

限局性尿管アミロイドーシスの1例

山形県立中央病院泌尿器科（主任：加藤弘彰）

入澤 千晶，高橋 勝，鈴木 謙一

菅野 理，加藤 弘彰

山形大学医学部泌尿器科学教室（主任：中田瑛浩教授）

阿部 寛，石郷岡 学，石井 延久

山形県立河北病院泌尿器科（主任：平野順治）

平 野 順 治

LOCALIZED AMYLOIDOSIS OF THE URETER: A CASE REPORT

Chiaki Irisawa, Masaru Takahashi, Kenichi Suzuki,
Osamu Sugano and Hiroaki Kato

From the Department of Urology, Yamagata Prefectural Central Hospital

Manabu Ishigooka, Yutaka Abe and Nobuhisa Ishii

From the Department of Urology, Yamagata University, School of Medicine

Junzi Hirano

From the Department of Urology, Yamagata Prefectural Kahoku Hospital

A 58-year-old woman was introduced to our department complaining of lower abdominal pain and macrohematuria in March, 1978. Intravenous pyelography revealed stenosis and a ureteral stone on the right distal ureter.

In May, 1983, she visited our department again. Endoscopically, bleeding from the right ureteral orifice was observed. Retrograde pyelography demonstrated the right hydronephrosis and irregular margin of the right lower ureter. However, the urine cytology was negative, and CT scan and ureteroscopy showed no tumorous lesion on the portion.

On 7 August, 1989, partial ureterectomy and end to end anastomosis was performed.

Histopathological examination by H-E and Congo red stain proved amyloid deposition. Postoperative course was uneventful.

A total of 40 cases of amyloidosis of the ureter in the world are reviewed.

(Acta Urol. Jpn. 37: 73-76, 1991)

Key words: Localized amyloidosis, Ureter

緒 言

アミロイドーシスは線維構造を呈する糖蛋白が細胞外に沈着する代謝性疾患で，尿路系に限局するアミロイドーシスは比較的稀で，特に尿管アミロイドーシスは，40例の報告を数えるにすぎない．われわれは58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報告する．

症 例

患者：58歳，女性

主訴：右下腹部痛，肉眼的血尿

家族歴・既往歴：特記すべきことなし

現病歴：1978年3月右下腹部痛，肉眼的血尿を認め某医を受診，右水腎・水尿管症を指摘され当科に紹介された．排泄性腎盂造影にて右下部尿管に狭窄像および結石陰影を認め，右尿管結石症，右尿管狭窄として経過観察していた．1980年3月に自然排石をみた．

1983年5月16日右側腹部痛、肉眼的血尿が再度出現し前医を受診した。排泄性腎盂造影で右尿管に狭窄を認めたが、結石陰影は認めず、陰性結石を疑われ再び当科に紹介されてきた。膀胱鏡上、右尿管口から血尿の流出を認め、また逆行性腎盂造影において5Fr.尿管カテーテルは容易に右腎盂まで挿入可能であったが、腸骨動脈との交叉部より遠位において尿管壁は3~4cmにわたり不整であった。しかし、この時の右腎尿および繰り返し施行していた尿中細胞診はいずれもclass I、CT scanでも右尿管壁は平滑で、さらにその近傍に腫瘍像は確認されず、右尿管狭窄として外来で引き続き経過を観察していた。また、この間悪性腫瘍も否定することができないため、幾度か手術を勧めたが、患者が拒否し施行することができなかった。

1989年6月28日に肉眼的血尿が出現し当科外来受診、腎エコーで右水腎症増悪、排泄性腎盂造影で右腎盂腎杯が描出されなかったため、同年7月27日、精査、治療目的で入院となった。

入院時現症：身長151.5cm、体重47kgと体格、栄養状態は中等度。血圧120/80mmHg、脈拍75/分。眼瞼結膜に貧血なく、眼球結膜に黄疸は認めない。頭頸部、胸腹部に理学的異常所見は認めず、リンパ節は触知されなかった。

入院時検査所見：赤沈16mm/hr. 40mm/2hr.と軽度亢進を認めた以外、末梢血所見、肝機能、腎機能、血清電解質はいずれも正常であった。検尿RBC 0~1/hpf, WBC 0~1/hpf, 尿培養negative, 尿中細胞診class I.



Fig. 1. 逆行性腎盂造影
腸骨動脈との交叉部より遠位に3~4cmにわたる辺縁不整な狭窄像を認めた。

術前X-P、内視鏡検査：排泄性腎盂造影では右腎盂腎杯は描出されず、逆行性腎盂造影で腸骨動脈との交叉部より遠位に3~4cmにわたる辺縁不整な狭窄像を認めた(Fig. 1)。CT scanにおいて同部に尿管壁の肥厚、およびその近位部に水尿管を認めたが、周囲に腫瘍などは認められなかった。膀胱鏡で膀胱内に異常所見は観察されなかった。尿管鏡では逆行性腎盂造影での狭窄部に一致して粘膜の浮腫、発赤、全周性の狭窄が認められたが、腫瘍性病変は観察されなかった。1989年8月7日、右尿管狭窄の診断のもと右尿管部分切除術、尿管端々吻合術を施行した。

手術所見：全麻下、傍腹直筋切開をおき、右腸骨動脈との交叉部において尿管を露出、剝離した。ここより遠位において尿管は周囲との癒着が強く、また壁の肥厚が著しく、石状硬に触知された。右尿管を膀胱壁内まで剝離し、病変部に石状硬に触知された部の近位1cm、尿管口より約3cmにおいて切除後、double

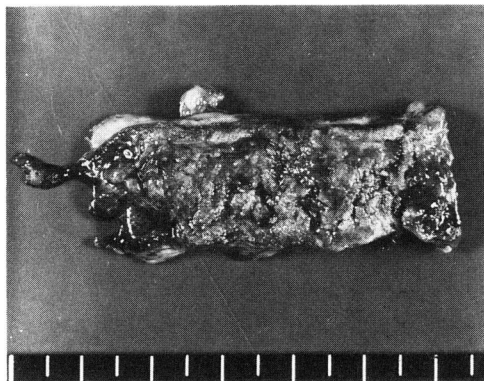


Fig. 2. 切除標本
壁は著しく肥厚し、石状硬を呈していた。粘膜は暗赤色を呈し、内腔に不整に隆起し、表面はもろいゼリー状物質で被われていた。



Fig. 3. 病理組織所見
病理組織学的にはH-E染色では粘膜下から外膜にかけ、多量のアミロイドの沈着を認めた。
(×100)

J catheter を留置し, 尿管を端々吻合し手術を終了した。

病理組織学的所見: 肉眼的には, 切除された尿管は 5.5 cm で, 壁は著しく肥厚, 石状硬を呈していた。粘膜は暗赤色を呈し, 内腔に不整に隆起し, その表面はもろいゼリー状物質でおおわれていた (Fig. 2)。病理組織学的には H-E 染色では粘膜下から外膜にかけ多量のアミロイドの沈着を認め (Fig. 3), Congo red 染色では赤レンガ色に染色され, また偏光顕微鏡で複屈折を呈することよりアミロイドーシスと診断された。さらに, 酵素抗体法により $\lambda \cdot L$ 鎖由来アミロイド蛋白であることが確認された。

術後経過: 全身性アミロイドーシス検索のため施行した腎生検, 直腸生検ではいずれにおいてもアミロイドの沈着は認められず, また Bence-Jones 蛋白も陰性であった。心, 腹部超音波検査においても異常所見は認められなかった。術後 2 週目に施行した排泄性腎盂造影において, 右水腎症はやや縮小, 腎機能も次第に回復してきたため, 第30病日退院となった。

考 察

アミロイドーシスは線維構造を有する糖蛋白が細胞外に沈着する代謝性疾患で, 1955年に Virchow が疾患概念を確立している。アミロイドはヘマトキシリン・エオジン染色では好酸性 amorphous に, コンゴレッド染色では赤橙色, メチルバイオレット染色で異染性を, さらに偏光顕微鏡で緑色複屈折を呈し, これにより確診される¹⁾。

アミロイドーシスを 1935年に Reimann ら²⁾は 1) primary amyloidosis, 2) secondary amyloidosis, 3) tumor-forming amyloidosis, 4) amyloidosis associated with multiple myeloma に, 1956年 Symmers³⁾は 1) generalized primary amyloidosis, 2) generalized secondary amyloidosis, 3) localized amyloidosis に分類, 本邦では中山・山岸⁴⁾が1)原発

性アミロイドーシス, 2) 多発性骨髄腫に合併するアミロイドーシス, 3) 続発性アミロイドーシス, 4) 分類困難なアミロイドーシス, 5) 家族性 (遺伝性) アミロイドーシス, 6) 限局性アミロイドーシスに分類している。自験例では Bence-Jones 蛋白陰性, 術後施行した腎, 直腸生検ではいずれもアミロイドの沈着は認めず, 膀胱鏡では膀胱内に異常所見は認められなかったため限局性尿管アミロイドーシスと診断された。

尿管アミロイドーシスは比較的稀な疾患で, 1937年 Lehmann⁵⁾の報告以来, 1983年飯泉ら⁶⁾, 八木ら⁷⁾がそれぞれ22例を, 1988年に宇佐美ら⁸⁾が32例を集計している。今回, われわれは宇佐美らの集計後の報告7例⁹⁻¹⁵⁾と自験例を加えた40例を集計し, 臨床的検討を行った (Table 1)。今回, われわれが集計した尿管アミロイドーシス40例中, 本邦報告例は Sato¹⁶⁾の報告に始まり14例を数えるにすぎない。この40例中, 腎盂アミロイドーシスの合併例は3例, 腎アミロイドーシス, 膀胱アミロイドーシス, 腎盂, 膀胱アミロイドーシスの合併は各々1例認められ, 限局性尿管アミロイドーシスとしては34例, 本邦報告例は12例であった。

男性18例, 女性22例とほぼ性差はなかった。発生年齢は12歳から81歳に分布し (平均54.6歳), 特に40歳以上に好発, 全体の90.0%を占めている。

患側は右側11例 (27.5%), 左側24例 (60.0%), 両側5例 (12.5%) と左側に多発する傾向にあった。これら40例45尿管の発生部位をみると, 上部尿管4 (8.9%), 中部尿管6 (13.3%), 下部尿管32 (71.1%), 尿管全域にわたるもの3 (6.7%) と下部尿管に発症することが多い。

主訴 (重複あり) についてみると疼痛 (下腹部痛, 側腹部痛, 腎疝痛) 26例, 血尿26例と圧倒的に多く主症状となっている。その他発熱3例, 尿混濁2例, 排尿障害, 頻尿, 無尿, 記載の明かでない症例がそれぞれ1例となっていた。本症に特徴的と考えられる症状

Table 1. 尿管アミロイドーシス報告例 (宇佐美らの報告に続く)

No.	報告者	年度	年齢	性別	患側部位	主 訴	術前診断	手 術	備 考
33	小野 ⁹⁾	1983	62	M	左中下部	?	?	自家腎移植	
34	Loke ¹⁰⁾	1987	81	F	左下1/3	左側腹部痛・発熱	尿管狭窄	尿管尿管新吻合術	
35	竹中 ¹¹⁾	1987	76	F	右中1/2	下腹部痛・血尿	尿管腫瘍	尿管膀胱新吻合術	
36	米田 ¹²⁾	1988	65	F	左下1/3	血 尿	尿管腫瘍	尿管膀胱新吻合術	
37	Davis ¹³⁾	1987	58	M	右上1/3	血 尿	尿管腫瘍	腎尿管全摘術	右腎盂アミロイドーシス合併
38	Gulmi ¹⁴⁾	1988	71	F	右下1/3	右側腹部痛・血尿	?	尿管膀胱新吻合術	
39	Moul ¹⁵⁾	1988	43	M	両側下1/3	右側腹部痛・腹痛	尿管狭窄	左腎尿管全摘術 右尿管膀胱新吻合術	
40	自験例	1989	58	F	右下1/3	右下腹部痛・血尿	尿管狭窄	尿管尿管新吻合術	尿管結石の既往あり

Table 2. 術前診断 (重複あり)

診 断	症例数
尿管腫瘍	20
尿管狭窄	6
アミロイドーシス	1
尿管結石	1
水腎水尿管症	1
乳頭腫	1
結 核	1
剖検例	2
不 明	8

は認められなかった。

術前診断 (重複あり) は記載の明かな30例中, 尿管腫瘍が20例と大半を占めている。尿管狭窄が6例, 尿管結石, 乳頭腫, 水腎水尿管症, 結核, 尿管アミロイドーシスがそれぞれ1例となっている (Table 2)。術前に尿管アミロイドーシスと診断されたのは Ohshiro ら¹⁷⁾の報告の1例にすぎないが, 今後, 尿管鏡などの内視鏡の発達につれ, より正確な術前診断が成されるようになるものと考えられる。自験例は術前に尿管鏡を施行し, 腫瘍性病変が観察されなかったため尿管狭窄と診断された。同時に生検を施行すれば, より正確な診断が得られたものと思われる。

治療についてみると術前診断が尿管腫瘍となっているものが多いため, 21例に腎尿管全摘術が施行されている。また下部尿管に好発しているため膀胱尿管新吻合術も10例と報告例が多い。続いて自家腎移植術4例, 尿管端々吻合術4例, 腎摘除術1例, 回腸導管造設術1例となっている。

八木らは腎尿管摘出術は悪性腫瘍と確定診断がついている場合, もしくは腎機能が廃絶している場合にのみ施行されるべきであると述べており, この中で術中病理診の重要性を強調している。また竹中ら¹¹⁾は, 本症の予後が良好であり, 両側性アミロイドーシスの報告もあることから, 腎保存を重視した治療法を選択すべきであると述べている。

結 語

58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した。自験例はわれわれの文献的検索上, 限局性尿管アミロイドーシスとしては本邦12例目に当たる。

文 献

1) Kyle RA and Bayrd ED: Amyloidosis. Re-

- view of 236 cases. *Medicine* **54**: 271-299, 1975
- 2) Reimann HA, Koucky RF and Eklund CM: Primary amyloidosis limited to tissue of mesodermal origin. *Am J Pathol* **11**: 977-991, 1935
- 3) Symmers WSG: Primary amyloidosis: review. *J Clin Pathol* **9**: 187-211, 1956
- 4) 中山定明, 山岸祐子: 日本病理剖検情報に基づく本邦のアミロイドーシス発生状況 (第1報). 厚生省特定疾患アミロイドーシス調査研究班昭和50年度研究報告書. 15-24, 1976
- 5) Lehmann G: Veber orthliche Amyloid-ablagerung (lokales Amyloid) in der Wand des Harnleiters. *Zbl Allg Pathol* **68**: 209-213, 1937
- 6) 飯泉達夫, 矢崎恒忠, 小川由英, ほか: 尿管アミロイドーシスの一例. *泌尿紀要* **29**: 431-437, 1983
- 7) 八木正晴, 藤岡秀樹, 高羽 津, ほか: 限局性尿管アミロイドーシスの一例. *泌尿紀要* **29**: 227-232, 1983
- 8) 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一例. *日泌尿会誌* **79**: 2031-2036, 1988
- 9) 小野佳成, 絹川常郎, 松浦 治, ほか: 上部尿路再建手術としての自家腎移植術の検討. *日泌尿会誌* **74**: 1784-1788, 1983
- 10) Loke S-L, Ma L, Yiu T-F, et al.: Localized amyloidosis of the ureter. *Pathology* **19**: 91-94, 1987
- 11) 竹中 章, 宮本忠幸, 橋本寛文, ほか: 限局性尿管アミロイドーシスの1例. *西日泌尿* **50**: 1671-1676, 1988
- 12) 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* **43**: 349-351, 1988
- 13) Davis PS, Babaria A, March DE, et al.: Primary amyloidosis of the ureter and renal pelvis. *Urol Radiol* **9**: 158-160, 1987
- 14) Gulmi FA, Mooppan UMM, Gomez-Leon G, et al.: Primary localized amyloidosis of ureter. *Urology* **32**: 161-164, 1988
- 15) Moul JW and McLeod DG: Bilateral organ-limited amyloidosis of the distal ureter associated osseus metaplasia and radiographic calcification. *J Urol* **139**: 807-809, 1988
- 16) Sato S: Primary amyloidosis of the renal pelvis and ureter: report of a case. *Acta Med Biol* **5**: 15-20, 1957
- 17) Ohshiro K, Itoh H and Takayama H: Primary localized amyloidosis of the ureter. Case report. *Acta Urol Jpn* **25**: 821-823, 1979

(Received on February 21, 1990)
(Accepted on March 30, 1990)