

腎保存的手術にて治療した両側腎血管筋脂肪腫の1例

箕面市立病院泌尿器科 (部長: 長船匡男)

松宮 清美*・山口 誓司・長船 匡男

大阪大学医学部附属病院泌尿器科学教室 (主任: 園田孝夫教授)

小 出 卓 生

BILATERAL RENAL ANGIOMYOLIPOMA: REPORT OF A CASE

Kiyomi MATSUMIYA, Seiji YAMAGUCHI and Masao OSAFUNE

From the Department of Urology, Minoo City Hospital

(Chief: Dr. M. Osafune)

Takuo KOIDE

From the Department of Urology, Osaka University Hospital

(Director: Prof. T. Sonoda)

A case of bilateral renal angiomyolipoma is reported. A 21-year-old female visited our hospital with the complaint of severe left flank pain and macroscopic hematuria. Bilateral renal mass was suspected from the intravenous pyelography. CT scan revealed bilateral renal angiomyolipoma accompanied by retroperitoneal bleeding. There were no symptoms or signs of tuberous sclerosis.

Left partial nephrectomy and right tumor enucleation were performed uneventfully with no recurrence during 4.5 years of follow-up.

Several case reports of renal angiomyolipoma have been documented; we sum up these cases with special consideration as to treatment. In the majority of the cases, nephrectomy has been performed after retroperitoneal bleeding. We emphasize that in some cases it is favorable to carry out renal-tissue-conserving operation before the occurrence of the bleeding, because the angiomyolipoma tends to rupture easily.

Key words: Bilateral renal angiomyolipoma, Partial nephrectomy, Enucleation

はじめに

腎血管筋脂肪腫はさほど稀な疾患ではないが、最近その術前診断についての報告が散見され、本来良性腫瘍であるところの本疾患に対する治療方針も変遷しつつある。今回われわれは腎破裂の疑いで入院した患者に両側腎血管筋脂肪腫の診断を得、腎部分切除術、腫瘍核出術を施行したので、ここで自験例と若干の考察を報告する。

症 例

患者: 21歳, 女, 無職

初診: 1982年8月19日

主訴: 左側腹部痛, 血尿

既往歴: てんかん発作なく, 特記すべきことなし

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1982年8月18日夜, 左側腹部を打撲し, 直後より左側腹部痛が出現した。19日朝, 症状改善せず, さらに血尿が出現したため当科受診し, 腎破裂の疑いで緊急入院した。

現症: 体格・栄養中等度, 知能遅延なし, 顔面・胸部理学的所見に異常を認めず, 腹部理学的所見では左側腹部に著明な圧痛を認める。血圧 120/80 mmHg。

入院時検査成績: 血沈; 1時間値21, 2時間値47, 末梢血液; RBC $369 \times 10^4/\text{mm}^3$, WBC $8,800/\text{mm}^3$, Hb 10.9 g/dl, Ht 31.5%, Plt $20.8 \times 10^4/\text{mm}^3$, 白血球分画異常なし, 検尿; 蛋白(+), 糖(-), pH6.5, 赤血球多数, 白血球(+), 上皮(+), 脂肪滴(+),

*現: 国立大阪病院泌尿器科

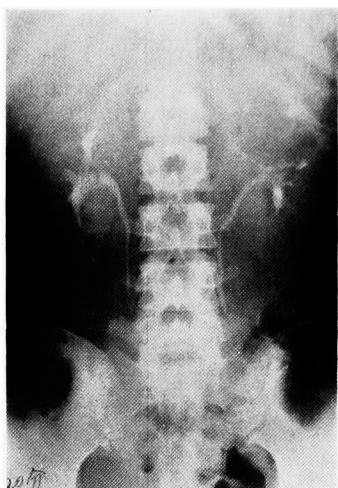


Fig. 1. IVP shows a mass in the upper portion of the left kidney and a filling defect in right renal pelvis.

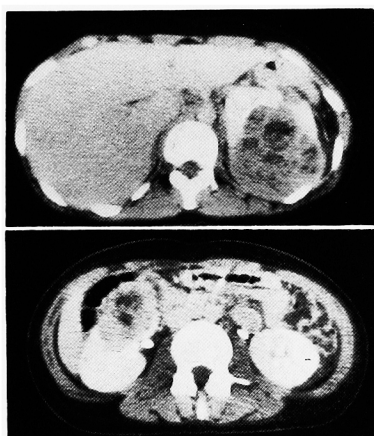


Fig. 2. CT shows left renal mass and right renal mass protruding ventrally.

血液化学；TP 6.9 g/dl, A/G 1.6, GOT 169 U/l, GPT 15 U/l, γ GTP 9 U/l, AIP 150 U/l, LDH 4,817 U/l, 総ビリルビン 0.89 mg/dl, BUN 17 mg/dl, Cr 0.8 mg/dl, 電解質異常なし, 止血；プロトロンビン時間70%, 部分トロンボプラスチン時間30秒, FDP 40 μ g/ml, フィブリノーゲン 235 mg/dl, 線溶(－), 胸部X線, 頭部X線, 心電図；異常なし。

レントゲン学的所見：IVP 左腎上極に直径約 10 cm の辺縁明瞭, レ線透過性の腫瘤陰影が認められ, 上部腎杯の変形が著明である。右腎盂には陰影欠損を認める (Fig. 1)。CT 左腎上極後面に直径約 8 cm の腫瘍を認める。内部構造は多彩であり, 腫瘍内には吸収値－36 H. U. を示す脂肪組織と思われる部分も混

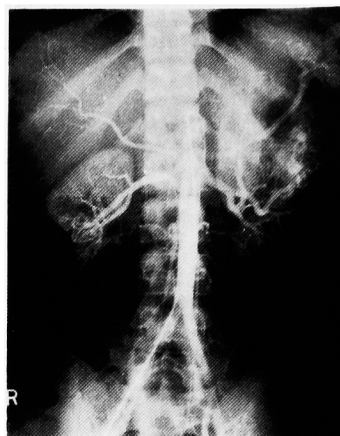


Fig. 3. Arteriography shows bilateral renal tumor; left in the upper portion, right in the midportion.

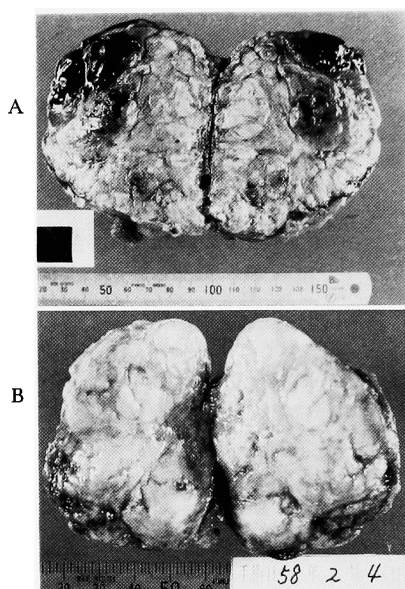


Fig. 4. A; Macroscopic appearance of left renal tumor associated with the bleeding. B; Macroscopic appearance of right renal tumor.

在する。右腎中部には前方に突出して発育する同様の腫瘍を認め, 直径約 5 cm である。また, 左腎周囲には low density area を認め後腹膜出血が疑われた (Fig. 2)。血管撮影：左腎上極に一部 hypervascular 一部 hypovascular area を認め, aneurysmal dilatation, A-V shunt を認める。右腎中部には tumor stain と言うべき hypervascularity を認め, その中に蛇行血管もみられる (Fig. 3)。

手術所見：以上の経過より後腹膜出血を伴う両側腎

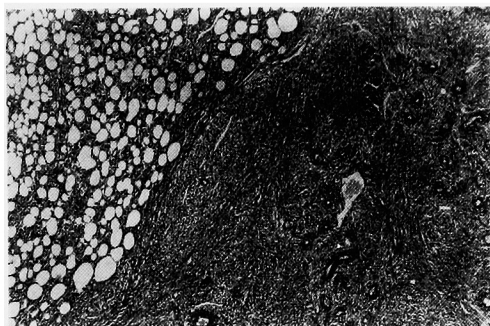


Fig. 5. Photomicrograph of left renal tumor (H.E. stain $\times 100$)

腎血管筋脂肪腫と診断し、1982年9月17日、左腎部分切除術を予定して開腹した。左腎は下方1/2は正常外観であるが上方1/2は癒着強く上極に直径約8cmの被膜に被われた暗赤色の腫瘍を認めた。迅速病理診断で腎血管筋脂肪腫の診断を得た後、左腎部分切除術を施行した。摘除標本は径 $11 \times 8 \times 10$ cm, 重量322 g, 断面は黄白色で比較的軟らかく一部出血巣を認めた (Fig. 4-A)。組織学的にはよく分化した脂肪組織と平滑筋細胞の増生を認め、その中に厚い壁を有する血管を認めることから腎血管筋脂肪腫と診断した (Fig. 5)。

1983年2月4日、右腎部分切除、腫瘍核出術を施行した。右腎前面中央に腎外へ突出する直径約5cmの被膜に覆われた暗赤色の腫瘍を認め、また、上極に直径0.5~1.0 cmの小腫瘍を3個認めた。迅速病理診断は腎血管筋脂肪腫であった。主腫瘍は周囲の腎組織被膜を切開し鈍的に剝離を試みたところに容易に腫瘍被膜に被われたまま核出できた。摘除標本を Fig. 4, Bに示す。小腫瘍は腎実質とともに楔状切除した。主腫瘍は66 gであり、組織学的には左腎腫瘍と同じであった。患者は右腎に対する術後3年経過の現在、再発の徴候なく健在である。

考 察

腎血管筋脂肪腫は腎に発生する代表的な良性腫瘍であり、病理学的には分化した血管、筋、脂肪より構成され過誤腫とされている。1984年に高士ら¹⁾が194例を集計し、現在までその報告は200例を超えており、その臨床像も明らかになってきている¹⁻³⁾。臨床症状では、疼痛、腫瘍触知、血尿、発熱、後腹膜出血によるショックなどが上位を占めており、また最近では画像診断の発達とともに他科検査時に偶然発見される例も増加してきている。性比は女性に多くみられ男女比約1:3となっている。年齢分布では10歳代から80歳代までと広く、30歳代にピークをもつ一峰性の分布を示し

ている。結節性硬化症の合併は30~50%の症例に見られ、腎血管筋脂肪腫の大きな特徴となっている。結節性硬化症の合併は性別では男性、一側と両側性とを比較すると両側性に多くみられることは注目すべき点である。

術前診断に有用とされる検査所見に関する多くの報告がみられ、術前診断は概ね可能となってきた。超音波検査とCTでは腎血管筋脂肪腫の含有する脂肪組織の同定に注目されている。超音波検査では high echoic な部分を認め⁴⁾、CTでは-30~-50 H.U. の low density area を認めることが特徴とされている⁵⁾。ただこれらの検査においても脂肪組織の含有量が少なれば診断が困難と考えられ、実際そのような症例も少数ではあるが報告されている⁶⁾。さらに同一腎における腎血管筋脂肪腫と腎癌の同時発生例も少数報告されており^{7,8)}、保存的治療を行う場合に注意を要する。血管造影では動脈瘤様の拡張血管、たまねぎの皮様像 (onion peel appearance)、動静脈瘻の欠如などが挙げられている⁹⁾。自験例では動静脈瘻を認めたが、さきに述べたような血管撮影像の特徴はいずれも腎血管筋脂肪腫に特異的なものとは言えず、診断のための参考にはなるものの腎細胞癌との鑑別は困難である。しかし、超音波検査、CTで腎血管筋脂肪腫と鑑別困難と言われている脂肪肉腫は血管造影にて hypovascular であり、鑑別可能とされている¹⁰⁾。従って特殊な場合を除いては腎血管筋脂肪腫の診断は超音波検査、CT、さらに血管造影を加えれば可能となっている。

治療については腎細胞癌との鑑別が概ね可能になった現在もいくつかの問題が残っている。腎血管筋脂肪腫は多中心的に発生したとの報告もある^{11,12)}が基本的には良性腫瘍であり、その治療法においては腎保存的に行うことが望ましいのは自明である。腎細胞癌との鑑別が困難であった時期には、腎摘除術が施行されることが多く80%以上に施行されていた^{2,3)}。最近では腎保存的方法として経過観察、塞栓術、腎部分切除術の報告も多く見られる^{7,11-15)}。Oesterling ら¹⁶⁾は腫瘍径と症状の有無で治療方針を分けることを提唱している。腫瘍径を4 cm で分けると4 cm 以下では無症状のことが多く、4 cm を超えると後腹膜出血の可能性が高いと報告している。このため無症状のときには大きさにかわらずCTによる経過観察を行い、腫瘍径4 cm 以下では症状があっても保存的治療で消失するようであれば経過観察、腫瘍径4 cm 以下で症状が遷延するものと腫瘍径4 cm 以上で症状が発現したものに塞栓術あるいは腎保存的手術を行うことを提

唱している。さらに腎摘除術の適応は少ないがその条件として(1)ショックになるような後腹膜出血(2)腎全体がほとんど腫瘍でおきかわったような症例(3)同一腎に腎細胞癌が共存する場合の3つを挙げており、その場合にも術中迅速病理診断を行い悪性腫瘍を除外しておくべきとしている。

この他に問題点として考えられるのは若年女子における妊娠・出産であると思われる。妊娠・出産を契機として後腹膜出血あるいは腎破裂をきたしたと考えられる症例報告もいくつか見られている^{17,18)}。後腹膜出血あるいは腎破裂を生じた場合には腎摘除術が適応とされることが多く、若年女子においては大きさにかかわらず経過観察のみではなく積極的に腎保存的手術を施行すべきであると考えらる。

最後に最近多く施行されている腎保存的治療のうち塞栓術と腎部分切除術について述べる。塞栓術は侵襲少なく反復して施行でき、合併症のある症例にも安全に施行することが可能であり優れた治療法であるが、残存腫瘍が必ず生じ再増殖する可能性があるということが欠点となっている。これに対し腎部分切除術は侵襲大きく容易に行い得る術式ではないが、残存腫瘍なく根治的となる可能性があることが優れた点であると思われる。従って、治療法は性、年齢、腫瘍径、合併症の有無、単腎者を含めた腎機能障害の程度の中から適応を判断するが長期予後を期待できる症例、妊娠・出産の可能性のある症例においては根治を期待できる腎部分切除術が望ましいと考えている。

おわりに

若年女性にみられた結節性硬化症を伴わない両側腎血管筋脂肪腫の1例を報告した。治療として腎部分切除術、腫瘍核出術を施行した。症例によっては腎血管筋脂肪腫に対して腎部分切除術を積極的に施行すべきであるということを強調した。

御校閲を頂いた恩師園田孝夫教授に深謝致します。尚、本論文の要旨は第103回日本泌尿器科学会関西地方会で発表した。

文 献

- 高士宗久・村瀬達良・山本雅憲・傍島 健・三宅弘治・三矢英輔・相馬駿量・萩須文一・渡辺丈治・大竹 浩：腎血管筋脂肪腫の3例—本邦194例の統計。泌尿紀要 30：65～75, 1984
- 中野悦次・後藤満一・橋中保男・高杉 豊・新武三・井上彦八郎：両側腎に発生した angiomyolipoma の1例—本邦72例の統計。泌尿紀要 23：761～767, 1977
- 野口和美・川上 寧・吉邑貞夫：腎血管筋脂肪腫の1例—本邦報告147例の統計的考察。泌尿紀要 29：325～331, 1983
- 田中 健・中村仁信・崔 秀美・久 高志・川本誠一・森本耕治・堀 信一・吉岡寛康・黒田知純：腎過誤腫のイメージ診断。日本医学放射線学会雑誌 43：278-284, 1983
- 横川 潔・武本征人・木下勝博・田中 健・中村仁信・黒田知純・柏原 赴：腎血管筋脂肪腫の1例—CT scan による術前診断について。西日泌 42：1199～1202, 1980
- 藤本宜正・多田安温・市川靖二・小出卓生：CT scan で診断できなかった腎血管筋脂肪腫の1例。泌尿紀要 32：227～231, 1986
- Takeyama M, Arima M, Sagawa S and Sonoda T: Preoperative diagnosis of coincident renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma in nontuberculous sclerosis. J Urol 128: 579～581, 1982
- Gutierrez OH, Burgener FA and Schwartz S: Coincident renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma in tuberous sclerosis. American Journal of Radiology 132: 848～850, 1979
- Lee WJ: Angiographic manifestations of renal hamartoma. Angiology 28: 416～420, 1977
- Bosniak MA: Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney; a preoperative diagnosis is possible in virtually every case. Urol Radiol 3: 135～142, 1981
- Manabe T, Tasaka Y, Anano M and Okunobu T: Regional lymph node involvement in benign renal angiomyolipoma. Acta Pathol Jpn 34: 889～893, 1984
- 野口純男・執印太郎・藤井 浩・石塚栄一：腎と腎門部リンパ節に発生した血管筋脂肪腫の1例。臨泌 36：491～494, 1985
- 宮下 厚・原 徹・中村昌平・塚田 修：両側腎血管筋脂肪腫の保存的経過観察の1例。臨泌 36：771～776, 1982
- 内野 晃・田中 誠・吉田道夫・田中正利・尾本徹男：腎 angiomyolipoma に対する保存的塞栓術の経験。臨床放射線 27：671～674, 1982
- 細川尚三・井原英有・石橋道男：腎血管筋脂肪腫の術前診断における CT の有用性：腎部分切除術を施行した腎血管筋脂肪腫の1例。西日泌 45：1091～1094, 1983
- Osterling JE, Fishman EK, Goldman SM and Marshall FF: The management of renal angiomyolipoma. J Urol 135: 1121～1124, 1986
- 福居兼実・森 廣康・熊谷淳二・中島久良・吉田至誠・石丸忠之・山辺 徹：妊娠中に破裂した腎血管筋脂肪腫の1例。産科と婦人科 48：1659～1663, 1981
- 篠田育男・竹内敏視・藤本佳則・栗山 学・坂義人・西浦常雄・説田 修・篠田 孝：出産後に発見された腎血管筋脂肪腫の自然破裂症例。泌尿紀要31：1027～1036, 1985

(1987年1月6日受付)