

腎 Lymphangiomyomatosis の 1 例

社会保険広島市民病院泌尿器科 (部長: 城仙泰一郎)

三枝 道尚*, 桜本 耕司**, 橋本 英昭, 宇埜 智
荒巻 謙二, 城仙泰一郎LYMPHANGIOMYOMATOSIS INVOLVING
THE KIDNEY: A CASE REPORTMichihisa Saegusa, Koushi Sakuramoto, Hideaki Hashimoto,
Satoru Uno, Kenji Aramaki and Taiichiro Johsen*From the Department of Urology, Hiroshima City Hospital*

A 58-year-old female was admitted with a chief complaint of gross hematuria. A diagnosis of carcinoma of the left kidney with lymphnode metastasis was made on the basis of computerized tomography and angiography. Left nephrectomy and lymphnode dissection were performed. Histological examination revealed lymphangiomyoma, and the final clinical diagnosis was changed to lymphangiomyomatosis with pulmonary, retroperitoneal, and left renal lesions. Lymphangiomyomatosis with renal lesions is extremely rare, and differentiation from renal carcinoma is important, though difficult.

(Acta Urol. Jpn. 39: 249-252, 1993)

Key words: Lymphangiomyomatosis, Kidney

緒 言

Lymphangiomyomatosis は女性にのみ発症するとされる稀な疾患であり, その多くは肺にのみ病変が存在し, 腎に存在することはきわめて少ない. 今回われわれは, 腎, ならびに後腹膜, そして肺に病変を持つ lymphangiomyomatosis を経験したので若干の文献的考察を加え報告する.

症 例

患者: 58歳, 女性

主訴: 肉眼的血尿

家族歴: 父・舌癌, 弟に胃癌

既往歴: 胃潰瘍, 大腸ポリープ

現病歴: 平成2年6月27日肉眼的血尿を認め近医受診. DIP, 超音波にて左腎腫瘍が疑われ当科紹介. 精査, 加療目的で入院となった.

入隔時現症: 身長 158.7 cm, 体重 46.2 kg. 血圧 120/62, 脈拍 84 整, 体温 36.6°C. 顔結膜, 球結膜に貧血,

黄疸は認めない. 胸腹部理学的所見に異常なし.

入院時検査成績: 血沈; 13 mm/36 mm, CRP; <0.25. 末梢血液像に異常認めず. 血液生化学では, γ -GTP 80 IU/l とやや高値である以外異常なし. 腫瘍マーカーでは IAP が 513 μ g/ml とわずかに高値. 尿所見に異常認めず.

X線学的検査: DIP; 両腎とも機能・形態に異常なし. 腹部 CT; 左腎上極を中心に外方に突出するように腫瘍が存在. 内部は比較的均一であり, plain CT では正常腎実質に比しやや高く, enhance CT では enhance されるものの正常腎実質よりかなり低い density を持つ (Fig. 1-A). やや低い位置でのスライス面では, 左腎門部にリンパ節の腫大と思われる腫瘍が存在した (Fig. 1-B). この他にも腎門部に多数, また大動静脈間にも腫瘍が存在し, 多発性のリンパ節転移と考えられた. 血管造影; 腎動脈造影では, 上中極の ventral branch が上下に圧排され, 腫瘍の部分には不整な血管が認められた (Fig. 2). また実質相では同部位に不均一な staining がみられ, 静脈相では drainage vein が描出された. 腎静脈造影, 腹腔動脈造影に異常は認められなかった.

経過: 以上より, その発育様式から若干の疑問を残

* 現: 府中総合病院泌尿器科

** 現: 香川労災病院泌尿器科



Fig. 1. A: CT showed left renal mass. B: Mass was observed between aorta and kidney (arrow).

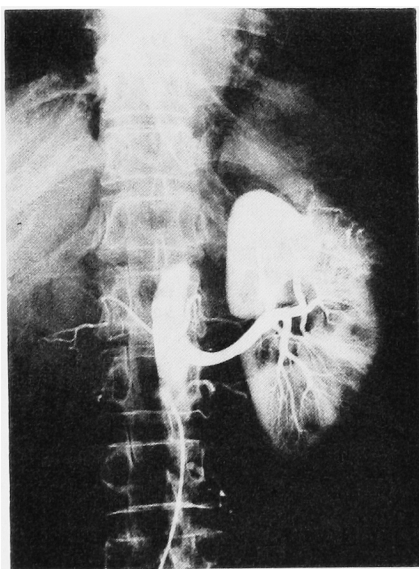


Fig. 2. Selective arteriography showed neovascularity.

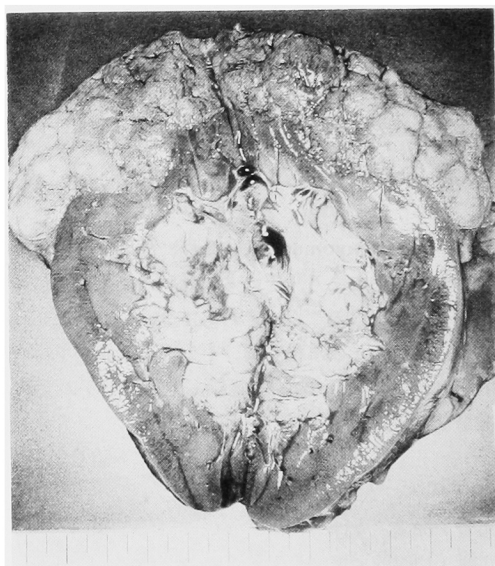


Fig. 3. Surgical specimen showed white-grey-colored tumor at the upper pole of the kidney.

しながらも、左腎癌・多発性リンパ節転移と診断し、経腹的左腎摘出術、ならびにリンパ節切除術を施行した。腫瘍は他臓器との癒着はなく比較的容易に摘出可能であったが、大血管周囲には多数の腫大したリンパ節が強く癒着しており、可及的にこれらを切除し、術を終えた。摘出標本では、灰白色、充実性でわずかに光沢を有する脳回状の腫瘍が腎上極に存在し、皮質の

一部がこれに置き換わっていた (Fig. 3)。

病理組織では、好酸性の胞体をもつ異型紡錘型細胞が腎実質を置換するように束状に増殖しており (Fig. 4)、デスミン染色にて筋繊維の持つ filament であるデスミンの存在が確認された。同時に摘出したリンパ節の病理組織所見も同様であった。以上より、腎に発生した平滑筋肉腫・リンパ節転移と診断された。

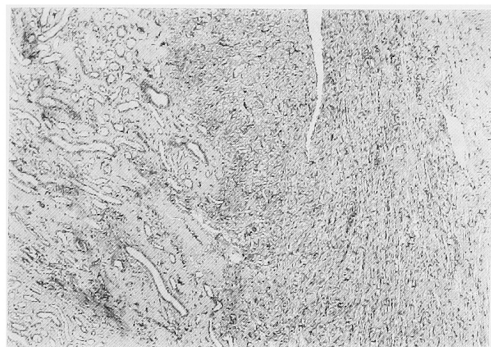


Fig. 4. Microscopic appearance of the tumor.

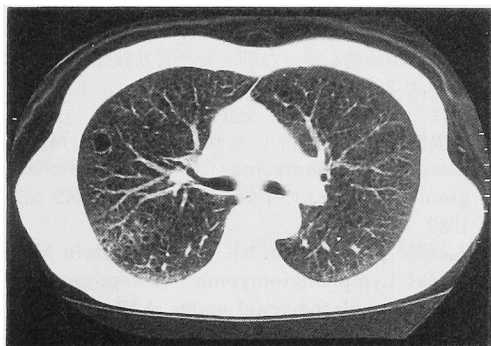


Fig. 5. Lung CT revealed multiple cystic change in all field.

術後、軟部組織に発生した平滑筋肉腫に対するレジメンによる化学療法を2コース施行後退院となった。その後外来で経過観察していたところ、病理より訂正報告があった。束状増殖を示す平滑筋細胞群と、この筋繊維束をとりかこむリンパ管と考えられる脈管組織の増殖から成り、過誤腫性の性格を有していることから、リンパ節転移を伴う腎平滑筋肉腫ではなく、左後腹膜腔組織をinvolveした lymphangiomyomatosis と考えられる、という内容であった。そこで胸部CT施行したところの両肺野ほぼ全域に軽度の網状影と多数の cystic change を認め (Fig. 5)、また肺拡散能低下もあり、典型的な肺 lymphangiomyomatosis と診断された。さらに気管支鏡による生検を勧めたが患者はこれを拒否。肺の組織学的確認はできていないが、現在肺・左後腹膜に病変を有する lymphangiomyomatosis として外来経過観察中である。

考 察

Lymphangiomyoma とは、リンパ節およびリンパ管の平滑筋が腫瘍性増殖を起こした良性腫瘍であり、1966年に Cornog と Enterline が初めてこの名称を用い、過誤腫であろうと考えられている¹⁾。これが

多発性にあるもの、あるいは肺に病変があるものを lymphangiomyomatosis と呼ぶ^{2,3)}。肺には高頻度に病変が認められるが、リンパ節では後腹膜、縦隔、肺門部に好発する⁴⁾。本症は女性特有の疾患とされており、女性ホルモンとの関連性が論じられ、腫瘍中のホルモンレセプターを検出した報告^{5,6)}もある。また、結節性硬化症との組織学的、画像上の類似性より、両者の関連性についても議論されているが、これについてはまだ結論は出ていない。病因論に関しては、①胸管内乳糜の停滞に伴うリンパ管壁の平滑筋の反応性増殖説、②結節性硬化症の不全型説、③過誤腫の性格説、④黄体ホルモンや性腺刺激ホルモン剤の投与あるいはホルモン異常症との関連説、などが論じられている⁷⁾。

自験例においては、術後の病理組織検査にて、後腹膜リンパ節とともに腎の腫瘍も lymphangiomyoma であることが判明したため、lymphangiomyomatosis と確定診断した。また、組織学的検索はなされていないが、その後の胸部CT、肺機能検査にて、肺にも同様の病変が存在すると推測された。腎に、lymphangiomyoma が生ずるのはきわめて稀であり、検索しえたかぎりでは Jacobs ら⁸⁾の報告をみるのみである。発生母地は、腎実質内のリンパ組織であると思われる。

重要な問題は腎悪性腫瘍との鑑別である。自験例の主訴は肉眼的血尿であり、Jacobs ら⁸⁾の症例は腹部腫瘤であった。lymphangiomyomatosis であれば一般的に肺病変に伴う呼吸器の症状が多いとされているが、自験例においては肺病変が存在したにもかかわらず症状はなく、さらに Jacobs ら⁸⁾の症例では肺病変は存在していない。画像診断については、われわれはCT、血管造影を施行したが、特徴的な所見はえられず、腎細胞癌のリンパ節転移、悪性リンパ腫、腎肉腫などを考えるのみであった。かりに術前に胸部CTを施行して肺 lymphangiomyomatosis と診断されたとしたらどうであろうか。この場合には、生検という手段が考えられるが、肺に病変がない場合もあり、また腎に発生する lymphangiomyoma の頻度から考えても特殊な検査と考えられる。従って、臨床症状、画像診断に特徴的なものではなく、術前診断はきわめて困難であろうと考える。可能なことは、きわめて稀ながらも、腎に lymphangiomyoma が発生する場合があることを念頭におくことであろう。

予後については、肺病変に関連した症状をもつものは不良であり、逆に肺病変を持たないものは良好であるとされる^{2,9)}。その治療に関しては、肺病変には前述のホルモンレセプターの存在からプロゲステロン投与

が行われている様であるが、その効果は一定していない²⁾。局所的には、後腹膜リンパ節に病変があり、それによる浮腫が存在した症例では、手術にて軽快している²⁾。すなわち、現時点においては決定的な治療法はない様である。最後に、腎に lymphangiomyoma が存在すると確定できた場合、その腎に対する処置はどうすべきであろうか。これについては症例数が少なすぎて根拠がないが、同じ過誤腫である angiomylipoma と同様な方針、すなわち、繰り返す重度の出血や疼痛などの著明な臨床症状がなければ経過観察を行い、手術においては可及的に腎保存を試みてはどうかと考える。

結 語

腎細胞癌のリンパ節転移として手術を行い、術後腎平滑筋肉腫として治療した後、lymphangiomyomatosis と訂正された症例を若干の文献的考察を加え報告した。

なお、本症例は、第206回日本泌尿器科学会岡山地方会にて腎平滑筋肉腫として報告している。

文 献

- 1) Cornog GL and Enterline GT: Lymphangiomyoma, a benign lesion of chyliferous lymphatics synonymous with lymphangiopericytoma. *Cancer* 19: 1909-1930, 1968

- 2) 阿部力哉, 広崎晃雄, 木村道夫, ほか: Lymphangiomyomatosis について. *臨病理* 36: 2451-2457, 1981
- 3) 進藤 啓, 有田繁広, 藤井広一, ほか: Lymphangiomyomatosis の1例. *リンパ学* 10: 250-254, 1987
- 4) Wolff M: Lymphangiomyoma, clinicopathologic study and ultrastructural confirmation of its histogenesis. *Cancer* 31: 988-995, 1973
- 5) 原 宏紀, 田野吉彦, 松島敏春, ほか: 結節性硬化症患者にみられた過誤腫性肺脈管筋腫症の1例 tamoxifen の使用経験. *日胸疾患会誌* 25: 918-923, 1987
- 6) 近藤光子, 遠藤理有子, 豊岡万紀子, ほか: 著名な後腹膜腫瘍を伴った肺リンパ管筋腫症. *日胸疾患会誌* 26: 75-81, 1988
- 7) 万代光一, 森脇昭介, 土井原博義, ほか: 子宮内膜異型増殖症の合併した骨盤リンパ節の multiple lymphangiomyoma (あるいは lymphangiomyomatosis) の1例. *病理と臨* 7: 363-367, 1989
- 8) Jacobs JE, Sussman SK and Glickstein MF: Renal Lymphangiomyoma—A rare cause of a multiloculated renal mass. *AJR* 152: 307-308, 1989

(Received on September 3, 1992)
(Accepted on November 1, 1992)