

## Cirroid type 先天性腎動静脈奇型

— 2 治験例と本邦74症例についての考察 —

埼玉医科大学泌尿器科学教室（主任：岡田耕市教授）

平 賀 聖 悟 ・ 内 島 豊

東京医科歯科大学医学部泌尿器科学教室

水 尾 敏 之 ・ 東 四 雄

東京労災病院泌尿器科（武田裕寿部長）

武 田 裕 寿 ・ 安 藤 正 夫

## CIRSOID INTRARENAL ARTERIOVENOUS MALFORMATION

REPORT OF TWO CASES WITH SPECIAL REFERENCE  
TO REVIEW OF SEVENTY FOUR CASES IN JAPAN

Seigo HIRAGA and Yutaka UCHIJIMA

*From the Department of Urology, Saitama Medical School**(Director: Prof. K. Okada)*

Toshiyuki MIZUO and Yotsuo HIGASHI

*From the Department of Urology, School of Medicine Tokyo Medical and Dental University*

Hirohisa TAKEDA and Masao ANDO

*From the Urological Clinic, Tokyo Rosai Hospital**(Chief: H. Takeda, M. D.)*

Two cases of cirroid intrarenal arteriovenous malformation, in a female aged 67 and in a male aged 18, are reported and 74 cases of the same disease collected from the Japanese literature are reviewed.

Several classifications have been proposed for the so-called congenital renal arteriovenous fistula. A truly congenital form of the lesion, however, is considered to be cirroid type and we collected only this type of arteriovenous malformation.

The number of reported cases has been increasing annually. The age distribution ranged from 10 to 84 years old (mean: 38.1 years old); 49 were female and 19 male. Gross hematuria, bladder tamponade and flank pain, which can be called the triad of cirroid intrarenal arteriovenous malformation accounted for 84.0% of the clinical symptoms, whereas cardiovascular signs and symptoms accounted for only 7.8%.

The right kidney was most frequently diseased and the intrarenal lesions showed about the same distribution in the upper pole, in the middle region and in the lower pole. Pathogenetic and pathophysiologic aspects of the renal arteriovenous malformation were discussed.

Renal angiography is the most helpful method for obtaining a definite diagnosis, while such findings on the intravenous pyelogram as the so-called cobble stone deformity are thought to be characteristics of the X-ray.

For the treatment of cirroid arteriovenous malformations, conservative therapies including administration of styptics were carried out in 13%, selective transcatheter embolization in 17% and surgical procedures in 70%. The recent number of transcatheter embolization has been increased to establish it as one of the distinct therapeutic methods for this disease. Among the operative methods, partial nephrectomy is now being used more than nephrectomy and 4 cases of ex vivo surgery have been reported recently in Japan.

**Key words:** Cirroid intrarenal arteriovenous malformation, 74 cases in Japan, Clinical review

## 緒 言

諸種の原因による腎動静脈瘻は比較的多く報告されているが、発生機転が明瞭でないいわゆる先天性腎動静脈奇型の過去における報告例は欧米においても本邦においても数少なかった。しかしながら、この疾患の概念がますますにされるにつれて本症の報告例は年次的に増加しており、著者も肉眼的血尿を主訴とした高齢の女子と、膀胱タンポナーデにより救急来院した若年の男子に見られた cirroid type の先天性腎動静脈奇型を経験したのでその治験例を中心に、本邦文献より蒐集しえた74症例についてさまざまな考察を加える。

## 症 例

症例1：67歳，女子

主訴：肉眼的血尿

初診：1974年5月30日

既往歴：57歳時，胆嚢摘出術と虫垂切除術，60歳左

鼠径ヘルニア手術を受く。63歳頃貧血にて治療を受く。

家族歴：特記事項なし

現病歴：1974年5月下旬に突然高度の血尿を生じ、近医にて投薬を受けたところ一時血尿は消失したが、3日後再発したため当科を受診、精査のため入院した。

現症：体重 35.5 kg，栄養状態普通，血圧 112~144/70~90 mmHg。腹部所見で右腎下極を触知するほかとくに異常所見はない。

諸検査成績：血沈値 52 mm/1 hr，75 mm/2 hr，血算 RBC  $460 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，WBC  $4,400/\text{mm}^3$ ，Hb 13.0 g/dl，Ht 41.5%，出血時間 2分30秒，凝固時間 9分0秒，血液化学 TP 7.3 g/dl，A/G 1.7，GOT 23 U，GPT 120 U，BUN 15 mg/dl，Na 140.7 mEq/l，K 4.3 mEq/l，Cl 106 mEq/l，Ca 4.7 mg/dl，P 5.2 mg/dl，総コレステロール 236 mg/dl，ASLO 125 Todd，CRP (-)，RA (-)，検尿 蛋白 (+)，糖 (-)，RBC

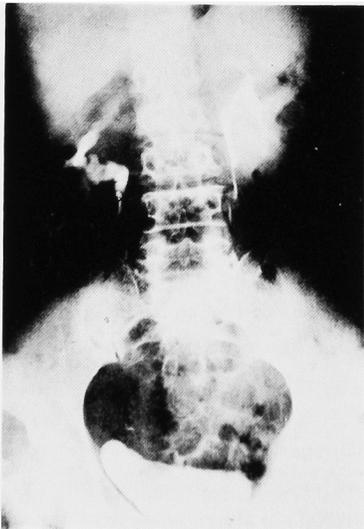


Fig. 1. Case 1: Excretory pyelogram in 20 minutes. Cobble stone deformity is found in calyces and pelvis of the right kidney



Fig. 2. Case 1: Renal angiogram. Abnormally curved and dilated vessels of cirroid type are found in the right kidney

無数/HPF, WBC 3~4/HPF, 上皮 2~3/HPF, 尿細胞診 Class I, PSP テスト 15分値40%, 2時間総値 85%, 線溶系検査 ε-ACA 法0.025% (正常値), 梅毒血清反応 (-).

膀胱鏡所見：膀胱容量 200 ml, 右尿管口からの血尿を確認す。正中よりやや右外側に偽憩室様の軽度の壁陥凹部があり, 色素排泄試験は正常値。

レ線所見：胸部単純撮影で心大動脈陰影に動脈硬化性所見を認む。IVP で両腎の排泄は良好であるが, 右腎盂を中心とした辺縁凹凸不整のいわゆる cobble stone 様陰影が見られる (Fig. 1)。逆行性腎盂造影では IVP と同様所見のほか, 立位にて右腎のかなりの下垂が存在した。腎動脈造影では右腎門部を中心に不規則にコイル状に蛇行したいわゆる cirroid 様の血管陰影を認めた (Fig. 2)。腎シンチグラムでは両腎の陰影は良好で, 欠損部は存在しなかった。

手術所見：腰部斜切開で後腹膜腔に達し, 腎周囲を剝離して右腎を露出した。腎の表面は平滑でやや灰白色貧血状, 硬度は軟であった。腎茎部の血管にはとくに異常所見なく, 腎摘除術をおこなった。

病理所見：摘出腎は重量 120 g。標本断面では腎門部脂肪組織内に不規則に屈曲, 分岐蛇行した血管叢を認め, 腎門の静脈に連絡がある模様で, 一部は腎実質内へも入り込んでいる (Fig. 3)。組織所見では動脈性の壁構造と静脈性の部分が混在しており, 壁の厚さも一様ではない (Fig. 4)。これらの異常血管は腎実質内へも伸びていて, 皮髄境界に達しており, arteriovenous malformation と診断された。なお腎摘除後ただちに施行した microangiography によってコイル状に屈曲蛇行した血管像が描出された (Fig. 5)。

術後経過：術後の経過はきわめて良好で, 血尿は完全に消失し, 血圧の変動も認められなかった。

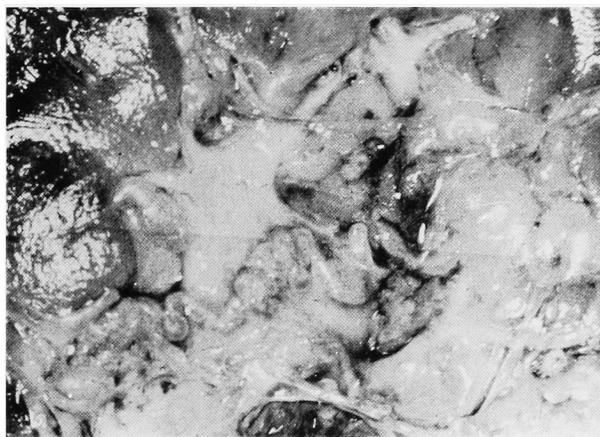


Fig. 3. Case 1: Cut surface of the extirpated right kidney. Coiled and tortuous vessels are found directly under the mucosa of the renal pelvis

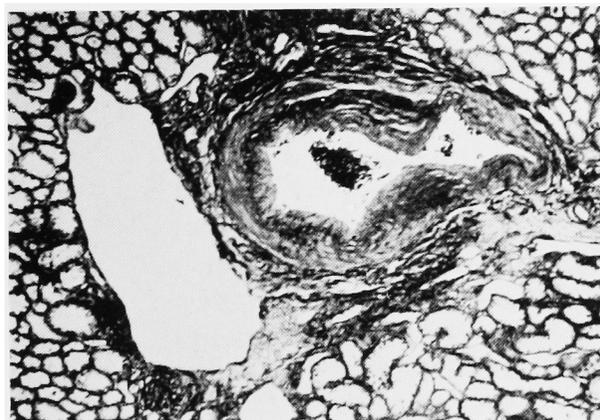


Fig. 4. Case 1: Histological findings of the extirpated kidney. Arteries and veins are jumbled together. (HE×40)

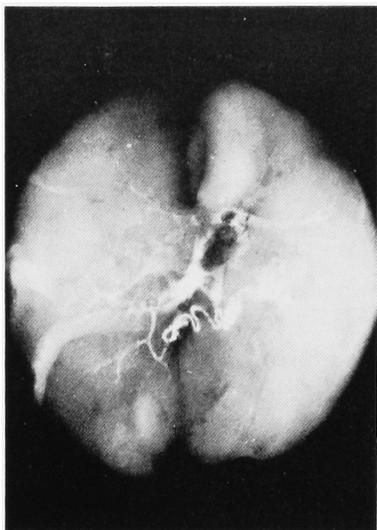


Fig. 5. Case 1: Microangiogram of the extirpated kidney

症例 2. 18歳, 男子

主訴: 膀胱タンポナーデ, 下腹部痛, 肉眼的血尿

初診: 1974年7月13日

既往歴: 17歳時に肉眼的血尿と下腹部痛を生じたことが2回あり, 出血性膀胱炎と診断されて入院治療を受けた。

家族歴: 特記事項なし

現病歴: 1974年7月初旬に高度の肉眼的血尿を生じたあと尿閉となり来院した。この時はただちに入院させて膀胱高位切開術をおこない, 約700gの凝血塊を除去した。包茎および尖形コンジロームをともなっていたのでこれを同時に手術し, 術後検査で高度の貧血とIVP上軽度の左水腎症を認めた。鉄剤を投与し, 以後外来で経過を観察していたが, 約3ヵ月後の早期に突然高度の血尿を再発し, 当科外来を再診した。この時も膀胱タンポナーデの状態, ただちに尿道よりカテーテルを挿入して多量の血塊を除去した。膀胱鏡検査で右尿管口からの血尿を確認したため, 精査および治療を目的として入院させた。

現症: 体重55kg, 体格中等大で羸瘦, 血圧110/80mmHg。顔面やや蒼白, 眼瞼結膜が軽度貧血のほか特に異常所見はない。

諸検査成績: 血沈値4mm/1hr, 20mm/2hr, 血算RBC  $471 \times 10^4/\text{mm}^3$ , WBC  $9,200/\text{mm}^3$ , Hb 14.3g/dl, Ht 46%, 出血時間3分30秒, 凝固時間9分0秒, 血液化学 TP 7.3g/dl, A/G 0.96, GOT 14U, GPT 10.5U, BUN 10mg/dl, クレアチニン 1.9mg/dl, Na 139.5mEq/l, K 3.6mEq/l, Cl 104mEq/l, Ca 4.6mg/dl, P 3.4mg/dl, Al-p 28.5K-Aunit, LDH

255U, ASLO 166Todd, CRP (-), RA (-), 検尿蛋白(+), 糖(-), RBC無数, WBC 0/HPF, 上皮1~2/HPF, PSPテスト15分値11.5%, 2時間総値64.5%, 梅毒血清反応(-), 凝固スクリーニングテストプロトロンビン時間13.0秒100%, パーシャルトロンボプラスチン試験45.0秒100%, 血餅収縮(MC法)46%, プロトロンビン消費試験62秒, フィブリノーゲン量321.0mg/dl, 線溶系検査ε-ACA法0.025%, トロンボテスト50.0秒41%。

膀胱鏡所見 膀胱容量250ml, 膀胱粘膜に異常所見はない。左尿管口からは清澄な尿の排出が見られるが, 右尿管口は血塊で閉塞されており尿の排出を認め

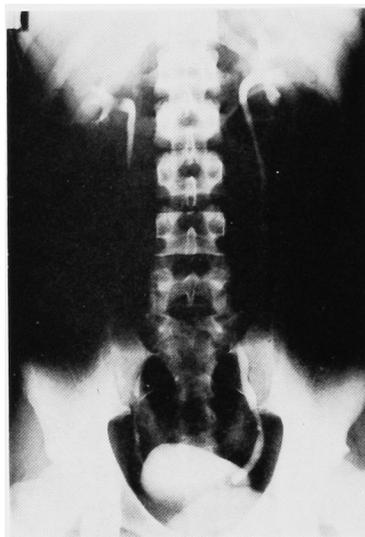


Fig. 6. Case 2: Excretory pyelogram in 20 minutes. Abnormal transformation of the lower calyx of the right kidney

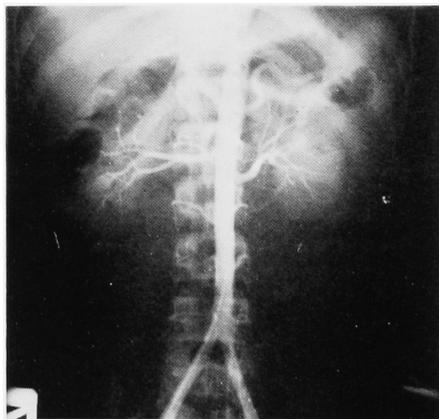


Fig. 7. Case 2: Renal angiogram. Abnormal vascular shadows of cirroid type are found in the lower pole of the right kidney



Fig. 8. Case 2: Histological findings of the partially extirpated kidney. Thickness of the arterial walls is observed irregularly. (Elastica-Van Gieson×40)

ない。色素排泄試験は左尿管口より4分00秒でインジゴカルミンの排泄が見られ(5分20秒で濃青)、右尿管口からは10分経過しても排泄がない。

レ線所見：IVPで両腎の排泄は良好であるが、右下腎杯の変形を認め、尿管陰影には異常がない(Fig. 6)。腎動脈造影では、IVPにおける右下腎杯の異常像と一致した部位に、腎動脈の下極への分岐血管を中心にcirroid様の異常血管陰影が見られた(Fig. 7)。左腎は正常所見を示した。

入院後の経過：高度の肉眼的血尿が持続し、入院2日目の血算でRBC  $450 \times 10^4/\text{mm}^3$ , WBC  $12,900/\text{mm}^3$ , Hb 13.2 g/dl, Ht 43%であったものが、2日後にはRBC  $392 \times 10^4/\text{mm}^3$ , WBC  $6,500/\text{mm}^3$ , Hb 11.3 g/dl, Ht 37%と貧血が進行した。尿道留置カテーテルは頻りに閉塞し、テネスマスが強いためトロカールによる経皮的膀胱瘻を造設して点滴漏れをおこない、血液の凝固を予防した。その後諸検査成績からcirroid typeの先天性右腎動静脈奇型と診断し、入院11日目に手術をおこなった。

手術所見：腰部斜切開で第12肋骨を一部切除後、右腎を露出した。腎門部において腎動脈造影像と一致して、腎動脈管のほかに1本の分岐血管を認めたので、これを腎外にて結紮しようと試みたが、腎外の血管が短かく不能のため、腎下極を含めた腎の約1/2を部分切除した。

病理所見：摘出標本は重量132g。標本断面では腎門部脂肪組織内の一部に拡張蛇行した血管が認められ、腎実質内へも進入している。組織所見ではA. interlobarisからA. arcuata、さらにA. interlobularisの部分にまで関連した動脈系の拡張蛇行があ

り、血管壁の厚さは不定で(Fig. 8)。同様の異常な静脈系血管をともない、一部に吻合を思わせる所見もある。腎実質の所見は、尿管管にhyaline droplet degenerationがあるが、糸球体には著変を認めない。arteriovenous malformationと診断された。

術後経過：肉眼的血尿は完全に消失し、合併症も存在せず良好に経過した。術後4日目の凝固スクリーニングテストの結果では、プロトロンビン時間13.2秒78%、パーシャトロンボプラスチン試験48.2秒100%、血餅収縮(MC法)49%、プロトロンビン消費試験84.0秒と亢進を示し、フィブリノーゲン量も624.2 mg/dlと増加した。IVPで両腎機能は良好、腎動脈造影の再検により右腎動静脈奇型の存在部位が完全に除去されていることを確認した。

## 考 察

先天性腎動静脈瘻(腎動静脈奇型：arteriovenous malformation, AVM)は比較的まれなものとされたが、腎血管造影法の普及とこの疾患の概念が明確になるにつれて発見率が高まり、本邦における報告例は最近とみに増加している。

腎動静脈瘻の詳細な報告は、1928年Varela<sup>27)</sup>による剖検例が第1例とされるが、実際にはすでに200年以上も前にSir John Hunterにより最初の例が報告された<sup>19)</sup>。Varelaの例はいわゆるaneurysmal typeと考えられるが、1954年Schulze-Bergmann<sup>30)</sup>が腎動脈造影により先天性腎動静脈奇型を報告し、これがcirroid type AVMの第1例である。

腎動静脈瘻は瘻孔の存在部位により腎外性と腎内性に、発生機転により先天性と後天性に分類される。

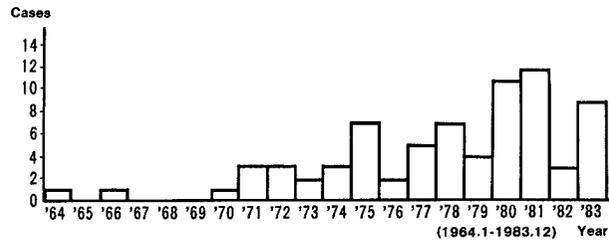


Fig. 9. Annual number of case reports of cirroid AVM in Japan (n=74)

1964年 Maldonado ら<sup>17)</sup>は機能腎をともなるものと、そうでないもの(腎摘除後)とに分け、あらかじめ存在した動脈瘤が静脈系へ穿孔して生じたと考えられるものを idiopathic として別に分類した。本来の先天性のものは多発する動静脈の吻合をともなった腎血管奇型として angiomatous あるいは cirroid の様相を呈するものと述べた。1965年 Crummy ら<sup>5)</sup>は腎血管造影をもとにして先天性腎動静脈奇型には2型があり、multiple, small, tortuous channels を特徴とする cirroid type と、larger and number of fistulous connections limited を示すものがあることを指摘した。本邦では1968年前川<sup>16)</sup>がさまざまな原因による腎動静脈瘻125例を集計して詳細な分類をおこない、Maldonado らのいう特発性腎動静脈瘻の存在を支持した。この特発性腎動静脈瘻に関してはさまざまな議論があり、先天性に分類されている報告も多いが、Boijesen and Köhler<sup>2)</sup>はむしろ後天性のものに分類すべきことを主張している。1972年高羽ら<sup>33)</sup>はあきらかな後天性腎動静脈瘻の原因が存在しない腎動静脈瘻の内外文献例を蒐集し、腎血管造影像と病理組織所見から cirroid type と aneurysmal type に分類した。その後の検討により<sup>34)</sup>、cirroid type は真の意味の先天性腎動静脈奇型であり、aneurysmal type は特発性または自発性と考えられるとした。何ら<sup>13)</sup>は、aneurysmal type が動脈瘤の静脈壁に浸潤して生じた二次的变化と考えると、このタイプを先天性腎動静脈奇型の範囲に入れるには疑問の余地があると述べ、園田<sup>23)</sup>は先天性腎動静脈瘻と最近容易に名づけられているが、基本的には腎動静脈奇型(A-V malformation)と一般的に呼称する方がよいことを提案している。

われわれも厳密な意味での先天性のものは動静脈の発生異常である腎動静脈奇型であり、cirroid type のものがこれに概当すると考え、cirroid type 先天性腎動静脈奇型と呼ぶこととして本邦例を蒐集した。

1964年伊藤ら<sup>12)</sup>の報告が cirroid type AVM の本邦第1例で、以後1983年までにわれわれの検索した限

りでは74例を数える。過去20年間における年次別報告例数を Fig. 9 に示す。1970年以前にはきわめてまれな報告しかないが、1971年渡辺ら<sup>40)</sup>、1972年高羽ら<sup>33)</sup>の報告以後漸増し、最近では年間10例以上の報告が見られるようになった。このほかにも最近の報告例として何ら<sup>13)</sup>の7例、平林ら<sup>9)</sup>の2例があるが、症例の詳細が不明のため今回の検索対象からは除外した。このように報告数が急増した理由については、血管造影法が泌尿器科領域において routine 化され、本疾患の発見率が高まったことと、報告例が増加するにつれて疾患概念もますますあきらかにされ、後述するように腎動脈塞栓術や血管外科、腎体外手術など治療法の進歩にもともなって本疾患につき関心が持たれてきたことがあげられる。今回の検索から、本疾患は従来指摘されたようなまれなものではない傾向が認められた。

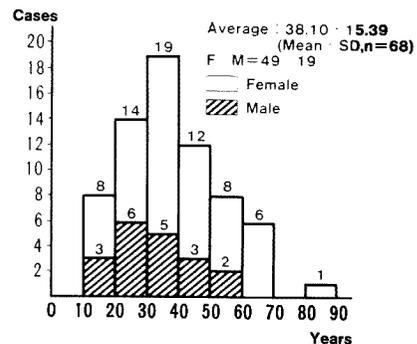


Fig. 10. Age and sex distribution of cirroid AVM

Cirroid type AVM 本邦例の年齢および性別分布を Fig. 10 に示す。最年少は星長ら<sup>10)</sup>の10歳男子例、最年長は光畑ら<sup>20)</sup>の84歳女子例で平均38.1歳である。他に腎動静脈奇型の最年少例として南ら<sup>19)</sup>の5歳男子例があるが、cirroid type か aneurysmal かの判別不能とのことなので検索対象から一応除外した。発症年齢は20~40歳代(66%)に多く、30歳代に19例(28%)と最も頻度が高い。1972年高羽ら<sup>33)</sup>の内外26例の集計結果でも30歳代が14例(54%)と最も多

Table 1. Clinical symptoms

Symptoms	Cases (%)
Gross hematuria	63 (45)
Bladder Tamponade	118 (84)
Flank pain	26 (18)
Others	23 (16)
Abdominal bruit	5
Lower abdominal pain	4
Hypertension	4
Difficulty of urination	2
Microhematuria	2
Lumbago	1
Mild fever	1
Proteinuria	1
Renal failure	1
Headache	1
Palpitation	1
<b>Total</b>	<b>141 (100)</b>

く、同様の傾向である。性比は女子49：男子19例で、従来の報告と同様女子に圧倒的に多い。男子の好発年齢も20～30歳代で、女子と同様青年層に多い。

臨床症状は肉眼的血尿が141例中の63例（45%）ともっとも多く、ついで膀胱タンポナーデもしくは尿閉が29例（21%）、側腹部痛26例（18%）と尿路症状が大部分で、腹部血管雑音（abdominal bruit）や下腹部痛、高血圧などの症状は23例（16%）に過ぎない（Table 1）。肉眼的血尿、膀胱タンポナーデ、側腹部痛の3者で118例（84%）を占めるので、これらはcirroid type AVMのTriasとも言える。

肉眼的血尿の発現機序は、奇型動静脈の発生部位が腎盂粘膜直下であるため、シャントによる血管内圧の上昇にともない血管壁が腎盂粘膜を圧迫し、これに尿路による刺激が加わって粘膜にerosionが発生するためと考えられる。そのほか瘻孔が大きくなると動脈圧が直接静脈へ加わり、静脈が腎盂へ破れて血尿を生ずる、血尿の程度は瘻の大きさよりも血管枝と尿路系との交通に関係する、外部からの直接の腎外傷以外では血尿と動静脈瘻との関係は不明であるなどの意見<sup>2,14)</sup>もある。本疾患における血液凝固能についての報告はほとんど見られないが、自験2例についての検索では、症例2において当初異常値を示し病巣の摘除後正常に復した。症例1と比較すると2の方が血尿など臨床症状が激烈であり、この臨床所見と一致する成績と言えた。

腎動静脈瘻と循環器症状との関係については古くからさまざま検討されており、1960年 Scheifley<sup>29)</sup>は後天性腎動静脈瘻の場合に症状が出揃っており、AVMでは約1/3くらいにしか症状が完備しておらず、尿路

症状としての血尿の頻度が高いことをすでに指摘した。また一般的に動静脈瘻の循環器系に与える影響はシャント血流量、すなわち瘻の大きさに比例することから、瘻孔のより大きなaneurysmal typeで循環器症状が顕著に表われ、cirroid typeではこれが乏しいとされる<sup>32,33)</sup>。小林・小磯<sup>14)</sup>は背部に血管雑音を聴取したcirroid type AVMの1例を報告し、腎動静脈瘻の診断上血管雑音が重要な所見であることを強調したが、今回の検索では血管雑音を認めたものは141例中5例（3.5%）にすぎず、本疾患の場合に頻度の低い所見と言える。検索例のうち循環器症状、すなわち腹部血管雑音、高血圧、頭痛、動悸を示したものは計11例（7.8%）のみであり、過去の報告例と比べさらに低い割合となっている。今回の検索成績からcirroid type AVMでは循環器症状が乏しいことが一層明瞭となった。

本疾患の患側は69例中右側44例（64%）と従来の指摘のごとく右側に多い（Table 2）。左側は24例（35%）で、両側発生例は並木ら<sup>24)</sup>の報告による54歳女子の1例のみであった。腎内発生部位は、大まかに上

Table 2. Side of diseased kidney

Side	Cases (%)
Right	44 (64)
Left	24 (35)
Bilateral	1 (1)
<b>Total</b>	<b>69 (100)</b>

Table 3. AVM localization in the kidney

Localization	Cases
Upper pole	17
Upper-Middle	3
Upper & Lower	1
Middle region	20
Middle-Lower	2
Lower pole	19
Total	62

極、中央部、下極に分けて集計するとほぼ同程度に存在し、それぞれ17例、20例、19例であった (Table 3)。また上極から中央部、上極と下極など広範囲にあるいは2カ所におよぶ発生例も少数認められた。

腎動静脈奇型が右側腎に多発する理由としては、解剖学的に multiple renal artery が右に頻度が高い<sup>1)</sup>ことや、vena cava を中心とした静脈系が右優位であることとの関連も考えられる。先天性に発生する病理学的原因は不明であるが、Thomas ら<sup>26)</sup>は先天性の血管中膜の欠損であろうと述べ、Hutch and Chisholm<sup>11)</sup>は腎動静脈中膜に mucoid 変性を認めた。Maldonado ら<sup>17)</sup>は病理組織像を比較観察し、aneurysmal type では瘻の入口と aneurysmal sac に動脈壁の弾性組織と平滑筋の大量消失を見、この所見は先行した arterial aneurysma による組織像と考え、前述のように特発性腎動静脈瘻と名付けた。また厳密な意味での先天性のものは、angiomatous あるいは cirroid type であるとし、検索例中に弾性板の産生を欠き内膜の増殖を示した例を観察したと述べている。cirroid type AVM は腎盂粘膜下に存在する中小血管の集塊が特徴的な所見とも言え、病理学的には peripelvic subpelvic vascular malformation と記載される。自験2症例とも異常血管が腎盂粘膜直下に認められ (Fig. 3 参照)、病理組織所見では静脈の平滑筋の厚さが静脈内腔の部位によって異なり、動脈壁も異常な蛇行を示し、これらの血管は動脈と静脈両者の性質を帯びた奇型血管の所見であった (Fig. 4, 8 参照)。

病態生理学的な面から考察すると、腎内静脈系のうち arcuate vein から interlobar vein に入ると静脈圧が 25 mmHg から 7 mmHg へ急激に低下し<sup>1)</sup>、伴走する動脈圧は静脈圧と比べ相当高いので、血管壁の発生異常が存在すれば容易に動静脈瘻を生ずる可能性がある。また先天異常にもかかわらず好発年齢が青年層で、高度の血尿を持って急激に発症することからは、加齢にともなう動脈硬化性変化が発症の契期に

なりうるとも考えられる。性比があきらかで妊孕性のある年齢の女子に多いことは、なんらかの内分泌学的な面の関与も窺える。

本疾患の診断に腎血管造影がもっとも重要であることは諸家<sup>14, 19, 32, 33, 40)</sup>により強調されてきた。しかし排泄性腎盂造影 (IVP) にもかなり特徴的な所見を認めることができる。Feinberg and Goldberg<sup>6)</sup>は IVP で cobble stone deformity of calyces, infundibula and pelvis の所見は、粘膜下血管に動静脈奇型が存在する可能性を強く示唆すると述べた。このような IVP 上の変化を示すものは大部分が aneurysmal type であるという意見<sup>14, 32)</sup>もあるが、cirroid type の場合に腎盂内出血により cobble stone deformity はじめさまざまな形態の腎盂腎杯像や無機能腎を示す頻度が高くなることは当然考えられるので、IVP 上の変化は本疾患における特徴的所見のひとつと言えよう。今回の検索例に関しては IVP 所見の記載の乏しいものが多かったため、詳細な検討は加えられなかったが、自験症例1には典型的な cobble stone deformity が認められ (Fig. 1 参照)、症例2においても軽度ではあるが腎杯の変形像を認めた (Fig. 6 参照)。

本疾患の確定診断に腎血管造影、ことに選択的腎動脈造影が重要であることはすでに指摘されたとおりである。造影剤注入後動脈相の早い時期に腎静脈や下大静脈が描出され、Schulze-Bergmann<sup>30)</sup>のいう Gefäßkonvolut, Boijesen and Köhler<sup>2)</sup>の表現による tortuous, small channels and multiple fistulous communications を認めれば診断は確実となる。しかし必ずしも動脈相において静脈相が描出されない例も報告されている。アドレナリン併用による pharmacangiography も有用とされ、その後 Tc-99m-DTPA を用いた RI 検査<sup>18)</sup>や超音波検査との併用による有用性が報告<sup>4, 21, 26)</sup>された。これらの報告例では aneurysmal type に適用されていることが多いが、最近林田ら<sup>8)</sup>は CT および超音波検査により診断しえた59歳女子の cirroid type AVM を報告し、CT や超音波検査のみで確定診断ができれば、つぎに腎動脈造影と塞栓術を一次的におこなえる利点があることを強調している。これらの検査法は今後ますます汎用されるようになることが予想される。

治療の内訳は Table 4 に示すとおりで、止血剤の投与や経過の観察を含めた保存的治療が10例 (13%)、選択的腎動脈塞栓術が13例 (17%)、観血的手術療法が53例 (70%) と、大部分に手術がおこなわれている。

腎動静脈瘻に対する腎動脈塞栓術は、1973年 Rizk

Table 4. Treatment

Mode of therapy	Cases (%)
Conservative therapy	10 (13)
Transcatheter embolization	13 (17)
Operation	53 (70)
Nephrectomy	31
Partial nephrectomy	17
Ex vivo surgery	4
Ligation of segmental artery	1
Total	76 (100)

らにより腎生検後に発生した腎動静脈瘻に初めておこなわれた。その後腎内血管病変に対する保存的治療法としてこの方法が注目され、1976年にはWallaceら<sup>38)</sup>が cirroid type AVM に対する塞栓術の第1例を報告した。本邦では1978年栗林ら<sup>15)</sup>が cirroid type AVM に対し Gelfoam を用いておこなったのが最初の例である。三馬ら<sup>27)</sup>は1980年までに外国2例、本邦5例を集計し塞栓物質に関してさまざまな検討を加えている。今回の集計では三馬ら以後の3年間にすでに8例を加え、本法の有用性は諸家<sup>15,24,27,34,35)</sup>により強調されているので、今後さらに症例が増加するものと思われる。塞栓物質についても最近は無水アルコールの利用などが報告<sup>28)</sup>され、今後さらに改良工夫がおこなわれるとともに、本疾患に対する主要な治療法のひとつとして確立されるであろう。

外科的治療法としては以前は大部分に腎摘除術がおこなわれていたが、腎血管造影法の進歩にともない腎内病巣の所在が正確に診断されるにしたがって、腎保存手術が追求されるようになった。1972年高羽ら<sup>33)</sup>の集計による cirroid type AVM 26例のうち、手術療法がおこなわれた21例中腎摘除術は16例(76%)、腎部分切除術4例(19%)、支配動脈結紮術1例(5%)であり、1980年の54例の集計<sup>34)</sup>では、手術がおこなわれた40例中腎摘除術25例(63%)、腎部分切除術10例(25%)、支配動脈結紮術4例(10%)と腎摘除術の割合が漸減した。今回の検索では手術をおこなった53例中腎摘除術31例(58%)、腎部分切除術17例(32%)、腎体外手術4例(8%)、支配動脈結紮術1例(2%)であり、年次的にさらに腎摘除術の割合が減少し、腎部分切除術が増加する傾向が著明となった。

Cirroid type AVM に対する腎部分切除術は1957年 Edsman により初めて報告<sup>24)</sup>され、以来もっとも合理的な治療法として諸家<sup>25,33,34)</sup>に支持されてきた。しかし腎内病変部位や範囲の決定が非常に困難なこともあり<sup>19)</sup>、取り残しによると思われる再発例の報告も

あるので、今後はさまざまな方法を用いて病変部位や範囲を術前あるいは術中にできる限り詳細に把握することが必要である。

本疾患に対する腎体外手術は1978年渡辺・鶴見<sup>39)</sup>による52歳女子の報告例が第1例と思われるが、右腎動脈枝結紮および骨盤高位自家腎移植術後に腎機能が廃絶し、結局腎摘除された。その後1981年 Hata ら<sup>7)</sup>により2例の成功例が報告され、本邦および欧米文献上最初の例であると述べられている。同年星長ら<sup>10)</sup>は10歳男子における成功例を報告し優れた治療法と強調している。これらはいずれも腎体外手術による支配動脈結紮術をおこなっているが、Nadjafi ら<sup>22)</sup>は単腎の1例につき腎体外手術による腎部分切除術と、合併した腎動脈瘤に対する Gore-Tex<sup>®</sup> を用いたバイパス手術を施行したことを報告した。Cirroid type AVM に対する腎体外手術の適用に関しては今後の検討を要するが、症例によっては本法施行例も将来増加するであろう。

支配動脈結紮術は1962年 Boijesen and Köhler<sup>2)</sup> によって初めて報告されたが、aneurysmal type や後天性腎動静脈瘻に用いられることが多く、本邦では並木ら<sup>24)</sup>の54歳女子で両側 cirroid type AVM の右腎に対して施行された1例のみが報告されている。

以上の治療法の他に外国では Fogarty catheter による腎動静脈瘻の閉塞術<sup>31)</sup>や超音波ドップラー法を用いた瘻孔の結紮術<sup>3)</sup>など新しい試みもおこなわれている。これらの方法は現在までのところ主として aneurysmal type に応用されているが、いずれは cirroid type AVM にも試みる価値があると考えられる。

## 結 語

67歳女子および18歳男子の cirroid type 先天性腎動静脈奇型の2治験例を報告し、本邦文献より蒐集した本疾患74症例につき臨床的検討を加えた。

1) 先天性腎動静脈瘻の分類はさまざまにおこなわれているが、厳密な意味における先天性のものは腎動静脈奇型である cirroid type のもののみが概当すると考え、cirroid type 先天性腎動静脈奇型と呼び、この疾患概念に相当する本邦症例を集計した。

2) 年次別報告例数では1971年以後漸増し、最近は何年10例以上の報告が見られる。年齢は10歳から84歳におよび平均38.1歳で、性比は女子49:男子19例と壮年女子に頻度が高い。

3) 臨床症状は肉眼的血尿、膀胱タンポナーデ、側腹部痛の順に多く、この3者で84%を占めることから、これらは本疾患の Trias とも言えた。腹部血管

雑音、高血圧、頭痛、動悸などの循環器症状は7.8%に過ぎず、cirroid type 先天性腎動静脈奇型では循環器症状が乏しいことがあきらかとなった。

4) Cirroid type 先天性腎動静脈奇型の患側は右側腎に多く、腎内病変部位は上極、中央部、下極にほぼ同程度に分布する。この病変に関して、発生病理や病態生理学的な面からの考察をも加えた。

5) 本疾患の確定診断には腎血管造影がもっとも重要であるが、排泄性腎盂造影像でいわゆる cobble stone deformity はじめさまざまの変形像を認めることは特徴的所見のひとつと考えられる。また従来の検査法のほか RI 検査、超音波検査、CT などが今後有効に活用されることが予想される。

6) 治療法は、止血剤投与や経過の観察など保存的療法13%、選択的腎動脈塞栓術17%、観血的手術療法70%となっている。選択的腎動脈塞栓術の割合は年次的に増加し、本疾患に対する主要な治療法のひとつとなりつつある。手術療法では腎摘除術の割合が減少し、腎部分切除術が著明に増加しており、その他本疾患に対して腎体外手術も最近おこなわれている。

本論文の要旨はその一部を第63回日本泌尿器科学会総会において発表した。

## 文 献

- Allen AC: The kidney: medical and surgical disease. 2nd ed., pp. 47~51, Grune & Stratton, New York, 1962
- Boijesen E and Köhler R: Renal arteriovenous fistulae. *Acta Radiologica* 57: 433~445, 1962
- Boyce WH: Ultrasonic velocimetry in resection of renal arteriovenous fistulas and other intrarenal surgical procedures. *J Urol* 125: 610~613, 1981
- Cisternino SJ, Malve SR and Neiman HL: Congenital renal arteriovenous malformation: ultrasonic appearance. *J Urol* 126: 238~239, 1981
- Crummy AB, Atkinson RJ Jr and Caruthers SB Jr: Congenital renal arteriovenous fistulas. *J Urol* 93: 24~26, 1965
- Feinberg SB and Goldberg ME: Arteriovenous communication of the kidney in a patient with hypertension. Report of a case in which the diagnosis was suggested by routine pyelography. *Radiology* 81: 601~604, 1963
- Hata M, Matsushita K, Jitsukawa S, Murai M, Kinoshita H and Tazaki H: Ex-vivo surgery for treatment of intrarenal A-V malformation. *Keio J Med* 30: 105~113, 1981
- 林田真和・高井計弘・柳沢良三・三方律治・福谷恵子・横山正夫・八代直之: CT 及びエコーにより診断しえた腎動静脈奇型 (AVM) の1例. *日泌尿会誌* 74: 1700~1701, 1983
- 平林 聡・小野佳成・絹川常郎・松浦 治・竹内宣久・服部良平・大島伸一: 腎血管病変に対する腎保存手術の検討. *日泌尿会誌* 74: 1985, 1983
- 星長清隆・木村太紀・長谷川 昭・川村 猛・川上 隆・橋本達也: 小児における腎動静脈瘻の体外手術経験. *日泌尿会誌* 72: 502~503, 1981
- Hutch JA and Chisholm ER: Intrarenal arteriovenous fistula. *J Urol* 88: 150~152, 1962
- 伊藤一元・西村洋司・北川竜一: 血尿を主訴とした腎動静脈瘻. *日泌尿会誌* 55: 1092, 1964
- 何 廣頭・中橋 満・日台英雄・高井修道: 腎動静脈奇型7例の検討. *日泌尿会誌* 74: 454~455, 1983
- 小林克己・小磯謙吉: 先天性腎内性動静脈瘻の1例. *臨泌* 31: 623~626, 1977
- 栗林辛夫・渡辺太郎・渡部恒也・松山正也・勝岡洋治・河村信夫: Transcatheter embolization により治癒せる腎 arteriovenous malformation の1例. *臨放* 23: 593~596, 1978
- 前川正信: 腎動静脈瘻: 腎癌性動静脈瘻症例ならびに腎動静脈瘻の分類法について. *日泌尿会誌* 59: 837~846, 1968
- Maldonado JE, Sheps SG, Bernatz PE, DeWeerd JH and Harrison EG Jr: Renal arteriovenous fistula, a reversible cause of hypertension and heart failure. *Am J Med* 37: 499~513, 1964
- Manoli RS and Soin JS: Congenital intrarenal arteriovenous fistula diagnosed by radionuclide study. *J Nucl Med* 19: 440~441, 1978
- 南 光二・金子茂男・井口正典・門脇照雄・秋山隆弘・八竹 直・栗田 孝: 先天性腎動静脈瘻の3例. *泌尿紀要* 23: 127~133, 1977
- 光畑直喜・浅野聡平・池 紀征・荒巻謙二・荒巻浩: 腎動静脈瘻の1例. *日泌尿会誌* 70: 843, 1979

- 21) Morag B, Itzhak Y, Rosenthal T and Rubinstein Z: Ultrasonography and angiography in the diagnosis of renal arteriovenous malformation. *Isr J Med Sci* **16**: 134~136, 1980
- 22) Nadjafi S, Breck W, Piazzolo P and Wendler D: Segmental renal autotransplantation in a patient with a single kidney affected by arteriovenous malformation and aneurysm. *Am J Surg* **141**: 605~609, 1981
- 23) 中森 繁・岸本知己・池知俊典・矢野久雄：先天性腎動静脈瘻症例追加。日泌尿会誌 **71** 406, 1980
- 24) 並木幹夫・光林 茂・下江庄司・北谷孝嗣・中村仁信：腎動静脈瘻の保存的治療について。泌尿紀要 **24**：307~317, 1978
- 25) 越智憲治・高羽 津・松本充司：腎血管病変に対する腎保存手術の予後—先天性腎内動静脈瘻—。西日泌尿 **42**：293~295, 1980
- 26) Raja Rao AK and Kimball WR: Ultrasonic appearance of an arteriovenous fistula of the kidney. *JCU* **6**: 345~346, 1978
- 27) 三馬省三・小原壯一・伊集院真澄・岡島英五郎・大石 元・渡辺秀次・近藤義雄・杉村克治：Renal arteriovenous malformation に対する transcatheter embolization の経験。泌尿紀要 **27**：1367~1375, 1981
- 28) 佐々木光信・田所 茂・木村 哲・毛利 誠：腎動静脈瘻に対する選択的血管栓塞治療 2 例。日泌尿会誌 **74**：1701, 1983
- 29) Scheifley CH: A new clinical syndrome producing hypertension-arteriovenous fistula of the kidney. *J Am Med Assoc* **174**: 1625~1627, 1960
- 30) Schulze-Bergmann G: Über das arteriovenöse aneurysma der Niere. *Ztschr Urol* **47**: 661~668, 1954
- 31) Selman SH, Zelch JV and Kursh ED: Successful treatment of a renal arteriovenous fistula with a Fogarty catheter. *J Urol* **122**: 387~388, 1979
- 32) 妹尾康平・和永友之・宮崎徳義・新川 徹・斎藤康：腎内動静脈瘻の種々相。日泌尿会誌 **72**：322~331, 1981
- 33) 高羽 津・園田孝夫・打田日出夫・石田 修：Vascular malformation による先天性腎動静脈瘻の 3 例。日泌尿会誌 **63**：539~555, 1972
- 34) Takaha M, Matsumoto A, Ochi K, Takeuchi M, Takemoto M and Sonoda T: Intrarenal arteriovenous malformation. *J Urol* **124**: 315~318, 1980
- 35) 田中陽一・岡田裕作・添田朝樹・竹内秀雄・川村寿一・沢西謙次：先天性腎動静脈瘻に対する保存的療法の経験。日泌尿会誌 **71**：414, 1980
- 36) Thomas RG, Grieve S and Lewin B: Spontaneous renal arteriovenous fistula and contralateral renal artery aneurysm. *Brit J Radiol* **35**: 128~130, 1962
- 37) Varela ME: Aneurisma arteriovenoso de los vasos renales y asistolia consecutiva. *Rev Med Lat Am* **14**: 3244~3266, 1928
- 38) Wallace S, Gianturco C, Anderson JH, Goldstein HM, Davis LJ and Bree RL: Therapeutic vascular occlusion utilizing steel coil technique: clinical applications. *Am J Roentgenol* **127**: 381~387, 1976
- 39) 渡辺健二・鶴見和弘：先天性腎動静脈瘻の 2 例。日泌尿会誌 **69**：411, 1978
- 40) 渡辺俊一・大畑武夫・鶴見和弘：Arteriovenous malformation による renal arteriovenous fistula. 臨放 **16**：137~143, 1971

(1984年2月21日受付)