

限局性尿管アミロイドーシスの1例

吉川 慎一, 細田 悟, 大鶴 礼彦

松本 太郎, 山本 豊, 松本 哲夫

東京医科大学八王子医療センター泌尿器科

LOCALIZED AMYLOIDOSIS OF THE URETER: A CASE REPORT

Shin-ichi KITSUKAWA, Satoru HOSODA, Norihiko OTSURU,

Taro MATSUMOTO, Yutaka YAMAMOTO and Tetsuo MATSUMOTO

The Department of Urology, Tokyo Medical University Hachioji Medical Center

A 46-year-old female was referred to our hospital with a complaint of left flank pain. Ultrasonography and computed tomography demonstrated a left hydronephroureter due to stenosis with a ureteral mass in the left lower ureter. Retrograde pyelography revealed severe stricture of left lower ureter and brushing cytology showed papanicolaou class III. Ureteral tumor was suspected and left nephroureterectomy with partial cystectomy was performed. Histopathological diagnosis was amyloidosis of the left ureter. There was no evidence of secondary or systemic amyloidosis. Finally, we diagnosed her with localized amyloidosis of the left ureter.

Localized amyloidosis of the ureter is a relatively rare condition, and this is the 55th case reported in the Japanese literature.

(Hinyokika Kiyo 52 : 131-134, 2006)

Key words : Amyloidosis, Ureter, cytology, Nephroureterectomy

緒 言

アミロイドーシスは線維構造をもつ特異な蛋白であるアミロイド物質が全身緒細胞外に沈着することによって機能障害を引き起こす一連の疾患群であり、大きく全身性と限局性に分類されている¹⁾。限局性アミロイドーシスが尿管に発生することは稀で、本邦においては永田ら²⁾が1969年に報告して以来、われわれが検索しえた限り自験例を含めて55例が報告されているのみであった。今回われわれは46歳、女性に発生し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：46歳、女性

主訴：左側腹部痛

家族歴 既往歴：特記すべきことなし

現病歴：2004年6月末頃より間欠的な左側腹部痛を自覚するも放置。7月になり持続する左側腹部痛を自覚し当センター内科で受診。超音波検査にて左水腎症を認め精査加療目的に当科紹介初診となる。

初診時現症：胸部理学所見に異常を認めず。左側腹部に自発痛があり、左腰背部に叩打痛を認めた。

検査所見：血算生化学検査では異常を認めず、検尿沈渣では RBC 0~1/hpf, WBC 1~2/hpf で尿細胞診は class I であった。

画像検査所見：DIP では左水腎症を認め、水尿管は小骨盤腔で途絶していた。CT 検査では下部尿管に淡い造影効果をもつ腫瘤陰影を認め、上部は水腎症を呈していた (Fig. 1)。MRI 検査でも造影効果ある左尿管壁の肥厚を認めた。逆行性腎盂撮影では尿管口より3 cm のところより内外腸骨動脈分岐部付近まで尿管壁の不整を認め (Fig. 2)、同部の擦過細胞診は class III で TCC suspected であった。

以上より左尿管腫瘍を考えたが良性疾患の可能性も否定できず、尿管鏡下粘膜生検あるいは尿管部分切除による術中迅速を考慮したがご本人の強い希望もあり根治的左腎尿管全摘術および膀胱部分切除術を施行した。

病理組織学的所見：肉眼的には下部尿管は硬く不整に肥厚し、粘膜は全周性に茶褐色の顆粒を認め同部に狭窄を認めた。HE 染色で下部尿管肥厚部には硝子様物がびまん性全周性に沈着していたが、尿管下端、上部尿管、腎盂、腎臓には沈着を認めなかった (Fig. 3)。沈着している物質は Congo red 染色により赤橙色に染まり過マンガン酸カリウム処理 Congo red 染色にて退色を認めなかった。さらに amyloid A component による免疫染色では染色性を認めず、amyloid P component に陽性であることより AL アミロイドーシスと診断した。

術後全身性アミロイドーシスの検索のため胃・直腸生検施行したがアミロイドの沈着は認めなかった。ま

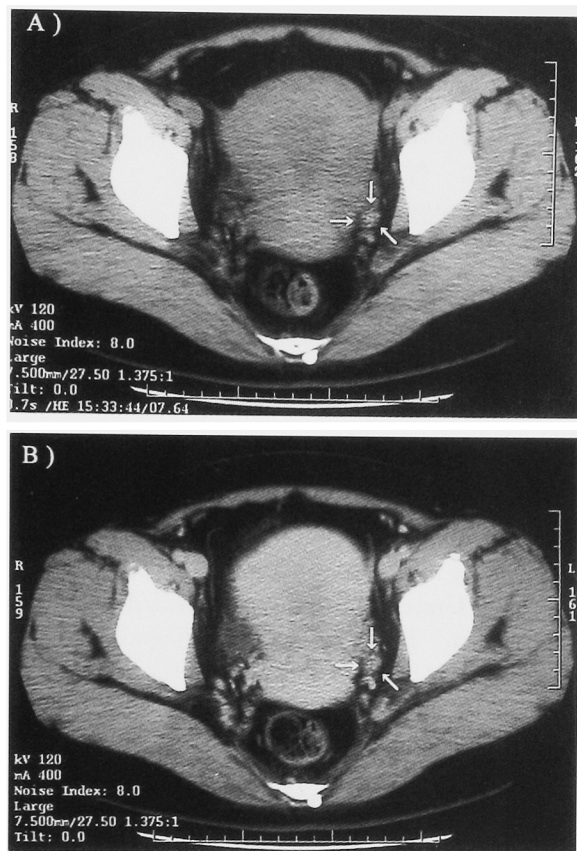


Fig. 1. Pelvic CT shows slightly enhanced mass in left ureter (arrows). (A) plain CT, (B) enhanced CT.



Fig. 2. Retrograde pyelography shows severe stenosis in left lower ureter (arrows).

た血清蛋白分画異常を認めず、尿中 Bence-Jones 蛋白も陰性であることより限局性尿管原発アミロイドーシスと診断した。

術後8カ月の現在、再発を認めていない

考 察

アミロイドーシスは線維構造をもつ特異な蛋白であ

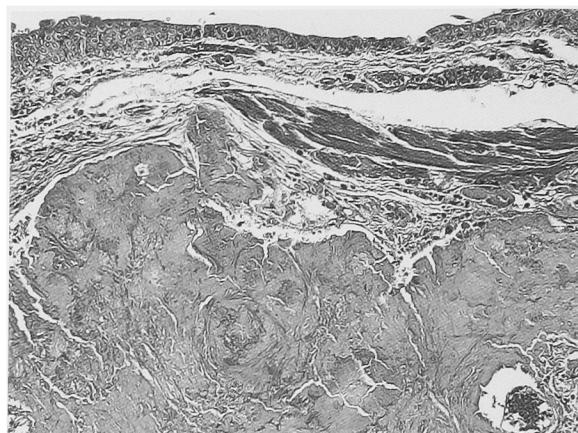


Fig. 3. Histopathological examination revealed deposition of homogeneous amyloid in the submucosal layer (HE stain, ×200).

るアミロイド線維を主体とするアミロイド物質が、全身緒細胞外に沈着することによって機能障害を引き起こす一連の疾患群で、本邦ではアミロイドーシスの病型分類に厚生省特定疾患調査研究班の分類¹⁾がひろく用いられている。これによると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の二つに大別され、アミロイド蛋白の種類などによりそれぞれ5種および4種に細分されている。限局性アミロイドーシスであることを診断するためには他臓器へのアミロイドの沈着の有無を確認しなければならないが全身臓器の生検が事実上不可能であることより、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、胃十二指腸粘膜や直腸粘膜の生検にてアミロイドの沈着を認めないことが確認され

Table 1. Reported cases of localized amyloidosis of the ureter in Japan

		n
性 別	男 性	22
	女 性	33
年 齢	19～83歳 (中央値：61歳)	
主 訴	側腹部痛 背部痛	31
	肉眼的血尿	27
	水腎症	3
	熱 発	3
	その他	5
	記載なし	2
患 側	左 側	34
	右 側	14
	両 側	7
	同時性	3
	異時性	4
主病変部位	下部尿管	34
	中部尿管	14
	上部尿管	6
	記載なし	1

Table 2. Preoperative diagnosis and treatment of the reported cases in Japan

術前診断	生検*	n	治療法	n
尿管腫瘍 (n=22)	なし	17	腎尿管全摘術	16
			尿管部分切除術	1
	あり	5	腎尿管全摘術	2
			尿管部分切除術	2
			DMSO**	1
尿管腫瘍の疑い (n=5)	なし	4	尿管部分切除術	4
	あり	1	経過観察	1
尿管狭窄 (n=13)	なし	8	尿管部分切除術	8
	あり	5	尿管部分切除術	3
			尿管ステント留置	2
不明 or 記載なし (n=15)	なし	5	腎尿管全摘術	4
			尿管部分切除術	1
	あり	10	腎尿管全摘術	2
			尿管部分切除術	4
			DMSO**	4

*: 鏡下生検, 開放生検を含む, **: 経皮吸収, 内服, 注入を含む.

ばこれ以上の検索は必要ないと考えられている³⁾ これらに従い本症例は限局性 AL 型アミロイドーシスと診断した.

尿路系におけるアミロイドーシスは稀な疾患であり腎盂, 尿管, 膀胱, 尿道などに発生し半数以上が膀胱発生例であるとされている⁴⁾ 本邦においては1969年に永田ら²⁾が限局性尿管アミロイドーシスの1例を報告して以来, これまでにわれわれの調べた限り54例の報告がみられ, 自験例は55例目であった. 本邦報告例について検討すると, 性別は男性22例に対し女性33例で女性に多く, 年齢は19~83歳 (中央値61歳) で40歳台から60歳で7割をしめている. 主訴は側腹部痛, 背部痛などの疼痛が31例と最も多く, 肉眼的血尿も27例でみられている. 患側は左側34例, 右側14例, 両側が7例みられ内3例は同時発生例であった. 主要病変部位をみると下部尿管が34例, 中部尿管が14例で上部尿管には少なく6例のみであった (Table 1). 左下部尿管発生例が21例 (38%) と最も多かった.

尿管アミロイドーシスでは術前診断が難しく自験例のごとく22例が尿管腫瘍と診断されている. しかしながら尿細胞診で陽性であった症例はなく, 明確に記載のあるもので class III であった症例は自験例を含めて3例のみであった^{5,6)}. 最近では細径の尿管鏡が普及してきたことで簡便に尿管粘膜生検が施行できるようになったことから今後は正診率は上がってくるものと思われる.

治療法は腎尿管全摘術が最も多く見られている. 術前診断が尿管腫瘍の22例中18例 (81.8%) で腎尿管全摘術が施行されているのに対して尿管狭窄の症例13例では11例 (76.9%) で尿管部分切除術が施行されてい

た. 術前診断の記載のないものあるいは確定診断不能症例では5例中4例 (80%) で生検なしで腎尿管全摘術を施行されていた (Table 2). 自験例では擦過細胞診で TCC suspected であったが確定診断には至らないことより術中迅速生検を含めた術式も提示したが, 御本人の“悪性の可能性が少しでもあるなら最も再発の少ない方法で手術を受けたい”との強い意向を尊重し腎尿管全摘術を選択した. 本症例のように尿管腫瘍を疑った場合でも擦過細胞診で確定診断の得られない場合や良性疾患を疑う場合は術前生検や術中迅速病理検査などを積極的に行い治療法を選択すべきであったかもしれない.

限局性尿管アミロイドーシスでは病変部の完全切除を行えば再発をきたすことは少ないとされており⁷⁾, 予後は良好と思われる. しかしながら本邦においても異時性対側発生例の報告がみられることより定期的な経過観察が必要であると思われる.

結 語

原発性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.

本論文の要旨は第574回日本泌尿器科学会東京地方会にて発表した.

文 献

- 1) 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
- 2) 永田 肇, 高羽 津, 園田孝夫: 限局性尿管アミ

- ロイド腫瘍の1例. 泌尿紀要 **15**: 773-778, 1969
- 3) Malek RS, Green LF and Farrow GM: Amyloidosis of the urinary bladder. *Br J Urol* **43**: 189-200, 1971
- 4) Mariani AJ, Barrett DM, Kurtz SB, et al.: Bilateral localized amyloidosis of the ureter presenting with anuria. *J Urol* **120**: 757-759, 1978
- 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. 泌尿紀要 **42**: 135-138, 1996
- 6) 栗倉康夫, 水谷陽一, 笈 善行, ほか: 限局性尿管アミロイドーシスの1例. 泌尿紀要 **42**: 135-138, 1996
- 7) Mark IR, Goodlad J and Lloyd-Davies RW: Localized amyloidosis of the genitourinary tract. *J R Soc Med* **88**: 320-324, 1995
- (Received on May 23, 2005)
(Accepted on August 9, 2005)