

腎臓で分泌された尿は、腎盂・腎杯(尿の通り道である尿路の集合場所)に集められ、尿管に押し出されて膀胱へとたどり着きます。

先天性水腎症は、この経路のうち腎盂から尿管に上手く尿が流出しないため腎盂内に尿が貯留し、腎盂腎杯が拡張する疾患です。多くの場合、腎盂と尿管のつなぎ目である腎盂尿管移行部が先天性に狭窄していることが原因です。

「赤ちゃんの腎臓が腫れています!」、妊娠中の検診でこのように指摘されたお母さんは案外多いと思います。「腎臓が腫れている」一番多い原因である「水腎症」とは、どのような状態を言うのでしょうか?

腎臓で分泌された尿は、腎臓の中の細い集合管を通り、尿の通り道である尿路に集められます。腎杯、腎盂がその集合場所で、腎盂に集められた尿は尿管に押し出されます。このとき、腎杯にある特殊なペースメーカー細胞が電気活動を起こし、腎盂壁の平滑筋が収縮を始め、この収縮とともに尿のかたまり(bolus と呼ばれている)が腎盂と尿管のつなぎ目(腎盂尿管移行部:PUJ)から尿管に押し出されます。

先天性水腎症(腎盂尿管移行部狭窄: pelvi-ureteric junction obstruction、PUJO)は腎盂から尿管に上手く尿が流出しないため腎盂内に尿が貯留し、腎盂腎杯が拡張する疾患です。手術の際には PUJ が狭くなっていることが多く、尿管壁の平滑筋発育がこの部分のみ停止したのか、胎児期早期に一度閉塞する尿管の再開通が不完全であったのか、あるいは胎児期の異常血管が圧迫した外因性的の原因によるものか、現在もなお意見が分かれています。腎の血流と腎盂内圧の関係をみると、腎(腎系球体)から尿分泌が有効に得られるには、腎盂内圧はほぼ 10cmH₂O であり、腎盂内圧が 16~20cmH₂O を越えると、尿の分泌は有意に低下します。

II 頻度

胎児期に発見される腎臓の腫れ、広い意味の「水腎症」の頻度は 800~1,500 人に 1 人といわれ、その 60~80%が PUJO である。しかし、妊娠後期には生理的にも軽度の腎盂・尿管拡張を示すことも珍しくはなく(付、コラム参照)、病的な基準をどこに設定するかによって水腎症の頻度は大きく左右される。発生頻度の男女差は明らかにみられ、新生児・乳児期は男子が女子の 2 倍以上多くみられる。また左右差もみられ、左側が全体の 60%~70%を占める。両側水腎症は約 10%程度にみられる。

III 発見のきっかけ

胎児超音波検査、乳幼児検診の超音波検査で発見されることが一般的となり、こうした無症候性に発見される症例が全体の 1/2 から 2/3 を占めている。しかし現在でも尿路感染症や腹痛、腹部腫瘤、血尿・蛋白尿などの臨床症状・徴候や、外傷などが発見の契機となることも多い。年長児で側腹部痛を繰り返し、ときに悪心、嘔吐という消化器症状を伴う「間欠性水腎症」の存在も忘れてはならない。症状が非特異的なため、年余に亘り診断が遅れることも珍しくはない。稀ではあるが、高血圧の精査中に水腎症が見つかることがあります。

IV 検査・診断

超音波検査:水腎症の程度とその推移を非侵襲的に観察するには最も適した検査法で、腎盂腎杯・腎実質の形態的評価法には日本小児泌尿器科学会分類を用いる

1)(図1)

排尿時膀胱尿道造影(VCUG):まず尿路拡張の原因に膀胱尿管逆流(VUR)、あるいは下部尿路通過障害が関与していないかを排尿時膀胱尿道造影(VCUG)で調べる。VURのみでなく、膀胱から尿道にかけての形態と残尿の有無を観察する。

(ポイント) 新生児期超音波診断上の注意:新生児では日齢1~2日は生理的脱水状態のため、中~軽度水腎症では一時的に水腎が消失・改善したと誤ることがある。しかし通過障害が高度の場合には、脱水期であっても有意な水腎を示すことが多く、一概に出生後数日間はエコー検査が無意味であるとの論理は成り立たない。また、胎児期から出生後2~3ヶ月は腎髄質部のエコー輝度が低いため、腎杯拡張と誤ることがある。

RI検査:腎シンチグラフィー、あるいはレノグラフィーで分腎機能を評価する。腎盂腎杯からの尿ドレナージを評価するには RI 利尿レノグラフィーを用いる。後述のように、治療方針を決めるには分腎機能評価が中心となっており、尿流評価のために利尿レノグラフィーが施行される頻度は少なくなった。

MRI:あらゆる方向からの三次元的描出が可能で、組織コントラストにも優れている(図2)。Gd-DTPAを用いた dynamic MRUにより、分腎機能の測定や transit time の算出まで可能になった。欠点は年少児に対し深い鎮静が必要な点である。

V 治療の目的

腹痛や尿路感染症などで発見された症候性水腎症では、臨床症状を改善することが治療の目標となり、多くの場合は手術治療が必要である。

無症候性に発見される水腎症では、患側の分腎機能の悪化をいかに早く捉え、それが不可逆的変化を来たさない時期に手術に踏み切ることが目標となる。

VI 自然経過

無症候性に発見される先天性水腎症が増加するに従い、それらの予後が集積され、その結果、腎機能が次第に低下し、それが不可逆的障害に進行する症例から、長期に亘り腎機能が保たれる症例、あるいは逆に腎機能が改善する症例まで、本疾患の臨床経過と予後が実に様々であることが分かってきた。このため出生前超音波診断が普及して30年以上が経過するが、現在でもなお外科的治療の適応について議論が続いており、そのこと自体が本疾患の複雑さを示していることに外ならない。無症候性水腎症で一般に了解が得られているのは、自然改善する症例が多いことと、腎実質が薄くなっていない水腎症 Grade 1~2では、それ以上の患側腎機能低下は見られないとの意見である。そのため、Grade1~2の水腎症に対しては尿検査と超音波検査のみで経過を見ることが勧められる。

いつまで検査を続けるかのエビデンスはないが、4~5歳で水腎の程度が変わらなければ、間欠性水腎症の危険性とその際の症状とを詳しく述べ、定期的な受診を中止しても良いと思われる。

VII 手術適応

1) 症候性水腎症

尿路感染症による発熱、腹痛、血尿、腹部腫瘤のために発見される水腎症では、症状、徴候との因果関係をよく調べ、関連性が明らかな場合には手術対象となる。

間欠性水腎症とは、平常時には腎盂拡張が軽微であるが、大量の水分摂取時や体位の変化、あるいは不明の誘因により突然通過障害が増悪し、消化器症状を伴った側腹部痛、背部痛を呈する。腹痛の程度と頻度、患側腎機能などを考慮のうえ、手術が加えられることが多い。腹痛発作時には顕微鏡的血尿を示すこともある。診断確定には症状が出現したときの画像所見が必須である。

2) 無症候性水腎症

超音波検査、利尿レノグラムの washout pattern、分腎機能とその推移などを単独、あるいはさまざまに組み合わせて適応が決められている。分腎機能評価で、患側の分腎機能が 40%以下を有意の機能低下と捉え、手術適応とする意見や、複数回検査を繰り返し、腎機能が低下する(5%~10%)症例のみを手術の対象とする意見がある。後者の報告では、外科的治療により腎機能は回復すると述べられていたが、その後に出された報告では不可逆性の腎機能障害が残った症例も無視できないことが示されており、手術により腎機能が回復し得るか否かは意見が分かれている。また、術後に一時的に分腎機能が回復しても、数年後には再び機能が低下する症例もみられる。

VIII 手術法

腎盂形成術：患側の側腹部に小さな皮膚切開を置き、腎盂尿管を同定できれば、支持系をかけながら腎盂切開のデザインを描く。腎盂壁の切除は最少に止める。デザインに従って腎盂壁と尿管の狭窄部を切除し、腎盂尿管吻合を加える。組織は愛護的に扱うのが基本である。尿ドレナージとしては腎瘻、腎盂瘻、内シャントなどがあり、いずれも長所、短所を理解して使い分けるのが望ましい。

狭窄の原因が異常血管の場合、不完全重複腎盂尿管で、一方の腎盂拡張がある場合、あるいは狭窄部が長い場合、などの variation にも対応できるよう、さまざまな術式を知っておくことが望まれる。

腹腔鏡による経腹的・後腹膜的アプローチの報告も増加しているが、乳幼児では気腹時の腹腔内圧が上昇するため適応が難しい。

IX 手術による合併症

尿漏れ：吻合部からの尿漏れは、尿ドレナージが効いておれば2~3日で改善する。

吻合部通過障害：多くの場合原因は不明であるが、再手術時に吻合部が腎下極に癒着したり、術後の尿漏れのため高度の線維化が見られたり、あるいは内腔に肉芽組織を認めることがある。再手術は非常に難しい。腎盂尿管再吻合が困難な場合には、腎杯と尿管の吻合(腎杯尿管吻合術)が試みられることがある。

文献

- 1) 小児泌尿器科学会学術委員会：周産期、乳児期に発見される腎盂、腎盂尿管拡張の診断基準：1、超音波断層法を用いた腎盂、腎盂尿管拡張の記載方法、2、利尿レノグラフィー実施のための標準プロトコール、日小泌尿会誌、1999; 8: 96-99.