

自然破裂1例を含む腎血管筋脂肪腫の2例

川崎医科大学泌尿器科学教室（主任：田中啓幹教授）

天 野 正 道
奥 坊 剛 士*
河 原 弘 之
植 田 秀 雄
田 中 啓 幹RENAL ANGIOMYOLIPOMA : REPORT OF TWO
CASES. INCLUDING SPONTANEOUS RUPTUREMasamichi AMANO, Takeshi OKUNOBO, Hiroyuki KAWAHARA,
Hideo UEDA and Hiroyoshi TANAKA*From the Department of Urology, Kawasaki Medical School
(Director: Prof. H. Tanaka)*

Two cases of renal angiomyolipoma with tuberous sclerosis are reported. The first was a 42-year-old housewife with complaints of left flank pain, palpable mass at the same region and in a preshock state. Ultrasonogram of the left kidney demonstrated a large echogenic mass with fluid. Preoperative diagnosis was renal angiomyolipoma with spontaneous rupture. Emergency nephrectomy and lymphadenectomy were performed. The histopathological diagnosis was renal angiomyolipoma with nodal involvements which reflects the multicentricity of the disorder. The second was a 44-year-old housewife with dull right flank pain. CT scan showed a mass in the upper part of the kidney which had an attenuation value of -60 HU. Adrenal tumor could not be distinguished from renal tumor by selective renal angiogram. Nephrectomy was performed and histopathological diagnosis was renal angiomyolipoma. Both cases remain well.

We reviewed 32 cases of renal angiomyolipoma with spontaneous rupture in the Japanese literature with respect to age, affected side, presence or absence of tuberous sclerosis, preoperative diagnosis and treatment.

Previous diagnoses were done with plain film, excretory urogram and angiogram. Preoperative diagnosis of angiomyolipoma was difficult or impossible, and operative procedure of choice was nephrectomy. Now CT and ultrasonogram are the specific tools in the diagnosis of angiomyolipoma. Partial nephrectomy, enucleation or observation is selected because renal angiomyolipoma is a benign tumor.

Key words: Angiomyolipoma, Spontaneous rupture, CT, Ultrasonography, Multicentric

はじめに

腎血管筋脂肪腫 (Renal angiomyolipoma, 以下 RAML と略す) は比較的まれな腎の良性腫瘍で、その頻度は Hajdn and Foole¹⁾(1969) によると腎腫瘍

8,501例中27例(0.31%)に認められている。1883年 Chiari²⁾が Lipo-chonde-adenoma として最初に報告し、本邦では1946年 宝³⁾が第1例目を発表し、その後 CT の普及とともに報告例が増加し、1984年 高士⁴⁾は本邦例 194 例を集め統計的観察をおこなっている。RAML の診断は 1979 年頃までは、腹部単純撮影、排泄性尿路造影および腎血管造影でおこなわれていた

* 現：奥坊クリニック院長（広島県福山市）

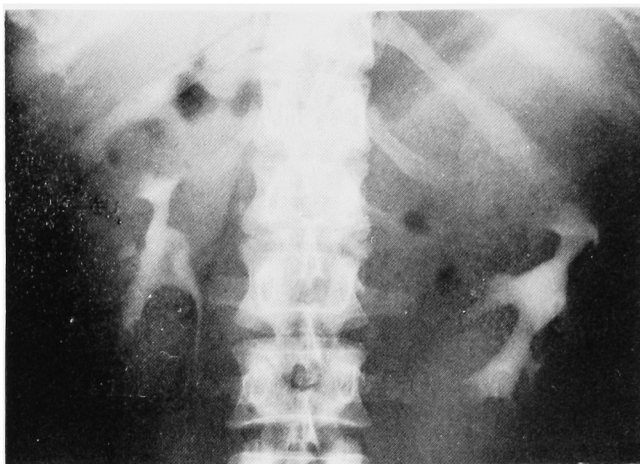


Fig. 1. Case 1: An excretory urogram shows displaced left kidney laterally

ので腎細胞癌との鑑別が困難なことが多く腎摘出術が施行されていた。RAMLの診断にCTと超音波検査法が取り入れられ、確定診断や腎細胞癌との鑑別も比較的容易となり、症例に応じた治療法が選択されるようになり、腎部分切除術や経過観察症例も散見されるようになってきた。

著者は自然破裂のため緊急的に腎摘出術を施行した1例と血管造影の所見より副腎腫瘍あるいは腎細胞癌と術前診断し腎摘出術を施行した1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例 1

患 者：○山○美，42歳，主婦

初 診：1980年5月3日

主 訴：左側腹部鈍痛，左側腹部腫瘍

既往歴：1979年より高血圧で加療中。知能障害，てんかん発作の既往なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：1980年5月3日起床時，突然左側腹部鈍痛と同時に腫瘍を触知した。約2時間後にpreshockの状態となり，本院救急部に緊急入院した。経過中肉眼的血尿は認めていない。

入院時現症：顔面は苦悶状，蒼白。体格は中等，栄養良好。眼瞼結膜に貧血を認め，顔面において鼻部より両頬部にbutterfly状の皮脂腺腫がみられた。胸部理学的所見に異常なく，腹部理学的所見として肝と脾は触知せず。泌尿器科的所見では右腎は触知せず，左側腹部に手掌大の腫瘍を触知した。表面平滑，境界明瞭，弾性硬，呼吸性移動なく圧痛を認めた。尿管走行

部と膀胱部に異常なく，表在リンパ節触知せず。右第4趾に大豆大，淡褐色の結節を認めKoenen tumorと診断した。

入院時検査成績 赤沈値：1時間値 112 mm，2時間値 148 mm。CBC：赤血球 $266 \times 10^4 / \text{mm}^3$ ，Hb 7.4 g/dl，Ht 21.0%，白血球数 $13,600 / \text{mm}^3$ （好中球 89%，リンパ球 9%，単球 2%），血小板 $19.4 \times 10^4 / \text{mm}^3$ 。血液生化学：総蛋白 6.9 g/dl，Alb 44.9%， α_1 -G 7.0%， α_2 -G 13.3%， β -G 15.0%， γ -G 14.8%。GOT 14 I.U./l，GPT 9 I.U./l，ALP 46 I.U./l，BUN 8 mg/dl，Creatinine 0.9 mg/dl，LDH 235 I.U./l（正常値 42～92 I.U./l）（Isozyme LDH 1～5小），Haptoglobin 294 mg/dl，CEA 1.0 ng/ml 以下。電解質：Na 137 mEq/l，K 4.2 mEq/l，Cl 101 mEq/l，Ca 4.4 mEq/l，P 2.2 mg/dl。検尿所見・蛋白（-），糖（-），赤血球（-），白血球（-）。臨床血液検査では，赤沈の高度亢進，貧血，白血球増多，LDHの中等度上昇がみられた。

レントゲン検査 胸部レ線：肺野には異常所見はみないが左横隔膜の挙上がみられた。KUB：腫瘍部に一致してradiolucent像を認め，同部にガス像なく，左腰筋陰影は消失していた。DIP：右腎の機能と形態は正常。左腎は下外側へ偏位するも，腎盂腎杯系はほぼ正常であった（Fig. 1）。

超音波検査 左腎部縦断像で左腎は腫大し，内部にechogenicで不規則なエコーの集積と左腎背部に凝血塊を思わすtranssonicな領域がみられ，左腎血管筋脂肪腫の破裂による後腹膜腔への出血が考えられた（Fig. 2）。

臨床経過 顔面にbutterfly状の皮脂腺腫をみ，第

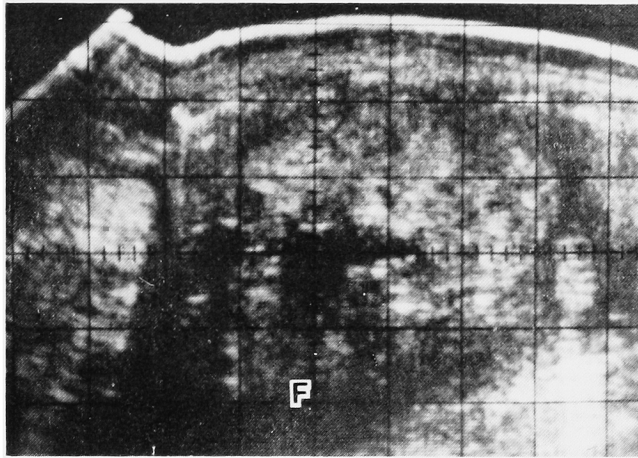


Fig. 2. Case 1: Ultrasonogram shows large echogenic renal mass with fluid collection (F) dorsal to the kidney

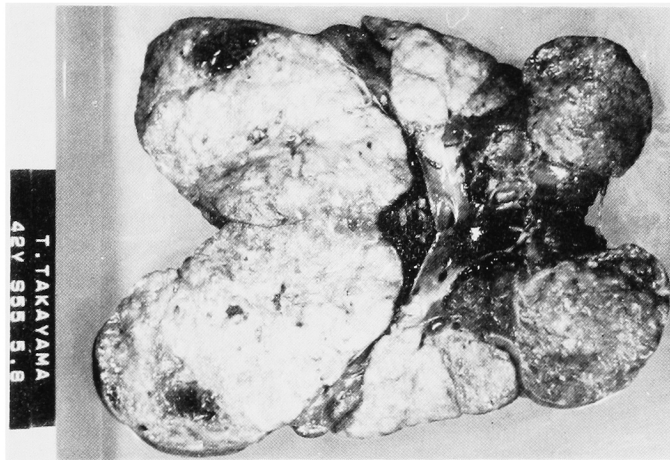


Fig. 3. Case 1: The cross section of removed specimen. Tumor has yellow color and extrarenal growth

4趾に Koenen tumor を, LDH の上昇, KUB, DIP および超音波検査の所見より左腎血管筋脂肪腫の自然破裂と診断した. 5月3日入院時血圧 120/80 mmHg であり, 輸血などの加療で全身状態は改善し, 5月6日泌尿器科へ転科し, 転科時には左側腹部痛は消失し, 同部の腫瘍は縮小していた. 5月8日再度左側腹部痛と左側腹部腫大の増大を認め, 再度 pre-shock 状態となり再出血が考えられたので緊急手術をおこなった.

手術所見 全麻下に剣状突起より臍下約 5 cm までの正中切開により腹腔に達した. 下行結腸は内側へ圧排され, 左後腹膜腔に達するに腫瘍と周囲組織との癒着が強く, Gerota's fascia の内は凝血塊で充満され

ており, en block に副腎を含めて摘出し, ついで腫大した腎門部リンパ節を郭清した. なお, 同時に右腎を検索したが肉眼的には AML を思わす所見は認められなかった.

摘出標本 総重量 1,700 g, 左腎重量 920 g, 大きさ 21×16×9 cm, 剖面では下極にわずかに正常腎組織を認めたが, 大部分は黄赤色の腫瘍で占められていた (Fig. 3).

Microangiogram 摘出腎に対し Microangiography を施行し, 多数の動脈瘤を形成した典型的な AML の所見をみた (Fig. 4).

病理組織所見 腫瘍部は脂肪, 血管および平滑筋の 3成分で構成されており, 悪性像は認めなかった

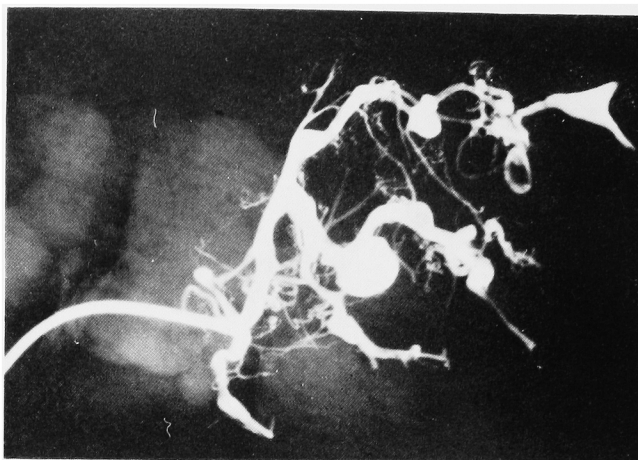


Fig. 4. Case 1: Microangiogram demonstrates neovascularity aneurysmal dilatation

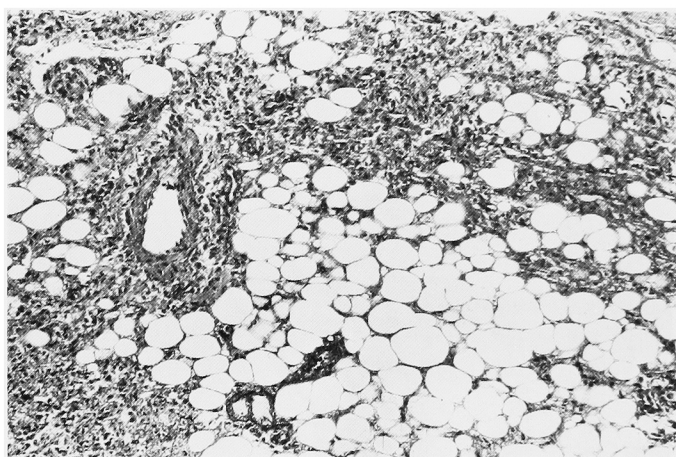


Fig. 5. Case 1: Photomicrograph shows mature adipose cell with smooth muscle and blood vessels. (H&E reduced from $\times 150$)

(Fig. 5). 腎門部リンパ節の組織像は、ほぼ半分が脂肪、血管および平滑筋よりなる腫瘍所見で、腎でみられた所見と同一であった (Fig. 6, 7).

術後検査 眼科的検査、脳波、頭部 x-p、脳神経学的検査および注腸検査を実施したが、結節性硬化症を思わす病変はみられなかった。

術後経過 術後経過は順調で術後24日目に退院、術後2年10ヵ月を経過した現在元気に過ごしている。

症例 2

患者：○土○栄、41歳、主婦

初診：1982年10月23日

主訴：右上腹部痛

現病歴：1975年6月と8月に右上腹部痛をきたすも放置していた。1982年10月23日右上腹部痛と嘔気嘔吐を訴えて来院した。

既往歴：知能障害、てんかん発作の既往なし。

家族歴：母親が腎の良性腫瘍を指摘されている。

入院時現症：血圧 134/80 mmHg, 脈拍 90/min. 体格中等、栄養良好。眼瞼・眼球結膜に貧血・黄疸なし。顔面の両頬部に小丘疹がみられた。胸部理学的所見に異常なく、腹部所見として肝、脾は触知しなかった。右腎は2横指触知、同部に圧痛を認めた。左腎、尿管走行部、膀胱部に異常なく、表在リンパ節は触知しない。

入院時検査成績 赤沈値：1時間値 16 mm, 2時間値 30 mm. CBC: 赤血球 $431 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 13.8 g/dl, Ht 41%, 白血球 14,000 (好中球 86%, リンパ球 16%, 単球 4%), 血液生化学: 総蛋白 7.7 g/dl, Alb 60.5%, α_1 -G 1.8%, α_2 -G 7.4%, β -G 9.3%, γ -G 20.7%. GOT 17 I.U./l, GPT 15 I.U./l, LDH

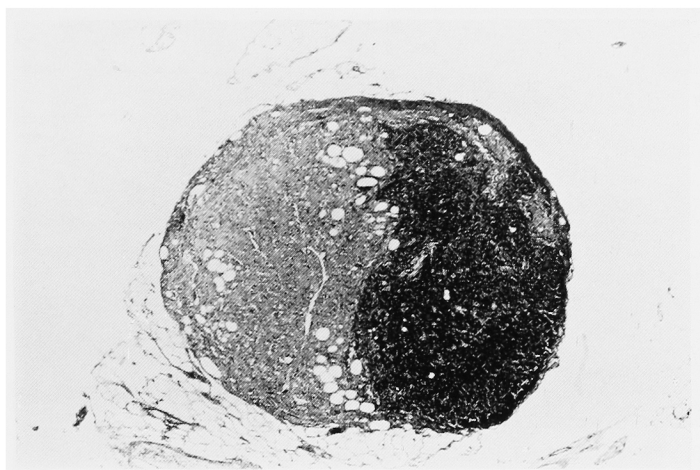


Fig. 6. Case 1: Right side of regional lymphnode shows feature of angiomyolipoma and left side normal structure. (H&E reduced $\times 20$)

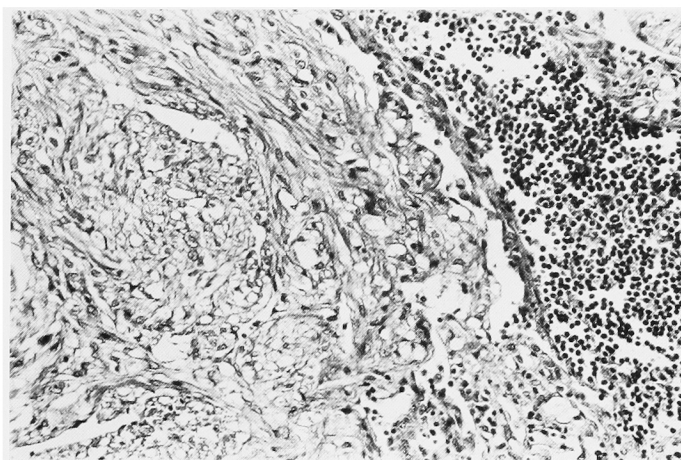


Fig. 7. Case 1: Histology of lymphnode shows changed angiomyolipoma and normal lymphocytes (H & E reduced $\times 200$)

1,101 I.U./l (正常値 200~570 I.U./l), Al-P-ase 34 I.U./l, CEA 3.0 ng/ml. 電解質: Na 135 mEq/l, K 4.4 mEq/l, Cl 100 mEq/l, Ca 4.9 mEq/l, P 2.1 mg/dl. 腎機能 BUN 12.4 mg/dl, Creatinine 0.67 mg/dl, PSP 15分値 20%, 120分値 $\Sigma 60\%$. 濃縮テスト Max. 1026, Cr. Clearance 145 ml/min. 検尿 蛋白(-), 糖(-), 赤血球 9/HPF, 白血球(-). 以上の臨床検査上の異常値は, 赤沈の軽度亢進, 白血球増多, LDH の異常高値であった.

画像診断 KUB: 異常所見なし. DIP: 右腎上縁は不明で, 下外方へ偏位し, 上腎盂腎杯系が下方に圧排され上極に SOL を認めた. 左腎の機能, 形態は正常 (Fig. 8). 超音波検査: 右腎上極部横断像で,

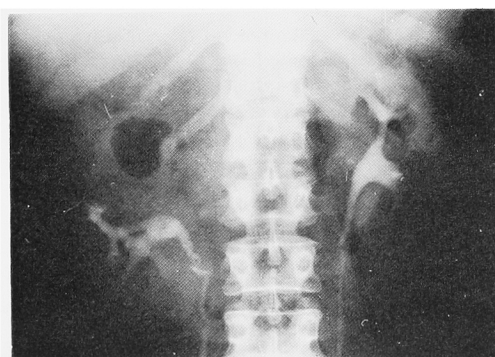


Fig. 8. Case 2: An excretory urogram shows SOL of the right upper pole

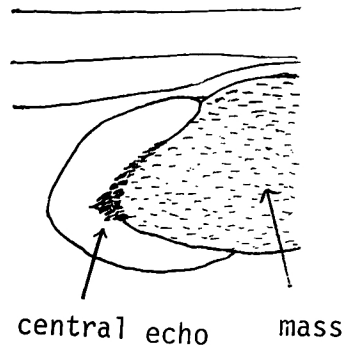


Fig. 9. Case 2: Ultrasonogram of the right kidney demonstrates a large echogenic mass at the upper pole

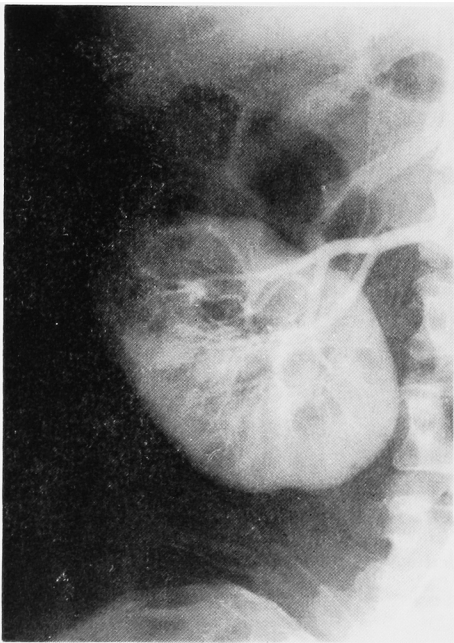


Fig. 10. Case 2: Selective renal angiogram (catheter inserted deeply) shows normal renal artery and nephrogram

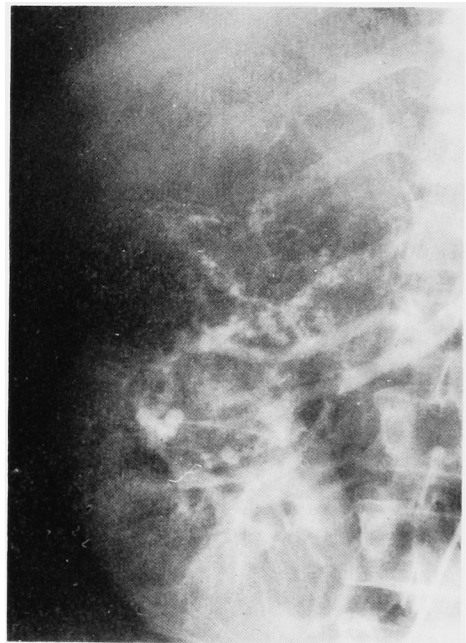


Fig. 11. Case 2: Selective renal angiogram (Catheter did shallowly) demonstrates tumor with neovascularity and aneurysmal dilatation at the upper side of right kidney

内側に中心部エコーより低いレベルの内部エコーを有する充実性腫瘍をみとめた。腫瘍内、後腹膜腔に出血を思わす所見はみられなかった (Fig. 9)。選択性腎動脈造影：右腎動脈にカテーテルを深く挿入して造影すると右腎は下方外側へ圧排されているが右腎動脈走行と形態は正常で Nephrogram において異常所見はなかった (Fig. 10)。カテーテルを少し抜いて造影す

ると腫瘍部は描出され、腫瘍全体は hypovascular であったが、その中心部では新生血管と動脈瘤様拡張がみられたが、動静脈瘻はなかった (Fig. 11)。Plain CT：右腎上極内側に腫瘍像を認めた。腫瘍部の吸収係数は -60 HU で脂肪組織のそれと一致し、その隔壁は $+50$ HU の吸収係数で筋肉組織と考えられた (Fig. 12, 13)。

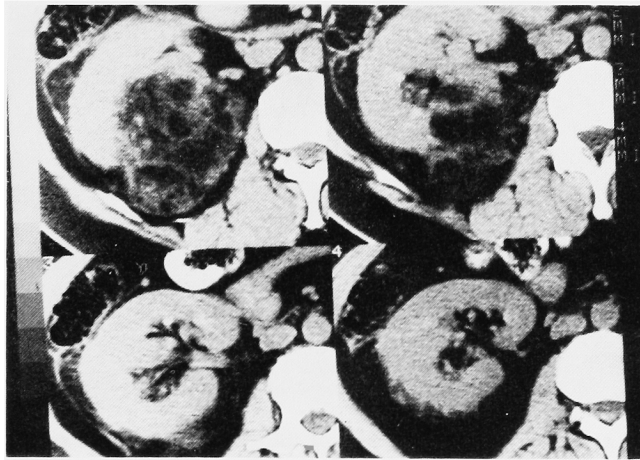


Fig. 12. Case 2: CT-scan shows mass at the upper part of the right kidney

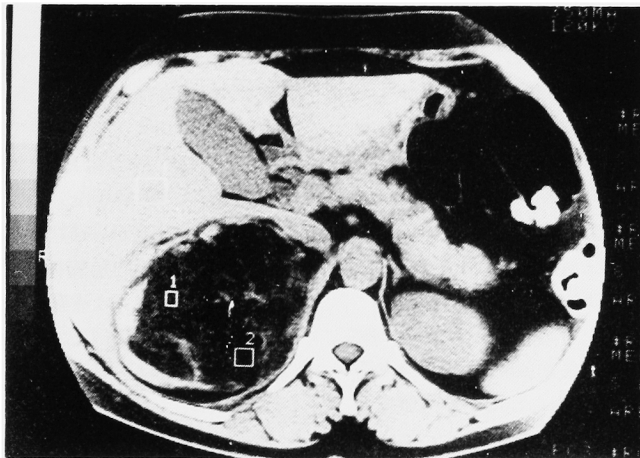


Fig. 13. Case 2: CT-scan shows that mass has attenuation values of -60HU

術前診断 画像診断上腫瘍の origin が副腎か腎かの鑑別が術前できなかった。副腎腫瘍を考へ副腎に対するホルモン検査を実施したが正常値で、副腎腫瘍としては内分泌非活性と考えられ、腎腫瘍としては CT 吸収係数から腎血管筋脂肪腫が考えられた。

手術 右第11肋骨上縁の経胸腹の切開により後腹膜腔に達し、剝離を進めると強固に周囲と癒着した腫瘍状に腫大した腎とその上方に正常な副腎が認められ、腫瘍は腎からの発生と考えられた。腫瘍と下大静脈との癒着は強固であったが、腎門部リンパ節腫大はなかった。腎細胞癌も否定できなかったので右副腎も含めて根治的右腎摘出術を施行した。

摘出物 重量 740 g, 大きさ $19 \times 9 \times 5 \text{ cm}$, 腎中央から上極にかけて黄褐色卵円形の $12 \times 9 \times 5 \text{ cm}$ の充

実性腫瘍を認め、正常腎組織との境界は明瞭であった。肉眼的には腎細胞癌を思わす所見であった (Fig. 14)。

病理組織診断 腫瘍は脂肪、血管および平滑筋よりなり、悪性像はなく、腎血管筋脂肪腫と術後診断した。

術後経過 術後経過順調で、術後30日目に退院し、術後1年4カ月経過した現在 元気に過ごしている。

考 察

1. 結節性硬化症について

1880年 Bouneville and Brissard⁵⁾は、tuberous sclerosis (以下 TS と略す) の3症状として知能障害、てんかん および顔面脂肪腫を初めて記載した。1974年 Chonko⁶⁾は TS の診断基準として上記の3症状に加えて水晶体腫、腎病変および家族発生の合計6項目

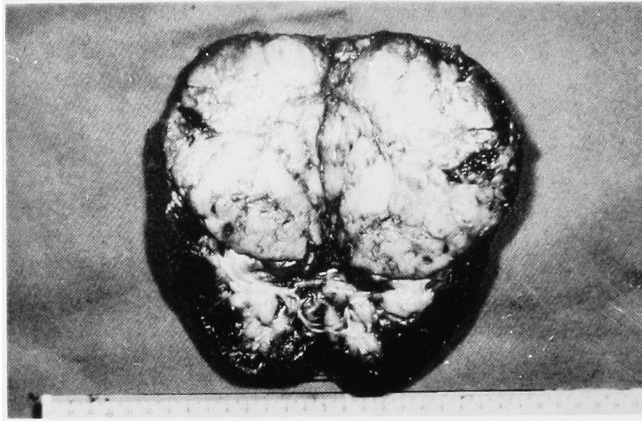


Fig. 14. Case 2: The cross section of the removed specimen shows that origin of the tumor is kidney

のうち2項目を満たせばよいと提唱している。TSは常染色体遺伝形式をとり、自験例症例2にみられるように家族性発生も多いと言われている⁷⁾。川村⁸⁾はTSを全身性の間葉組織発生障害による過誤腫病変と考え、皮膚粘膜病変、泌尿器病変、中枢および眼病変を有する系統的病変として捕えており現在腎のAMLをTSと同一病変あるいは不全型と考えている。

1911年 Fisher⁹⁾は、TSに腎のAMLが高頻度に合併することを最初に指摘し、谷奥¹⁰⁾は74例のTS中29例(32.9%)に腎のAMLがみられたと報告し、外国の文献¹¹⁾の50~80%の報告に比し低値であった。腎のAMLにおけるTSの合併頻度は、高土⁴⁾の本邦集計167例中64例(38.7%)にみられた。本邦例で患側とTS合併の関係をみると、TSを有する(TS(+))と以下略す)63例中両側発生32例(50.8%)、TSを有しない(TS(-))と以下略す)101例中両側発生8例(7.9%)と低値であった。性別とTS合併についてみるとTS(+))63例の男:女=25:39、TS(-))101例の男:女=20:83と約4倍女性優位であった。TS(+))の腎AMLは、一般に両側性、多発性で、肝、脾、膵、甲状腺、副腎および腸管などにも発生することが指摘され、TS(-))では、孤立性といわれているが¹²⁾本邦の集計ではTS(+))では偏側と両側発生がほぼ同率で従来の報告とは異なる結果で、TS(-))では孤立性で女性優位との報告とは一致した。自験例では趾のKoenen tumorと顔面の皮脂脂肪腫を除いては、調べた範囲ではTSに関する他臓器病変はみられなかった。

2. 腎血管脂肪腫の診断と腎細胞癌との鑑別診断について

腎AMLの診断と腎細胞癌との鑑別診断は表裏一

体をなすもので以下の項目別に検討した。

1) LDH

腎AMLにおけるLDHの上昇が指摘され、腎細胞癌との鑑別に役立つといわれている¹³⁾。永田¹³⁾は本邦報告17例中13例(76.5%)で異常高値を認めたのに対して、腎細胞癌では21例中2例、阿曾¹⁴⁾は11例中1例に上昇をみるに過ぎなかった。宮下¹⁵⁾はLDHとBilirubinの変動がAML患者の出血のエピソードとよく一致して経過観察中の指標になると述べている。なお、LDHの上昇は腫瘍の出血に起因するといわれている¹³⁾。自験例症例1では、術前LDH 235 I.U./l (Isozyme LDH₁ 79.2, LDH₂ 75.2, LDH₃ 47.2, LDH₄ 18.1, LDH₅ 15.3 I.U./l とLDH_{1,2}が著明に上昇)、術後13日目急性肝炎を併発し317 I.U./l (Isozyme LDH_{1,5}が上昇し急性肝炎の型)でTransaminase値も上昇していた。症例2では術前1,101 I.U./l (正常値200~570 I.U./l)で術後1日目723 I.U./l、3日目645 I.U./l、6日目466 I.U./lと正常化した。Bilirubin値は2症例とも全経過正常範囲であった。

2)腹部単純x-p 腫瘍を構成する脂肪組織が豊富であれば radiolucent fat sign がみられ¹⁶⁾、腎細胞癌では腫瘍中に脂肪細胞がないので両者の鑑別が可能と言われているが、上記のsignの出現頻度は約10%と低値で¹⁷⁾、臨床上的有用性は低いと考えられる。

3)尿路造影 腫瘍の発育型式と単発か多発かで異なる腎盂像を示すものと思われる。腎外発育が主であれば症例1のように腎盂腎杯系の変化が乏しく、腎の偏位がみられるのみである。腎の一部を占有する症例では症例2のようにSOLを認め、多発例では腎盂腎杯系の偏位、伸展がみられ囊胞腎の像と類似する。腎

孟像だけでは本疾患の診断、腎細胞癌との鑑別も困難である。

4)腎血管造影 AML の特徴的所見として、(1)新生血管、(2)末梢血管の動脈瘤様拡張、(3)静脈相での玉ねぎの剖面様像 (Whorled "onion peel" appearance)、(4)動静脈瘻がない、(5)腫瘍中の脂肪組織に対応する実質相の translucent area、(6) epinephrine による pharmacangiography での vasoconstriction が得られない、(7)腎細胞癌の像は AML に比しより奇妙な (bizarre) 像である¹⁹⁾。西口¹⁹⁾は内外の文献より AML 25例を集め、上記所見のうち、主たる所見の出現頻度を調べ、(1)25例、(2)6例、(3)5例で術前診断可能例は8例 (32.0%)と報告している。Chark²⁰⁾は AML 26例につき検討し、AML の特徴的所見(4)を有した4例では術前診断可能であったが、18例では腎細胞癌との鑑別できなかったと述べている。Khalil²¹⁾は腎静脈の描出時間を検討し、AML では腫瘍内循環が不良で腎細胞癌に比し描出遅延がみられ鑑別に有用と述べているが、患側腎で腫瘍の占める割合でも腎静脈描出時間は異なるものと考えられ、今後の検討を待ちたい。

著者の調べた文献では(1)、(2)、(4)の所見が記述されている症例が多く、腎細胞癌26例中13例で動静脈瘻を欠くとの報告に接し、特徴的所見(3)はまれで、永田¹²⁾の報告にみるぐらいで、腎細胞癌との鑑別が術前でできていなかった。

腎血管造影で AML の診断、ときに腎細胞癌との鑑別は困難と考える。

5) Computed tomography

1977年 Sagel²²⁾が最初に AML に対する CT 検査の有用性を報告した。その所見は腫瘍中脂肪組織の吸収係数が -60 HU で、腫瘍の周辺が明瞭で、腫瘍内に散在性の高密度陰影 (血管、筋組織に起因) が不規則に存在する点が挙げられている²³⁾。吸収係数に関しては、脂肪組織 -60 HU、筋組織 $50\sim 60$ HU、腎細胞癌 $30\sim 50$ HU、壊死組織 $-10\sim 20$ HU といわれ²²⁾、CTは AML に対し特異性の高い検査法で、腎細胞癌との鑑別も容易と考える。現在2つの問題点が提起されている。1つは AML が存在しても CT で描出できない場合で、小さな腫瘍、腫瘍中脂肪組織が少ないとき、出血をとまない腫瘍部が血液で隠されている場合が挙げられている。ほかの点は lipoma と liposarcoma との鑑別である²³⁾。Lipoma とはたとえ鑑別できなくてもともに良性腫瘍で臨床問題はないと考えられる。Liposarcoma は非常にまれな疾患で、越智²⁵⁾は文献より15例を集め報告している。頻度

はきわめて少数とは言え AML を診断する上で liposarcoma の存在を留意する必要がある。

大多数の RAML 症例では CT により診断が可能で腎細胞癌との鑑別も容易と考える。

6)超音波検査 1976年 Walker²⁶⁾によって AML の診断に関する超音波検査 (以下 US と略す) の有用性が報告された。US 上脂肪組織は echogenic で、AML の US 像は intrarenal echogenic mass といわれ、腎細胞癌のエコーレベルより高く両者の鑑別も可能と言われている²⁷⁾。腎内の echogenic mass として cavernous hemangioma と oncocytoma が指摘されている²⁷⁾。

AML 症例において各々脂肪組織の含有量が異なり、腫瘍内に出血をとまなう症例もあり、その US 像は多彩であろう。1981年 Hartman²⁸⁾は10例を経験し、3型に分類している。エコーの強い腫瘍型 (6例): 脂肪組織が多く、出血をとまなわない型。腫瘍部エコーは中心部エコーと同じ強さである。混合型 (2例): 腫瘍内に出血をとまなう型。腫瘍部の強いエコーと出血部の弱いエコーが混在する。3)エコーの弱い腫瘍型。腫瘍中脂肪組織が少なく、腫瘍中に出血をとまなわない型。腫瘍部エコーが中心部エコーに比し弱い像となる。Hartman²⁸⁾は42例の腎細胞癌の US 像を検討し、40例で AML との鑑別が容易であったが、2例で困難であったと報告している。

超音波検査で AML の診断と腎細胞癌との鑑別は脂肪組織の豊富な症例では可能と考えるが、診断には慎重な読影が必要であろう。

Totty²³⁾は6例の AML に対し CT と US を実施し、CT では全例診断できたのに対し、US では4例に留まっている。

AML の診断に関しては CT がもっとも優れ、特異性が高く、腫瘍内および後腹膜腔への出血を同時に知ることができるであろう。超音波検査は現在多くの医療機関に備えられ簡単に検査できる利点を有し、その診断能力は CT に続くものと思う。経過観察症例の定期検査には利用されるべきであろう。現在腎血管造影の診断的意義は薄く、腎保存手術に際しての切除範囲の判断や血管走行の把握に役立ち、自然破裂に対する塞栓術に応用されるであろう。LDH の測定は腎細胞癌の鑑別の補助的役割を果たし、経過観察症例の出血を知る指標として測定しておくべきと考える。

3. 腎門部リンパ節の血管筋脂肪腫像について

自験例症例1で郭清した腎門部リンパ節の病理組織像で AML の所見を得た。AML は良性疾患なので転移とは考えられず、疾患の多中心性 (multicentric)

のためと判断している²⁹⁾。Bloom²⁹⁾は文献より7例を集め、自験例3例を加えた10例について検討を加えている。平均年齢28.2歳、男女比1:1、患側右側4例、左側2例および両側4例、TS (+) 7例、TS (-) 3例で、予後の判明している5例全例が1年以上生存

していた。自験例は、年齢42歳、女、患側左側、TS (+) で術後2年10カ月生存している。

4. 自然破裂をみた腎血管筋脂肪腫本邦症例について

AML が自然破裂し後腹膜に大量出血し緊急的処置

Table 1. Cases of Renal Angiomyolipoma with Spontaneous Rupture in Japanese Literature

No.	Reporter	Age	Sex	Affected side	Tuberous sclerosis	Chief complaints	Preoperative diagnosis	Treatment	Reference
1	土田	32	M	L	(+)	flank pain		nephrectomy	日病会誌, 49: 748, 1961
2	太中	32	F	R	(-)	flank pain, mass	acute abdomen	nephrectomy	臨床泌, 15: 120, 1961 癌の臨床, 7: 260, 1961
3	田中	32	F	L	(-)	flank pain, mass	acute abdomen	nephrectomy	癌の臨床, 7: 260, 1961
4	江本	38	F	L	(-)	flank pain, mass	acute abdomen	(1) exploration (2) nephrectomy	皮と泌, 25: 600, 1963
5	梅園	44	F	L	(-)	flank pain	acute abdomen	nephrectomy	外科, 29: 539, 1967
6	大越	35	F	L	(+)	flank pain	renal tumor	nephrectomy	日泌, 59: 1049, 1968
7	佐々木	55	F	R	(-)	flank pain, fever	renal tumor	nephrectomy	日泌, 65: 393, 1974
8	水本	37	M	R	(-)	abdominal pain	acute abdomen	(1) exploration (2) nephrectomy	泌尿紀要, 17: 236, 1971
9	矢嶋	48	M	L	(-)	flank pain	retroperitoneal hematoma	nephrectomy	日泌, 63: 890, 1972
10	大沼	43	M	L	(-)	flank pain	renal tumor	nephrectomy	外科, 34: 754, 1972
11	赤沢	38	F	L	(-)	flank pain, mass	acute abdomen	nephrectomy	日泌, 63: 896, 1972
12	上田	50	F	Bil.	(+)	flank pain, mass	torsion of uterine tube, retroperitoneal tumor, aneurysma		癌の臨床, 19: 523, 1973
13	江藤	67	F	R	(-)	flank pain, mass	renal tumor	nephrectomy	泌尿紀要, 21: 199, 1975
14	玉川	37	M	L	(-)	flank pain	acute abdomen	(1) exploration (2) nephrectomy	臨放, 21: 441, 1976
15	西口	37	F	L	(-)	flank pain	acute abdomen	(1) exploration (2) nephrectomy	臨放, 21: 913, 1976
16	田近	48	M	R	(-)	back pain, fever, hematuria	renal tumor, aneurysma	nephrectomy	日泌, 68: 109, 1977
17	永田	78	F	Bil.	(-)	abdominal pain	aneurysma	(found at autopsy)	日泌, 70: 459, 1979
18	有門	34	F	L	(-)	flank pain	renal tumor	nephrectomy	日泌, 70: 1309, 1979
19	鈴木	40	M	Bil.	(+)	flank pain	renal tumor	biopsy	日泌, 70: 1177, 1979
20	山家	34	F	R	(-)	upper abdominal pain	ectopic pregnancy	nephrectomy	日外科系連会誌, 5: 1, 1979
21	細野	76	F	R	(-)	upper abdominal pain	AML	nephrectomy	三重医学, 22: 424, 1979
22	岡島	60	F	R	(-)	flank pain, mass	acute abdomen	nephrectomy	日外会誌, 81: 111, 1980
23	渡辺	55	F		(+)	digestive bleeding		nephrectomy	日外会誌, 81: 340, 1980
24	松尾	36	F	L	(-)	lower abdominal pain	myoma uteri, ovarian tumor	nephrectomy	日泌, 73: 253, 1982

25	堀	37	M	R	(-)	upper abdominal pain	AML	partial nephrectomy	西泌尿, 44:1265, 1982 日泌, 73:255, 1982
26	白井	26	F	R	(-)	flank pain	acute abdomen	nephrectomy	日泌, 73:551, 1982
27	北田	35	F	R		flank pain	AML	nephrectomy	日泌, 73:964, 1982
28	相川	29	M	L	(-)	flank pain	AML	nephrectomy	日泌, 73:1480, 1982
29	武部	32	F	L	(-)	upper abdominal pain	acute abdomen	nephrectomy	山形病済生館医誌, 7:41, 1982
30	加藤	37	M	Bil.	(+)	abdominal pain	AML	biopsy	最新医学, 37:1629, 1982
31	浜尾	40	M	Bil.	(+)	bladder tamponade	AML		日泌, 74:451, 1983
32	奥坊	42	F	L	(+)	flank pain, mass	AML	nephrectomy	日泌, 73:681, 1982

を必要とした症例は本邦では31例あり、自験例（症例1）を加えた32症例について統計的観察を試みた（Table 1）。自然破裂症例の頻度は本邦では194例中32例（16.5%）、Mounded³⁰⁾は105例中15例（14.2%）と本邦と類似した頻度を報告している。

1) 年齢, 性, 患側およびTS合併

年齢は26~78歳に分布し平均年齢42.6歳、性別は男子10例、女子22例で男女比1.2.2で女子優位であった。患側は右側11例、左側16例および両側5例で左側に多かった。TSの合併に関してはTS(+)8例、TS(-)20例でTS(-)群が多かった。

2) 主訴

主訴としてショックと記載のある症例もあったが全体に認められたであろう病態として集計しなかった、側腹部痛21例（65.6%）、腹痛8例（25.0%）、腫瘍触知8例（25.0%）、発熱2例、背部痛、血尿、膀胱タンポナーゼおよび消化管出血各1例で、大多数は腹痛（側腹部痛を含む）を主訴に来院し血尿は少なかった。

3) 術前診断

急性腹痛11例、腎腫瘍7例、動脈瘤破裂3例、子宮筋腫2例、後腹膜血腫、卵管茎捻転、後腹膜腫瘍、子宮外妊娠および卵巣腫瘍各1例で、症例24は妊娠中の症例であった。AMLは7例で術前診断され、最近の症例が多く、TS合併例は3例にみられた。

4) 治療

腎摘出術22例、腎部分切除術1例、試験開腹し後日腎摘出術4例に施行された。腎生検2例、剖検1例がみられた。

本邦例および文献上自然破裂の predisposal factor はないかと検討したが、取り挙げるべき事項はなかった。

AMLの自然破裂の治療として Moorhead³¹⁾はゼルフォムを塞栓物とした transcatheter arterial embolization を施行し、良好な成績を得ている。AMLには動静脈瘻がないので塞栓物が他臓器に移動

する心配なく、今後検討されるべき治療法のひとつと思われる。

ま と め

1. Tuberos scleros (TS) をともなう腎血管筋脂肪腫 (AML) の2例を報告した。症例1, 42歳主婦、自然破裂と認め緊急に腎摘出術を施行した。症例2, 44歳主婦、血管造影で副腎腫瘍も考えられ腎摘出術を施行した。

2. AML の診断と腎細胞癌との鑑別には、CT がもっとも優れ特異性が高く、超音波検査はそれに続く診断法と考える。retrospective に検討すると症例1では超音波検査、症例2ではCTが診断上有用であった。

3. 症例1では郭清した腎門部リンパ節にAML像を認め、疾患の多中心性によるものと考えた。

4. 自然破裂したAMLの本邦例は自験例を含め32例あり、年齢、性、患側、TS合併、術前診断および治療法を検討した。

5. 従来AMLの診断は血管造影でおこなわれ、腎細胞癌との鑑別が困難なため腎摘出術が施行されていた。現在CTと超音波検査法が導入されAMLの診断、腎細胞癌との鑑別も容易となり、今後経過観察症例や腎部分切除症例の増加が予想される。

症例1の要旨は著者の1人奥坊が第165回日本泌尿器科学会岡山地方会で口演した。症例の紹介を賜った倉敷市松田病院松田和雄院長、御指導を賜った本学放射線診断部梶原康正助教、病理学教室真鍋俊明助教に深謝します。

文 献

- 1) Hajdu SI and Foote FW Jr: Angiomyolipoma: rupture of 27 cases and review of the literature. *J Urol* 102: 396~401, 1969
- 2) Reuche C: Renal hamartoma (Angiomyo-

- ipoma): Report of three cases. *J Urol* **67**: 823~831, 1952
- 3) 宝 積栄: 結節性脳硬化症に於ける腎混合腫瘍摘出術. *日外会誌* **47**: 30~31, 1946
 - 4) 高士宗久・村瀬達良・山本雅憲・傍島 健・三宅弘治・三矢英輔・渡辺駛量・荻須文一・渡辺丈治・大竹 浩: 腎血管筋脂肪腫の3例—本邦194例の統計—. *泌尿紀要* **30**: 65~75, 1984
 - 5) Bournville DM: Contribution a l'etude de l'idiotie sclerose tubereuse des circoconvolutions cerebrales; idiotie et epilepsie hemiplegique. *Arch Neurol* **1**: 81, 1880
 - 6) Chonko AM, Weiss SM, Stein JH and Ferris TF: Renal involvement in tuberous sclerosis. *Amer J Med* **56**: 124~132, 1974
 - 7) 鈴木康之・吉野邦夫・松原俊子: 結節性硬化症における遺伝学的研究. *小児科診療* **40**: 1665~1670, 1977
 - 8) 川村太郎: 母斑症. *日本皮膚科全書 VII* 173~201, 金原出版, 東京, 京都, 1957
 - 9) Fisher W: Die Nierentumoren beider tuberculösen Hirnsklerose. *Beitr Pathol* **50**: 235~282, 1911
 - 10) 谷奥卓郎・岡本九郎・池田 純・大同禮郎: 急性腹症で来院した腎血管筋脂肪腫. *外科診療* **20**: 317~222, 1978
 - 11) Hansen GC, Hoffman RB, Sample WF and Becher R: Computed tomography: Diagnosis of renal angiomyolipoma. *Radiology* **128**: 789~791, 1978
 - 12) Wong AL, McGeorge A and Clark AH: Renal angiomyolipoma: A review of the literature and a report of 4 cases. *Brit J Urol* **53**: 406~411, 1981
 - 13) 永田幹男・岡本重禮・藤岡知昭・鈴木敏幸・児島完治: 腎血管筋脂肪腫4例と臨床的考察—併せて本邦95症例の統計的観察—. *臨泌* **33**: 801~805, 1979
 - 14) 阿曾佳郎・小磯謙吉・村橋 勲・星野嘉伸: 泌尿器科系悪性腫瘍における血清酵素活性と測定の意義. *日泌* **67**: 264~273, 1976
 - 15) 宮下 厚・原 徹・中村昌平・塚田 修: 両側腎血管筋脂肪腫の保存経過観察の1例. *臨泌* **36**: 771~775, 1982
 - 16) Baron M, Leiter E and Brendler H: Pre-operative diagnosis of renal angiomyolipoma. *J Urol* **117**: 701~703, 1977
 - 17) Becker JA, Kinkhabwala M, Pollack H and Bosniak M: Angiomyolipoma of the kidney. *Acta Radiol Diag* **14**: 561~568, 1973
 - 18) Apitzsch DF, Wegener OH, Khalil M and Sorensen R: Advances in the diagnosis of renal angiomyolipoma. *Acta Radiologica Diagnosis* **20**: 105~110, 1979
 - 19) 西口弘恭・村上晃一・前田知穂・山本昭郎・宮崎忠顕・前良康男・玉利公正・白方秀二・小玉正智: 腎過誤腫の1例. *臨放* **21**: 913~918, 1976
 - 20) Chark RE and Paubinskas AJ: The angiographic spectrum of renal hamartoma. *Am J Roentgenol* **114**: 715~721, 1972
 - 21) Khalil M und Loy V: Das Angiomyolipoma der Niere aus angiographischer und morphologischer Sicht. *Fortscher Rontgenstr* **129**: 323, 1978
 - 22) Sagel SS, Stanley RJ, Levitt RG and Geisse G: Computed tomography of the kidney. *Radiology* **124**: 359~370, 1977
 - 23) Totty WG, McClennar BL, Melson GL and Patel R: Relative value of computed tomography and ultrasonography in the assesment of renal angiomyolipoma. *J Comput Assist Tomogr* **5**: 173~178, 1981
 - 24) Sherman JL, Hartman DS, Friedman AC, Madewell JE, Davis CJ and Goldman SM: Angiomyolipoma; computed tomographic pathologic correlation of 17 cases. *AJR* **137**: 1221~1226, 1981
 - 25) Kenji O, Nishio S, Fujita K, Watanabe K, Yokoyama M, Iwata H, Takaha M and Takeuchi M: Renal angiomyolipoma. *Nishinihon J Urol* **43**: 303~310, 1981
 - 26) Walker DE: Angiomyolipoma; diagnosis and treatment. *J Urol* **116**: 712~714, 1976
 - 27) Stanley RJ, Cubilio E, Jinenez RM, Geisse G and Melson L: Cavernous hemangioma of the kidney. *Am J Rentgenol Radium and Nucl Med* **125**: 682~687, 1975
 - 28) Hartman DS, Holdman SM, Friedman AC, Davis CJ, Madewell JE and Sherman JL: Ultrasonic pathologic correlation. *Radiology* **139**: 451~458, 1981
 - 29) Bloom DA, Scardino PT, Ehrlich RM and

- Waisma J: The significance of lymph nodal involvement in renal angiomyolipoma. J Urol **128**: 1292~1295, 1982
- 30) Mounded IM, Tolia BM, Bernie JE and Newman HR: Symptomatic renal angiomyolipoma; Report of 8 cases, 2 with spontaneous rupture. J Urol **119**: 684~688, 1978
- 31) Moorhead JD, Fritzsche P and Hadley HL: Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization. J Urol **117**: 122~123, 1977

(1984年5月18日受付)