

原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例

倉敷中央病院泌尿器科（部長：町田修三）

寺 井 章 人
寺 地 敏 郎
町 田 修 三

PRIMARY LOCALIZED AMYLOIDOSIS OF THE URINARY BLADDER: A CASE REPORT

Akito TERAJ, Toshiro TERACHI and Shuzo MACHIDA

From the Department of Urology, Kurashiki Central Hospital

(Chief: Dr. S. Machida)

A case of primary localized amyloidosis of the bladder during a twelve-year period is described. The initial symptom was miction pain when she was 43 years old. Cystoscopic examination revealed yellowish elevated lesion with hemorrhage at the right side of the bladder neck. Transurethral resection was performed, but two years later recurrence was found at the trigonum as well as the original site. The two lesions were apart. She remained asymptomatic for the following ten years until she returned to us with bladder symptoms. Cystoscopy showed the lesion was more diffuse and the posterior wall was involved in continuity with the trigonum. Complete transurethral resection was not possible because of generalized bladder involvement.

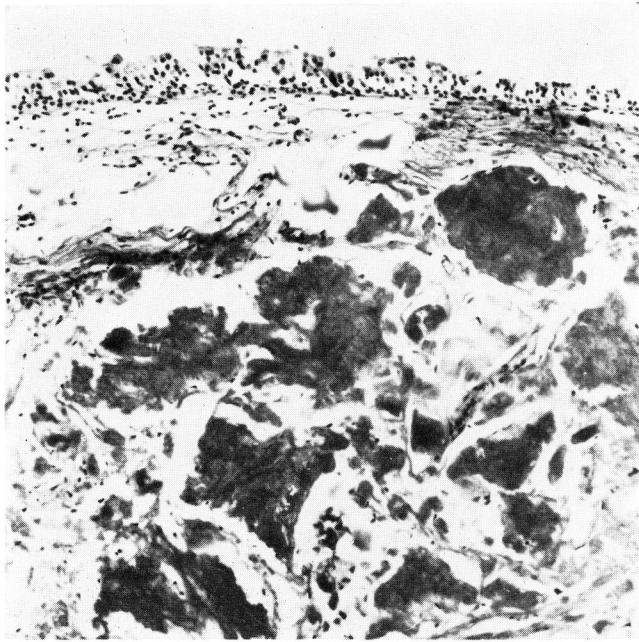
Our case illustrates the clinically benign but slowly progressive nature of amyloidosis of the bladder. Multifocal recurrence is also to be noted. Our current treatment policy is conservative treatment with careful follow-up. She is asymptomatic three months post-operatively.

Key words: Primary localized amyloidosis, Bladder

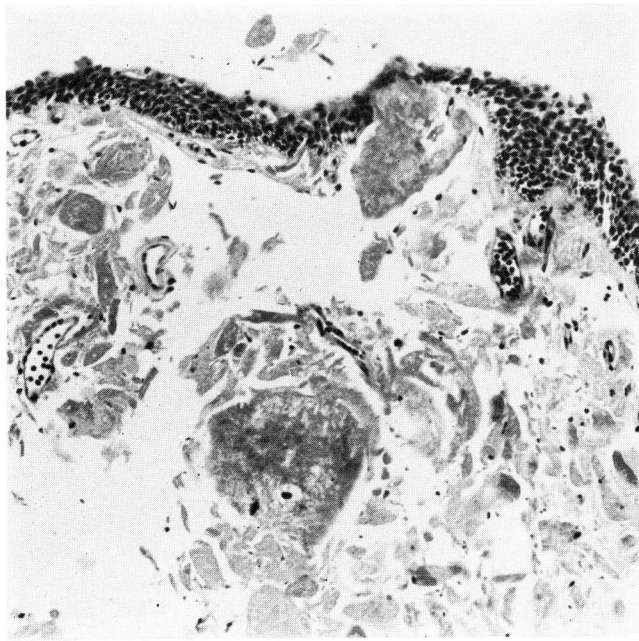
緒 言 症 例

膀胱に限局した原発性アミロイドーシスはまれな疾患であり、最近報告例が増加しつつあるものの、本邦では現在までに14例を数えるにすぎない。そのうちでも長期間にわたって観察しえた例は少い。最近われわれは、12年間にわたる経過を知りえた原発性限局性膀胱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。なお本症例は、伊藤ら¹⁾により本邦第1例目として報告されたものと同一症例である。

患者：藤○好○，55歳，女性
初診：1972年6月12日（当時43歳）
主訴：排尿時痛
家族歴：特記事項なし
既往歴：25歳頃虫垂切除術
現病歴：1972年3月頃より残尿感，排尿時痛があり，近医で膀胱炎として治療を受けるも軽快しないため，6月12日当科を受診した。顕微鏡的血尿が持続するため膀胱鏡検査を施行したところ，膀胱頸部右壁付近に腫瘍性病変を認めた。膀胱腫瘍の診断にて入院の上7月27日TURを施行したが，病理組織診断は



A



B

Fig. 1. April, 1974 (A) and November, 1984 (B). Both specimen show massive deposition of amyloid mainly in submucosa. H & E, $\times 100$



Fig. 2. Cystoscopy shows yellowish elevated lesion in the posterior wall. Normal vesical mucosa is seen at the top.

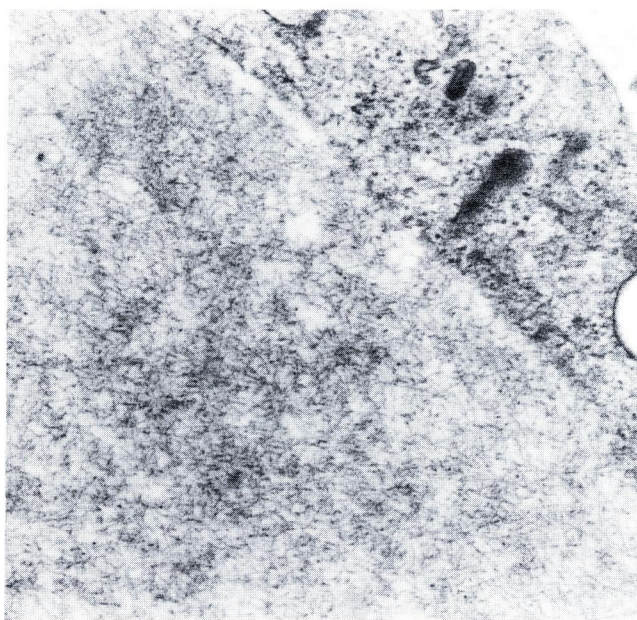


Fig. 3. Amyloid fibrils are seen on electron microscopy.

mucosal hyperplasia with unknown stromal deposition であった。退院後外来にて嚴重な経過観察をおこなっていたところ、約2年後の1974年4月膀胱鏡検査にて膀胱頸部右壁付近および三角部に表面不

整、易出血性の腫瘍再発を認めた。三角部の病変生検にてアミロイドーシスとの診断を得た (Fig. 1A)。retrospective にみて前回の病理所見と同一であると判定された。全身性アミロイドーシスの精査目的で6

Table 1. Laboratory findings

	1974. 6. 19	1984. 11. 8
白血球	4500	4000
赤血球	330×10^4	395×10^4
Hb	9.8	12.1
Ht	31.0	35.7
血小板	30.2×10^4	35.4×10^4
GOT	23 U	16 IU/l
GPT	16 U	8 IU/l
LDH	240 U	322 IU/l
ALP	5.3 U	69 IU/l
T.Bil		0.3 mg/dl
BUN	16 mg/dl	14 mg/dl
クレアチニン	0.8 mg/dl	0.8 mg/dl
Na	137 mEq/l	143 mEq/l
K	3.5 mEq/l	4.0 mEq/l
Cl	106 mEq/l	102 mEq/l
T.P	6.9 g/dl	6.6 g/dl
Alb	57.5 %	59.4 %
α_1 G	2.7 %	3.3 %
α_2 G	12.4 %	11.4 %
β G	13.6 %	9.5 %
γ G	13.6 %	16.1 %
M成分	(-)	(-)
尿所見		
赤血球	多数/1	10-20/1
白血球	1-3/1	1-3/1
BJ蛋白	(-)	(-)
直腸生検	異常なし	異常なし

月当院内科に入院したが、そのときの検査成績を Table 1 に示す。この結果原発性限局性膀胱アミロイドーシスと診断した。この間検尿では、ときに顕微鏡的血尿あるいは膿尿が出現するが、慢性尿路感染症はなかった。その後1974年12月残存病変に対し、局麻にて膀胱鏡下焼灼を加えたのを最後として、患者自身の判断で通院を中止してしまった。ところが1984年10月中旬再び膀胱炎様症状をきたしたため、10月25日当科を受診した。過去10年間はまったく無症状であったという。膀胱鏡検査にて腫瘍性病変の再発を認めため、11月8日入院となった。

現症：体格中等度。栄養状態良好。理学的所見では異常を認めず。

入院時検査所見：Table 1 に示すとおり1974年6月ととくに変わらない。血清蛋白分画は正常、尿中 Bence-Jones 蛋白 (-)、直腸生検では異常所見なしであった。尿細胞診は class I であった。また IVP では上部尿路には異常を認めなかった。

膀胱鏡検査所見：膀胱頸部近くの右壁および三角部から三角後部にかけて広範囲に腫瘤を認めた。表面が淡黄色調の脆弱な非乳頭状隆起性病変で、膀胱鏡の先

端が触れただけで容易に出血した (Fig. 2)。右尿管口は腫瘤で取り囲まれており、ぽっかりと開大したままであった。

11月12日 TUR を施行したが、病変部位が広範囲のため完全切除は不可能であった。

病理組織学的所見：H-E 染色では間質、血管周囲へのエオジン好性な無構造の物質の沈着を認め (Fig. 1B)、これは PAS 陽性であった。コンゴローレッド染色では赤紅色に染まり、偏光顕微鏡下で緑色の複屈折を示した。電顕像は細線維が錯綜し、いわゆるフェルト状構造を呈した (Fig. 3)。1972年、1974年の標本と同一所見であった。

術後自覚症状は消失したこと、およびこれまでの臨床経過が比較的良性的ことから考え、保存的に経過観察をおこなうこととした。11月24日退院し外来観察中であるが、術後3カ月の時点では無症状であり検尿所見も正常化している。

考 察

原発性限局性膀胱アミロイドーシスはまれな疾患で本邦では現在までに学会報告例を含め14例¹⁻¹³⁾を数えるにすぎない (Table 2)。本症例は1975年伊藤ら¹⁾により本邦第1例目として報告されたものと同一症例であるが、その後の病状経過を知るうえで興味深い。Fig. 4 に各時期の病変存在部位を模式的に示す。最初膀胱頸部右壁付近に発生した病変はその後同一部位に再発し、加えて新たな病変が三角部から後壁へと徐々に範囲を広げつつ発生してきていることがわかる。膀胱頸部右壁付近の病変が、一度完全切除された後に同一部位に再発したのか、残存病変が増大したのかは不明である。三角部と三角後部の病変は肉眼的に連続しているが、膀胱頸部の病変とは離れている。

アミロイドーシスという疾患の性質を考えると、病変は新たに異なった部位に多中心的に発生したと考えるのが自然であるように思われる。また、本症例のごとく確実に病変が存在した10年間まったく無症状のまま経過したことからみて、病変が相当広範囲となって初めて症状を呈する症例もあると思われる。本邦14例のうち、TUR や膀胱部分切除で治療できないほど広範囲の病変を呈したのは3例 (21%) であった。いっぽう Caldamone ら¹⁴⁾は46例の原発性限局性膀胱アミロイドーシスを集計しているが、multifocal or generalized bladder involvement を呈したのは2例 (5%) のみであったと述べている。大多数の症例では病変が比較的限局した状態で発見されている。

長期間にわたり観察しえた例としては、Strong

Table 2. 本 邦 報 告 例

症例	報 告 者	報告年度	年齢	性別	治 療	経 過
1	伊 藤・ほか	1975	43	女	TUR	present case
2	高 木・ほか	1977	43	男	部分切除	術後1年再発なし
3	岡 戸・ほか	1979	33	男	部分切除	不 明
4	中 嶋・ほか	1980	65	男	TUR	術後8カ月再発なし
5	高 木・ほか	1980	68	女	TUR(3回)	術後4カ月再発なし
6	和志田・ほか	1980	63	男	TUR(2回)	再発なし, 期間不明
7	河 東・ほか	1981	59	男	全 摘	
8	"	"	60	男	全 摘	
9	森 田・ほか	1981	42	女	TUR	再発なし, 期間不明
10	瀧 原・ほか	1981	24	男	部分切除	術後10カ月再発なし
11	能 登・ほか	1982	56	女	TUR	病変広範囲で残存あり 患者希望で保存的治療とす
12	藤 広・ほか	1982	25	男	部分切除	術後7カ月再発なし
13	福 田・ほか	1984	74	男	部分切除	不 明
14	仲 間・ほか	1984	77	男	TUR	不 明

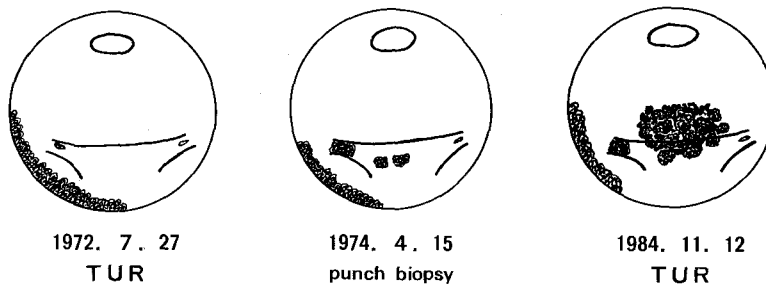


Fig. 4. Localization of lesions illustrates slowly progressive course of the disease.

ら¹⁵⁾の症例がある。無症候性肉眼的血尿にて発症し、膀胱頸部前壁付近に充血をともなった小潰瘍が発見されたが、2カ月後には消失した。9カ月後三角部後方に炎症病変が出現し、組織学的にアミロイドが証明された。その後無症状であったが16年後再び血尿をきたし、膀胱頸部左壁付近に径2.5 cmの充血をともなったベルベット状病変が認められ、生検にてアミロイド沈着が証明された。膀胱部分切除術を施行し、術後16カ月では再発なしとのことである。彼らの症例では、17年間にわたりアミロイドの小病変が自然消失し、その後別の部位に再び出現するという比較的良性的な臨床経過を示しており、われわれの症例のごとく多中心性の病変発生をみている。

以上より、原発性限局性膀胱アミロイドーシスでは、(1)長期間にわたり臨床的に比較的良性的な経過をとる、(2)病変は限局していることが多いが、多中心的に

発生することもある、(3)続発性アミロイドーシスのように大量の膀胱出血をきたすことは少ないなどの特徴を持っている。この観点にたてば、治療としては膀胱保存を第一に考慮すべきかと思われる(TUR, 膀胱部分切除など)。さらに根治的に膀胱部分切除術をおこなった場合でも、術後長期間の経過観察が必要と考えられる。もちろん、膀胱出血や上部尿路への悪影響のため積極的な治療が必要になる場合もあるであろうし、また、膀胱腫瘍との鑑別が困難なため治療方針が左右される可能性もあろう。

本症例や能登ら¹⁰⁾の症例のように病変が広範囲になった場合には、保存的治療のみにとどめ厳重な経過観察をおこなうという治療方針は、十分根拠のあることと思われる。ただしこのさい、頻回の尿細胞診にて膀胱腫瘍の合併をチェックしていく必要はあろう。

結 語

排尿時痛を主訴とし、12年間にわたって比較的良性的な臨床経過を示した55歳女子の原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例を報告した。予後や治療に関して若干の文献的考察をおこなった。

文 献

- 1) 伊藤 坦・高山秀則・日江井鉄彦・小松洋輔：膀胱アミロイドーシスの1例。日泌尿会誌 **66**：712～713, 1975
- 2) 高本 均・藤井 浩・浅野聰平・井口琇吉：原発性膀胱アミロイドーシスの1例。西日泌尿 **39**：825～828, 1977
- 3) 宍戸 悟・千野武裕・工藤 潔・小池六郎・千野一郎：限局性膀胱アミロイドーシスの1例。日泌尿会誌 **70**：432, 1979
- 4) Nakajima K, Hisazumi H, Okasyo A, Murayama K and Matsubara F: Primary localized amyloidosis of bladder. *Urology* **15**: 302～303, 1980
- 5) 高木隆治・鈴木利光：膀胱に発生した原発性局所性アミロイドーシスの1例。臨泌, **34**：461～465, 1980
- 6) 和志田裕人・渡辺秀輝・神野浩彰：原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例。泌尿紀要 **26**：1131～1137, 1980
- 7) 河東鈴春・黒田昌男・三木恒治・清原久和・宇佐美道之・中村隆幸・古武敏彦：原発性膀胱アミロイドーシスの2例。日泌尿会誌 **72**：387, 1981
- 8) 森田 肇・寺島光行・徳中莊平・丸 彰夫・工藤哲夫：限局性膀胱アミロイドーシスの1例。西日泌尿 **43**：323～327, 1981
- 9) 瀧原博史・佐長俊昭・橋本 治・酒徳治三郎：原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例。西日泌尿 **43**：1219～1224, 1981
- 10) 能登宏光・坂本文和・佐藤貞幹・山中雅夫：原発性局所性膀胱アミロイドーシスの1例。西日泌尿 **44**：1447～1451, 1982
- 11) 藤広 茂・斉藤昭宏・土井達朗・徳山宏基・清水保夫・川井俊郎・高橋正宜：限局性膀胱アミロイドーシスの1例。泌尿紀要 **28**：1153～1159, 1982
- 12) 福田和夫・後藤 甫・宮川征男・大野弘幸：膀胱アミロイドーシスの1例。西日泌尿 **46**：219, 1984
- 13) 仲間三雄・福井準之助：原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例。日泌尿会誌, **75**：1509, 1984
- 14) Caldamone AA, Elbadawi A, Moshtagi A and Frank IN: Primary localized amyloidosis of urinary bladder. *Urology* **15**: 174～181, 1980
- 15) Strong GH, Kelsey D and Hoch W: Primary amyloid disease of the bladder. *J Urol* **112**: 463～466, 1974

(1985年3月25日受付)