

特発性腹膜後線維化症の1例

岐阜大学医学部泌尿器科学教室（主任：西浦常雄教授）

嶋 津 良 一
河 田 幸 道IDIOPATHIC RETROPERITONEAL FIBROSIS:
REPORT OF A CASE

Ryoichi SHIMAZU and Yukimichi KAWADA

From the Department of Urology, Gifu University School of Medicine
(Director: Prof. T. Nishiura, M. D.)

A case of idiopathic retroperitoneal fibrosis with severe edema on legs and scrotum in 68-year-old male is reported.

Patient was treated with bilateral ureterolysis and steroid therapy. Edema disappeared immediately after operation and patient is doing well postoperatively.

Literatures were reviewed briefly concerning about diagnosis and therapy of this disease.

はじめに

いわゆる特発性腹膜後線維化症は、1905年のAlbarren¹⁾の報告以来現在までに諸外国では300例以上の報告例があるが、本邦では1953年の棒²⁾の報告より30例近い報告を数えるにすぎない。最近、われわれは下肢および陰茎、陰のうの浮腫を主訴として来院した本症の1例を経験したのでここに紹介し、あわせて、若干の文献的考察を加えてみた。

症 例

患者：江○千○喜 68歳男子 豆腐製造業

主訴：両側下肢、陰茎、陰のうの浮腫

家族歴：弟が糖尿病のため59歳で死亡した以外特記すべきことはない。

既往歴：生来健康で特記すべきものはない。

現病歴：1973年10月ごろより左下肢の浮腫に気づき同時に全身倦怠感があった。1974年1月に両下肢、陰茎、陰のうの浮腫が著明になり、某医を受診し、肝性または心性の原因による浮腫と診断された。同年3月18日より某病院内科に入院し、浮腫が軽減したので4月19日に退院したが、5月下旬よりふたたび両下肢の浮腫が著明になり5月28日に当科を受診し精査目的に

て入院した。

現症：身長は164.8 cm、体重は80 kgで、栄養は中等度であり、脈拍84 c/m、血圧144/90 mmHgで結膜には貧血は認められないが、多少黄疸様の変化を認めた。胸部では、心音、呼吸音に異常を認めなかった。腹部は全体に膨隆しているが、腹水や腹壁の静脈の怒張は認めなかった。肝、脾はいずれも触れず、腎は右腎の下極を触れた。鼠径部、陰茎、陰のうに著しい浮腫を認めた。前立腺は触診上異常を認めず、下肢には著しい浮腫を認め、膝関節より上下ともに15 cmの位置で周径を測定してみると大腿部では右側は56 cm、左側が58.5 cm、下腿部では左右ともに36.5 cmであった。

入院時一般検査：尿検では蛋白、糖を認めず沈査所見も正常であった。血液検査では赤血球 285×10^4 、血色素9.0 g/dl、白血球4800、血小板 19×10^4 、Ht 26%であり、血沈は1時間値35 mm、2時間値100 mmであった。CRP、RAはともに陰性でASLO値は120 Todd単位で血清梅毒反応およびAu抗原は陰性であった。血清総蛋白は7.5 g/dlで、A/Gは0.9、Alb 47.2%、 α_1 -G1 2.2%、 α_2 -G1 8.7%、 β -G1 8.0%、 γ -G1 32.0%をしめた。BUN 32.0 mg/dl、クレアチニン2.4 mg/dlで総コレステロールは175 mg/dl、GOT 30 u、GPT 20 u、LDH 340 u、Al-P-ase 5.4 Bessy-Lo-

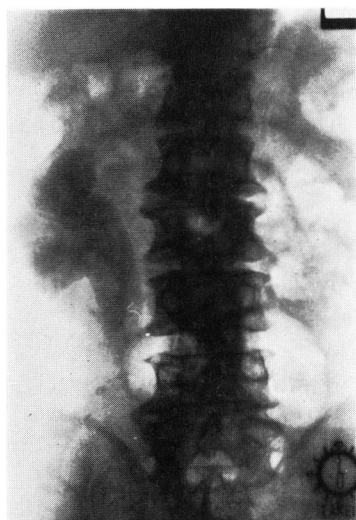


Fig. 1. 術前の DIP 60分像

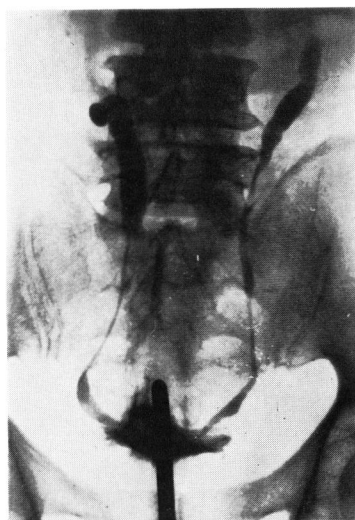


Fig. 2. 術前 RP 像

両側とも尿管カテーテルは狭窄部を通過しえなかった

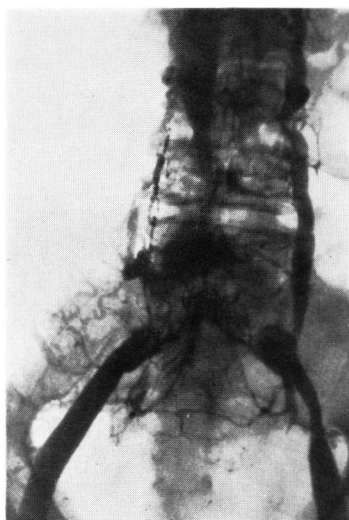


Fig. 3. 術前両側腸骨静脈造影像

両側の総腸骨静脈のと左側の complete occlusion 上行性腰椎静脈 と思われる側副路を認めた

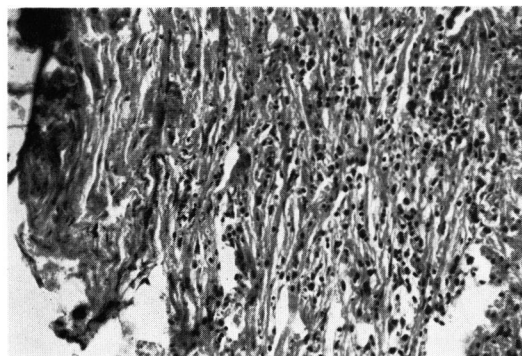


Fig. 4. 右側尿管剥離時の線維塊の組織所見 (×160)

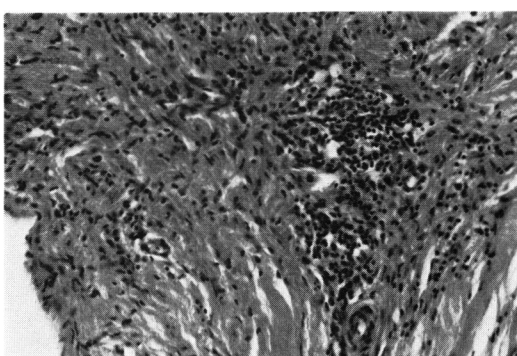


Fig. 5. 左側尿管剥離時の線維塊の組織所見 (×160)

wsy u であった。血清電解質は Na 142, K 3.7, Cl 105 mEq/L であった。PSP では 120 分値が 15% で、Fishberg 濃縮試験において最高比重が 1.010、浸透圧値では 302.3 mOsm/L をしめた。心電図は V_1 , V_2 で negative T 波を認める以外に異常を認めなかった。胸部レ線像はほぼ正常であった。

レ線検査所見：当科初診時の IVP では、両側の腎盂像は排泄が見られず、DIP にて右腎盂像は水腎、水尿管を呈し左腎盂像は描出されなかった (Fig. 1)。次に両側の RP をおこなったところ右側では尿管口より約 10 cm、左側は約 6 cm までしか尿管カテーテルを挿入することができず Fig. 2 に示すごとく、両側の水腎、水尿管と、尿管の中央方向への偏位、およびその偏位部に一致した狭窄像を呈した。なお膀胱内景では、腫瘍などはみられず、粘膜面に若干の浮腫性の変化が認められた。両側の大腿静脈造影では、両側の総腸骨静脈はともに complete occlusion を呈し、上行性腰椎静脈と思われる拡張した側副路が存在し、総腸骨静脈と下大静脈の周囲に pooling 像を認めた (Fig. 3)。最後に経股動脈的に大動脈造影を試みたが、総腸骨動脈と腹部大動脈の分岐部の狭窄により腹部大動脈までカテーテルを挿入しえなかった。以上のレ線所見をまとめてみると、下肢および陰茎、陰のうの浮腫の原因は、総腸骨動脈分岐部周辺の病変による静脈の還流障害のためと考えられ、その病変により両側の尿管下端の狭窄も発生したと思われる。それゆえこの病変は、膀胱周囲、および腹膜後腔の腫瘍か、それとも線維化症が考えられた。

手術所見：腎機能の低下が予想されたため、6月20日試験開腹と右尿管皮膚瘻設置の目的で手術を施行した。右側の旁直腹筋切開にて腹膜後腔にはいると、腸腰筋膜の骨盤部が白色を呈し、右尿管は右総腸骨動脈との交叉部の下方 2 cm より膀胱近接部まで約 7 cm

にわたり狭窄が認められ、その周辺は厚い線維組織に覆われ、狭窄部の尿管の蠕動運動は認められなかった。以上より腹膜後線維化症と診断し、右尿管剝離術をおこない同時に尿管は外側に転移固定した。右尿管剝離術後、dexamethasone 0.5 mg を 1 か月間で 15 mg 投与したが、左水腎症の改善は得られなかった。そこで 8 月 22 日左尿管剝離術を施行した。左側の旁直腹筋切開で腹膜後腔にはいると、右側と同様に、腸腰筋膜の骨盤部は灰白色を呈していたが、左側尿管周囲の線維化の程度は右側に比べて軽度であり、剝離しやすくなっていた。線維化症による尿管の狭窄は、総腸骨動脈の交叉部より上方に約 2~3 cm、下方に約 5 cm にわたっていた。上方は腎下極部近くまで、下方は膀胱近接部まで剝離し、その蠕動運動を観察したが、蠕動は認められなかった。次に、剝離尿管を腹腔内に転移固定して手術を終えた。

組織所見：右尿管剝離術時の尿管を覆っていた線維組織の病理組織所見は、大部分が線維組織であり、リンパ球の浸潤を伴っていたが特異性の炎症、リンパ腫その他の悪性腫瘍などの所見は認められなかった (Fig. 4)。左尿管剝離術時の組織所見では線維組織が主体であることには変わりなかったが、右側に比べリンパ球の浸潤が軽度であり、これは dexamethasone の投与による影響とも考えられた (Fig. 5)。

術後経過：右尿管剝離術を施行後、尿量は 10 日間にわたり 3~4 l/day となり、4 日目より下肢および陰茎、陰のうの浮腫が著明に軽減した。下肢の周径を術前、術後で比較してみると右大腿は 56 cm から 43.5 cm に減少したが、この経過は Fig. 6 に示した。左右の尿管剝離後の腎機能に関しては Table 1 にしめすように PSP テストの 2 時間値が 10% から 55% に回復し、血清クレアチニン値は 2.4 から 1.7 mg/dl, BUN 値は 32 から 12 mg/dl へと正常化した。全身状態も良好

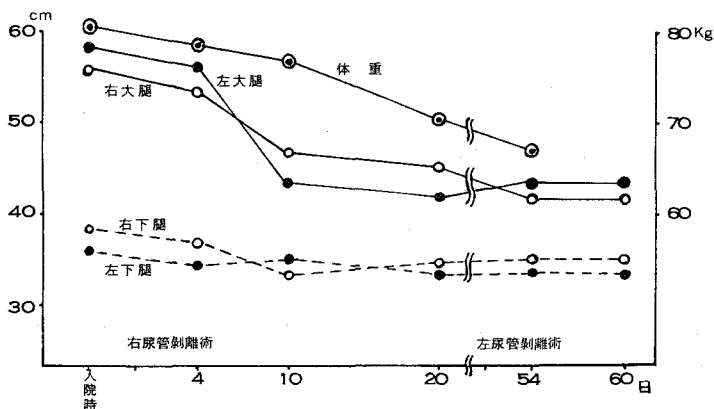


Fig. 6. 下肢周径と体重の経過

Table 1. 尿管剝離術前後の腎機能

	術 前	右尿管剝離後	左尿管剝離後
PSP 15分値	0	10%	5%
120分値	10%	50%	55%
S-Cr(mg/dl)	2.4	2.2	1.7
BUN(mg/dl)	32	25	12

となり、9月7日に退院し、現在まで浮腫の再発を認めていない。

考 察

特発性腹膜後線維化症として本邦文献上、報告のあるものは、1974年の久住ら³⁾の集計では28例で、その後には長田ら⁴⁾の49歳の男子で左側腹部痛を主訴とし、患側部位は左側で尿管回腸膀胱吻合術を施行し全治した症例と自験例を合わせて、われわれの調べた範囲内では30例であった。われわれは、とくに下肢および陰茎、陰のうの浮腫を主訴とした点と再発予防を含めた治療上の問題を中心に若干の考察を加えてみる。

(1) 成因

本症の成因としては、従来 methysergide などの薬剤が挙げられているが、その他のものに関しては現在まで不明であり、まだ確定されていない¹⁵⁾。三瀬⁶⁾は本症の成因を従来の報告から炎症説、外傷説、およびその他の説の3つに分け、それぞれの文献上の特徴を述べている。炎症説としては、Chisholm ら⁷⁾による腸管のリンパ系を介しての炎症の波及が述べられている。外傷説としては、Hackett⁸⁾によれば線維組織中にヘモグロビンの沈着がみられることから腹部または脊柱の外傷、あるいは手術に伴う出血に続いて、脂肪組織が結合組織にかわり有機化がおこることを述べている。その他の説としてOberling⁹⁾はHand-Schüller-Christian 氏病との関係を挙げているが、一般には承認されていない。

自験例においては、患者が長期間にわたって豆腐製造業に従事し、豆腐用殺菌料 AF-2 (トフロン) を使用しており、その影響も考えられるが、直接的に本症との因果関係を証明することは困難であった。

(2) 症状

本症の主症状に関しては、Table 2 に示すごとく、Packham ら¹⁰⁾が148例、Kerr ら¹¹⁾が16例、久住ら³⁾が28例を集計し、いずれも最も多く認められた主訴として腰部、背部、腹部の鈍痛を挙げている。なお疼痛の原因について Packham らは、尿管への線維被膜による狭窄のために水腎をきたし、その影響によるものと考えており、疼痛がおさまった場合には、回復のき

Table 2. 主要症状

症 状	Packham 1965	Kerr 1968	久 住 1974
疼痛 (背・腰・腹部)	154	16	20
体 重 減 少	45	6	0
消化器系症状	30	6	0
全身倦怠感	30	3	0
無尿・乏尿	20	0	3
浮 腫	18	0	4
悪寒戦慄	0	2	0
循環器系症状	0	2	3
症 例 数	138	16	28

ざしよりも病変の悪化を思わせるとも述べている。次いで多くみられた症状は体重の減少であり、また嘔気、嘔吐や無尿、乏尿などであった。自験例のごとく、下肢および陰茎、陰のうの浮腫を主訴とするものはすくないようである。Reed ら¹²⁾は本症における浮腫の原因として、線維性的変化が腹部大動脈や、総腸骨動脈領域までおよべば、静脈血の還流が障害され、下肢の浮腫を生じると述べている。本邦報告例では、いくつかの症例で浮腫を認めたところがあるが、自験例ほど著しい浮腫を呈したものはすくなく、さらに右側の尿管剝離術後、両下肢の浮腫が著しく消退した症例の報告はきわめてすくない³⁾。自験例の経験から考えてみれば、本症における下肢、会陰部の浮腫に対しては、尿管剝離術と同時に線維被膜に覆われた血管の剝離もとくに静脈系に対しておこなうことが必要と思われる。

(3) 診断

本症の診断上、レ線所見は欠くべからざるものであり、以下その特徴について述べてみる。諸家の報告では、腎、膀胱部の単純撮影では腸腰筋陰影を認めず、また scoliosis などはみられないようである¹³⁾。IVP では、水腎、水尿管を呈し、尿管の走行が中央に偏位していることが多く、また線維化による尿管の狭窄部位としては L₃ から S₁ にかけて好発する傾向があるといわれている。次いで、RP における尿管カテーテルの挿入時には、尿管の狭窄部を通過しやすいことが多いとされており Gordon ら¹⁴⁾によれば、本症と悪性疾患の鑑別上の問題として、尿管カテーテルの通過性の有無により、まれに鑑別できる場合もあると示唆している。しかし Lester ら¹⁵⁾は、本症の非典型例において、尿管カテーテルが通過しにくく、また尿管の中央への偏位がみられない場合もあると報告している。

血管造影では、Kay¹⁶⁾ および Ardagh ら¹⁷⁾は自験例と同様に総腸骨静脈から下大静脈への移行部に complete occlusion と側副路を認め、そこに pooling

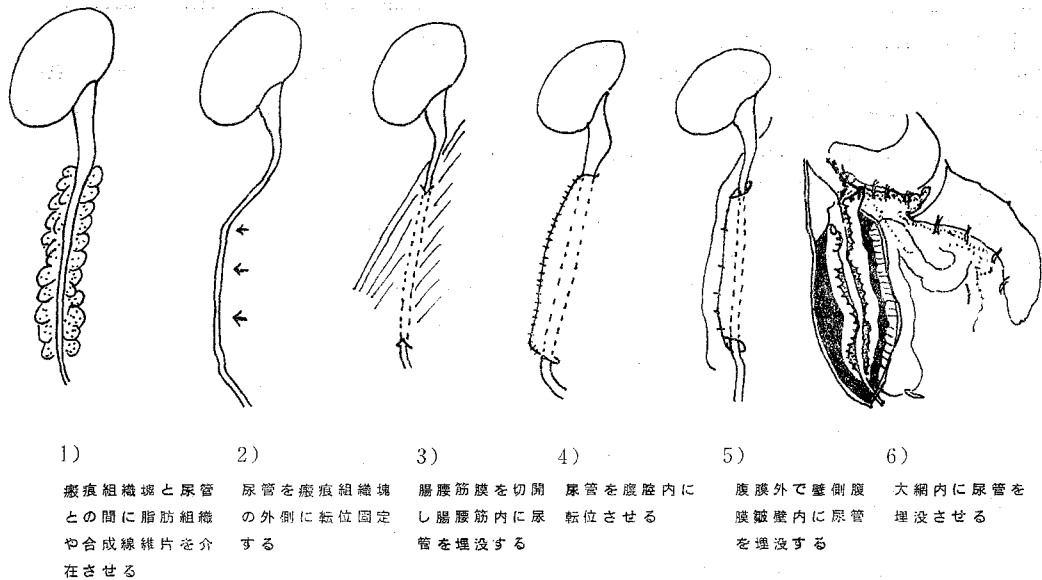


Fig. 7. 再癒着防止術

像を呈する場合もあると報告している。本邦では本症に対して下大静脈造影はあまり施行されておらず、診断的価値を疑問視する傾向もあるが、すくなくとも下肢および会陰部の著明な浮腫を認めた場合には、本症および他の悪性疾患を考慮する意味でも必要と思われる。リンパ管造影および大静脈造影によって本症と悪性疾患を鑑別しようとする試みがなされているが^{8, 18, 19)}、Gordon に¹⁴⁾よれば、悪性疾患においても同様な所見が得られ、術前にはほとんど鑑別できないと述べている。確かに本症の確定診断は、諸家の報告どおり、組織診断に依拠せざるをえない現状ではあるが、下肢の浮腫を認め、IVP で、水腎、水尿管と尿管の中央への偏位がみられ、RP で尿管の狭窄を認め、血管造影で総腸骨動静脈領域の異常所見を認めた場合には、なるべく早期に手術に踏みきる必要があると思われる。

(4) 治療

本症の治療の目的は、線維化による尿管の狭窄を取り除き、腎機能を回復せしめ、再発を予防することである。その目的で、保存的療法としては、主として副腎皮質ステロイド剤の投与²⁰⁾や、尿管カテーテルによる尿管狭窄に対する拡張術がおこなわれている。一方、手術的療法としては、尿管剝離術が最も多く施行されており、久住ら³⁾は、狭窄をきたした尿管の切除標本より、線維性の変化が、尿管筋層部まで達していないことから尿管剝離術だけでじゅうぶんであらうと述べている。本邦報告例のなかでは尿管剝離術後の再

癒着をきたした症例は少ないようであるが、再癒着防止法についてまとめたのが Fig. 7 である。中山ら²¹⁾によれば、①癒痕組織塊と尿管との間に脂肪組織や合成線維片を介在させる、②尿管を癒痕組織塊の外側に転位固定する、③腸腰筋膜を切開し、腸腰筋内に尿管を埋没する、④尿管を腹腔内に転移埋没する、の4つの方法を挙げている。また Treidder ら²²⁾は、腹腔内に転移固定した尿管をさらに大網組織で覆うことをおこない、大網で覆わなかった場合に比較し、再発が少ないと報告している。

自験例では右側の尿管は、剝離術と外側固定をおこない、左側は、腹腔内転移固定をおこなったが、現在まで、下肢、陰茎、陰のうの浮腫はみられず、右水腎症も急速に改善しており、左側でも、遅れ気味ではあるが、改善のきざしを認めている。

最後にステロイド剤の併用療法について検討してみると、自験例では dexamethasone 投与前に右側、投与後に左側の手術をおこなっているが、左側のほうが手術時尿管の剝離が容易であり、組織学的にもリンパ球の浸潤の程度が左側で少ないようであった。本症におけるステロイド剤の効果は異論のあるところではあるが、すくなくともわれわれの印象では試みるべき価値のある方法と思われた。

結 語

68歳の男子で下肢および会陰部の浮腫を主訴とした特発性腹膜後線維化症の1例を報告し同時に若干の文

献的考察をおこなった。

本症例は本邦第30例目の症例であるが、両側尿管剝離術をおこなうことにより、浮腫および水腎、水尿管症を著明に改善せしめえた。

稿を終るにのぞみご指導、ご校閲をいただいた恩師西浦常雄教授に深謝します。またご助力をいただいた本学第2病理下川邦泰博士に謝意を表します。本論文の要旨は第24回泌尿器科中部連合地方会（1974）において発表した。

文 献

- 1) Albarren, J.: Ass. fr. Urol., **9**: 511, 1905.
- 2) 捧 行忠：臨床皮泌，**7**: 71, 1953.
- 3) 久住治男・ほか：臨泌，**28**, 45, 1974.
- 4) 長田幸夫・ほか：日泌尿学会第36回西日本連合地方会発表，1974.
- 6) Ormond, J. K.: J. A. M. A., **174**: 1561, 1960.
- 6) 三瀬 徹：泌尿紀要，**7**: 600, 1961.
- 7) Chisholm, E. R. et al.: J. Urol., **72**: 812, 1954.
- 8) Hackett, E.: Brit. J. Surg., **46**: 3, 1958.
- 9) Oberling, C.: Am. J. Cancer, **23**: 477, 1935.
- 10) Packham, D. A. et al.: Brit. J. Urol., **40**: 207, 1968.
- 11) Kerr, W. S. et al.: J. Urol., **99**: 575, 1968.
- 12) Reed, W. G. et al.: New Eng. J. Med., **261**: 320, 1959.
- 13) Hoffman, W. H. et al.: J. Urol., **86**: 222, 1961.
- 14) Gordon, L. N. et al.: J. Urol., **103**: 46, 1970.
- 15) Lester, P. et al.: J. Urol., **111**: 340, 1974.
- 16) Kay, R. G.: Brit. J. Urol., **35**: 284, 1963.
- 17) Ardagh, J. W. et al.: N. Z. J. Med., **63**: 362, 1964.
- 18) Clouse, M. E. et al.: J. A. M. A., **85**: 299, 1964.
- 19) Furlong, J. H. et al.: Delaware St. Med. J., **30**: 63, 1958.
- 20) Hawk, W. A. et al.: Amer. J. Clin. Path., **32**: 321, 1959.
- 21) 中山 宏・ほか：西日泌尿，**31**: 654, 1969.
- 22) Treidder, G. G. et al.: Urol. int., **27**: 144, 1972.

(1976年2月25日受付)