

腎 angiomyolipoma の1例

宮崎県立宮崎病院泌尿器科, 同外科**

妹尾 康平*・前田 守孝**

中山 健・野辺 崇

中牟田 誠一・新川 徹*

ANGIOMYOLIPOMA OF THE KIDNEY: A CASE REPORT

Kohei SENOH, Moritaka MAEDA**, Ken NAKAYAMA,
Takashi NOBE, Seiichi NAKAMUTA and Tohru SHINKAWA*From the Department of Urology and Surgery**, Prefectural Miyazaki Hospital, Miyazaki, Japan*

A case of left renal angiomyolipoma in a 45-year-old man without other stigmata of tuberous sclerosis is presented. The clinical signs were abdominal mass and colicky pain in a left flank with fever caused by retroperitoneal hemorrhage. Pathologically, the tumor was composed of mature adipose tissue, blood vessels and smooth muscle bundles. Malignant transformation was not revealed. Diagnostic value of the radiographic examinations was briefly discussed. When a solitary lesion of the kidney is not associated with tuberous sclerosis, preoperative diagnosis is often difficult.

はじめに

近年, 本症の報告例はしだいに増加する傾向にあり, 現在までに300例近くになるといわれる¹⁾. 本邦例のみについてみても, 佐々木ら²⁾の集計に含まれない新たな症例は約4年間に26例にのぼる^{1,3-25)}. もはや, ‘きわめてまれな’ 疾患とはいいがたい. しかし, こういった報告例の増加には何かそれ相当のいわれもあるう. とまれ, 1例の自験例を私見とともに簡述したい.

症 例

J. T. 45歳, 男子.

生来健康で特記すべき既往もなかったが, 1975年11月4日, 突然 38°C 以上の発熱と嘔気を伴って左側腹部の痙痛発作を訴え当院外科に入院した. 理学的に左側腹部の有痛性腫瘤をふれ, 一般臨床検査所見に貧血 (RBC 285×10⁴, Hb 8.7 g/dl, Ht 27%), 白血球増多 (WBC 14,800), 血清鉄低下 (Fe 0.04 mg/dl), LDH 上昇 (938 単位), γ -グロブリン低下 (アルブミン 60.4,

α_1 -グロブリン 8.6, α_2 -グロブリン 13.8, β -グロブリン 8.8, γ -グロブリン 8.1), 赤沈亢進 (121 mm/hr) が認められた.

発熱, 高度貧血, subileus 様症状などから, 当初下行結腸病変の穿孔による限局性腹膜炎の可能性を考慮し腸管透視をおこなったが, 癒着や腫瘍の所見はなく, flexura lienalis 近接部での腸管外からの圧迫像が認められた (Fig. 1). 泌尿器科的X線所見のうち, 単純撮影では腸内ガス像の右方圧排のほか腫瘍部位の radiolucency もなく, 静脈性腎盂造影で, わずかに左腎上腎杯の圧迫扁平化と, 上部尿管の不自然な硬直化像が認められた (Fig. 2). 気体後腹膜造影では左腎輪郭は描出されない. 大動脈および左腎動脈造影では動脈相での aneurysm 様の拡張がわずかに認められ, 微小血管の新生 (hypervascularity) がある. pooling 像は認められるが, 腫瘍辺縁の margination は明瞭でない (Fig. 3-A, B).

患者はてんかん, 知能障害, 皮脂腺腫を有さず, 家族歴にもこのような事例はない.

以上より左腎細胞癌の術前診断のもとに手術を施行した.

手術は dorsolumbar approach による左腎摘出術を

* 現住所: 宮崎医科大学泌尿器科学教室

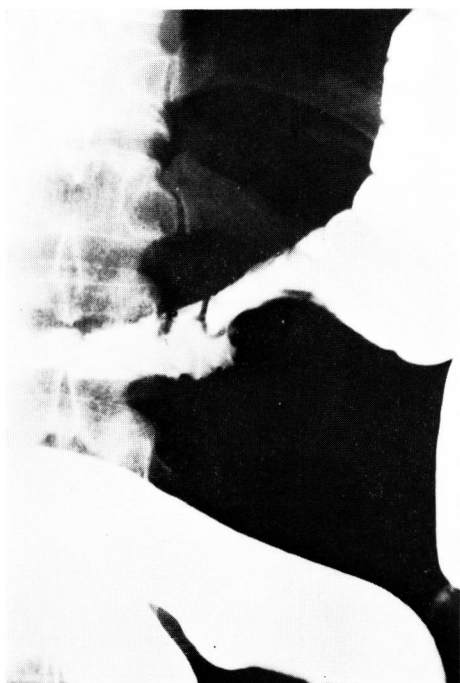


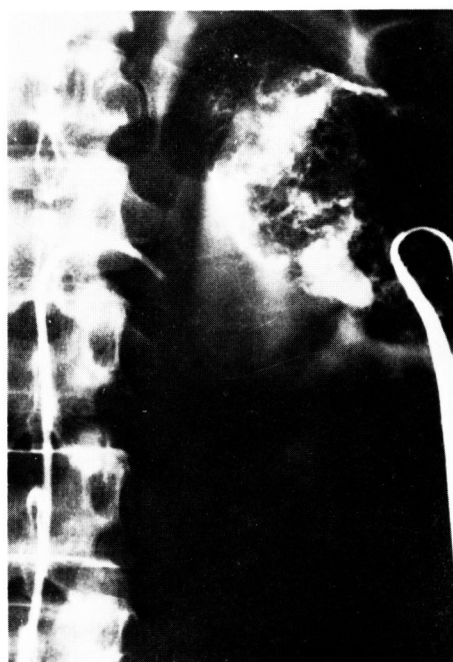
Fig. 1. Colonic fluoroscopy suggesting the extraluminal lesion.



Fig. 2. IVP showing unusual rigidity of the upper ureter on left side.



(A)



(B)

Fig. 3. Selective renal arteriograms demonstrating several aneurysmal dilatations of vessel and neovascularization in early arterial phase (A) and irregularly dilated and dense tortuous vessels as well as pooling of contrast medium in aneurysms in venous phase (B).

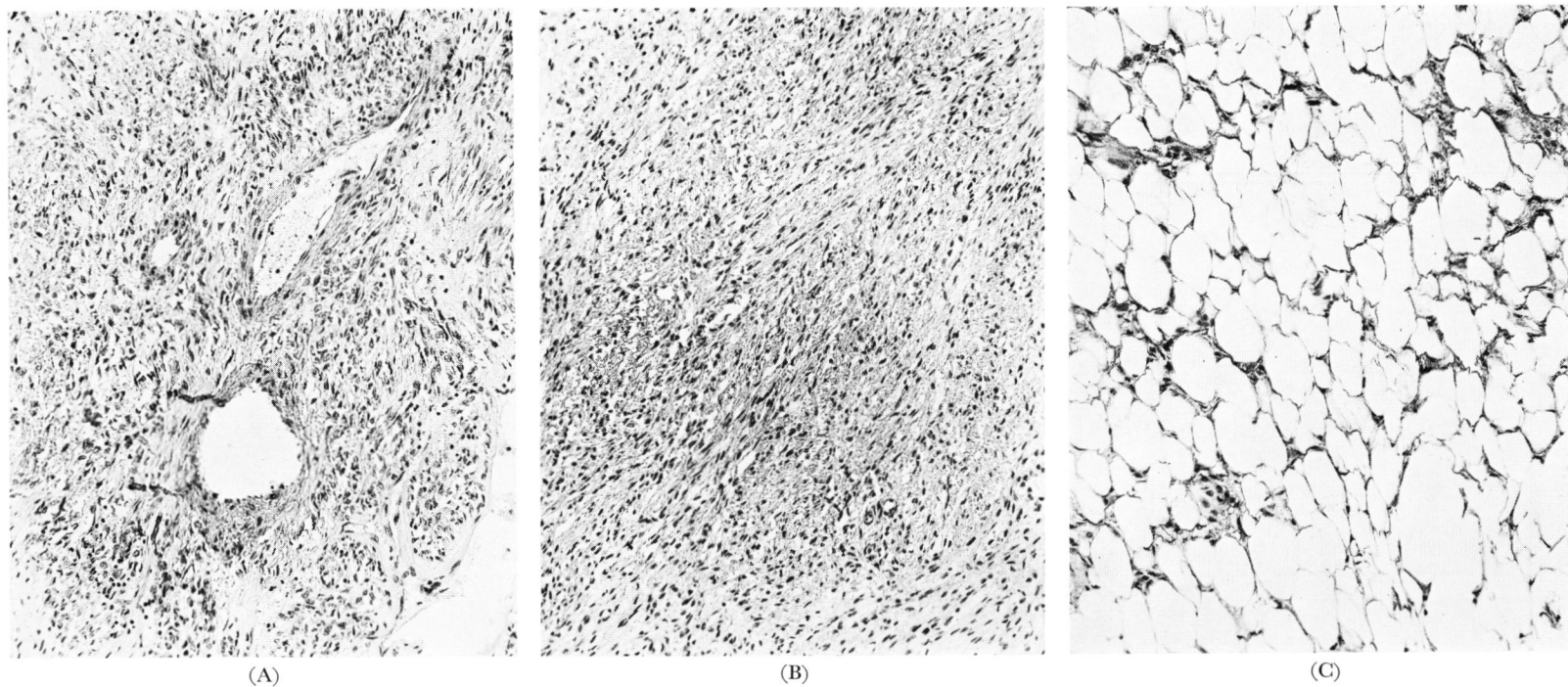


Fig. 4. Photomicrographs showing blood vessels surrounded by sheets of spindle-shaped smooth muscle cells (A), interlacing bundles of smooth muscle (B) and mature adipose tissue component (C). (H.E. 130 $\times$)

おこなった。左腎上極には手拳大の腫瘍があり、周辺組織との癒着は高度で、後腹膜腔には赤褐色の色調を帯びた瘢痕性組織が充満し大腰筋に沿って尿管周囲に拡がっていた。腫瘍よりの出血のあったことを物語っていると考えられた。

腫瘍は完全に被膜で覆われ、断面は灰白黄色、ところどころに小出血巣を認めた。組織学的には成熟した脂肪組織、平滑筋組織、血管が混在し、悪性化の所見はなかった。angiomyolipoma と診断した (Fig. 4-A, B, C)。

か ん が え

腎 angiomyolipoma は良性腫瘍であり、その発生は間葉性過誤腫であるとする見解がおおかたの賛同を得ている²⁶⁻²⁸⁾。すなわち、本腫瘍は tuberous sclerosis (または Bourneville-Pringle phacomatosis) と同一疾患、あるいはその一局部的状態ともいうべきものであり、間葉系組織奇形として皮膚粘膜病変、泌尿器病変、中枢神経病変、眼底病変などを有する系統的疾患としてとらえられる²⁹⁾。それゆえ、臨床的に腎の過誤腫やのう腫、肉腫以外に顔面脂腺腫などの皮膚病変、知能障害、てんかん発作、網膜の phacoma などの合併が高頻度に証明される^{2,26,30,31)}。そのほか本疾患は女性に多く、年齢的に30~40歳台に多発することなど全貌の詳細は過去に幾多の文献に述べられており、ここに改めて紹介する必要はあるまい。

ところで、前文でもわずかに触れたごとく、近年になって何ゆえに本症の報告例が増加しているのであろうか。発生異常や腫瘍発生に関して環境変化などの影響の関与する可能性についてこれを性急に否定することはできない。しかし、最近のX線検査法の発達、なかんずく angiography や腎 tomography の普及に伴って、腎 angiomyolipoma と腎細胞癌との術前鑑別診断の困難さが改めてとりざたされるようになり^{1,32-35)}、これが人びとの本疾患に対する関心を呼び、ひいては症例報告の増加につながったとの見方もできよう。

腎 angiomyolipoma の angiography における特有な所見として、hypervascularity, aneurysm 様あるいはぶどうの房状の血管拡張、ラセン状をなすたまねぎ様の血管新生、これら血管の anastomosis、血管腫様の pooling, nephrographic phase でのモザイク様透亮像、辺縁の境界明瞭などがあげられる^{1,21,33,34,36-38)}。しかし、これらは一様に決定的な診断根拠となるに至らない。それはこれらの所見が腎癌における血管造影所見と類似しているのみならず、すべてとまではいえないまでも、大部分の angiomyolipoma に特別高い

頻度で認められるとはいえないからである^{1,34)}。さらに、本腫瘍においても腎癌における同様に epinephrine による腫瘍血管の vasoconstriction もなく^{39,40)}、現状では angiography がその鑑別上有力な武器であると断ずることはできない。

症候学的には本症例のごとく臨床症状を呈するものにおいてはかなり特異的で、罹患側の疼痛、血尿、発熱、ショック症状など腫瘍内外への出血を思わせる症状と腹部腫瘤触知や胃腸症状のごとき腫瘍の増大による圧迫症状と思われるものなどがかなり高頻度にみられる¹⁾。しかし、何らの臨床症状も呈さない場合も多く、そのうえ腎の過誤腫以外に結節性硬化症としての症状を合併しない不全型ではその発見は偶然か剖検によるしかない。そのような場合、臨床症状、経過、家族歴なども判断材料とはなりえず、腎癌との鑑別はなおいっそう困難である。

このように考えてくると、現状では McCullough らや佐々木らの述べているごとく、凍結切片による術中組織診断に頼る以上の良法はないかにみえる。しかし、腎 angiomyolipoma はまれな疾患である。同一機関で多数の症例をとり扱うことはまずありえないとすれば、多数機関の症例を持ち寄って一つの場において詳細に検討すればまた何か新しいきっかけが得られるかも知れない。一つ本疾患に限らず、こういった希有な疾患に関しては新しい診断技術の開発もさることながら、近時しだいにとりざたされるようになった各種難病の場合と同様に多数機関の協同研究に期待するゆえんである。

ま と め

腎 angiomyolipoma の1自験例を報告し、あわせて術前診断の困難なことに若干の考えを述べた。

本症例は日本泌尿器科学会第218回福岡地方会において報告した。

文 献

- 1) 西口弘恭・ほか：腎過誤腫の1例。臨放，21：913~918，1976。
- 2) 佐々木忠正・ほか：腎血管筋脂肪腫の4例。日泌尿会誌，65：393~404，1974。
- 3) 渡辺俊一・山代 昇：腎血管筋脂肪腫の1例。外科，30：1681~1683，1968。
- 4) 中島 一・栗林忠央：Bourneville-Pringle 母斑症にみられた腎混合腫の1例。日腎誌，10：134，1968。
- 5) 武田正雄・古田島昭吾：腎の Angiomyolipoma，

- 日泌尿会誌, 62: 571, 1971.
- 6) 谷村 晃・ほか：腎過誤腫の2例. 泌尿紀要, 18: 223~226, 1972.
 - 7) 図譜, 腫瘍シリーズ：腎実質良性腫瘍, 腎血管筋脂肪腫. 臨泌, 26: 10~11, 1972.
 - 8) 岩本晃明・ほか：Bourneville-Pringle 母斑症に合併せる腎血管筋脂肪腫の1例. 西日泌尿, 35: 845~854, 1973.
 - 9) 森本重利・ほか：両側に発生したと思われる angiomyolipoma の1例. 外科診療, 15: 751~755, 1973.
 - 10) 林田重昭・小金丸恒夫：両腎腫瘍 (Angiomyolipoma) の合併と右腎動脈瘤の破裂を来した Bourneville-Pringle 氏病の1例. 西日泌尿, 35: 685~695, 1973.
 - 11) 上田征夫・ほか：腹腔内出血と左腎に悪性化を伴った両側腎血管筋脂肪腫の1剖検例. 癌の臨床, 19: 523~527, 1973.
 - 12) 平石攻治・ほか：両腎に Angiomyolipoma を合併した Bourneville-Pringle 母斑症の1例とその統計的考察. 臨泌, 28: 41~47, 1974.
 - 13) 藤田公生：腎洞部の血管筋脂肪腫. 日泌尿会誌, 65: 124~126, 1974.
 - 14) 池田嘉之・ほか：Bourneville-Pringle 母斑症に合併した腎血管筋脂肪腫の1例. 臨泌, 28: 707~712, 1974.
 - 15) 浅野美智雄・ほか：両側腎 Angiomyolipoma の1例. 日泌尿会誌, 66: 236, 1975.
 - 16) 芦田欣也・会田靖夫：Bourneville-Pringle 母斑症に伴った腎 angiomyolipoma の1例. 日泌尿会誌, 66: 281~282, 1975.
 - 17) 浜崎 豊・ほか：腎血管筋脂肪腫の2例. 臨泌, 29: 281~287, 1975.
 - 18) 大橋義一・ほか：Nephrocalcinosis と renal angiomyolipoma を合併した Cushing 症候群の1例. 日泌尿会誌, 67: 128, 1976.
 - 19) 鈴木良二・ほか：急性腹症, 出血性ショックで入院した腎血管筋脂肪腫の1例. 日泌尿会誌, 67: 220~221, 1976.
 - 20) 外川八洲雄・上原 徹：Bourneville-Pringle 母斑症に合併した腎血管筋脂肪腫の1例, 西日泌尿, 39: 379~384, 1976.
 - 21) 赤星寛次・ほか：腎 angiomyolipoma の1例；とくに血管造影像について. 臨放, 21: 363~369, 1976.
 - 22) 近藤成彦・ほか：腎血管筋脂肪腫の1例. 外科, 38: 522~524, 1976.
 - 23) 中山 宏：腎 angiomyolipoma の1例 (追加). 日本泌尿器科学会第218回福岡地方会. 福岡市, 1976.
 - 24) 柏原 昇・ほか：Bourneville-Pringle 氏病に合併した腎腫瘍の1例. 日泌尿会誌, 67: 1005, 1976.
 - 25) 田辺栄司・ほか：結節性硬化症を伴わない両側多発性腎血管筋脂肪腫の1例. 日泌尿会誌, 68: 109, 1977.
 - 26) Moolten, S. E.: Hamartial nature of the tuberous sclerosis complex and its bearing on the tumor problem; report of a case with tumor anomaly of the kidney and adenoma sebaceum. Arch. Intern. Med., 69: 589~623, 1942.
 - 27) Perou, M. L. and Grey, P. T.: Mesenchymal hamartomas of the kidney. J. Urol., 83: 240~261, 1960.
 - 28) Price, E. B., Jr. and Mostofi, F. K.: Symptomatic angiomyolipoma of the kidney. Cancer, 18: 761~774, 1965.
 - 29) 川村太郎：母斑症, 日本皮膚科全書, VII-2. 金原出版, 東京・京都, 1957.
 - 30) Critchley, M. and Earl, C. J. C.: Tuberous sclerosis and allied conditions. Brain, 55: 311~346, 1932.
 - 31) Rusche, C.: Renal hamartoma (angiomyolipoma)—report of three cases. J. Urol., 67: 823~831, 1952.
 - 32) McCullough, D. L., Scott, R., Jr. and Seybold, H. M.: Renal angiomyolipoma (hamartoma): review of the literature and report of 7 cases. J. Urol., 105: 32~44, 1971.
 - 33) Becker, J. A., Kinkhabwala, M., Pollack, H. and Bosniak, M.: Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney: an angiographic review. Acta Radiol. Diagn., 14: 561~568, 1973.
 - 34) Clark, R. E. and Palubinskas, A. J.: The angiographic spectrum of renal hamartoma. Amer. J. Roentgn., 114: 715~721, 1972.
 - 35) Hendricks, E. D.: Renal angiomyolipoma. Arch. Surg., 106: 728~729, 1973.
 - 36) Viamonte, M., Ravel, R., Politano, V. and Bridges, B.: Angiographic findings in a patient with tuberous sclerosis. Amer. J. Roentgn., 98: 723~732, 1966.
 - 37) Khilnani, M. T., Abrams, R. M. and Beranbaum,

- E. R.: Angiographic features of hamartoma of the kidney. *Radiology*, **90**: 999~1000, 1968.
- 38) Martin, M. G., Barrilero, A. E., Borruel, J. L. S. and Martinez-Pineiro, J. A.: Le diagnostic et la nêphrectomie partielle des angiomyolipomes. *J. Urol. Nêphrol.*, **81**: 797~804, 1975.
- 39) Palmisano, P. J.: Renal hamartoma (angiomyolipoma): its angiographic appearance and response to intraarterial epinephrine. *Radiology*, **88**: 249~252, 1967.
- 40) Silbiger, M. L. and Peterson, C. C. Jr.: Renal angiomyolipoma: its distinctive angiographic characteristics. *J. Urol.*, **106**: 363~365, 1971.
- (1971年6月23日受付)