

異なる病状を呈した後腹膜線維症の2例

大阪労災病院泌尿器科 (部長 : 三好 進)

植村 元秀, 向井 雅俊, 福原慎一郎

菅野 展史, 西村 健作, 三好 進

大阪労災病院病理科 (部長 : 川野 潔)

吉田恭太郎, 川野 潔

RETROPERITONEAL FIBROSIS: REPORT OF TWO CASES

Motohide UEMURA, Masatoshi MUKAI, Shinichiro FUKUHARA,

NOBUFUMI KANNO, Kensaku NISHIMURA and Susumu MIYOSHI

From the Department of Urology, Osaka Rosai Hospital

Kyotaro YOSHIDA and Kiyoshi KAWANO

From the Department of Pathology, Osaka Rosai Hospital

In case 1, a 24-year-old man was admitted with left lumbago. Abdominal computed tomographic (CT) scan showed the huge mass (8×10×13 cm in diameter) in the left retroperitoneal space, which lack enhancement and had a irregular margin. Percutaneous needle biopsy guided by ultrasonography was performed.

In case 2, a 74-year-old woman was admitted with right lower abdominal pain. Laboratory data showed the renal failure. Imaging study revealed bilateral hydronephroses and bilateral masses at both common iliac vessels. A retroperitoneoscopic biopsy was performed. We diagnosed both cases as retroperitoneal fibrosis and administered predonisolone for 10 months. The masses decreased in size and the symptoms disappeared in both cases.

(Acta Urol. Jpn. 49 : 153-156, 2003)

Key words : Retroperitoneal fibrosis, Retroperitoneoscopy

緒 言

今回われわれは異なる病状を呈した後腹膜線維症の2例を経験したので報告する。

症 例

患者1 : 24歳, 男性

主訴 : 肉眼的血尿, 左腰背部痛

家族歴 既往歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 2001年6月初旬ごろ, 肉眼的血尿を自覚。続いて左腰背部痛が出現したため, 近医を受診。左尿管結石が疑われた。腹部骨盤 CT にて, 後腹膜腔に径 8×10×13 cm 大の腫瘤性病変を認めたため, 2001年6月18日当科紹介受診。同年7月12日, 精査加療目的に入院となった。

現症 : 胸部に異常所見を認めなかった。左下腹部に可動性のない腫瘤を触知した。

入院時検査成績 : 検血, 血液生化学, 検尿に異常所見を認めなかった。血沈, CRP とも正常範囲内であった。各種腫瘍マーカーも正常範囲内であり, 尿細胞診も陰性であった。

排泄性腎盂造影 : 左腎杯に軽度鈍化を認める以外, 異常所見を認めなかった。

腹部骨盤 CT : 左腎静脈を上縁として後腹膜腔に 8×10×13 cm 大の辺縁不整な腫瘤性病変を認めた。造影効果はほとんど認めなかった (Fig. 1)。

⁶⁷Ga シンチグラム : 異常集積を認めなかった。

以上より, 炎症反応を認めないものの, 画像診断の

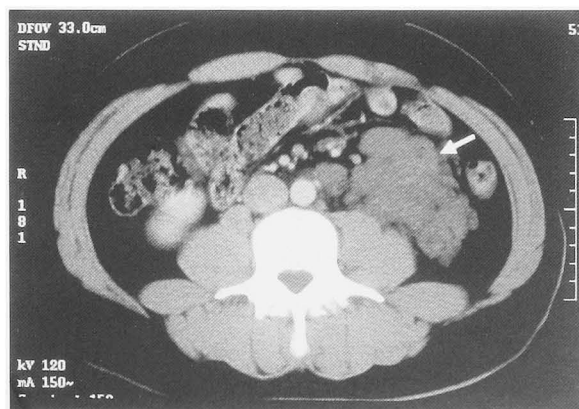


Fig. 1. An abdominal enhanced CT scan showed retroperitoneal mass (8×10×13 cm) (arrow).

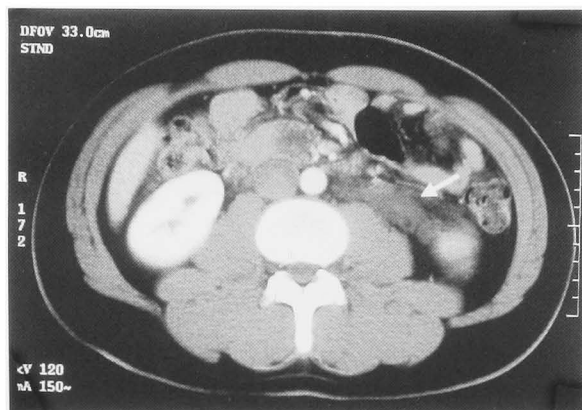


Fig. 2. An abdominal enhanced CT scan showed retroperitoneal mass decreasing in size (2×4×5 cm) after 6 months of therapy with steroids (arrow).

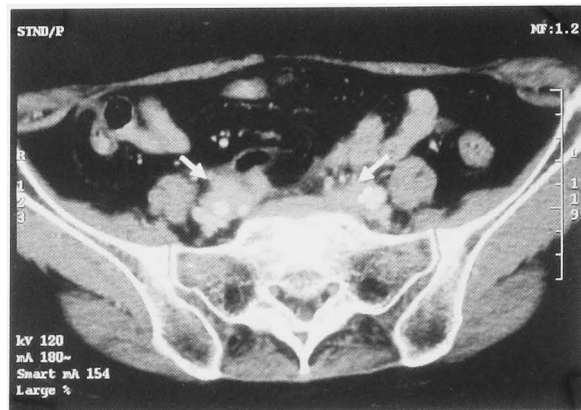


Fig. 3. A pelvic enhanced CT scan showed the masses in common iliac region (arrow).

所見より後腹膜線維症が疑われた。確定診断のため、2001年7月18日、超音波ガイド下に経皮的腫瘍針生検術を施行した。

病理組織学的所見：線維化を認めるのみで、悪性所見は認めなかった。特発性後腹膜線維症と診断し、プレドニゾロン 30 mg の投与を開始し、経過は順調であったため、2001年8月14日退院した。

プレドニゾロン投与後より徐々に疼痛は軽減した。6カ月目の腹部骨盤 CT では腫瘍は 2×4×5 cm まで縮小し (Fig. 2)、鎮痛剤も不要となった。治療開始後、プレドニゾロンを漸減し、10カ月経過した現在、5 mg による維持療法を施行中であり、疼痛など増悪することなく経過している。

患者 2：74歳、女性

主訴：右下腹部痛

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：1978年、子宮頸癌に対し手術および放射線療法を受けた。

現病歴：2001年6月、右下腹部痛を自覚し他院受診。右水腎症を認め、右尿管結石が疑われたため同年6月12日、当科紹介受診。右水腎症に対して、右逆行性腎盂造影を施行。第5腰椎付近の尿管に狭窄を認めるも、結石陰影を認めなかった。その後、7月上旬には左腰背部痛も出現。排泄性腎盂造影において、右無機能腎、左水腎症を呈し、また血液検査上、腎機能低下を認めたため、同年7月24日、精査加療目的に緊急入院した。

現症：体格は中等度、栄養状態は良好。胸腹部には手術痕を認める以外、理学的に異常所見を認めなかった。

入院時検査成績：血液・生化学においては貧血 (RBC $316 \times 10^4 / \text{mm}^3$, Hb 9.6 g/dl, HT 29.5%), 腎機能低下 (Cr 2.2 mg/dl), 炎症反応陽性 (CRP 0.6 mg/dl, 血沈 105 mm) を認めた。検尿において

は異常所見を認めなかった。各種腫瘍マーカーは正常範囲内であった。尿細胞診は陰性であった。

排泄性腎盂造影：右腎はネフログラムが描出されるのみであり、また左腎も水腎症であった。

腹部骨盤 CT：両側総腸骨動静脈の周囲に若干の造影効果を伴う腫瘍性病変を認め (Fig. 3)、同部において両側の尿管の閉塞が考えられた。

両側水腎症による腎後性腎不全と診断し、両側腎にDJカテーテルを留置した。その際、左逆行性腎盂造影を施行したが、右側と同様に第5腰椎付近での尿管の狭窄を認めた。DJカテーテルの留置にもかかわらず、両側水腎症は消失せず、腎機能は徐々に悪化した。s-Cr が 4.1 mg/dl まで上昇したため、左腎瘻造設術を施行し、腎機能を確保したが、それに伴い自尿は消失した。腎不全に対する処置と平行して、悪性腫瘍の検索を行ったが、消化管を含め異常所見を認めなかった。 ^{67}Ga シンチグラムでも異常集積を認めなかった。

以上より、骨盤内の腫瘍性病変の診断確定のため、2001年8月20日、後腹膜鏡下生検術を施行した。

術中所見：手術は全身麻酔下に左側臥位にて行った。中腋窩線上の腸骨稜のやや上方に約 2 cm の皮膚切開をおき、12 mm トロカールを挿入し、後腹膜腔に到達した。腸骨稜と肋骨弓の間に、5 mm 2本のトロカールを置き、これを操作とし尿管を露出。遠位側への剥離を進めた。尿管が総腸骨動脈との交差部に周囲組織に巻き込まれているのが確認され、同部位を一部切除し、病理組織学的診断に供した。内視鏡を挿入した 12 mm トロカールより後腹膜腔にドレーンを留置し手術を終了した。手術時間は112分。出血量は少量であった。

病理組織学的所見：線維性結合組織を豊富に認め、形質細胞、リンパ球浸潤からなる慢性炎症が見られた。悪性所見は認められなかった。

術後1日目より、歩行および摂食可能であり、また

自尿が出現した。自尿は徐々に増加し、右水腎症は消失した。病理組織学的に後腹膜線維症と診断されたため、プレドニゾン 30 mg の投与を開始した。術後経過は順調で、2001年9月26日、退院した。治療開始2カ月目の腹部骨盤 CT では、両側総腸骨動静脈周囲の腫瘍は消失し、すべてのカテーテルを抜去しえた。その後も水腎症とはならず腎機能も正常化したままであった。治療開始4カ月後には、CRP、血沈ともに陰性化した。プレドニゾンを漸減し、10カ月経過した現在、5 mg による維持療法を施行中であり、水腎症が出現することなく腎機能も正常である。また、2症例とも約2年間の副腎皮質ステロイドの投与を予定している。

考 察

後腹膜線維症は Ormond ら¹⁾の報告により確立された疾患で、後腹膜腔の疎性結合組織の線維化により惹起され、尿管や血管の圧迫、狭小化をきたし、尿路閉塞症状から発見されることが多い。欧米では人口200,000人に1人の頻度であり、比較的稀な疾患とされる。本邦では文献上、男女比は約2:1で男性に多く、また好発年齢は50、40歳の順で壮年に多く、幼児、老年に少ない²⁾。病変はL3～S2の高さの正中部に発生し、両側性のことが多い。初期症状は易疲労感、体重減少、微熱で、ついで腹痛、腰痛が起り、進行例では無尿、両側水腎症などの症状から発見されることが多い³⁾。本症は特発性と続発性に分けられ、続発性の原因として外傷（放射線、手術など）、炎症（虫垂炎、炎症性腸疾患など）、溢血（血管炎など）、悪性腫瘍、薬物（methysergide, LSD など）、Weber-Christian 病があげられる。特発性とは続発性の除外診断によるものであり、後腹膜線維症全体の41～68%^{4,5)}と報告されている。病因としては大血管の粥状硬化に対する自己免疫反応⁶⁾、血管炎あるいは血管周囲炎⁷⁾などの仮説はあるがまだ明らかでない。

本症は悪性疾患、特に後腹膜悪性リンパ腫との鑑別が重要であるため、従来は確定診断には試験開腹による開放生検が必要であるとされてきた。しかし、悪性リンパ腫では CT 上、大動脈が腫瘍組織により脊椎から挙上されることが多いこと、また後腹膜への悪性腫瘍の転移では傍大動脈の腫大したリンパ節により診断できること⁸⁾、そのほか後腹膜線維症に特徴的な以下の所見から鑑別診断可能であるとされる。すなわち腎盂尿管造影における外部からの圧迫による尿管のスムーズな狭窄と内側偏位、ならびに CT, MRI における L4～5 付近から腎盂尿管移行部付近にかけての辺縁不整な造影効果の乏しい後腹膜軟部組織陰影である。また、近年では画像診断などで、後腹膜線維症が強く疑われれば、必ずしも生検は不要であるとされ、

病理組織学的診断をえることなく副腎皮質ステロイドの投与が行なわれることもある。しかし当然、確実に診断するためには病理組織学的根拠をえることが望まれる。症例1においては、CTでの所見は典型例と合致したが、尿路への影響を認めなかった点、血液検査上、炎症反応を示さなかった点など典型的とは言えなかった。しかし、腫瘍が大きく背部からの超音波ガイド下に経皮的針生検で組織を採取し診断しえた。また、症例2においては、悪性疾患のリンパ節転移の可能性を否定しえず、後腹膜鏡を用いて組織の採取を行った。

病理組織では一般に、脂肪組織内にリンパ球浸潤と線維化が混在しその程度により活動性を判断できるとされる。また、⁶⁷Ga シンチグラムでは、一般に活動性の高い症例で強い集積が認められるとされ、⁶⁷Ga シンチグラムの意義としては治療効果予測や治療効果判定が挙げられている。すなわち、治療効果予測としては、⁶⁷Ga で強い集積があると活動性の高い病変と考えられ、副腎皮質ステロイド治療の効果が期待でき、逆に ⁶⁷Ga の集積が認められないとあまり効果は期待できないと考えられている。治療効果判定としては、治療後 ⁶⁷Ga の集積が認められなくなると治療効果ありと判定されている⁹⁾。症例1においては、病理組織学的に線維化の所見を認めるのみで、血液学的にも活動性の炎症を認めず、また症例2においては病理組織学的にも、血液学的にも、炎症所見を認めた。しかし、2症例とも ⁶⁷Ga シンチグラムでも異常集積を認めず、この点からは副腎皮質ステロイドの効果は期待できなかった。しかし、投与により症例1では徐々に腰部痛が軽減され、鎮痛剤も不要となった。症例2においては、右側に関しては手術の効果も存在するが、結果的に両側尿管の狭窄は解除され腎機能を回復しえた。また、画像診断上も、腫瘍は著明に縮小し治療効果を確認できた。特に症例1は尿路への影響が乏しく、症例2とは異なり、尿路に対する処置が不要であった。そのため、鎮痛薬の投与という対症療法を行ないつつ、経過観察しえた。結果的に予想に反して治療効果を与えることができた。今後は副腎皮質ステロイドを漸減していく予定であるが、注意深い経過観察が必要であろうと考えている。

結 語

異なる病状を呈した後腹膜線維症の2例を経験した。

なお、本論文の要旨は第179回日本泌尿器科学会関西地方会にて発表した。

文 献

- 1) Ormond JK : Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol* **59** : 1072-1079, 1947
- 2) Amis ES Jr : Retroperitoneal fibrosis. *AJR* **157** : 321-329, 1991
- 3) 窪田泰江, 窪田裕樹, 郡健二郎 : 後腹膜線維化症. *臨泌* **53** : 332-335, 1999
- 4) Koep L and Zuidema GD : The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. *Surgery* **81** : 250-257, 1977
- 5) Wagenknecht LV and Hardy JC : Value of various treatments for retroperitoneal fibrosis. *Eur Urol* **7** : 193-200, 1981
- 6) Mitchinson MJ : Retroperitoneal fibrosis revisited. *Arch Pathol Lab Med* **110** : 784-786, 1986
- 7) Rose AG and Dent DM : Inflammatory variant of abdominal atherosclerotic aneurysm. *Arch Pathol Lab Med* **105** : 409-413, 1981
- 8) Degesys GE, Dunnick NR, Silverman PM, et al. : Retroperitoneal fibrosis : use of CT in distinguishing among possible causes. *AJR* **146** : 57-60, 1985
- 9) 西山佳宏, 山本由佳, 高橋一枝, ほか : 後腹膜線維症の ^{67}Ga シンチグラフィ 核医学症例検討会症例集 **21** : 85-86, 1999

(Received on June 25, 2002)

(Accepted on October 26, 2002)