

水腎症で発見された腸間膜線維腫症の1例

和歌山労災病院泌尿器科 (部長: 藤永卓治)

吉田 利彦*, 小川 隆敏, 藤永 卓治

MESENTERIC FIBROMATOSIS WITH HYDRONEPHROSIS:
A CASE REPORT

Toshihiko Yoshida, Takatoshi Ogawa and Takuji Fujinaga

From the Department of Urology, Wakayama Rosai Hospital

A 41-year-old man was admitted to the hospital complaining of mild epigastralgia. Radiographic examinations revealed a right intrapelvic solid tumor (5×3 cm) apparently causing stenosis of the right ureter at the level of pelvic brim. The patient underwent an operation. The tumor which invaded the ileum and ureter was excised with resection of the affected segment of ileum and nephroureterectomy. Histological diagnosis was mesenteric fibromatosis. Barium enema study revealed no polyposis of the colon postoperatively. One year after surgery the patient has no signs of recurrence.

(Acta Urol. Jpn. 40: 245-247, 1994)

Key words: Mesenteric fibromatosis, Intraabdominal desmoid, Hydronephrosis

緒 言

腸間膜線維症は稀な疾患であり、さらに尿路に影響をおよぼすことは稀なため、これまでの報告のほとんどは外科領域からのものであり、泌尿器科領域での報告は皆無に近い。著者らは、今回、水腎症で発見された腸間膜線維腫症の1例を経験したので、その詳細を記載する。

症 例

患者: 41歳, 男性

主訴: 心窩部痛

家族歴: 特記事項なし

既往歴: 15歳時, 虫垂切除

現病歴: 1992年7月初旬より心窩部痛が出現, 近医を受診したところ, 腹部超音波検査で右水腎症を指摘され, 当科を紹介された。1992年7月25日当科初診, 精査の結果, 骨盤腔内腫瘍による右尿管狭窄と診断され, 1992年8月18日入院となった。

入院時現症: 身長 169.5 cm, 体重 75 kg, 栄養状態は良好で, 右下腹部に虫垂切除の手術痕を認める以外, 理学的所見に異常はみられなかった。

入院時検査成績: 末梢血液像に著変はみられず, 赤沈は正常, CRP も陰性であった。血液生化学では, Creatinine が 1.25 mg/dl と軽度上昇を示した以外に著変はみられなかった。検尿所見は正常であり, 尿細胞診も陰性であった。

画像診断: 腹部超音波検査で右腎は中等度の水腎症を呈し, 排泄性尿路造影で右腎は描出されなかった。右尿管カテーテルは尿管口より 12 cm 以上は挿入できず, 逆行性造影では, その部において外因性と思われる尿管の不整な狭窄像が描出された (Fig. 1)。腹部 CT では, 骨盤腔右側に径 5×3 cm の内部構造均一な充実性腫瘍が認められ, その頭側部で尿管は腫瘍内に埋没されていた (Fig. 2)。

その他, 胸部 XP, 骨シンチおよび肝シンチに著変はみられなかった。

以上の所見より, 骨盤腔内腫瘍による右尿管狭窄と診断, 1992年8月21日手術を施行した。

手術所見: 右腰部斜切開で後腹膜腔に到達した。拡張した中部尿管を下方に剝離していくと, 総腸骨動脈との交叉部で腫瘍の上縁が現れ, その中に尿管は埋没していた。腫瘍は鶏卵大で, 周囲との癒着は高度であり, 前方では腹膜を越え回腸まで浸潤していた。回腸部分切除をおこなった後, 腫瘍を摘出するとともに尿管の摘出も行った。

* 現: 市立岸和田市民病院泌尿器科

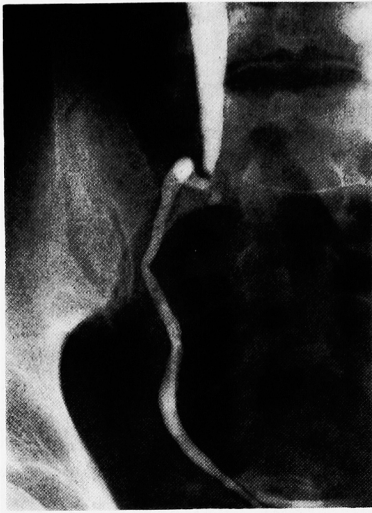


Fig. 1. Right retrograde ureterogram revealed a ureteric stenosis which appeared to be extrinsic.

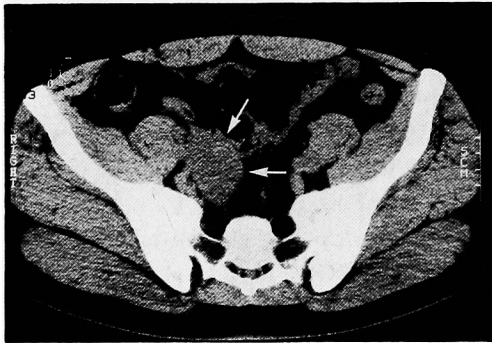


Fig. 2. CT scan demonstrated a right intrapelvic solid tumor (5×3 cm).

摘出標本：摘出した腫瘍は、大きさ 8×5×3 cm、重量 80 g で、充実性、弾性硬であった (Fig. 3)。腫瘍の後面上方で尿管は腫瘍内に埋没されていた。剖面は赤褐色および灰白色の斑を呈し、出血や壊死はみられなかった。

組織所見：腫瘍は尿管の外膜に接し尿管を巻き込む形で増殖し、また、小腸筋層の一部に浸潤増殖している。腫瘍は束状に配列、増殖する紡錘形の線維芽細胞と豊富な膠原線維からなり、一部に出血および炎症細胞浸潤をとまなっている (Fig. 4)。増殖する細胞は分化した線維芽細胞で、やや核の増大を認めるものの分裂像などは認められない。以上の所見より、回腸間膜あるいは後腹膜より発生した腸間膜線維腫と診断された。

術後経過：術後に消化管の精査を行ったが、大腸腺



Fig. 3. Resected tumor (8×5×3cm, 80 g). Cut surface of the tumor shows spotted pattern consisted of red brown and whitish gray areas.

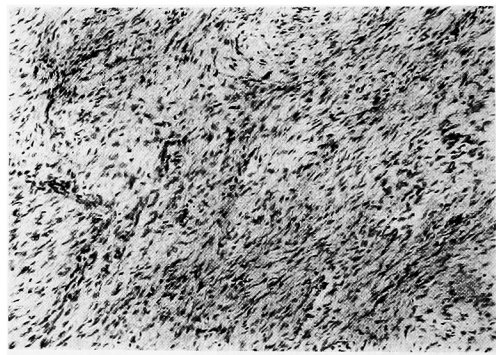


Fig. 4. Histopathologic findings. The neoplasm is composed of bundles of fairly uniform spindle shaped cells with intervening collagen fibers.

腫瘍の合併はみられなかった。現在、術後1年を経過するが再発の徴候は認められない。

考 察

線維腫症という名称は、同様な顕微鏡的形態を有す

る良性の線維性組織増殖を示す一連の疾患に対して用いられる¹⁾。その生物学的性質は、良性の線維性病変と線維肉腫との中間にあり、浸潤性に発育し、遠隔転移はないが局所再発はきたす。

線維腫症は表在性と深在性に大別され、深在性のものはデスモイド (desmoid) と呼ばれ、腹壁外、腹壁、腹腔内に分類される¹⁾。腹腔内線維腫症については、さらに骨盤線維腫症、腸間膜線維腫症および Gardner 症候群に分類されているが、これらの明確な区別は困難であり、まだ確立されたものではないと思われる。

著者らの症例は、その局在から考えた場合、腸間膜線維腫症か骨盤線維腫症のどちらに分類すべきかという疑問があるが、手術所見に加えて、骨盤線維腫症は主として若い女性に発生することも考慮にいれ、腸間膜線維腫症に分類するのが妥当と考えられた。

腸間膜線維腫症は稀な疾患であるが、過去の報告では、腸間膜線維腫症と腹腔内デスモイド腫瘍の両方の名称が統一されずに用いられてきたため、その集計に混乱を生じている。

本邦においては、1987年早田ら²⁾ が17例、1990年宮崎ら³⁾ が28例、1991年竹田ら⁴⁾ が27例をそれぞれ集計しているが、著者らが調べたかぎりでは、これまでに50例の報告例がみられる。なお、今回の集計では、大腸線維腫症あるいは Gardner 症候群に随伴する腸間膜線維腫症も含めて集計した。自験例を加えた51例の要約をつぎに述べる。

性差は、男性30例、女性21例で、男性に多くみられる。年齢は、17歳から79歳までの広い範囲におよび、平均は41歳であったが、男性では30～40歳代、女性では20～30歳代に好発するようであり、それを反映して男性症例の平均年齢は45歳、女性では37歳であった。主訴の70%は腹部腫瘍であり、摘出腫瘍も大きなものが多く(平均重量 2.5 kg)、無症候性に増大する本症の経過をよく反映した結果と考えられた。本症はしばしば大腸腺腫症に合併することが知られており、また発生誘因として開腹手術の既往が注目されているが、今回の集計結果(大腸腺腫症の合併: 38%、開腹手術の既往: 63%)でもそれらの関連性が示唆された。

一方、大腸腸腺腫症あるいは Gardner 症候群を合併しない腸間膜線維腫症については、今回集計した51例の中で、記載の明らかなものは29例みられた。男性22例、女性7例で、男性は女性の約3倍の多数を占め、前述の51例の集計結果より著しい性差がみられ

た。年齢については、29例全体の平均年齢は46歳であり、また男女別でもそれぞれ46歳となり差はみられなかった。開腹手術の既往は42%の症例にみられ、前述の集計よりすくなかった。これは、大腸腺腫症合併例では過去に大腸腺腫症やそれに起因して発生した悪性腫瘍に対する手術が施行されていた症例が多く、それにより手術既往の頻度に差が生じたものと考えられた。

本症の術前診断は困難であり、摘出標本の病理検査によって初めて診断される。組織学的には良性であるが、周囲に浸潤性に増殖する傾向をもち、不完全摘除例では高頻度に再発することが知られており、また、放射線療法や化学療法はほとんど効果がみられないため、治療としては、腫瘍の完全摘除がきわめて重要であると考えられている。

最後に、本症が尿路に影響をおよぼすことはきわめて稀であり、本邦においては演者らの症例が初めてと考えられた。外国においては Hailemariam らの報告例⁵⁾がみられる。彼らの症例は右側腹部痛を主訴とした37歳の男性で、9.5×6.5×4 cm の腸間膜線維腫症により右尿管狭窄をきたしたものであった。

結 語

腸間膜線維腫症の1例について記載し、本邦報告例50例を集計し文献の考察を加えた。水腎症で発見された症例は、自験例が初めてと考えられた。

稿を終えるにあたり、御校閲を頂いた恩師和歌山県立医科大学大川順正教授に深謝します。

文 献

- 1) Enzinger FM and Weiss SW: Fibromatoses. In: Soft Tissue Tumors. pp. 45-70, The C. V. Mosby Co. St. Louis, Toronto, London, 1983
- 2) 早田邦康, 米村智弘, 岡 直剛, ほか: 腸間膜デスモイドの1例. 消外 10: 645-648, 1987
- 3) 宮崎 悦, 幸田久平, 中澤 修, ほか: 大腸静脈瘤破裂による大量下血を呈した腸間膜線維腫症の1例. 旭川赤十字病医誌 4: 149-154, 1990
- 4) 竹田広樹, 荒井 誠, 杉本裕之, ほか: 小腸間膜由来のデスモイド腫瘍の1例. 昭和医会誌 51: 216-220, 1991
- 5) Hailemariam S, Jaeger P, Goebel N, et al.: Mesenteric fibromatosis with ureteric stenosis. Postgrad Med J 64: 79-81, 1987

(Received on August 19, 1993)
(Accepted on October 12, 1993)