

Renal Angiomyolipoma の1例

大阪中央病院泌尿器科（主任：江里口 渉）

江 里 口 渉

大阪厚生年金病院泌尿器科（主任：柏井 浩三）

八 竹 直

永 田 肇

RENAL ANGIOMYOLIPOMA: REPORT OF A CASE

Wataru ERIGUCHI

*From the Department of Urology, Osaka Central Hospital**(Chief: Dr. W. Eriguchi, M. D.)*

Sunao YACHIKU and Hajime NAGATA

*From the Department of Urology, Osaka Welfare Pension Hospital**(Chief: Dr. K. Kashiwai, M. D.)*

A 48-year-old female was seen with chief complaint of the huge abdominal mass on the left side.

Clinical diagnosis was made as renal tumor with possibility of retroperitoneal tumor.

Operation revealed renal tumor. The kidney was removed and weighed 650 grams.

Histological diagnosis was angiomyolipoma.

The patient was not complicated with tuberous sclerosis, and this made preoperative diagnosis of this tumor very difficult.

最近の諸検査技術の進歩によって、泌尿器科領域における種々なる腫瘍の診断はより確実になりつつある。腎部の腫瘍に対しても泌尿器科的レ線撮影法のほかに、動脈撮影法、シンチグラム、超音波診断法などが応用されている。これらを駆使すれば、ほとんどの腎腫瘍に対し、腫瘍の位置関係ならびに、悪性または良性腫瘍（とくに嚢腫）の鑑別をすることが可能であると考えられている。しかしながら、組織学的検査をおこなわない限り、悪性腫瘍と鑑別できない腎良性腫瘍も存在する。その一つに renal angiomyolipoma（腎血管筋脂肪腫）がある。

最近、われわれもこの1例を経験したが、そ

の診断は非常に困難で、組織学的所見が判明するまでは悪性腎腫瘍と信じていた。ここにその症例を報告するとともに、若干の文献的考察をこころみた。

症 例

患者：48才女子，主婦

主訴：左側腹部腫瘍および便秘

家族歴：特記すべきことはない

既往歴：出産3回，おのおの満期安産で，3子ともに健康である。現在にいたるまで，血尿，高血圧，てんかん発作などは経験していない。

現病歴：数カ月来腰痛および便秘傾向があるため大阪中央病院内科を受診したところ，左側腹部の腫瘍形

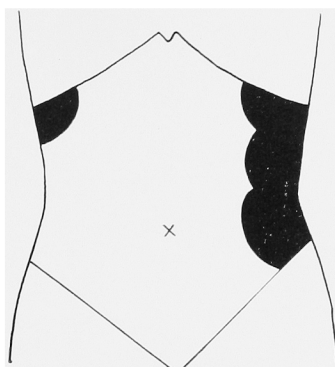


Fig. 1 触知せる腫瘍の位置

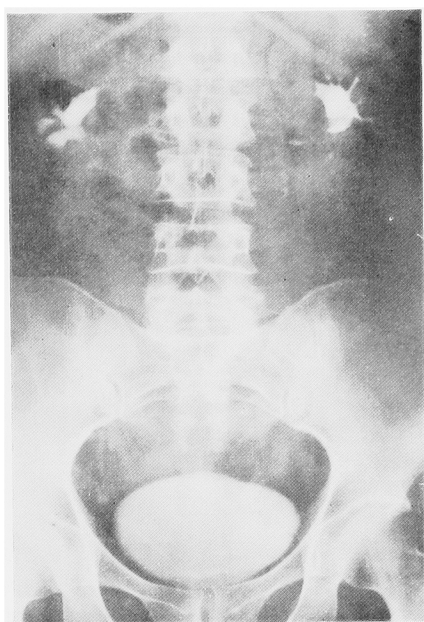


Fig. 2 排泄性腎盂撮影像

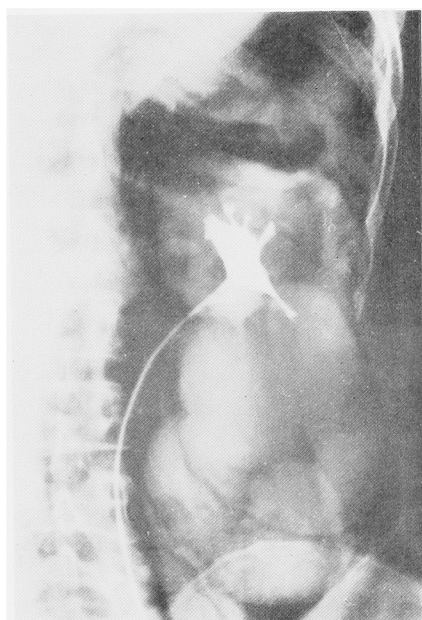


Fig. 3 後腹膜気体造影+逆行性腎盂撮影像

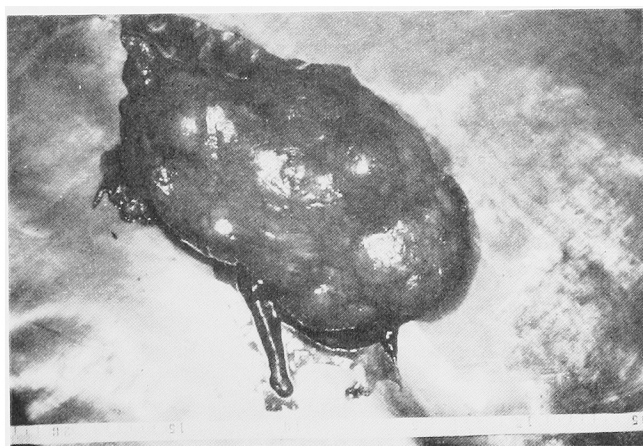


Fig. 4 摘出腎



Fig. 5 摘出腎 剖面

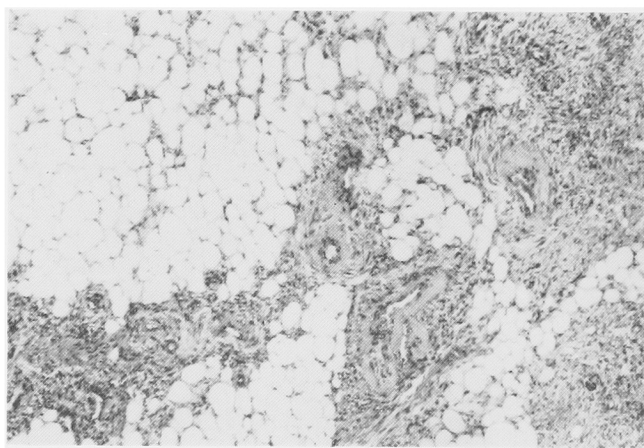


Fig. 6 病 理 組 織

発達した脂肪組織，平滑筋組織内に多くの血管がみられる（×40）

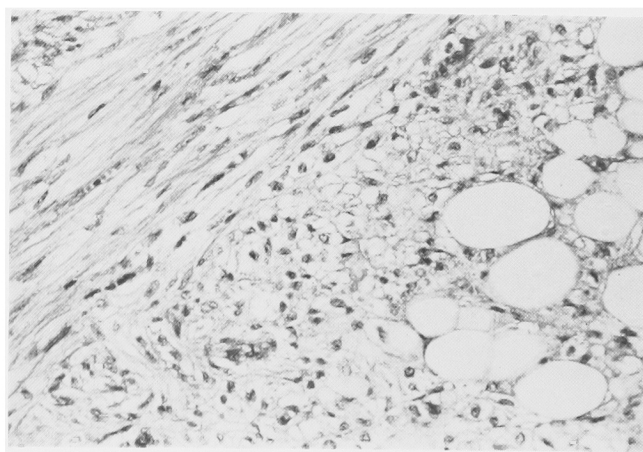


Fig. 7 病 理 組 織

脂肪組織と平滑筋細胞の増殖が目立つ（×100）

成を指摘され、泌尿器科的検査のため当科を受診した。

現症：体格は中等度であるが、やや肥満している。知能正常、顔面、四肢、軀幹とともに皮疹あるいは奇形は認められない。頸部には、リンパ節腫脹および異常腫瘍などは触知されない。胸部理学的所見には異常はない。腹部では右腎は下極を触知するが、表面は平滑、呼吸性移動良好であり異常は感じられない。いっぽう左腎部では腎臓と思われる腫瘍以外に、表面不整で、Fig. 1 のように分葉化した、弾性硬、小児頭大の腫瘍を触れる。呼吸性移動も左腎と同時に認められるが、左腎とは別の腫瘍が腎臓に付着しているように感じられた。

検査成績：血圧 136/80 mmHg, 血沈 1 時間値 4mm および 2 時間値 10 mm. 血液像は赤血球数 432×10^4 , 血色素量 86% (Sahli), および白血球数 5,600 で、その百分率には異常はない。

血液化学所見：BUN 14 mg/dl, total protein 7.5 g/dl, Na 142 mEq/L, K 4.2 mEq/L, Cl 107 mEq/L, Ca 9.8 mg/dl, 無機 P 3.5 mg/dl, alkaline phosphatase 3 単位 (Bodansky) でとくに異常は認められない。

尿化学所見：17KS 6.6 mg/day, 17OHCS 19.0 mg/day.

血清梅毒検査：陰性

尿所見：外観は黄色軽度混濁、酸性、蛋白陰性、糖陰性、およびウロビリノーゲン正常で、沈渣所見でも異常は認められない。

膀胱鏡検査所見：膀胱容量 300 ml, 膀胱粘膜および両側尿管口はともに正常であった。

排泄性腎盂撮影：右腎は腎盂腎杯像、排泄機能に異常はない。左腎では造影剤の排泄機能には異常はなく、下極の腎杯が欠損しているようにみえる以外には、他の腎杯の変形や拡張もみられない (Fig. 2)。

後腹膜気体造影+逆行性腎盂撮影：両腎への尿管カテーテルは 25 cm 抵抗なく挿入可能である。右腎盂像には異常は認めない。左腎はやはり下極腎杯は不明瞭である。また左尿管は正中方向に圧排されている。注入した気体は腎および腫瘍周囲に均一に認められる。左腎は第12胸椎から第1腰椎の高さにかけて描出され、その腎の下極に一部かかり骨盤骨にまで達する分葉化した、小児頭大の腫瘍が描出されている (Fig. 3)。

腹部大動脈撮影：左腎動脈、血管の分布は異常はない。腫瘍部の血管の蛇行、貯留像は認められなかった。それゆえ腫瘍部と腎との関係は明確ではなかつ

た。撮影上のミスで二重露出をしたため、ここに提示することができない。

以上の諸検査所見から、この側腹部腫瘍は腎腫瘍とは確定できず、触診所見、検尿所見および後腹膜気体撮影などの結果からは、後腹膜腫瘍の可能性もじゅうぶんあることを考慮に入れて手術を1969年2月におこなった。

手術所見：全身麻酔下にて、左腰部斜切開にて後腹膜腔に達すると、術視野に小児頭大の腫瘍があらわれた。よく検討するとこの腫瘍は、やはり左腎下極より発生している腎腫瘍と思われ、左腎摘出術を施行したが、周囲組織との癒着は軽度で、容易に摘出可能であった。摘出腎は約650gで、大きさは $16.5\text{cm} \times 10.5\text{cm} \times 8.0\text{cm}$ であった。

摘出標本：腫瘍は腎下極より生じ被膜によりおおわれ、表面は比較的平滑であるが、大きく2つに分葉化し、弾性硬である (Fig. 4)。腫瘍の剖面は大部分が黄橙色で、腎実質とは明確に区別されている (Fig. 5)。

病理組織学的所見：腫瘍は細胞内に大小の脂肪空隙を含む脂肪組織が豊富である部分とその間に種々の走行を示し、円形ないし橢円形の核をもつ平滑筋細胞が増殖肥大している部分がある。それらの組織の間に大小さまざまな血管が見られる。またこれら血管壁の筋細胞がそのまま周囲の平滑筋細胞に移行している像も見られる。しかしながら、血管組織要素は、他の二つの要素すなわち平滑筋組織や脂肪組織の量より劣っている。また各要素とも悪性化像を示す部分はない (Fig. 6, 7)。そこではじめて renal angiomyolipoma (腎血管筋脂肪腫) と診断された。

術後経過は順調で、全治退院した。なお tuberos sclerososis の合併は認められなかった。

考 按

腎の良性腫瘍には、いろいろな種類があげられ、剖検的にも19.2% (Apitz, 1943¹⁾、15.2% (Newcomb, 1950²⁾) とかなりの頻度で発見されている。しかしながら、それらが臨床症状をあらわすほど成長するのは非常にまれである (Deming & Harvard, 1970³⁾)。われわれが経験した angiomyolipoma は剖検上でもまれな疾患で、Hajdu & Foote (1969)⁴⁾ は8,501例中に27例 (0.3%)、Apitz (1943)¹⁾ は4,309例中3例 (0.07%) を発見しえたのみであったという。そのうち、なんらかの臨床症状を呈するのはなお少なく、Vasko et al. (1965)⁵⁾ は文献的に集めた150例のうち、症状をともなったものは24例だけであったと報告していることから明らかである。本邦においても、野中ら (1969)⁶⁾ によると、臨床症状を呈したために発

見された症例は19例にすぎないと報告している。その後は自験例を含め5例である^{7-9,26)}

この腎の angiomyolipoma は1880年 Bourneville & Brissad¹⁰⁾ によって tuberous sclerosis と関連させて、はじめて報告され、1883年になり Chiari¹¹⁾ によってこの腫瘍は hamartoma の範疇にはいるものとして報告された。この腫瘍組織は、血管、筋、脂肪組織から構成されている。これらの構成成分の量的関係によりいろいろの名称があたえられていたが、最近では angiomyolipoma に統一されているようである。いずれにしてもこの腫瘍は中胚葉性の腫瘍で、その発生由来については多くの説がある。野中ら⁶⁾、および田上・行徳 (1970)⁹⁾ は文献的に種々の説を検討しているが、真性腫瘍とする説と発生異常だとする2説に大別され、現在のところ後者の考えに立つ人が多いようである。組織像の悪性所見を示す症例 (Hartveit & Halleraker, 1960¹²⁾; Berg, 1955¹³⁾; 田上・行徳, 1970⁹⁾) や局所リンパ節への転移例 (Tweeddale et al., 1955¹⁴⁾) も報告されているが、Price & Mostofi (1965)¹⁵⁾ は、長期にわたる経過観察によって、臨床的には悪性腫瘍とは考えられないと強調している。Keshin (1965)¹⁶⁾、Allen & Risk (1965)¹⁷⁾ などこの考えに賛成し、一般的にはこの腫瘍は良性腫瘍の範疇にはいるものであると考えられている。しかしながら、後に述べるようにこの腫瘍は両側腎に発生するものも多く、それら腫瘍の生長が腎機能をおかし、腎移植のやむなきにいたった症例も報告されており (Jochimsen et al., 1969¹⁸⁾)、予後という点では、必ずしも良性とはいいがたいかもしれない。

さて、前述のごとくこの腫瘍は tuberous sclerosis, すなわち、知能障害、てんかん、顔面脂腺腫を三主徴とする、いわゆる Bourneville-Pringle phakomatosis との関係が強い。すなわち、Critchley & Earl (1932)¹⁹⁾ は、tuberous sclerosis の80%に、Moolten (1954)²⁰⁾ は半分以上に腎腫瘍が合併し、そのうち angiomyolipoma の高頻度発生を指摘している。Hajdu & Foote⁴⁾ も文献的に集計した tuberous sclerosis に腎腫瘍を合併した53例中、組織のはっきりした32例のうち9例に、angiomyolipoma の合併をみだしている。本邦例中でも、不明例を除くと53%に tuberous sclerosis の合併をみる。

この tuberous sclerosis との合併に関連して、angiomyolipoma に2つの type があると考えている人が多い (Allen & Risk, 1965¹⁷⁾、Price & Mostofi, 1965¹⁵⁾、Seabury et al., 1968²¹⁾)。すなわち、第1型は tuberous sclerosis に合併し、腫瘍は

小さく、両側性、多発性で両性の若年者に多い。また症状が発現する場合が少ないため、剖検的に発見されることが多い。第2型は tuberous sclerosis とは関係がなく発生し、大きく、一側性で、腎腫瘍として症状をあらわし、中高年層に多い。この分類に対し、Hajdu & Foote⁴⁾ は、tuberous sclerosis と関係のないこの症例を剖検的に27例発見したが、それらは小さく、かつ単側、単発であり、この説と矛盾し、組織学的にも2型を区別することは不可能であるという。それゆえ、この疾患を2つの type に分ける説には反対している。しかしながら、かれらが文献的に集計している tuberous sclerosis との合併例53例、非合併例77例についても、前述の分類がかなりよくあてはまることから、この分類が、なんらかの意義をもつ可能性はじゅうぶんにあると思われる。さらに、この分類で興味ある点は、臨床症状をあらわすほどに腫瘍が大きくなる第2型には女性が圧倒的に多いことである。たとえば、Klappröth et al. (1958)²²⁾ は女:男が14:2、Hajdu & Foote⁴⁾ は77例中女:男は62:12と報告している。本邦例では全例女性である。この事実は、蝶良高島 (1952)²³⁾ のいう、腎平滑筋腫の発生に女性ホルモンが影響するという説が、この腫瘍の発育にもあてはまる可能性を示唆している。われわれの経験した症例は、tuberous sclerosis の合併はなく、女性で、単側、単発で、腹部腫瘤としての臨床症状をあらわしたることなど、第2型の特徴とよく一致している。

すでに述べたように、腎の良性腫瘍が臨床症状をあらわすことは少ないが、angiomyolipoma もその例にもれない。そのなかでも最も多いのは腎部の疼痛であり、これは腫瘍内出血によるものと考えられている。また腎周囲血腫や、ときによると腹腔内にも出血することもあるという (Konuralp et al., 1970²⁴⁾)。つぎに、腹部腫瘤、血尿が初発症状としての頻度は高いようである。しかしながら、たとえ上記のような症状から、後腹膜腫瘍または腎腫瘍が疑えたとしても、tuberous sclerosis に腎腫瘍の合併したものでないかぎり、angiomyolipoma を推定することは、はなはだ困難である。Khilmani & Wilf (1961)²⁵⁾ も述べているように、この腫瘍は腎周囲に遠心性に発育する傾向があるので、腎盂腎杯の変形よりも軟組織腫瘍がはるかに大きいという。われわれの症例もまさにそのとおりであり腎腫瘍と決断するのがためらわれたのであった。さらに、われわれの症例では著明ではなかったが、Seabury et al. (1968)²¹⁾ も強調しているように、動脈撮影でも、この腫瘍は悪性腎腫瘍と同じ血管の新生や造影剤の貯留の像を示し、鑑別できないと述

べている。すなわち Vasko et al.⁵⁾ もいうように、この腫瘍を術前に診断することは、ほとんど不可能である。要するに、この腫瘍は組織学的検索によらねば決定することはできない。その点野中ら⁶⁾が生検で診断をくだしているのは当を得ているようであるが、それなりの危険性も考慮に入れなければならない。

この腫瘍はほとんど悪性腫瘍との診断で、腎摘除がおこなわれているが、これが良性腫瘍であり、また対側にも腫瘍の存在する可能性もあって、もし術前に診断が確定すれば腫瘍のみの部分切除や保存的療法も考えられる。しかしながら、腫瘍内出血や悪性化の報告からも、偏側腎例では、摘除をおこなったほうがよいと思う。われわれの症例も手術時はあきらかに悪性腎腫瘍の様相を呈し、腎摘除はやむをえぬ処置であったと考える。

以上この腫瘍は初診時より、術後まで診断が困難であったが、日常診療活動において、検査結果から単純に結論を出すことなく、いろいろな可能性も考慮に入れる必要のあることを痛感させられた興味ある症例であった。

結 語

われわれは、48才女子の、診断が非常に困難であった、tuberous sclerosis と合併のない、renal angiomyolipoma の1例を経験したので、ここに報告し、あわせて若干の文献的考察をこころみた。

文 献

- 1) Apitz, K.: Arch. Path. Anat., **311**: 306, 1943.
- 2) Newcomb, W. B.: J. Urol., **64**: 58, 1950.
- 3) Deming, C. L. and Harvard, B. M.: Urology edit. by Campbell, M. F. and Harrison, J. H. 3rd edit., p. 897, W. B. Saunders Co., Philadelphia, 1970.
- 4) Hajdu, S. I. and Foote, F. W., Jr.: J. Urol., **102**: 396, 1969.
- 5) Vasko, J. S., Brockman, S. K. and Bomar, R. L.: Ann. Surg., **161**: 577, 1965.
- 6) 野中 博・渡辺哲男・小口文郎・近藤元彦・木根淵清志・住江寛俊: 日泌尿会誌, **60**: 50, 1969.
- 7) 中川清秀・北山太一: 日泌尿会誌, **60**: 589, 1969.
- 8) 田崎 寛, 坂口 弘: 臨泌, **24**: 402, 1970.
- 9) 田上恭一郎, 行徳雄平: 西日泌尿, **32**: 371, 1970.
- 10) Bourneville, D. M. and Brissard, E.: Quoted by Vasko et al.
- 11) Chiari: Quoted by Vasko et al.
- 12) Hartveit, F. and Halleraker, B.: Acta Path. Microbiol. Scand., **49**: 329, 1960.
- 13) Berg, J. W.: Cancer, **8**: 759, 1955.
- 14) Tweeddale, D. N., Dawe, C. J., McDonald, J. R. and Culp, O. S.: Cancer, **8**: 764, 1955.
- 15) Price, E. B., Jr. and Mostofi, F. K.: Cancer, **18**: 761, 1965.
- 16) Keshin, J. G.: J. Urol., **94**: 336, 1965.
- 17) Allen, T. D. and Risk, W.: J. Urol., **94**: 203, 1965.
- 18) Jochimsen, P. R., Braunstein, P. M. and Najarian, J. S.: J. A. M. A., **210**: 1721, 1969.
- 19) Critchley, M. and Earl, C. J. C.: Brain., **55**: 311, 1932.
- 20) Moolten, S. E.: Arch. Int. Med., **69**: 589, 1942.
- 21) Seabury, J. C., Jr., Ensor, R. D. and Wolfe, W. G.: J. Urol., **98**: 562, 1968.
- 22) Klapproth, H. J., Poutasse, E. F. and Hazard, J. B.: Arch. Path., **67**: 400, 1959.
- 23) 螺良義彦・高島文男: 日本病理学会誌, **41**: 139, 1952.
- 24) Konuralp, H. Z., Uras, A., Altug, K., Barlas, G. and Özden, B.: J. Urol., **104**: 47, 1970.
- 25) Khilmani, M. T. and Wilf, B. S.: Am. J. Roentgenol., **86**: 830, 1961.
- 26) 中川清秀・岡田謙一郎: 日泌尿会誌, **61**: 625, 1970.

(1970年12月5日受付)