

腎血管筋脂肪腫の1例
(本邦93例の統計)

名古屋市立大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 大田黒和生教授)

加藤 次朗
大田 黒和生A CASE OF RENAL ANGIOMYOLIPOMA: REPORT
OF A CASE AND A REVIEW OF 93 CASES IN JAPAN

Jiro KATO and Kazuo OTAGURO

*From the Department of Urology, Nagoya City University, Medical School
(Director: Prof. K. Otaguro, M. D.)*

A 50-year-old woman was introduced from the Dept. of Gynecology because of abnormality of excretory urogram. Diagnosis was made as renal angiomyolipoma without tuberous sclerosis, partial nephrectomy resecting the right lower pole was performed and she has had no local recurrences or metastatic developments so far.

A statistical study was made on 93 cases of this disease, one being our case and 92 from Japanese literatures. Of the 93 patients, 25 were male and 68 were female. The youngest was a 17-year-old male. Forty-seven (61%) patients were without tuberous sclerosis, 10 of them being male and 37 female. Most of the patients had some clinical symptoms. Sixty-one percent of the patients had pain and 22% of them had palpable masses. Nephrectomy was done on 78 (84%) patients and partial nephrectomy on 4, and only biopsy was done on 10 patients.

緒 言

腎血管筋脂肪腫は1880年, Bourneville¹⁾により結節性硬化症と合併した症例として初めて報告された。本邦においては1946年に宝²⁾の報告がある。それ以来年々増加はしてきているが、なお稀な良性腫瘍である。

われわれは50歳女子に発生した結節性硬化症 (tuberous sclerosis, 以下 T. S. と略す) を併わない腎血管筋脂肪腫 (angiomyolipoma, 以下 AML と略す) を経験したので、その概略について述べる。また自験例を含む本邦93例を集計、検討したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 50歳, 女子。

主訴: 排泄性腎盂像の異常

既往歴, 家族歴: 本人, 家系にてんかん発作など、特記することはない。

現病歴: 1977年11月より下腹部の膨隆に気づくも放置していたところ、翌年4月下旬胃部圧迫感が出現した。名古屋市立大学病院第1外科を受診し右卵巣腫瘍と診断され、当院婦人科で1978年6月7日子宮単純摘出術と両側付属器摘出術を受けた。右卵巣腫瘍の組織学的診断は mucinous cystadenoma であった。婦人科で撮影された排泄性腎盂像の異常につき当科の意見を求めて受診した。Fig. 1 に示すように右腎は軽度の水腎を呈し、下腎杯は外側に圧排され変位しており腎門部にはクルミ大の腫瘍の存在を疑わしめた。精査のため6月26日当科へ転科した。

入院時現症: 体格中等度、胸部所見は異常なく、腹部は両腎とも触れないが下腹部正中線に婦人科で行なった手術創を認めた。

転科時検査成績: 血圧 160~100 mmHg, 脈搏 66/min, Hb 12.2 g/dl, Ht 34.0%, RBC $391 \times 10^4/\text{mm}^3$, WBC $4,300/\text{mm}^3$, Plat. $32.6 \times 10^4/\text{mm}^3$, BUN 8mg/

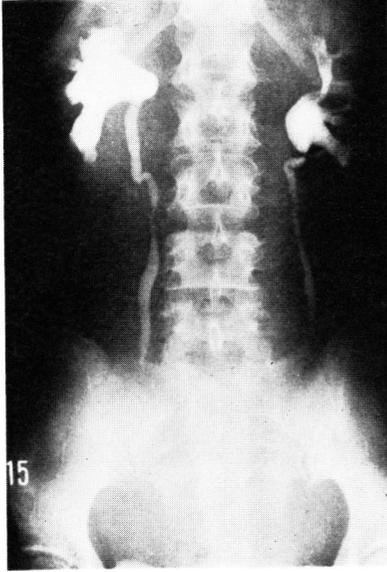


Fig. 1

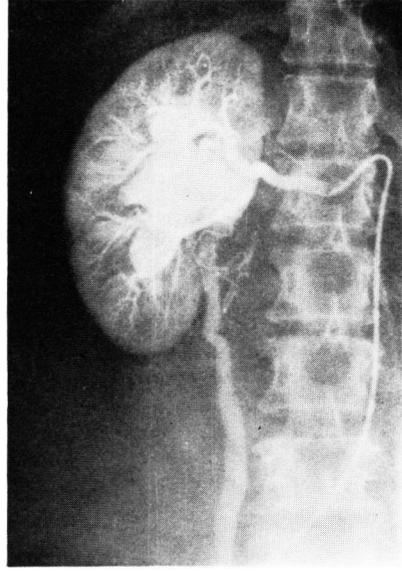


Fig. 2

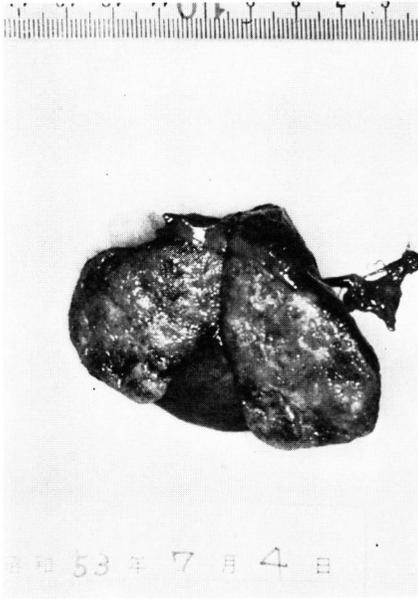


Fig. 3

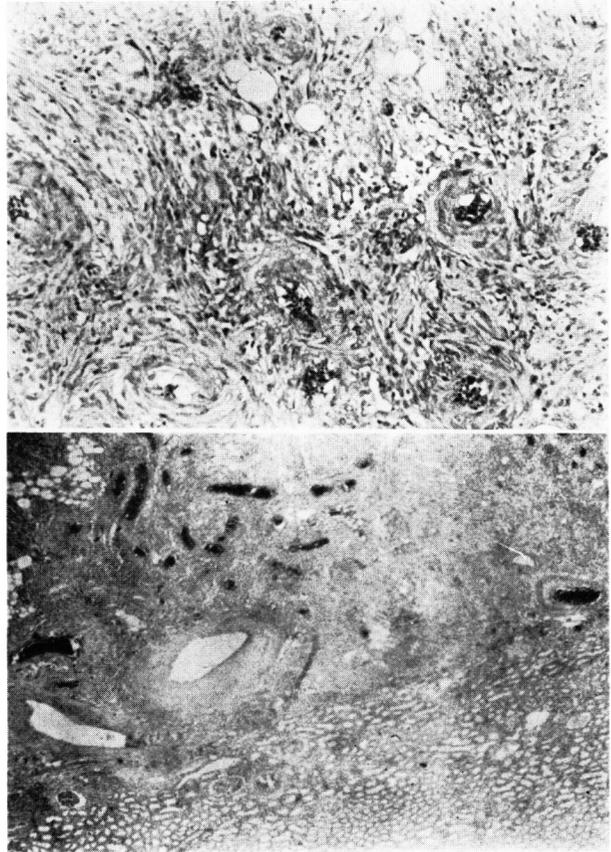


Fig. 4

dl, LDH 120 mU/ml, Al-P 72 mU/dl, α -fet 1.21 μ g/ml, TP 7.1 g/dl, T. bil. 0.5 mg/dl, Na 140 mEq/l, K 4.1 mEq/l, Cl 105 mEq/l, Ca 9.4 mg/dl, renin 0.387 mg/ml, CRP (-), CEA 0.5 ng/ml, BSR 10 mm/30', 30 mm/60', 51 mm/120', 尿中 RBC (+), WBC (-), 細菌 (-), HCG 320 IU/l, T. catecholamin 38.0 μ g/day.

X線所見：腎動脈造影の動脈相では右腎動脈下行枝からの血管の新生とダ行を、静脈相ではこの部位に造影剤の停滞を認めた (Fig. 2). 以上により原発・転移いずれにして悪性腫瘍を疑った。

治療経過：婦人科の術後も尿中 HCG が高値であったため、HCG 産生腫瘍の可能性を考え婦人科で摘出した腫瘍の再検索を行なったが、中央病理学検査室の意見では HCG を産出しないとのことであった。なお尿中 HCG は婦人科、泌尿器科の手術とは関係なくしたいに下降していった。

1978年7月4日腹部正中切開にて、経腹膜的に右腎

摘出術を行なう予定で手術を開始した。腎は周囲との癒着なく容易に剝離でき、下極後面に腎より突出した表面平滑、腎と同様な色調のクルミ大の腫瘍を認めた。この腫瘍は局限しており腎との境界は鮮明であった。このため腎動脈下行枝だけを結紮したところ、十分に腫瘍を含み腎下極 1/3 が暗赤色に変色した。部分切除可能と考え、右腎下極 1/3 の部分切除術を施行した。

摘出標本の組織所見：肉眼的に剖面をみると、腫瘍と腎実質との境界は明瞭で色調は暗赤色であり、一部に橙黄色の部分が散在していた (Fig. 3). 組織学的には脂肪織と平滑筋層を有する大小の血管増生、ならびに平滑筋成分の増生を認めた (Fig. 4). 以上の所見より腎血管筋脂肪腫と診断した。

考 察

Price (1965)³⁾ らによれば腎実質より発生する良性腫瘍は全腎腫瘍の約10%であり、そのうち過誤腫はわ

Table 1

No	報告者	年齢	性	臨床症状	治療	I.S.	引用文献
1	行徳ら	36	♀	左側腹部痛	腎摘	不明	日泌尿会誌, 59:1098, 1968
2	渡辺ら	36	♀	右季肋部痛	腎摘	不明	日本外科学会誌, 70:125, 1969
3	大橋ら	41	♀	高血圧	生検	不明	日泌尿会誌, 67:128, 1976
4	柏原ら	33	♂	左側腹部痛	生検	(+)	日泌尿会誌, 67:1005, 1976
5	近藤ら	36	♂	右季肋下部腫瘍	腎摘	(-)	外科, 38:522, 1976
6	赤星ら	43	♀	発熱・右側腹痛	腎摘	(-)	臨放, 21:363, 1976
7	玉川ら	37	♂	左側腹部痛	腎摘	不明	臨放, 21:441, 1976
8	西口ら	37	♀	左側腹部痛	腎摘	(-)	臨放, 21:913, 1976
9	村山ら	26	♀	右側腹部痛	腎摘	(-)	日泌尿会誌, 67:301, 1976
10	妹尾ら	45	♂	左側腹部痛	腎摘	(-)	泌尿紀要, 23:525, 1977
11	井口ら	31	♂	左側腹部痛	腎摘	(-)	西日泌尿, 39:804, 1977
12	陳ら	36	♀	左側腹部腫瘍	生検	(-)	臨泌, 31:1013, 1977
13	田近ら	48	♂	右腎部疼痛	腎摘	(-)	日泌尿会誌, 68:109, 1977
14	後藤ら	36	♀	左腎部痛・血尿	腎摘	(-)	日泌尿会誌, 68:988, 1977
15	川口ら	42	♀	左側腹部痛・血尿	腎摘	(-)	日泌尿会誌, 68:1105, 1977
16	沢木ら	60	♀	右側腹部痛	腎摘	(-)	日泌尿会誌, 68:1110, 1977
17	坂本ら	54	♀	左側腹部腫瘍	生検	不明	西日泌尿, 40:649, 1978
18	小川ら	34	♀	右側腹部腫瘍	腎摘	(-)	日泌尿会誌, 69:493, 1978
19	藤岡	59	♀	右側腹部痛	腎摘	(-)	日泌尿会誌, 69:493, 1978
20	井口ら	58	♀	左側腹部痛	腎摘	(-)	日泌尿会誌, 69:953, 1978
21	福川ら	49	♀	血尿	腎摘	(-)	日泌尿会誌, 69:1119, 1978
22	自験例	50	♀	自覚症なし	腎部分切除	(-)	

ずか2%である。血管筋脂肪腫は単発あるいは多発性であっても血管、平滑筋、脂肪の混合から成る良性腫瘍である。この3つの組織要素の混合状態によってそれ以前はさまざまな名称が用いられていたが、1951年のMorganら⁴⁾の報告以来AMLと統一されているようである。しかしAMLは臨床的に悪性腫瘍として診断、治療されていた。

剖検例においてはHajdu(1969)ら⁵⁾は8501例中27例にAMLを見つけている。また内外ともに臨床的に診断されたAMLを集計した報告は多い。われわれは中野(1977)ら⁶⁾の報告を基にして文献収集可能な70例と新たに収集しえた22例と自験例を加え、93例集計し考察を加えてみた。

AMLとTS: TSはBourneville(1880)¹⁾によって最初に報告され、その後Pringle(1890)²⁾が皮脂肪腫との関係を見出しているためBourneville-Pringle phakomatosisともいわれている。TSのtriasはてんかん、知能障害、皮脂腺腫であり、遺伝性の先天性異常であるといわれている。本症は脳、皮膚をはじめ各臓器の外胚葉や中胚葉由来の組織に腫瘍を形成する。腎においてはAMLや肉腫、膿腫などがあるがInglis(1954)⁸⁾はそれらのうちでAMLが大多数を占めると報告している。一方逆にAMLにTSの合併している割合は本邦では77例中30例(39%)であった。

年齢と性別とTSの有無: 年齢は17歳~67歳であり、30歳が多く93例中39例(41.9%)であった。女性が68例、男性が25例で女性が73.1%と多いのはPrice(1965)ら³⁾、Hajdu(1969)ら⁵⁾の報告と同じであった。TSの合併がないものは男性では22例中10例(45.5%)、女性では55例中37例(67.3%)であった。このことはPerou(1960)ら⁹⁾の報告と同じである。以上のことよりTSを合併しない30代、40代女性が77例中25例(32.5%)と圧倒的に多いのは、AML発生

原因追求の一助となりうるであろう(Fig. 5).

症状: 小腫瘍のものは無症状であるが、大きくなればこれに関連した症状が出現してくる。本症の臨床症状は疼痛が最も多く93例中57例(61.3%)あった。Price(1965)ら³⁾も疼痛は54.9%と報告している。一方腫瘍血管が破れショック状態という重症例もみられ、救急手術が施行されている。われわれの症例のように無症状であり偶然の機会に発見されたものが6例(6.5%)あった(Fig. 6)。検尿の結果を記載してある59例についてみると、血尿のなかったもの25例(42.4%)、顕微鏡的血尿13例(22.0%)、肉眼的血尿21例(35.6%)であった。なおTS合併の有無別による症状にはほとんど差がなかった。

	Number of cases (%)	
Pain	57	(61.3)
Tumor	20	(21.5)
Hematuria	18	(19.4)
Fever	10	(10.8)
Shock	6	(6.5)
No symptom	6	(6.5)
Other	10	(10.8)

Fig. 6

診断: すでにTSと診断されているものはAMLを推察しうるが、ほかの腎腫瘍との鑑別が必要であり、一方TSの合併しない症例の臨床症状は他の腎腫瘍と類似しておりこれも鑑別診断が必要である。しかし内外の文献に鑑別診断の方法が報告されているが確定的な鑑別法は述べられていない。angiographyやCTが発達した現在でも術前の確定診断は困難であると思われる。妹尾(1977)ら¹⁰⁾の意見も同様であるが、Vasko(1965)ら¹¹⁾においては術前診断は不可能とさえ断言している。

治療: 前項で述べたように術前診断が困難であること、腫瘍からの出血により重篤な症状をきたすこと

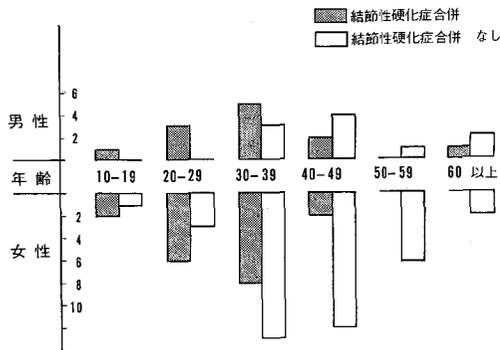


Fig. 5

	with T.S.	without T.S.	unknown	total (%)
Nephrectomy	22	43	13	78 (83.9)
Partial nephrectomy	2	2	0	4 (4.3)
Biopsy	6	2	2	10 (10.8)
Unknown	0	0	1	1 (1.1)
Total	30	47	16	93

T.S. = Tuberos scleriosis

Fig. 7

から腎摘される症例は多い。Price (1965) ら³⁾ は TS の合併していない AML 30例中29例 (96.7%) に腎摘がなされ、本邦においても TS の合併していない47例中43例 (91.5%) に腎摘が施行されている。TS を合併している症例に対しても 30例中22例 (73.3%) に行なわれ、全例においては93例中78例 (83.9%) の腎摘が施行されている (Fig. 7)。Hamburger (1967) ら¹²⁾ や中村 (1972) ら¹³⁾ は両側腎摘出術と腎移植術を行なったと報告している。しかし今後術前術中の検査技術の向上により部分切除、生検のみにとどまる症例が増加していくと思われる。

予後：本症が悪性化するか否かについて調べてみると、Ma (1974) ら¹⁴⁾ は臨床的にも悪性化を示さず予後も良好と述べている。しかし Price (1965) ら³⁾ は多発性、両側性であること、平滑筋細胞の大きさ、形態に変化があり、核染色性が強く細胞分裂をしめすこと、腫瘍の静脈性浸潤がみられることをあげている。梅園 (1967) ら¹⁵⁾ は AML の一部に悪性像があったと報告しており、Busch (1976) ら¹⁶⁾ は腎の AML が所属リンパ節を巻き込んだ2例を報告している。したがってこれらの報告から、本症が全く良性であると断言することは早計であるように思われる。

われわれの症例は1979年4月現在 IVP 像 (Fig. 8) にて病側腎の機能は良好で水腎も全く消失している。全身的には血清肝炎を発症しただけで腫瘍の再発転移は認めていない。

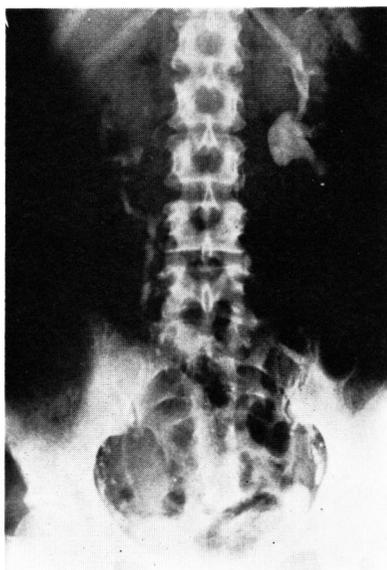


Fig. 8

結 語

50歳女性の右腎に発生した結節性硬化症を併わない、血管筋脂肪腫の1例を報告した。現在までわれわれが集計した本邦例92例と自験例を中心に臨床的統計的観察を行ない、若干の文献的考察を加えた。

文 献

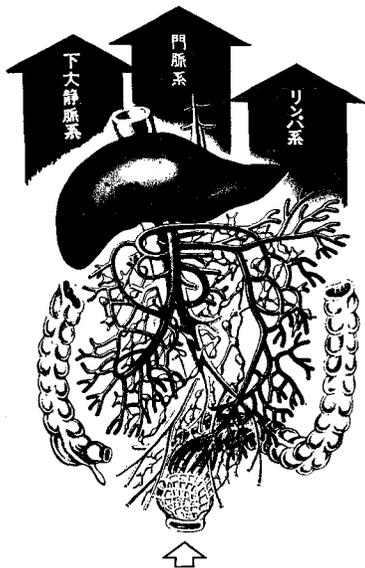
- 1) Bourneville, D. M.: Contribution a l'etude de l'idiotie. Arch. Neurol., **1**: 69~91, 1880.
- 2) 宝 積栄：結節性脳硬化症に於ける腎混合腫瘍剔出術。日外会誌, **47**: 30~31, 1946.
- 3) Price, E. B. Jr. and Mostofi, F. K.: Symptomatic angiomyolipoma of the kidney. Cancer, **18**: 761~774, 1965.
- 4) Morgan, G. S., Straumfjord, J. V., and Hall, E. J.: Angiomyolipoma of the kidney. J. Urol., **65**: 525~527, 1951.
- 5) Hajdu, S. I., and Foote, F. W., Jr.: Angiomyolipoma of the kidney: report of 27 cases and review of the literature. J. Urol., **102**: 396~401, 1969.
- 6) 中野悦次・後藤満一・橋中保男・高杉 豊・新 武三・井上彦八郎：両側腎に発生した angiomyolipoma の1例。泌尿紀要, **23**: 761~767, 1977.
- 7) Pringle, J. J.: A case of congenital adenoma sebaceum. Brit. J. Dermatol., **2**: 1~14, 1890.
- 8) Inglis, K.: The relation of the renal lesions to the cerebral lesions in the tuberous sclerosis complex. Amer. J. Path., **30**: 739~755, 1954.
- 9) Perou, M. L., and Gray, P. T.: Mesenchymal hamartomas of the kidney. J. Urol., **83**: 240~261, 1960.
- 10) 妹尾康平・前田守孝・中山 健・野辺 崇・中牟田誠一・新川 徹：腎 angiomyolipoma の1例。泌尿紀要, **23**: 525~530, 1977.
- 11) Vosko, J. S., Brockman, S. K., and Bomar, R. L.: Renal angiomyolipoma. Ann. Surg., **116**: 577~581, 1965.
- 12) Hamburger, R. J., Clark, J. E., Moran, J. J., Cohn, H. E., and Wilkerson, J. L.: Symptomatic benign renal mesenchymoma. Arch. Intern. Med., **120**: 78~80, 1967.
- 13) 中村 宏・伊藤元明・松下一男：腎同種移植を施行した両側腎血管筋脂肪腫の1例。日腎誌, **14**: 401, 1972.

- 14) Ma, M.K.G., and Chan, K.W.: Renal angiomyolipoma—Report of 5 cases. Brit. J. Urol., **46**: 481~484, 1974.
- 15) 梅園 明・佐藤襄二・川村豊文・熊谷義也・石飛幸三・小出 紀: 特異な臨床症状を呈した腎過誤

腫の2治験例. 外科, **29**: 539~544, 1967.

- 16) Busch, F. M., and Clyde, H. R.: Benign renal angiomyolipoma with regional lymph node involvement. J. Urol., **116**: 715~717, 1976.
- (1979年8月22日受付)

パイオニアの責任とたゆまざる研究によって、
ついに、フトラフルに四つの剤型が完成しました。



フトラフルズボ・ズボS
3つの吸収経路

抗悪性腫瘍剤 (FT-207)

フトラフル®

注	薬価	1管 1641円
カプセル	薬価	1カプセル 679 ²⁰ 円
ズボ (新発売)	ズボS 薬価	1000mg 1個 2901 ³⁰ 円
	ズボ 薬価	750mg 1個 2461 ⁵⁰ 円
細粒 (新発売)	50% 1g	1555 ⁴⁰ 円
	40% 1g	1263 ³⁰ 円
	20% 1g	679 ²⁰ 円

健保適用



大鵬薬品工業株式会社

〒101 東京都千代田区神田司町2-9