

腎盂内に突出した Cystic nephroma の 1 例

藤田 昌弘¹, 上原 満¹, 鄭 則秀¹, 志水 清紀¹
 今津 哲央¹, 目黒 則男¹, 清原 久和¹, 足立 史朗²

¹市立豊中病院泌尿器科, ²市立豊中病院病理診断科

AN UNUSUAL CASE OF CYSTIC NEPHROMA PROTRUDING INTO THE RENAL PELVIS

Masahiro FUJITA¹, Michiru UEHARA¹, Norihide TEI¹, Kiyonori SHIMIZU¹,
 Tetsuo IMAZU¹, Norio MEGURO¹, Hisakazu KIYOHARA¹ and Shiro ADACHI²

¹The Department of Urology, Toyonaka Municipal Hospital

²The Department of Pathology, Toyonaka Municipal Hospital

Cystic nephroma is a relatively rare and benign renal lesion of uncertain etiology. Approximately 200 cases have been described, but only a few cases of cystic nephroma with prominent renal pelvis involvement have been reported. Here, we report an unusual case of cystic nephroma that protruded into the renal pelvis. A 45-year-old woman hospitalized because of a right renal mass detected on clinical examination. The diagnosis of a malignant or benign lesion was not clear. A right nephroureterectomy was performed. The characteristics of the resected specimen were consistent with those of cystic nephroma. Macroscopic examination revealed that the giant lesion originated from the upper renal pelvis and extended into the renal pelvis. The patient is currently free from disease at eight months after the surgery. In general, this tumor arises from the renal parenchyma. To our knowledge, this is the fifth case report on cystic nephroma with prominent renal pelvis involvement.

(Hinyokika Kiyo 56 : 577-580, 2010)

Key words : Cystic nephroma, Renal pelvis

緒 言

Cystic nephroma は比較的稀な腎嚢胞性良性疾患の 1 つである。発育様式としては、腎実質内に発育を認めることが多いが、本症例の様に腎盂内に突出した形態をとる症例はほとんど報告されていない。今回われわれは、非典型的な形態をとった cystic nephroma の 1 例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：45歳，女性

主訴：右腎精査

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：2009年 2 月右腎腫瘍を指摘され、当院紹介受診した。精査の結果、右腎尿管腫瘍と診断し、同年 4 月手術目的で入院となった。

現症：胸腹部理学所見に異常なし。

来院時検査所見：血液生化学所見には特記すべき異常を認めなかった。

尿検査所見：尿沈渣は、RBC 0~1/hpf, WBC 0~1/hpf であった。尿細胞診は、自然尿 class II, 右腎盂尿 class II であった。



Fig. 1. Enhanced computed tomography shows a giant cystic lesion protruding into right renal pelvis is surrounded by 4 arrows. Cystic wall and septa are enhanced.

膀胱鏡検査：膀胱内には明らかな異常所見を認めなかった。

画像所見：胸部単純写真は正常。腹部造影 CT では、右腎皮質は薄く、わずかに造影効果を認めるのみで、実質部には嚢胞性変化を認めた。また腎盂から尿管にかけては拡張し、わずかに造影される腫瘍がその内部に認められた (Fig. 1)。逆行性腎盂造影検査では右腎盂から中部尿管にかけて filling defect を認めた (Fig. 2)。

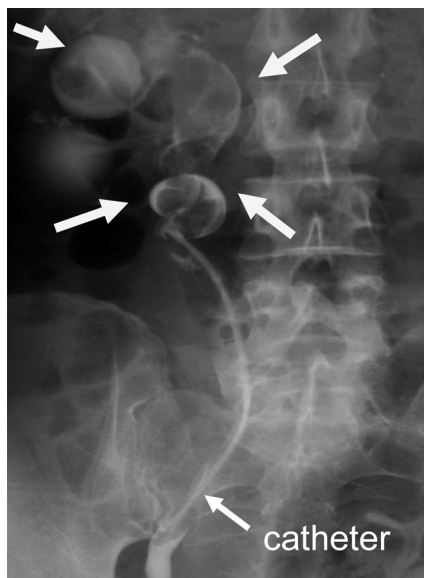


Fig. 2. Retrograde pyelography shows filling defect from renal pelvis to ureter. A part of renal pelvis and calyx is slightly enhanced (4 arrows).

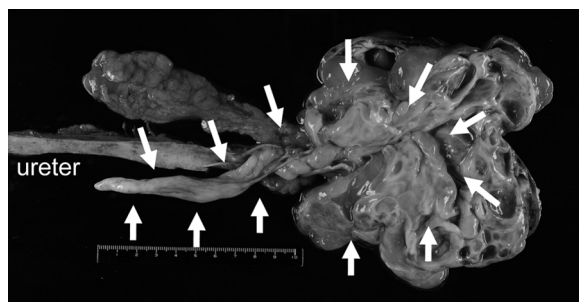


Fig. 3. The removed specimen exhibits the thin renal parenchyma and prominent extension of the cystic lesion into renal pelvis and ureter (arrows).

入院後経過：右腎盂尿管腫瘍と診断し、2009年4月、後腹膜鏡下右腎盂尿管全摘除術を施行した。手術所見では、周囲との癒着やリンパ節の腫大は認めな

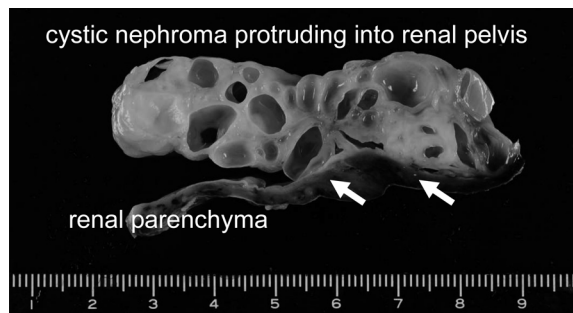


Fig. 4. The specimen demonstrates a cystic lesion protruding into right renal pelvis. 2 arrows shows the attachment of the lesion to the renal pelvis.

かった。摘出標本の重量は140 gであり、腎実質は非薄化し水腎症の状態になっていた。腎盂内には大小不同な嚢胞とゼラチン状の腫瘍を認め、そのうちの一部が腎盂に付着しつつ浮遊した状態であった (Fig. 3)。この腫瘍の一部は右尿管内にも充満していた。嚢胞の内面は平滑であり、出血および壊死像は認めなかった (Fig. 4)。病理組織学的診断は cystic nephroma であった。弱拡大では疎な間質を背景として大小不同の嚢胞形成が見られた (Fig. 5a)。強拡大では嚢胞上皮に hobnail 様細胞を認め、直下の間質は密度の高い繊維性結合組織からなり、紡錘形の卵巣様間質を認めた (Fig. 5b)。上皮細胞には異型を認めず、嚢胞内への増殖傾向も認めなかった。間質細胞の免疫染色ではエストロゲンレセプター (以下 ER) およびプロゲステロンレセプター (以下 PgR) に陽性反応を示した。また嚢胞上皮細胞は vimentin 反応陽性であった。術後経過は良好で、術後約1週間で退院された。

考 察

Cystic nephroma は比較的稀な腎嚢胞性良性疾患の1つである。1892年に Edmunds ら¹⁾が cystic adenoma として報告して以来、現在まで約200例の報告がなさ

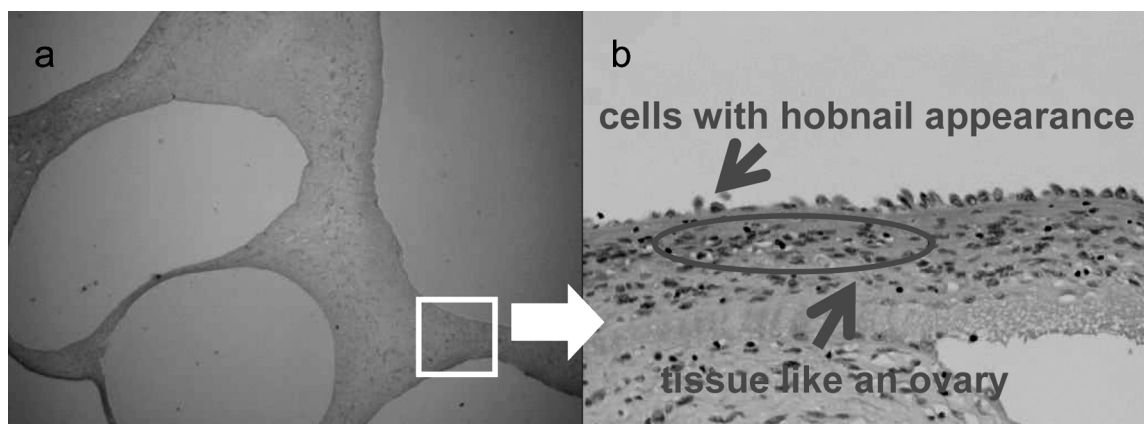


Fig. 5. (a) Pathological finding reveals a variety of cysts with smooth surface (Magnification 100×: HE stain). (b) The specimen shows that the surface is covered with a layer of hobnail epithelium and specific tissue like an ovary exists under the epithelium (Magnification 400×: HE stain).

Table 1. Summary of 5 cases of cystic nephroma with renal pelvis involvement

Age	Size	Side	症状	検査	逆行性腎盂造影	術前診断	水腎症	治療	予後	Author
21 (F)	4×3 cm	Right	Pain	CT	Filling defect	不可能	×	試験開腹+腫瘍摘出術	10年, 再発なし	Kural
53 (M)	6×5 cm	Right	Pain	CT+尿管鏡	Filling defect	可能	○	Unroofing+Pyelotomy	6カ月, 再発なし	Matthew
6 (M)	6×4 cm	Left	Pain	CT+組織生検	Filling defect	不可能	不明	腎摘除術	12カ月, 再発なし	Bouhafs
20 (M)	10×8 cm	Left	Pain	CT	なし	不可能	不明	腫瘍摘出術	30カ月, 再発なし	Cozzi
45 (F)	10×5 cm	Right	None	CT	Filling defect	不可能	○	腎摘除術	8カ月, 再発なし	Fujita

れている。Castillo ら²⁾は1991年に187例の報告をしているが, cyst-adenoma, polycystic nephroma, cystic adenoma などと様々な名称で報告されている症例を数多く含んでおり, cystic nephroma という名称が用いられるようになったのはごく最近になってからのことである。発生源としては, 様々な考察がなされており統一された見解を認めていないのが現状であるが, ミュラー管由来の間質細胞が発生時に腎原基に組み込まれ, ホルモンバランス異常を起因として間質細胞が刺激を受け増殖が誘導されるという説³⁾が有力とされている。診断基準としては, 1951年に Powell ら⁴⁾によって提唱された multilocular cystic nephroma の診断基準が広く使われている。この診断基準は, ①片側性, ②単独性, ③多房性, ④腎盂との交通性がない, ⑤房間の非交通性, ⑥房の上皮細胞による構成, ⑦main cyst 内に腎要素がない, ⑧正常腎の残存の計8項目から構成されている。これらすべての条件が満たされない場合は multicystic renal cell carcinoma や cystic dysplastic kidney の存在が指摘されている⁵⁾。自験例においては8項目すべてを満たしていた。

Cystic nephroma は病理学的所見によって最終的に診断される。組織学的に上皮成分の内側を被覆する細胞に hobnail 様の好酸性細胞が見られることや間質成分に卵巣様間質が認められることで診断される。さらに免疫学的に ER, PgR 反応に陽性を示すことがあり, 自験例においても両免疫染色で陽性反応を認めた。以前から cystic nephroma と類似する疾患として Mixed epithelial and stromal tumor (以下 MEST) があげられるが, 明確な定義が存在しなかった。Eble ら⁶⁾は MEST との相違点として cystic nephroma の嚢胞壁の厚さは 5 mm 以下と提唱しこれが cystic nephroma の唯一の基準となっていた。自験例においても隔壁の厚さは 5 mm 以下であった。近年になって両者の発生機序が同様と考えられるようになり, 2006年には Jevremovic ら⁷⁾が, 11症例の病理所見および ER, PgR を解析し, 2009年には Zhou ら⁸⁾が, 遺伝子学的および病理学的観面から cystic nephroma (26例) と MEST (13例) を解析し, 共に同一性を示唆している。

Cystic nephroma の報告は, 約200例存在するが, そ

の中で腎盂内に突出した形態をとる症例は, われわれが検索した限り自験例を含めてわずか5例⁹⁻¹²⁾であった (Table 1)。発症年齢は小児と成人の2峰性分布を示す²⁾。予後は良好であるが, 腫瘍核出術後に再発した3症例¹³⁻¹⁵⁾および破裂した症例も2例^{16,17)}報告されており, 特に未治療の場合は定期的な経過観察が必要である。診断においては, 超音波検査, CT 検査などを用いるのが一般的であるが, 術前に正確な診断を行うのは困難な場合が多い。近年 MRI 技術の進歩により診断能力が向上し, 術前診断により腎部分切除術が可能になるとの報告¹³⁾も認める。治療については外科的切除が一般的であり, 診断を含めて腎摘除術が多く症例になされている。本症例においても, 術前に診断を行うことは困難であった。腫瘍が腎盂内に突出していたことおよび突出した腫瘍によって水腎症を来しており, 非典型症例であったことが診断を困難にしたと思われる。治療は, 診断を含めて右腎尿管摘除術を行ったが, 右腎実質が非薄化し腎機能が低下した状態であることおよび悪性の可能性を否定できない症例であったという点で, 適切であったと考えている。

腎盂内に突出した形態をもつ cystic nephroma は, 腎実質から発生し腎盂粘膜に覆われずに腎盂内に突出する。前述したように自験例の他に4例しか⁹⁻¹²⁾報告されていない。4症例共に術前診断に苦慮していた。全症例で CT, 3例で逆行性腎盂造影検査, 細胞診検査を施行していたが, 診断に至らなかった。そのため, 1例目⁹⁾では試験開腹後に腫瘍核出術を施行していた。2例目¹⁰⁾では, 尿管鏡検査を行い診断に至っていた。3例目¹¹⁾では開放生検を行っていたが, 組織検査では良性疾患とまでしか判断できず, 最終的に腎摘除術を施行されていた。4例目¹²⁾では, 術前に診断確定に至らなかったが, 若年であり腎機能温存を目的として腫瘍核出術を施行していた。腎温存が望まれる症例の場合には, 本疾患を鑑別においた上で, 尿管鏡検査が治療の補助になりうると思われる。また治療であるが, 3例で腫瘍のみの核出術, 1例で腎摘除術を行っていたが, どれも再発なく予後良好であった。腎盂内に突出する形態ということを考慮すると腎

外への破裂の危険性は少なく、術前に診断が可能であった場合には腫瘍のみの核出術も1つの選択肢であると考えられた。

結 語

今回われわれは腎盂内に突出した cystic nephroma の1例を経験した。非典型的であったこともあり、術前に診断することは非常に困難であった。本症例のように腎盂内突出を認めた cystic nephroma の報告は5例目であり、今後さらなる症例の集積が必要であると思われる。

文 献

- 1) Kural AZ, Obek C, Ozbay G, et al.: Multilocular cystic nephroma: an usual localization. *Urology* **52**: 897-899, 1998
- 2) Castillo OA, Boyle ET and Kramer SA: Multilocular cysts of kidney: a study of 29 patients and review of literature. *Urology* **37**: 156, 1991
- 3) Turbinder J, Amin MB, Humphrey PA, et al.: Cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of kidney: a detailed clinicopathologic analysis of 34 cases and proposal for renal epithelial and stromal tumor (REST) as a unifying term. *Am J Surg Pathol* **31**: 489-500, 2007
- 4) Powell T, Shackmann R and Johnson HD: Multilocular cysts of the kidney. *Br J Urol* **23**: 142-152, 1951
- 5) William M, David J and Elizabeth J: Tumors of the kidney, bladder, and related urinary structures. Armed Forces Institute of Pathology. Fourth series 180-184, The American Registry of Pathology, Washington, 2004
- 6) Eble JN and Bonsib SM: Extensively cystic renal neoplasms: cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma, multilocular cystic renal cell carcinoma, and cystic hamartoma of renal pelvis. *Semin Diagn Pathol* **15**: 2-20, 1998
- 7) Jevremovic D, Lager DJ and Lewin M: Cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of the kidney: a spectrum of the same entity? *Ann Diagn Pathol* **10**: 77-82, 2006
- 8) Zhou M, E Kort E, Hoekstra P, et al.: Adult cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of the kidney are the same disease entity. *Am J surg Pathol* **33**: 72-80, 2009
- 9) Kural AR, Obek C, Ozbay G, et al.: Multilocular cystic nephroma; an unusual localization. *Urology* **52**: 897-899, 1998
- 10) Matthew T, Gettman and Joseph W, et al.: An unusual case of multilocular cystic nephroma with prominent renal pelvis involvement treated with nephron sparing techniques. *J Urol* **162**: 482, 1999
- 11) Bouhafs A, Cherradi N, Lamaalmi N, et al.: An unusual case of multilocular cystic nephroma with prominent renal pelvis involvement. *Int J Urol* **13**: 436-438, 2006
- 12) Cozzi F, Morini F, Schiavetti A, et al.: Enucleative surgery in an infant with giant cystic nephroma. *J Urol* **169**: 1493-1494, 2003
- 13) Bastian PJ, Kuhlmann R, Vogel J, et al.: Local recurrence of a unilateral cystic nephroma. *Int J Urol* **11**: 329-331, 2004
- 14) Geller RA, Pataki KI and Finegold RA: Bilateral multilocular renal cysts with recurrence. *J Urol* **121**: 808-810, 1979
- 15) Madewell JE, Goldman SM, Davis CJ, et al.: Multilocular cystic nephroma. radiographic-pathological correlation of 58 patients. *Radiology* **146**: 309-321, 1983
- 16) Fujimoto K, Samma S, Fukui Y, et al.: Spontaneously ruptured multilocular cystic nephroma. *Int J Urol* **9**: 183-186, 2002
- 17) 馬場義郎, 佐藤 元, 柳岡正範: 自然破裂を起こした巨大 multilocular cystic nephroma の1例. 静岡赤十字病研報 **28**: 68-70, 2008

(Received on February 10, 2010)

(Accepted on May 25, 2010)