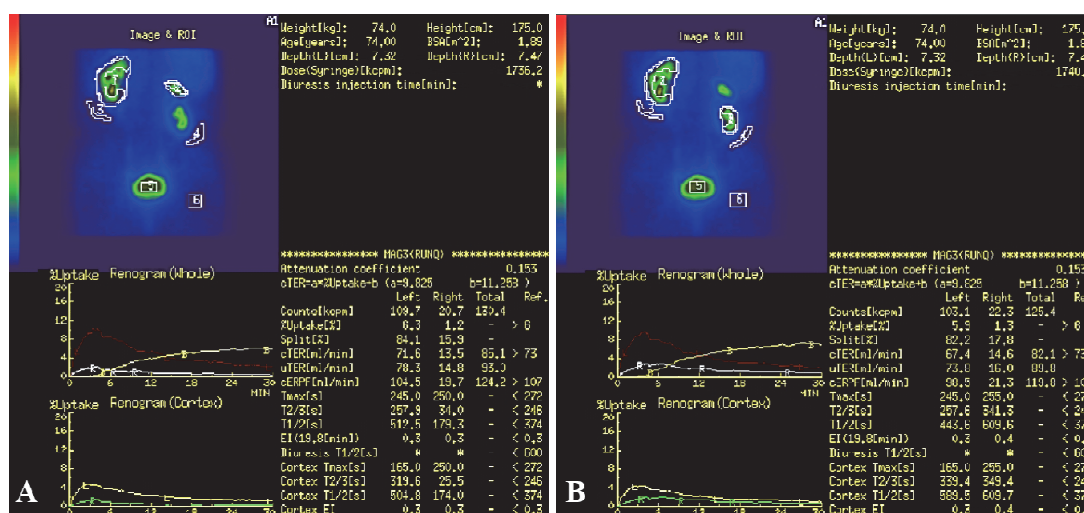


Fig. 4 ^{99m}Tc-MAG3 scintigraphy demonstrated that the effective renal plasma flow (ERPF) of the left kidney was around 100 mL/min; however, that of the cranial (A) and caudal (B) kidneys on the right side was 19.7 mL/min and 21.3 mL/min, respectively.

長することが確認されている¹⁰⁾。また、後腎間葉に発現する転写因子の1つである Foxc1/2 のノックアウトマウスでは、重複腎やウォルフ管の異所性形成が認められる¹¹⁾。さらに、後腎間葉より分泌され尿管芽を引き寄せる液性因子として知られる Gdnf (glial cell line-derived neurotrophic factor) は異所性に尿管芽の発芽を起こすため、腎臓の発生初期には数個の転写因子により厳密に発現調節を受けている¹²⁾。このように、過剰腎発生のメカニズムの1つとして、これら遺伝子の発生過程における調節機構異常の関与が想定される。我々は本症例において家系内発生を確認しており、今後過剰腎発生の詳細な分子機構が、家族性に発生する可能性も含め解明されることを期待したい。

腎の先天性疾患である癒合腎は、比較的発生頻度が高く過剰腎と形態が似通っているため、本疾患の鑑別とし

て念頭におくべき疾患である。過剰腎と癒合腎との鑑別点を Table 1 に示す^{6) 7)}。過剰腎は、完全にもしくは一部を除いて独立した腎実質を有し、被膜の連続性はなく、対側より多い腎杯を認め、完全に独立した脈管構築を伴う。一方、癒合腎の腎実質は完全に癒合しており、腎杯の数は対側を超えず、同一の脈管により栄養を受ける。これらの特徴の把握には超音波検査では不十分であり、CT 検査が最も正確な診断手段と考えられている⁵⁾。本症例でも CT 検査は過剰腎の診断と形態把握に非常に有用であった。

過剰腎では、約3分の2の症例で水腎症、腎盂腎炎、尿路結石による何らかの症状が見られ、時に腎細胞癌、papillary cystadenoma、Wilms腫瘍の合併もあることから、しばしば外科的治療を含めた加療が必要となる。さらに、頭側発生で完全重複尿管を伴う場合、尿管の異

Table 1 Difference between a duplex and a supernumerary kidney^{6) 7)}

Structure	Supernumerary kidney	Duplex kidney
Parenchyma	Complete separate, but there may be partial fusion	Both pole firmly attached to each other
Capsule	Usually separate	Single continuous
Number of calyces	Greater	Does not exceed from the opposite side
Vascular supply	Separate arterial supply and venous drainage	Same vascular supply

所性開口により失禁が見られる場合がある。一方，自覚症状はなく他の疾患の精査や検診などで偶然発見される場合，多くは治療を要しないが，合併症の発生の可能性を考え経過観察を行うことが望ましい⁶⁾。自験例では患側の腎機能低下が見られたこともあり，今後も外来にて定期経過観察を行う予定である。

結 語

非常に稀な先天性疾患の過剰腎を経験したため，文献的考察を含めて報告した。今後症例の蓄積により，本疾患の発生に関する分子機構の解明が進むことを期待する。

文 献

- 1) Kumar, M. et al.: Right supernumerary kidney: A rare entity. *Urol Case Rep* **23**: 97-98, 2019.
- 2) Mejia, M. et al.: A case of supernumerary kidney. *Cureus* **10**: e3686, 2018.
- 3) Geisinger, J. F.: Supernumerary kidney. *J Urol* **38**: 331-336, 1937.
- 4) Rubin, J. S.: Supernumerary kidney with aberrant ureter terminating externally. *J Urol* **60**: 405-408, 1948.
- 5) Rehder, P. et al.: Supernumerary kidneys: a

clinical and radiological analysis of nine cases. *BMC Urol* **19**: 93, 2019 doi: 10.1186/s12894-019-0522-0.

- 6) Sureka, B. et al.: Supernumerary kidneys-a rare anatomic variant. *Surg Radiol Anat* **36**: 199-202, 2014.
- 7) Tada, Y. et al.: Free supernumerary kidney: a case report and review. *J Urol* **126**: 231-232, 1981.
- 8) N'Guessan, G. and Stephens, F. D.: Supernumerary kidney. *J Urol* **130**: 649-653, 1983.
- 9) Koureas, A. P. et al.: Imaging of a supernumerary kidney. *Eur Radiol* **10**: 1722-1723, 2000.
- 10) Grieshammer, U. et al.: SLIT2-mediated ROBO2 signaling restricts kidney induction to a single site. *Dev Cell* **6**: 709-717, 2004.
- 11) Kume, T. et al.: Murine forkhead/winged helix genes *Foxc1* (Mf1) and *Foxc2* (Mfh1) are required for the early organogenesis of the kidney and urinary tract. *Development* **127**: 1387-1395, 2000.
- 12) Gong, K. Q. et al.: A Hox-Eya-Pax complex regulates early kidney developmental gene expression. *Mol Cell Biol* **27**: 7661-7668, 2007.

(2020年1月19日受理)

RIGHT SUPERNUMERARY KIDNEY DISCOVERED DURING AN EXAMINATION FOR MACROHEMATURIA

YOZO MITSUI, HIDEYUKI KOBAYASHI,
KOICHI NAGAO AND KOICHI NAKAJIMA

Department of Urology, Toho University Faculty of Medicine, Tokyo, Japan

TAKAO NATSUYAMA

Department of Urology, Tokyo International Ohori Hospital, Tokyo, Japan

Department of Urology, JCHO Tokyo Shinjuku Medical Center, Tokyo, Japan

KOICHIRO AKAKURA

Department of Urology, JCHO Tokyo Shinjuku Medical Center, Tokyo, Japan

Abstract:

A 75-year-old man visited our hospital with the chief complaint of asymptomatic macrohematuria. Urine cytology was negative and there were no special physical findings although he had mild renal dysfunction. Interestingly, contrast-enhanced computerized tomography scan showed two completely independent kidneys on the right side and incompletely duplicated renal pelvis and ureter on the left. Cystoscopy examination showed no tumor in the bladder, and each ureteral orifice was one with normal position. The prostate was moderately enlarged and a small amount of oozing was seen from the prostatic urethra. ^{99m}Tc -MAG3 scintigraphy demonstrated that the effective renal plasma flow (ERPF) of the left kidney was around 100 mL/min; however, that of the cranial and caudal kidneys on the right side was 19.7 mL/min and 21.3 mL/min, respectively, indicating that the function of the right kidneys was insufficient. Based on these findings, we diagnosed a right supernumerary kidney. Since then, the gross hematuria has disappeared, and a regular follow-up has been performed as an outpatient.

(Nishinohon J. Urol. **82** : 286-290, 2020)

key words : supernumerary kidney, hematuria, urinary tract malformation
