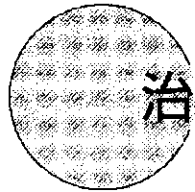


は、CT など超音波以外の画像診断法を併用して確認すべきである。

5. その他

片腎は約 1500 例に 1 例ともいわれ、決して稀な疾患ではない。近年、胎児期からの無形成よりも MCDK の嚢胞が消失して無形成と評価される場合のほうが多いとする報告がみられる。異所性腎は腹部ガスのため、また、馬蹄腎は背部からのアプローチでは脊柱のため峡部の描出ができず、超音波検査で確定診断は困難である。腎の長軸のずれから馬蹄腎を疑った場合には、前面からアプローチした超音波または CT で確定診断を行う必要がある。馬蹄腎の頻度は約 500 例に 1 例と高く、実際にはかなり見逃されていると考えられる。



治療

腎エコースクリーニングにより発見される先天性腎尿路疾患は保存的療法ばかりではなく、根治的治療の可能性を有する疾患も多い。このため早期発見により適切な事後措置をすることで腎不全への進行を阻止することができる。その中でも、尿路感染症（UTI）を合併しやすい膀胱尿管逆流（VUR）や閉塞性水腎症、巨大尿管症ではUTIの予防対策とその指導が大切である。先天性腎尿路疾患に対する治療は内科的治療と外科的治療に分けられる。前者としては尿路感染の予防、腎不全に対する小児科的治療、管理があり、後者としては尿路閉塞や膀胱尿管逆流に対する手術療法がある。これらの治療を各診療科間の緊密な連携のもとに行うことが必要で、その結果として子供たちの生活の質（QOL）の向上に大きく寄与することができる。

1. 内科的治療

先天性腎尿路疾患ではUTIを合併しやすく、特に、VURや閉塞性水腎症、水尿管症ではその頻度が高い。UTIを正確に診断し治療するとともに、生活指導を含めた再発予防が大切である。また、急性腎不全に対しては腎前性、腎（実質）性、腎後性かを鑑別し、機能回復を図る。慢性腎不全では病期、合併症に応じて対症的に治療を行い、将来できるだけ、健常人に近づくよう成長発達への配慮も必要である。

1) 膀胱尿管逆流

保存的治療では、UTIの再発を予防するために抗菌薬の少量投与が推奨されている。薬の投薬は原則として逆流が消失するまで継続する。UTIの再発は年齢とともに減少するので、1歳以下では予防投与を継続し、1歳を過ぎた例では半年から1年をめでに予防投薬を

行う。再発は初回発症後6か月以内が多いのでこの期間は注意深い経過観察が必要である。その後は高度のVURがあっても再発の頻度は少なくなり、学童期以降は女子に比べ男子のUTIの再発は少ない。予防投薬はST合剤の少量就睡前1回投薬が有効である。2か月未満の乳児の場合、ペニシリン系やセファロスポリン系の薬剤を通常量の20～30%1日1回投薬する。3歳を過ぎた幼小児で、尿意促迫や頻尿、切迫性尿失禁など不安定膀胱を伴う例はUTIを反復しやすく、またそれらによって腎に新たな瘢痕形成が起こる可能性もあり、抗コリン薬の投薬を行う。

2) 先天性水腎症・水尿管症

閉塞性通過障害のないものは検尿、尿培養、腎エコー、利尿レノグラムにより経過を観察し、UTIには適宜対処する。

3) 嚢胞性腎疾患

常染色体優性遺伝型多発性嚢胞腎(ADPKD)は進行性の疾患で、多くの症例では40～50歳代に腎不全に至る。根治療法はないが、増悪因子として高血圧、UTIが知られておりこれらへの対処が必要になる。

常染色体性劣性遺伝型多発性嚢胞腎(ARPKD)の症例の多くは生後2か月以内に腎不全で死亡する。長期生存例では腎不全、肝不全に対する治療が必要になる。

多嚢胞性異形成腎では症状がなければ経過観察を行うが、高血圧、強度の腹部圧迫症状がみられる症例に対しては腎摘除を行う。両側性の場合には腎不全に対する治療が必要である。

4) 急性腎不全

水腎症や水尿管症など先天性の閉塞性尿路疾患をもつ乳幼児は脱水、発熱、感染症などを合併した場合に細胞外液量の減少や低血圧により、容易に腎前性急性腎不全を起こす。脱水などによる腎前性腎不全では早期の輸液と血圧を維持することで回復を図る。尿路閉

塞による腎後性腎不全では閉塞部位の解除が必要で、泌尿器科医への転送を要する。腎実質性腎不全の場合は水・電解質バランスの調節と体蛋白崩壊による異化亢進の防止が重要で、保存的療法で回復がみられない場合は透析療法を考慮する。

2. 外科的治療

外科的療法の適応になる先天性腎尿路疾患としては水腎症，巨大尿管症，膀胱尿管逆流症が多い。

1) 先天性水腎症，巨大尿管症

原因として腎盂尿管移行部狭窄が多く，高度の閉塞は腎機能障害を引き起こすため，このような症例では外科的治療が必要になる。また，健側腎が代償性肥大をきたすと病側腎の発育が期待できなくなるとする説もあり，このような症例では早期の外科的治療を要する。しかし，小児では成人と同程度の閉塞がみられる症例においても機能の回復が期待でき，可能な限り腎を保存すべきである。

尿路閉塞の鑑別には利尿薬を用いた利尿レノグラムが有用であり，これらで分腎機能を評価し，手術適応を決定する。

手術の絶対的な適応としては，①エコー所見でSFU分類 Grade 4 の拡張あるいは腎盂拡張が20 mm以上あるもの，②利尿レノグラムで閉塞パターン，あるいはT 1/2が20分以上のもの，③患側の腎機能低下，腎盂内圧測定での閉塞所見があるもの，④症候性的水腎・水尿管症などが認められるものがあげられる。また，胎児診断で高度の両側水腎症がみられ，羊水過少を伴う場合には肺の低形成を伴うおそれがあり，胎児手術の適応になる。

また，巨大尿管症においては，VURがみられる症例では分腎機能の低下が著しい場合，VURがみられない症例ではUTIや疼痛があるか，分腎機能低下がある

場合に手術の適応となる。

2) 膀胱尿管逆流症

Grade I～IIの VUR では自然消失が高いが、腎盂の拡張が高度の Grade IV～V では自然消失率が低く、外科的治療の適応になる。Grade IIIでは腎瘢痕の有無、UTIの反復などによって適応を決める。

手術の絶対的適応としては、① Grade Vの逆流、逆流尿管の尿管口が憩室内に開口しているもの、② 予防投与していてもUTIを繰り返すもの、③ DMSA腎シンチグラフィで広範囲に腎瘢痕を認めるもの、④ 思春期を過ぎても逆流が消失しないものなどがあげられる。

早期逆流防止術は、逆流性腎症発症を完全に予防できる治療法ではないが、逆流防止を目的とする安定した成績が得られる。また、感染防止についても有効な治療法であり、高度の逆流を有する乳幼児に対しては積極的に考慮すべき治療法である。さらに女児では、逆流を伴う場合は妊娠により上部、下部のUTIに罹患する頻度が高くなる。このような症例は難治性で、出産後のUTIの頻度も高率であることから、女児では自然消失がみられない場合には積極的に逆流防止術が勧められる。腎機能障害を伴う場合は妊娠による蛋白尿、高血圧や腎機能障害の進展がみられることも少なくない。

3) 尿管瘤

尿管瘤では反復するUTIや閉塞性腎機能障害を認める場合に外科的治療の適応になる。

おわりに

超音波診断装置を用いた検査は決して難しいものではない。先天性腎尿路異常のスクリーニングでは検査終了後に得られた画像を専門家と検討することができるので、指導者について50例程度行うことでマススクリーニングが可能になる。本書はそのさいの検査手順、判定基準を明確に記載することで、容易にスクリーニングが行えることを目的とした。

また、このスクリーニングにおいて精密検査の対象となった症例は確定診断が必要であり、早い段階で専門家への紹介が望ましい。

本検査の手技に精通すると、個別的な健診では先天性腎尿路異常のスクリーニングとともに大泉門を探查することで頭蓋内出血、胸部の探查で心奇形、腹部の探查で総胆管嚢腫、股関節を観察することで先天性股関節脱臼についての情報を得ることができる。さらに一般臨床においても虫垂炎、腸重積症などについての確定的な情報を得ることも可能である。

本書は先天性腎尿路異常のスクリーニングの普及を目的とするとともに、小児科医への超音波診断装置の普及を願って作製した。小児期の疾患の経過観察は小児科医の仕事であり、産科医や泌尿器科医に行えるものではない。このためこの異常の発見も小児科医が積極的に行うことが望ましい。

この「先天性腎尿路異常診療の手引き」は平成15年度厚生科学研究：子ども家庭総合研究事業「小児難治性腎尿路疾患の早期発見、管理・治療に関する研究」（主任研究者：東京大学小児科 五十嵐 隆）の分担課題である「小児腎尿路疾患の早期発見システムの導入に関する研究」の一貫として作製された。

先天性腎尿路異常
診療の手引き