

特発性後腹膜線維化症の4例

群馬大学医学部泌尿器科学教室 (主任 : 山中英寿教授)

田村 芳美, 岡村 桂吾, 小倉 浩之

川田 敏夫, 黒川 公平, 林 雅道

小林 幹男, 今井 強一, 山中 英寿

足利赤十字病院泌尿器科 (部長 : 高橋溥朋)

高 橋 溥 朋

IDIOPATHIC RETROPERITONEAL FIBROSIS: REPORT OF 4 CASES

Yoshimi TAMURA, Keigo OKAMURA, Hiroyuki OGURA,
Toshio KAWADA, Kouhei KUROKAWA, Masamichi HAYASHI,
Mikio KOBAYASHI, Kyoichi IMAI and Hidetoshi YAMANAKA

From the Department of Urology, School of Medicine, Gunma University

Hirotomo TAKAHASHI

From the Department of Urology, Ashikaga Red Cross Hospital

We report 4 cases of idiopathic retroperitoneal fibrosis (IRF). Two cases were demonstrated by surgical biopsy, and in one of them ureterolysis was performed at the same time. After pathological diagnosis, these two patients were treated by steroid therapy. The other two patients were suspected to have acute renal failure due to IRF, and they were treated by nephrostomy or by double-J ureteral stent. In one of them retroperitoneal fibrous tissue had almost disappeared on CT examination. None of these 4 patients have had recurrence of IRF.

(Acta Urol. Jpn. 35: 1543-1547, 1989)

Key words: Idiopathic retroperitoneal fibrosis

緒 言

特発性後腹膜線維化症は原因不明の非特異的炎症性疾患である^{1,2)}。本邦でも比較的まれな疾患として報告されており³⁾、その診断と治療は必ずしも確立されたものはない⁴⁾。最近、われわれは本症の4例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例1 60歳, 男性

主訴: 両側下肢の浮腫

家族歴: 母親が急性肺炎にて46歳で死亡

既往歴: 50歳, 高血圧症を指摘され10年間投薬。57歳, 糖尿病を指摘され食事療法

現病歴: 1985年8月22日, 表在性膀胱腫瘍の診断にて群馬大学医学部付属病院にてTUR-Bt (TCC

G2) 施行されたが, 入院時, 諸検査にて右腎機能廃絶。手術時, RPにて右水腎尿管症, L₅~S₁にかけて右尿管の狭窄および内側偏位を指摘された。しかし, 尿管に腫瘍性病変は認められず, 一旦退院となったが, 同年10月1日より両側下肢に浮腫出現。10月11日CTにて両側水腎尿管症および両側腸腰筋間に腹部大動脈および下大静脈を含む不定型の iso-density tissue があり (Fig. 1)。BUN 57 mg/dl, Cr 5.0 mg/dl。10月16日後腹膜線維化症による腎後性急性腎不全の診断にて緊急入院となった。

現症: 体格中等やや痩身, 意識軽度無欲状, 皮膚乾燥弛緩。血圧 180/100 mmHg。脈搏 80/min。眼瞼結膜貧血状。胸腹部異常所見なし。膝蓋腱反射両側消失。両側下肢浮腫著明。入院時検査成績: 胸部X線, 心電図ともに異常なし。赤沈 125 mm/1hr。血液所見: RBC $313 \times 10^4/\text{mm}^3$, Plt $28.5 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。血清生

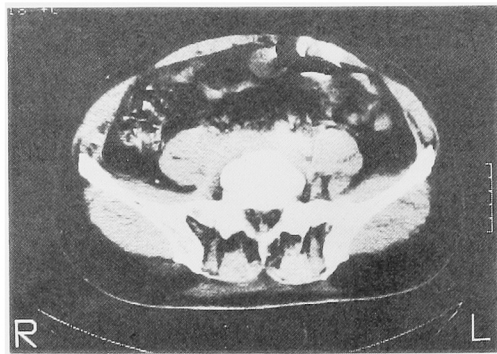


Fig. 1. Case 1. CT scan at S₁ reveals soft tissue mass.

学 ; GOT 361 IU/l, GPT 26 IU/l, LDH 4401 U/l, BUN 82 mg/dl, Cr 6.9 mg/dl, Na 123 mEq/l, K 4.0 mEq/l, Cl 91 mEq/l, CRP (3+). 空腹時血糖 149 mg/dl. 尿所見 ; 蛋白 (+) 沈渣にて RBC 20/hpf, WBC 5~10/hpf, 尿細胞診 atypical cell (-).

経過 : 10月19日, double-J 尿管ステントを左尿管に挿入, 右側は抵抗あり挿入不可能であった. 翌日より利尿期に入った. また, 10月26日より myasthenia gravis を合併し呼吸困難, 嚥下困難, 鼻声等出現した. しかし11月2日, 急性腎不全利尿期軽快とともに, 上記症状も徐々に快方に転じ血清生化学データも正常化した. 11月23日軽快退院. 退院後, 2回 double-J 尿管ステントを交換, 超音波検査などで水腎の改善がみとめられたため1986年12月23日ステントを抜去した. CT 上後腹膜腔腫瘤陰影の縮小, 両側水腎症の改善が認められた (Fig. 2). 患者は1988年5月現在, 再発なく健在である.

症例2 : 60歳, 女性

主訴 : 全身倦怠感

家族歴 : 特記すべきことなし

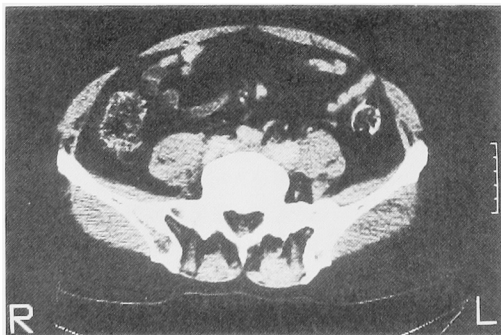


Fig. 2. Case 1. The mass in the retroperitoneal space had almost disappeared.

既往歴 : 10歳急性糸球体腎炎, 24歳回帰熱. 常用薬物なし

現病歴 : 1982年1月, 感冒様症状あり, 全身倦怠感が持続した. 2月近医受診, 赤沈 150 mm/hr, 腎エコーにて両側水腎症を指摘され, 8月群馬大学付属病院泌尿器科に紹介入院となった.

現症 : 体格小やや肥満傾向. 血圧 130/92 mmHg. 頸部リンパ節触知せず. 胸部異常所見なし, 肝腎脾触知せず, 左下腹部に索状腫瘤を触れる. 下肢浮腫軽度あり.

入院時検査成績 : 赤沈 92 mm/hr, CRP (3+). 血液所見 ; RBC $371 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 9.8 g/dl, Ht 31.0%. 生化学所見異常なし. CEA 1.6 ng/ml, AFP 4.0 ng/ml, 尿沈渣異常なし. PSP 10/51. LE 細胞 (-) IgG 1092.6 mg/dl, IgA 219.5 mg/dl, IgM 81.5 mg/dl, CH₅₀ 32.4 U/ml, レノグラム ; 両側閉塞型.

X線学的所見 : 逆行性腎盂造影 (以下 RP); 尿管カテーテルは, 右側 5 cm まで, 左側 8 cm まで挿入可, 左側の造影にて L₅~S₂ にかけて尿管狭窄内側偏位がみとめられた. 注腸造影, リンパ管造影ともに異常所見なし. 産婦人科的な検索も異常なし.

以上より両側水腎症の原因として後腹膜線維化症による尿管狭窄が最も疑われたが, 悪性病変も否定できず10月12日開腹生検施行した.

手術所見 : 両側後腹膜腔を尿管を求めて剝離すめるも外腸骨動脈交差部付近を中心に線維性組織が硬結をなして増生. この中に尿管は埋没しているものと考えられたが明らかに確認できずこの線維性硬結を採取し終了した.

病理所見 : 好酸球, 好中球, リンパ球, 形質細胞などの炎症性細胞浸潤や血管増生をともなった密な膠原線維の増加があり (Fig. 3). 後腹膜線維化症と診断された.

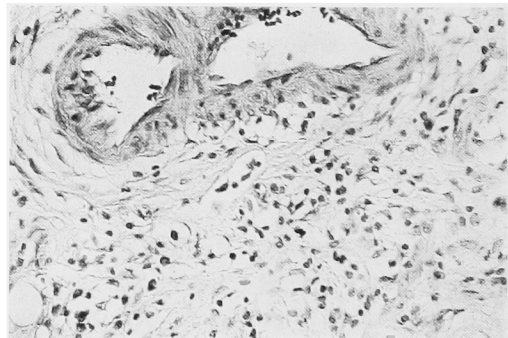


Fig. 3. Case 2. Fibrotic changes and inflammatory cells

後療法として10月22日より, デキサメサゾン 3 mg/day 経口投与を開始した. 1988年5月現在, 再発の徴候はない.

症例3: 70歳, 男性

主訴: 嘔気, 嘔吐, 心窩部不快感

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 60歳で高血圧症を指摘され薬を2, 3ヵ月間服用した.

現病歴: 1987年1月21日, 嘔気, 嘔吐, 心窩部不快感, 上肢振戦あり. 1月28日足利赤十字病院内科受診. BUN 76 mg/dl, Cr 6.4 mg/dl, K 7.1 mEq/l, 腎エコーにて両側水腎症を指摘された. 2月16日腎後慢性腎不全の診断にて泌尿器科入院となった.

現症: 体格中等やや肥満傾向. 血圧 162/112 mmHg. 胸腹部異常所見なし. 前立腺くるみ大, 弾性軟, 表面平滑.

入院時検査成績: 赤沈 114 mm/1hr, 血液所見; RBC $214 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 6.8 g/dl, Ht 20.0%, WBC $21,400/\text{mm}^3$. 血清生化学; TP 8.4 g/dl, BUN 116 mg/dl, Cr 11.4 mg/dl; UA 7.9 mg/dl, Na 143 mEq/l, K 7.3 mEq/l, Cl 115 mEq/l, CRP (1+), 他は異常なし. 尿所見; 蛋白(±), 潜血(+). 尿細胞診; Class I~III. 腫瘍マーカー; CEA 1.3 ng/ml, AFP 5.0 ng/ml, CA 19-9 23 U/ml. レノグラム; 両腎無機能型. 尿道造影; 前立腺肥大症等下部尿路閉塞をきたすような所見なし. RP; 両側水腎水尿管症なるも L₅~S₁にかけて左側で著名な尿管狭窄, 尿管内側偏位あり. 右側は軽度 (Fig. 4).

経過: RP 翌日より無尿となった. 両側腎に 5Fr. 尿管カテーテルを挿入後尿流出あり. さらに2月25日, 左腎瘻造設. BUN 32 mg/dl, Cr 3.5 mg/dl. 3月3

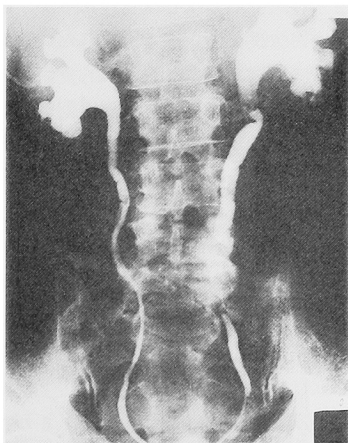


Fig. 4. Case 3. RP reveals bilateral ureteral stenosis and medial deviation at L₅ to S₁.

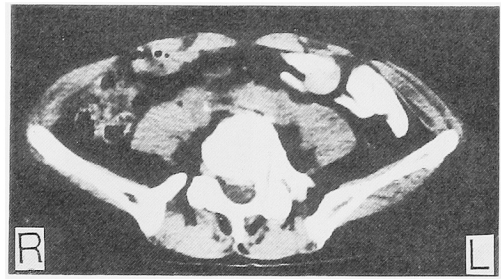


Fig. 5. Case 3. CT scan at L₅ reveals soft tissue mass around the bifurcation of aorta and vena cava.

日 CT にて両側水腎症, また, 大血管分岐部付近に狭窄部尿管を取り囲む軟部組織陰影を認めた (Fig. 5).

以上の経過より, 後腹膜線維化症による尿管狭窄が原因の腎後慢性腎不全が最も疑われた. 1988年1月8日 BUN 38 mg/dl, Cr 2.7 mg/dl. 患者は現在, 外来通院中である.

症例4: 47歳, 女性

主訴: 右側腹部痛

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 21歳虫垂切除, 27歳帝王切開, 28歳眼底出血. この際高血圧症を指摘され現在まで投薬をうけている. 34歳子宮筋腫にて筋腫核出術.

現病歴: 1987年4月, 突然右側腹部痛, 嘔気, 嘔吐あり. 近医受診, 諸検査にて右水腎症を指摘された. 7月13日紹介にて群馬大学付属病院泌尿器科に精査加療目的にて入院となった.

現症: 体格中等やや肥満傾向. 血圧 160/84 mmHg. 胸腹部異常所見なし.

入院時検査成績: 赤沈; 20 mm/1hr. 血液所見. RBC $346 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 8.8 g/dl, Ht 27.5%, MCV 79.4 fL, MCH 25.5 pg, MCHC 32.15 % 白血球, 血小板は異常なし. 血清生化学; 血清鉄 $54 \mu\text{g/dl}$, UIBC $371 \mu\text{g/dl}$, 他は異常なし. 免疫血清学検査; ASLO 112 IU/ml, CRP 0.2 mg/dl. 尿沈渣にて RBC 1~5/hpf, WBC 5~10/hpf. 尿細胞診; no malignant atypical cell. 腫瘍マーカー; CEA 1.0 ng/ml, AFP 2.9 ng/ml.

X線所見: DIP; 右腎盂腎杯拡張あり. 尿管は L₄付近まで水尿管となっており, この位置で狭窄および内側偏位が認められた. 右 RP; 尿管カテーテルは狭窄部を容易に通過, 造影所見は DIP 同様であり, 尿管の壁不整等はなかった (Fig. 6). CT; 尿管狭窄部に一致して椎体前方に大血管を取り囲む軟部組織陰影 (Fig. 7) が認められた. 超音波断層法; 尿管狭窄部

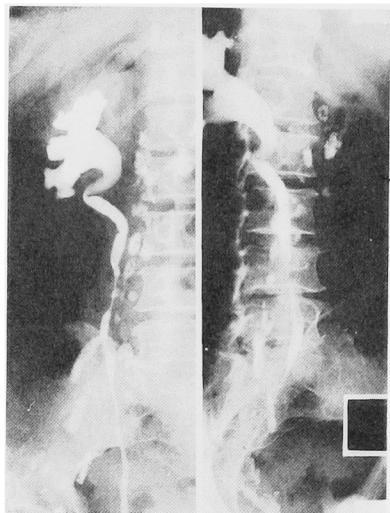


Fig. 6. Case 4. RP shows right ureteral stenosis. (post LG)

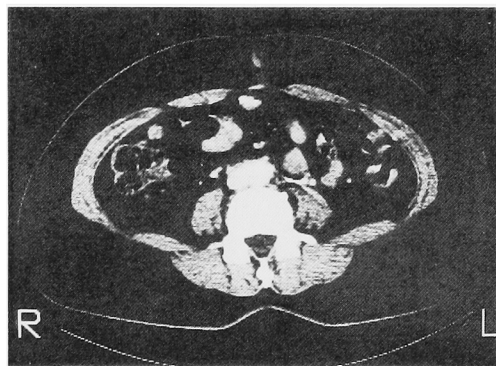


Fig. 7. Case 4. CT scan shows the soft tissue mass around aorta and vena cava.

付近に異常腫瘍なし。リンパ管造影(以下 LG)：異常所見なし。腹部大動脈造影；L₄～L₅にかけて大動脈，下大静脈に外方よりの圧迫が見られたが，この部に腫瘍濃染・新生血管等の所見はなかった。

経過：以上より後腹膜線維化症が最も疑われたが，悪性病変を否定できず8月10日手術を施行した。

手術所見：尿管狭窄部は，密な結合組織によって取り囲まれていた。大動脈，下大静脈も同様であり，触診上その境界は不明であった。尿管狭窄部を周囲組織より遊離，脂肪組織をはさみ腸腰筋に固定した。

尿管周囲結合組織病理所見：脂肪組織内に膠原線維が強度に増生，炎症細胞浸潤は少量のリンパ球のみであり血管も認められず，進行性の後腹膜線維化症と診断された (Fig. 8)。8月25日より，後療法としてメチルプレドニソロン (predonine 30 mg/day) を開

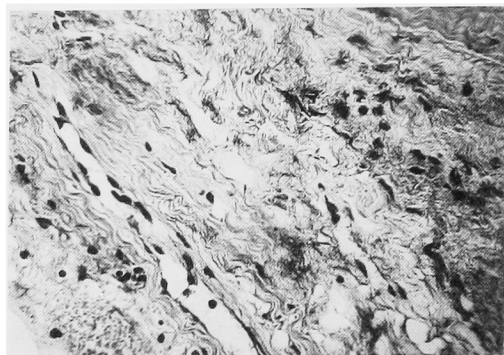


Fig. 8. Case 4. Collagen fibers were densely proliferated.

始した。1988年5月現在外来通院中である。

考 察

特発性後腹膜線維化症は，1948年 Ormond¹⁾ により始めて記載された疾患である。その後1956年 Raper²⁾ がこの病名を与えて以来，しだいに多くの症例が報告されるようになってきた。

Koep ら³⁾ の報告によると後腹膜線維化症のうち特発性と考えられるものは，およそ70%とされている。残りの30%は原疾患による二次的なものと考えられており，その内訳として A) 悪性腫瘍 B) 外傷 C) 放射線⁶⁾ D) 感染 E) 薬剤性 など⁴⁾ が指摘されている。特発性後腹膜線維化症の成因について斎藤ら⁷⁾ は自己免疫機構関与の可能性を示唆しているものの，依然原因は不明である。

本邦での報告例は自験例を含めて101例(男・59例 女：31例)にのぼり，本多ら³⁾ の報告によれば男性では50歳代に，女性では30歳代と60歳代に多発している。両側性尿管狭窄がしばしば見られるが，症例4のような片側性後腹膜線維化症も稀ではない^{8,9)}。

組織学的には症例2のごとく特異的炎症像を呈しリンパ球を中心とした多核白血球，形質細胞など種々の炎症細胞浸潤もみられる。しかし病期が進行するにつれ，自験例4のような炎症細胞の減少，膠原線維の増生が起こり，末期には硝子化と膠原線維の密な増生，毛細血管の減少が起こるとされている¹⁰⁾。

本症の診断は，RP・CTなどの画像診断と後腹膜線維化症をきたすような原疾患を除外することによる。とくに悪性腫瘍の存在を否定することは臨床的に重要であり，自験例2・4のごとく開腹生検施行となる症例が多い。ところが，自験例1・3のごとく急性腎不全を発症した場合には，先ずその改善を急がなければならない。一般に本症の予後は良好とされるが

永田ら¹¹⁾は腎不全にて死亡した症例を報告している。

治療は手術療法, ステロイド療法, 尿管ステント留置など様々な方法がある。しかし, 原因不明の疾患のため根治的治療法はない。尿管剝離術後にステロイド投与を行うと再発率が低下するとの報告¹²⁾があり自験例4で施行したが, それでも10%が再発を起こすとWagenknechtら¹²⁾は報告している。また, ステロイド投与にも数々の副作用があり必ずしも不可欠な治療法ではない。近年尿管ステント留置が次第に多くの症例で施行されるようになった^{13, 14)}。自験例2のような症例もあることよりステント留置を保存的治療として施行する価値は少なくない¹⁵⁾。画像診断上本症が疑われたら自験例2・4のごとく直ぐに生検を施行するよりは, 先ずステント留置などを行い, 赤沈, 尿素窒素, クレアチニン, CT所見などを参考にしながら病変の進行があるか否か経過観察するという方法も今後自験例2・4のような症例で施行してみたい。

結 語

近年, われわれが経験した4例の特発性後腹膜線維化症について報告し, 若干の文献的考察と共に本症例を考察した。

文 献

- 1) Ormond JK: Bilateral ureteral obstruction due to involvement and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol* **59**: 1072-1079, 1984
- 2) Raper FP: Idiopathic retroperitoneal fibrosis involving the ureters. *Br J Urol* **28**: 436-446, 1956
- 3) 本多正人, 多田安温, 奥山明彦, 大西俊造: 特発性後腹膜線維化症の1例. *西日泌尿* **48**: 979-982, 1986
- 4) Lepor H and Walsh P: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol* **122**: 1-6, 1983
- 5) Koep L and Zuidema GD: The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. *Surgery* **81**: 250, 1977
- 6) 松永秀樹, 関根英明, 小林信幸, 水尾敏之, 大橋英行, 福井 聡, 田中利次, 游 天 順, 寺谷俊雄: ステロイド治療が奏効した放射線性後腹膜線維化症の1例. *日泌尿会誌* **76**: 460, 1985
- 7) 斎藤弥章, 朝本輝夫, 谷 吉雄, 友杉直久, 安部俊男, 飯田博行, 木田 寛, 服部 信, 勝見哲郎: 特発性後腹膜線維化症の1例. *最新医学* **35**: 2348-2353, 1980
- 8) Arger PH, Stolz J and Miller WT: Retroperitoneal fibrosis: an analysis of the clinical spectrum and roentgenographic signs. *A J Roentgen* **119**: 812, 1973
- 9) Kerr WS, Jr, Suby HI, Vickery A and Fraley E: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: clinical experiences with 15 cases, 1956-1967. *J Urol* **99**: 575, 1968
- 10) Suzanne J: CT Demonstration of rapid improvement of retroperitoneal fibrosis in response to steroid therapy. *Urol Radiol* **8**: 104-107, 1986
- 11) 永田幹男, 岡本重禮, 貫井文彦, 泉 博一: 特発性後腹膜線維化症の2例. *臨泌* **38**: 709-711, 1984
- 12) Wagenknecht LV and Hardy JC: Value of various treatments for retroperitoneal fibrosis. *Eur Urol* **87**: 193-200, 1981
- 13) 長谷川親太郎, 大橋正和, 中村 黛, 山本秀伸, 馬場志郎, 村井 勝, 田崎 寛: Ureteral stent留置により軽快せしめた特発性後腹膜線維化症の2例. *日泌尿会誌* **76**: 460, 1985
- 14) 国富公人, 武田繁雄, 小林勲勇, 安川明広, 竹中生昌: 腎不全をきたした後腹膜線維化症の1例. *日泌尿会誌* **77**: 1884, 1986
- 15) 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 CTscan の意義. *泌尿紀要* **31**: 1609-1617, 1985

(1988年11月18日受付)