

尿管鏡下生検にて診断しえた限局性尿管アミロイドーシスの1例

琉球大学大学院医学研究科 腎泌尿器外科学講座¹⁾ 同仁病院 泌尿器科²⁾琉球大学病院 病理診断科³⁾ 琉球大学大学院医学研究科 細胞病理学⁴⁾江川愛祐美¹⁾・神山 傑¹⁾・田中 慧¹⁾・與那嶺智子¹⁾・芦刈明日香¹⁾木村 隆¹⁾・仲西昌太郎¹⁾・宮里朝矩²⁾・長谷川 望²⁾・照屋響之右³⁾川上 史³⁾⁴⁾・猪口淳一^{*1)}

(受付日: 2025年8月19日, 受理日: 2025年10月8日)

抄録:

尿管アミロイドーシスは比較的稀な疾患で, しばしば尿管悪性疾患との鑑別が困難である。今回尿管鏡下生検で尿管アミロイドーシスが疑われ, 尿管部分切除術を施行した症例を経験したため報告する。症例は27歳, 男性。右水腎症精査のCTで右上部尿管狭窄を指摘され, 逆行性腎盂造影では同部位に狭窄所見を認めた。尿管鏡検査では狭窄部位に明らかな腫瘍性病変を認めず, 粘膜生検で尿管アミロイドーシスが疑われた。悪性を示唆する所見を認めず, 右尿管部分切除術を施行した。病理所見でアミロイド沈着を認め, 限局性尿管アミロイドーシスと診断した。術後11カ月で再発所見を認めていない。

(西日泌尿. 88: 115-119, 2025)

キーワード: 限局性尿管アミロイドーシス, アミロイドーシス, 尿管鏡下生検, 尿管部分切除術

緒 言 症 例

アミロイドーシスは, 折りたたみ異常を起こした前駆蛋白質が, 特有の β シート構造に富むアミロイド線維を形成し, 全身の様々な臓器に沈着することで機能障害を起こす疾患の総称である。原因となるアミロイド蛋白はこれまでに30種類以上が報告されており, それぞれに形成, 沈着機序に違いがあるものの, 病理学的にはすべてコンゴレッド (Congo red) 染色で橙赤色に染色される¹⁾。複数の臓器にアミロイドが沈着する全身性アミロイドーシスと, 特定の臓器に限局してアミロイドが沈着する限局性アミロイドーシスに分類され, 限局性アミロイドーシスは全体の10-20%である。さらに尿路に限局するものは稀であり, 尿路限局性の半数が膀胱, 続いて約25%が尿管に発生すると報告されている^{2,3)}。今回, 尿管鏡下生検にて限局性尿管アミロイドーシスが疑われ, 尿管部分切除術を施行した症例を経験したため, 若干の文献的考察を加えて報告する。

患者 27歳, 男性**主訴** 自覚症状なし**既往歴** 1歳時に神経芽細胞腫の診断にて腫瘍摘出術後**家族歴** 特記すべきことなし**現症** 身長 168 cm, 体重 63 kg, 血圧 142/77 mmHg**診察所見** 腹部平坦, 圧痛なし**現病歴** X年1月, 偶発的に発覚した右水腎症の精査目的に前医を紹介受診。単純CTにて右上部尿管に閉塞機転を伴う右水腎症を認め, 逆行性腎盂造影では同部位に狭窄所見を認めた。尿管鏡検査では狭窄部位に肉眼的に腫瘍性病変を認めず, 同部位からの生検では異型細胞が検出された。X年5月, 精査加療目的に当院紹介となった。**初診時検査所見** 血液検査所見: WBC $8.9 \times 10^3/\mu\text{l}$, Hb 16.2 g/dl, Plt $20.3 \times 10^4/\mu\text{l}$, BUN 12.0 mg/dl, Cre 0.77 mg/dl。尿検査: pH 6.5, 尿比重 1.018, 蛋白 (-), 糖 (-), 赤血球 30-49 個/HPF, 白血球 5-9 個/HPF。尿細胞診: 陰性

* 〒901-2720 沖縄県宜野湾市字喜友名1076番地
TEL 098-894-1410, FAX 098-894-5180
E-mail junino@cs.u-ryukyu.ac.jp

画像所見 造影 CT で右上部尿管から右腎盂の拡張を認め、同部の尿管壁は全周性肥厚と漸増性の造影効果を示していたが (Fig. 1)、閉塞機転は明らかでなかった。逆行性腎盂尿管造影では右尿管 L4 レベルに約 1 cm にわたる尿管の狭窄を認めた (Fig. 2)。

臨床経過 X 年 6 月、右尿管鏡検査を施行した。狭窄部位には明らかな腫瘍性病変や粘膜不整はなく、全周性の粘膜肥厚を呈していた。同部位より粘膜生検を施行。病理組織学的検査では尿路上皮の異型は認めず、Hematoxylin and eosin (HE) 染色にて粘膜下に好酸性の無構造物を認めた。無構造物はコンゴレッド染色、direct fast scarlet (DFS) 染色で陽性となり尿管アミロ



Fig. 1 Abdominal enhanced CT. Right ureteral stent in place. The right upper ureter shows wall thickening with delayed contrast enhancement.

イドーシス疑いの診断となった (Fig. 3)。右分腎尿は陰性。悪性を示唆する所見を認めず、X 年 9 月ロボット支援下に右尿管部分切除術を施行した。

術中所見 術中に狭窄部位が確認できるように、経尿道的に蛍光尿管カテーテルを挿入し、尿管造影を行い狭窄部位の直下に蛍光カテーテル先端をおいて固定した。全身麻酔下、左半側臥位、経腹アプローチにてポートを造設後、da Vinci Xi® をロールインし、ロボット支援下

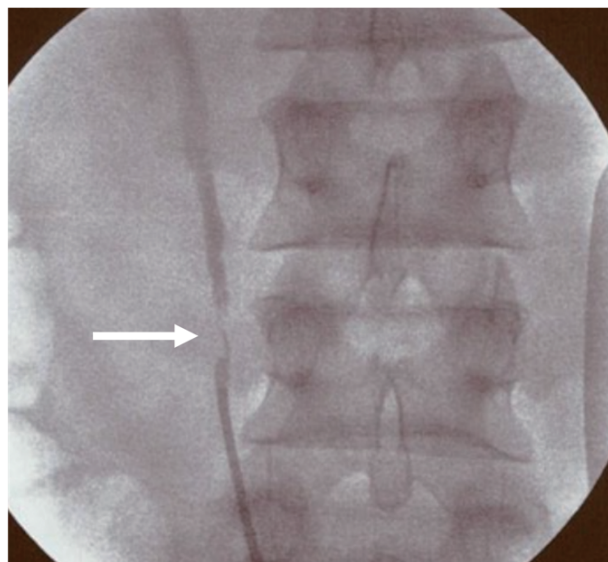


Fig. 2 Retrograde pyelography. Stenosis of approximately 1 cm in the right upper ureter.

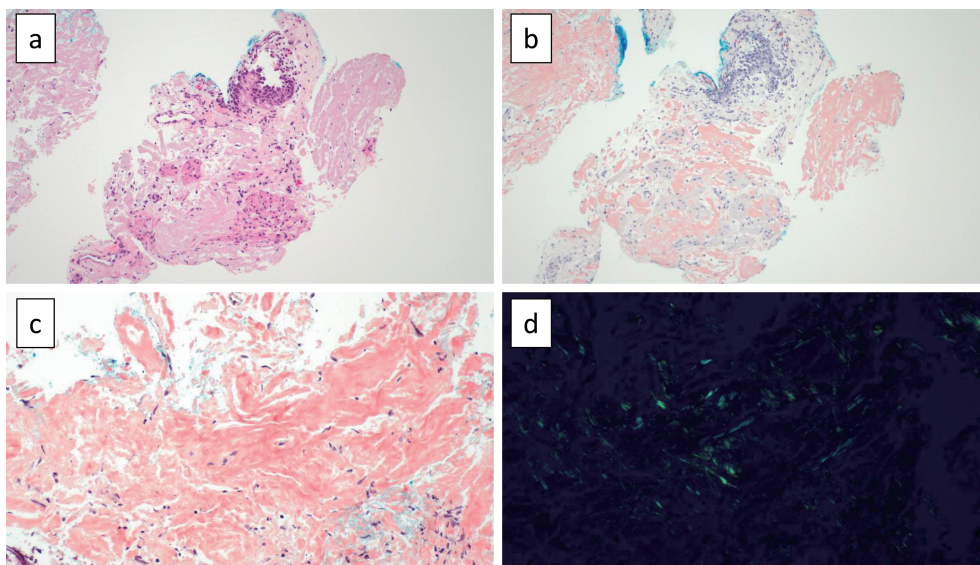


Fig. 3 Histopathological findings of the ureteral mucosal biopsy. a) HE staining shows amorphous eosinophilic deposits in the subepithelial interstitium. b-d) Amyloid is highlighted in red with Congo red staining with apple-green birefringence.

右腎盂形成術と同様の手順で右腎盂，尿管を露出した。尿管は全体に肥厚しており，尿管外からは肉眼的に狭窄部位は不明であった。Firefly imagingにより蛍光ステントの先端を確認しつつ，狭窄部位を内腔から確認しながら約1.5 cm尿管を切除した。尿管にスリットを入れ，5-0 PDSII®にて端々吻合を行い，ダブルJステントを留置した。

病理組織学的所見 切除した尿管の尿路上皮に明らかな異型を認めず，粘膜層深部から，筋層，外膜の全層に好酸性の無構造物の沈着が見られた。同部はコンゴレッド染色陽性でありアミロイド沈着の所見であった。外膜の動静脈壁にもアミロイドの沈着がみられた（Fig. 4）。精査にて尿中 Bence Jones 蛋白や血清蛋白分画異常を認めず，他に全身性アミロイドーシスを疑う所見を認めなかったため限局性尿管アミロイドーシスと診断した。

術後経過 術後1カ月目の逆行性腎盂尿管造影にて吻合部の狭窄を認めず，尿管ステントを抜去した。術後11カ月時点で水腎症の再発なく経過している。

考 察

限局性尿管アミロイドーシスは，尿管悪性疾患との鑑別が困難とされ，これまでの報告では悪性腫瘍を否定しきれずしばしば腎尿管全摘除術が施行されている⁴⁾。奥田ら⁵⁾の報告では，尿管アミロイドーシス56例のうち，42例（75%）が尿管腫瘍，14例（25%）が尿管狭窄症と診断されている。また，尿管腫瘍と診断された42例

のうち28例（67%）で腎尿管全摘除術が施行されている一方で，尿管狭窄症と診断した14例では全例で腎温存治療が行われていた。さらに，狭窄部位の尿管鏡下生検あるいは術中迅速病理検査が施行されなかった症例では，96%の症例で腎尿管全摘除術が施行されていた。限局性尿管アミロイドーシスでは病変部の完全切除後の予後は良好との報告もあり⁶⁾，腎機能温存の観点からも，術前の尿管鏡検査あるいは術中迅速病理検査の重要性が示されている。腎温存治療としては，尿管部分切除術が最も多く選択され，その他に保存的療法としてdimethyl sulfoxide（DMSO）のocclusive dress technique（ODT）療法などの報告があるものの報告数が少なくさらなる検討が必要である⁷⁾。

尿管アミロイドーシスにおけるアミロイド沈着の局在は明らかにはなっていないが，消化管アミロイドーシスでは粘膜下層や固有筋層にアミロイドが沈着することが多く粘膜下層を含めた深層生検が必要とされている⁸⁾。尿管アミロイドーシスにおいても，粘膜下層や固有筋層にアミロイド沈着を認めた症例が報告されており⁹⁾，深層を含めた生検の重要性が示唆される。ただし，尿管鏡下生検では採取できる組織量が少ないことなどから，同一部位の複数回生検が求められる。一方で，深部生検による尿管穿孔のリスクがあり，注意が必要である。本症例では，粘膜下までの十分な尿管鏡下生検により，粘膜下にアミロイドの沈着を確認しえたため，腎尿管全摘除術を回避し，尿管部分切除術による腎温存治療を選択し

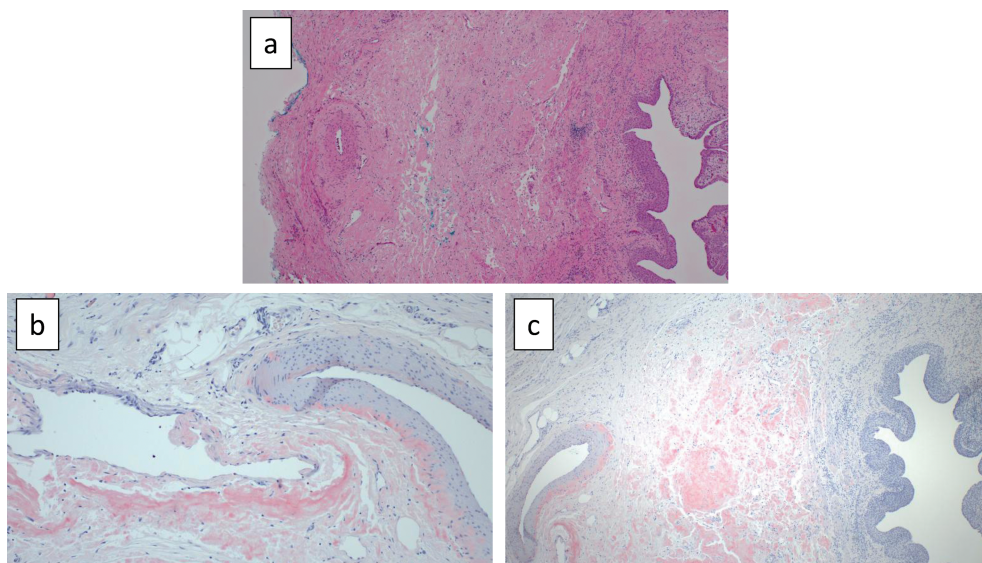


Fig. 4 Histopathological findings of the resected ureter. Amyloid deposits were observed throughout the entire layer of the ureter (a: HE, b: Congo-red) and vessel wall of the adventitia (c: Congo-red).

た。

本症例では、ロボット支援下尿管部分切除術において、腸管や婦人科手術で尿管損傷予防に使用される蛍光尿管カテーテルを用いて狭窄部位を確認した¹⁰⁾¹¹⁾。限局性尿管アミロイドーシスの場合、尿管狭窄部より頭側の尿管拡張がそれほど強くない場合も多く、狭窄部の同定に難渋することが想定される。特に、腹腔鏡手術、ロボット支援手術では開腹術と比較して触診での尿管カテーテルの先端位置の同定が難しく、従来の尿管カテーテルの使用による有効性は限定的と考えられる。今回、蛍光尿管カテーテルを使用することにより、カテーテル先端位置の同定、さらには狭窄部位の確認を容易に行うことができた。このような、狭窄部位の同定に難渋することが想定されるような症例においては、蛍光尿管ステントの使用は有用であると考えられた。

結 語

今回、右上部尿管狭窄に対して尿管鏡下生検にて尿管アミロイドーシスが疑われたため、病変部の尿管部分切除術をした症例を経験したため、若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Al-Obaidy, K. I. and Grignon, D. J. Primary amyloidosis of the genitourinary tract. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1: 145 (6): 699-703, 2021.
- 2) Scott, P. P. et al.: Amyloidosis: an overview. *Semin. Roentgenol.* 21 (2): 103-112, 1986.
- 3) Monge, M. et al.: Localized amyloidosis of the genitourinary tract: report of 5 new cases and review of the literature. *Medicine.* 90: 212-222, 2011.
- 4) 鈴木大一郎・他：限局性尿管アミロイドーシスの1例. *西日泌尿.* 86: 264-267, 2024.
- 5) 奥田英伸・他：限局性尿管アミロイドーシスの1例. *泌紀.* 54: 419-422, 2008.
- 6) Mark, I. R. et al.: Localized amyloidosis of the genito-urinary tract. *J. R. Soc. Med.* 88 (6): 320-324, 1995.
- 7) 奥村昌央・他：Dimethyl sulfoxide (DMSO) の経皮的吸収療法が有効であった限局性尿管アミロイドーシスの1例 (8年の長期 Follow-up). *泌紀.* 65: 117-121, 2019.
- 8) 多田修治・他：アミロイドーシスにおける上部消化管病変の特徴. *胃と腸.* 29: 1357-1368, 1994.
- 9) 早川将平・他：尿管鏡下生検にて診断し得た限局性尿管アミロイドーシスの1例. *泌尿紀要.* 61: 275-277, 2015.
- 10) Ryu, S. et al.: Ureteral navigation using a fluorescent ureteral catheter during laparoscopic colorectal surgery. *Surg. Endosc.* 35 (8): 4882-4889, 2021.
- 11) Kisu, I. et al.: Real-time intraoperative ureter visualization with a novel Near-Infrared Ray Catheter during laparoscopic hysterectomy for gynecological cancer. 32 (6): 93, 2021.

LOCALIZED URETERAL AMYLOIDOSIS DIAGNOSED BY URETEROSCOPIC BIOPSY: A CASE REPORT

AYUMI EKAWA, MASARU KAMIYAMA, KEI TANAKA,
TOMOKO YONAMINE, ASUKA ASHIKARI, RYU KIMURA,
SHOTARO NAKANISHI AND JUNICHI INOKUCHI

Department of Urology, Graduate School of Medicine, University of the Ryukyus, Ginowan, Japan

TOMONORI MIYAZATO AND NOZOMI HASEGAWA

Department of Urology, Dojin Hospital, Urazoe, Japan

KYONOSUKE TERUYA AND FUMI KAWAKAMI

Department of Diagnostic Pathology, University of the Ryukyus Hospital, Ginowan, Japan

FUMI KAWAKAMI

Department of Pathology and Cell Biology, Graduate School of Medicine,
University of the Ryukyus, Ginowan, Japan

Abstract :

Ureteral amyloidosis is a relatively rare disease that is often difficult to distinguish from ureteral malignancies. Here, we present a case of localized ureteral amyloidosis, that was suspected by ureteroscopic biopsy, followed by partial ureterectomy. A 27-year-old man was referred for evaluation of right hydronephrosis. Computed tomography and retrograde pyelography revealed stenosis in the right upper ureter. Ureteroscopy revealed no obvious tumors at the site of the stenosis. Histopathological findings on the ureteroscopic mucosal biopsy suggested ureteral amyloidosis. As there were no findings suggestive of malignancy, we performed partial ureterectomy. Histopathological examination of the resected ureter confirmed amyloid deposits, resulting in a diagnosis of localized ureteral amyloidosis. No signs of recurrence have been observed five months postoperatively. (Nishinoh J. Urol. **88**: 115-119, 2025)

key words : localized ureteral amyloidosis, amyloidosis, ureteroscopic biopsy, partial ureterectomy.
