

腎門部領域と腎実質の2カ所に同時に認められた 炎症性筋繊維芽細胞性腫瘍の1例

杉本 貴与¹, 三輪聰太郎¹, 菅田 敏明¹, 全 陽²

¹福井県済生会病院泌尿器科, ²金沢大学医学部附属病院第一病理

A CASE OF INFLAMMATORY MYOFIBROBLASTIC TUMOR RECOGNIZED IN THE RETROPERITONEUM AND THE KIDNEY

Takayoshi SUGIMOTO¹, Soutaro MIWA¹, Toshiaki SUGATA¹ and You ZEN²

¹The Department of Urology, Fukui-ken Saiseikai Hospital

²The Department of Pathology, Kanazawa University School of Medicine

A 61-year-old man consulted his local physician because of abdominal pain and was referred to our hospital after bilateral renal tumors were suspected on CT. CT and MRI showed a tumor, approximately 3 cm in diameter in the right renal pelvis and a cyst in the left kidney. There were no malignant cells detected on cytological studies of two urine specimens that were voided commonly and obtained from the right renal pelvis, respectively. Under a diagnosis of right renal pelvic tumor, the patient underwent laparoscopic right nephroureterectomy. Pathological examination demonstrated two inflammatory myofibroblastic tumors; one was located in the upper portion of the right kidney and the other was in the fatty tissue of the right renal hilus. There has not been any evidence of recurrence detected on follow-up for three months postoperatively.

(Hinyokika Kyo 54: 5-7, 2008)

Key words: Inflammatory myofibroblastic tumor, Renal pelvic tumor

緒 言

これまでは、筋線維芽細胞の特徴を示す紡錘形細胞を主体に多くのリンパ球や形質細胞の浸潤を伴うものを、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、黄色状偽腫瘍といった様々な名称で報告されてきたが、これらのうち、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、炎症性筋繊維芽細胞性腫瘍と呼ぶようになった。今回、われわれは右腎門部領域と右腎実質の2カ所に同時に認められた炎症性筋繊維芽細胞性腫瘍の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：61歳，男性

主訴：腹痛

既往歴：1992年腸管癒着症，胆石にて胆嚢摘出，1997年右腋窩腫瘍切除（良性），1999年傍腰椎腫瘍切除（良性）。

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：2006年5月腹痛を認め近医を受診し，CTにて両側腎腫瘍が疑われ，5月8日当科へ紹介受診された。

入院時現症：身長168 cm，体重67 kg，体温36°C，

血圧119/62 mmHg。腹痛以外の消化器症状を認めなかった。

入院時検査所見：血液生化学ではCRP 1.3 mg/dlとわずかに高値を認める以外は異常所見を認めなかった。検尿清明で，尿細胞診はclass IIであった。

画像所見：排泄性腎盂造影にて右腎盂から下腎杯にかけて描出が不良であったが，右逆行性腎盂造影では，腎盂，下腎杯に陰影欠損像は認められなかった。逆行性腎盂造影時に採取した腎尿細胞診はclass IIであった。腹部CTではFig. 1のごとく右腎下極に造影不良な2 cm大の腫瘍が認められた。MRIではこの腫瘍がT1，T2ともに軽度高信号を示し，造影不良な腫瘍として認められた（Fig. 2）。CT，MRIとも左腎は嚢胞のみであった。

その他，胸部CT，膀胱鏡，骨シンチグラムでは，明らかな異常所見は認められなかった。

入院後経過：CT，MRIの所見にて右腎盂癌の腎実質内浸潤が強く疑われるものの，尿細胞診陰性と逆行性腎盂造影所見が腎盂腫瘍と合わなかったために尿管鏡下に生検を予定するも，御本人，御家族ともども早期の手術を強く希望されたために，2006年6月19日鏡視下右腎尿管全摘術を施行した。

摘出標本：腎門部の脂肪組織内に3.2 cm大の硬い灰白調の腫瘍を認め，そこから腎実質に進展してい



Fig. 1. Abdominal computed tomography (CT) scan showed a poorly enhanced tumor, approximately 2 cm in diameter, in the upper portion of the right kidney (Arrows indicate the tumor).

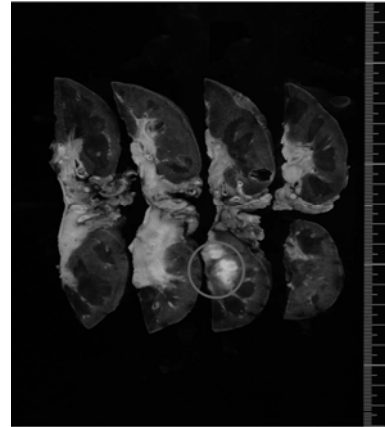


Fig. 3. Macroscopic findings. Tumors were demonstrated in the upper portion of the right kidney and in the fatty tissue of the right renal hilus. The renal pelvic mucosa was smooth.

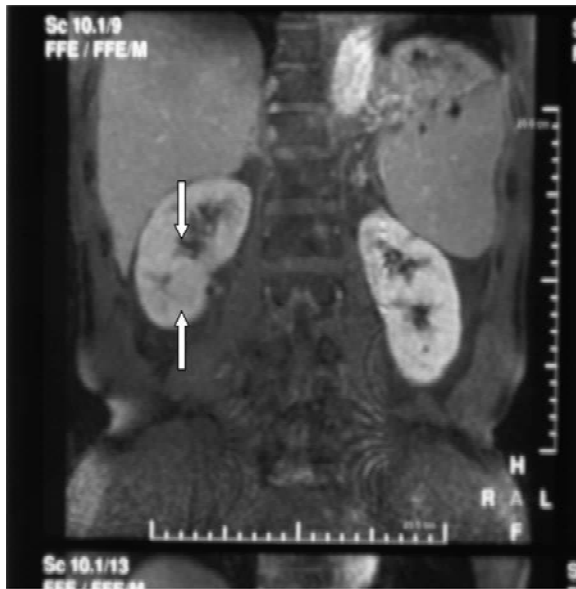


Fig. 2. T2-weighted magnetic resonance image (MRI) showed a tumor in the right renal pelvis. The tumor showed a high grade signal and appeared to have invaded the right renal parenchyma (Arrows indicate the tumor).

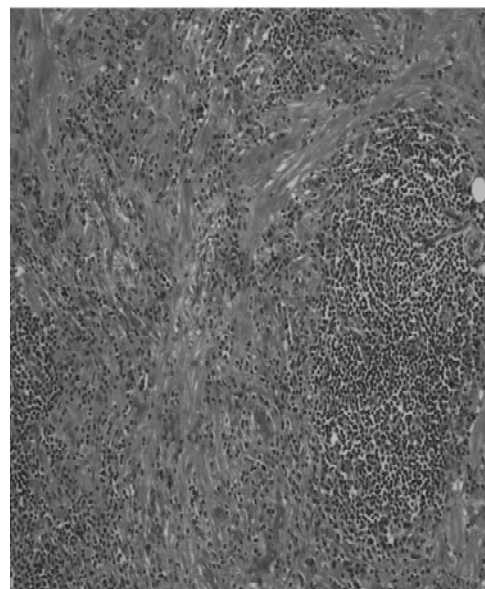


Fig. 4. Histopathological examination demonstrated loosely arranged spindle-shaped myofibroblasts with collagen and infiltrate of plasma cells, lymphocytes and histiocytes.

た。また腎上極の実質内にも 1.4 cm 大の同様な腫瘍が認められた。腎盂粘膜は平滑であった (Fig. 3, 4)。

病理組織学的検査：リンパ球，形質細胞，好酸球を主体とした炎症細胞浸潤を背景に，紡錘形の筋繊維芽細胞の増生が見られ，緻密な膠原線維の沈着を伴っていた (Fig. 5)。

以上より右腎周囲脂肪組織いわゆる後腹膜と右腎実質の 2 カ所に同時に認められた炎症性筋線維芽細胞性腫瘍と診断された。

術後経過：経過は良好であり，手術後 3 カ月の現在，転移再発は見られず経過観察している。

考 察

炎症性筋線維芽細胞性腫瘍 inflammatory myofibroblastic tumor (以下 IMT) は 1990 年に Petinato らによって初めて命名された疾患概念であるが¹⁾，従来，リンパ球などの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，反応性病変と見なされ，炎症性偽腫瘍，黄色状偽腫瘍，形質細胞性肉芽腫といった様々な名称で報告されてきた。これらの疾患の，病理学的な検討や染色体分析を行った結果，これらの中で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 と称されるようになった^{2,3)}。

好発年齢は50~60歳代で, 男女比は1.5:1とやや男性に多い⁴⁾. 臨床症状に特異的なものはないが, 15~30%に発熱, 体重減少, 貧血などの全身症状が起こる¹⁾. 本症例のような腎発生病例では, 無症候性肉眼的血尿, 側腹部痛, 水腎症が認められることがある⁴⁾. 発生病部位としては肺が最も多いが, ほとんどの全身臓器での発生が報告されている. また多発病発生病例についても報告され, とくに肺についての報告が多い. 尿路生殖器に発生するものは稀であり, 本症例のように腎発生病例(腎盂も含める)はこれまで38例の報告にとどまっている⁴⁾. 一方, 後腹膜発生病例はさらに少なく, 4例のみの報告となっており⁵⁾, 今回の自験例のように, 腎周囲脂肪組織いわゆる後腹膜と腎実質の2カ所に同時に認められた例は, われわれの調べた限りでは本邦においても海外においても報告がない.

IMTは画像上, 特徴的所見に欠け, 病理組織の所見により診断される. 1) リンパ球, 形質細胞, 好酸球を主体とした炎症細胞浸潤を背景に, 2) 紡錘形の筋繊維芽細胞の増生が見られ, 3) 緻密な膠原線維の沈着を伴う, という3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(smooth muscle actin)やdesminに陽性となる^{2,3)}. さらに約50%の症例でALK(anaplastic lymphoma kinase)が陽性であると報告されている^{2,6)}.

IMTは画像診断が難しく, 術前診断がきわめて困難である. そのため腎発生病例において, Kapustaらの報告にもあるように, 12例のうち, 1例を除く11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が施行されている⁴⁾. 本症例においても, CT, MRIにて右腎盂癌の腎実質内浸潤が強く疑われたため, 患者の希望もあり, 右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. 一方で本症例の場合には, 逆行性腎盂造影にて所見を認めず, 尿細胞診も陰性であり, 腎盂癌に矛盾した要素も認められた. 尿路上皮癌かどうか迷う場合には, 画像所見だけでなく, 尿管鏡下の生検や腎摘後の術中迅速診断といった組織学的な検索も必要であり, ひいては患者への侵襲を減じる結果にもつながる.

IMTの外科的切除術後の再発率は, 肺発生病例で

は5%とされているが⁷⁾, 肺以外に発生した症例では25%と報告されている⁵⁾. また稀ではあるが, 遠隔転移や肉腫への進行の報告もあり⁸⁾, 術後においても厳重な経過観察が必要であると思われる.

結 語

腎門部領域と腎実質の2カ所に同時に認められた炎症性筋繊維芽細胞性腫瘍の1例を経験したため, 若干の文献的考察を加えて報告した.

文 献

- 1) 橋本 洋: 炎症性筋繊維芽細胞性腫瘍および炎症性線維肉腫: 炎症性偽腫瘍の中での位置付け. 病理と臨 **18**: 95-101, 2000
- 2) Coffin CM and Fletcher JA: Inflammatory myofibroblastic tumor. In Pathology & Genetics: Tumors of soft tissue and bone, 3rd ed, p 91-93, IARC Press, Lyon, Washington
- 3) 久岡正典, 橋本 洋: 炎症性筋繊維芽細胞性腫瘍. 病理と臨 **21**: 413-418, 2003
- 4) 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
- 5) Coffin CM, Watterson J, Priest JR, et al.: Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseud-tumor): a clinicopathologic and immuno-histochemical study of 84 cases. Am J Surg Pathol **19**: 859-872, 1995
- 6) Coffin CM, Patel A, Perkins S, et al.: ALK1 and p 80 expression and chromosomal rearrangements involving 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumor. Mod Pathol **14**: 569-576, 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) Donner LR, Trompler RA and White RR: Progression of inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) of soft tissue into sarcoma after several recurrences. Hum Pathol **27**: 1095-1098, 1996

(Received on March 6, 2007)

(Accepted on July 3, 2007)