

片側性 Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis の 未 処 置 剖 検 例

金沢大学医学部第二病理学教室(主任 石川太刀雄教授)

武 川 昭 男

(昭和40年6月14日受付)

1948年に Ormond¹⁾ によつて最初に記載され、原因不明であるが、独立疾患として認められている Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis は、1960年の Simon 及び Nygaard²⁾ の自験例1例を加えた35症例の文献的集積による報告によれば、大部分両側の後腹膜組織に線維化を来とし、片側のみ侵したものは、35例中6例で、その中1例のみが右側を侵している。著者は、1960年に米国 New York 市立 Queens Hospital Center 病理部において、剖検に際し、偶発的所見として、右側のみ侵した典型的な1例を経験したので報告する。

症例：48歳の男。白人(F.M.) 病歴番号 A-97024 剖検番号 A-60-575。入院1960年12月5日。死亡同年同日。剖検者。武川昭男

既往歴及び家族歴に特記すべきことなく、1960年12月1日に、突然の強い頭痛と嘔吐を主訴として、Parson's Hospital に入院。2日後、昏睡状態になり、Queens Hospital Center に転送された。発病当時の血圧は、180/100 で体温の上昇はなかつたという。転院時の現症は、血圧90/50、脈搏80/分、体温 98°F で著明な頸部硬直を示した。胸部、腹部に理学的所見はない。バビンスキー反射が両側に認められた。患者は転院後数分にして死亡したので、これ以上の臨床データは得られていない。

剖 検 所 見

屍は栄養良好で体重 150 lbs, 身長 5'9", 外表に著変はない。臍部の皮下脂肪組織の厚さは 2 cm, 胸水、腹水は認めない。軽度の胸膜の線維性癒着が両側後面にある。横隔膜の高さは、左右とも正常である。腹膜は全般に平滑で正常の光沢を示す。大網は脂肪組織の発達良好で著変はない。腹膜に癒着は認めない。肝、脾の肥大は認めない。脳は重量 1380gm で、硬脳膜に

著変はないが、軟脳膜の頭頂部及び底部において、軽度の充血を示す。脳は全体に浮腫状である。脳底部の動脈に著変はない。剖面において、新鮮な血腫が小脳の中央部に存し、それは一部橋に及んでいる。肺は両側あわせて重量 1350 gm で、両側肺尖部辺縁が気腫を示し、また、両側後下側において、充血と浮腫を認めた。軽度の線維性の硬化を同部に認め、同部の気管支粘膜は充血している。肺門部及び縦隔に著変はない。心は 540 mg で、左心の厚さは 15mm である。乳頭筋及び肉柱の肥大も認める。右室は軽度に拡張している。心筋及び冠状動脈に著変はない。大動脈及び腸骨動脈は中等度のアテローム硬化を示す。下腔大静脈に著変はない。食道に著変なく、胃は小彎側で、幽門輪より 5 cm 口側に数個の急性潰瘍を示す。小腸及び大腸に著変はない。虫垂も正常である。上下腸間動静脈に著変はない。肝は 1800 gm で、軽度の小葉中心部に一致する充血を示す外、著変はない。胆のう及び肝外の胆道に著変はない。門脈、肝動静脈にも著変はない。脾及び脾管も同様である。腎及び尿管系は、その右側において、後腹膜組織中に強固な線維脂肪組織をもつてとりかこまれ、用手的剥離が困難であつた。その左右の肉眼像は図1に示す如く、左腎は重量 450 gm, 右腎は、腎盂周囲の線維脂肪組織を含めて 240gm である。左腎は明らかに、著明な肥大を示すが、表面平滑で、剖面においても中等度の腎盂周囲脂肪組織の増大の外、その構造に著変は認めない。左尿管及びその周囲組織も正常である。右腎及び右尿管はこれに反して、右腎は明らかに縮小し、貧血状である。その表面は、粗な浅い凹凸を来し、剖面では、腎盂及び腎杯の強度の拡大による数個ののう胞を示し、腎実質は極度にうすくなっている。右腎盂周囲の線維脂肪組織の増生は著明で、この線維脂肪組織の増生は、同側の尿管周囲の全走行にわたつて連続的に認められ、図1に示す如

Untreated Unilateral Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis—an Autopsy Report. Akio Mukawa, Department of Pathology (Director: Prof. T. Ishikawa), School of Medicine, Kanazawa University.

く、太い硬い索として、右側膀胱後面に至る。この索状物は、かなり明瞭に周囲の結合織より境されるが、被膜は認められない。その太さは、ほぼ均等で約 4 cm の直径を有し、横断面では図 2 に示す如く、その中央部の尿管腔であつたと思われる個所に、完全に内腔の欠除する白色の同心円状に走行する径約 0.5 cm の線維組織があり、その周囲は、黄白色の線維脂肪織である。腎盂ないし尿管結石を思わせるような固型物は認めない。この変化は膀胱の内面には及ばず、膀胱の内尿管口は、右側においては閉鎖するも、その他に著変はない。右側尿管索中央部の組織像は、図 3, 4, 5 に示す如く、錯綜する細線維束と、その間を、疎にまた不規則に貫通する細血管とよりなり、主として細血管周囲に、軽度の淋巴球の浸潤を示す。尿管粘膜上皮の残存は認められなかつた。陳旧性の出血を思わせるようなヘモジデリンの沈着や、新鮮な肉芽腫の形成も認めない。その他、図 6 及び図 7 に示す如く、病変部の一部に、小動脈壁細胞の著明な淡明膨化と、その同心円的増生が認められた。尿道及び陰のうに著変なく、睪丸、前立腺も同様である。骨髓に著変なく、脾は 200 gm で柔軟であつた。副腎、甲状腺、上皮小体に著変はない。胸腺は認められなかつた。全身の淋巴腺にも特記すべきことはない。

剖検診断： 1. a) 右側 Idiopathic retroperitoneal (periureteral) fibrosis, 右尿管完全閉鎖。

- b) 右側強度萎縮性水腎症兼軽度慢性腎盂腎炎。
- c) 左側腎代償性肥大。

2. a) 高血圧を伴つた強度左心肥大及び右室拡張。

- b) 新鮮なる特発性小脳・橋出血。

c) 肺水腫。

d) 胃の stress ulcer

3. a) 陳旧性非特異性肺炎。軽度、非進行性、両側下部。

- b) 線維性胸膜癒着。両側後部。

c) 辺縁性肺炎腫。両肺尖部。

死因： 高血圧に伴う。新鮮な小脳・橋出血

考 案

本例の特徴は、高血圧性の脳出血による短期間の病歴で死亡した例で、剖検に際して、偶発的に認められた retroperitoneal fibrosis の症例であること、換言すれば、医療を求めるほどの尿路系の訴えを既往に示さなかつたことと、それに関連して、種々の治療を受けていない、即ち修飾されない病像を観察できることである。Ormond¹⁾ (1960) の 95 例の本症の集積による綜説によれば、下背部、腰部、側腹部、鼠蹊部ない

し下腹部の痛みを訴えるものが大部分で、時にその痛みは、大腿内側さらに睪丸に放散するものがあるという。また、発作的な悪心、嘔吐、食欲不振、体重減少、無力、膿尿、頻尿、乏尿、無尿等の症状が高頻度に現われる。無尿は本症における両側の尿管の完全閉鎖を示す最も重要な症状とされ、これが、多数の両側性症例で認められている。本例が右側のみを侵していたことは、無尿を示さなかつたことの説明になるが、右側の病変が、その発病当初から徐々に進行したものであることは、偏側の尿管の急激な閉鎖は、他側の健常側の排尿障害を起し得、既往にそのような病歴が認められないことからうかがわれる。本症の治療として、尿管剥離術及び尿管切開整形術、X線深部照射、コーチゾン、抗生物質投与などが行なわれ、或る程度の効果が認められているが、Ormond の述べる如く、その効果の判定は、これらの治療例についての遠隔成績ないし剖検例の集積解析にまたねばならない。本例においては、全くの未処置の病像が観察され、また、片側性であることなど、その肉眼並びに組織像の所見は意義が深い。即ち肉眼像において、病的線維脂肪織が、尿管を完全に囲んでいたことは、手術例の大部分に観察された、尿管の側部に接して主に線維化が認められたという所見と対比すれば、究極においては、本症が尿管を完全に囲む方向に進展するのではないかということを暗示すると共に、本症の発生の座として、尿管周囲の結合織ないしは尿管そのものに特異性を求めるよりも、広く後腹膜結合織にその由来を求めなければならないことを暗示する。一部の報告例において、病変部に接する骨格筋（腸腰筋）に炎症性変化が及んでいることが記載されているが、病変部に近い後腹膜面には、病変は認められないとされている。従つて中皮細胞の病変であるとは肉眼的にも考え難い。組織像では、すべての報告例で、陳旧の程度の差を除いては、同様な所見を示す。即ち、種々の方向に錯走する線維、そのあるものは、硝子化を示し、あるものは、比較的若い有核の線維細胞よりなり、その他、脂肪織、比較的乏しい細血管及び、淋巴球、単核球、好酸球、好中球等の浸潤よりなる。比較的初期の病変では、好酸球、好中球の浸潤がよく認められるといわれる。淋巴球の集団が胚中心を示すものが記載されている。これらの配列は、非腫瘍性、非特異性で、その病因の把握を困難にしているが、広義の炎症性疾患であろうことは認められている。本例においては、病変は古いものであろうことが、浸潤細胞が、殆んど淋巴球であることから推定できるが、その外に、病変部の小動脈の壁細胞の著明な淡明膨化と、小動脈壁を中心

とするその淡明膨化細胞の同心円的増生が認められた。この像の意義については、結論を出す段階ではないが、従来、記載されていない像であるので、その顕微鏡写真と共に記録に止めたい。一応は、周囲の炎症性変化の血管に及ぼす二次的变化とも推定できる。病変部組織像に、神経線維成分の関与は認めなかった。本例における高血圧の存在が、右腎及び右尿管の病変によるものであるか否かは、決定し難い。

終りに、御校閲を戴いた 恩師石川教授、貴重な例の公刊を許可された Queens Hospital Center 病理部長、恩師 DR. Gertrude Silverman 及び種々御助言を戴いた倉田助教授に、深甚な謝意を表します。尚、図 1～5 は、Queens Hospital Center 写真部 MR. Hans Kalischer の撮影によるもの、組織標本は、同院病理部技術員諸氏の作製によるもので、ここに記して感謝します。

文 献

- 1) Ormond, J. K., Idiopathic retroperitoneal fibrosis. JAMA. Vol. 174, No. 12, 1561 (1960).
- 2) Simon, H. B. & Nygaard, K. K., Ureteral obstruction due to retroperitoneal fibrosis, *ibid.*, 1569.

Abstract

An autopsy case of unilateral (right sided) retroperitoneal fibrosis was reported. It was found as an incidental finding on a forty-eight-year-old white male died of spontaneous cerebello-pontine hemorrhage of hypertensive nature. The history revealed no previous urinary complaints nor any specific treatment pertaining to the retroperitoneal fibrosis and therefor the pathological observations of the gross and microscopic changes are assumed to be genuine and unaltered by any treatment. Since it affected the right side only, it might be regarded that the findings of the lesion represented rather a long lasted condition and an ultimate outcome of the disease. As shown in the macrophotographs presented in the text, the retroperitoneal fibrotic change enveloped and encased completely along the entire course of the right ureter which resulted in the complete ureteral obstruction and made the lumen obscure even through the histologic observation. The microscopic findings of the lesion were essentially identical with those of previously reported cases, that is, irregular bundles of fibrous or collagenous tissue traversed with rather a scant amount of small vascular spaces furnished with non-specific and more or less perivascular lymphocytic infiltration. Eosinophiles and neutrophilic polys were absent in this lesion. Besides these, some concentric proliferation of perivascular (arterioles) cells of clear cell type was noted in this fibrous lesion as shown in the microphotographs. Although the significance of the latter finding was remained unsettled as to the etiology of the disease, it might be considered as a secondary change to the surrounding inflammatory processes. The coexistence of hypertensive manifestations of the case (heart weight 540 gm) and the unilateral retroperitoneal fibrosis was noted, the latter being resulted in the destruction of the right upper urinary tract and kidney in a form of advanced atrophic hydronephrosis of the side and a heterolateral compensatory renal hypertrophy (left kidney weight 450 gm).



Fig. 1.
Macrophotograph
of both kidneys
and ureters.

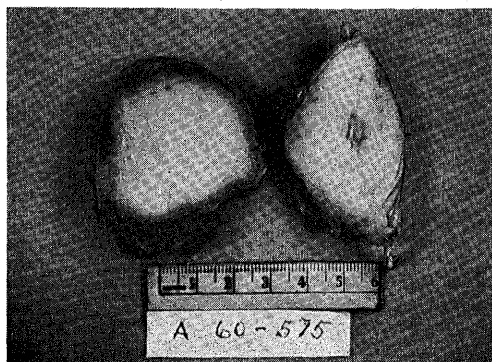


Fig. 2. Transverse cut surfaces of the
right ureter and the surrounding. Note the
central dimple.

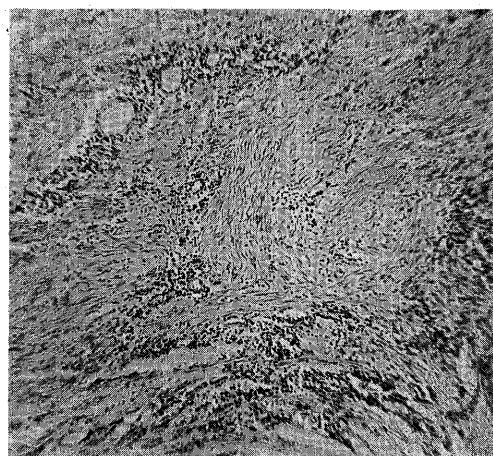


Fig. 3. Low power microphotograph of
representative lesion of idiopathic
retroperitoneal fibrosis.

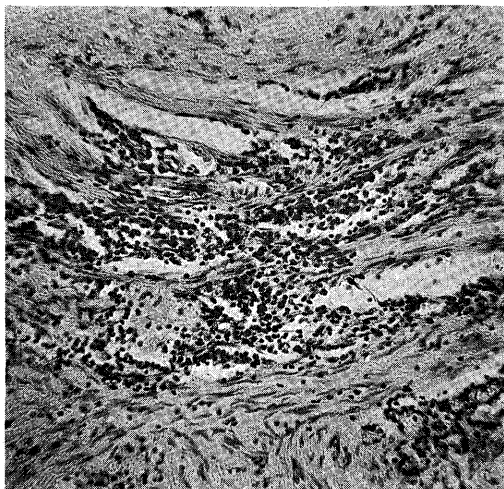


Fig. 4. Medium power magnification of Fig. 3. Note the perivascular lymphocytic infiltration.

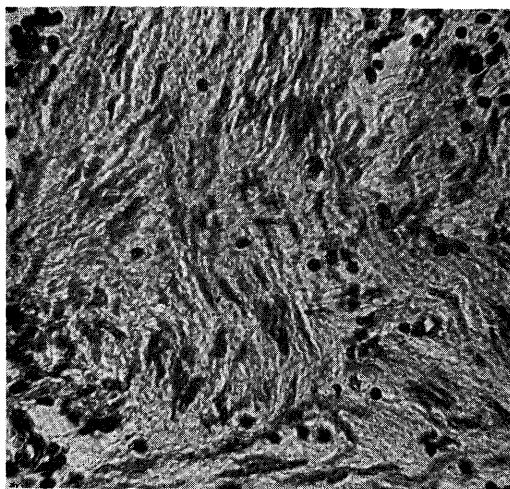


Fig. 5. High power details of the fibrotic lesion.

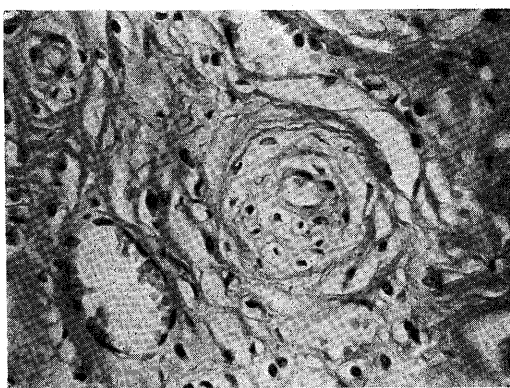


Fig. 6. Periarteriolar and mural clear cell proliferation in the fibrotic lesion.

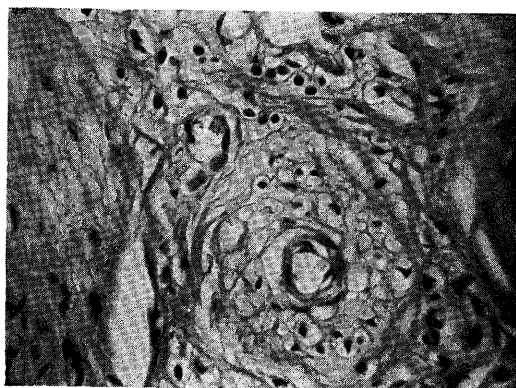


Fig. 7. Another portion of same figure in Fig. 6.