

尿管鏡下生検にて診断し得た限局性尿管アミロイドーシスの1例

早川 将平, 白木 良一, 深見 直彦
 佐々木ひと美, 日下 守, 星長 清隆
 藤田保健衛生大学腎泌尿器外科

A CASE OF LOCALIZED AMYLOIDOSIS OF THE URETER DIAGNOSED BY URETER BIOPSY USING A URETEROSCOPE

Shohei HAYAKAWA, Ryoichi SHIROKI, Naohiko FUKAMI,
 Hitomi SASAKI, Mamoru KUSAKA and Kiyotaka HOSHINAGA
 The Department of Urology, Fujita Health University

A 42-year-old female visited our hospital with the chief complaint of macrohematuria and left lateroabdominal pain. Computed tomography and retrograde pyelogram showed left hydronephroureter and obstructive uropathy which was 20 mm in diameter in the middle ureter. Urine cytology was negative. Ureter biopsy revealed amyloidosis. Our diagnosis was localized amyloidosis of the ureter, because amyloid was not found in other places in her whole body inspection. Partial ureterectomy was performed. Left renal function was preserved. The patient has been free of recurrence for 18 months after surgery.

(Hinyokika Kiyō 61 : 275-277, 2015)

Key words : Ureter, Amyloidosis, Partial ureterectomy

諸 言

尿路に発生するアミロイドーシスは稀であり、さらに尿管に限局するものは希少である。また、尿管に閉塞性病変を形成するため尿管腫瘍との鑑別が困難で腎尿管全摘後に診断される症例も少なくない。今回われわれは、尿管鏡下生検にて診断し得た限局性尿管アミロイドーシスの1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：42歳，女性

主 訴：肉眼的血尿，左側腹部痛

既往歴：特記事項なし

現病歴：2012年6月肉眼的血尿，左側腹部痛を自覚し当院救急外来を受診。腹部CTで左水腎症を指摘され，当科紹介となった。

初診時現症：身長154 cm，体重48 kg，血圧120/78 mmHg，脈拍96回/分，体温36.1°C。腹部は平坦，軟，圧痛なし。

初診時検査所見：血液生化学検査において異常所見認めず。尿沈渣で赤血球多数，白血球1~4/每視野。尿細胞診は陰性であった。

腹部単純CT：左水腎症と中部尿管に全周性の尿管壁肥厚を認めた (Fig. 1)。

IVU：左腎盂は描出されず。

RP：左中部尿管に約2 cmの陰影欠損像を認めた



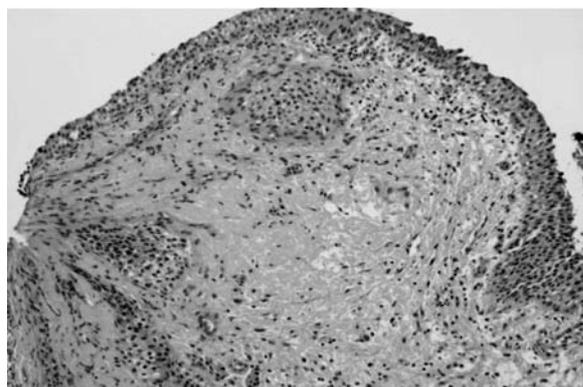
Fig. 1. Plain CT shows obstructing lesion in the middle ureter.

(Fig. 2). 尿管尿細胞診は陰性であった。

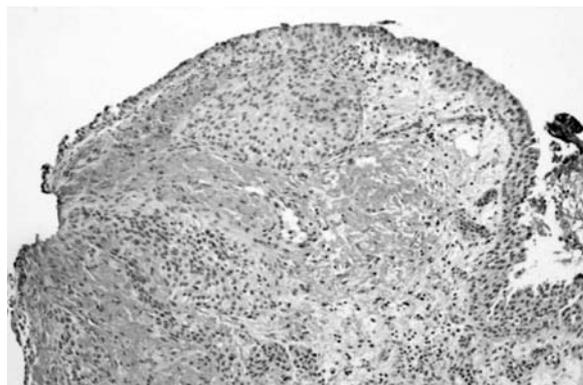
臨床経過：画像検査から尿管悪性腫瘍が疑われ確定診断のため2012年8月尿管鏡検査を施行した。尿管鏡はスコープ径8.0/9.8 Fr，生検鉗子はカップ径1.0 mmを使用した。内視鏡所見からは全周性の腫瘍性病変が疑われ，表層を2カ所生検した後4.8 Fr D-Jステントを留置し終了した。病理結果は炎症性変化のみであった。しかし，悪性腫瘍が否定できず，また上皮のみの生検では不十分と考え，2012年9月左尿管鏡下再生検を施行した。病変部の深層を含め計7カ所生検を行ったところ，病理結果よりアミロイドーシスと診断された (Fig. 3)。心エコー，上部・下部内視鏡生検からアミロイド沈着を認めず，Bence-Jones 蛋白陰性，血清蛋白分画正常であることから，限局性尿管アミロ



Fig. 2. RP shows left hydronephrosis and stenosis in the middle ureter.



A



B

Fig. 3. Pathological views in the ureter biopsy. A shows no structure material under the mucous membrane. HE \times 40. B shows the same part dyed in orange red. Congo red \times 40.

イドーシスと診断し、2013年1月左尿管部分切除術を施行した。

手術所見：手術時間3時間25分、出血量310ml。術直前にRPを施行し病変部直下に目印のため尿管ス

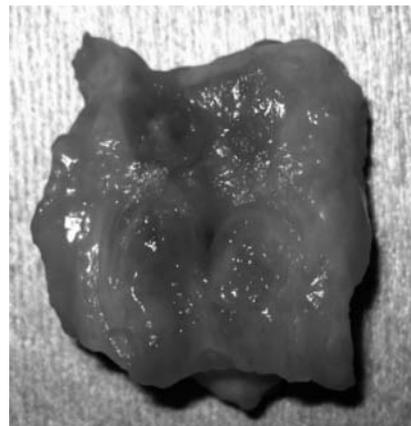


Fig. 4. Isolated preparation shows the thickened and occluded ureter.

テントを留置した。傍腹直筋切開にて手術開始。尿管は固く肥厚しており周囲と強固に癒着していた。尿管ステント直上より2cm尿管を切除し、残存尿管内腔に病変がないことを目視で確認した。6Fr D-Jステントを挿入し残存尿管は4-0吸収糸(Vicryl)を用いて計8針で端々吻合した。

摘出標本：尿管は固く肥厚しており内腔は閉塞していた(Fig. 4)。

病理組織所見：Congo red染色にて粘膜下層に赤橙色に染色される帯状のアミロイド沈着を認めた。切除断端は陰性であった。特異抗体(AL, AA)による免疫検査を行ったが病型は特定できなかった。

術後経過：術後3カ月でD-Jステントを抜去し、IVUで水腎症は消失していた。術後18カ月経過し現在まで再発の兆候は認めていない。

考 察

アミロイドーシスとは特異な蛋白であるアミロイドが諸臓器の間質に沈着する疾患であり、沈着した臓器により様々な機能障害、症状を呈する原因不明の代謝疾患である¹⁾。全身性と限局性に分類され、限局性は全体の2.8%と頻度は低い。尿路に限局するものはさらに稀で、そのうち半数以上が膀胱アミロイドーシスで、4分の1が尿管アミロイドーシスと言われている²⁾。またMalekらによると限局性アミロイドーシスの確定診断には、続発性アミロイドーシスの否定、Bence-Jones蛋白陰性、血清蛋白分画が正常、直腸粘膜生検が正常であるという条件が必要とされている³⁾。本症例は、上記の条件をすべて満たしていることから限局性尿管アミロイドーシスと診断した。

本症は、術前の尿管悪性腫瘍との鑑別が困難なことも多く、奥田らの報告では尿管腫瘍が疑われた42例中28例(66.7%)で腎尿管全摘が施行されている⁴⁾。したがって、良性腫瘍の可能性のある症例に対しては術前に生検を行い、可能であれば腎の温存に努めること

が重要である。術前に本症と診断された症例に対しては尿管部分切除術が多く施行されている^{4,5)}。その後の尿管尿管吻合が可能で部分切除長は3~4 cmとされており、本症では可能であったがそれ以上の切除が必要な症例ではBoari flap法やpsoas hitch法による膀胱尿管新吻合も考慮しなければならない⁶⁾。術後再発を来した症例の報告はほとんどなく残存尿管に再発した例は認めていない⁴⁾。また保存的治療として岡崎らがdimethyl sulfoxide (DMSO)のocclusive dress technique (ODT)療法を10カ月間施行し病変が消失したと報告しているが、報告数が少なくまだ有効性と安全性についての熟慮が必要と思われる⁷⁾。

本症例では1回目の生検では表層のみの生検で診断に至っておらず、2回目の粘膜下層まで含む深層生検で尿管アミロイドーシスと診断された。尿管での報告はなかったが消化管アミロイドーシスでは粘膜下層や固有筋層にアミロイドが沈着することが多く診断には粘膜下層を含めた生検が必要とされている^{8,9)}。本症例のように尿管アミロイドーシスにおいても粘膜下層に病巣が存在することもあるため、本症の可能性が考えられる場合には粘膜下層まで含めた深層生検が必要であると思われた。一方で深層生検では尿管穿孔などのリスクもあるため、画像で尿管壁の厚みなど確認の上で十分に注意して行う必要があると考えられた。

結 語

今回、尿管鏡下生検にて診断し尿管部分切除術により腎を温存できた限局性尿管アミロイドーシスの1例

を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) 松崎博充, 高月 清: アミロイドーシスの概念と分類. 日臨 **49**: 753-757, 1991
- 2) Robinson CR and Fowler JE Jr: Localized amyloidosis of the ureter. J Urol **31**: 110-111, 1984
- 3) Malek RS, Green LF and Farrow GM: Amyloidosis of the urinary bladder. Br J Urol **43**: 189-200, 1971
- 4) 奥田英伸, 鄭 則秀, 志水清紀, ほか: 限局性尿管アミロイドーシスの1例. 泌尿紀要 **54**: 419-422, 2008
- 5) 水野隆一, 中島 淳, 佐藤全伯, ほか: 尿管部分切除術を施行した限局性尿管アミロイドーシス. 臨泌 **55**: 1145-1148, 2001
- 6) 雑賀隆史: 尿管腫瘍に対する尿管部分切除術. 臨泌 **64**: 23-29, 2010
- 7) 岡崎 浩, 大木一成, 中村敏之, ほか: Dimethyl sulfoxide (DMSO)のODT療法が奏功した限局性尿管アミロイドーシスの1例. 泌尿器外科 **16**: 709-712, 2003
- 8) 多田修治, 飯田三雄, 桧沢一興, ほか: アミロイドーシスにおける上部消化管病変の特徴. 胃と腸 **29**: 1357-1368, 1994
- 9) 木村麻衣子, 田畑拓久, 神澤輝実, ほか: 多発粘膜下腫瘍の原発性胃アミロイドーシスの1例. Prog Dig Endosc **81**: 94-95, 2012

(Received on November 14, 2014)
(Accepted on March 16, 2015)