

告示	番号	7	慢性腎疾患
	疾病名	多嚢胞性異形成腎	

多嚢胞性異形成腎

たのうほうせいはいけいせいじん

概念・定義

多嚢胞性異形成腎(multicystic dysplastic kidney : MCDK)は、嚢胞形成を主体とする異形成腎である。異形成腎とは、後腎間葉組織や尿管芽の分化が異常で不完全なものを指し、線維筋組織が primitive duct (原始集合管)を取り巻くという、特徴的な組織像に基づいて診断される。MCDKでは、大小様々な嚢胞が多数存在し、嚢胞間に異形成組織がわずかに介在するのみで、基本的に無機能腎である(1)。正常な腎盂は形成されず、尿管も認められないか閉塞している。嚢胞は自然に退縮することが多い。通常片側性で発見されるが、両側性にも生じ、その場合 Potter 症候群となり致死的である。胎児エコーで発見される例が多く、頻度は出生 4300 例に 1 例と先天性腎尿路奇形の中では頻度が高い(2)。左側に多く、男児に多いとされるが、大きな差はない。

症状

胎児エコーで発見される例が多いが、乳児期以降に腹部腫瘤で発見されることもある。ただし、MCDK は自然退縮傾向があり、特に乳幼児期でその傾向が強い。一方対側腎は、無機能な異形成腎を代償するために肥大している。

合併症として、対側の腎尿路異常が約 1/3 に認められる(3)。なかでも膀胱尿管逆流 (VUR) が最も多く、尿路感染症の原因となる。排尿時膀胱尿道造影 (VCUG) をスクリーニング検査として行うことに関して明確な指針はないが、否定的な報告も多い(4)。その他、水腎症、尿管瘤、低形成腎などがみられる。腎尿路以外では、内性器異常も合併し得る。高血圧は、決して頻度は高くないが、異形成腎からのレニン分泌や対側腎への過剰濾過などが原因となり合併する。Wilms 腫瘍の合併報告があり、以前は腎摘出の根拠とされたが、現在では、悪性腫瘍の合併リスクが高いという明確なエビデンスはないとされる。

治療

MCDK は自然退縮傾向があり、重篤な合併症の頻度も低いいため、基本の方針は合併症および腎機能の経過観察である。超音波検査では、MCDK の退縮および対側腎肥大の評価を行う。VUR があり尿路感染症を繰り返すようであれば、機能的単腎のリスクを考慮して、抗菌薬の予防内服や外科的治療の適応につき慎重に検討する。過去に標準的に行われてきた患腎の摘出は、現在は一律には行われておらず、大多数は保存的に管理されている。腎機能予後は、対側腎に異常がなければ良好とされる。し

かし正確な長期予後は不明であり、予後を明らかにするためにも長期の経過観察が望まれる(5)。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/2_16_38.html