

腎盂に発生した炎症性筋線維芽細胞性腫瘍の1例

吉田宗一郎, 渡邊 徹, 吉永 敦史, 大野 玲奈
石井 信行, 寺尾 俊哉, 林 哲夫, 山田 拓己

埼玉医科大学総合医療センター泌尿器科

INFLAMMATORY MYOFIBROBLASTIC TUMOR OF THE RENAL PELVIS

Soichiro YOSHIDA, Toru WATANABE, Atsushi YOSHINAGA, Rena OHNO,
Nobuyuki ISHII, Toshiya TERAQ, Tetsuo HAYASHI and Takumi YAMADA

The Department of Urology, Saitama Medical Center, Saitama Medical School

Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) of the genitourinary tract is rare and has been classified into separate groups based on their anatomical site and postulated aetiology. Herein, we present a case of IMT of the renal pelvis. A 44-year-old man presented with gross hematuria. Abdominal computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) revealed a tumor of the left renal pelvis. Under the diagnosis of left renal pelvic tumor, he underwent left nephrectomy and ureterectomy. Microscopic examination revealed fascicular spindle cell proliferation in an oedematous myxoid background with an infiltrate of plasma cells. The spindle cells were strongly positive for smooth muscle actin (SMA) and vimentin, and negative for desmin and anaplastic lymphoma kinase (ALK). Diagnosis of the lesion was IMT of the renal pelvis.

(Hinyokika Kyo 52 : 31-33, 2006)

Key words : Inflammatory myofibroblastic tumor, Inflammatory pseudotumor, Renal pelvis

緒 言

今までリンパ球や形質細胞を主とする炎症細胞浸潤を伴った紡錘形細胞の増殖を特徴とする腫瘍は、発生する部位や病理学的特徴により炎症性偽腫瘍、形質細胞性肉芽腫、黄色状偽腫瘍、偽肉腫状筋線維芽細胞性増殖といった様々な名称で報告されてきた^{1,2)} しながら、これらの腫瘍の紡錘形細胞が筋線維芽細胞の特徴を示すため、明らかな感染、もしくは炎症による反応性であるものを除外した疾患を、最近は炎症性筋線維芽細胞性腫瘍 (IMT) と呼んでいる^{1,2)} 今回、われわれは腎盂に発生した炎症性筋線維芽細胞性腫瘍の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：44歳，男性

主訴：肉眼的血尿

既往歴：腹部外傷歴なし，その他，特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：2003年11月6日，上記主訴にて近医受診し，経過観察とされた。2004年8月頃より，再度肉眼的血尿が出現したため，近医を再診した。9月15日，腹部骨盤CTにて左腎腫瘍指摘され，9月29日，当科紹介受診となった。

入院時身体所見：身長 175 cm，体重 70 kg，血圧 138/90 mmHg，脈拍88回/分，整，体温36.6度。胸腹部に異常所見を認めなかった。

入院時検査所見：血液一般検査および血液生化学検査ではHb 8.5 g/dlと貧血があるほかは異常所見を認めなかった。尿沈渣にて膿尿は認めず，赤血球多数/hpfであり，尿細胞診はclass IIIであった。

画像診断：胸部単純撮影に異常陰影なく，排泄性腎盂造影にて右上部尿路に異常を認めず，左腎臓は造影効果を認めなかった。腹部CTにて左上腎杯に，造影

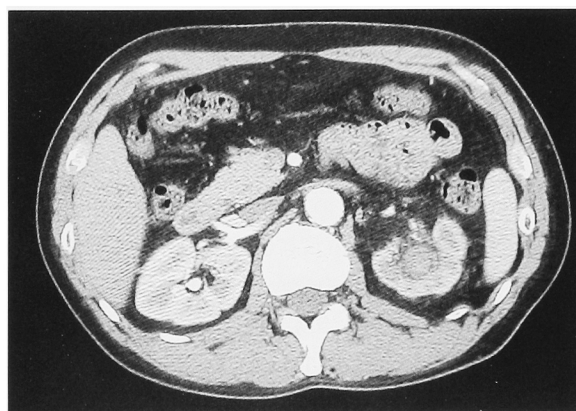


Fig. 1. Abdominal computed tomography demonstrates an iso-density tumor in the left renal pelvis with a diameter of 2 cm, which is not so enhanced.

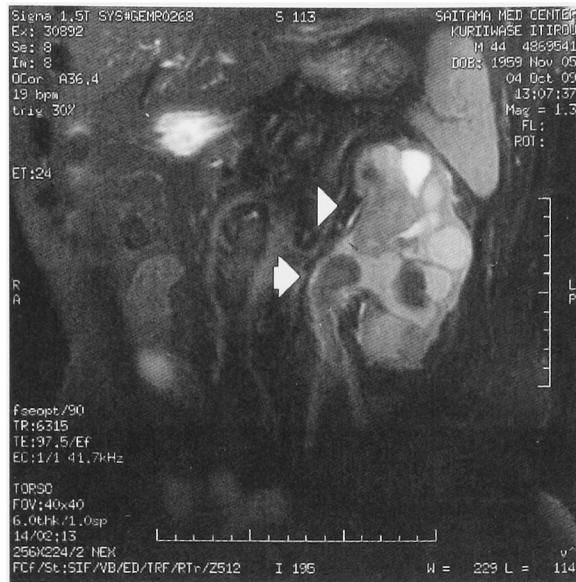


Fig. 2. Sagittal T2 weighted magnetic resonance image demonstrates an iso-intensity tumor (arrow head) in the left renal pelvis. A continuous low-intensity lesion (arrow) from the left renal pelvis to upper ureter indicates blood clotting.

効果を示さない径 2 cm 大の腫瘤を認めた。また、左腎臓は中等度水腎症を呈し、実質は菲薄化していた (Fig. 1)。腹部 MRI にて左上腎杯内に T1 強調、T2 強調ともに軽度高信号を示す腫瘍を認めた。さらに、左腎盂内容物は、T2 強調にて水より軽度低信号であるため、出血が示唆された (Fig. 2)。また、胸部 CT および骨シンチグラムにて明らかな異常所見を認めなかった。

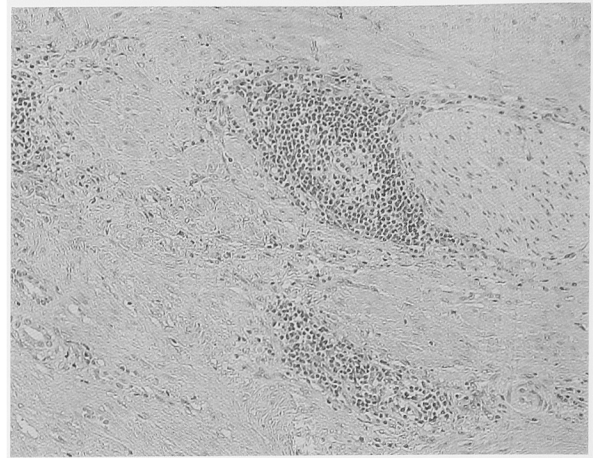
膀胱鏡所見：左尿管口より血尿の流出を認めるほか、膀胱内に明らかな異常所見を認めなかった。

以上より左腎盂腫瘍と診断した。また、左腎盂病変からの出血により貧血が進行するため、10月20日、入院。貧血を輸血にて是正後、11月9日、左腎尿管全摘除術を施行した。

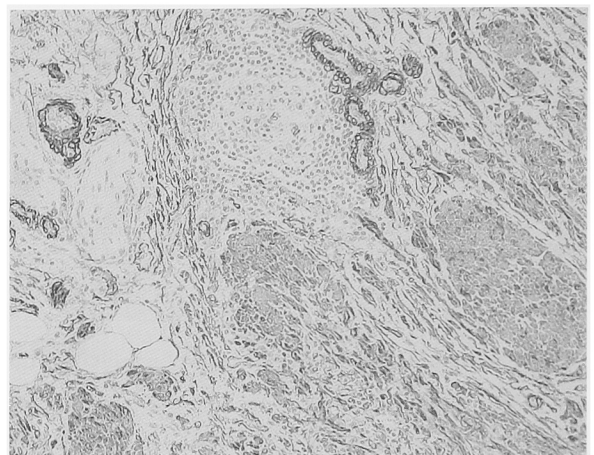
摘出標本：左腎盂上極に生じる heterogenous な性状を示す、2×2×1.8 cm 大の被膜を有する腫瘍を認めた。左腎盂内は血尿および凝血塊で満たされていた。

病理組織学的所見：広範な凝血塊の中に、粘液様間質を伴った紡錘形細胞の増殖と線維組織の増生を認め、炎症細胞が様々な程度に混在していた。核異型は軽度で、核分裂像も認めなかった (Fig. 3A)。免疫組織学的に紡錘形細胞は SMA および vimentin に陽性であり、desmin, p53, CD34 および退形成リンパ腫キナーゼ (ALK) は陰性であった (Fig. 3B)。

以上の所見より左腎盂に発生した炎症性筋線維芽細胞性腫瘍と診断した。術後5カ月経た現在、局所再発および遠隔転移を認めていない



A



B

Fig. 3. Microscopically, the tumor was composed of diffuse, loosely fascicular proliferation of spindle cells with abundant infiltrate of inflammatory cells (A). Immunohistochemical staining for α smooth muscle actin was positive in the spindle cells (B).

考 察

従来、リンパ球や形質細胞を主とする炎症細胞浸潤を伴った紡錘形細胞の増殖を特徴とする腫瘍は、反応性病変とみなされ、炎症性偽腫瘍、形質細胞性肉芽腫、黄色状偽腫瘍、偽肉腫状筋線維芽細胞性増殖といった様々な名称で報告されてきた。しかしながら、最近では病理組織学的な検討および染色体分析より、これらの腫瘍から、明らかな感染もしくは炎症による反応性であるものを除外した疾患を、真の腫瘍性病変とみなすようになり、IMT と称されている^{1,2)}。

IMT は病理組織学的には、1) 多彩な炎症細胞を含んだ粘液腫状の背景に星芒状細胞がまばらに分布している、2) 紡錘形細胞が密に束状に分布している、3) 瘢痕様の膠原線維の密な増生を認める、という三つの基本的組織像が同一腫瘍内に様々な割合で認めることが特徴とされる。免疫組織学的にはほとんど全症例が vimentin に陽性であり、加えて多くの症例で SMA や

desmin に陽性であるため, 筋線維芽細胞の存在として矛盾しない^{1,2)} また, 近年, IMT にチロシンキナーゼ受容体蛋白の1つである ALK 遺伝子の局在する 2p23 を含むクローナルな染色体異常が認められ, 免疫染色にて約50%の症例で ALK が陽性であると報告されている^{1,3)} そのため, IMT が今まで反応性の病変であると考えられてきた偽腫瘍ではなく, 真の腫瘍であると指摘されている。

IMT は今までほとんどの全身臓器での発生が報告されているが, 尿路生殖器に発生するものは稀であり, 本邦における腎盂発生報告例は1例のみである⁴⁾ 腎盂に発生した炎症性偽腫瘍として組織学的検索が施行されていない症例も含め, 本邦にて7例が報告されているが, それらの中に, 腫瘍性病変である IMT と反応性病変である真の偽腫瘍とが混在している可能性があるが, 詳細は不明である. 本症例では偽腫瘍の発生原因とされる, 感染, 外傷機転を認めず, 上記の IMT に特徴とされる病理組織学的所見が存在し, desmin および ALK 陰性ではあるが, SMA および vimentin に陽性であるため, 本症例は IMT の疾患概念に属すると考えられた。

腎盂に発生する IMT および従来から報告されてきたいわゆる炎症性偽腫瘍は, 画像上特徴的所見に欠けるため術前診断が非常に困難である. そのため, IMT と炎症性偽腫瘍を併せた, 本邦8報告例中7例が悪性腫瘍の診断下に腎摘除術もしくは腎尿管全摘除術を施行されている^{4,6)} 保存的治療が可能であった症例は1例のみであり, 初診時に炎症所見を認めたため炎症性偽腫瘍を疑い, 抗生剤投与にて腫瘍の消失を認めている⁵⁾ 本症例では, 術前に炎症所見を認めず, 左腎盂腫瘍よりの出血のため貧血が進行し, また左腎実質は菲薄化していたため, 左腎尿管全摘出術を施行し, 切除標本の病理組織診断は IMT であった。

IMT の外科的切除術後の再発率は, 肺発生症例では5%とされている⁷⁾ が, 肺以外に発生した症例では25%と報告されている⁸⁾ しかしながら, リンパ節や脾臓のいわゆる炎症性偽腫瘍には ALK の発現が認められず, 予後もきわめて良好であり, IMT とは別枠で取り扱うべきであるとの考えもある⁹⁾ 同様に Kapusta ら¹⁰⁾ は腎, 腎盂, 腎周囲脂肪織に発生した IMT 8例中全例が vimentin に, 7例が SMA に陽性を示したが, 全例が ALK 陰性であり, 再発した症例を認めていないと報告している. そのため, 本症例を

含んだ腎, 腎盂, 腎周囲に発生する IMT も他の臓器に発生する IMT と別枠で取り扱う必要がある可能性も示唆されるが, さらなる症例の検討が必要であると考えられる。

埼玉医科大学総合医療センター病理部: 糸山進次先生と百瀬修二先生のご協力に深謝します。

文 献

- 1) Coffin CM and Fletcher JA: Inflammatory myofibroblastic tumour. In Pathology & Genetics: Tumours of soft tissue and bone, 3rd ed, p 91-93, IARC Press, Lyon, Washington
- 2) 久岡正典, 橋本 洋: 炎症性筋線維芽細胞性腫瘍. 病理と臨 32: 413-418, 2003
- 3) Coffin CM, Patel A, Perkins S, et al.: ALK1 and p80 expression and chromosomal rearrangements involving 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumor. Mod Pathol 14: 569-576, 2001
- 4) 加藤雅子, 堀江 靖: 腎盂の inflammatory myofibroblastic tumor の1例. 岡山外科病理雑誌 36: 46-47, 1999
- 5) 杉本公一, 林 泰司, 今西正昭, ほか: 保存的治療が可能であった腎盂炎症性偽腫瘍の1例. 泌尿紀要 50: 629-631, 2004
- 6) 右田 敦, 工藤惇三: 腎門部に発生した inflammatory pseudotumor の1例. 西日泌尿 63: 355-357, 2001
- 7) Colby TV, Koss MN and Travis WM: Tumors of the lower respiratory tract. Atlas of Tumor Pathology, 3rd Series, Fascicle 13, Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC 1995
- 8) Coffin CM, Watterson J, Priest JR, et al.: Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor): a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. Am J Surg Pathol 19: 859-872, 1995
- 9) Kutok JL, Pinkus GS, Dorfman DM, et al.: Inflammatory pseudotumor of lymph node and spleen: an entity biologically distinct from inflammatory myofibroblastic tumor. Hum Pathol 32: 1382-1387, 2001
- 10) Kapusta LR, Weiss MA, Ramsay J, et al.: Inflammatory myofibroblastic tumors of the kidney: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. Am J Surg Pathol 27: 658-666, 2003

(Received on May 11, 2005)

(Accepted on July 15, 2005)