

悪性腫瘍を疑われた特発性後腹膜線維症の1例

菅 野 衛, 的 場 直 矢, 広 崎 晃 雄
仁 尾 正 記, 松 本 高, 渡 辺 至
平 幸 雄

後腹膜線維症 (retroperitoneal fibrosis) は、1905年に Albarran¹⁾ が最初の報告をしているが、注目されるようになったのは、1948年に Ormond²⁾ が2症例を報告してからである。佐野ら³⁾ の報告によれば、我が国では33例以上、世界では490例以上の報告がみられる。

当院においても、特発性後腹膜線維症1例を経験したので、その経過を、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者；55歳 男性 自営業

主訴；右側腹部痛

既往歴；虫垂炎痔核にて手術。53歳の時肝炎にて約2ヶ月入院加療。

現病歴；昭和58年1月1日より、持続性の右側腹部痛があり、他医を受診し尿管結石の診断にて、1月3日当院内科を紹介され受診した。その後1月5日より右下腿のしびれ感が出現した。DIPを施行し、第3第4腰椎間右側に結石様陰影がみとめられ、右尿管結石の疑いにて泌尿器科転科となった。EID療法施行するも症状軽快せず、その後の腹部CTscanにて、骨盤内腫瘍を発見され外科転科となった。

現症；右側腹部から下腹部にかけて持続性の自発痛圧痛があり、また、右大腿部より下腿部にかけてしびれ感があり、歩行も困難であった。

外科転科時検査成績；血沈1時間値30mm, 2時間値62mm, 血液検査では軽度の肝機能障害とBUN, Creatinineの軽度上昇が見られた。尿沈渣では、赤血球2-3, 白血球(++++), 糞便潜血(+)

表1.

血 液：RBC 448+10 ⁴	WBC 7200
Hb 13.7	Ht 39.7
血小板 8.5×10 ⁴	
総ビリルビン 0.95,	GOT 124, GPT 117
Al-ph 9.4, LAP 78,	γ-GTP 46
Ch-E 3.08, LDH 372,	
T.P. 6.4, Alb 3.0, AGtt 0.88	
BUN 19.3, Cre 1.45,	
Na 141, K 3.8, Cl 103	
尿検査：糖, 蛋白, ウロビリノーゲン, ビリルビン, ケトン体, 比重, PH 異常なし	
尿沈渣：赤血球2-3, 白血球(4+) (/1gf) 扁平上皮(1+), 円形上皮(1+)	
糞便潜血：(+)	
胸部X-P, 心電図：異常なし	



図1

であった。その他の結果は表1に示す。

X線検査；図1は内科にて施行されたDIPであるが、右尿管が造影されず、第3第4腰椎間右側に結石様陰影が認められる。その直後のCIU



図 2

(図 2)では、右水腎症が明瞭で、また右尿管の拡張はあるが第5腰椎下部まで認められ、DIPで認められた結石様陰影が右尿管より内側にあり、尿管結石ではないことがわかる。術前骨盤部CT scan(図 3)では、骨盤腔のほぼ右側大半より左側にまで広がる不整形の soft tissue density mass がみられた。腹部大動脈よりの血管造影(図 4)では、腫瘍濃染像が得られた。超音波検査(図 5)では、右下腹部右側に、膀胱を左及び腹側に圧排する、境界不鮮明な内部 Echo 不整な悪性腫瘍を疑わせる像が得られた。

以上より、右尿管の拡張と右水腎症は、この腫瘍に右尿管が巻き込まれたためであり、右下肢のしびれ感は、腫瘍の浸潤によるものと判断し、原

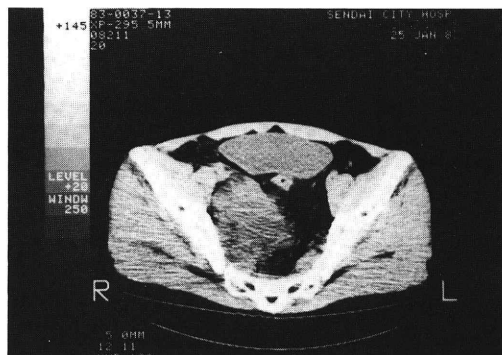


図 3

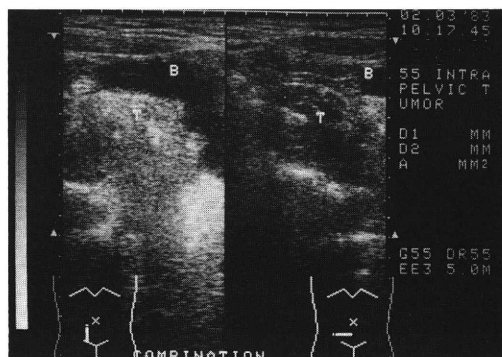


図 5

発臓器不明のまま、悪性腫瘍の疑いについて2月4日手術施行した。

手術所見(図 6); extraperitoneal に、右総腸骨動脈、右尿管に達すると、骨盤腔の右側より仙骨前面にかけて極めて硬い腫瘍があり、全体に板状、

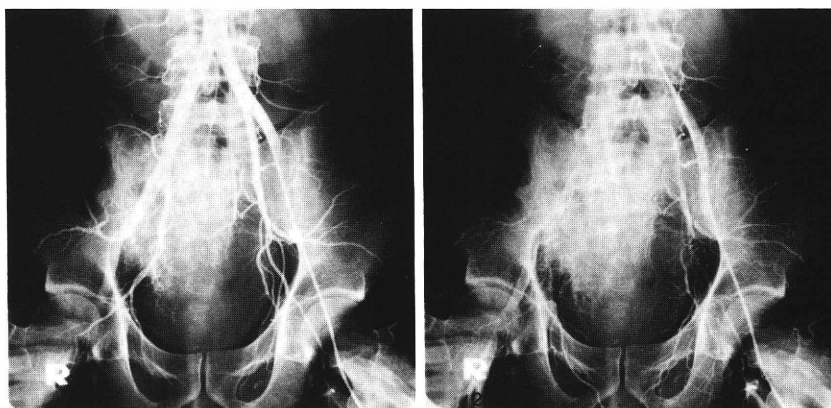


図 4

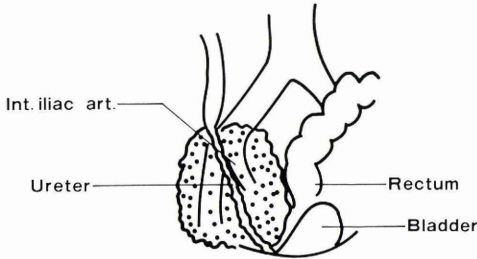


図 6

境界不鮮明で、右尿管はこの腫瘤内に埋もれていた。しかし、リンパ節の腫大、腹膜播種、肝転移等はなく、また盲腸、直腸等にも異常はなかった。腫瘤は骨盤内壁に硬く固定されており、摘出は不可能と判断し、術後化学療法のため右内腸骨動脈よりカニューレを挿入し、腫瘤2ヶ所より生検を行って手術を終了した。

病理組織学的所見 (図7)；好銀線維膠原線維の網工の増殖、硝子化、主としてびまん性リンパ球浸潤、部位により若干の形質細胞や好中球が見られ、特発性後腹膜線維症と診断された。

治療；血管造影施行時、アドリマイシン (ADM) 40 mg 動注、また術翌日より13日間、5-Fu 250 mg 動注が、悪性腫瘍との判断から施行されたが、病理組織学的に後腹膜線維症と診断されてより、Predonine の投与が開始され、初めカニューレより40 mg 注入、3月2日にカニューレを抜去後は経口にて投与し、次第にその投与量を減少した (図8)。

術後経過；ステロイド療法前にみられた症状は、その後、症状の多少の悪化軽快を繰り返した

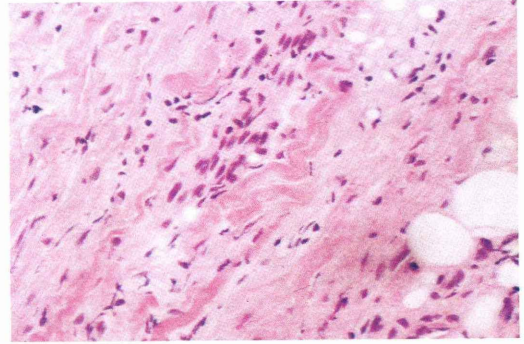


図 7

がらも、右下肢のしびれ感は次第に減少し、3月6日には杖なしで歩行可能となり、3月9日には外出できるようにまでなった。3月24日に退院した。4月7日外科外来を受診、右下腿のしびれ感はまだ少し残っているが「少しづつ良くなって」きていた。退院時、Predonine 10 mg の経口投与をおこなっていたが、5月16日外来受診時より5 mg に減量し、6月1日より5 mg 隔日投与、6月中旬より投与を中止した。8月11日外来受診したが、しびれ感はその範囲がさらに縮少し、右足に限局、杖なしで歩行可能となった。昭和59年11月には全く正常な生活を送るようになっている。

考 按

後腹膜線維症は我が国では30例余りの報告しかなく、比較的稀な疾患である。

本症は、全身性の非特異性線維症の一分症として、文字どおり後腹膜に線維化をおこす非化膿性疾患である。原疾患が明らかで二次的に線維化を

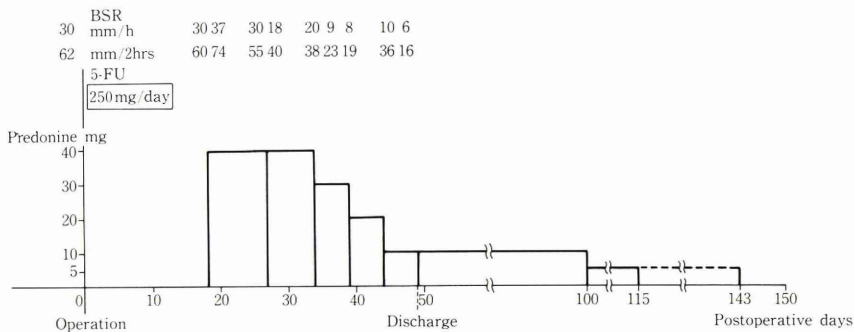


図 8

起こしたと考えられる secondary retroperitoneal fibrosis と、原因不明の idiopathic retroperitoneal fibrosis とに大別される。Ormond²⁾ は本疾患の病因を、1) 外傷性、2) 炎症性、3) 尿溢流、4) 悪性腫瘍、5) 化学的あるいは薬剤誘発性、6) Weber-Christian 病または retractile mesenteritis、7) 特発型の 7 型に分類しているが、報告例のほとんどは、原因不明の特発性である。好発年齢は 40~60 歳までの中高年に多く、男女比は約 3:1 である。左右差はなく、尿管周囲に限局するものから、両側性に横隔膜を越えて縦隔にいたる広範囲なものまでであるが、本症例のように仙骨部に最も頻繁に起こる。また、片側性でも経過をみていると両側性に進行することが多いといわれる。

本症例の経過をみると、初発症状として右側腰痛が出現してより数日後に、右下肢のしびれ感が出現し、日ごとにその範囲が広がっているのを見ると、病変の拡がりが比較的急速に進行した症例であるのかもしれないが、まだ片側性であり、他側に拡がる前に診断のついた比較的好運な例といえるかもしれない。

本症の症状は、徐々に始まる側腹部、下腹部の鈍痛、食欲不振、悪心、下痢などの消化器症状が始まり、線維化の進行とともに尿管、下大静脈の閉塞症状が出現してくるという。また、大動脈が線維性組織の中に包埋されていたという報告⁴⁾や、本症例のように神経の圧迫症状も出現するともいわれ、臨床症状より悪性腫瘍の診断にて加療されていることもある⁴⁾。本症例の場合にも、手術時凍結迅速診断にて、悪性腫瘍と診断はされなかったが、手術前の臨床症状と肉眼所見とより、術後数日間は、5-Fu の動注療法が施行された。

本症の確診は病理組織学的検査によるほかはないが、その治療上、後腹膜腫瘍、特に悪性腫瘍との鑑別が必要である。以前より、尿路造影の 3 主徴として、1) 尿管の中 1/3 の狭窄、2) 腎盂腎杯の拡張、3) 尿管の内側偏位が知られている。特に 3) に関して、後腹膜腫瘍の場合は外側偏位をおこしやすいのに対して、内側偏位が特徴的であるといわれるが、Arger らは、正常例との比較で有意

差はないことを述べており、佐藤ら⁵⁾の 4 例の検討でも内側偏位は明らかでなかったと述べている。下大静脈造影に関しては、1) 第 2, 3, 4 腰椎レベルでの下大静脈の絞扼性の狭窄と腰静脈-奇静脈系の側副路形成、2) 下大静脈の前方への圧排があげられている。2) は、Kearney らが述べているように、他の後腹膜腫瘍が下大静脈の左右への圧排が多いのに対し、特徴的であるという。その他、腹部大動脈造影では限局性の壁不整、狭窄が認められ、リンパ管造影に関しては、1) 腰部リンパ管の閉塞、逆流、側副路形成、2) 造影剤の通過遅延、3) リンパ節の不整欠損像が見られ、腹部 CT scan では腰筋、大動脈、下大静脈の辺縁が不明瞭化したり、限局性の soft tissue density mass が認められることなどが指摘されているが、いずれも本症に特徴的とはいえない。本症例においても、いくつかの X 線学的検査所見が得られているが、診断するにはいたっておらず、術後の病理組織学的検査にて診断されている。術前診断が非常に困難な疾患の 1 つといえる。

本症の治療には、ステロイド剤が有効であり、また、症状の進行あるいは治療効果の判定には、血沈が有用である。本症例の経過を図 8 に示したが、ステロイド投与とともに、血沈の低下傾向が見られる。症状の軽減とともにステロイド投与量を減少させ、離脱するまでに至ったが、昭和 59 年 11 月現在で症状の増悪をみていない。今回我々の調べた範囲内では、ステロイド離脱後の再燃や予後に関する統計的報告はみあたらなかった。

(本論文の要旨は第 105 回東北外科集談会(仙台)において発表した。)

文 献

- 1) Albarran, J.: J. Rétention rénale par rétrécissement; Libération externe de l'uretère. Ass. Fr. Urol., 9, 511, 1905.
- 2) Ormond, J.K.: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. J. Urol., 59, 1072, 1948.
- 3) 佐野元昭ほか: 急速進行性糸球体腎炎で死亡した Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis の一剖

- 検例, 日腎誌, 22, 35, 1980.
- 4) 酒井康弘ほか: 特発性後腹膜線維症の一部検例,
日本臨牀, 35, 214, 1977.
- 5) 佐藤通洋ほか: 後腹膜線維症のX線像, 臨放, 26,
655, 1981,
(昭和59年10月3日 受理)