

後腹膜黄色肉芽腫の1例

京都大学医学部泌尿器科学教室（主任：吉田 修教授）

友 吉 唯 夫
沢 西 謙 次RETROPERITONEAL XANTHOGRANULOMA:
REPORT OF A CASE

Tadao TOMOYOSHI and KENJI SAWANISHI

*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University
(Chairman : Prof. O. Yoshida, M. D.)*

A 25-year-old postpartum woman was found to have non-functioning infected hydronephrosis on the left side. On nephrectomy, a large mass was present, which was adherent to the lower pole of the kidney, ureter and the peritoneum. Approximately 50 grams of the mass was resected. Patho-histological diagnosis was made as retroperitoneal xanthogranuloma first reported by Oberling in 1935. A brief discussion was added on this rare entity.

後腹膜黄色肉芽腫 (retroperitoneal xanthogranuloma) はきわめてまれな後腹膜腔の炎症性肉芽腫であり、Oberling が1935年にはじめて記載した疾患である。われわれは、約12年前に経験した症例が本症であることの確信を得たので、ここに報告する。

症 例

患者：田中〇子，25歳，主婦．兵庫県．

初診：1964年1月10日

主訴：左側腹部鈍痛

既往歴：特記すべきことはない．

家族歴：特記すべきことはない．

現病歴：1963年9月，妊娠7カ月のとき左側腹部鈍痛と悪寒戦りつをきたし，大阪市内病院に40日間入院したが診断は確かではなかった．同年11月6日，健康な女兒を出産した．しかし同年12月初旬より左側腹部に痙攣様発作と発熱をきたし，兵庫県内病院において，左腎下垂の診断を受けた．1964年1月8日，公立豊岡病院を受診し，左水腎症を発見され，1月10日京大病院泌尿器科に転院した．入院時の症状としては左側腹部の鈍痛および微熱があるのみで，膀胱症状は全くない，食欲も良好で，便通も正常である．

現症：体格・栄養中等度．皮膚・可視粘膜やや貧血

様．脈搏80整．呼吸16．眼球異常なし．胸部打聴診上異常なし．右腎は下極に触れる．左腎は腫大し，下極を臍高より2横指下方に触れ，やや硬く圧痛がある．

一般検査成績：血圧 100/58 mmHg, EKG 洞性頻脈．血液像；RBC 358×10^4 , Hb 13.1 g/dl, Ht 40.0%, WBC 14,700, 白血球分画 Stab 11.0, Seg II 37.0, Seg III 19.0, リンパ球 25.0, 好塩基球1.0, 単球 7.0 血液化学；BUN 19.0 mg/dl, クレアチニン 0.85 mg/dl, 黄疸指数 6, 血清総蛋白 8.1 g/dl. 肝機能；コバルト反応 1, カドミウム反応 12, PSP 15分23%, 30分30%, 60分47%, 120分54%.

排泄性腎盂造影：単純撮影では異常はない．右腎は排泄，形態ともに正常である．しかし左腎は全く造影をみないし，腎の輪郭も明らかではない．

膀胱鏡検査：膀胱内景に異常をみとめない．左尿管口も形態は正常であるが尿排出はない．青排泄は右初発3分20秒，濃染4分15秒，左側は15分でも排泄をみない．

逆行性腎盂造影：尿管カテーテルは左尿管に30 cm挿入しえた．尿管尿は膿尿で，白血球無数を証明した．腎盂像は，全腎杯が著明に拡張し，膿腎症と診断した．

大動脈造影：経股動脈カテーテル法による大動脈造

影にて、異常血管による水腎症は疑えず、左腎は血管にとぼしく、腫瘍の存在は考えられず、やはり膿腎症の所見を裏づけるものであった。

以上の検査の結果、膿腎症の診断のもとに、左腎摘除術をおこなうこととなった。

手術所見：1964年1月24日、全身麻酔のもとに左腰部斜切開で後腹膜腔に達し、Gerota 筋膜に切開を加え、腎を観察すると、著明に腫大して表面は粗な凹凸を呈し、正常の腎実質の色調でなく、貧血様であった。腎周囲の脂肪組織は肥厚して腹膜と密に癒着し、上極、中央部の剝離は比較的容易であったが、下極の剝離にさいして、腹膜との間に介在する肉芽組織が腫瘍様の外観を有していたので、この時点で氷結切片病理組織検査を依頼した。腎下極のほか腎後面も密に周囲と癒着し、同様の肉芽組織がひろがっていたために、尿管を上部で発見するのは困難であったので、それを骨盤部に求め、逆行性に剝離を進めた。尿管は著明に肥厚し、周囲と癒着しているのみでなく、前述の腫瘍様組織によって内側へ迂曲していた。腎の前面、外側、後面、内側と剝離を終え、さいごに腎茎を処理して腎を摘出した。さて上記の腫瘍様硬結物であるが、腸腰筋とも癒着している部分があり、大別すると腹膜癒着部分と腸腰筋癒着部分とで構成されていた。腹膜癒着部分の腹腔内容との関係を見るため、腹膜に切開を加えると、腹腔内へ上記腫瘍が突出はしているが腸管とは全く無関係で、一部大網と癒着しているのみであった。この癒着箇所を結紮切断し、腫瘍を一塊として摘出した。この時点で病理組織検査の報告がは

いり、透明細胞癌ということであったので、転移巢の検索のため腹腔内臓器を精査したがなんの病変もなく、また大動脈、腸骨動脈周囲のリンパ節腫大もみとめなかった。腎下極と腸腰筋の癒着部は腫瘍の浸潤性硬結と考えられたが完全摘除は不可能と判断し、約10gの組織を切除するにとどめた。あとは型のごとく後腹膜にドレーンを設置してとじた。出血量約800ml、2時間18分の手術であった。

術後経過：術後創部より血漿液性排出を多量にみた以外は順調な経過をたどり、発熱もなく、同年2月19日退院した。

摘出標本所見：a) 腎は485g、 $18 \times 12 \times 7$ cmで、表面粗な凹凸不整をしめす。腎盂は著明に拡張している (Fig. 1)。剖面は、水腎症の所見で、皮質はうすく、皮髄の境界は全く不明である。全腎杯が著明に拡張し、炎症性剝離物質をいれている。腎盂と尿管の粘膜は光沢を欠くが、尿管内腔そのものには腎盂との移行部をふくめて通過障害をおこしている病変はない。組織学的には、糸球体は散在するが、尿細管は完全に消失し、腎実質は炎症性肉芽組織に置換されており、著明な細胞浸潤を伴っている。非特殊性の急性ならびに慢性腎盂腎炎の像である (Fig. 2)。b) 後腹膜腫瘍については、腹膜癒着部分より40g、 $5 \times 5 \times 3.5$ cmの腸腰筋癒着部分からは10gの、黄色調を呈する組織塊を得た。顕微鏡的にその構築をみると、明るい細胞の集団を主とし、そのなかを横切るように走る線維束様構造を従としているのがわかる (Fig. 3)。明るい細胞集団を強拡大で見ると、いわゆる泡沫細胞 (foam cell) が密に集合しているのがわかる。細胞内に含有される脂質様物質の多寡により、細胞が若干の多形性をしめ



Fig. 1. Removed kidney with infected hydronephrosis.

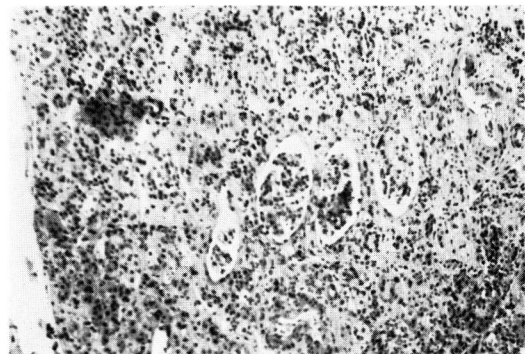


Fig. 2. The renal parenchyma is almost entirely replaced by inflammatory granulation with few glomeruli present. There is marked neutrophilic infiltration. Acute and chronic pyelonephritis, non-specific. $\times 100$, H-E stain.

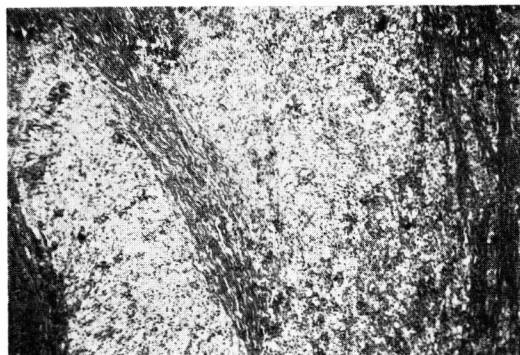


Fig. 3. Bird's eye view of the removed retroperitoneal mass. Note the structure with xanthoma and bands of collagenous fibers (granuloma). $\times 100$, H-E stain.

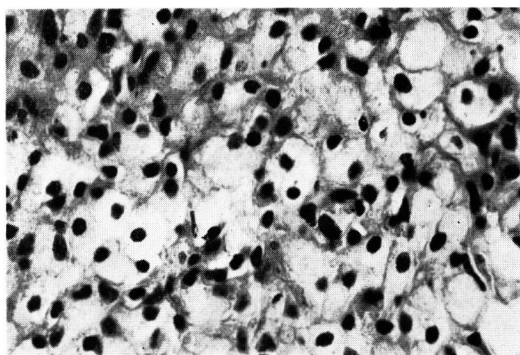


Fig. 4. Xanthomatous part of the mass. Note compact aggregation of the foam cells. $\times 400$, H-E stain.

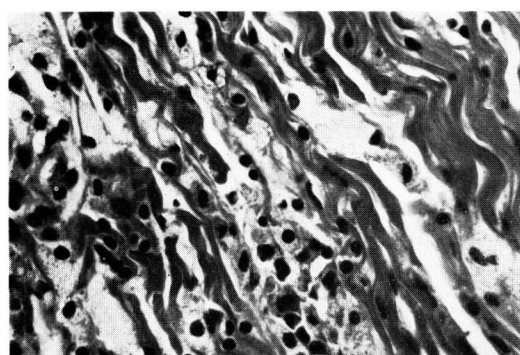


Fig. 5. Collagenous fibers infiltrated by inflammatory cells. $\times 400$, H-E stain.

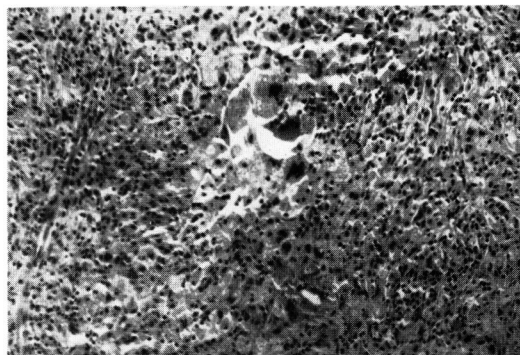


Fig. 6. Another granulomatous portion with abundant cellular infiltration. $\times 100$, H-E stain.

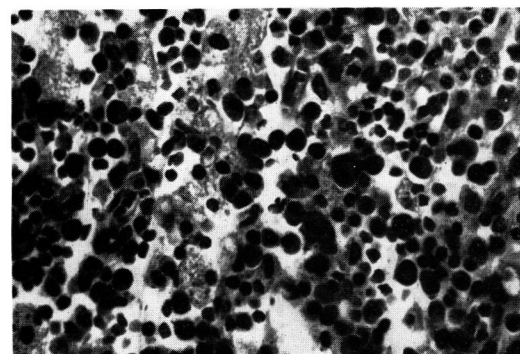


Fig. 7. Plasma cells are predominant in the granululation tissue. See their aggregation just like plasmacytoma. $\times 400$, H-E stain.

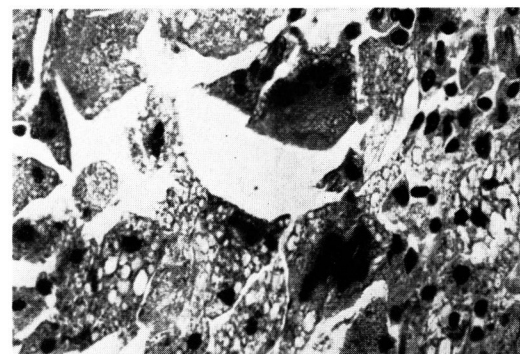


Fig. 8. Giant cells are also conspicuous in some area. $\times 400$, H-E stain.

しているが、腫瘍ではない (Fig. 4)。線維性成分の多い部分を詳細に観察すると、疎な結合をしめす線維束のあいだに炎症性細胞の浸潤がみとめられる (Fig. 5)。さらにまた、泡沫細胞の集合や線維性部分以外に、炎症性細胞の集団ともいえる非透明部分が存在する

(Fig. 6)。この部分にどのような種類の細胞が多いか検討すると、形質細胞が圧倒的に多数をしめ、ほかに好中球、組織球が散在している (Fig. 7)。また多核巨細胞の存在もみとめられる (Fig. 8)。

病理組織学的診断：後腹膜黄色肉芽腫

考 察

はじめに述べたように、後腹膜黄色肉芽腫 (retroperitoneal xanthogranuloma) は1935年に Oberling が最初に3例を記載し¹⁾、以後欧米では20例近い症例が報告されている。わが国での報告は著者の検索した限りではまだみあたらない。以下いくつかの項目にわけて、本症についての文献的考察を、自験例と照合しながらすすめてみる。

肉眼的所見

炎症性組織でありながら腫瘍様の腫瘤を形成し、断面は黄色を呈する。ときに出血性壊死や囊腫様変性を伴うことがある。カスタード様外観という表現が適している²⁾。

組織学的所見

本症を特徴づける細胞は、組織球由来の泡沫細胞 (foam cell) で、コレステロール、そのエステル、中性脂肪を含有する胞体の明るい細胞である。Oberling¹⁾ は、そのほか線維芽細胞、巨細胞、形質細胞の存在を指摘している。また他の報告²⁾ ではこれに多核好中球、好酸球、リンパ球、マスト細胞、細網細胞、筋芽細胞類似の大型細胞などの存在がつけ加えられている。これらの細胞が混在するところもあるという指摘²⁾ はわれわれの症例にもあてはまり、とくに形質細胞と泡沫細胞に単独集合の傾向がつよいようである。膠原線維組織が全体に広がりをもせ、上記の細胞を包含しているのであるが、壁の菲薄な異常毛細血管の存在を強調している報告^{2,3)} もある。とくに Krugly ら³⁾ は、中央の血管腔を膠原線維が囲繞し、そのなかに組織球由来の諸細胞が散りばめられているという玉ねぎ状構造を指摘している。このような血管腔の存在は、豊富な血管のために本腫瘤の切除が不可能であったという報告⁴⁾ を裏づけるものであろう。本症組織を電顕的に観察した報告²⁾ によれば筋芽細胞 (myoblast) 型の細胞が証明されるので、これと異常毛細血管の存在から myo-angiomatous な性質が考えられるとしている。

発生病理

本症の発生原因はまだ明らかにされていない。炎症性組織でありながら腫瘍様の腫瘤を形成し、上記のような特徴的な所見を呈するのは、感染性水腎症や慢性腎盂腎炎に併発せる腎周囲炎、腎周囲膿瘍の特殊型であるというだけでは説明がつかない。本症の組織から細菌、ウイルス、真菌などを培養した結果はすべて陰性とされている²⁾。上述の電顕的所見は、本症の発生病理を考えるうえでかなり参考になるようである。す

なわち myo-angiomatous な組織がまず形成され、毛細血管内皮細胞の変性のためその内部に含まれるリビドが脈管外に漏出し、それにたいする反応の結果、黄色肉芽腫が統発するという考え方である²⁾。

著者は、本症組織に免疫グロブリン産生細胞である形質細胞が著明に増殖していること、放射線照射療法が臨床的に有効であること⁴⁾、著者例にみるように、分娩後という一般の自己免疫疾患にとっての症状悪化期⁶⁾ に一致して臨床的に顕著となった事実などから、免疫病理学的に発生原因を考える余地があるのではないかと考えている。いっぽう Waller ら⁵⁾ の症例は内臓の好酸球性肉芽腫 (eosinophilic granuloma) を伴っており、この点から本症を histiocytosis X との関係から理解しようという立場も出てくる⁵⁾。放射線療法の有効であることや、黄色腫 (xanthoma) の部分は、Hand-Schüller Christian 病と組織像が類似していることもあり、このような病因論も注目値する。

臨床像

本症の臨床像としては、主として後腹膜腔に癒着のつよい腫瘤が存在することによる諸種の圧迫症状が表面に出てくることは当然であり、好発部位が腎下極周辺であることから^{2,4)} 尿路の症状を呈することが多いのである。通常境界の不鮮明な腫瘤を触診でき、IVP で、腎の圧排像、水腎症、尿管の偏位、さらには、大動脈造影で腹部大動脈の偏位、腫瘤内の腫瘍血管様陰影⁴⁾、下大静脈造影でその圧迫像などが証明される。さらに腫瘤が骨盤部にまで及んでいる場合には腸骨血管の変位がみられ^{3,4)}、また膀胱の圧迫像もあらわれる³⁾。

われわれの症例もふくめて間欠的な発熱をくり返している症例が多いが^{1,3)}、これは尿路感染を合併しているためと考えられる。また、たえがたいほどの腰痛、下肢痛も報告されており^{2,3)}、これは神経幹を圧迫するためと考えられている³⁾。

確実な診断は組織学的検査にまつべきであるが、術中の氷結切片標本による診断では、われわれの症例でもそうであったが悪性腫瘍とみなされやすい。Krugly らの症例も術中診断は線維肉腫であり、術後3日目に検査部からの報告が訂正されたとしている³⁾。

本症の最も適切な治療法は早期に外科的切除をおこない、術後放射線療法を採用することとされている²⁻⁴⁾。しかし、われわれの症例でもそうであったが、腫瘤の完全切除は困難なようである。それは不鮮明な境界、豊富な血管、多中心的発生傾向が影響しているのであろう。切除腫瘤の重量は1,298 g (ただし2回の手術の合計) というのが最大で²⁾、生検でいどに終

わっている場合もある^{3,4)}。放射線照射が著効であった例は Ozarda and Naifeh⁴⁾がはじめて報告している。かれらはコバルト 60 の 3,950 rads 照射前後の IVP、血管造影所見を比較して明らかに改善がみられたとしている。

黄色肉芽腫は良性病変であるが、徐々に進行し、隣接臓器、とくに腎、副腎、尿管を包埋するに至る。また手術的に切除しても局所再発があったり、多中心的発生による残存があるので、追跡を厳重におこなう必要がある。Papadimitriou and Matz²⁾の症例では第1回の手術後3カ月目に、再発のための第2回目手術をおこなっている。

後腹膜黄色肉芽腫はまだ症例も少なく、性、年齢、発生頻度における人種差などは統計的に明らかにされていない。ただ小児では非常にまれで、Krugly ら³⁾の1例(2歳女児)があるのみである。

結 語

25歳既婚女子にみられた左後腹膜黄色肉芽腫の症例を報告した。

術前診断は膿腎症(無機能腎)で、腎摘除をおこなったさい、腎下極から尿管周囲にかけてひろがる黄色調の腫瘍をみとめた。

この腫瘍を約50g切除し、組織学的に検索し、黄色肉芽腫と診断した。

後腹膜黄色肉芽腫はまれな疾患ではあるが、尿路通過障害の原因となるので、泌尿器科領域でも記憶されべきであろう。

この症例報告は12年前の発掘症例であるため、レ線フィルムの散逸など不備が多いが、貴重な症例であるのであえて発表した。吉田修教授の校閲を感謝する。

文 献

- 1) Oberling, C.: Amer. J. Cancer, **23**: 477, 1935.
4) より引用
- 2) Papadimitriou, J. M. and Matz, L. R.: Arch. Path., **83**: 535, 1967.
- 3) Krugly, M. et al.: Pediatrics, **30**: 608, 1962.
- 4) Ozarda, A. T. and Naifeh, G.: Cancer, **26**: 1109, 1970.
- 5) Waller, J. I. Hellwig, G. A. and Barbosa, E.: Cancer, **10**: 388, 1957.
- 6) 熊原浄一: 第1回京都大学病態学公開講演会講演内容, 1976年1月31日.

(1976年2月16日受付)