巨大尿管・下大静脈後尿管の重複奇形に発生した腎盂腫瘍の1例

	菅	尾	英	木
	辻	本	幸	夫
大阪厚生年金病院泌尿器科	中	村	正	広
	滝	内	秀	和
	櫻	井		勲
大阪厚生年金病院病理検査科	小	林		晏

PRIMARY OBSTRUCTED MEGAURETER WITH PREURETERAL VENA CAVA AND RENAL PELVIC TUMOR: Report of a Case

Hideki Sugao, Yukio Tsujimoto, Masahiro Nakamura, Hidekazu Takiuchi
and Tsutomu Sakurai

Department of Urology, Osaka Kosei-Nenkin Hospital

Yasushi Kobayashi

Department of Pathology, Osaka Kosei-Nenkin Hospital

A case of renal pelvic tumor accompanying double malformations of the urinary tract, primary obstructed megaureter and preureteral vena cava, in a 58-year-old man is reported.

Histologically the tumor was grade 2-3 transitional cell carcinoma, invading the contracted right renal parenchyma to the renal capsule. Though some part of the tumor looked like a renal cell carcinoma, histochemical examination revealed clear cell change of transitional cell carcinoma, that is, the tumor cells were negative on oil red O staining and showed only few PAS-positive granules.

This is the third case of renal pelvic tumor accompanying preureteral vena cava in Japan. No case of primary obstructed megaureter with preureteral vena cava and renal pelvic tumor has been reported.

On the basis of histological examinations, the cause of the primary obstructed megaureter is suggested to be ureteral valve formed at the junction between the right ureter and the bladder.

要旨: 肉眼的血尿を主訴とする58歳の男性で、右尿管下端部の閉塞による巨大尿管と下大静脈後尿管の重複奇形のため無機能となった巨大水腎症に腎盂腫瘍を合併した極めて稀な症例を報告する。

腎盂腫瘍は母指頭大乳頭状広基性で、萎縮した腎実質に広汎に浸潤し腎被膜まで達していた。組織学的に腫瘍は、一部で腎細胞癌に類似した明るく豊富な細胞質を有する細胞が密に配列していたが、組織化学的に検索することにより、腎盂移行上皮癌の clear cell change と診断できた。

下大静脈後尿管に合併した腎盂腫瘍としては、本邦3例目と思われる。原発性巨大尿管と下大静脈後尿管の重複奇形の報告例は、調べ得た限りでは、これまでになかった。

本症例の巨大尿管の原因として、組織学的に尿管膀胱接合部の尿管弁が示唆された。

I. 緒 言

尿路の慢性炎症を伴う尿流障害は、尿路上皮腫瘍発生の一因と考えられる¹⁾が、われわれは、右尿管下部の閉塞による巨大尿管と下大静脈後尿管の重複奇形のため無機能となった右腎に腎盂腫瘍の発生をみた症例を経験したので報告する。

II. 症 例

患者: K.K., 58歳, 男性, 事務員。

主訴: 肉眼的血尿

既往歴: 44歳のとき虫垂炎にて外科的治療を受けている。

家族歴: 母親が肝癌で死亡している。

現病歴：昭和58年11月中旬より無症候性の肉眼的血尿がみられるようになり、近医で保存的治療を受けていたが消失せず、同年12月14日当科外来へ紹介された。

現症：身長168.3cm, 体重57kg, 栄養状態は中等度で、眼瞼結膜にて貧血はうかがわれず、37℃台の発熱が間歇的にみられるが、呼吸は正常、脈拍は68/分で整、血圧は110/74mmHg と正常であった。胸部には特に異常な理学的所見はない。右側腹部に、やわらかく圧痛のない軽度の膨隆がみられた。頸部・腋窩・鼠径部に異常リンパ節は触知せず、神経学的な異常はなかった。

一般検査成績：尿所見：肉眼的血尿、pH 8、蛋白(+)、糖(-)、RBC無数/hpf、WBC多数/hpf。尿細菌培養：陰性。末梢血液像：RBC 458×10^4 、WBC 7,400 (stab. 11%, Seg. 56%, Lym. 27%, Mon. 4%, Eos. 2%, Bas. 0%), PLT 198×10^3 、Hb 13.5g/dl、Ht 41.5%。血液生化学：GOT 16U、GPT 15U、T. Bil 0.8 mg/dl、D. Bil 0.1mg/dl、ALP 77U (正常値25~85)、LDH 214U (正常値140~280)、T.P. 6.7g/dl、蛋白分画 Alb 67.3%、 α_1 Glb 3.0%、 α_2 Glb 11.9%、 β Glb 8.0%、 γ Glb 9.8%、BUN 13mg/dl、Cr. 1.3mg/dl、U. A. 3.5mg/dl、Na 144mEq/l、K 3.9mEq/l、Cl 108 mEq/l、Ca 9.5mg/dl、P 3.2mg/dl。出血時間：2'30"。CRP (-)。尿細胞診：自然尿3回とカテーテル尿1回検査したが、すべて Papanicolaou class II であった。胸部 X 線像：特に異常なし。

膀胱鏡所見：右尿管口から出血を認めた。右尿管口は ureteral ridge から陥凹し、その奥にかくれるような形をしており、左尿管口は正常位置よりやや後外側に偏位し馬蹄形を呈していた。

X 線検査所見：腎尿管膀胱部単純撮影：結石陰影なし。排泄性腎盂造影：右腎からの造影剤の排泄が認められず、左腎は代償性肥大がうかがわれ、また左下部尿管の軽度の拡張を認めた。排尿時膀胱尿道造影：左尿管下部までの VUR が認められたが、下部尿路通過障害はなかった。逆行性腎盂造影：尿管カテーテル挿入に際し右尿管口のすぐ奥でやや抵抗を感じたが、そこを越すと楽に挿入できた。しかし右尿管口から挿入したカテーテルの先端は左腸骨の範囲まで到達して

図1 排泄性腎盂造影 (DIP)

図2 逆行性腎盂造影

図3 腹部CT

図4 腹部超音波断層撮影

図5 右腎の断面、腫瘍と凝血塊がみられる。

図6 腫瘍の組織像 (H.E. 染色, $\times 200$)

おり、造影剤を注入すると、幅4cmと著明に拡張した右尿管下部が造影された。しかし異常な緊満感と疼痛を訴えたため造影剤の十分な注入がおこなえず、右腎盂像は得られなかった。

腹部CT：右腎は著明な水腎症となっており水腎に連続して拡張した右尿管を膀胱近くまで追うことができた。

腹部超音波断層撮影：実質の厚みをほとんど認められない右水腎の腎門部付近から内腔に母指頭大の腫瘍の突出像を認めた。

手術所見：閉塞性巨大尿管に伴う水腎症に腎盂腫瘍

が合併しているものと考え、昭和59年1月5日、全麻下に右腎尿管全摘及び膀胱部分切除術を施行した。術中下大静脈後尿管を認めたが、尿管の拡張は下大静脈の上下でも同様であって、膀胱に接合する部分で急に細くなっていた。右腎は周囲組織より大部分容易に剥

図7 移行上皮癌の clear cell change を示す部分 (H. E. 染色, $\times 400$)

図8 右尿管下端部の横断面 (H.E. 染色, $\times 20$)

離でき、腎門部から下大静脈周囲には異常リンパ節は認めなかった。

組織所見：右腎は血性的内容液1,200mlを含む巨大水腎症で、拡張した上腎杯に母指頭大の広基性乳頭状腫瘍を認める。腫瘍は grade 2~3の腎盂移行上皮癌で、萎縮した腎実質に浸潤し腎被膜に達している。腫瘍の一部は、明るく大きな細胞質を有する細胞より構成され、腎細胞癌に類似した組織像を示すが、その細胞質は oilred O 染色で全く染まらず、PAS 染色でもほとんど染まらないため、移行上皮癌の clear cell change と診断した。

右尿管下端部の細くなった部分は、尿管筋層が乏しく線維性組織の増殖がみられ、横断面で内面に粘膜上皮を有する管腔が2つみられ、尿管弁の存在が示唆された。ほぼ全長にわたる拡張部尿管には筋層の肥厚がみられる。

経過：術後 OK432 投与をおこなっていたが、昭和59年5月下旬より発熱が続くようになり、腹部 CT にて腫瘍の局所再発を認めた。外科的治療および化学療法をおこなったが、効なく同年11月29日死亡した。なお化学療法は CDDP (20mg $\times$ 5)・ADM (50mg $\times$ 1)・5FU (500mg $\times$ 5)の3者併用療法だが、2クールしかおこなえなかった。

III. 考 察

1976年 Philadelphia での International Pediatric Urological Seminar において、高度拡張尿管は、A) reflux megaureter, B) obstructed megaureter, C) nonreflux-nonobstructed megaureter の3つに分け、さらに各々を、尿管の内因性の疾患のため拡張した primary megaureter と、尿管内外の疾患により反応性に拡張した secondary megaureter に分けるという

図9 Primary Obstructed Megaureter

分類法が提承されている²⁾。われわれの症例では、尿管下部に組織学的に異常が認められ、この分類法によると primary obstructed megaureter と考えられる。

primary obstructed megaureter の原因として、Stephens は、1) atresia, 2) stenosis, 3) valve (尿管弁) の 3 つの尿管異常をあげている³⁾が、尿管弁の場合組織学的に拡張尿管下端部の横断面で 2 つの内腔を有する面が認められることが特徴の一つであるとされている⁴⁾。本症例では、右尿管は下大静脈後尿管であるにもかかわらず、ほぼ全長にわたり高度に拡張しており、尿管膀胱接合部で急に細くなっていたが、その部分に外見上屈曲はなく、横断面の組織学的所見として、筋層に乏しく線維性組織の増殖のみられるなかに粘膜を有する内腔が 2 つみられたことから、尿管弁の存在が示唆された。なお拡張部の尿管筋層は、逆に厚くなっているが、これは primary obstructed megaureter の一般的な所見と考えられる³⁾。

尿管弁の成因として諸説があるが、胎生期の尿管の過伸長による屈曲が原因とする pleat theory が有力なようである⁵⁾。つまり胎生初期に尿管芽が腎原器に接合した後、腎の上方移動とともに尿管の伸長がみられるが、腎の上方移動に比し尿管の過伸長がおこると尿管の蛇行屈曲がみられる。通常身体の成長とともに尿管のたるみは消失するが、胎生期に屈曲したままで尿管外層の発達がおこると内腔には屈曲のためヒダができており、これが弁状に内腔に突出したようになるとされている。この pleat theory では、尿管弁は尿管膀胱接合部だけでなく尿管のどの部分にもできうと考えられるが、実際 Maizels ら⁶⁾ (1980) は、15 例の尿管弁を報告し、5 例は腎盂尿管移行部、1 例は尿管上部、9 例が尿管膀胱接合部にあったとしている。本邦での尿管弁の報告は少ないが、Cussen⁴⁾ (1971) の集計した primary obstructed megaureter 128 症例のうちわけは、atresia 5 例、stenosis 81 例、valve 42 例となっており、尿管弁は、それほどまれな疾患ではないと考えられる。

下大静脈後尿管は、Campbell の Urology では第 4 版から preureteral vena cava という用語が採用されているように、静脈系の発生異常であって⁶⁾、尿管自体の異常である primary obstructed megaureter とは全く別個の奇形が偶然合併したものと考えられるが、われわれの調べ得た限りでは、これまでに両者の合併例の報告はない。本邦では、1980 年に 208 例の下大静脈後尿管の集計がなされており⁷⁾、2 例に腎盂腫瘍の合併

を認められている。尿路感染や結石の合併は高頻度に認められており、尿流障害に伴う慢性炎症が、尿路上皮腫瘍発生の危険因子として推察される。

腎盂移行上皮癌と腎細胞癌の合併例は、まれにある⁸⁾が、われわれの症例のように移行上皮癌の一部が clear cell change したものでは、腎細胞癌の合併と組織学的には鑑別困難である。しかし腎細胞癌の特徴的な組織化学的性質により、両者は容易に鑑別できる⁹⁾。つまり、腎細胞癌の細胞質は、脂肪と glycogen に富み、中性脂肪が染まる oil red O 染色、リン脂質が染まる Sudan black 染色、glycogen が染まる PAS 染色で良く染まるので、脂肪・glycogen に乏しい尿路上皮腫瘍とは鑑別診断ができるとされている¹⁰⁾。われわれの症例にみられた、HE 染色で腎細胞癌に類似した clear cell の細胞質は、oil red O 染色で全く染まらず、PAS 染色でもほとんど染まらなかったことから、移行上皮癌の clear cell change したものと考えられた。

IV. 結 語

58 歳の男性で、巨大尿管と下大静脈後尿管の重複奇形に合併した、clear cell change を伴う腎盂移行上皮癌の症例を経験したので報告した。

文 献

- 1) Bennington, J.L. and Beckwith, J.B.: Tumors of the renal pelvis and ureter. in Tumors of the kidney, Renal Pelvis, and Ureter, p. 243-311, A. F.I.P., Washington, D.C., 1975.
- 2) Smith, E.D., Cussen, L.J., Glenn, J., Hendren, W. H., Jeffs, R.D., Johnston, J.H., Perlmuter, A.D., Stephens, F.D., Whitaker, R.H. and Woodard, J.: Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. in Bergsma, D. and Duckett, J.W., Jr.(Eds.): Birth Defects: Original Article Series, vol.13, no.5, p. 3-8, Alan R. Liss, New York, 1977.
- 3) Stephens, F.D.: Megaureters. in Congenital Malformations of the Urinary Tract, 1st ed., p. 223-232, Praeger, New York, 1983.
- 4) Cussen, L.J.: The morphology of congenital dilatation of the ureter: Intrinsic ureteral lesions. Aust. N. Z. Surg., 41, 185-194, 1971.
- 5) Maizels, M. and Stephens, F.D.: Valves of the ureter as a cause of primary obstruction of the ureter: Anatomic, embryologic and clinical aspects. J. Urol., 123, 742-747, 1980.
- 6) Perlmuter, A.D., Retik, A.B. and Bauer, S.B.: Anomalies of the upper urinary tract. in Campbell's Urology, 4th ed., p. 1381-1384, Saunders Co., Philadelphia, 1979.

- 7) 濃沼信夫：下大静脈後尿管の診断と治療に関する検討。西日泌尿，42，767—773，1980.
- 8) 斉藤 博，石渡大介，高浜素秀，青木 望：腎腫瘍，横川正之，山田 喬：泌尿器科疾患。第1版，p. 338，文光堂，東京，1980.
- 9) Bennington J.L. and Beckwith, J.B.: Tumors of the kidney. in Tumors of the kidney, Renal Pelvis, and Ureter, p. 130—150, A.F.I.P., Washington, D.C., 1975.

(1985年1月23日受付)