

症 例

黄色肉芽腫性腎孟腎炎に 巨大水腎症を合併した一例

大竹雅広¹⁾ 丸山明則¹⁾ 本間憲治¹⁾
吉岡光明²⁾ 上原徹³⁾

はじめに

黄色肉芽腫性腎孟腎炎は慢性腎孟腎炎の一型であり、本邦では稀とされ、現在までに100例余りの報告があるにすぎない。今回我々はこの黄色肉芽腫性腎孟腎炎に巨大水腎症を合併した症例を経験したので報告する。

症 例

中○秀○、49歳、男性。

主訴：右下腹部痛。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：22歳の時に虫垂切除術。

現病歴：昭和62年3月中旬頃より、右季肋部痛有り、某医にて、胆囊炎の診断で加療を受けていたが、4月17日頃より右下腹部痛が増強するため、4月20日、当院内科受診。入院精査したところ、右巨大水腎症の診断にて、腎摘出術を目的に5月18日外科転科となった。

入院時理学的所見：身長 167.2cm、体重 58.0kg（最近3ヶ月間に約4kgの減少あり）、体格及び栄養は、中等度。眼瞼結膜に軽度貧血があるが、眼球結膜に黄疸を認めない。頸部、その他の表在リンパ節は触知せず。胸部は理学的に異常を認めず。腹部は、平坦であるが、右側腹部全体に弹性硬、成人頭大の可動性のない腫瘍を触知する。同部に圧痛を認める。

入院時検査成績

検血：RBC 396×10⁹/mm³、Hb 10.9g/dl、Ht 34.2%、WBC 11,600/mm³、Plt 42.3×10⁹/mm³。

電解質：Na 138mEq/l、K 4.8mEq/l、Cl 102mEq/l、Ca 4.8mEq/l、P 4.5mg/dl、Fe 53.1ug/dl。

血液生化学：GOT 10U、GPT 5 U、Alp 12.8U、LDH 295U、T・B 0.23mg/dl、BUN 12.6mg/dl、Cre 1.1mg/dl、U・A 8.2mg/dl、T・P 7.5g/dl、Alb 3.6g/dl、γ-Glb 19.3%、A/G 0.90。

血清：CEA 0.8ng/dl、AFP (-)、シアル酸 157mg/dl、CA19-9 220U/ml、CRP (6+)。血沈：145mm/hr。

検尿：異常所見なし。

腎穿刺液：内容量 約1000ml、菌培養 (-)、細胞 (-)、CEA 0.8ng/dl、CA19-9 4600U/ml、WBC多数/1F、RBC 1-2/1F。

画像診断

- 1) 胸部単純X線写真：異常所見なし。
- 2) 腹部単純X線写真：骨盤腔内に2.6×1.5cmのX線陽性腫瘍有り。右腎陰影および腸腰筋陰影は認められない (Fig. 1)。
- 3) DIP：右腎臓は造影されない。
- 4) 腎穿刺後造影：巨大な腎孟及び拡張した尿管を認める (Fig. 2)。
- 5) 超音波断層像：右腹部全体にhypoechoicな腫瘍を認める。
- 6) CT：右腹部に巨大な囊胞を認める。右腎とは周囲との境界明瞭で、Gerota筋膜は保たれている (Fig. 3)。右腎孟内に造影剤を注入してみると腎は実質がほとんど認められない (Fig. 4)。
- 7) 血管造影：動脈相では右腎動脈は全体に伸展し、動脈壁の不整ではなく、全体にhypovascularで、悪性所見はない (Fig. 5)。静脈相ではpoolingなく、左腎よりの造影剤の排泄を認める (Fig. 6)。

手術所見 (Fig. 7)

以上より、尿管結石による巨大水腎症が疑われたが、悪性腫瘍を否定出来ないために、右腎摘出術を施行し

1) 上越総合病院 外科

2) 上越総合病院 内科

3) 新潟大学医学部 泌尿器科

た。

手術は右腰部斜切開にて行ったが、腎は周囲組織との癒着が強く、術中の剥離に困難を感じた。

摘出標本 (Fig. 8)

24.0×14.5×8.5cm、重量1790g、尿管長12cm、内容量950ml、ミルク様。結石は2.9×1.2×1.2cm、重さ7g、成分はショウ酸カルシウム 98%以上。

肉眼所見 (Fig. 9)

腎実質は高度に破壊され、非常に薄くなっている。腎孟内面は黄色調で肉芽腫が認められる。

組織所見 (Fig. 10)

肉芽腫形成があり、脂肪顆粒を伴う泡沫細胞や、マクロファージも認められる。

考 察

本症は、1916年に Schlagenhauser が、“Staphylococcosis der Niere”として最初に報告¹⁾して以来種々の名称で呼ばれたが、1959年に Mitchell ら²⁾が Xanthogranulomatous Pyelonephritis という診断名を用いてからはほぼこの名称に統一されてきている。

臨床的には、病変が腎に局在するもの (Stage 1、Nephric)、病変が腎周囲脂肪組織に及ぶが Gerota 筋膜内に留まるもの (Stage 2、Nephric and perinephric)、周囲組織へ侵潤するもの (Stage 3、Nephric、Perinephric and paranephric) とにわけられる³⁾。一方、形態学的には、腎実質内に腫瘍を形成し、本症の肉芽性病変に発展する臓腎症型、主として腎周囲脂肪組織内に肉芽腫をみるとする腎周囲炎型、腎実質内に腎孟と交通のない孤立性の腫瘍をみるとする腎腫瘍型、の 3 型に分類される⁴⁾が、本症例は、Stage 2、臓腎症型に分類できると思われる。

発生機序は不明であるが以下に述べる経路が有力視されている。臓腎症型および腎周囲炎型では尿管結石や尿管狭窄などによる尿流停滞が誘因となり、これに上行性感染が加わり、さらに病変部での結合織の著明な増加と脈管の閉塞あるいは消失が重なって、化膿性炎症性老廃物を十分に処理できず、これに間葉系細胞が反応し、泡沫細胞を主体とした黄色肉芽腫が形成されるものと推定される⁵⁾。本症に特異的な泡沫細胞は、局所の脂質代謝異常が原因で組織崩壊により遊離したコレステロールやリピッドを macrophage や fibroblast が処理する過程で発生すると考えられている⁶⁾。一方、腎腫瘍型では他臓器からの血行性転移の可能性を指摘

されている⁷⁾。さらに、臓腎症型と同様、上行性化膿性炎症が起こり腎孟腎炎より実質内腫瘍形成へと進むが腎孟腎炎は治癒し、実質内腫瘍が残存し周囲に泡状細胞の増生を伴う黄色肉芽腫性病変が形成されるとする考え方もある⁸⁾。起因菌としては、E. coli や Proteus が多いとされる。

本邦では1967年の土屋ら⁹⁾の報告以来、現在まで100例余りの報告がある。天野ら¹⁰⁾によると、本邦発生の100例を集計したところ、男子30例、女子70例で、いずれの年齢層にもみられるが、50才台にピークがあり、発生率に腎の左右差はないとのことである。ただし、両側例については欧米で5例ほどの報告があり¹¹⁾、本邦でも1例の報告がある¹²⁾。また、15歳以下の小児例では男子の方が多い¹³⁾。症状は、発熱、側腹部痛が多く、次いで肉眼的血尿、腹部腫瘍などである。検査成績では、血沈亢進、腰痛、貧血、高γ-グロブリン血症、細菌尿、白血球增多、高コレステロール血症、などがある。画像診断では、腹部単純X線で患側腎の腫大、腸腰筋陰影の消失、尿路結石等を認めるほか、DIPの60-80%では患側腎が造影されない。超音波断層像では、腎腫瘍に似た像が得られ¹⁴⁾、またCTでは、Gerota筋膜の肥厚を認めたり¹⁵⁾、低吸収域周囲のエンハンスが黄色肉芽腫性腎孟腎炎の特徴であり¹⁶⁾、その診断には非常に有効だといいう。又、血管造影では、動脈分岐の狭細化、腎孟周囲組織の圧迫、腎実質内血管の減少、病巣部の無血管化が特徴である。

術前診断としては、炎症性病変や悪性腫瘍と診断されるものがほとんど¹⁷⁾で、正確に診断が下されたものは数例に過ぎない。本例でも、悪性腫瘍を考えて手術にふみきっている。しかしながら、エコ下腎穿刺¹⁸⁾や尿細胞診で泡状細胞を認めることによって正確な診断が下された¹⁹⁾との報告もある。CTや超音波断層像が導入されつつある現在では今後、より正確な診断が下されるものと期待できる²⁰⁾。

治療としては腎癌との合併の報告もあることから、一般には腎摘出術が多い。しかし、症例によっては抗生素の投与で治ったという報告²¹⁾もある。予後は良好で、腎摘出術を行った症例では、今まで再発の報告はない。

摘出標本では、一般に腎重量は増加し、多くは200-500gである⁴⁾。肉眼的には、破壊された腎実質組織内に線維性肉芽組織並びに粟粒大から大豆大の黄色肉芽腫の結節を認めることが特徴²²⁾で、組織学的には著明な泡状細胞の出現と、形質細胞の増加及び結合織の増生とそれに関連して起こる脈管の閉塞性機序が特徴的所見である²³⁾。

一方、一般に巨大水腎症とは、内容液が1000mlを超える水腎症に対して言われ、本邦では300例以上が報告されている²⁰⁾。大西ら²¹⁾によると、男女比は2.7:1で男に多く、また左側に多いという。20-40歳代の青壮年期に最も多く発見されているが、15歳以下の小児例が20%もあり、巨大水腎症に対する先天的要因の重要性を指摘している。水腎症が巨大となる条件として、山本ら²²⁾は、自覚症状が軽度であること、患腎の機能が保たれていること、間歇的に内容液が排除されていること、合併症を起こさぬこと、の4つをあげており、この条件をみたすものは、腎盂尿管移行部の変化によるものが多いとしている。また、このような巨大腎摘出術の場合は予め腎穿刺を行って腎を小さくしてから手術を行う必要はなく、腫大したままの方が術中操作も容易である²³⁾。

以上を考えあわせると、本症例の発生機序としては、先天的な下部尿管の狭窄があり、そこで尿管結石が停滞し、巨大化すると共に右腎に巨大水腎症を発生させ、そのうえに感染を合併したために本症が発生したと推察できる。

結 語

本邦では稀とされる黄色肉芽腫性腎孟腎炎に巨大水腎症を合併した一例を報告するとともに若干の文献的考察を加えた。

引 用 文 献

- 1) Schlagenhauser, F. : Über eigentümliche Staphylomykosen der Nieren und des pararenalen Bindegewebes, Frankfurt Ztschr. Path., 19 : 139~148, 1916.
- 2) Mitchell, R. E. et al. : Xanthogranulomatous pyelonephritis, Amer. Prac. Digest. Treat., 10 : 2150~2155, 1959.
- 3) Malek, R. S. et al. : Xanthogranulomatous pyelonephritis. Brit. J. Urol., 44 : 296~308, 1972.
- 4) 鈴木利光他：いわゆる“黄肉芽腫性腎孟腎炎”的病理、新潟医学会雑誌、87 : 150~167, 1973.
- 5) 菅間範子他：糖尿病に合併した Xanthogranulomatous pyelonephritis の1例、総合臨牀、32 : 2609~2614, 1983.
- 6) 岡本 司他：黄色肉芽腫性腎孟腎炎一臓腎症型および腎膜瘍型について、細胞核病理学雑誌、21 : 31~34, 1984.
- 7) 土屋文雄他：本邦最初のxanthogranulomatous Pyelonephritis (Foam Cell Granuloma), 日泌会誌, 58 : 110~121, 1967.
- 8) 天野正道他：術前に確診した1例を含む黄色肉芽腫性腎孟腎炎の4例、西日泌尿, 47 : 831~837, 1985.
- 9) Oosterhof, G. O. N. et al. : Xanthogranulomatous Pyelonephritis (A review with 2 Case Reports). Urol. int., 41 : 180~186, 1986.
- 10) 橋本崇代他：2歳男児黄色肉芽腫性腎孟腎炎の1例、小児外科、18 : 393~397, 1986.
- 11) Solomon, A. et al. : Computerized tomography in xanthogranulomatous pyelonephritis. J. Urol., 130 : 323~325, 1983.
- 12) Varma, D. G. K. et al. : Computed tomography of xanthogranulomatous pyelonephritis. CT, 9 : 241~247, 1985.
- 13) Lizza, E. F. et al. : Atypical presentation of xanthogranulomatous pyelonephritis : Diagnosis by ultrasonography and fine needle aspiration biopsy. J. Urol., 132 : 95~97, 1984.
- 14) Ballesteros, J. J. et al. : Urinary cytology in the diagnosis of renal xanthogranulomatosis. Eur. Urol., 9 : 343~345, 1983.
- 15) Rosi, P. et al. : Xanthogranulomatous pyelonephritis : Clinical experience with 62 cases. Eur. Urol., 12 : 96~100, 1986.
- 16) Goulding, F. J. et al. : Xanthogranulomatous pyelonephritis with associated renal cell carcinoma. Urol., 23 : 385~386, 1984.
- 17) Piscioli, F. et al. : Association of xanthogranulomatous pyelonephritis with small cell carcinoma. Eur. Urol., 10 : 62~66, 1984.
- 18) Rasoulipour, M. et al. : Treatment of focal xanthogranulomatous pyelonephritis with antibiotics. J. Pediat., 105 : 423~425, 1984.
- 19) 宮崎 裕他：黄色肉芽腫性腎孟腎炎の1例、西日泌尿, 48 : 235~238, 1986.
- 20) 大西周平他：巨大水腎症の1例、ならびに324例の文献的考察、泌尿紀要、31 : 129~134, 1985.
- 21) 山本泰秀他：巨大水腎症の1例、臨皮泌, 18:443~445, 1964.
- 22) 神田 滋他：Distal Ureteral Atresiaによる巨大水腎水尿管症の1例、西日泌尿, 47 : 1753~1757, 1985.



Fig. 1



Fig. 2

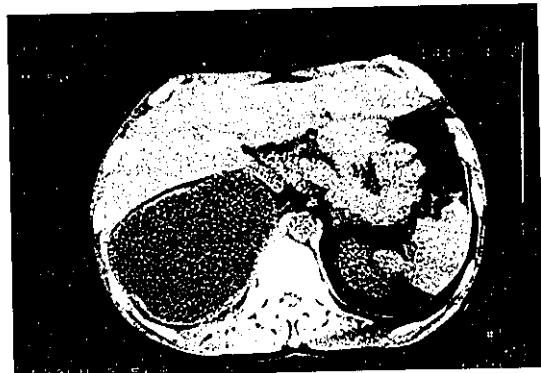


Fig. 3

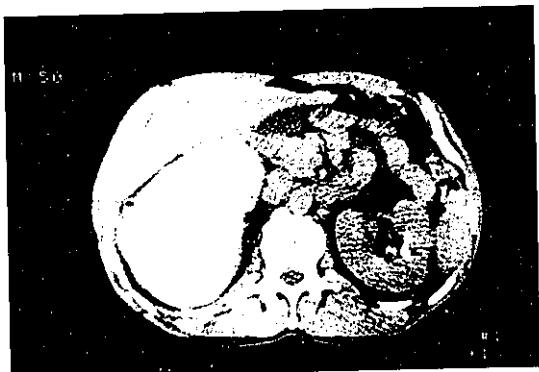


Fig. 4



Fig. 5



Fig. 6

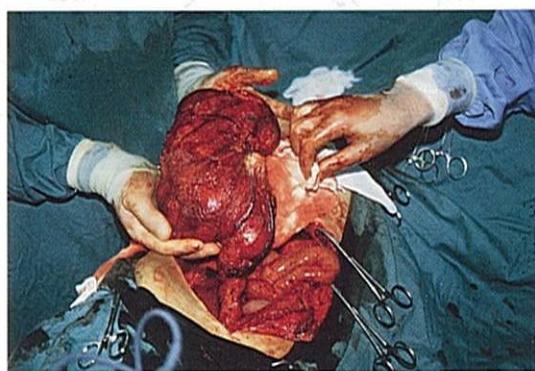


Fig. 7

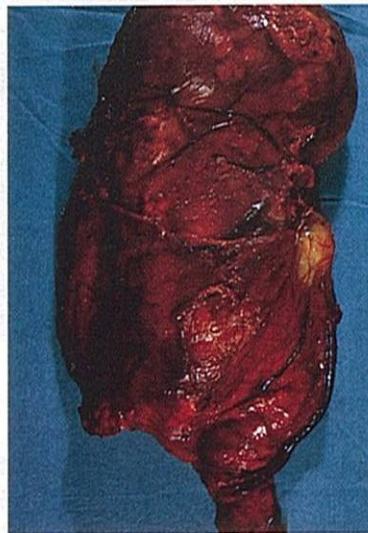


Fig. 8

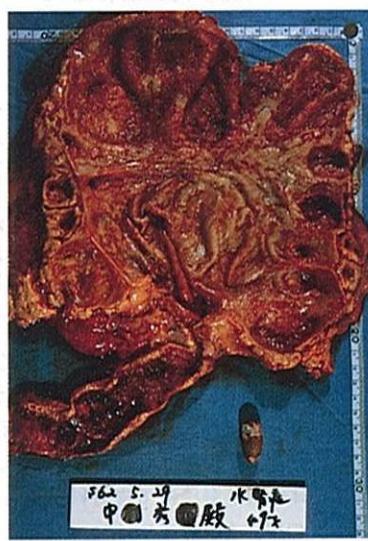


Fig. 9

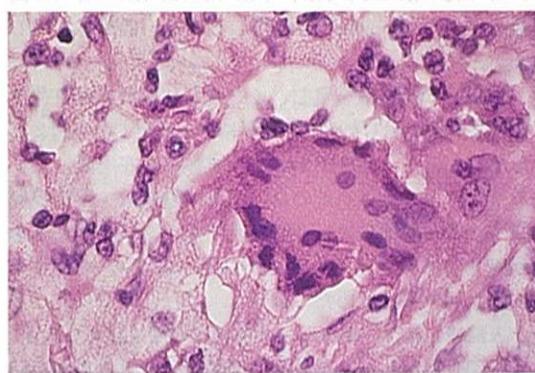


Fig. 10