

後腹膜腔出血をきたした両側腎血管筋脂肪腫

徳島大学医学部泌尿器科学教室（主任：黒川一男教授）

滝 川 浩
矢 野 正 憲
香 川 征MANAGEMENT OF HEMORRHAGE SECONDARY
TO RENAL ANGIOMYOLIPOMA

Hiroschi TAKIGAWA, Masakazu YANO and Susumu KAGAWA

From the Department of Urology, School of Medicine, Tokushima University

(Director: Prof. K. Kurokawa)

A case of bilateral angiomyolipoma which was complicated with retroperitoneal massive hemorrhage and in which right-nephrectomy was performed is reported.

Eight years ago, this patient had tuberous sclerosis and underwent open renal biopsy with which the diagnosis was confirmed.

This patient was admitted for shock caused by the retroperitoneal massive hemorrhage from tumor. For about 30 days, the patient was treated conservatively, such as blood transfusion and hyperalimentation, but retroperitoneal massive hemorrhage recurred and the patient underwent right-nephrectomy. The treatment for bilateral angiomyolipoma complicated with retroperitoneal massive hemorrhage is discussed.

Key words: Bilateral renal angiomyolipoma, Retroperitoneal hemorrhage, Nephrectomy

緒 言

腎血管筋脂肪腫は、結節性硬化症に合併する腎病変として知られており、しばしば両側性に発生する。本来良性腫瘍であるため可能な限り腎保存を目的とした治療法がとられなければならない。

今回われわれは結節性硬化症に合併した、両側腎血管筋脂肪腫の経過観察中に後腹膜腔大量出血をきたし、やむなく腎摘除術をおこなった症例を経験したので報告する。

症 例

患者：52歳，男性

主訴：右側腹部腫痛，右側腹部痛

家族歴：患者の父，同胞3名，男児2名が結節性硬化症

既往歴：6歳頃よりてんかん発作をくりかえす。同

時期より顔面の脂腺腫にも気づく。

現病歴：1973年10月，顕微鏡的血尿を指摘され当科入院精査，右開放性腎生検にて結節性硬化症に合併した両側腎血管筋脂肪腫の診断を受けていた。1981年6月10日突然なんら誘因なく右側腹部痛をきたし，ショック状態となり某医受診，緊急輸血600ml施行され，当科紹介され入院した。

入院時現症：血圧110/60 mmHg，脈拍96/分，顔面に脂腺腫を認める。胸部に理学的異常所見なし。腹部は全体にやや膨隆し，右側腹部には暗赤色の出血斑を認め，同部に表面平滑，弾性硬，非可動性の圧痛を有する小児頭大の腫瘤を触れる。

入院時検査所見：

末梢血；赤血球 $183 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，白血球 $6,400/\text{mm}^3$ ，Hb 7.4 g/dl，Ht 19%，血小板数 $259 \times 10^3/\text{mm}^3$ ，赤沈 32 mm（1時間）。

血液生化学；GOT 46 U/L，GPT 29 U/L，LDH

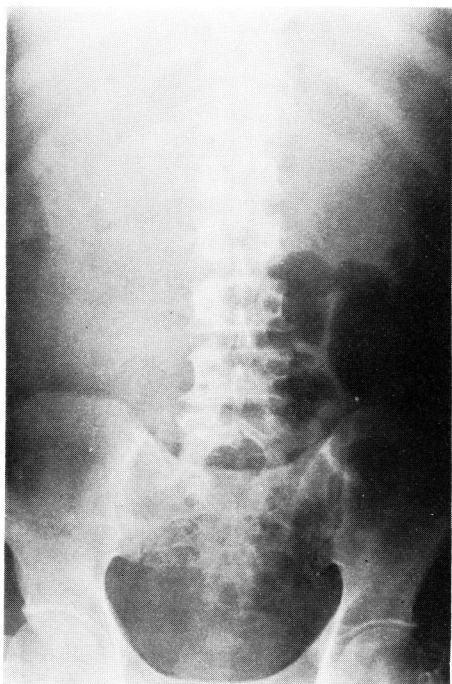


Fig. 1. KUB reveals homogeneous right abdominal mass and intestinal gas is displaced in left lower quadrant.

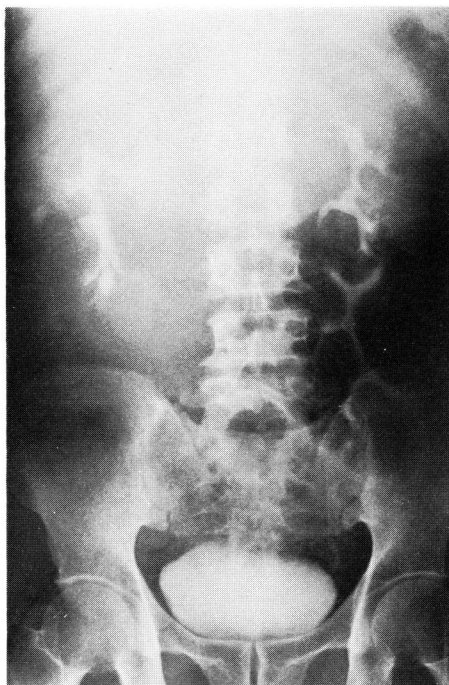


Fig. 2. Drip infusion Pyelogram shows bilateral marked distorting collecting system.

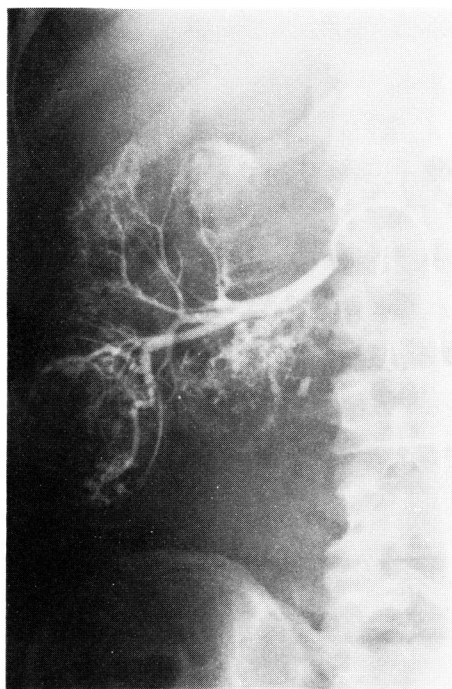


Fig. 3. Selective renal angiogram shows a large tumor with neovascularity and pseudoaneurysm.

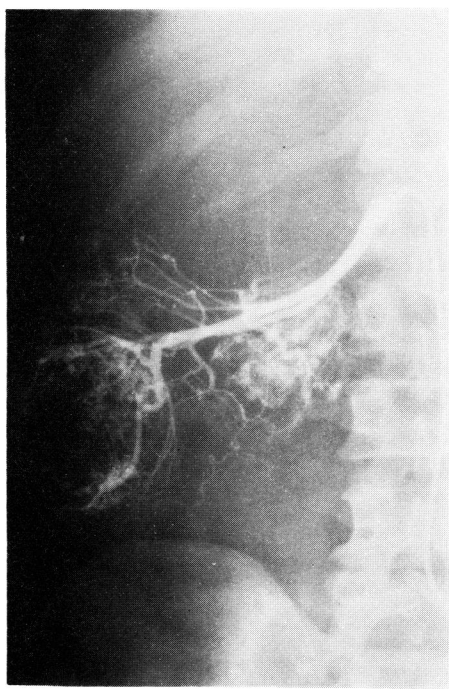


Fig. 4. Selective renal angiogram shows the stretched and displaced renal artery.

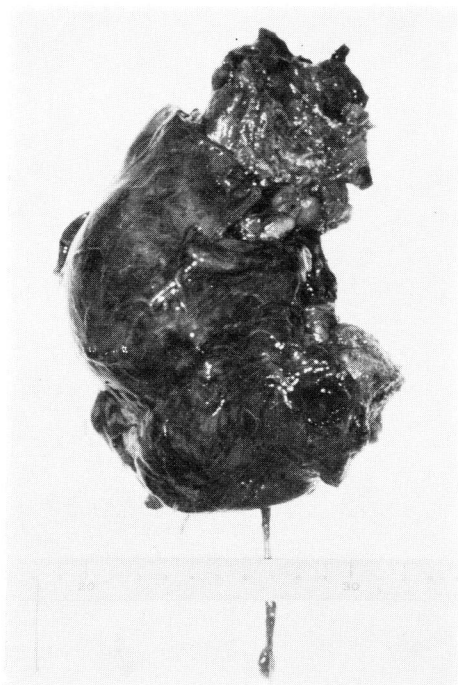


Fig. 5. Gross pathological specimen weighted 590 gr. (12×17.5×12 cm)

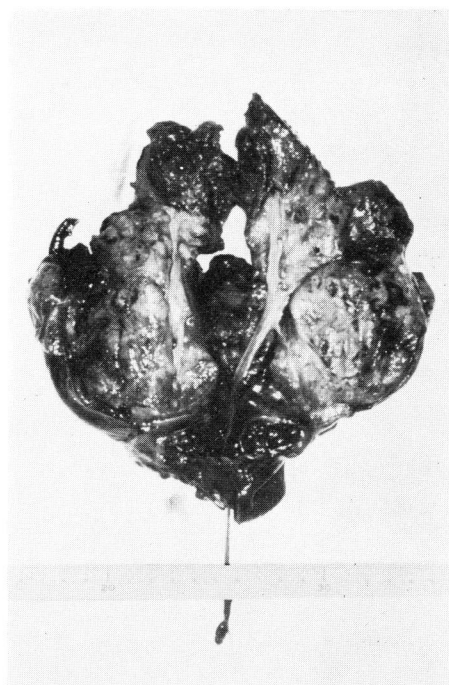


Fig. 6. Cut surface of operative specimen. Mass consists of angiomyolipoma.

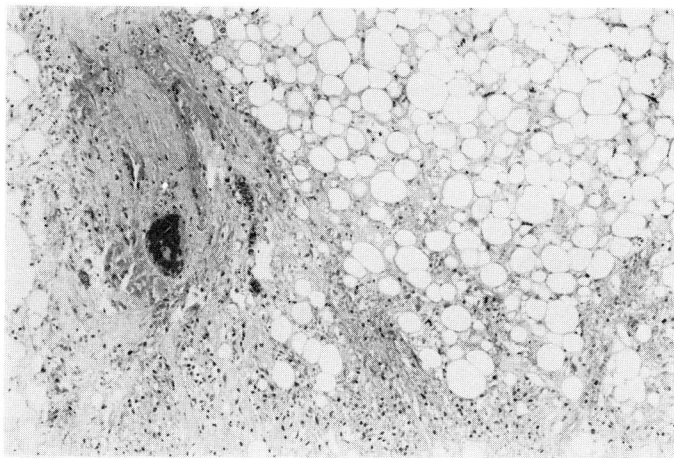


Fig. 7. Pathological finding: Tumor is composed of vessels, muscles and adipose tissue.

1,180 U/L, T. Bil. 2.2 mg/dl, Al-P 7.3 KAU, BUN 24 mg/dl, Cr 2.0 mg/dl, Na 138 mEq/L, K 3.7 mEq/L, Cl 101 mEq/L, T.P. 6.6 g/dl, A/G 0.94.

尿所見；pH 6.6, 蛋白(－), 糖(－), 白血球 3～5/hpf, 赤血球 5～10/hpf, ECG 異常なし.

入院後経過：入院時 38°C 以上の発熱と軽度の右側腹部痛があったが、血圧は安定しており新しい出血は

ないと考えられた. KUB では右側腹部のレ線透過性の低下と、腸内ガス像の左側へのいちじるしい圧排が認められ (Fig. 1), DIP では両側とも腎盂腎杯系の圧排延長所見は認められるものの、造影剤の排泄は良好であった (Fig. 2). 病変が両側性であること、腎機能は十分に保たれていること、新しい出血はないと考えられたことより、保存的に経過観察することとした.

入院時からの発熱は20日間続いたが解熱剤にてコントロール可能であり、入院時より腸雑音はまったく消失していたが、3日目より改善、経口摂取も流動食 1/3 程度可能となったが低蛋白血症は持続し、高カロリー液、および蛋白製剤の投与を必要とした。腎の病変の程度を知る目的と、血管カテーテル法による塞栓術が可能か否かを検討する目的にて右腎動脈造影を施行した (Fig. 3)。右腎動脈は下方に圧排され、腫瘍血管新生像、多数の偽動脈瘤形成がみられ、右腎上極内側は無血管野となっていた。保存的治療を続けつつ出血の自然吸収を待ったが、入院後30日目に再度出血をきたし、再出血後の右腎動脈造影では出血前に比べ右腎動脈の下方への圧排はさらに強度となり、上極無血管野の増大が認められ (Fig. 4)、イレウスの状態となり、さらに腹部圧迫症状も強く、呼吸障害も加わってきたため、これ以上保存的に加療することは困難と判断し、経腹膜的に右腎摘出術をおこなった。術中所見では、右後腹膜腔は著明に膨隆し、後腹膜腔を開くと腎上極より後面にかけ手拳大の血腫が Gerota 筋膜内に存在し、さらに下方では下極よりその内側前方に向い径約 10 cm の血腫の突出が認められた。腫瘍と血腫および一塊となった Gerota 筋膜と周囲組織との癒着は著明で、一部後面では Gerota 筋膜の確認は不能であった。上極の Gerota 筋膜は横隔膜と強く癒着しており、一部残存した状態で腫瘍および血腫を摘出した (Fig. 5)。摘出標本は重量 590 g、大きさ 12×17.5×12 cm であった。

割面で、腎は大部分が腫瘍化し上極と下極側に血腫が認められた (Fig. 6)。組織学的診断は血管筋脂肪腫であった (Fig. 7)。患者は術後経過は良好で、対側腎機能に問題なく退院し、現在外来にて経過観察中である。

考 察

本邦における両側腎血管筋脂肪腫は、われわれの調べたところでは44例報告されており、44例の年齢分布は14歳より78歳、30歳代にもっとも多く発生しており、男女比は21:23であった。44例のうち結節性硬化症に合併したのは35例 (79.5%) であった。44例の臨床症状としては、腹痛、疼痛25例 (58.1%)、腹部腫瘍18例 (41.9%)、血尿10例 (23.3%) が多く、以下ショック、発熱、腰痛などがみられている¹⁻⁶⁾。

腎血管筋脂肪腫の診断にさいし、問題となるのは腎細胞癌との鑑別である。血管造影については、一般に動脈瘤様の血管の拡張、ラセン状様血管、動静脈瘻の欠如、静脈相における Onion peel 像が診断の一助

となるものの腎細胞癌との鑑別は困難とされている^{4,6,7,11)}。血管筋脂肪腫の CT の特徴としてはその構成成分の脂肪組織によってその部位での吸収値が低値を示すこと、また、超音波検査では脂肪組織により高いエコーを示す部分があることが特徴とされており近年では、CT や超音波検査により術前に血管筋脂肪腫の診断が可能となった^{8-10,13)}。また、血液生化学所見では LDH の上昇を、腎腫瘍との鑑別に有用であるとする報告もあり^{11,12)}、LDH の上昇の原因は、腫瘍からの出血によるものと考えられており^{11,12)}、自験例でも LDH は 1,180 U/L といちじるしい上昇が認められた。

腎血管筋脂肪腫の治療としては、CT 登場前には腎腫瘍との鑑別が困難であったためか、1977年中野ら¹⁾の統計では72例中63例 (87.5%) に腎摘除術がおこなわれているのにくらべ、1984年高士ら⁶⁾の統計では、194例中148例 (76.3%) に腎摘除術がおこなわれているものの、腎保存をおこなった症例の増加がみられている¹²⁾。44例の両側例では片側腎摘14例 (31.8%)、生検のみ15例 (34.1%)、腎摘+生検、両側腎摘、部分切除、腎摘+部分切除、各2例 (4.5%)、経過観察のみ4例 (9.1%) などがおこなわれており、腎摘のみに限ってみれば、20例 (45.5%) におこなわれていた¹⁻⁶⁾。

両側性に病変が存在した場合には、腫瘍の増大により残存腎機能が低下することもおこななければならず安易に腎摘除術は選択しえず、治療の原則は不必要な腎摘除をさけることである。近年では、血管カテーテル法による塞栓術¹⁴⁾や部分切除¹⁵⁾さらには生検のみにて経過観察する症例¹²⁾の報告もみられている。

両側例でしかも後腹膜腔に大量出血をきたした場合の治療については種々の問題がある。大量出血それ自体は輸血などの処置により致命的でないと考えられ、保存的治療のみで止血することができ、合併症が軽度の場合には保存的治療のみでよい。また、腎の病変が限局しており合併症も軽度の場合には、部分切除術や血管カテーテル法による塞栓術が適当な治療法となる。しかし自験例では初回出血後、保存的に経過観察したが経過中再度大量出血をみたこと、腎はほぼ全体が腫瘍化しており、塞栓術や部分切除術の適応ではないと考えられたこと、さらには大量の後腹膜腔出血によるイレウス、発熱などの合併症により、入院治療より脱しえなないと考えられ、腎摘除術を施行せざるをえなかった。腎血管筋脂肪腫での腫瘍からの出血は、血管自体に問題があり完全には止血しえなないと考えられ、両側腎血管筋脂肪腫については腎保存を原則とし

加療すべきであるが、自験例のごとく再発性に大量出血をきたすような例には、あえて腎摘除術をしなければならぬときもあると考えられた。

結 語

後腹膜腔に大量出血した両側腎血管筋脂肪腫の1例を報告しこのような症例での治療法について考察を加えた。

本論文の要旨は第30回四国地方会において発表した。

病理組織所見について御教示いただいた当院中央検査部沼本敏博士に感謝いたします。

文 献

- 1) 中野 悦次・後藤 満一・橋中 保男・高杉 豊・新武三・井上彦次郎：両側腎に発生した angiomyolipoma の1例。泌尿紀要 **23**：761～767, 1977
- 2) Ochi K, Nishino K, Watanabe K, Yokoyama M, Iwata H, Takaha M and Takeuchi M: Renal angiomyolipoma. Nishinohon J Urol **43**: 303～310, 1981
- 3) 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
- 4) 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・荻須文一・渡辺文治・大竹 浩：腎血管筋脂肪腫の3例—本邦報告194例の統計—。泌尿紀要 **30**：65～75, 1984
- 5) 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きたした Bourneville-Pringle 氏病の1例。西日泌尿 **35**：689～695, 1973
- 6) 長谷川淑博・宮崎徳義・平田 弘：非同時発生両側腎血管筋脂肪腫の1例。西日泌尿 **46**：453～458, 1984
- 7) Becker JA, Kinkhabwara M, Pollack H and Bosniak M: Angiomyolipoma (Hamartoma) of the kidney. An angiographic review. Acta Radiol **14**: 561～568, 1973
- 8) Walker DE, Barry JM and Hodges CV: Angiomyolipoma; Diagnosis and treatment. J Urol **116**: 712～714, 1976
- 9) Bush WH, Freeny PC and Orme BM: Angiomyolipoma characteristic images by ultrasound and computed tomography. Urol **14**: 531～535, 1979
- 10) Shawker TH, Horvath KL, Dunnick NR and Javadpour N: Renal angiomyolipoma; Diagnosis by combined ultrasound and computerized tomography. J Urol **121**: 675～676, 1979
- 11) 永田幹男・岡本重禮・藤岡知昭・鈴木敏幸・児島完治：腎血管筋脂肪腫4例と臨床的考察—併せて本邦95症例の統計的観察—。臨泌 **33**：801～805, 1979
- 12) 宮下 厚・原 徹・中村昌平・塚田 修：両側腎血管筋脂肪腫の保存経過観察の1例。臨泌 **36**：771～775, 1982
- 13) 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—。西日泌尿 **42**：1199～1202, 1980
- 14) Moorhead JD, Fritzsche P and Hadley HL: Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization. J Urol **117**: 122～123, 1977
- 15) 堀 建夫・計屋紘信・木田晴海：後腹膜出血により発見された腎血管筋脂肪腫の1例。西日泌尿 **44**：1265～1268, 1982

(1985年2月25日受付)