

出産後に発見された腎血管筋脂肪腫の自然破裂症例

岐阜大学医学部泌尿器科学教室（主任：西浦常雄教授）

篠 田 育 男
竹 内 敏 視
藤 本 佳 則
栗 山 学
坂 義 人
西 浦 常 雄

大雄会第1病院泌尿器科

説 田 修
篠 田 孝

A CASE OF POSTPARTUM SPONTANEOUS RUPTURE OF ANGIOMYOLIPOMA

Ikuko SHINODA, Toshimi TAKEUCHI, Yoshinori FUJIMOTO,
Manabu KURIYAMA, Yoshihito BAN and Tsuneo NISHIURA

From the Department of Urology, Gifu University School of Medicine

(Director: Prof. T. Nishiura, M.D.)

Osamu SETSUDA and Takashi SHINODA

From the Department of Urology, Daiyukai First Hospital

(Chief: T. Shinoda, M.D.)

A case of postpartum spontaneous rupture of angiomyolipoma in a 27-year-old woman with the chief complaints of right flank pain and fever was reported. Physical examinations revealed an infant-head sized, hard elastic mass with a smooth surface in the right flank. Laboratory studies showed a decrease of Hb to 9.0 g/dl and Ht to 26.5%, and elevated LDH (2914 IU/l). Angiomyolipoma was suspected with ultrasonography, CT scan and angiography. Transperitoneal right nephrectomy was performed. The right kidney and tumor weighed 1,870 g. Pathological diagnosis also confirmed angiomyolipoma of the kidney. Discussion of the case and a brief review of the literature on spontaneous rupture of angiomyolipoma in the intra- and postpartum are made.

Key words: Renal angiomyolipoma, Postpartum spontaneous rupture

はじめに

腎血管筋脂肪腫は、近年、CT scan・超音波検査などの診断手段の向上により報告例が増加している。また術前診断がつけられ、腎部分切除術、腎血管塞栓術あるいは生検にとどめるというように、可能な限り腎保存を目的とした治療が施行された症例も増加してい

る。また、本疾患は易出血性であることも知られている。われわれは、出産後自然破裂をきたした腎血管筋脂肪腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：27歳，女性，主婦
初診：1983年11月24日

主訴：右側腹部腫瘍，右側腹部痛，発熱

家族歴：父 脳卒中

既往歴：10歳時に虫垂切除を受ける。

現病歴：今回の妊娠（初回妊娠）中に，近医にて妊娠中毒症（血圧 160/90，蛋白尿（+））と診断されて治療を受けていた。1983年11月9日，妊娠37週5日で2,600 g の男児を出産した。11月17日より 39°C 以上の発熱があり，さらに11月19日頃から精神不穏状態となり，近院精神科を受診した。11月22日に当院精神科へ入院し，11月24日，右側腹部腫瘍・発熱・右側腹部痛の精査のため当科へ転科した。

当科入院時現症：身長 155 cm，体重 57.2 kg，体温 39.2°C，脈拍数 140/分 整，血圧 140/62 mmHg，眼瞼結膜，貧血様・黄疸なし。体表リンパ節触知せず。胸部に理学的異常所見なし。腹部：右側腹部から臍部にかけて腫瘍（小児頭大，弾性硬，表面平滑，境界明瞭，圧痛あり，呼吸性移動あり）を触知した。他に異常所見なし。

精神科入院時検査成績 Table 1 に示すように，血沈の亢進，GOT・GPT の高値，LDH の著明な高値が認められた。

Table 1. 精神科入院時検査成績

血沈	
30分値	58mm
1時間値	110mm
2時間値	140mm
末梢血	
赤血球数	465×10 ⁴ /mm ³
ヘマトクリット	45%
ヘモグロビン	14.9g/dl
白血球数	8,000/mm ³
血小板数	31.1×10 ⁴ /mm ³
血液生化学	
総蛋白	6.2g/dl
アルブミン	3.1g/dl
総ビリルビン	0.3mg/dl
Al-P	234IU/l
GOT	99IU/l
GPT	111IU/l
LDH	3,294IU/l
コリンエステラーゼ	0.34dpH
LAP	53IU/l
γ-GTP	27IU/l
総コレステロール	130mg/dl
中性脂肪	202mg/dl
Na	141mEq/l
K	4.8mEq/l
Cl	105mEq/l
BUN	6.7mg/dl
クレアチニン	0.7mg/dl

当科入院時検査成績：Table 2 に示すように貧血，血沈の著明な亢進，白血球増多，GOT・GPT の高値，LDH の著明な高値（LDH isozyme の検索では，LDH 1 の上昇・LDH 3 の低下が認められた），CRP 6+，IAP の著明な高値，プロトロンビン時間の延長，フィブリノーゲンの高値，軽度の顕微鏡的血尿が認められた。

超音波検査：右側腹部の腫瘍は，前後径 8 cm で辺縁は平滑かつ鮮明であった。内部には分葉状の echogenic mass を認めた（Fig. 1A）。また，正中部では腫瘍に接して右腎 echo が描出された（Fig. 1B）。

レ線学的検査：KUB では，右腰筋陰影の消失がみられた。IVP では，右腎盂像の正中への偏位・圧排が認められた。左腎にはとくに異常を認めなかった（Fig. 2A）。RP でも右腎盂像はやはり正中へ偏位・圧排しておりそれにともない右上部尿管が偏位していた（Fig. 2B）。腹部断層撮影では，腫瘍に一致した透過性の亢進はあきらかではなかった。腹部 CT scan では，右腹部の肝下面から骨盤腔にかけて，巨大な多房性の様相を呈する，造影剤によってほとんど enhance されない腫瘍を認めた（Fig. 3）。腫瘍の内部は不均一であり，一部は -44 Hounsfield unit と低値を示し，脂肪成分を含むことが示唆された。腫瘍によって右腎は正中側下方へ圧排されており，右腎と腫瘍との境界は不明瞭であった。また，肝下面に接して腫瘍の上部に均一な low density area が存在し，腫瘍からの出血が疑われた（Fig. 4）。大動脈造影では，右腎動脈は腫瘍による右腎の正中下方への偏位により下方へ延長していた。腫瘍は比較的 hypervascular であったが，あきらかな aneurysm や onion peel appearance などは認めなかった（Fig. 5）。副腎機能検査・副腎シンチでは，異常は認められなかった。

以上より右腎の angiomyolipoma が考えられたが，liposarcoma などの悪性腫瘍も否定しきれなかった。なお，眼科的・皮膚科のおよび精神的に，結節性硬化症の所見は認められなかった。

手術所見：1983年12月19日，経腹膜の右腎全摘出術を施行した。全麻下で経腹膜の腹膜後腔へはいった。右腹膜後腔には多量の凝血塊がみられた。術中迅速標本を提出したが，確定診断がつかず，右腎を腫瘍とともに一塊にして摘出した。リンパ節のあきらかな腫大は認められなかった。

摘出標本：腫瘍と右腎は連続しており，腫瘍の表面は凝血におおわれていた。摘出腎および腫瘍の重量は

Table 2. 当科入院時検査成績

血沈		BUN	11.8mg/dl
30分値	65mm	クレアチニン	0.8mg/dl
1時間値	145mm	尿酸	3.2mg/dl
2時間値	測定不能	血清鉄	11μg/dl
末梢血		UIBC	141
赤血球数	283×10 ⁴ /mm ³	蛋白分画 Alb.	51.9%
ヘマトクリット	26.5%	α ₁ G	3.6%
ヘモグロビン	9.0g/dl	α ₂ G	10.7%
白血球数	16100/mm ³	βG	7.3%
好中球	89.7%	γG	26.5%
リンパ球	5.9%	A/G	1.1
単球	2.8%	血清学免疫学	
好酸球	1.1%	CRP	6+
好塩基球	0%	Ig G	1078.0mg/dl
血小板数	44×10 ⁴ /mm ³	Ig A	173.2mg/dl
血液生化学		Ig M	167.3mg/dl
総蛋白	5.8g/dl	C ₃	107.4mg/dl
アルブミン	2.7g/dl	C ₄	39.9mg/dl
総ビリルビン	0.4mg/dl	CEA	0.76ng/ml
ALT-P	210IU/l	IAP	2070μg/ml
GOT	60IU/l	腎機能検査	
GPT	83IU/l	Ccr	56.3ml/min
LDH	2914IU/l	PSP 15分	22.4%
I	40.8%	120分	75.1%
II	39.1%	空腹時血糖値	98
III	9.6%	プロトロンビン時間	35.6%
IV	5.3%	トロンボテスト	56%
V	4.9%	フィブリノーゲン	470mg/dl
LAP	83IU/l	尿検査(膀胱尿)	
ZTT	2.8KU	pH	6.0
TTT	0.5MU	糖	(-)
総コレステロール	108mg/dl	蛋白	(+)
Na	141mEq/l	赤血球	5-10/hpf
K	4.1mEq/l	白血球	2-4/hpf
Cl	103mEq/l	尿培養	E. coli
Ca	3.5mEq/l		K. pneumoniae
P	4.4mEq/l		10 ⁶ cells/ml

1,870 g, 腫瘍の外径は、20.5×13.7×8.5 cm であった (Fig. 6A). 断面は大部分が弾性硬、黄色の分葉状充実性の脂肪様成分で占められていた (Fig. 6B).

病理学的所見：よく分化した脂肪組織のなかに厚い壁を有する血管が存在し、平滑筋の増生を認め、腎 angiomyolipoma と診断された (Fig. 7). 一部は coagulation necrosis となっていた.

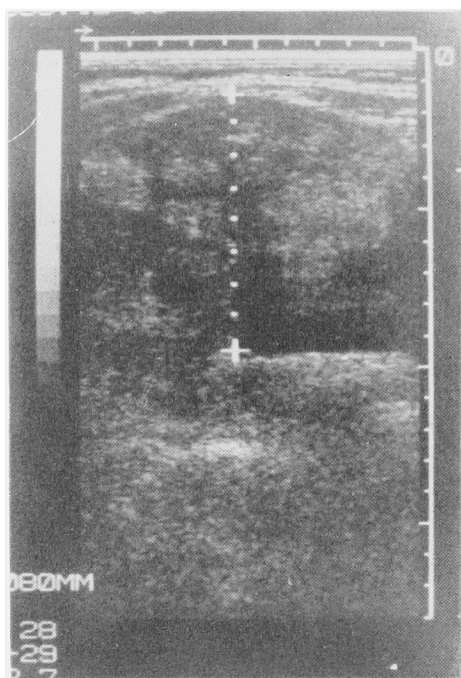
術後経過は良好で、1984年1月26日退院した. 退院時には、転科時に高値を示した LDH および IAP はそれぞれ 322 IU/l, 900 μg/ml と減少し、術後10カ月の現在、再発の徴候もなく精神的にも安定した状態である (Fig. 8).

考 察

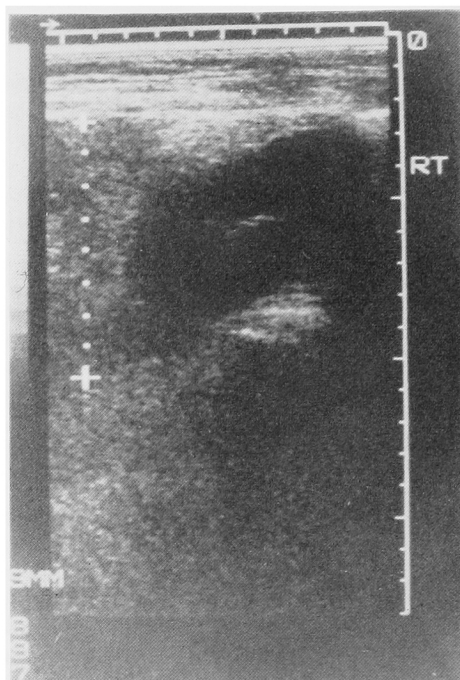
腎血管筋脂肪腫は、従来より結節性硬化症に合併することが多いことで知られており、近年、CT scan・超音波検査などの診断手段の向上により、報告例や術前診断可能例が増加している.

臨床症状としては、側腹部腫瘍・側腹部痛・血尿・貧血・発熱などがある. 易出血性のため、腫瘍内あるいは腹膜後腔への出血をきたしやすく、ときにはショック状態となることもある.

診断上重要な検査としては、腎動脈造影・超音波検査・CT scan があげられる. 以前は腹部断層撮影にて腫瘍に一致して透過性の高い部分が認められる所見

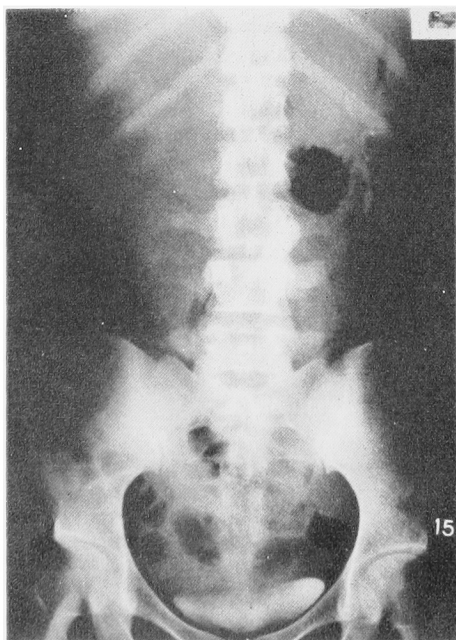


(A)

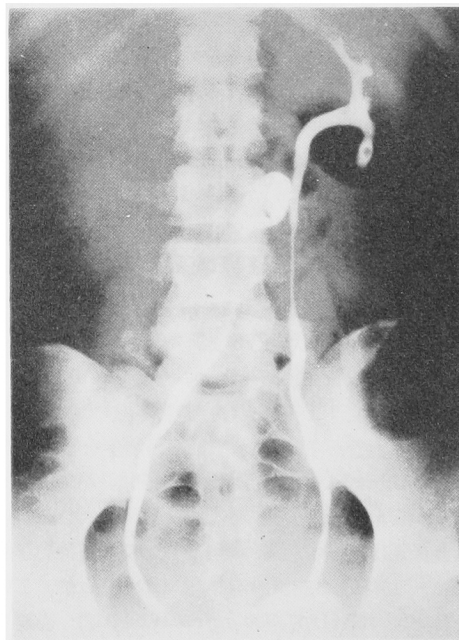


(B)

Fig. 1. US: A; Well-defined echogenic mass was seen in the right flank. B; Normal sonogram of right kidney was observed adjacent to the mass.



(A)



(B)

Fig. 2. IVP and RP; Right kidney displaced downward and distorted.

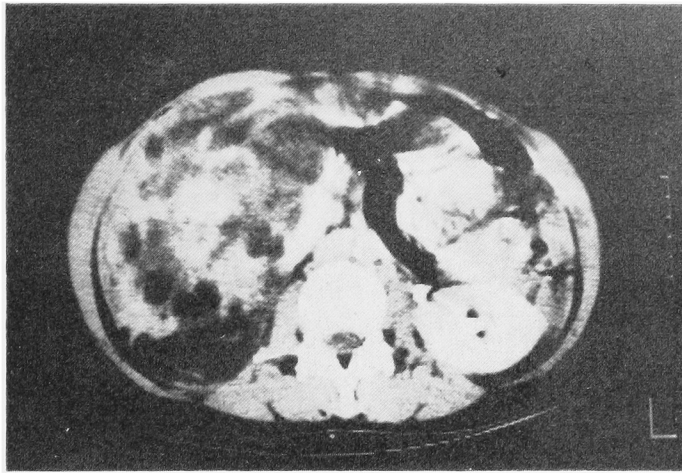


Fig. 3. CT scan; Large multilobular mass, which slightly enhanced, attached to the upper pole of right kidney, and its border was unclear.

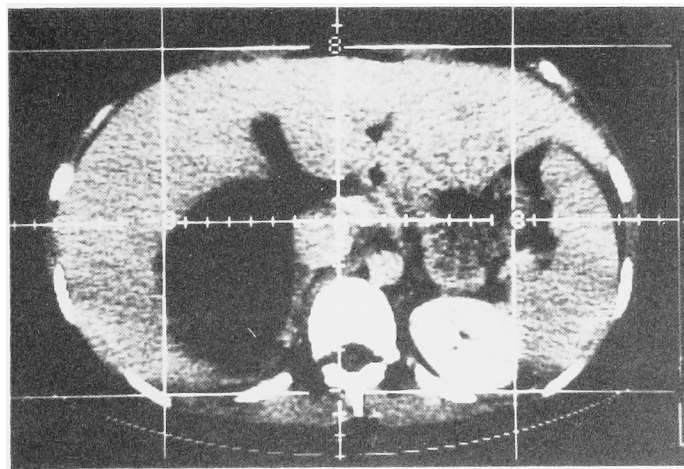


Fig. 4. CT scan; Homogenous low density area, suspected for bleeding, was seen beneath liver.

が本疾患に特徴的であるとされていた¹⁾が、出血や腫瘍中の脂肪成分の比率などの影響のためか、典型的な透亮像が認められる症例は多くない²⁾。血管造影では、動脈相における動脈瘤の存在・静脈相における Onion peel appearance の存在・動静脈瘻が存在しないこと、エピネフリンによる血管収縮がみられないことなどが本疾患に特徴的とされている^{3,4)}が、血管造影だけで腎癌と鑑別するのは困難である。超音波検査では、脂肪成分の存在および異種成分の混合のために high echo dense pattern を示す⁵⁻⁸⁾が、腎癌でも類似した像を呈する⁹⁾。CT scan では、本疾患は脂肪成分を含むため腫瘍の一部が $-40 \sim -80$ H. U. と低値を示す。腎癌における壊死部では、 $0 \sim 20$ H. U. 程

度であり¹⁰⁾、鑑別上もっとも有効な検査と考えられる。超音波検査・CT scan の併用により、従来困難であった腎癌との鑑別が可能となっている。なお、頻度は少ないが高分化の脂肪肉腫は超音波検査・CT scan 上、本疾患と類似した所見を呈するとされている¹¹⁾が、血管造影など画像診断の総合評価にて鑑別が可能と考えられている。

血液生化学的に本疾患に特異的な所見はみられないが、従来より本疾患において LDH 高値を示す症例が多く報告されている¹²⁾。とくに LDH isozyme の検索がおこなわれた記載のある症例では、LDH I の増加を示した症例が多く、自験例でも、LDH は $3,294$ IU/l と高値を示し、isozyme では LDH I の

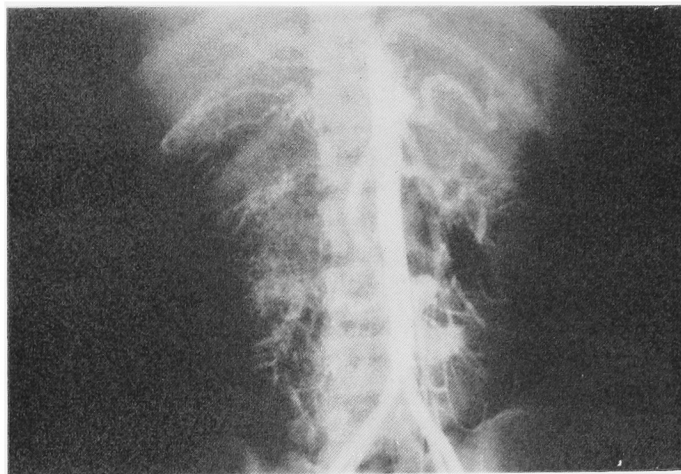
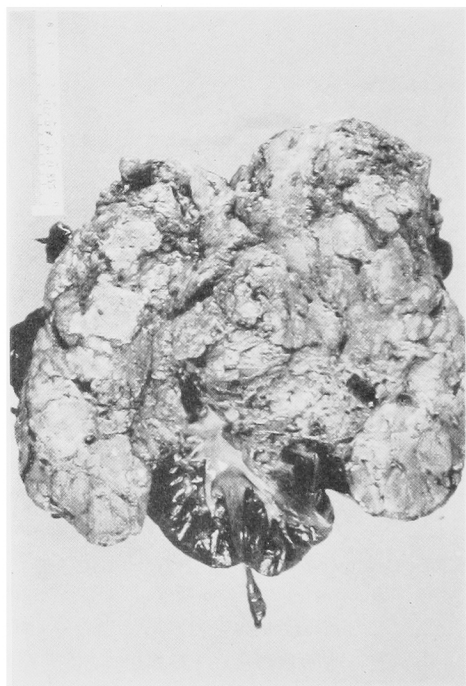


Fig. 5. Aortogram; Right renal artery showed stretching by displacement of the right kidney. Tumor showed mild hypervascularity. Aneurysm and onion peel appearance were not observed.



(A)



(B)

Fig. 6. Macroscopic appearance: A; Large hemorrhagic tumor attached to the upper pole of right kidney. B; On cross section of tumor and the right kidney; Elastic hard, yellowish, solid mass was seen.

上昇・LDH 3 の低下が認められた。LDH 1 は赤血球・腎臓などに多く分布するとされ、本疾患の易出血性および自験例での Hb. 値などから推測される出血時期に前後した LDH の上昇および出血が安定して

からの LDH の減少から考えると、本疾患における LDH の高値は従来より考えられているように¹²⁾ 腫瘍からの出血によるものであると考えられる。

自験例で 2,070 $\mu\text{g/ml}$ と高値を示した IAP

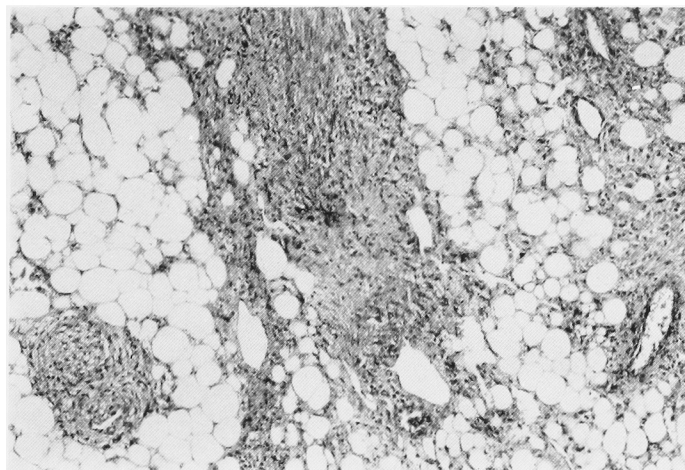


Fig. 7. Microscopic observation; The tumor was composed of mature adipose tissue, smooth muscle and thick walled blood vessels. No atypical cell was disclosed. (HE, $\times 100$)

(immunosuppressive acidic protein) は、担癌状態や感染症にて高値を示すとされ、腎癌においても高値を示すとの報告がある¹³⁾が、自験例において IAP は LDH とほぼ同様の推移を示していた。柴山ら¹³⁾の報告によると、腎血管筋脂肪腫 3 例中 2 例 (690 $\mu\text{g}/\text{ml}$, 550 $\mu\text{g}/\text{ml}$) が比較的高値を示していた。腎血管筋脂肪腫においても IAP がひとつの serum marker である可能性が推察される。

治療法については、CT scan・超音波検査などが利用されなかった頃は、腎癌などの悪性腫瘍との鑑別が困難なため腎摘出術が施行されていたが、前述の画像診断が利用されるようになり術前診断が可能となっている現在では不必要な腎摘出術は避けるべきである。ただし、なんらかの形で少なくとも組織型を確認し悪性腫瘍を否定しておく必要がある。結節性硬化症との合併例に多い両側性多発例では開放性生検にとどめ保存的治療をおこない、片側性のものでは腎部分切除術までにとどめるべきである。腎部分切除術が困難である時や出血が高度の場合は、結節性硬化症の合併がなく反対側の腎が健常であると判断されるならば、腎摘出術もやむをえないことも考えられる。術前診断が困難な症例では、術中迅速標本を提出し病理診断をくだしたうえで、治療法を決定するのが望ましいと思われる。

なお、われわれが調べたところでは、妊娠や出産に関連した腎血管筋脂肪腫の自然破裂例が 12 例報告されている (Table 3,4)。妊娠中に自然破裂をきたした症例では、その原因は妊娠中の循環血液量の増加・子宮による圧迫・血圧の上昇などではないかと考えられ

ている。しかし、自験例のような出産後の自然破裂例では、逆に子宮による圧迫の消失も一因として考えられる。螺良ら²⁸⁾によれば、女性ホルモンが、子宮と同様に発生母地の近い腎に対してなんらかの作用を及ぼし腎平滑筋腫の発生に大きな影響を及ぼしていることが考えられるとのことであるが、妊娠が腎血管筋脂肪腫の増大に影響を及ぼしていることも考えられる。結節性硬化症を合併しない場合は、腎血管筋脂肪腫は 30 歳代女性に好発するとされており、妊娠を経験する可能性も高く注意を要すると思われた。

結 語

出産後自然破裂をきたした 27 歳の女性の腎血管筋脂肪腫の 1 例を報告し、若干の文献的考察を加えた。

なお、本論文の要旨は第 144 回日本泌尿器科学会東海地方会において発表した。

文 献

- 1) Baron M, Leiter E and Brendler H : Pre-operative diagnosis of angiomyolipoma. J Urol 117: 701~703, 1977
- 2) Becker JA, Kinkhabwala M, Pollack H and Bosniak M: Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney; an angiographic review. Acta Radiol Diag 14: 561~568, 1973
- 3) Apitzsch DE, Wegener O-H, Khalil M and Sorensen R : Advances in the diagnosis of renal angiomyolipoma. Acta Radiol Diag

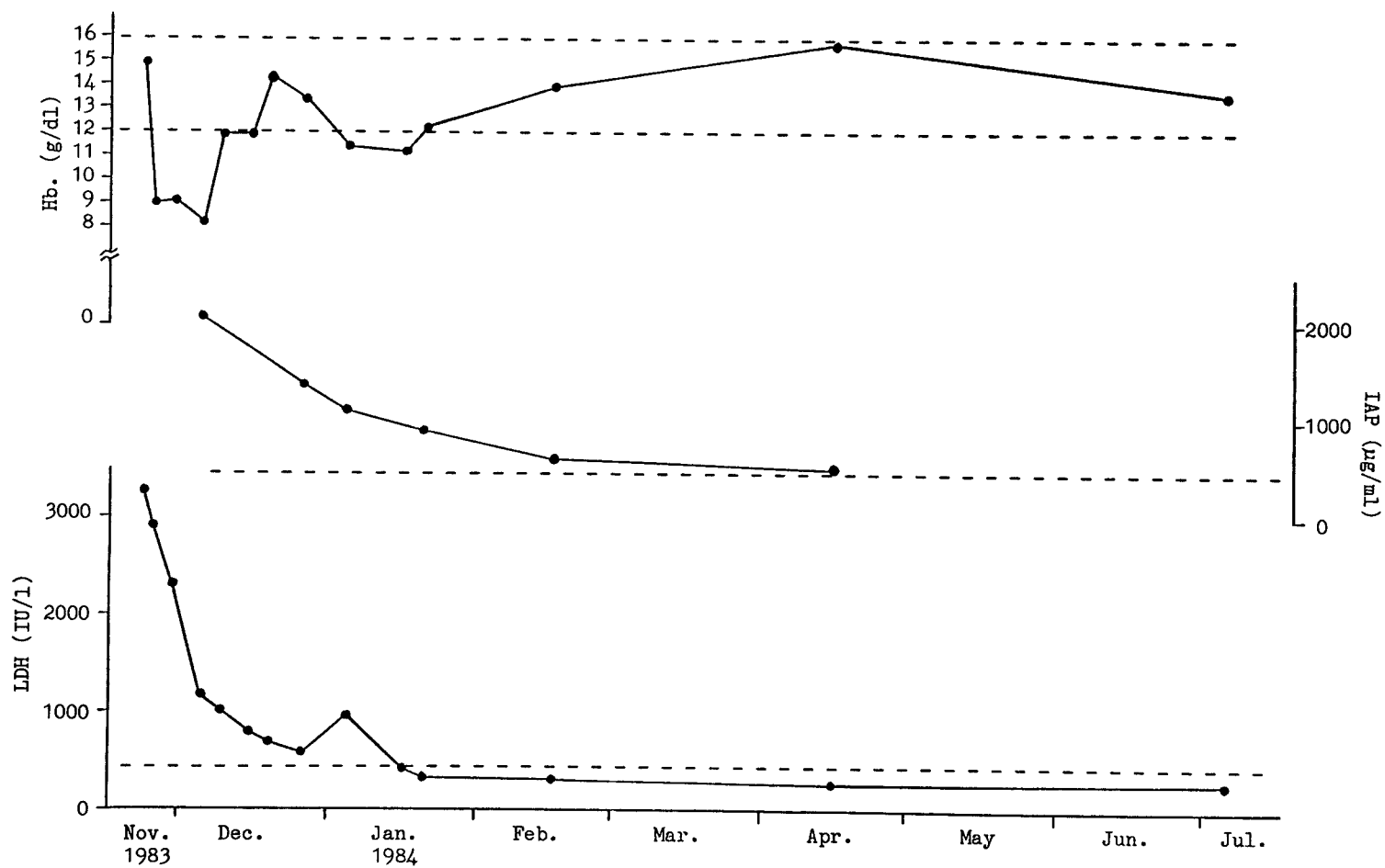


Fig. 8. Changes of serum IAP and LDH in relation to Hb.

Table 3. 妊娠中に自然破裂をきたした腎血管筋脂肪腫の報告例

報告者(文献番号)	年齢	主訴	治療	出産	胎児	病理診断
1 Kisser et al. ¹⁴⁾	26	右側腹部痛(妊娠18週)	右腎摘	満期	生存	Angiomyolipoma
2 Cohen and Pearlman ¹⁵⁾	27	右側腹部痛(妊娠27週)	右腎摘	満期	生存	Angiomyolipoma
3 Gallagher and Gallagher ¹⁶⁾	25	右側腹部痛(妊娠40週)	保存的治療後 出産時右腎摘	帝切	死亡	Angiomyolipoma
4 Swift et al. ¹⁷⁾	19	右側腹部痛(妊娠22週) 低血圧	右腎摘	満期	生存	Angiomyolipoma
5 Totty et al. ¹⁸⁾	19	右側腹部痛(妊娠31週) 貧血	保存的治療	満期	生存	不明
6 Jones and Barlow ¹⁹⁾	21	左側腹部痛(妊娠20週)	保存的治療後 左腎摘	満期	生存	Angiomyolipoma
7 Hartman et al. ⁹⁾	18	側腹部痛(不明) 貧血, 低血圧	腎摘	不明	不明	Angiomyolipoma
8 Brodey et al. ²⁰⁾	33	右側腹部痛(妊娠10週) 貧血	右腎摘	満期	生存	Angiomyolipoma
9 Valvo et al. ²¹⁾	27	左側腹部痛(妊娠32週) 血尿	保存的治療後 出産時左腎摘	満期	生存	Angiomyolipoma
10 松屋・ほか ²²⁾	36	左下腹部痛(妊娠29週)	左腎摘	不明	不明	Angiomyolipoma
11 松原・ほか ²³⁾	31	血尿(不明)	左腎摘 腎動脈塞栓術	不明	不明	Angiomyolipoma

Table 4. 出産後に発見された腎血管筋脂肪腫の報告例

報告者(文献番号)	年齢	主訴	治療	病理診断
1 ★Rusche ²⁴⁾	23	右側腹部痛(分娩後12時間)	右腎摘(分娩後17日)	Angiomyolipoma
2 ★宮村・ほか ²⁵⁾	29	左側腹部痛(分娩後2日), 貧血	左腎摘(不明)	Angiomyolipoma
3 吉田・ほか ²⁶⁾	23	発熱, 腰痛(不明)	左腎摘(不明)	Angiomyolipoma
4 小林・ほか ²⁷⁾	26	腹部腫瘤増大(不明), 発熱	右腎摘(分娩後2ヵ月)	Angiomyolipoma
5 ★自験例	27	右側腹部痛(分娩後8日), 発熱, 貧血	右腎摘(分娩後40日)	Angiomyolipoma

★：自然破裂例

20: 105~110, 1979

- 4) Palmisano PJ: Renal hamartoma (angiomyolipoma). Radiology **88**: 249~252, 1967
- 5) Walker DE, Barry JM and Hodges CV: Angiomyolipoma; diagnosis and treatment. J Urol **116**: 712~714, 1976
- 6) Pitts WR Jr, Kazam E, Gray G and Vaughan ED Jr: Ultrasonography, computerized transaxial tomography and pathology of angiomyolipoma of the kidney; solution to a diagnostic dilemma. J Urol **124**: 907~909, 1980
- 7) Bosniak MA: Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney: a preoperative diagnosis is possible in virtually every case. Urol Radiol **3**: 135~142, 1981
- 8) Shawker TH, Horvath KL, Dunnick NR and Javadpour N: Renal angiomyolipoma; diagnosis by combined ultrasound and computerized tomography. J Urol **121**: 675~676,

1979

- 9) Hartman DS, Goldman SM, Friedman AC, Davis CJ Jr, Madewell JE and Sherman JL: Angiomyolipoma; ultrasonic-pathologic correlation. Radiology **139**: 451~458, 1981
- 10) Sagel SS, Stanley RJ, Levitt RG and Geisse G: Computed tomography of the kidney. Radiology **124**: 359~370, 1977
- 11) Stephens DH, Sheedy PF, Hattery RR and Williamson B Jr: Diagnosis and evaluation of retroperitoneal tumors by computed tomography. Am J Roentgenol **129**: 395~402, 1977
- 12) 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例と臨床的考察一併せて本邦95症例の統計的検討一. 臨泌 **33**: 801~805, 1979
- 13) 柴山太郎・中園昌明・小山雄三・出口修宏: 馬場志郎・実川正道・村井 勝・田崎 寛: 腎細胞癌における血清免疫抑制酸性蛋白 (IAP) の検討,

- 癌の臨床 30: 481~486, 1984
- 14) Kisser DM, McGannon PT and Sinclair AB Jr : Massive retroperitoneal hemorrhage from spontaneous rupture of hamartoma of the kidney in pregnancy, *Am J Obst & Gynec* 88: 545~546, 1964
- 15) Cohen SG and Pearlman CK : Spontaneous rupture of the kidney in pregnancy, *J Urol* 100: 365~369, 1968
- 16) Gallagher JC and Gallagher DJ : Renal hamartoma (angiomyolipoma) with spontaneous rupture during pregnancy, *Obstetrics and Gynecology* 52: 481~483, 1978
- 17) Swift DL, Lingeman JE and Baum WC : Spontaneous retroperitoneal hemorrhage : a diagnostic challenge. *J Urol* 123: 577~582, 1980
- 18) Totty WG, McClennan BL, Melson GL and Patel R : Relative value of computed tomography and ultrasonography in the assessment of renal angiomyolipoma. *J Computer Assisted Tomography* 5: 173~178, 1981
- 19) Jones J and Barlow JF : Twenty-one year old primigravida with recurrent left flank pain and anemia. *South Dakota J Med* 24: 11~14, 1981
- 20) Brodey PH, Gabbay RJ and Jacobson JB : Retroperitoneal hemorrhage during pregnancy secondary to renal angiomyolipoma, *Urol Radiol* 4: 255~257, 1982
- 21) Valvo JR, Feinstein MJ, Wallinga H and Cockett AT : Spontaneous intrapartum rupture of renal hamartoma. *Urol* 22: 286~289, 1983
- 22) 松屋福蔵・渡辺義博・山下修史・宮崎伸一郎・金武 洋・斎藤 泰 : 妊娠中に rupture をおこした angiomyolipoma の 1 例, *日泌尿会誌* 73: 253, 1982
- 23) 松原正典・松本純一・五十嵐直人・松山恭輔・青柳直大・干野武裕・千野一郎 : Angiomyolipoma の残腎出血に対する超選択的塞栓術にて止血しえた 1 例. *日泌尿会誌* 74: 1714, 1983
- 24) Rusche C Renal hamartoma (angiomyolipoma) : report of three cases. *J Urol* 67: 823~831, 1952
- 25) 宮村隆三・田原達雄・河田幸道 : 比較的稀な腎腫瘍の 3 例. *日泌尿会誌* 64: 254, 1973
- 26) 吉田和彦・浅井 順・欄 芳郎 : 妊娠時にみられた腎腫 2 例. *日泌尿会誌* 66: 39, 1975
- 27) 小林正人・伊達智徳・白岩康夫 : 巨大な腎血管筋脂肪腫の 1 例. *日泌尿会誌* 73: 403, 1982
- 28) 螺良義彦・高島文男 : 腎臓滑平筋腫の発生について. *日本病理学会誌* 41: 139~140, 1952

(1984年11月5日受付)