

著明な膀胱壁肥厚を伴った 特発性後腹膜線維化症の1例

取手協同病院泌尿器科 (部長 : 和久井守)

木島 敏樹, 奥野 哲男, 酒井 康之, 和久井 守

A CASE OF IDIOPATHIC RETROPERITONEAL FIBROSIS WITH A MARKED THICKENING OF THE URINARY BLADDER WALL

Toshiki KIJIMA, Tetsuo OKUNO, Yasuyuki SAKAI and Mamoru WAKUI

From the Department of Urology, Toride Kyodo General Hospital

The patient was a 49-year-old male with the chief complaint of right lower extremity edema. Ultrasonography showed a right hydronephrosis and a thickening of the right side of bladder wall. No bladder tumor was found by cystoscopy. The right renal pelvis and ureter were not visualized by drip infusion pyelography (DIP). Computed tomography (CT) demonstrated a soft tissue mass surrounding the bilateral common iliac artery and extending to thickened bladder wall. After the echo-guided needle biopsy, steroid therapy was performed under the diagnosis of the idiopathic retroperitoneal fibrosis. Prednisolone was administered for 10 weeks, resulting in the complete disappearance of thickening of the bladder wall.

(Acta Urol. Jpn. 50 : 331-333, 2004)

Key words: Idiopathic retroperitoneal fibrosis, Thickening of the urinary bladder wall

緒 言

特発性後腹膜線維化症は Ormond¹⁾ により概念が確立された, 後腹膜腔を中心に原因不明の結合組織の進行性増殖をきたす疾患である. 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の尿管狭窄を生じさせる症例が多く, 限局性の腫瘤を形成するものは稀である²⁾. 今回われわれは膀胱壁肥厚を伴った特異な後腹膜線維化症の1例を経験したので報告する.

症 例

患者 : 49歳, 男性

主訴 : 右下肢浮腫

既往歴 : 糖尿病, 高血圧

現病歴 : 2002年12月, 右下肢の浮腫を自覚し当院内科を受診. 超音波検査にて右水腎症を指摘され当科へ紹介, 2003年2月10日入院となった.

入院時現症 : 右大腿から下腿にかけての軽度の浮腫を認めた. 胸腹部には異常所見を認めなかった.

入院時検査所見 : WBC 10,800/mm³, CRP 3.0 mg/dl と軽度の炎症所見を認めるほかは異常所見なし. 測定した腫瘍マーカーはすべて陰性で, 尿細胞診は class II~III であった.

画像検査所見 : DIP では右腎盂・尿管は描出されず, 膀胱内腔は右側より圧排されていた (Fig. 1). 膀



Fig. 1. Right renal pelvis and ureter were not visualized by DIP. Cystogram was pressed to the left.

胱鏡にて膀胱頸部から右壁にかけて広範に, 正常粘膜に覆われた隆起性病変を認めた (Fig. 2). 腹部 CT では右総腸骨動脈周囲から膀胱右側腔にかけて連続した軟部陰影を認め, 膀胱壁は右壁を中心に著明に肥厚していた (Fig. 3). MRI では肥厚した軟部陰影および膀胱壁はT1強調, T2 強調ともにやや高信号を呈した. また, 消化器系腫瘍の存在は認めなかった.



Fig. 2. Cystoscopy shows a protruded lesion on the right side of bladder wall.

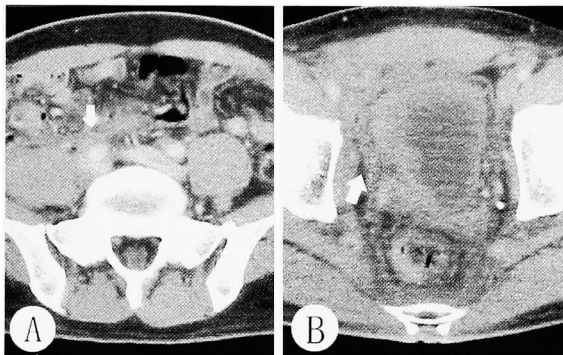


Fig. 3. Abdominal CT scan before steroid therapy. (A) The retroperitoneal soft tissue mass was surrounding the bilateral common iliac artery. (B) The retroperitoneal mass was extending to the right side of the thickened bladder.

入院後経過：2月18日、腰椎麻酔下に経腹的 経直腸的針生検を施行した。経直腸的生検は経直腸エコーガイド下にて、膀胱右外側の周囲組織も含めて生検した。この際、逆行性尿管造影も試みたが尿管カテーテルは挿入不可能であった。針生検の結果、膀胱筋層、

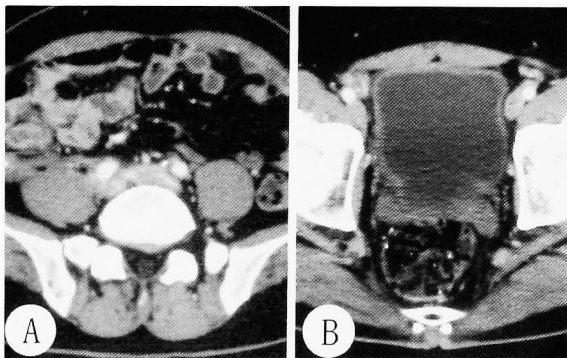


Fig. 4. Abdominal CT scan after the steroid therapy. (A) The retroperitoneal mass surrounding the bilateral common iliac artery decreased after the treatment. (B) Thickening of the bladder wall disappeared completely.

周囲組織ともに線維芽細胞、膠原線維の増生を認め、一部に巣状の炎症細胞浸潤を伴っていた。悪性所見は認めず、特発性後腹膜線維化症と診断した。上記診断に基づき、2月27日よりプレドニゾロン (PSL) 30 mg/day の内服を開始した。投与開始後、右下肢の浮腫は徐々に消失した。腹部エコー、CT にて右水腎、膀胱壁肥厚の改善傾向を確認した上で、2週間毎に20, 15, 10, 5 mg/day と、PSL を漸減、CT にて膀胱壁肥厚の消失を認め (Fig. 4)、10週にて投与を終了した。現在、治療終了後3カ月であるが、再発を認めていない。

考 察

後腹膜線維化症は、その70%が特発性であり、残りの30%が悪性腫瘍や薬品、腹腔内への出血や尿の漏出に続発した二次性のものであるといわれている³⁾。自験例はこれらの既往歴がないため特発性と診断した。特発性後腹膜線維化症の原因としては、自己免疫疾患との関連が指摘されており⁴⁾、動脈瘤壁や粥状硬化した動脈壁の微小穿孔から後腹膜腔へ漏出した血漿成分⁵⁾や粥状硬化の進んだ大動脈壁内の plaque⁶⁾ に対する自己免疫反応であるという説が報告されている。

本症による尿管の狭窄は総腸骨動脈との交叉部付近に好発し、同部位にびまん性に板状の繊維組織の癒着を認めることが多い。峠ら²⁾の報告によると、線維性組織の形態は、びまん性で板状に癒着するびまん型が83%を占め、腫瘤形成型は3%であったと報告されている。腫瘤形成性の後腹膜線維化症は峠らの集計した4例の後、2例^{7,8)}の報告があるが、いずれも下部尿管に局限している。自験例は、両側総腸骨動脈周囲に本疾患に特徴的なびまん性の線維性肥厚を認めるが、主病変は膀胱壁肥厚であり、腫瘤形成性の中でも稀な症例と考えられた。

自験例の膀胱病変に関しては、いわゆる膀胱炎症性偽腫瘍との鑑別も考慮する必要があると考えられるが、病理所見上、炎症性偽腫瘍に特徴的とされる伸長した紡錘形細胞⁹⁾の存在を認めず非特異的炎症所見のみであり、総腸骨動脈周囲にも典型的な後腹膜線維化症の所見を認めることから、後腹膜線維化症の膀胱病変と判断した。まず総腸骨動脈の血管周囲炎として発生し、炎症が骨盤内に広範に波及した結果、二次的に膀胱壁肥厚に至ったのではないかと推測される。

本疾患の治療はステロイドによる保存的治療と手術療法に大別される。ステロイド療法は、線維化が軽度で炎症細胞の浸潤が多い早期には有効であるが、線維化が進行した慢性期には効果が期待できないとされている¹⁰⁾。Higgins ら¹¹⁾は後腹膜線維化症にほぼ間違いないと診断された場合、まずステロイド療法を2～3週間試みて、治療効果が無ければ開腹手術を考慮す

ればいいのではないかと述べており, 自験例もステロイド療法を行った. 本邦報告例におけるステロイドの投与法は, 初期投与量は PSL 30~60 mg/day, 投与期間については2カ月から5年以上と症例によりさまざまである. 自験例では PSL 30 mg/day の投与が著効したため, 10週間と短期間にて治療を終了しているが, 今後も厳重に経過観察し, 再発の兆候があれば低容量のステロイドによる維持療法を行う予定である.

結 語

著明な膀胱壁肥厚を伴い特異な形態を示した後腹膜線維化症の1例を経験したので報告した.

本論文の要旨は第68回日本泌尿器科学会東部総会にて発表した.

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) 峠 弘, 渡辺俊幸, 藤永卓治, ほか: 骨盤内に限局し腫瘍形成が見られた特発性後腹膜線維化症の1例. *泌尿紀要* **42**: 577-581, 1996
- 3) Amis Jr ES: Retroperitoneal fibrosis. *AJR* **157**: 321-329, 1991
- 4) Zabetakis PM, Novich RK, Matarese RA, et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a systemic connective tissue disease? *J Urol* **122**: 100-102, 1979
- 5) Serra RM, Engle JE, Jones RE, et al.: Perianeurysmal retroperitoneal fibrosis: an unusual cause of renal failure. *Am J Med* **68**: 149-153, 1980
- 6) Mitchinson MJ: Retroperitoneal fibrosis revisited. *Arch Pathol Lab Med* **110**: 784-786, 1986
- 7) 古家琢也, 伊藤弘之, 高橋伸也, ほか: 限局腫瘍を形成した特発性後腹膜線維化症の1例. *泌尿器外科* **12**: 483-486, 1999
- 8) 竹山 康, 高橋 敦, 安達秀樹, ほか: 尿管腫瘍と鑑別困難であった後腹膜線維化症. *臨泌* **52**: 431-434, 1998
- 9) Lakshmanan Y, Wills ML and Gearhart JP: Inflammatory (pseudosarcomatous) myofibroblastic tumor of the bladder. *Urology* **50**: 285-288, 1997
- 10) Lepor H and Walsh PC: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol* **122**: 1-6, 1979
- 11) Higgins PM, Bennett-Jones DN, Naish PF, et al.: Non-operative management of retroperitoneal fibrosis. *Br J Surg* **75**: 573-577, 1988

(Received on October 27, 2003)

(Accepted on January 27, 2004)