

## 臨床クイズ 問題

### 腹部腫瘍を伴う高血圧症の 1 例

高知大学老年病科・循環器科

矢部敏和 高田 淳 川北友梨  
田村親史郎 西永正典 土居義典

患者：64 歳の女性。主訴：高血圧と腹部腫瘍。  
既往歴：49 歳時腎臓に嚢胞を指摘された。59 歳時血尿を伴う発熱にて入院加療された。現病歴：40 歳時から高血圧を指摘された。近医で加療を受け、外来での収縮期血圧は 140mmHg 前後にコントロールされていた。2006 年末から血圧が上昇傾向となったため循環器専門医を受診した。200/100mmHg の高血圧と、自覚症状はなかつ

たが腹部腫瘍を指摘され精査目的で当科に入院した。家族歴：兄(高血圧、40 歳代で突然死)、姉(高血圧、70 歳代で脳血管障害で死亡)、妹が腎疾患で加療中である。現症：身長 154cm、体重 67.6kg。脈拍 52/分、整。血圧 164/94mmHg。心肺系：聴診上異常を認めない。腹部：全体に膨隆しており、両側に表面不整の腫瘍を触知(圧痛はなく、弾性硬である)する。肝臓を正中で

表 1. 検査所見

TP	6.7 g/dl	RBC	353×10 <sup>4</sup> /μl
Alb	3.6 g/dl	Ht	32.3 %
ALT (GPT)	15 U/L	Hb	10.4 g/dl
AST (GOT)	19 U/L	WBC	4,700 /μl
LDH	152 U/L	Plt	14.3×10 <sup>4</sup> /μl
ALP	147 U/L	CRP	0.1 mg/dl
γGTP	19 U/L	尿糖 (一日)	0.0 g/L
T-Bil	0.6 mg/dl	尿蛋白 (一日)	0.1 g/L
D-Bil	0.1 mg/dl		
CK	144 U/L	血中アルドステロン	50.3 pg/ml (30 ~ 159)
T-chol	149 mg/dl	血中レニン活性	8.2 ng/ml/h (0.2 ~ 2.7)
TG	49 mg/dl		
HDL	53 mg/dl	血中ドーパミン	8 pg/ml (< 20)
LDL	92 mg/dl	血中ノルアドレナリン	423 pg/ml (100 ~ 450)
BUN	34 mg/dl	血中アドレナリン	26 pg/ml (0 ~ 100)
CRN	1.53 mg/dl	尿中ドーパミン	476.0 μg/day (190 ~ 740)
Na	140 mmol/L	血中ノルアドレナリン	144.5 μg/day (26 ~ 121)
K	4.0 mmol/L	血中アドレナリン	18.6 μg/day (3 ~ 15)
Cl	106 mmol/L	VMA (蓄尿)	4.7 μg/day (1.3 ~ 5.1)
FBS	108 mg/dl		
HbA <sub>1c</sub>	5.8 %		

( ) 内は正常範囲

やべ としかず、たかた じゅん、かわきた ゆり、  
たむら しんじろう、にしが まさのり、どい  
よしのり

5cm触知する. 血管雑音は聴取されない. 入院時  
検査所見: (表 1).

#### 問 題

- 問 1. 病歴, 理学所見, 検査所見からどのような疾患を考えるか?
- 問 2. 問診の上で重要なポイントは?
- 問 3. この疾患の一般的な長期予後と, 血圧コントロールに関する薬物選択は?

## 臨床クイズ 解答

### 腹部腫瘍を伴う高血圧症の 1 例

高知大学老年病科・循環器科

矢部敏和 高田 淳 川北友梨  
田村親史郎 西永正典 土居義典

#### 解説：

本例の腹部CT（図）を示す。大小の嚢胞が両腎および肝臓全体に多発しており、体表から腫瘍として触れる。本例では遺伝子検索は行われていないが、家族内発症も確認され『常染色体優性多発性嚢胞腎：autosomal dominant polycystic kidney Disease (ADPKD)』と診断された（厚生省調査研究班によるガイドラインによる診断基準を表2に示す）。

#### 問 1

本例では、40歳当時の血圧レベルの詳細は確認出来ていないが、若年時から降圧療法を必要としており、何らかの二次性高血圧の存在が疑われる。また、当時精査は行われていないが、49歳時に腎嚢胞を指摘されていることや、肉眼的血尿を伴う尿路感染症の既往も重要である。

検査所見では、レニン活性が若干高値ではあるが、アルドステロン値、カテコラミン値、尿中VMA等には有意の所見は認めない。腎機能障害のため造影剤を使用しての画像検査は行われなかったが、レノグラムにおいては典型的な腎血管性障害の所見は認められず、また脳血管のMRA検査でも動脈瘤は検出されなかった。

本例では、理学所見上ははっきりした腹部腫瘍を認めるため、検査方針の決定は比較的容易であったが、CTあるいは超音波検査所見によって多発する腎嚢胞の確認および肝臓、脾臓、精巣、くも膜など他臓器に合併する嚢胞の診断も重要である。

各種の腎嚢胞性疾患との鑑別には留意すべきであるが、特に若年の症例においては困難な場合もある。本例は、明らかな家族歴を有する両側腎および肝の高度の多発嚢胞の存在を認め、髄質嚢胞腎や常染色体劣性多発性腎嚢胞などにみられるような若年齢からの急速な経過ではなく、腎障害自体の進行も比較的遅いこと、多嚢胞性萎縮腎などの基礎となる末期腎不全もないことから常染色体優性多発性嚢胞腎と診断した。現状では遺伝子検索による直接診断は、経済的・技術的な問題により個々の症例に適応することは困難である。

#### 問 2

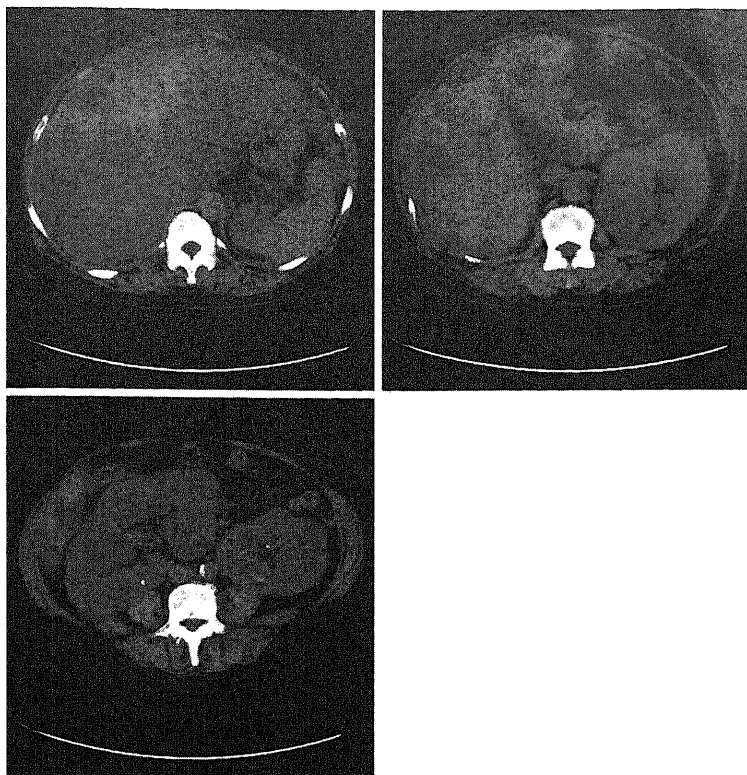
問診上は、本人の病歴だけでなく詳細な家族歴の聴取も重要なポイントである。

本例では、妹および姪が多発性嚢胞腎にて他施設にて通院中であることが確認されている。また、家族における嚢胞腎自体が確認されない場合でも、家族内における若年発症の高血圧や、一般人口に対して本疾患での合併が高率とされる脳血管障害や、それを疑わせるような突然死例の存在も重要なポイントである。

#### 問 3

本疾患の長期予後と、治療方針については以下に示す。

本疾患の原因遺伝子としてはPKD1（第16番染色体短腕）、PKD2（第4番染色体長腕）が報告されており、それぞれの占める頻度は80～85% および5～10% である。



図．腹部 CT

表 2. ADPKD (autosomal dominant polycystic kidney disease) 診断基準

## 1) 家族内発生例

超音波断層像で両腎に嚢胞が各々 3 個以上確認

CT では両腎に嚢胞が各々 5 個以上確認

## 2) 家族内発生が未確認

① 15 歳以下では、CT または超音波断層像で両腎に嚢胞が各々 3 個以上確認され、以下の疾患が除外されている

② 16 歳以上では、CT または超音波断層像で両腎に嚢胞が各々 5 個以上確認され、以下の疾患が除外されている

## 除外疾患

多発性単純性腎嚢胞 (multiple simple renal cyst)

尿細管性アシドーシス (renal tubular acidosis)

多嚢胞腎 (multicystic kidney)

多房性腎嚢胞 (multilocular syst of the kidney)

髄質嚢胞腎 (medullary cystic disease of the kidney)

多嚢胞化萎縮腎 (acquired cystic disease of the kidney)

常染色体劣性多発性嚢胞腎 (autosomal recessive polycystic kidney disease)

厚生省調査研究班：常染色体優性多発嚢胞腎診療ガイドライン（第 2 版から）

高血圧の合併は約 60% に認められ、腎機能悪化に先行して出現し、その原因としては、RAA

系、交感神経系の他に、血管内皮機能障害の関与も考えられている。特に高血圧合併例での腎

障害の進行度は正常血圧例に比べて速いため、十分な降圧管理が必要である。降圧目標としては130/80以下(日本高血圧学会治療ガイドライン)が妥当とされる。高血圧治療薬について、腎不全に対して一般に用いられるACE阻害薬は、本疾患に対しては、蛋白尿、左室負荷の軽減効果はあっても、腎機能悪化抑制は認められないとの報告が多い。一方で、ARBとカルシウム拮抗薬の前向き無作為化比較試験で、ARBが腎保護作用において優れていたとの報告がある。本例においてもARB導入・増量後に血圧コントロールは良好となった。

慢性腎不全は本症の予後を決定する重要な因子であり、原因はネフロン尿細管に嚢胞が形成され腎構造の破壊が起こることによると考えられている。腎機能に関しては、PKD2のほうが予後良好とされるが、家系・個人によって差がある。腎不全進行の関連因子としては、男性、若年発症、高血圧、左室肥大、肝嚢胞、血尿、尿路感染症などがあり、女性では妊娠による悪化が挙げられる。70歳までに約半数が末期腎不

全に陥るとされ、透析導入症例の原疾患としては、糖尿病、慢性糸球体腎炎、腎硬化症につき4番目の位置を占めている。

脳血管障害も予後を規定する重大な合併症である。脳出血、くも膜下出血、脳梗塞などの発症は一般人口に比べて3倍程度高く、わが国でもADPKD症例の8%に認めるとの報告がある。関連因子としては、コントロール不良の高血圧および脳動脈瘤の存在(一般人口より高率)がある。

その他、本例に認められた肝嚢胞は女性に多いとされるが、多発しても肝機能障害は一般には認められない。大腸憩室合併の頻度が高いなどの報告もあり、これによる憩室炎、周囲膿瘍、大腸穿孔の合併がある。

#### 参考文献

- 1) 『常染色体優性多発性嚢胞腎：Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD)』ガイドライン(厚生省調査研究班 第2版)。
- 2) Schier RW: Optimal care of autosomal dominant polycystic kidney disease patients. *Nephrology* 11:124-130, 2006.