

## 血液透析に至った結節性硬化症に合併した 両側巨大腎血管筋脂肪腫の1例

片山 欽三, 林 哲也, 蔦原 宏一  
松岡 徹, 藤本 宜正, 小出 卓生  
大阪厚生年金病院泌尿器科

### BILATERAL GIANT RENAL ANGIOMYOLIPOMA FOLLOWING HEMODIALYSIS IN A PATIENT WITH TUBEROUS SCLEROSIS

Kinzo KATAYAMA, Tetsuya HAYASHI, Koichi TSUTAHARA,  
Akira MATSUOKA, Nobumasa FUJIMOTO and Takuo KOIDE  
*The Department of Urology, Osaka Kouseinennkin Hospital*

A 49-year-old woman with tuberous sclerosis visited our hospital complaining of left abdominal pain. She had been diagnosed with bilateral renal angiomyolipoma (AML) when she was 32 years old and had been on maintenance hemodialysis since the age of 44. Magnetic resonance imaging showed bilateral giant renal AML and hemorrhage in the AML of the left kidney. Transthoracolumbar left nephrectomy was performed in March 2008. The resected specimen weighed 3.2 kg. The histological diagnosis was consistent with AML. In addition, the Japanese literature on giant renal AML was reviewed and discussed.

(Hinyokika Kiyō 55 : 335-338, 2009)

**Key words :** Giant renal angiomyolipoma, Tuberous sclerosis

#### 緒 言

腎血管筋脂肪腫 (angiomyolipoma : 以下腎 AML と略す) は血管, 平滑筋, 脂肪組織が混在する腎の良性腫瘍であり, 腎腫瘍の0.3%を占める。20~30%の頻度で結節性硬化症に合併し<sup>1)</sup>巨大化することもある。

今回われわれは結節性硬化症に合併した両側巨大腎 AML の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

患者 : 49歳, 女性

主訴 : 左側腹部痛

既往歴 : 25歳, 結節性硬化症の診断。32歳, 両側腎 AML の診断。44歳, 慢性腎不全にて血液透析導入。46歳, 続発性副甲状腺機能亢進症に対して副甲状腺全摘除術および部分自家移植術。

家族歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 2002年に両側腎 AML の治療方針について当科に紹介されたが, 当時は自覚症状を認めず, 本人の希望もあり経過観察となっていた。2008年2月左側腹部痛が出現したため当科を受診した。

現症 : 顔面に多発性の皮脂腺腫を認めた。精神遅滞を認めず。腹部のほぼ全体を占める腫瘍を触知し, 左側腹部に圧痛を認めた。腹部膨満感による摂食障害あり。

検査成績 : RBC  $256 \times 10^4 / \mu\text{l}$ , Hb 8.3 g/dl, Ht 27.0 %, BUN 45 mg/dl, Cr 9.15 mg/dl と, 貧血および慢性腎不全の所見を認める以外に特記すべき異常所見なし。

腹部単純 MRI 所見 : 両腎ともに巨大AMLで占められており正常腎実質は認めなかった。左腎 AML のほぼ中央に T1 強調で高信号, T2 強調で低信号を示す領域が認められ出血と考えられた。腹腔は狭小化し腸管は強く圧排されていた (Fig. 1)。

以上から, 左腎 AML 内出血による左側腹部痛と診断し, 2008年3月, 経胸経腰アプローチにて左腎摘除術を施行した。

肉眼的所見 : 摘出した左腎は  $29 \times 17 \times 13$  cm, 重量 3.2 kg であった。断面は黄色, 軟で中央に出血巣が認められた (Fig. 2)。

病理組織学的所見 : 腫瘍の大部分は脂肪組織よりなり, これに血管・平滑筋組織が散在し AML と診断された。正常腎実質は認めず, 悪性所見も見られなかった (Fig. 3)。

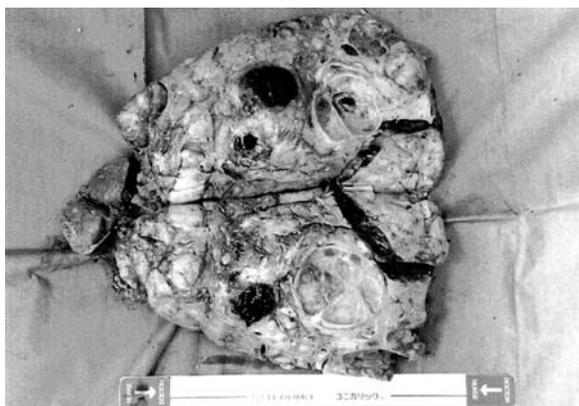
術後経過は良好で, 術前に見られた摂食障害も改善して術後13日目に退院となった。

#### 考 察

腎 AML は脂肪組織・血管・平滑筋が混在する腎の良性腫瘍であり, 腎腫瘍の0.3%を占める。腎 AML の20~30%の頻度で結節性硬化症が合併すると言われ



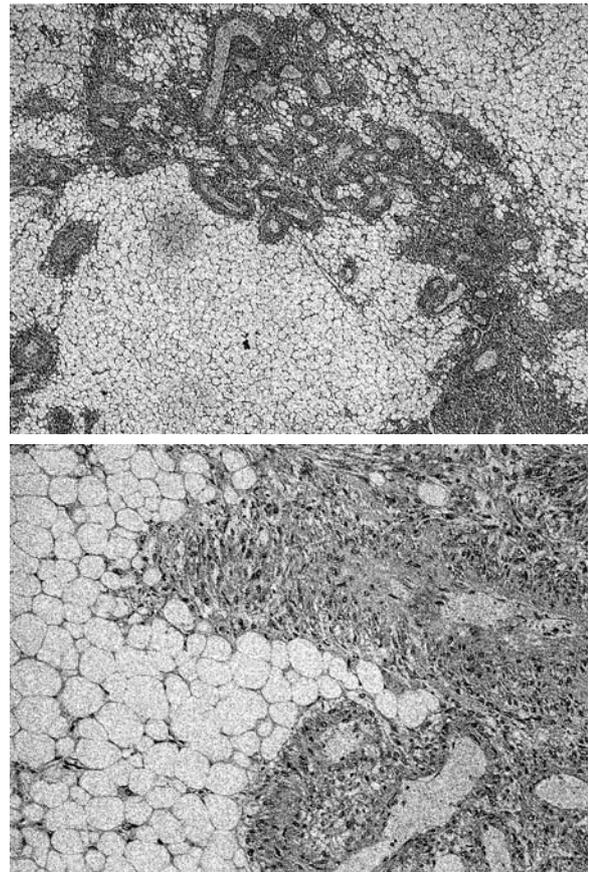
**Fig. 1.** MRI showed bilateral giant renal AML with hemorrhage in the left kidney.



**Fig. 2.** Macroscopic appearance: the left kidney measured 29 × 17 × 13 cm, weighed 3.2 kg and was filled with yellow fatty tissue. Hemorrhage was seen in the center of the tumor.

ている<sup>1)</sup>。また、結節性硬化症に合併した腎 AML の約80%は両側多発性であり、非結節性硬化症症例と比較すると巨大化する傾向があるとされる<sup>2)</sup>。

腎 AML の治療方針として Oesterling らが1986年に提唱した指針<sup>3)</sup>がよく参照される。腫瘍径と症状の有無により治療方針を決定しており、直径4 cm以上で症



**Fig. 3.** Microscopic examination confirmed AML, composed of fat cells, thick-walled vessels and smooth muscle. Renal tissue was not found in the left kidney.

状がある場合には選択的動脈塞栓術などの予防的治療が必要であると述べている。一方、Steiner らは、結節性硬化症に伴う腎 AML は症状を伴いやすく腫瘍が増大しやすいために、非結節性硬化症症例とは別の治療方針、すなわち、腫瘍径 4 cm 以上では症状の有無にかかわらず治療が必要であると述べている<sup>2)</sup>。

本邦で報告された巨大腎 AML は、1992年に奥野らが39例を集計しているが<sup>4)</sup>、今回われわれは、それ以降の18例<sup>5-21)</sup>と自験例を追加した計58例について検討した (Table 1)。

両側例は10例 (17%) であり、結節性硬化症合併例は12例 (19%) であった。臨床症状は腹部腫瘍が最も多く27例 (46%) であった。治療は腎摘除術が最も多く48例 (80%) に行われていたが、最近では選択的動脈塞栓術が行われている症例が多い。自験例は自覚症状を認めること、画像上腫瘍による腸管圧迫が強く摂食障害があること、すでに維持血液透析中であり腎温存の必要がないことなどの理由により腎摘除術を選択した。AML が原因で透析導入に至った症例は自験例以外には1例のみで、右腎 AML 内の出血に対し右腎摘除術を施行した後、左腎 AML 内にも出血を来し、左腎動脈塞栓術後に止血困難のために左腎摘除術

**Table 1.** Characteristics of 58 patients with giant renal AML reported in the Japanese literature

年齢	17~70歳 (平均38.25±13.19歳)
性別	
男性	14例 (24%)
女性	44例 (76%)
部位	
両側	10例 (17%)
片側	48例 (83%)
重量	1.0-10 kg (中央値 2.2 kg)
症状	
腫瘍触知	27例 (47%)
腹痛	14例 (24%)
血尿	7例 (12%)
発熱	4例 (7%)
ショック	2例 (3%)
その他	4例 (7%)
治療	
腎摘除術	48例 (83%)
腎部分切除術	4例 (7%)
腫瘍核出術	1例 (2%)
選択的動脈塞栓術	3例 (5%)
保存的治療	2例 (3%)
結節性硬化症合併	12例 (20%)
透析導入例	2例 (3%)

を行って透析導入に至った症例であった<sup>6)</sup>。腎 AML により腎障害を来たして透析導入に至った症例は自験例のみであった。

Kalra らは、AML による腎障害の機序として、(1) Compression of the excretory system, (2) Mechanical destruction by local tumor enlargement, (3) Total replacement of renal tissue をあげている<sup>22)</sup>。自験例では、腎 AML が巨大であり組織学的に正常腎実質を認めないことから (2) または (3) が腎障害の機序として考えられるが、AML による腎障害で透析導入に至る症例は稀であり、今後、症例を集めての検討が必要であると思われる。

## 結 語

結節性硬化症に合併した両側巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例について若干の文献的考察を加え報告した。

本論文の要旨は、第204回日本泌尿器科学会関西地方会にて発表した。

## 文 献

- Campbell SC, Novick AC and Bukowski RM: Renal tumors. In Campbell-Walsh's Urology. Edited by Walsh PC, et al. 9th ed, vol 2, pp 1578-1580, WB Saunders Co, Philadelphia, 2007
- Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, et al.: The natural history of renal angiomyolipoma. J Urol **150**: 1782-1786, 1993
- Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, et al.: The management of renal angiomyolipoma. J Urol **135**: 1121-1124, 1986
- 奥野恭嗣, 辻畑正雄, 亀岡 博, ほか: 巨大 (10 kg) 腎血管筋脂肪腫の 1 例. 西日泌尿 **54**: 676-681, 1992
- 宮川友明, 厨川 謙, 堤 雅一, ほか: 自然破裂した巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿器外科 **21**: 87-89, 2008
- 戸澤亮子, 高野隆一, 小倉 学, ほか: 両側腎摘除術を施行した出血性血管筋脂肪腫合併結節性硬化症の 1 例. 透析会誌 **39**: 197-201, 2006
- 砂倉瑞明, 久保雄一, 辻井俊彦, ほか: 自然破裂をきたした巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿器外科 **21**: 529, 2008
- 西尾浩二郎, 斎藤恵介, 吉井 隆, ほか: 結節性硬化症に合併した両側巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿器外科 **20**: 407, 2007
- 熊澤光明, 沼倉一幸, 福田歴視, ほか: 結節性硬化症に合併した両側巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿器外科 **19**: 571, 2006
- 志賀淑之, 鈴木康一郎, 堤 雅一, ほか: 腎門部リンパ節にも併発病理所見をみた巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿紀要 **49**: 81-86, 2003
- 五十嵐智博, 佐藤広高, 持田淳一, ほか: 腎部分切除が可能であった巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿器外科 **15**: 1079, 2002
- 高田徳容, 森 達也, 南 茂正, ほか: 腎部分切除を施行された巨大腎血管筋脂肪腫. 泌尿器外科 **15**: 1167, 2002
- 赤羽伸一, 高田三喜, 鈴木明彦, ほか: 肝発生を伴った巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿紀要 **48**: 581, 2002
- 松川宜久, 加藤隆範, 竹内宣久, ほか: 巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿紀要 **48**: 581, 2002
- 福田 護, 池田大助, 布施春樹, ほか: 結節性硬化症に合併した両側巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿紀要 **48**: 523, 2002
- 阿倍香子, 納谷幸男, 戸辺豊総, ほか: 自然破裂をきたした巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿器外科 **15**: 622, 2002
- 田原秀男, 森 康範, 杉浦 健, ほか: 巨大腎血管筋脂肪腫の 2 例. 泌尿紀要 **48**: 110, 2002
- 長田 裕, 菅野ひとみ, 鹿間伸明, ほか: 健診にて見つかった巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿器外科 **14**: 1079, 2001
- 五十嵐 匠, 吉川哲夫, 佐藤安男, ほか: 全身性エリテマトーデスに合併した両側巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 日大医誌 **60**: 323-325, 2001
- 橋本瑞生, 秋田幸彦, 北川喜己, ほか: 巨大腎血管筋脂肪腫腹腔内破裂の 1 例. 日臨外会誌 **62**: 517-522, 2001
- 野中昭一, 池内幸一, 井田正博, ほか: 巨大腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿器外科 **11**: 192, 1998
- Kalra OP, Verma PP, Kochhar S, et al.: Bilateral

renal angiomyolipomatosis in tuberous sclerosis  
presenting with chronic renal failure. *Nephron* **68**:  
256-258, 1994

(Received on December 9, 2008)  
(Accepted on February 6, 2009)