

限局性尿管アミロイドーシスの1例

京都大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 吉田 修教授)

粟倉 康夫, 水谷 陽一, 笥 善行

寺地 敏郎, 岡田 裕作, 吉田 修

八幡中央病院放射線科 (部長: 深見正伸)

深 見 正 伸

A CASE OF LOCALIZED AMYLOIDOSIS OF THE URETER

Yasuo AWAKURA, Youichi MIZUTANI, Yoshiyuki KAKEHI,
Toshiro TERACHI, Yusaku OKADA and Osamu YOSHIDA*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University*

Masanobu FUKAMI

From the Department of Radiology, Yawata Central Hospital

A case of localized amyloidosis of the ureter is reported. The patient was a 49-year-old female whose chief complaint was macrohematuria. Roentgenographic examination showed left hydronephrosis due to stenosis of left middle ureter. Left nephroureterectomy with cuff was performed with a diagnosis of the left ureteral tumor, and pathological examination revealed localized amyloidosis of the left ureter. Localized amyloidosis of the ureter is a rare lesion, and this is the twenty-first case reported in the Japanese literature. Review of the literature revealed that it is difficult to differentiate this lesion from other ureteral tumors by roentgenographic examination, and it is important to perform preoperative or intraoperative biopsy of ureteral tumors if benign diseases cannot be ruled out.

(Acta Urol. Jpn. 42 : 135-138, 1996)

Key words: Localized amyloidosis, Ureter

緒 言

アミロイドーシスは全身性アミロイドーシスと限局性アミロイドーシスとに大きく分類され、後者は比較的稀な疾患である。そのうち尿路における限局性アミロイドーシスはさらに稀で、部位としては腎盂、尿管、膀胱、尿道に発生する¹⁾。このうち限局性尿管アミロイドーシスは、本邦では永田らが1969年に報告して以来、現在までに20例が報告されている²⁾。われわれは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: 49歳, 女性

主訴: 肉眼的血尿

家族歴: 母, 癌 (部位不明)

既往歴: 20歳時に虫垂炎にて虫垂切除術施行

現病歴: 1993年頃より, 時々左側腹部痛が認められた。1994年11月9日より, 肉眼的血尿がみられたため, 八幡中央病院を受診した。排泄性腎盂造影, CTにて左尿管腫瘍が疑われ, 精査加療を目的として当院紹介となった。

入院時現症: 左側腹部鈍痛が認められたが, 肉眼的血尿, 排尿時痛, 頻尿など膀胱刺激症状や発熱はみられなかった。また, 胸腹部に現学的に特に異常を認めなかった。

入院時検査成績: 血算, 生化学検査で異常所見は認められず, CEA, CA19-9, SCCも正常範囲内であった。また, 検尿所見でも特に異常はみられなかった。尿細胞診は class I であった。

X線所見: 排泄性腎盂造影では左水腎症が認められ, 左中部尿管に狭窄部位があると考えられた。また, 逆行性腎盂造影を施行すると, 左中部尿管に約4 cmにわたる狭窄部位が認められた (Fig. 1)。この際, 左尿管から採取した尿の尿細胞診は class III であった。CTでは逆行性腎盂造影で認められた左中部尿管狭窄部位に尿管壁の全周性の肥厚が認められた (Fig. 2)。

入院後経過: 以上の所見から, 左尿管腫瘍の診断にて1994年12月16日左腎尿管全摘除術を施行した。摘出標本では, 左中部尿管に径約1.6 cm, 長さ約3.7 cmの表面不整な病変が認められた。

病理所見: 尿管の病変部分の病理組織ではヘマトキシリン-エオジン染色で尿管筋層から尿管周囲結合組織

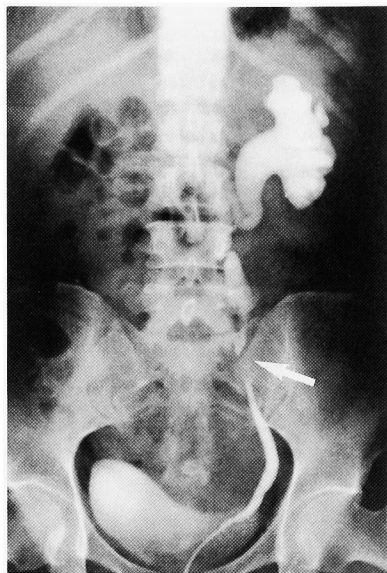


Fig. 1. Retrograde pyelography showed the obstruction in left middle ureter (arrow).



Fig. 2. Abdominal enhanced CT showed thickened wall of left middle ureter (arrow).

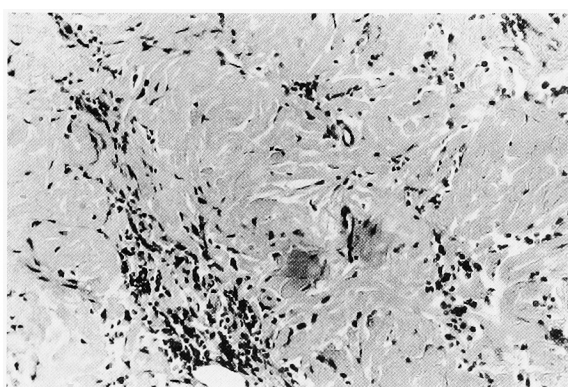


Fig. 3. Microscopic examination in H.E. stain ($\times 200$). There were deposits of amorphous eosinophilic material from muscle layer to periureteral connective tissue.

に好酸性の均質な硝子様物質が認められ (Fig. 3), コンゴ赤染色では同部位が赤レンガ色を呈している所見が観察された。さらにコンゴ赤染色標本を偏光顕微鏡で観察すると、アミロイド物質の密度の高い部位に緑

色の偏光を呈する部位が観察された。以上の所見から、左中部尿管筋層から尿管周囲結合織にアミロイドの沈着が明らかになった。

術後に施行した直腸鏡および生検、血清蛋白分画、免疫電気泳動による血清および尿中 Bence-Jones 蛋白の検索にてすべて異常所見が認められず、また続発性アミロイドーシスの原因となる疾患がないことから、限局性尿管アミロイドーシスと診断した。

考 察

アミロイドーシスは、 β 構造を有する線維蛋白を主成分とするアミロイド物質が、臓器や組織の細胞外に沈着し、その結果、種々の機能障害を起こす疾患で、さまざまな原因に由来する disease complex である。アミロイド沈着の機序はいまだ十分に明らかにされていないが、限局性アミロイドーシスの大半を占める AL 型のアミロイドーシスでは、腫瘍性または非腫瘍性形質細胞による単クローン性の免疫グロブリン L 鎖の産生によるものであると考えられている。アミロイドーシスの分類は、本邦では厚生省の分類が広く用いられている。1993年に発表された新分類では、アミロイドーシスは全身性と限局性の2種類に大別され、それぞれがさらに数種類に分類されている³⁾ 全身性と限局性を比較すると、全身性のほうが症状が多岐にわたり、進行性で予後が悪い傾向がある。また、この分類ではそれぞれの種類についてアミロイド蛋白のタイプと前駆体蛋白が明示されているが、これによると限局性尿管アミロイドーシスのアミロイド蛋白は AL 蛋白であり、前駆体は免疫グロブリン L 鎖である。限局性アミロイドーシスの確定診断には、他臓器へのアミロイドの沈着がないことを確認しなければならない。しかし、一般的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、直腸生検で異常を認めないことが確認できれば、それ以上の検索は必要ないと考えられている⁴⁾ 限局性アミロイドーシスはアミロイドーシスの中でも2.8%と頻度が低く⁵⁾、尿路系の限局性アミロイドーシスはさらに稀な疾患といわれている。Mariani らによれば、尿路 男性生殖器系の限局性アミロイドーシスは腎盂、尿管、膀胱、前立腺、精囊、精管、精巣、尿道および陰茎などに発生するが、その多くは腎盂、尿管、膀胱、前立腺、尿道であり、これらのうち半数以上が膀胱アミロイドーシスである⁶⁾

限局性尿管アミロイドーシスに関して、今回われわれは自験例を含めた本邦報告21例を集計し検討した (Table 1)。年齢では、19歳から82歳までにみられ、平均年齢は56.0歳であり、40歳以上が全体の8割以上を占めている。性別では男性7例、女性14例で、尿管腫瘍と違い、女性の方が2倍多い。患側部位は左15

Table 1. Localized amyloidosis of the ureter in Japan

報告者	報告年	年齢	性	主 訴	患側部位	術前診断	治 療	文 献
1 永 田	1969	37	M	下腹部痛	左上部	尿管腫瘍	腎尿管全摘除術	泌尿紀要 15 : 773-778
2 大 城	1979	52	F	血 尿	右全域	アミロイドーシス	腎尿管全摘除術	泌尿紀要 25 : 821-823
3 奥 村	1979	61	F	血 尿	左下部	尿管腫瘍	腎尿管全摘除術	日泌尿会誌 70 : 1031
4 小 川	1980	62	M	血 尿	左下部	尿管腫瘍	尿管部分切除術	泌尿紀要 26 : 1125-1130
5 南 方	1982	59	F	血 尿	左下部	尿管腫瘍	腎尿管全摘除術	泌尿紀要 28 : 431-437
6 Uzumi	1982	51	F	血 尿	左下部	尿管腫瘍	尿管部分切除術	J Urol 128 : 119-121
7 齊 藤	1982	48	M	血 尿	左中部	尿管腫瘍	腎尿管全摘除術	日泌尿会誌 74 : 1468
8 八 木	1983	48	F	血 尿	左下部	尿管腫瘍	尿管部分切除術	泌尿紀要 29 : 227-232
9 米 田	1988	65	F	血 尿	左下部	尿管腫瘍	尿管部分切除術	臨 泌 42 : 349-351
10 宇佐美	1988	44	M	側腹部痛	左下部	尿管狭窄	尿管部分切除術	日泌尿会誌 79 : 2031-2036
11 井 門	1988	71	M	側腹部痛	左下部	尿管腫瘍	腎尿管全摘除術	日泌尿会誌 79 : 1727
12 石 川	1990	19	F	側腹部痛	左中部	尿管狭窄	尿管部分切除術	日泌尿会誌 81 : 1767
13 片 桐	1991	82	F	側腹部痛	右下部	尿管腫瘍	腎尿管全摘除術	泌尿器外科 4 : 926
14 辻	1991	47	F	側腹部痛	右上部	尿管腫瘍	尿管部分切除術	西日本泌尿 53 : 1390
15 辻	1991	51	F	側腹部痛	右中部	尿管腫瘍	尿管部分切除術	西日本泌尿 53 : 1390
16 入 澤	1991	58	F	下腹部痛	右中部	尿管狭窄	尿管部分切除術	泌尿紀要 37 : 73-76
17 Yamaguchi	1991	50	F	側腹部痛	左下部	尿管腫瘍	腎尿管全摘除術	Urol Int 47 : 164-166
18 松 田	1992	75	M	下肢の腫脹	右下部	尿管腫瘍	腎尿管全摘除術	日泌尿会誌 83 : 1945
19 岡 崎	1993	74	F	血 尿	左下部	アミロイドーシス	生検のみ	日泌尿会誌 84 : 580
20 北 原	1993	73	M	下腹部痛	右上部	アミロイドーシス	DMSO 局注	日泌尿会誌 84 : 395
21 自験例	1995	49	F	血 尿	左中部	尿管腫瘍	腎尿管全摘除術	

例, 右6例であり, 左側に2倍以上多くみられた。発生部位は上部尿管3例, 中部尿管5例, 下部尿管12例, 全域1例であり, 下部尿管が最も多く, 中部, 上部, 全域例がそれに続いている。主訴は, 血尿10例, 側腹部痛・下腹部痛10例, 下肢の腫脹1例であり, 血尿と疼痛が2大症状といえる。術前診断は, 尿管腫瘍が15例, 尿管狭窄が3例, 尿管アミロイドーシスが3例であり, 尿管腫瘍が約7割を占めている。治療は, 腎尿管全摘除術10例, 尿管部分切除術9例, DMSO局所注入療法1例, 生検のみ1例である。尿管部分切除術後の尿管再建法としては, 尿管端々吻合, 膀胱尿管新吻合のほかに, 自家腎移植術⁷⁾, 回腸尿管造設術⁸⁾といった方法を用いた症例も報告されている。予後は1例のみ再発が報告されている以外はいずれも予後は良好であり, 全身的に進展進行するという報告はない。

術前に限局性尿管アミロイドーシスと診断できた症例は21例中3例にとどまり, 術前診断は, 尿管腫瘍が約70%を占めている。したがって, 本疾患と尿管腫瘍との術前鑑別診断が比較的困難であることがうかがえる。また, 術前診断が尿管腫瘍であった症例のうち, 術中迅速によって尿管アミロイドーシスと診断し, 尿管部分切除術を施行しえた症例は約35%を占めている。本症例では, 画像上浸潤性の左尿管腫瘍を疑ったため, 腫瘍細胞の播種を懸念して術前および術中の生検を行わなかった。しかし, CT像および尿細胞診陰性であることも含め悪性腫瘍であることを確定しきれなかったため, 生検を行うべきであったと考えられ

た。以上のことと, 本疾患の予後が良好であることを考慮に入れると, 良性疾患も否定できない場合は, 術前または術中に生検を行い, 可能なかぎり保存的な治療を行うことが重要であると考えられた。

結 語

49歳女性の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。本疾患は比較的稀で自験例は本邦第21例目であった。

本論文の要旨は第152回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した。

文 献

- 1) 鈴木和雄, 阿曾佳郎: 限局性アミロイドーシス 尿路系. 日臨 **19**: 170-174, 1991
- 2) 永田 肇, 高羽 津, 園田孝夫: 限局性尿管アミロイドーシスの1例. 泌尿紀要 **15**: 773-778, 1969
- 3) 厚生省特定疾患, 原発性アミロイドーシス調査研究班 (班長: 平井俊策): アミロイドーシスの新しい分類と診断の手引き. 1992年度研究報告書. 厚生省, pp.13-16, 東京, 1993
- 4) 水谷陽一, 橋村孝幸, 北山太一, ほか: 原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例. 泌尿紀要 **36**: 461-464, 1990
- 5) 米田文男, 菅 政治, 辻村玄弘, ほか: 限局性尿管アミロイドーシス. 臨 泌 **42**: 349-351, 1988
- 6) Mariani AJ, Barret DM, Kurtu SB, et al.: Bilateral localized amyloidosis of the ureter presenting with

- anuria. *J Urol* **120**: 757-759, 1978
- 7) 宇佐美隆利, 須床 洋, 鈴木和雄, ほか: 自家腎移植術を施行した限局性尿管アミロイドーシスの1例. *日泌尿会誌* **79**: 2031-2936, 1988
- 8) Tsuji Y, Michinaga S and Ariyoshi A: Ileal Ureter: Another option for the treatment of localized amyloidosis of the upper urinary tract. *J Urol* **151**: 999-1000, 1994
- (Received on October 2, 1995)
(Accepted on November 21, 1995)