

骨盤腔内に限局し腫瘤形成がみられた特発性後腹膜線維症の1例

和歌山労災病院泌尿器科 (部長 : 藤永卓治)

峠 弘, 渡辺 俊幸, 藤永 卓治

橋本市民病院泌尿器科 (医長 : 小川隆敏)

小 川 隆 敏

IDIOPATHIC RETROPERITONEAL FIBROSIS LOCALIZING
IN PELVIC CAVITY: A CASE REPORT

Hiroshi TOUGE, Toshiyuki WATANABE and Takuji FUJINAGA

From the Department of Urology, Wakayama Rosai Hospital

Takatoshi OGAWA

From the Department of Urology, Hashimoto City Hospital

We report a case of idiopathic retroperitoneal fibrosis localized in the pelvic cavity. A 54-year-old female was found to have a right hydronephrosis by abdominal ultrasonogram and was admitted to our department. Drip infusion pyelography (DIP) and computed tomography (CT) revealed a right hydroureteronephrosis and a right lower periureteral mass. The mass was confirmed to show low intensity on both T1 and T2 weighted image in magnetic resonance imaging (MRI), which suggested fibrous component. Various tumor marker values were within normal range. Tumor extirpation including lower ureter and ureterovesicostomy were performed after confirming pathologically the absence of malignancy by fresh frozen section during surgery. The tumor was diagnosed histologically as idiopathic retroperitoneal fibrosis.

We briefly reviewed 223 cases of idiopathic retroperitoneal fibrosis in the Japanese literature. (*Acta Urol. Jpn.* 42 : 577-581, 1996)

Key words: Idiopathic retroperitoneal fibrosis, Tumor formation, Pelvic cavity

緒 言

特発性後腹膜線維症は Ormond¹⁾ (1948) により臨床的に広く認識されるようになった後腹膜腔に原因不明の線維化をきたす疾患である。

本邦では比較的稀れで、一般的には腹部大動脈分岐部から総腸骨動脈にかけてびまん性で板状の線維性組織が周囲の組織と癒着し両側性の尿管狭窄を生じさせているのが多くみられる。今回我々は右下部尿管に限局し腫瘤形成がみられた特異な特発性後腹膜線維症を経験したのでその詳細を記載する。

症 例

患者 : 54歳, 女性

主訴 : 右水腎症の精査

既往歴 : 特記すべきことはなく, また薬剤等の服用歴もみられていない。

現病歴 : 平成6年3月の健康診断の際に肝機能異常を指摘され4月27日に当院内科を受診し, 超音波画像検査を受けたところ右側の水腎症を指摘され当科へ紹介となった。

入院時検査成績 : 赤沈値が1時間値 75 mm, 2時間値 115 mm と亢進し, CRP も 0.64 mg/dl と軽度の上昇が認められた。肝機能異常は γ -GTP で 48 U/ml の軽度の上昇のみであった。測定した腫瘍マーカーはすべて陰性で, 尿細胞診も陰性であった。

画像検査 : DIP では右水腎症が認められたが, 右尿管は描出されなかった。腹部 CT は右水腎症を示し, 骨盤部 CT では膀胱右側後方に 4 cm 大の腫瘤がみられ, 右尿管が腫瘤に埋没しているのが認められた。逆行性腎盂造影を施行したところ, 4Fr の尿管カテーテルはこの部を抵抗なく通過し, また腫瘤に埋没した尿管には不整な像が認められなかったことから外因性の右下部尿管の狭窄と診断した (Fig. 1)。MRI では同部位に T1 強調画像, T2 強調画像ともに低信号の腫瘤が認められ, この点から腫瘤が線維性組織であることが考えられた (Fig. 2A, 2B)。

また消化器疾患や婦人科疾患を含めた他臓器の検索も進められたが腫瘍性病変はみられなかった。

右下部尿管に腫瘤が限局していることより転移性腫瘍や後腹膜腫瘍を含めた悪性腫瘍の存在を念頭におき

つつ手術を行った。

手術所見：腫瘍は膀胱右側後方に位置し一部膀胱と癒着していた。また右下部尿管は腫瘍に埋没し同部より上方の尿管は水尿管を呈していた。術中病理診断で悪性所見がみられなかったことから、腫瘍を膀胱から鋭的に剝離し右尿管を切断して腫瘍を摘除し、*psaos hitch* 法を用いた尿管膀胱新吻合術を行った。

摘出標本：摘出標本の剖面は一様に白色を呈し腫瘍内に尿管が埋没していた。

病理組織学的所見：腫瘍は硝子化した硬化性の線維性結合組織の増生と、その間に巣状に浸潤する多数のリンパ球や形質細胞から構成されていた。これらの所

見は尿管の筋層に最も強く、周囲組織や尿管粘膜に至るにつれて弱くなる傾向がみられた。尿管粘膜は一部に出血を伴いビラン状を呈し、粘膜下層から線維性組織におきかわっている部分もあった。

以上の病理組織学的所見および線維化の原因が不明であることより特発性後腹膜線維症による右下部尿管狭窄と診断された。

術後経過：経過は良好で術直後から CRP が正常化し術後25日で退院となった。術後2カ月の DIP で右水腎症も改善し、赤沈値も1時間値 23 mm まで低下していることからステロイドを投与せず経過観察しているが、現在のところ再発の兆候はみられていない。

考 察

自験例では下部尿管に限局して腫瘍形成がみられ、組織学的に良性で炎症細胞浸潤がみられたことから本症と診断する際に尿管周囲炎との鑑別が必要である。一般に、炎症性疾患では炎症細胞が出現し細胞障害が生じた後に炎症の修復課程において最終的に線維化がみられる。さらに硝子化した部位は線維化が高度にあらわれた部位であり、そのような部位では炎症反応は終息しつつあることが多い。また尿管周囲炎から生じたものであるならば尿管周囲に炎症の最も強い所見がえられる。しかし自験例では硝子化した線維の間に炎症細胞がみられていることや、硝子化の最も強い部位が筋層であり周囲にいたるにつれて弱くなる傾向にあることから、尿管周囲の炎症性疾患によるものと考えすることは困難である。むしろ後腹膜線維症の組織学的定義である結合組織の増生と種々の程度の炎症細胞の浸潤を認める所見²⁾に一致している。このことから自験例を後腹膜線維症と診断した。

後腹膜線維症の原因は Ormond¹⁾ や Lepor and Walsh³⁾ により詳細に記載されており、これに属さないものを特発性後腹膜線維症と提唱されてきている。

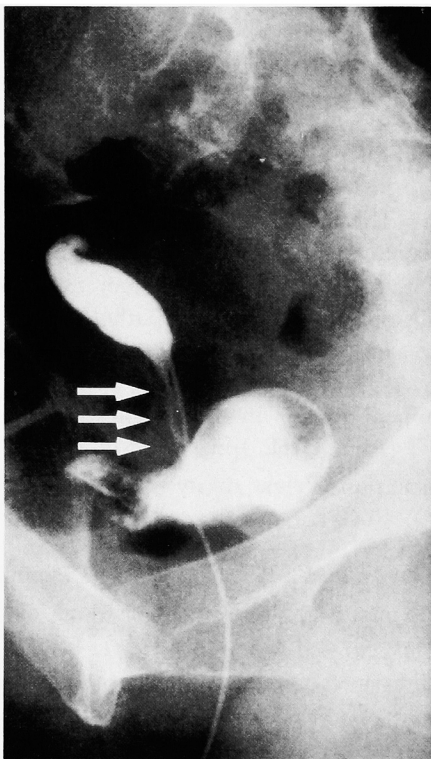


Fig. 1. Right retrograde pyelography revealed extrinsic ureteral stenosis.

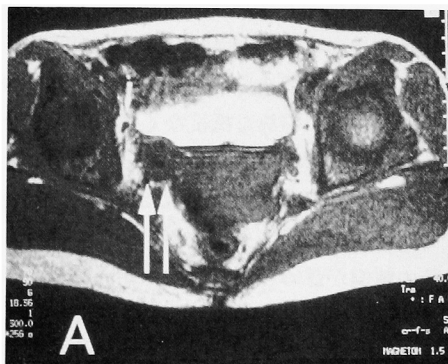


Fig. 2A. Right lower perireteral mass is homogeneous with low intensity on T1-weighted image in MRI (arrows).

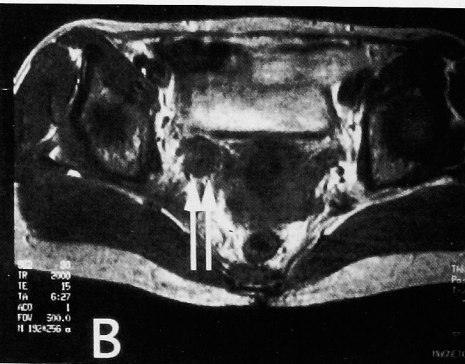


Fig. 2B. Right lower perireteral mass is homogeneous with low intensity on T2-weighted image in MRI (arrows).

自験例は何れも既往歴や投薬歴の中に該当する原因が存在しないことから特発性後腹膜線維症と診断した。

自験例を含めた特発性後腹膜線維症の本邦報告例223例の検討では, 男女比は約2:1と男性が多く, 年齢別では60~69歳が70例(33%)で最も多くみられ, かつ高齢化とともに男性に発生する頻度が高くなっていくようである(Table 1)。

患者の記載の明らかな207例では両側例が137例(66%)と多くなってみられ, 片側例では右側38例(18%), 左側32例(15%)であり左右差はないようであった(Table 2A)。

狭窄部位の記載が明らかな146例(複数可とした)を上部 中部 下部尿管に分類し検討した(Table 2A)。各部の定義は仙腸関節より上方の尿管を上部尿管, 仙腸後節部の尿管を中部尿管, それより下を下部尿管とした。結果は上部尿管が98例, 中部尿管が104例, 下部尿管が42例で, 上部 中部尿管に多くみられた。他方, 自験例のように狭窄部位が片側でかつ下部尿管に限局している症例は僅か4例(3%)にすぎず本症の中でも稀なものと考えられる。

そこで自験例を含めた片側で狭窄部位が下部尿管に

限局していた4例^{5,7,8)}について検討した(Table 2B)。いずれも右側ですべて女性であるが, 虫垂切除や婦人科疾患などの既往はない。このうち術前生検が行われたのは1例のみであった。診断が困難であることから, 2例では開腹術が施行され, 術中病理診断で確定診断が行われた。他方1例は臨床的に尿管腫瘍と診断された腎尿管全摘除術が施行された。片側で下部尿管に限局した症例では悪性腫瘍と誤って診断する可能性があることから, 本症も念頭においた上で診断治療にあたることが重要であると思われる。治療に関し1例はステロイドのみで治療され3例は外科的治療のみで治療されたが, 腎尿管全摘除術が施行された1症例を除いた2症例では下部尿管部分切除術および尿管膀胱新吻合術が行われ, 全例で再発の兆候はみられていないようである。

本症における線維性組織の形態はびまん性で板状に周囲の組織と癒着しているのが多くみられるが, 自験例に認められたような形態は本症の線維性組織の形態から考えると特異な形態である。そこで線維性組織の形態による本症の分類を試みた。定義は線維性組織がびまん性で板状に癒着しているタイプをびまん型, 明らかな腫瘍を形成するタイプを腫瘍形成型, びまん型と腫瘍形成型の中間に位置し, 明らかな腫瘍とはいえないが尿管の狭窄部位が比較的に限局しているタイプを中間型, 線維性組織の増殖が連続性を持たずに多発するタイプを多発型とした。記載の明らかな121例でびまん型が101例(83%)と大半を占め, 中間型および多発型がそれぞれ8例(7%)で腫瘍形成型は4例(3%)とわずかであった。この点からも自験例は稀な症例であるといえる。

そこで本症の腫瘍形成型に関し検討した(Table 3)。腫瘍形成型の4例⁴⁻⁶⁾は全例が女性で, 患側部位は全例が右側で両側例はみられなかった。狭窄部位は上部尿管が1例, 中部尿管が1例, 下部尿管が2例で全例に限局していた。術前に生検がなされたものや術

Table 1. Age distribution of the patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis in the Japanese literature

| Age | Male | Female | Unknown | Total |
|---------|------|--------|---------|-------|
| 0~19 | 2 | 2 | 0 | 4 |
| 20~29 | 8 | 4 | 0 | 12 |
| 30~39 | 9 | 13 | 0 | 22 |
| 40~49 | 18 | 11 | 0 | 29 |
| 50~59 | 27 | 16 | 0 | 43 |
| 60~69 | 52 | 18 | 0 | 70 |
| 70~79 | 23 | 5 | 0 | 28 |
| 80~ | 2 | 0 | 0 | 2 |
| Unknown | 0 | 0 | 13 | 13 |
| Total | 141 | 69 | 13 | 223 |

Table 2A. Localization of the narrowing portion of the idiopathic retroperitoneal fibrosis in the Japanese literature

| Narrowing portion of the IRPF | Bilateral | Unilateral | | Unknown | Total |
|-------------------------------|-----------|------------|------|---------|-------|
| | | Right | Left | | |
| Upper ureter only | 22 | 6 | 5 | 0 | 33 |
| Upper-middle ureter | 30 | 7 | 9 | 0 | 46 |
| Upper~lower ureter | 14 | 3 | 1 | 0 | 18 |
| Upper+lower ureter | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 |
| Middle ureter only | 15 | 6 | 4 | 0 | 25 |
| Middle~lower ureter | 13 | 1 | 1 | 0 | 15 |
| Lower ureter only | 4 | 4 | 0 | 0 | 8 |
| None | 0 | 1 | 0 | 0 | 1 |
| Unknown | 39 | 10 | 11 | 16 | 76 |
| Total | 137 | 38 | 32 | 16 | 223 |

Table 2B. Idiopathic retroperitoneal fibrosis localized at the unilateral lower ureter in the Japanese literature

| Year | Author | Age | Sex | Site | Preoperative biopsy | Preoperative diagnosis | Pathological findings during operation | Surgical treatment | Steroid | prognosis |
|------|---------------|-----|--------|-------|---------------------|-------------------------|--|--|---------|-----------|
| 1985 | Arai et al. | 69 | Female | Right | (-) | Unknown | (+) | Partial ureterectomy + uretero-vesicostomy | (-) | Good |
| 1991 | Morita et al. | 32 | Female | Right | (-) | Ureteral tumor | (-) | Total nephroureterectomy | (-) | Good |
| 1993 | Suzuki et al. | 55 | Female | Right | (+) | IRPF | (-) | None | (+) | Good |
| 1996 | Touge et al. | 54 | Female | Right | (-) | Malignant tumor suspect | (+) | Partial ureterectomy + uretero-vesicostomy | (-) | Good |

Table 3. Idiopathic retroperitoneal fibrosis with obvious tumor formation in the Japanese literature

| Year | Author | Age | Sex | Site | Narrow portion | Preoperative Biopsy | Preoperative diagnosis | Pathological findings during operation | Surgical treatment | Steroid | Prognosis |
|------|------------------|-----|--------|-------|----------------|---------------------|-------------------------|--|--|---------|-----------|
| 1984 | Muramatsu et al. | 66 | Female | Right | Middle | (-) | Unknown | (+) | Open biopsy | Unknown | Unknown |
| 1985 | Aria et al. | 69 | Female | Right | Lower | (-) | Unknown | (+) | Partial ureterectomy + uretero-vesicostomy | (-) | Good |
| 1991 | Murata et al. | 36 | Female | Right | Upper | (-) | Unknown | (-) | Tumor extirpation | (+) | Good |
| 1995 | Touge et al. | 54 | Female | Right | Lower | (-) | Malignant tumor Suspect | (+) | Partial ureterectomy + uretero-vesicostomy | (-) | Good |

前に診断がえられたものはなく、術中に確定診断されたのは3例であった。後腹膜原発性腫瘍との鑑別が困難であることや、尿管が腫瘤内に埋没していたが腫瘤は周囲組織との癒着が軽度であったことから、腫瘤摘除術が3例に施行され、そのうち2例に尿管部分切除術が行われている。術後のステロイドの投与は1例に行われている。腫瘤の形成機序に関しては症例数が少ないこともあり不明であるが、本症の性比では男性が多いにもかかわらず腫瘤形成型は女性のみであることから、本症が腫瘤を形成する際に女性に発生しやすい何らかの因子があるのかもしれない。治療成績に関しては満足のいく結果がえられているところである。

本症での临床上における鑑別疾患は後腹膜原発性腫瘍や転移性悪性腫瘍であるが、自験例のように骨盤腔内に限局した腫瘤形成型の症例では特にこれらの疾患との鑑別が重要である。近年 MRI による画像診断により本症の診断が行われる症例も散見される⁹⁾ 本症における MRI での典型的な画像所見は、腹部大動脈分岐部から総腸骨動脈かけてほぼ正中に plaque 状の腫瘤を形成し、腫瘤は T1 および T2 強調画像でともに低信号を呈し、周囲の脂肪・筋 大血管とは明瞭に区別できるものとされている^{10,11)}。自験例では狭窄部位が片側で下部尿管に限局し明らかな腫瘤形成をしていたことから腫瘍性疾患との鑑別が困難であったが、T1 および T2 強調画像で低信号を示していたことから線維性組織が示唆され、術中に確定診断をしえたことより MRI は CT より診断に有用な情報を提供したものと考える。しかし MRI だけでは確定診断をすることが困難であった。

このことから腫瘤形成型の本症では組織学的診断に基づく治療方針を決定することが重要である。基本となる組織学的検査に関して以前では開腹による組織学的検査しか手段がなかったが、近年 CT ガイド下での針生検¹²⁾や腹腔鏡下での生検¹³⁾で術前の組織学的診断が可能となってきた。このことより腫瘤形成型の本症の確定診断が比較的容易に行われ、診断に苦慮することが減少するのではないかと期待している。

結 語

片側性で下部尿管に限局し腫瘤を形成した特発性後腹膜線維症の1例を報告した。

なお、本論文の要旨は1994年9月3日第148回日本泌尿器科学会 関西地方会において報告した。

文 献

- 1) Ormond JK: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. J Urol 59 1072-1079, 1948

- 2) Enzinger FM and Weiss SW: Idiopathic retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease). IN: Soft Tissue Tumors. Edited by Enzinger FM and Weiss SW. 3rd ed., pp.223-225, Mosby-Year Book, Inc., St. Louis, 1995
- 3) Lepor H and Walsh PC: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. J Urol **122**: 1-6, 1979
- 4) 村松 直, 和気正史, 平岩親輔, ほか: 後腹膜線維症の1例. 日泌尿会誌 **75**: 1699-1700, 1984
- 5) 荒井陽一, 谷口隆信, 郭 俊逸: 後腹膜線維化症の診断における CT scan の意義. 泌尿紀要 **31**: 1609-1617, 1985
- 6) 村田貴史, 吉田正徳, 今村正浩, ほか: 腫瘤性病変を呈した特発性後腹膜線維症の1例. 画像診断 **11**: 840-844, 1991
- 7) 森田照男, 北村慎治, 安川 修: 片側性かつ下部尿管に限局したため尿管腫瘍が強く疑われた後腹膜線維症の1例. 泌尿紀要 **38**: 1147-1150, 1992
- 8) 鈴木高穂, 相川雅美, 小松秀樹, ほか: 骨盤部腫瘤を形成した後腹膜線維症. 日泌尿会誌 **84**: 2050, 1993
- 9) 横山光彦, 那須良次, 那須保友: MRI で診断し得た後腹膜線維症. 臨泌 **47**: 49-52, 1993
- 10) 北村雅哉, 宮永武章, 佐藤義基, ほか: 後腹膜線維症の1例—MRI の有用性について—. 泌尿紀要 **39**: 253-255, 1993
- 11) 佐々木理佳子, 三浦弘行, 斉藤陽子, ほか: 典型的な後腹膜線維症の1例—MRI 所見を中心に—画像診断 **13**: 1188-1193, 1993
- 12) 尾木伸輔, 織田英昭, 横山雅好, ほか: 後腹膜線維症の1例. 西日泌尿 **54**: 647-650, 1992
- 13) 川端 岳, 下垣博義, 山中 望: 特発性後腹膜線維症に対する腹腔鏡的アプローチ. 日泌尿会誌 **86**: 1060-1063, 1995

(Received on February 14, 1996)

(Accepted on April 18, 1996)