

自然破裂を伴った腎 angiomyolipoma の 1 例

日本大学医学部泌尿器科学教室（主任：永田正夫教授）

水	本	龍	助
本	多		著
北	村	俊	一
吉	田	桂	一

A CASE OF RENAL ANGIOMYOLIPOMA WITH
SPONTANEOUS RUPTURERyūsuke MIZUMOTO, Akira HONDA, Shunichi KITAMURA
and Keiichi YOSHIDA*From the Department of Urology, Nihon University School of Medicine
(Chairman: Prof. M. Nagata, M. D.)*

A case of spontaneous rupture of the right renal angiomyolipoma resulting in nearly fatal massive retroperitoneal hemorrhage in a 37-year-old man has been experienced.

Renal angiomyolipomas accompanied by massive hemorrhage or spontaneous rupture is an extremely rare condition. We reviewed 20 cases in the foreign literature and 4 cases in Japan. The fact that intrarenal hemorrhage or perinephric hematoma is the cause of characteristic symptoms of this condition was emphasized.

緒 言

腎の angiomyolipoma は、議論の多い良性腫瘍で、Bourneville-Pringle's phacomatosis（以下 BPPh と略す）に合併することが多く、通常は無症状に経過しやすい。

しかし BPPh に合併しないものでは、しばしば巨大な腫瘍を形成し、強い臨床症状を呈することがある。われわれも BPPh を合併せず、破裂を伴って、重篤であった腎 angiomyolipoma の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者：37才，男，公務員。

初診：1970年1月17日。

主訴：上腹部痛および血尿。

現病歴：約3年前，飲酒後，無症候性血尿に気づいた。某医により消化器系の検査を受け，異常なしといわれたが，泌尿器系の検査はとくにうけず，特発性腎

出血であろうとして止血剤などの投与を受けて約1週間後に血尿は消失したという。以後，ときどき右上腹部痛を自覚することはあったが，とくに医治はうけなかったという。2カ月前ごろに再度血尿を自覚したが，医治をうけることなく，2，3日にて治癒したという。本年1月16日起床のさいに，右背部に疼痛を感じたが，これが漸次増強して，右上腹部痛となり，さらに腹部全体の疼痛となった。付近医師の往診を乞い，注射をうけたが軽快せず，救急車にて当院外科に入院した。このときも血尿を自覚している。

外科入院時，右季肋下に著明な筋性防御があり，その中央手拳大の広さに硬い抵抗を触れた。圧痛著明，腹部単純レ線像に特異所見なく，血圧120/80，白血球数20,000であったところから，血尿に多少のこだわりを有しつつも急性腹症，とくに急性胆嚢炎と診断されて，緊急手術がおこなわれた。腹腔内臓器には，とくに異常所見なく，右後腹膜壁は，全体に血腫が形成され，腎か，血腫か不明であったが，巨大な固い不動性の腫瘍が認められたので，腹腔内にドレーンを置き



Fig. 1 IVP



Fig. 2 摘出腎

て、手術を終っている。翌日当科受診、IVP をおこなったところ右腎盂像の異常陰影あり、当科に転科した。

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

現症：顔面は蒼白，苦悶状，皮膚にとくに変化はない。上腹部正中，胸骨下から臍上部まで新鮮手術創あり，右上腹部にゴムドレーンが1本挿入されている。左腎は良く触れ，呼吸性移動も認められた。右側腹部は，全体に硬く，板状にふれる。外陰部正常。

検査所見

尿：蛋白（+），糖（-），ウロビリノーゲン（-）。沈渣 赤血球（+++），白血球（+），上皮細胞 5-10/1視野。

血液：赤血球数 395×10^4 ，白血球数 7,100，白血球百分率 stab 2%，seg. 72%，mono. 1%，lympho. 25%，出血時間 3分30秒，凝固時間 8分30秒，Ht 37%，Hb 12.3 g/dl。尿素窒素 16.5 mg/dl。

レ線検査：腎，膀胱部単純撮影で，異常陰影なく，IVP (Fig. 1) で，左腎盂，尿管は正常，右腎盂，腎杯は，上方に押し上げられ，くも状を呈している。

手術：患者は，当科転科後も疼痛が激しく，血尿は，さらに増強し，血圧は下降傾向を示して輸血をおこなうも 90 mmHg まで下がったので直ちに手術をおこなった。腰部斜切開で後腹膜腔にはいると凝血が約 500 cc 貯留しており，これを除去してゆくと新鮮な血液が激しく噴出したので，腎周囲を一挙に剝離，腎茎血管を圧迫，直ちに絹糸で結紮し，腎摘出術を終了した。

摘出腎所見：重量 410 g， $12 \times 10 \times 7$ cm，腎のほぼ中央凸面に約 1/2 を占める大きさの球形の腫瘍があ

り，腫瘍の中央やや下端部に示指を挿入しうる大きさの破裂口がみられた (Fig. 2)。組織学的に腫瘍は，よく被包されており，脂肪組織と血管の増生が著明で (Fig. 3)，筋線維の増生も強く認められたが，悪性像はみられなかった (Fig. 4)。

考 按

Vasko et al¹⁾ によると，腎の angiomyolipoma は，tuberous sclerosis を有する人について，Bourneville & Brissard が1880年に最初に記載し Chiar が1883年に hamartoma であると報告したといい，hamartoma, angiomyolipoma, lipomyohemangioma, benign arteriomyoma, myoangiolioma, benign arterioleiomyoma, myoangiolioma, benign mesenchyoma などの異なった名称で呼ばれている。

本症は，まれな疾患で，1965年までに150例以内しか報告されていないというが，最近では増加の傾向にある。

BPPH に合併したものは，通常，両側性で両性に等しくみられ，若い人に比較的多く，腫瘍は多発することが多い^{1,2)}。

BPPH に合併しないものでは，通常，偏側性で，女性に多く，年齢は60～70才代によくみられ，単発することが多いという³⁾。

Moolten et al⁴⁾ は，両性の若い人に多く，しばしば tuberous sclerosis に合併しているが，最近の報告では女性に多いとし，Konuralp et al⁵⁾ は，女性に多く，全体の約70%を占め，年齢は30～70才に多いという。Klapproth et al⁶⁾ は，19例中16例が女性であったといい，Hartveit et al⁷⁾ は，女性のみの4例を報告している。Khilnani et al⁸⁾ は tuberous scle-

Table 1

No.	報 告 者	年 度	年 令	性 別	患 側	臨 床 症 状	重 量 (g)	大 き さ (cm)	病 理 診 断	BP Ph
20	杉本・小延	1964	19	♀	左	有痛性腫瘍		15×10×8	AML	+
21	山田・ほか	1965	47	♂	左右?			生 検	AML	+
22	島 村	1966	17	♂	左	自覚症なし	380		AML	+
23	山下・ほか	1967	23	♂	左				ALM	+
24	杉本・ほか	1968	28	♀	右	無痛性腫瘍			AML	+
25	大越・ほか	1968	35	♀	左	左側腹部痛	700		ALM	+
26	中川・北山	1969	34	♂	両	貧血 肉眼的血尿		13.0×11.0 ×6.0(右腎)	AML	+
27	中川・岡田	1970	29	♀	右	右側腹痛			AML	-
28	小 松	1970	20	♀						
29	田崎・坂口	1970	31	♀	左	左側腹部痛		5×6(腫瘍)	ALM	-
30	自 験 例	1970	37	♂	右	右上腹部痛 血尿	410	12×10×7	AML	-

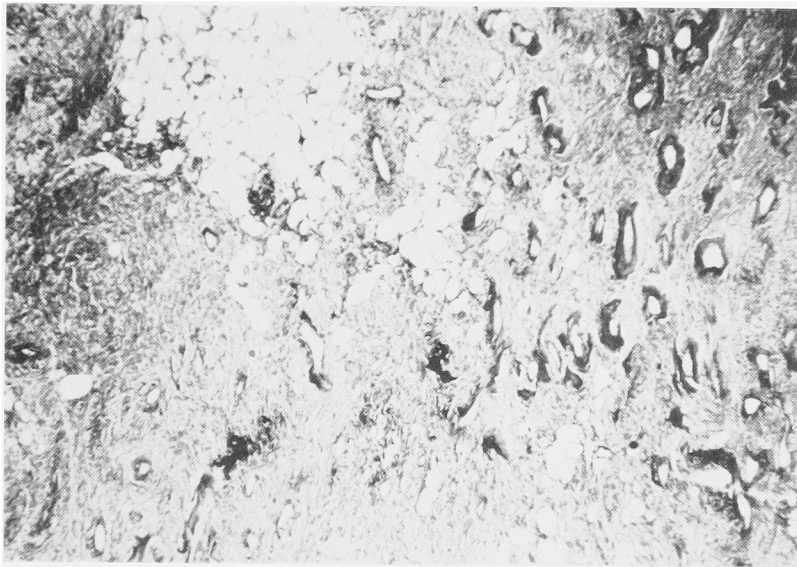


Fig. 3 摘出腎組織所見



Fig. 4 摘出腎組織所見

rosis のないものでは、30～50 才代が多く、自験の 6 例ともに女性で、文献的に全体の 1/2 から 1/3 が男性であるという。

Hajdu et al⁹⁾ は、剖検材料で27例中、25例が女性であり、年齢は41～80才までであり、男性の平均年齢は67才、女性の平均年齢は55才で、また右側12例、左側15例であるという。

腎の angiomyolipoma の本邦報告例は、最近、野中ら¹⁰⁾が、臨床診断された 19 例を報告しているが、

われわれはこのほかに11例を集めたので総計で30例となった (Table 1)¹¹⁻²⁰⁾

年齢は、10才代 4 例、20才代 8 例、30才代14例、40才代 4 例で30才代が約半数を占めている。性別は男性 7 例、女性23例で、女性が全体のほぼ 3/4 を占めている。右側10例、両側 3 例、左側16例、不明 1 例、BPPh と合併しているものが16例であった。われわれの経験した症例は、BPPh に合併しないもので、単発性で大きいものであり、この腫瘍の破裂により、はじめ急性

腹症が疑われて開腹手術をうけ、ついで当科に受診したもので、臨床経過がはなはだしく dramatic であり、この腫瘍の特徴を充分にあらわしていると考えられるので、本腫瘍の臨床症状について考察を加えてみたい。

だいたい、腎腫瘍の臨床症状としては、良性腫瘍では、通常小さくかつ皮質に限局していることが多いため臨床症状を発現せずに経過するのがふつうで、剖検により発見されることが多い。angiomyolipoma も同様で Hajdu et al¹⁹⁾ は、8,501 例の剖検材料の中から 27 例を見いだしている。

一方、悪性腫瘍では、血尿、疼痛、腫瘤形成が 3 大

症候とされており、ある程度まで増大したものでは、なんらかの症状を出すことが多い。

腎の angiomyolipoma は、良性であるが、悪性の腎腫瘍と同様の症状を呈する点が、他の多くの腎の良性腫瘍とはなはだしく異なる。

Price & Mostofi²¹⁾ は、臨床症状から患者を

1. Patients with sudden onset of symptoms.

2. Patients with intermittent symptom extending from 2 weeks to 10 years.

3. Patients with mild and indefinite symptoms.

の 3 つの group に分けており、かれら自身の検討した 30 例の angiomyolipoma 中、1 に属するものが 10

Table 2 Previously reported renal angiomyolipomas with massive hemorrhage

No.	Author	Year	Sex	Age	Signs and Symptoms	Treatment and Results	Associated Tuberosus sclerosis
1	Rusche	1952	F	23	flank mass (RUQ) shock	nephrectomy and recovery	No
2	LeBrun	1955	F	29	flank pain, LUQ mass, shock, hematuria	nephrectomy and recovery	No
3	Taylor	1958	F	40	massive hemorrhage, shock and flank pain, hematuria	transfusion and recovery	Yes
4	Taylor	1958	F	40	left flank pain, LUQ mass, shock	nephrectomy and recovery	No
5	Perou	1960	F	38	flank pain, LUQ mass, shock	nephrectomy and recovery	No
6	MacDougall	1960	F	34	abdominal pain and shock	nephrectomy and recovery	No
7	Yekel	1961	M	56	left flank pain, falling PCV, mass in flank	nephrectomy, died 5 th p.o. day of pulmonary emboli	No
8	Khilnani	1961	F	41	sharp intermittent pain in LLQ	nephrectomy and recovery	No
9	Khilnani	1961	F	24	painful mass in the right flank	nephrectomy and recovery	No
10	Khilnani	1961	F	51	intermittent left renal colic	nephrectomy and recovery	No
11	Kiser	1964	F	26	colicky pain in the right flank	nephrectomy and recovery	No
12	Allen	1965	F	54	severe pain in the RLQ	nephrectomy and recovery	No
13	Allen	1965	F	63	chronic pain in the left flank	left nephrectomy right mass removed	No
14	Allen	1965	F	65	levere left flank pain	nephrectomy and recovery	Yes
15	Allen	1965	F	52	seft flank pain	nephrectomy and recovery	No
16	Vasko	1965	F	46	right flank pain and syncope	nephrectomy and recovery	No
17	Keshin	1965	F	31	flank pain, mass	nephrectomy and recovery	No
18	Keshin	1965	F	62	left flank pain, shock	nephrectomy and recovery	No
19	Price	1965	F	28	sudden abdominal pain, shock	nephrectomy and recovery	No
20	Price	1965	F	46	sudden severe flank pain, shock 12 hr after mild trauma	nephrectomy, radiation and recovery	No

例，2に属するものが8例，3に属するものが12例であったという。

われわれの症例は，この分類の1に属するものであり，この腫瘍の最も特徴的なものであろう。

Khilnani et al⁸⁾ は，文献的にみると abdominal palpation により mass の存在に気づかれ，そのつぎに，acute flank pain あるいは abdominal pain の episode であるといい，自身経験した6例中，5例がそうであったという。手術により腎内，あるいは腎周囲に出血が認められているところから，この痛みは出血によるものであるという。

Allen et al³⁾，Price & Mostofi²¹⁾ も，最もしばしば呈示される症状は，腫瘍からの出血による側腹痛であると述べており，強い血尿が報告された症例の 1/3 にみられるという⁶⁾，また 1/3 に mass をふれるという。

Keshin²³⁾ は，本症の3例を報告し，そのうち2例に spontaneous rupture をみており，文献的に rupture をきたした7例を集めている。また，Vasko et al は，massive hemorrhage をきたした症例を7例集めている。

われわれが調査した外国文献の範囲では，spontaneous rupture あるいは massive hemorrhage をきたした症例は，全部で20例であった (Table 2)^{1,3,21,23,27)}。

このうち BPPH を合併したものは2例であり，性別では女性19例，男性1例であった。年齢は最少が23才，最高が65才であり，20才代5例，30才代3例，40才代5例，50才代4例，60才代3例で，とくにどの年代に多いということはないが，幼少者にはみられていない。

腎の angiomyolipoma の本邦報告例中 spontaneous rupture，あるいは massive hemorrhage をきたしたものは，太田ら²⁴⁾，江本ら²⁵⁾，自験例の3例である。腎被膜下に大量の出血があったという大越ら¹⁶⁾の症例も含めれば，30例の angiomyolipoma 中4例が massive hemorrhage をきたしたということになる。

性別は女性3例で，男性は自験の1例のみである。年齢はすべて30才代で，外国報告例とは，著しく異なる。

このように rupture とか massive hemorrhage というほどの所見でなくても，ほとんどの症例が，腎内に出血箇所を認めている。

最近，われわれの症例と類似した臨床経過を呈した angioliopoma を，佐々木ら²⁶⁾は報告しており，angioma のあるものでは，血管壁が破綻し，出血しやすい

のであろう。

鑑別診断すべき疾患としては，Kiser et al は cholecystitis, acute appendicitis, Konuralp et al は torsion of an ovarian cyst, Morgan et al²⁸⁾ は，pylorospasm, gastro-intestinal tract の疾患をあげ，また Allen & Price も gastro-intestinal problem をあげているが，Khilnani et al はレ線フィルム所見で出血により部分的に obscured となるところの腫瘍内の大きな lucent な部分を見つけないこと，また腎周囲の血腫では，腎周囲膿瘍のような所見に注意するのがよいと述べている。われわれは幸い腎盂像が描出されていたことと，以前の外科による手術所見から，診断に苦慮することはなかった。

結 論

37才，男子の腎破裂により重篤であった腎 angiomyolipoma の1例を報告した。

外国文献で20例，本邦文献で4例の spontaneous rupture あるいは massive hemorrhage の報告があり，腎内外の出血が，本腫瘍の臨床症状の特徴をつくっていると述べた。

(本論文要旨は，第35回日本泌尿器科学会東部連合地方会で発表した。)

文 献

- 1) Vasko, J. S., Brockman, S. K. & Bomar, R. L. : Ann. Surg., **161** : 577, 1965.
- 2) Taylor, J. N. & Genters, K. : J. Urol., **79** : 685, 1958.
- 3) Allen, T. D. & Risk, W. : J. Urol., **94** : 203, 1965.
- 4) Moolten, S. E. : Arch. Intern. Med., **69** : 589, 1942.
- 5) Konuralp, H. Z., Uras, A., Altug, K., Barzas, G. & Özdem, B. : J. Urol., **104** : 47, 1970.
- 6) Klapproth, H. J., Poutasse, E. F. & Hazard, J. B. : Arch. Path., **67** : 400, 1959.
- 7) Hartveit, F. & Hallerbraker, B. : Acta path. Microbiol. Scand., **49** : 329, 1960.
- 8) Khilnani, M. T. & Wolf, B. S. : Am. J. Roentgenol., **86** : 830, 1961.
- 9) Hajdu, S. I. & Foote, F. W. : J. Urol., **102** : 396, 1969.
- 10) 野中 博・ほか：日泌尿会誌，**60** : 50, 1969.

- 11) 杉本雄三・小延知暉：外科，**26**：591，1964.
- 12) 山田瑞穂・ほか：皮紀要，**60**：28，1965.
- 13) 島村昭吾：日泌尿会誌，**57**：510，1966.
- 14) 山下源太郎・松田隆昌・松田繁美：日泌尿会誌，**58**：760，1967.
- 15) 杉本雄三・ほか3名：手術，**22**：1181，1968.
- 16) 大越正秋・川上 隆・矢島暎夫：日泌尿会誌，**59**：1048，1968.
- 17) 中川清秀・北山太一：日泌尿会誌，**60**：589，1969.
- 18) 中川清秀・岡田謙一郎 日泌尿会誌，**61**：625，1970.
- 19) 小松須賀男：日泌尿会誌，**61**：305，1970.
- 20) 田崎 寛・坂口 弘：臨泌，**24**：402，1970.
- 21) Price, E. B. Jr. & Mostofi, F. K. : Cancer, **18** : 761, 1965.
- 22) Seabury, J. G. Jr., Ensor, R.D. & Wolfe, W. G. : J. Urol., **98** : 582, 1967.
- 23) Keshin, J. G. : J. Urol., **94** : 336, 1965.
- 24) 太中 弘・ほか：臨床皮泌，**15**：120，1961.
- 25) 江本侃一・ほか：皮と泌，**25**：600，1963.
- 26) 佐々木紘一・西村隆一：日泌尿会誌，**61**：508，1970.
- 27) Kiser, D. M., McGannon, P.T. & Sinclair, A. B. Jr. : Am. J. Obst. & Gynec., **88** : 545, 1964.
- 28) Morgan, G. S., Straumfjord, J. V. & Hall, E. J. : J. Urol., **65** : 525, 1951.

(1970年11月11日受付)