

原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例

市立芦屋病院泌尿器科 (医長: 西崎伸也)

前田 信之, 西崎 伸也

PRIMARY LOCALIZED AMYLOIDOSIS OF THE URINARY BLADDER:
A CASE REPORT

Nobuyuki MAEDA and Shinya NISHIZAKI

From the Department of Urology, Ashiya Municipal Hospital

A case of primary localized amyloidosis of the urinary bladder is reported. A 57-year-old male who complained of macrohematuria visited our hospital. Cystoscopic examination revealed a broad based tumor from the anterior wall to the right wall. Suspecting a bladder tumor we performed a transurethral resection. However, the histopathological examination of the specimen revealed amyloid deposition and no malignant changes. Serum electrophoresis pattern was normal and urinary Bence-Jones protein was negative. Neither rectal nor gastric biopsy revealed amyloids. From these findings, we made a diagnosis of the primary localized amyloidosis of the urinary bladder.

We collected 42 cases from the Japanese literature and discuss the clinical features of this disease.

(Acta Urol. Jpn. 43 : 53-55, 1997)

Key words: Primary localized amyloidosis, Bladder

緒 言

膀胱に発生するアミロイドーシスは稀な疾患である。そのほとんどが肉眼的血尿を主訴としており、膀胱鏡所見で浸潤性膀胱腫瘍に酷似するため、膀胱腫瘍と診断されることが多い。われわれも今回膀胱腫瘍の診断で経尿道的膀胱腫瘍切除術を施行したところ、病理診断が膀胱アミロイドーシスであった1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 57歳, 男性

主訴: 肉眼的血尿

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1996年1月8日, 無症候性肉眼的血尿を認め、その翌日当科外来を受診した。膀胱鏡検査を施行したところ、膀胱の前壁から右側壁にかけて広基性の腫瘤性病変を認め、膀胱腫瘍の診断で1月22日入院となった。

入院時現症: 体格中等度, 栄養状態良好, 胸腹部理学所見に異常を認めなかった。

検査所見: 検尿; 蛋白 (2+), 糖 (-). 尿沈渣; WBC 50~60/hpf, RBC 多数/hpf, Bence-Jones 蛋白 (-). 血液一般および血液生化学検査では血清蛋白分画も含め異常所見を認めなかった。尿細胞診; Papanicolaou class I. 心電図; 異常所見なし。

X線検査: IVP で上部尿路に異常はないが、膀胱

に不整の陰影欠損を認めた (Fig. 1)。骨盤部 CT で膀胱の前壁から右側壁にかけて壁の肥厚と内腔へ突出する辺縁不整の腫瘤性病変を認めた (Fig. 2)。

以上により膀胱腫瘍の診断で1月23日に経尿道的膀胱腫瘍切除術を施行した。腫瘍は黄褐色で明らかに正

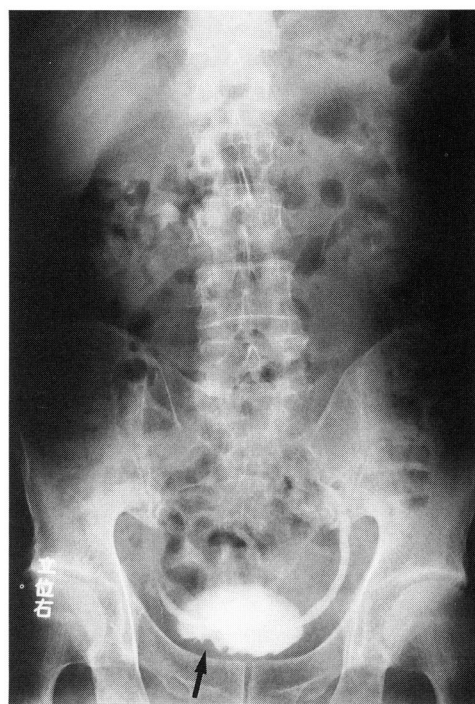


Fig. 1. Intravenous pyelography revealed irregular contour of the urinary bladder (arrow).

常組織とかけ離れていた。また、広範囲で深層まで達しており内視鏡的には完全に切除できなかった。

病理組織検査：H.E. 染色では悪性所見を認めず、粘膜固有層を中心にアミロイド様の無機構造物の沈着を認めた。Congo-red 染色で赤紅色に染まり (Fig. 3), さらに偏光顕微鏡で緑色の複屈折を示した。以上より病理組織は膀胱に発生したアミロイドーシスの診断であった。

術後経過：術後肉眼的血尿は消失した。つぎに膀胱アミロイドーシスが限局性か全身性かの検索を行った。理学的に巨舌症は認めず、腹部超音波で肝、脾に

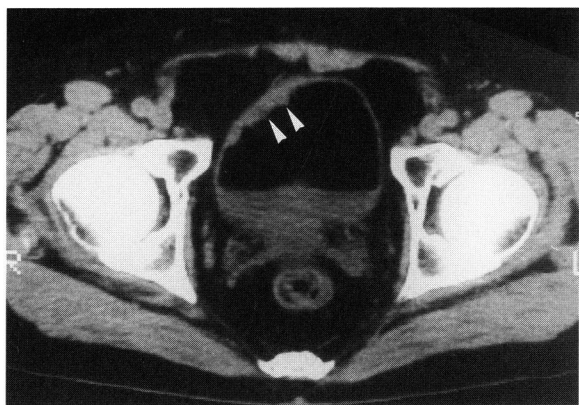


Fig. 2. Pelvic computerized tomography revealed an irregular mass of the anterior wall in the urinary bladder (arrow heads).



Fig. 3. Histopathological examination revealed deposition of amyloid in the submucosa and no malignant change (Congo red stain, $\times 100$).

異常所見はなかった。胃、直腸生検でアミロイドの沈着を認めず、血液検査、尿中の Bence-Jones 蛋白も前述のごとく異常所見は認めなかった。以上より限局性膀胱アミロイドーシスと診断した。このためしばらくは経過観察を行うことにした。2月16日に退院し、術後6カ月現在、経過良好で検尿上も血尿を認めていない。

考 察

アミロイドーシスは線維構造を有する特異な蛋白が全身の各種臓器に沈着する原因不明の代謝疾患である。本邦においては研究班が設置されており、1) 原発性、2) 骨髓腫に合併するもの、3) 続発性、4) 家族性、5) 限局性、6) 老人性の6型に分類されている¹⁾。膀胱に発生するアミロイドーシスは稀な疾患であり、そのほとんどが原発性限局性で自験例を含め42例目と考える。主訴の多くが肉眼的血尿であり、膀胱鏡検査では膀胱壁の肥厚を伴う広基性隆起性病変で浸潤性膀胱腫瘍に酷似している。このため膀胱腫瘍の診断で経尿道的手術が行われ、その後の病理組織検査でアミロイドーシスと診断されているのがほとんどである。つぎに膀胱アミロイドーシスが限局性か全身性を鑑別することが必要である。事実上全身の生検を行うことは不可能であり Malek ら²⁾は続発性の否定、血清蛋白分画正常、尿中 Bence-Jones 蛋白陰性、直腸生検で異常を認めなければ、それ以上の検索はしなくてもよいと述べている。本邦報告例においてもすべてこの診断基準を引用しており、自験例もこれに従って限局性と診断した。

症状はほとんどが肉眼的血尿であり、アミロイド自体は悪性のものではないため、治療は血尿のコントロールが中心となってくる。Hofer ら³⁾も血尿などの症状が激しくないかぎり、保存的治療でよいと述べている。本邦報告例においては経尿道的内視鏡手術で血尿のコントロールがつかない場合に膀胱部分切除などが施行されている。また、小山内ら⁴⁾は全身性アミロイドーシスの治療薬である dimethylsulfoxide (DMSO) の膀胱内注入を試みている。その後有効であったとの報告^{5,6)}もあり、今後本症例の治療は経尿道的内視鏡手術で血尿のコントロールがつかない場合は DMSO の膀胱内注入などを考慮し膀胱温存を基本とすべきであると思われる。

結 語

57歳、男性に発症し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。自験例は本邦42例目であり、若干の文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) 荒木淑郎: アミロイドーシス診断指針. 厚生省アミロイドニューロパチー調査研究班報告書分冊, 1980
- 2) Malek RS, Green LF and Farrow GM: Amyloidosis of urinary bladder. *Br J Urol* **43**: 189-200, 1971
- 3) Hofer PA, Winblad B, Anderson L, et al.: Primary localized amyloidosis of the bladder. *Scand J Nephrol* **8**: 193-197, 1974
- 4) 小山内裕昭, 山内 薫, 森川 満, ほか: 膀胱アミロイドーシスの1例. *泌尿紀要* **32**: 261-267, 1986
- 5) 片山精士, 武田正雄, 西山 勉: 原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例. 沈着アミロイド蛋白の同定と DMSO, セファランチンを用いた治療の試み. *日泌尿会誌* **79**: 594, 1988
- 6) 本村 精二, 伊藤 裕司: Dimethyl Sulfoxide (DMSO) 膀胱内注入が奏効した原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例. *西日泌尿* **54**: 1084-1087, 1992

(Received on August 6, 1996)

(Accepted on September 10, 1996)