

再発を繰り返した原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例

掛川市立総合病院泌尿器科 (医長: 金井 茂)

高木 康治, 金井 茂

名古屋大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 三宅弘治教授)

田 中 純 二

PRIMARY LOCALIZED AMILOIDOSIS WITH RECURRENT RELAPSE: A CASE REPORT

Yasuharu Takagi and Kanai Shigeru

From the Department of Urology, Kakegawa General Hospital

Junji Tanaka

From the Department of Urology, Nagoya University School of Medicine

This is a case report of primary localized amyloidosis of the urinary bladder. The patient was a 73-year-old woman who had relapse of this disease three times. Primary localized amyloidosis of the urinary bladder is an especially rare disease and the prognosis is excellent in most cases. We performed transurethral resection of the bladder tumor (TUR-Bt) each time and we are following up this patient carefully. After the last TUR-Bt, she has had no recurrence for 7 months. Considering multifocal recurrence and excellent prognosis, we stress the importance of TUR-Bt for diagnosis and careful follow up.

(Acta Urol. Jpn. 38: 333-335, 1992)

Key words: Amyloidosis, Bladder, Primary

緒 言

アミロイドーシスは繊細な繊維蛋白を主成分とするアミロイドが身体諸臓器の間質に沈着した結果おこる疾患群である。原発性限局性膀胱アミロイドーシスは稀な疾患であり、本症例は本邦27例目である。われわれは再発を繰り返した原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 73歳, 女性

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: 1985年3月19日, 肉眼的血尿にて当科受診。膀胱鏡にて後壁に拇指頭大の表面不整な非乳頭状広基性病変を認めた。3月26日, 経尿道的膀胱腫瘍切除術 (TUR-Bt) を施行, 病理組織学的所見は no malignancy の診断であったため放置された。

1988年1月27日, 肉眼的血尿が再度出現し当科受診。

膀胱鏡にて左側壁に拇指頭大の非乳頭状広基性病変を認めた。2月1日, TUR-Bt を施行, 病理組織学的所見はアミロイド沈着陽性であった。

1988年10月3日, 膀胱鏡にて左側壁に拇指頭大の非乳頭状広基性病変の再発を認め, TUR-Bt を施行した。病理組織学的所見は光学顕微鏡にて粘膜下, 血管周囲に Congo red で染色される無構造物質の沈着を認め (Fig. 1), 偏光顕微鏡下で緑色複屈折を呈した。電子顕微鏡にて Amyloid fibrils の集簇を認めた (Fig. 2)。胃, 直腸の生検ではアミロイド沈着陰性, 骨髓穿刺では Myeloma cell 陰性, 血清蛋白分画正常, 尿中 Bence-Jones 蛋白陰性であった。このため原発性限局性膀胱アミロイドーシスと診断した。

1990年9月17日, 膀胱鏡にて頂部に黄色調, 小豆大の非乳頭状広基性病変の再発を認め, 9月20日, TUR-Bt 施行。病理組織学的所見は, 前回と同様の所見であった。

1991年3月29日現在, 外来観察中であるが自覚的他覚的著変はない。

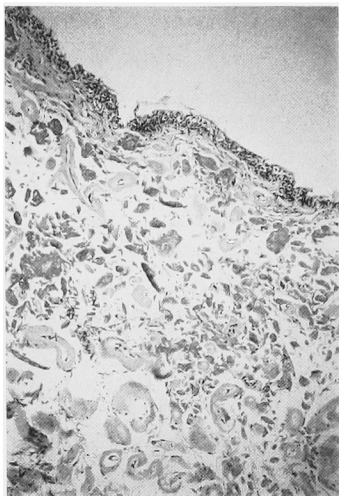


Fig. 1. Microscopic appearance of amorphous structure showing affinity for Congo red in the submucosa and around the vessels (Congo red stain, $\times 25$)

考 察

アミロイドーシスは、幅 8~15 nm の繊細な繊維蛋白を主成分とするアミロイドが身体諸臓器の間質に沈着した結果おこる疾患群である。泌尿器科領域における限局性アミロイドーシスは、腎盂、尿管、膀胱、前立腺、精囊、尿道、陰茎、精巣などすべての部位に存在するが、報告例の半数以上は膀胱アミロイドーシスである¹⁾。臨床症状は大部分が肉眼的血尿であり、時として排尿困難、頻尿がみられる。膀胱鏡所見は膀胱壁の肥厚を伴う広基性隆起性病変であり、粘膜表面は結節状、易出血性、炎症性変化を呈し、浸潤性膀胱腫瘍と非常に類似している。好発部位は側壁であり、三角部、前壁は少ない。病理組織学的には、アミロイドの球状の固まりが、粘膜固有層、内輪筋層に局在する²⁾。Malek ら³⁾は、限局性アミロイドーシスと診断するためには、続発性アミロイドーシスの否定、Bence-Jones 蛋白陰性、血清蛋白分画正常、直腸生検で異常のないことが確認されれば、それ以上の検索は必要ないと述べている。

治療については Malek ら³⁾は腫瘤状の場合は TUR-Bt、びまん性の場合は膀胱部分切除または膀胱全摘術をすべきであると述べている。しかし Hofer ら⁴⁾は症状があまりなければ保存的に観察してもよいと述べている。本邦では膀胱全摘術が1981年に最後に施行されて以来、膀胱部分切除または TUR-Bt が施行されている。治療の内訳は TUR 17例、膀胱部分切除 7例、膀胱全摘術 2例、保存的療法 1例である⁵⁾。

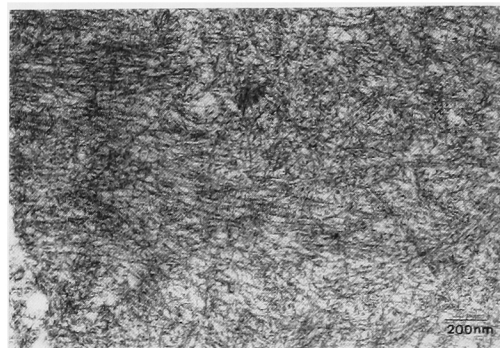


Fig. 2. Amyloid fibrils are shown on electron microscopy

原発性限局性膀胱アミロイドーシスの予後は全身性アミロイドーシスと比較して良好であるため、治療は診断を目的とした TUR-Bt と厳密な経過観察が一般的となりつつある。

再発が確認された症例は検索しえるかぎり本症例を含め 27 例中 3 例である⁶⁾。本症例は、4 回 TUR-Bt を施行しているが、発生部位は後壁、左側壁、頂部であり多中心性の病変発生と考えられる。多中心性の病変発生の頻度は Caldmore ら⁷⁾は 5%、Keane ら⁸⁾は 29%と報告している。本疾患の病態が組織へのアミロイド沈着に基づく代謝性疾患であることを考えるとすべての症例において膀胱に病変が多中心性に発生することを予期すべきである。本症例のように多中心性で再発を繰り返す場合、有効な薬剤の膀胱注入療法が期待されるが、アミロイドは粘膜下に沈着するため、その効果には疑問が残る。小山内ら⁹⁾は DMSO (dimethyl sulfoxide) の膀胱注入が有効であると報告しており今後再発が出現した場合は DMSO の膀胱注入を追試する予定である。

結 語

再発を繰り返した原発性限局性膀胱アミロイドーシスの 1 例を経験したので若干の文献の考察を加え報告した。本症例は検索しえるかぎり本邦 27 例目にあたる。

文 献

- 1) 鈴木和雄, 阿曾佳郎: 限局性アミロイドーシス, 尿路系. 日本臨床 49: 918-922, 1991
- 2) William MM: Amiloidosis. In: Urological pathology. Edited by William MM. 1st ed., pp. 109-110, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1989
- 3) Malek RS, Green LF and Farrow GM: Ami-

- loidosis of urinary bladder. *Br J Urol* **43**: 189-200, 1971
- 4) Hofer PA, Winblad B, Anderson L, et al.: Primary localized amiloidosis of the bladder. *Scand J Urol Nephrol* **8**: 193-194, 1974
- 5) 水谷陽一, 橋村孝幸, 北山太一, ほか: 原発性限局性アミロイドーシスの1例. *泌尿紀要* **36**: 461-464, 1990
- 6) 布施春樹, 宮崎公臣, 中嶋孝夫, ほか: 原発性限局性膀胱アミロイドーシスの1例. *泌尿紀要* **35**: 1217-1222, 1989
- 7) Caldamone AA, Elbadawi A, Moshtagi A, et al.: Primary localized amiloidosis of urinary bladder. *Urology* **15**: 174-181, 1980
- 8) Keane EM, Hickey DP, Leader JP, et al.: Primary localized amiloidosis of the urinary bladder: a case report. *Ir J Med Sci* **158**: 22-23, 1989
- 9) 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

(Received on April 30, 1991)

(Accepted on June 14, 1991)