

腎病変が著明であつた Bourneville-Pringle 母斑症の 1 例

大阪市立大学医学部泌尿器科学教室（主任：前川正信教授）

前	田	勉
柏	原	昇
岸	本	武利

BOURNEVILLE-PRINGLE'S PHAKOMATOSIS WITH
MARKED RENAL CHANGE

Tutomu MAEDA, Noboru KASHIWARA and Taketoshi KISHIMOTO

*From the Department of Urology, Osaka City University Medical School**(Director : Prof. M. Maekawa, M. D.)*

A 33-year-old man was first seen with flank pain on the left side and gross hematuria. Past history showed autograft of the skin from the chest wall to the face because of facial sebaceous adenomas. Physical examination revealed a mass palpable at the hypochondrium on the left. Facial sebaceous adenomas were seen symmetrically distributed around the nasolabial folds. X-ray examination of the head showed multiple calcified lesions. Biopsy of sebaceous adenoma disclosed histological finding compatible with Bourneville-Pringle's phakomatosis. Excretory urography and renal arteriography suggested renal tumor associated with Bourneville-Pringle's phakomatosis. Biopsy of the kidney disclosed angiomyolipoma.

緒 言

われわれは最近、著明な腎病変と頭骨に異常を伴つた Bourneville-Pringle 母斑症の 1 症例を経験したので報告する。

症 例

患 者：安〇積，33歳，男子。

初 診：1975年 5 月13日。

主 訴：左側腹部痛および肉眼的血尿。

家族歴：血族結婚および遺伝的關係なく，その家族に同様の疾患を認めない。

既往歴：1971年，顔面脂腺腫のため，右前胸部の皮膚を左顔面に植皮をうけた。

現病歴：1975年 4 月30日，左眼の視力障害と頭痛があり，単車にて受診途中，転倒し，頭部および腰部を打撲し，某外科病院にて検査の結果，左腎外傷の疑いで当科を紹介され，5 月28日入院した。

現 症：体格中等度，栄養状態良好。眼瞼結膜に貧血なし。脈拍正常。Fig. 1 に示すように両頬部に鼻

唇溝を中心としたやや隆起した粟粒大より小指頭大の黄褐色の丘疹を認めた。口腔粘膜にも同様の所見を認めた。視力は右側 1.0，左側は 0。瞳孔は左右不同，対光反射は右は正常で，左には認められなかった。眼振を認めない。聴力検査で右は正常，左は中等度難聴。舌には異常を認めない。心肺には理学的に異常所見を認めなかった。腹部は平坦で軟，左季肋部に手拳大の腫瘤を触れ，表面は凹凸不整で，弾性硬，圧痛著明で呼吸性移動を認めない。四肢には左膝に母指頭大の脂肪腫を認める以外に異常はない。腱反射は正常で病的反射を認めない。知覚異常もない。

入院時検査所見：血圧 120/90 mmHg. 赤沈値 1 時間値 7 mm，2 時間値 22 mm。血液所見：赤血球数 370万，血色素量 12.5 g/dl，Ht 値 37.5%，白血球数 8100，その分画に異常をみとめない。血清総蛋白量 7.1 g/dl，BUN 13.0 mg/dl，血中クレアチニン 1.2 mg/dl。Na 147.0 mEq/L，K 4.0 mEq/L，Cl 108.0 mEq/L，Ca 4.0 mEq/L，P 3.1 mg/dl。尿所見：黄褐色，清澄，酸性，糖（-），蛋白（±），潜血反応（+），沈査では，赤血球，白血球，上皮をいずれも 1

視野に1~2個を認める。腎機能; PSP 15分値36%, 2時間値68%, クレアチニンクリアランス 94 mg/L。髄液所見; 細胞数 1/mm³, グロブリン反応(±), 総蛋白量 54 mg/dl, 糖量 82 mg/dl。肝機能; GOT 12 u, GPT 16 u, 総ビリルビン 0.6 mg/dl, 総蛋白量 7.1 g/dl, チモール 2.8 u, クンケル 8.9 u, アルカリフォスファターゼ 6.60 u/ml (Kind-King 法)。血清梅毒反応はガラス板法, TPHA とともに陰性。心電図には異常を認めない。脳波には α 波(8~9/sec, 50 μ V)の出現が少ないように思われる以外に異常波の出現を認めず, また左右差もなく, 脳の器質的病変の存在を示すような所見はない。眼底所見; 両側ともに乳頭浮腫が認められ, とくに左側に出血斑が認められるが, 両側ともに白斑は認められない。耳鼻科的所見; 左難聴は中耳炎による後遺症という診断であり, また鼻腔内に腫瘍なく異常所見は認められない。

顔面脂腺腫生検: 毛のう, 皮脂腺の周囲に硝子化したかなり厚い結合組織がとりまいており, 真皮層には毛細管および幼若な線維細胞の集簇した所もみられ, 毛細管拡張は, 著明ではないが, Bourneville-Pringle 母斑症の所見と考えられる (Fig. 2)。

レ線検査: 頭部単純レ線像では, 多数の石灰化像が認められ, また, トルコ鞍の軽度の拡張が認められた (Fig. 3)。排泄性腎盂レ線像では Fig. 4 に示すごとく右腎の造影剤の排泄は良好, 腎盂腎杯の形態に異常はない。左腎では, 腎杯の拡張と圧排像を認めた。逆行性腎盂レ線像では, カテーテルは左腎盂まで容易に挿入できたが, やはり排泄性腎盂レ線像と同様に腎杯の拡張と圧排像を認めた (Fig. 5)。腎動脈レ線像では,

左腎下極は血管に乏しいが, 右腎下極には異常新生血管を認めた (Fig. 6)。

以上の諸点から Bourneville-Pringle 母斑症に伴った腎腫瘍の疑いで手術を施行した。

手術は腰部斜切開により, 腹膜外的に左後腹膜腔に達した。腎は周囲との癒着が著明で, 全容をみる事ができなかったが, 黄褐色の粟粒大より小指頭大におよぶ多数の腫瘤を認めた。そこで右腎にも同様の病変の存在することを考慮し, また肉眼的には悪性腫瘍とは考えられなかったので腎生検にとどめた。

腎腫瘍の組織像: 非常によく発達した脂肪組織と蛇行せる血管組織があり, 好酸性の細胞を有する紡錘形細胞が配列している。腫瘍細胞には異型像や核分裂などの悪性所見は認められず angiomyolipoma と診断された (Fig. 7, 8)。

術後は経過良好で, 1975年8月1日退院, 退院後は外来にて経過観察中であるが, 症状および腎機能は不変である。

考 察

本症はその特徴ある臨床像から, 一つ一つの症状を別々に各専門分野からとりあげられ, 症例報告が積み重ねられてきたが, 最近になって同一疾患の異なった発現形式であることが明らかにされ, 一つの症候群としてまとめられるに至った。そして川村の報告以後, わが国ではこれらを Bourneville-Pringle 母斑症として総括されることが多い。本例は知能テストを施行しなかったが, 社会人として生活しており臨床的にも知能低下やてんかんは認められず Gans のいわゆる不全型に属するものと考ええる。

本症は本邦の報告例が約 500 例に達し, 本例のごとく腎病変がとくに著明であったと明記された症例は, われわれが調べた範囲では, 自験例を含め40例である。

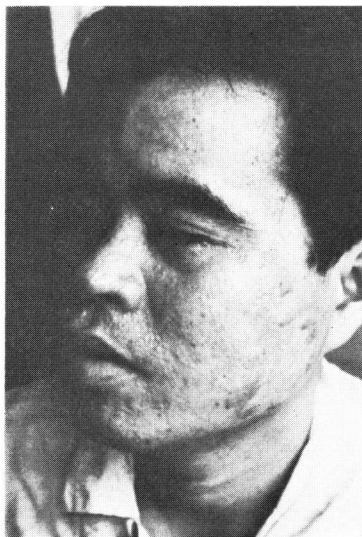


Fig. 1. 顔面の脂腺腫。

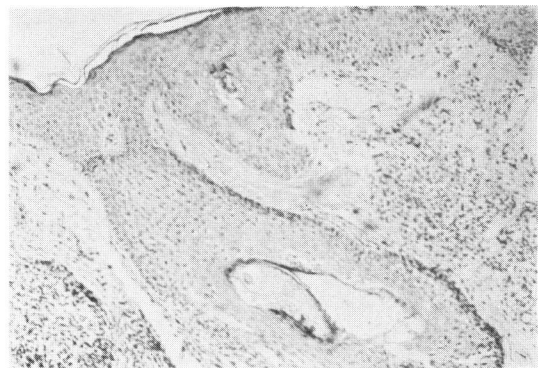


Fig. 2. 顔面脂腺腫の組織像 HE 染色 $\times 400$ 。

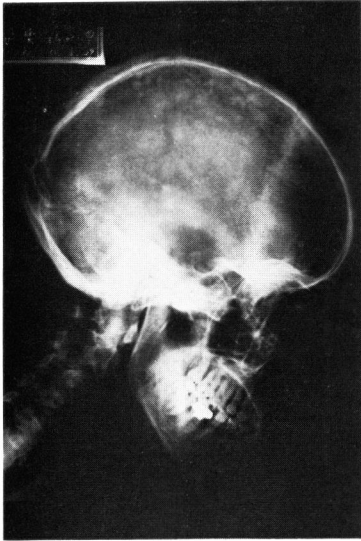


Fig. 3. 頭部単純レ線像（側面像）：トルコ鞍の拡張を認める。

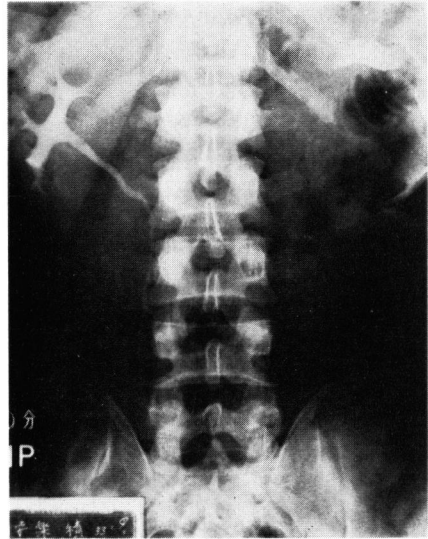


Fig. 4. 排泄性腎盂レ線像。

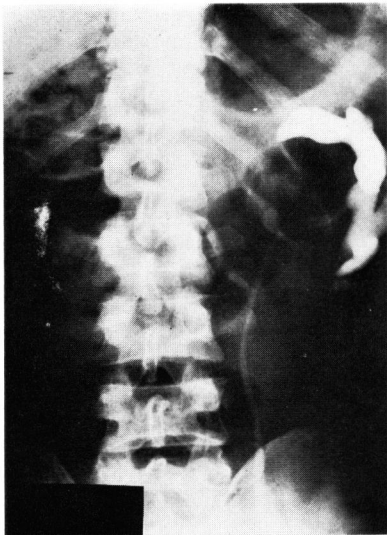


Fig. 5. 左逆行性腎盂レ線像。

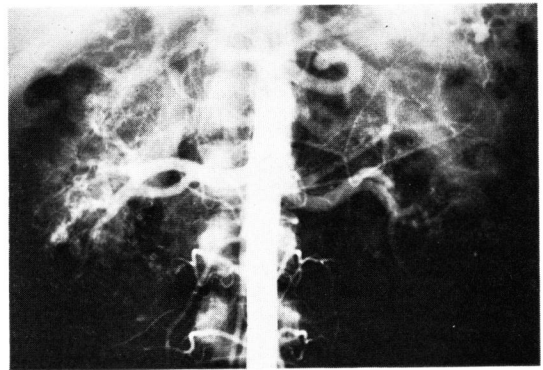


Fig. 6. 腎動脈レ線像。

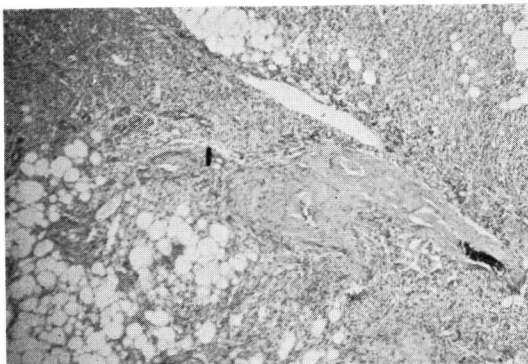


Fig. 7. 腎腫瘍の組織像，HE 染色 ×100。

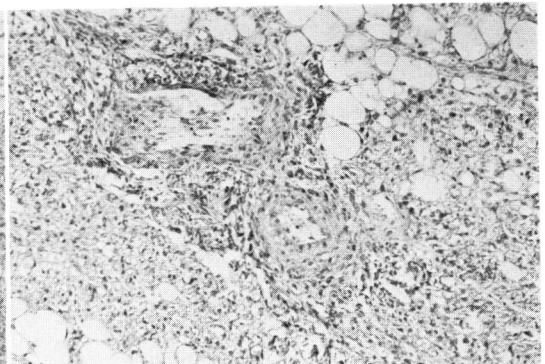


Fig. 8. 腎腫瘍の組織像，HE 染色 ×400。

一般に Bourneville-Pringle 母斑症の性別については、曾田によれば、男56.8%, 女43.2%, 田中によれば外国文献中、男55.3%, 女44.7%でやや男に多いようである。腎病変が著明であったと明記されている40例では男女同数に認めている。

年齢については、川村によれば6~25歳にピークがみられ、5歳以下では5%のみと報告され、曾田の241例の統計によれば、6~25歳に最も多く、最低2歳、最高61歳と報告されている。また腎病変を主とした40例では、30歳から40歳までが80%, 10歳以下が5%である (Table 1)。この相違は、乳児期ではてんかん様発作のみが唯一の症状で、とくに不全型では知能低下や皮膚病変が軽ければ見のがされてしまうためであり、またてんかん発作や脂腺のような目だちやすい症状が顕著な場合は5歳までに多く発見されるためであろう。

Table 1. 年 齢 分 布

年 令	男 性	女 性	計 (%)
0 ~ 10	2	0	2 (5)
11 ~ 20	4	6	10 (25)
21 ~ 30	5	5	10 (25)
31 ~ 40	6	6	12 (30)
41 ~ 50	3	3	6 (15)
計	20	20	40 (100)

主訴については、腹部腫瘍、血尿と蛋白尿、腹痛の順となっている (Table 2)。

腎病変は、両側が19例、左側、右側がそれぞれ11例、8例で記載なしが2例となっている (Table 3)。

腎腫瘍の組織像は、Table 4 にみるごとくその75%

Table 2. 主 訴

	男 性	女 性	計 (%)
腹部腫瘍	5	9	14 (31.1)
血尿・蛋白尿	9	4	13 (28.9)
腹 痛	4	9	13 (28.9)
不明・その他	0	3	3 (11.1)

Table 3. 腎 病 変

	男 性	女 性	計 (%)
両 側	13	6	19 (47.5)
右 側	2	6	8 (20.0)
左 側	4	7	11 (27.5)
不 明	1	1	2 (5.0)
計	20	20	40 (100)

が良性であり、中でも本症のごとく angiomyolipoma が最も多くその約半数を占めている。

治療については、40例中26例に何らかの外科的操作が加えられており、腎摘除術17例、試験開腹生検術7例、腎部分切除術1例、嚢胞内容吸引が1例となっている (Table 5)。

最後に、本症には腎腫瘍としての臨床症状が比較的少ない。これは良性腫瘍がほとんどであり、その発育がきわめて緩慢で、きわめて大きくなってはじめて臨床症状が現われるか、または過誤腫としての性格もあり、発育途上で悪性腫瘍に変化してはじめて臨床症状が現われるかのいずれかのためであると考えられる。

本症には両側性が約半数存在し、現在臨床症状が現われていなくても、他側の検査をじゅうぶん施行し、一側性と判断したあとであれば、いちおう腎摘除術の

Table 4. 腎の組織学的所見

		男 性	女 性	計
良 性 腫 瘍 27 例 75.0%	血管脂肪筋腫	6	9	15
	血管平滑筋腫	2	0	2
	平滑筋腫	1	0	1
	脂肪筋腫	0	1	1
	線維筋腫	0	1	1
	血管脂肪腫	1	0	1
	脂肪線維腫	1	0	1
	脂肪線維筋腫	1	0	1
	血管脂肪線維腫	0	1	1
	線維血管腫	1	0	1
	過誤腫という記載のみ	0	2	2
	合 計	13	14	27
悪 性 腫 瘍 5 例 13.9%	腎 癌	1	0	1
	脂肪肉腫	0	1	1
	紡錘形肉腫	1	0	1
	血管肉腫	0	1	1
	血管脂肪筋肉腫	0	1	1
	合 計	2	3	5
嚢 胞 腎 4 例 11.1%		3	1	4
不 明		4	3	7

Table 5. 腎に関する外科的操作

	男 性	女 性	計
腎 摘 除 術	5	12	17
試験開腹生検	5	2	7
腎部分切除術	1	0	1
囊胞内容吸引	1	0	1
計	12	14	26

適応となりうるが、やはり現在腎病変がなくても将来病変が生じうる可能性があり、できうる限り腎摘除術はさけるべきである。また本邦で腎病変が著明であった40例では、悪性腫瘍が5例存在することに注意しなければならない。本症では種々の検査を施行しても、良性腫瘍、悪性腫瘍の判断が非常に困難な場合が多く、悪性腫瘍であれば速やかに腎摘除術、抗癌剤投与、放射線療法を必要とするため、試験開腹生検術は必要であると考ええる。

予後については、記載のあるものは少ないが、川村によれば、てんかん発作、知覚障害、顔面脂腺腫の発現の遅いものほど比較的長命であると報告しており、脳神経系の病変の程度により予後が決まるようである。

遺伝関係については Butterworth ら³⁾および Dickerson⁴⁾ の論文に詳細に報告されているのでここではふれないこととする。

結 語

33歳の男性にみられた Bourneville-Pringle 母斑症の1例を報告し、合併せる腎病変は試験開腹術の結果 angiomyolipoma と判明した。本症の腎病変について若干の文献的考察を加えた。

本症例は退院後、7カ月を経過しているが、とくに腎機能、腎病変は進行しているとは思えないが、予後に関する記載は少ないので、今後も追跡調査をおこないたい。

稿を終るにあたり恩師前川正信教授のご校閲を感謝致します。

文 献

- 1) 浅野・ほか：日泌尿会誌，66：236，1975.
- 2) 芦田・ほか：日泌尿会誌，64：281，1973.
- 3) Butterworth, T. & Wilson, M., Jr.: Arch. Derm. Syph., 43: 1, 1942.
- 4) Dickerson, W. W.: Arch. Neurol. & Psychiat., 65: 683, 1951.
- 5) 林：皮泌誌，19：43，1957.
- 6) 林田・小金丸：西日泌尿，35：689，1973.
- 7) 平賀：皮尿誌，41：250，1937.
- 8) 岩本・ほか：日泌尿会誌，64：481，1973.
- 9) 皆見：皮尿誌，22：563，1922.
- 10) 金子・ほか：日泌尿会誌，60：670，1969.
- 11) 川村：皮泌誌，44：283，1938.
- 12) 川村：皮泌誌，51：181，1942.
- 13) 川村・ほか：泌尿紀要，15：91，1969.
- 14) 真下・ほか：日泌尿会誌，64：351，1973.
- 15) 曾田：臨泌，8：705，1954.
- 16) 三浦：皮性誌，58：41，1948.
- 17) 水野：臨泌，12：59，1958.
- 18) Vogt, H.: Monatschr. f. Psychiat. u. Neurol., 24: 106, 1908.
- 19) 岡本・ほか：日本医事新報，No. 26，90：37，1975.
- 20) 斎藤・松田：臨床皮泌，8：705，1954.
- 21) 高安・ほか：日泌尿会誌，63：682，1973.
- 22) 田代・ほか：泌尿紀要，17：236，1971.
- 23) 坪井・増山：皮尿誌，15：384，1953.
- 24) Pringle, J. J.: Brit. J. Dermatol., 2: 1, 1890.

(1976年11月30日受付)