

腎血管筋脂肪腫と腎細胞癌を合併した結節性硬化症の1例

愛知県厚生連海南病院 (部長: 高村真一)

杉本 雅一, 高村 真一

RENAL ANGIOMYOLIPOMA AND RENAL CELL CARCINOMA
ASSOCIATED WITH TUBEROUS SCLEROSIS: A CASE REPORT

Masakazu SUGIMOTO and Shin-ichi TAKAMURA

From the Department of Urology, Aichiken Kouseiren Kainan Hospital

The relationship between tuberous sclerosis and renal angiomyolipoma of the kidney is widely recognized, but the association of bilateral renal angiomyolipoma with renal cell carcinoma in tuberous sclerosis is extremely rare. Our case seems to be the 5th case reported in Japan. We report here a case of bilateral angiomyolipoma and renal cell carcinoma of the right kidney with tuberous sclerosis. (Acta Urol. Jpn. 43: 33-35, 1997)

Key words: Renal cell carcinoma, Angiomyolipoma, Tuberous sclerosis

緒 言

結節性硬化症に腎血管筋脂肪腫が合併しやすいことは良く知られている¹⁾。われわれは、結節性硬化症に腎血管筋脂肪腫のみならず、腎細胞癌をも合併した1症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 21歳, 女性

主訴: 肉眼的血尿

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 生後7カ月目より、癲癇発作が出現し名古屋大学附属病院にて結節性硬化症と診断され、以後、近医にて加療を受けていた。

現病歴: 1995年7月10日より、肉眼的血尿が出現し近医を受診した。同年7月25日より肉眼的血尿が増悪し、同年7月26日、精査加療目的にて当科紹介入院となる。

入院時現症: 身長 154 cm, 体重 37 kg, 両頬部に丘疹状に多発する皮脂腺腫を認めた (Fig. 1)。

入院時検査所見: 末梢血検査では、赤血球 277万/ μ l, Hb 7.5 g/dl, Ht 23.0%と高度の貧血が存在した。血液生化学検査では、ALP (553 IU/l), CRP (5.1 mg/dl) に異常値を認めた。尿沈渣では、RBC 100以上/hpfであった。尿細胞診は陰性であった。

画像診断: 排泄性尿路造影では、右腎盂がまったく造影されず、逆行性腎盂造影では、右腎盂の圧迫像が2カ所にみられた。

腹部単純CTでは、右腎下極に2.0×1.5 cm大で正常腎実質とほぼ同程度の吸収値を呈する充実性の腫瘍が認められ、それらは造影により吸収値の増強を認

めた。また、右腎盂の拡張を認め、腎盂内に water density よりもやや高い吸収値を呈する陰影があり、凝血塊を疑った。さらに左腎には脂肪組織の吸収値に一致する小結節が多数認められ、腎血管筋脂肪腫が疑われた (Fig. 2)。血管造影 (DSA) では、右腎中下極にかけて hyper vascular area が認められた (Fig. 3)。頭部CTでは、側脳室壁に石灰化結節像が多数認められた。

入院後経過: 入院後、輸血にて貧血は改善し、血尿



Fig. 1. Facial adenoma sebaceum over the butterfly area of the face sparing the upper lip.

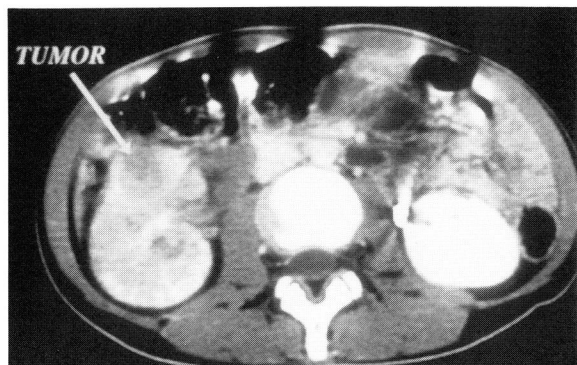


Fig. 2. Contrast enhancement study on CT scan showing high density area of renal cell carcinoma (arrow).



Fig. 3. Right renal selective angiography demonstrating hypervascular area in the mid-portion of the kidney.

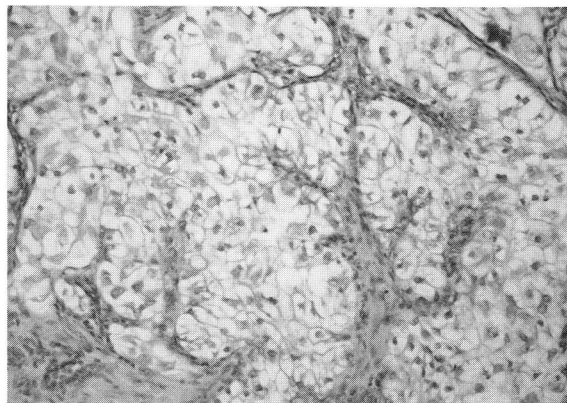


Fig. 4. Microscopic examination demonstrating renal cell carcinoma consisted with papillary type, clear cell subtype and grade 1 tumor cells (H&E staining).

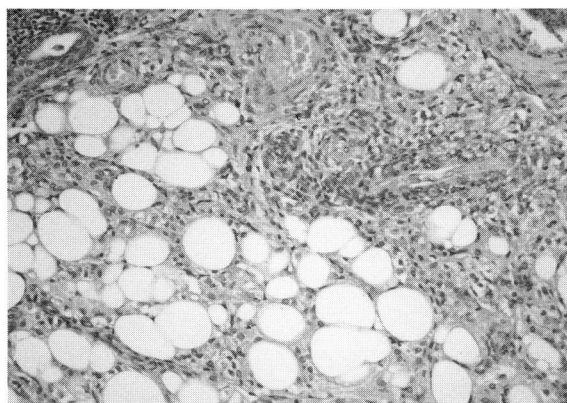


Fig. 5. Microscopic examination of other lesions of the nephrectomized kidney demonstrating AML.

は消失したため一時退院となったが、同年8月29日より再度血尿が出現し貧血強度となり、膀胱タンポナーデとなったため、保存的な治療は不可能と判断した。また、CTなどより、右腎下極の腫瘍は腎細胞癌であることも否定しえないため、同年9月13日に根治的右腎摘出術および後腹膜リンパ節郭清術を施行した。

病理組織学的所見：摘出腎は重量190gで、断面は下腎杯から、腎実質部にかけて15mm径の黄白色 papillary tumor が存在し、この部の病理所見より腎細胞癌 expansive type, papillary type, clear cell subtype, G2, INFα, pT2, pV1a, pN0, と診断した (Fig. 4)。この部位以外の腎実質には、肉眼的に認められなかったが多発する腎血管筋脂肪腫が認められた (Fig. 5)。

術後経過：術後経過は順調であったが、病理所見にて腎静脈への腎細胞癌の浸潤が認められたため、INFα-2aを連日900万単位投与し、同年10月13日に退院となり、現在外来にて経過観察中である。

考 察

腎血管筋脂肪腫は、腎実質腫瘍の2%の発生頻度²⁾

であるが、結節性硬化症に腎血管筋脂肪腫が合併する頻度は40～80%と高率¹⁾である。しかし、本症例のように腎血管筋脂肪腫のみならず、腎細胞癌をも合併する率はきわめて低く、われわれが調べたかぎりでは、本症例を含めて本邦で5例報告されているにすぎない (Table 1)³⁻¹²⁾。

結節性硬化症の一分症として発症する腎血管筋脂肪腫の診断はさほど困難ではない。ところが、腎細胞癌

Table 1. 本邦報告例

報告者	報告年	年齢	性	AML	RCC	結節性硬化症
牧田他	1954	41	M	—	+	+
吉尾他	1982	42	M	—	+	+
竹内他	1983	29	M	—	+	+
佐藤他	1986	49	F	+	+	+
今井他	1988	25	F	+	+	+
安川他	1988	18	F	—	+	+
大東他	1989	37	F	+	+	+
中村他	1994	40	M	+	+	+
自験例	1996	21	F	+	+	+

AML: angiomyolipoma

RCC: renal cell carcinoma

をも合併した場合, その合併の有無についての診断はかなりの困難を伴う。また, 腎血管筋脂肪腫の治療は, 一般に経過観察・選択的腎動脈塞栓術・腎部分切除術などの腎機能を保存する治療が第一選択となるため, 腎細胞癌の合併の有無についての診断は慎重な検討がなされるべきである。

現在, 腎細胞癌の合併の有無についての診断は主として, CT および超音波検査が中心となる。しかし, CT 値が上昇した腎血管筋脂肪腫も存在し¹³⁾, その場合は腎細胞癌との鑑別が困難となってくる。また, 動脈造影においても, Kavane ら¹⁴⁾は, 両者の鑑別は retrospective にも困難であったと述べている。過去に報告された, 本症例のごとく, 結節性硬化症・腎血管筋脂肪腫・腎細胞癌の合併を有する症例においては, 腎細胞癌合併の確定診断は手術によりえられた病理標本により行われていた。

患者の年齢による考察も診断を誤る一因となる。本症例では, 患者が21歳と若いために, 腎細胞癌の合併については年齢的な要素によりやや否定的に考えた。しかし, 結節性硬化症に腎血管筋脂肪腫と腎細胞癌を合併した5例を調べると, 最高年齢で49歳であったが, 20代での発症が2例に報告されていた。また, 結節性硬化症と腎細胞癌のみの合併症例においても, 報告例4例中, 最高年齢は42歳であったが, 20代・30代での発症が2例に報告されている。結節性硬化症に合併する腎細胞癌に若年発症症例が多いという事実は, 結節性硬化症という常染色体優性遺伝疾患が腎細胞癌発症への何らかの促進的因子を有する可能性も示唆された。いずれにしても, 今後の報告例を加えて総合的な考察が待たれるところである。

結 語

腎細胞癌と腎血管筋脂肪腫を合併した結節性硬化症の1例を経験したので, 若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) 石井大二, 松野 正, 小柳知彦, ほか: 同一腎に

血管筋脂肪腫と腎細胞癌を合併した1例. 臨泌 **38**: 539-541, 1984

- 2) Price JN, Sniderman KW, Seligson GR, et al.: Calcified renal cell carcinoma; a clinical radiographic and pathological study. J Urol **121**: 575-580, 1979
- 3) 佐藤昌史, 奥新浩晃, 多田 寛, ほか: 腎細胞癌を合併した腎血管筋脂肪腫. 姫路赤十字病誌 **12**: 15-28, 1988
- 4) 山中 望, 今井敏夫, 藤沢正人, ほか: 結節性硬化症に腎細胞癌を合併した1例. 日泌尿会誌 **81**: 304-307, 1990
- 5) 大東貴志, 飯ヶ谷知彦: 腎細胞癌を合併した両側腎血管筋脂肪腫の1例. 日泌尿会誌 **81**: 1416, 1990
- 6) 牧田清志, 宮川 秋: グラビッツ氏腫瘍を伴へるプルンゲル氏病の1例 (脳組織学的所見を主として). 慶応医 **28**: 164-168, 1954
- 7) 吉尾正治, 黒子幸一, 工藤 治, ほか: Bourneville-Pringle 病に合併した腎細胞癌の1例. 日泌尿会誌 **73**: 838, 1982
- 8) 竹内信一, 後藤修一, 田利清信, ほか: 結節性硬化症に合併した腎細胞癌の1例—新しい癌胎児蛋白 Basic Fetoprotein により経過観察した1例—. 泌尿紀要 **30**: 671-678, 1984
- 9) 安井 修, 青枝秀男, 曲人 保, ほか: 結節性硬化症に合併した腎細胞癌の1例. 泌尿紀要 **35**: 2135-2138, 1989
- 10) 石井大二, 松野 正, 小柳知彦, ほか: 同一腎に血管筋脂肪腫と腎細胞癌を合併した1例. 臨泌 **38**: 535-538, 1984
- 11) 小松文都: 同一腎に腎血管筋脂肪腫と腎細胞癌の合併をみた1例. 西日泌尿 **53**: 449, 1991
- 12) 中村靖夫, 村山和夫, 勝見哲郎, ほか: 腎細胞癌と腎血管筋脂肪腫を合併した結節性硬化症の1例. 泌尿紀要 **40**: 703-706, 1994
- 13) 上村博司, 絵鳩哲哉, 福田百邦, ほか: 腎細胞癌と鑑別困難であった腎血管筋脂肪腫の1症例. 泌尿紀要 **35**: 643-646, 1984
- 14) Kaveny PB and Fielding I: Angiomyolipoma and renal cell carcinoma in same kidney. Urology **6**: 643-646, 1975

(Received on July 2, 1996)
(Accepted on September 10, 1996)