

## 左下肢の腫脹を主訴とした原発性後腹膜線維症の1例

中島 伸之<sup>1\*</sup> 秋元 晋<sup>2</sup> 木村真二郎<sup>3</sup>

**要 旨**：原発性後腹膜線維症に起因する腸骨静脈圧迫により下肢の腫脹をきたした稀な症例を報告する。患者は75歳男性，無痛性の左下肢全体の腫脹を主訴として来院した。深部静脈血栓症を疑い造影CTを施行したところ，大動脈周囲その他に厚い線維性肥厚 - mantle sign - を認め，その圧迫による下肢の腫脹と診断した。合併所見として左尿管圧迫による水腎症を認めた。原疾患である原発性後腹膜線維症に対してステロイド療法(投与期間：2カ月，投与総量：プレドニソロン980mg)を行い，下肢腫脹と水腎症の完全な寛解と後腹膜の線維性肥厚の消失をみた。下肢腫脹に対する鑑別診断のひとつとして本疾患も考慮されよう。(日血外会誌 14 : 679-682, 2005)

索引用語：後腹膜線維症，原発性，静脈鬱血，下肢腫脹

## はじめに

下肢の腫脹はさまざまな原因で発症するので，その鑑別診断は重要である。われわれは，左下肢の高度の腫脹で来院した患者に深部静脈血栓症を疑い，精査中にCT所見にて後腹膜線維症と左水腎症を合併した症例を経験した。深部静脈には血栓は存在せず，線維症による左腸骨静脈の圧迫が認められた。ステロイド療法を行い，線維症の軽快，下肢腫脹と水腎症の消失が得られた。原発性後腹膜線維症によって高度の下肢の腫脹を生じる例は稀であり，下肢の静脈疾患に対する鑑別診断の一例として報告する。

## 症 例

75歳男性。2001年11月に左下肢の高度の腫脹を主訴として来院した。無痛性の下肢全体の腫脹が初診時の1

カ月ほど前より出現し，経過とともに徐々に増強した。臨床所見では，右下肢は正常だが，左下肢は大腿から足背にかけて高度の浮腫があり，起立位にて静脈性の鬱血所見を示すため深部静脈血栓症を疑った。合併疾患として糖尿病があり，経口糖尿病薬を服用中である。

検査所見：血液一般検査には異常を認めなかった。尿検査では糖定性 +3，生化学検査では，Tcho 256，TG 422，K 5.8，血糖333，HbA1c 12.2と異常を認めたが，それ以外は正常値範囲内であった。炎症反応もCRP 0.2と異常を認めなかった。

下肢腫脹の原因に対する鑑別診断として造影CTを施行した。所見は，1)左腎盂から上部尿管は拡張して水腎症を呈する，2)大動脈の分岐部近傍で，大動脈周囲，両総腸骨静脈周囲，左内，外腸骨動脈周囲などに厚いsoft tissueの層が観察され，最も厚い部分では12mmの肥厚を示した。このsoft tissueにより左尿管も取り囲まれている。総腸骨静脈内には血栓の存在は認めなかった(Fig. 1)。

診断および治療：以上のCT所見より，原発性後腹膜線維症(primary retroperitoneal fibrosis)と診断しステロイド療法を開始した。投与薬および投与方法は，プレドニソロン40mgを1週間連続投与した後に，次いで30mg，

1 井上記念病院外科

\*現 鹿島労災病院(Tel: 0479-48-4111)

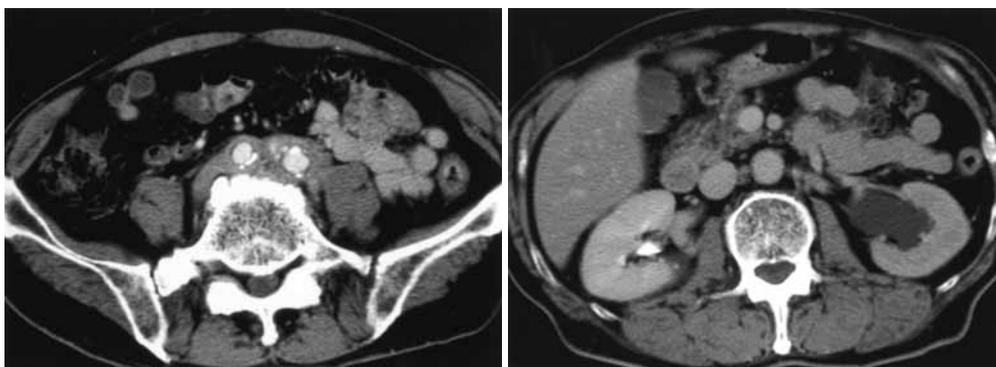
〒314-0343 茨城県鹿島郡波崎町土合本町 1-9108-2

2 井上記念病院泌尿器科

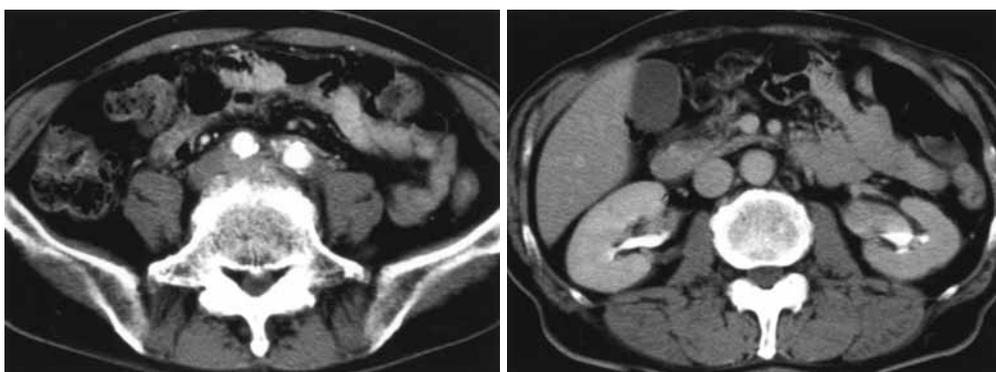
3 同 放射線科

受付：2005年4月12日

受理：2005年6月28日



**Fig. 1** Computed tomography (CT) findings before the treatment.  
 (A) Early phase contrast CT image shows a soft tissue mass surrounding the bilateral common iliac arteries. Boudaries between the mass and both common iliac veins are unclear. A | B  
 (B) Late phase contrast CT image shows hydronephrosis on the left.



**Fig. 2** Computed tomography (CT) findings after the treatment.  
 (A) After steroid treatment, the mass around the common iliac arteries are markedly reduce A | B  
 (early phase contrast CT).  
 (B) Late phase contrast CT image shows the hydronephrosis improved with mild renal atrophy.

20mgと1週間毎に減量し、10mgを維持量として、CT所見と対比しながら投与量の調整を行った。投与期間は約2カ月間、投与総量は980mgであった。

経過：約1カ月後のCT検査では、soft tissueの厚さは8mmと薄くなったが、水腎症自体には目立った変化はなかった。尿管ステントは挿入せず、経過観察とした。下肢の腫脹はこの時点で大幅に改善した。

ステロイドは、プレドニソロン10mgを約3カ月間投与を継続し、その後は中止して経過観察した。ステロイド投与中止後3カ月、全経過6カ月後のCT所見をFig. 2に示す。前回まで肥厚して認められたsoft tissueは痕跡程度となっている。水腎症も改善し、軽度の萎縮腎を後遺したが尿管の再開通を得た。長期観察を

行った2年6カ月後のCT検査では、線維性肥厚は消失し水腎症も認めなかった。

#### 考 察

原発性後腹膜線維症は非常に稀な疾患であり、その発症頻度は外国での推定では0.2~0.5/100,000/年、男女比は2:1~3:1、平均発症年齢は50歳とされているが<sup>1)</sup>、本邦における統計は見当たらない。この疾患は、線維性の肥厚という組織的变化と解剖的位置関係から尿管閉塞をきたすことはよく知られているが、血管の圧迫は稀である<sup>2)</sup>。血管外科領域では、この疾患は“いわゆる炎症性動脈瘤”の随伴現象としてみられる。

本症の病態は基本的には慢性炎症であり、80%の症

例で腹部，側背などに鈍痛がみられ，体重減少その他の非特異的症候を伴うといわれている<sup>3)</sup>。また血液検査でも，白血球増多やCRPの上昇などの炎症反応の亢進が認められるが<sup>4)</sup>，本症例ではこれらは認められていない。

下肢の腫脹を生じる原因として，1)心不全，2)腎不全，3)静脈鬱血，4)深部静脈血栓症，5)リンパ浮腫，などが挙げられ，したがって原因疾患を同定するための鑑別診断は重要である。本症例においては，骨盤内に悪性腫瘍などが存在し，それによる圧迫などによる下肢の浮腫の可能性を除外するために，まず造影CTを行ったところ後腹膜線維症の存在を診断し得た。

診断方法として，造影CT，MRI，Gaシンチグラフィ<sup>5)</sup>などがあるが，本症でもそうであったが，造影CTが遠隔期の追跡検査法としても有効であるといわれている<sup>6)</sup>。とくに本症で造影CTで描出された厚い幅(12mm)の層状の線維性の肥厚は“いわゆる炎症性動脈瘤”で，しばしば認められる“mantle sign”<sup>7)</sup>と画像上は同一と考えられ，本症の診断に特異的価値があるかもしれない。

治療に関してはさまざまな議論があるところである<sup>8,9)</sup>。本症に対する治療の主体は，1)原発性後腹膜線維症に対する治療，2)合併症に対する治療，の2つに分けて整理して考えることが必要であろう。本症例では，合併症は左尿管閉塞と，腸骨静脈の外的圧迫による静脈鬱血と下肢の浮腫である。前者に対しては，1)保存的療法，2)ステント挿入，3)尿管剥離と尿管の腹膜内転換(ureterolysis and intraperitoneal repositioning)などが挙げられる。本症例では静脈血栓症が認められないことなどを考慮して，薬物療法にて注意深く経過を追うこととした。

原発性後腹膜線維症に対する薬物治療の第一選択は，ステロイドの大量投与であることは明白である<sup>2)</sup>。同時治療として免疫抑制剤(Azathiopurine, Methotrexate, Cyclophosphamide)やホルモン剤(Tamoxifen)などの併用療法が有効であるとの報告もあるが<sup>10)</sup>，本症例ではステロイド単独療法を選択して良好な結果を得た。

ステロイド療法を行う場合の投与量，投与期間については，明白な合意 指針はない。プレドニソロン60~40mg(または1.5~1.0mg/kg/日)から始めて徐々に漸減し，10mg/日で維持して2~3カ月で投与を終了するか，少量の維持量でもっと長期間継続投与をするか

が一般的であろう<sup>1)</sup>。

本症例は，診断の確立から現在まで約2年半の観察期間中に再発の所見はない。文献上は再発の頻度は低くないと報告されているので<sup>3)</sup>，今後も注意が必要と考えるが，本症例に関しては治癒と判定した。

## 結 語

血管外科領域で下肢腫脹を生じる原因疾患は多彩である。したがって，原因を特定するために鑑別診断は重要である。今回，原因疾患の一つとして，非常に稀な原発性後腹膜線維症と，それに合併した下肢の腫脹と水腎症を，ステロイド大量投与療法によって軽快，治癒を得ることができた1例を経験したので報告した。

## 文 献

- 1) Monev, S.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Prompt diagnosis preserves organ function. *Cleve. Clin. J. Med.*, **69**: 160-166, 2002.
- 2) Tanuma, Y. and Yokoo, A.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis with large vessel thrombosis. *Acta Urol. Jpn.*, **48**: 539-543, 2002.
- 3) Baker, L. R. I., Mallinson, W. J. W., Gregory, M. C., et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases. *Br. J. Urol.*, **60**: 497-503, 1988.
- 4) Campbell's Urology. 5th Ed., Walsh, P. C., Gittes, R. F., Perlmutter, A. D., et al. eds., 1986, WB Saunders, 595.
- 5) Kawamoto, M.: Clinical diagnosis: Retroperitoneal fibrosis. *Ann. Nucl. Med.*, **17**: 68, 2003.
- 6) Rauws, E. A. J., Mallens, W. M. C. and Bieger, R.: CT scanning for the follow-up of corticosteroid treatment of primary retroperitoneal fibrosis. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, **7**: 113-116, 1983.
- 7) Arrivé, L., Corréas, J. M., Lesèche, G., et al.: Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta: CT findings. *AJR Am. J. Roentgenol.*, **165**: 1481-1484, 1995.
- 8) Larrieu, A. J., Weiner, I., Abston, S., et al.: Retroperitoneal fibrosis. *Surg. Gynecol. Obstet.*, **150**: 699-702, 1980.
- 9) Tan, M. O., Uygur, M. C., Diker, Y., et al.: Remission of idiopathic retroperitoneal fibrosis after sequential therapy with corticosteroid and Tamoxifen. *Urol. Int.*, **71**: 426-429, 2003.
- 10) Marcolongo, R., Tavolini, I. M., Laveder, F., et al.: Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: A retrospective analysis of 26 cases. *Am. J. Med.*, **116**: 194-197, 2004.

## A Case of Primary Retroperitoneal Fibrosis Presenting with Swelling of the Left Leg

Nobuyuki Nakajima<sup>1\*</sup>, Susumu Akimoto<sup>2</sup> and Shinjiro Kimura<sup>3</sup>

1 Department of Surgery, Inoue Memorial Hospital  
(\*at present, Kashima Rosai Hospital)

2 Department of Urology, Inoue Memorial Hospital

3 Department of Radiology, Inoue Memorial Hospital

**Key words:** Retroperitoneal fibrosis, Primary, Venous congestion, Leg swelling

A rare case of lower leg swelling caused by compression of the iliac vein by retroperitoneal fibrosis is reported herein. A 75-year-old man presented with painless severe swelling of his entire left leg. Enhanced computed tomography scanning was taken with a tentative diagnosis of deep vein thrombosis which showed the presence of a thickly dense fibrous layer—mantle sign, around the aorta and its neighboring tissues, therefore the leg swelling was caused by the compression of the iliac vein. Left hydronephrosis due to compression of the left ureter was also observed. A diagnosis of primary retroperitoneal fibrosis was made and steroid treatment was initiated. After continuous administration of steroid for 2 months, totalling 980 mg of prednisone, complete remission of both the leg swelling and hydronephrosis was obtained. Retroperitoneal fibrosis should be considered as one of the possible causes of leg swelling. ( Jpn. J. Vasc. Surg., **14**: 679-682, 2005 )