

自然破裂した腎平滑筋肉腫の1例

奈良県立医科大学泌尿器科教室（主任：岡島英五郎教授）

吉川元祥・林 美樹
三馬省二・丸山良夫
平尾佳彦・岡島英五郎SPONTANEOUS RUPTURE OF RENAL LEIOMYOSARCOMA:
REPORT OF A CASEMotoyoshi YOSHIKAWA, Yoshiki HAYASHI, Shoji SANMA,
Yoshio MARUYAMA, Yoshihiko HIRAO and Eigoro OKAJIMA

From the Department of Urology, Nara Medical University

(Director: Prof. E. Okajima)

A case of renal leiomyosarcoma ruptured spontaneously is reported. A 36-year-old man was admitted to our clinic with the complaint of right flank pain. The urographic examination, including an excretory urography, renal CT-scan, renal angiography, and ultrasonography revealed a renal tumor with spontaneous rupture on the right side. A nephrectomy through the lumbar flank incision on the right side was performed on February 28, 1984, and histopathological diagnosis was renal leiomyosarcoma.

Five courses of adjuvant chemotherapy, VCR, ADM and CPM, combined with maintenance immunochemotherapy using Tegafur and Krestin and with radiotherapy (3,000 rad) were performed post-operatively. The patient was followed for 18 months after operation as an outpatient with no evidence of local recurrence and metastasis.

The 40 reported cases including our case with leiomyosarcoma in Japan is reviewed and some characteristics of this entry are discussed.

Key words: Renal leiomyosarcoma, Spontaneous rupture

緒 言

腎の悪性腫瘍は腎細胞癌が大部分を占め、非上皮性悪性腫瘍はまれであるが、最近われわれは後腹膜腔に自然破裂した腎平滑筋肉腫の1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：36歳，男性，薬師業 ID. 1081241

初診：1984年2月14日

主訴：右側腹部痛

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1983年12月末に右側腹部痛及び感昌様症状にて近医受診。扁桃炎の診断のもと治療を受け、症状は一時軽快するも、1984年1月末に右側腹部痛が再発し、2月初旬より顔面浮腫が出現したため某病院を受診したところ、腹部エコーにて右腎の腫大を指摘され当科へ紹介され、入院す。

入院時現症：体格中等度、胸部理学的所見に異常なく、右腹部に表面平滑で可動性のない小児頭大の固い腫瘤を触知し、軽度の圧痛を認めた。なお、表在性リンパ節の腫張は認められなかった。

入院時検査所見：入院時の血液および血液化学検査所見などをTable 1に示す。血沈の亢進、CRP5+、 α_1 、 α_2 globulinの軽度上昇など以外特記すべき所見

Table 1. Laboratory data

RBC (/mm ³)	444 × 10 ⁴	BUN (mg/dl)	21
Ht (%)	38.2	Cr (mg/dl)	1.8
Hb (g/dl)	12.5	Na (mEq/l)	141
WBC (/mm ³)	7100	K (mEq/l)	4.0
Plt (/mm ³)	274 × 10 ³	Cl (mEq/l)	105
ESR (mm) 1h	66	Ca (mg/dl)	9.1
2h	105	P (mg/dl)	3.2
TP (g/dl)	7.3	CRP	5 +
Alb.	59.5	CEA (ng/ml)	3.8
Glb. α ₁	4.8	AFP (mg/ml)	1.8
α ₂	12.5		
β	10.0	Urine	
γ	13.1	Protein	(-)
GOT (IU/l)	23	Sugar	(-)
GPT (IU/l)	16	RBC	0 1/F
LDH (IU/l)	531	WBC	(-)
ALP (KAU)	6.8	Cytology	class II

なく、尿細胞診では class II であった。

X線学的検査：KUB において右腹部は homogeneous な陰影がみられ、psoas major line の消失を認めた (Fig. 1)。排泄性尿路造影にて右腎盂腎杯は上方に圧排され、その下方に homogeneous な陰影を認めた (Fig. 2)。腹部エコーでは、右腎下極に直径 20 cm 大の腫瘍が認められ、腫瘍内部の中心部は充実性で、その周囲は water density であり、一部腎上極との連続性も示した。CT-scan ではエコーと同様の所見が得られ、腫瘍内部に造影剤の溢流を認めた (Fig. 3)。選択的腎血管造影において、右腎動脈は Fig. 4 に示すごとく外上方に圧排され、動脈相で腫瘍部に neovascularity がみられ、さらに腎外に造影剤の溢流が認められた。

以上の検査結果より、後腹膜腔に自然破裂した腎腫瘍の診断のもとに、1984年2月28日全身麻酔下に腰部斜切開にて右腎摘出術を施行した。

手術所見：右後腹膜腔内は右腎および腫瘍が大半を占め、腎は下極腫瘍部において破裂しており、Gerota 筋膜内に約 800 ml の血性貯留液を認めたので、まず貯留液を吸引後、腎摘出術を施行した。

摘出標本肉眼的所見：大きさ 18×11×5 cm 重さ 1,400 g、腎上極はほぼ正常であったが、下極より発生した腫瘍の大半は壊死状であった (Fig. 5)。



Fig. 1. KUB shows a homogeneous space occupying shadow and vanished margin of the psoas major on the right side.

病理組織学的所見：H-E 染色では、腫瘍部は細胞成分に富んだ間葉系細胞よりなり、細胞配列は柵状で縦横に交差し、個々の細胞は細長く紡錘形で卵円形の核を有し、核異型性、核分裂がみられた (Fig. 6)。アザン染色では、腫瘍細胞は赤く、van Gieson 染色

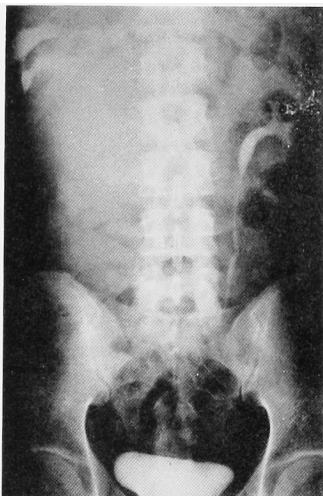


Fig. 2. Excretory urography shows marked displacement of the right renal calyceal system above the homogeneous space occupying shadow on the right side.

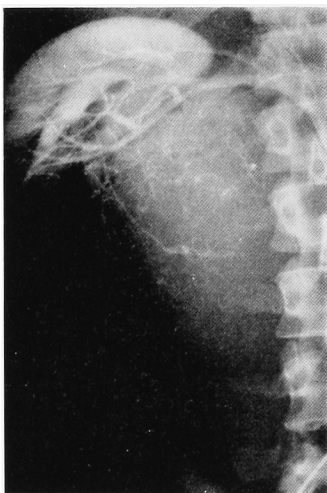


Fig. 4. Selective renal angiography on the right side shows the neovascularization of the retroperitoneal tumor below the right kidney displaced upward. Extrarenal extravasation of the contrast medium is observed.

では、帯赤黄色ないし黄色に染色され、鍍銀染色では好銀線維が増生し個々の細胞を包囲する所見がみられた。また、PAS 染色ではグリコーゲン量は少なく横紋は認められなかった。以上より平滑筋肉腫と診断した。

術後経過：術後補助化学療法として第1日目および第2日目に vincristin 0.45 mg, 第2日目に cyclo-



Fig. 3. CT-scan shows a large mass occupying the retroperitoneal cavity on the right side. The solid mass adjacent to the renal parenchyma is surrounded with water density lesions. Leakage of the contrast medium into the water density lesions is observed.



Fig. 5. Gross appearance of the specimen; The resected retroperitoneal tumor is 18×11×5 cm in size, and 1,400 g in weight. The tumor developed at the lower pole of the kidney, and the greater part of the tumor appears to be necrotic.

phosphamide 150 mg および adriamycin 20 mg の静脈内投与による多剤併用化学療法を1週毎に5 course 施行し、そのほか Tegafur-suppo 1 g 直腸内投与と Krestin 3.0 g/day 毎日投与を併用した。また、同時に Liniac 3,000 rad を右腎部に照射した。退院後 Tegafur-suppo および Krestin の毎日投与を維持療法として施行しているが、術後18カ月を経過し

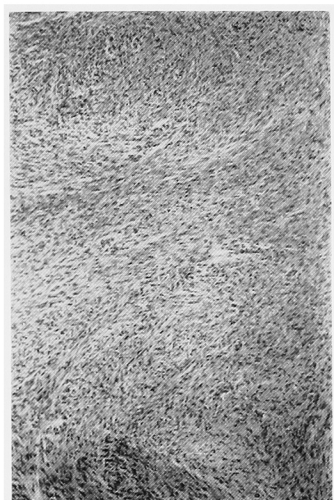


Fig. 6. Microscopic section shows typical plump spindle cells with oval-shaped nuclei.

Table 2. Leiomyosarcoma of the kidney reported in Japan.

		No. of Cases	(%)
Sex	Male	18	(45.0)
	Female	22	(55.0)
Side	Right	19	(47.5)
	Left	18	(45.0)
	Bil.	2	(5.0)
	Unknown	1	(2.5)
Symptoms	Abdominal mass	26	(65.0)
	Flank pain	23	(57.5)
	Gross hematuria	10	(25.0)
	Fever	12	(30.0)
	Loss of weight	4	(10.0)
Total		40	

た現在も、再発転移の徴候なく外来にて経過観察中である。

考 察

腎の悪性腫瘍のうちでは、腎細胞癌がもっとも多

く、腎肉腫の頻度は2-3%であるが¹⁾、腎平滑筋肉腫に関しては、一般にその発生頻度はさらに少ないと考えられている。腎平滑筋肉腫の最初の症例は1919年の Berry の報告²⁾であるが、本邦では1957年、南ら³⁾が第1例目を報告している。その後欧米では Bazaz-Malik ら⁴⁾、Loomis⁵⁾ および Beccia ら⁶⁾ の症例報告や集計報告、本邦では陳ら⁷⁾ の26例や高橋ら⁸⁾ の30例の報告例があり、またわれわれが集計しえた限りでは自験例を含めて40例であったが、最近では組織化学的検査の向上などによって組織学的診断が正確となり、腎平滑筋肉腫は腎肉腫のうちでもっとも多くなっている^{7,9)}。

本邦報告例の腎平滑筋肉腫の年齢分布は、18歳から68歳であるが、20歳以下の症例は3例のみで、平均年齢は44.4歳であった。性別頻度では男性18例、女性22例で、1:1.2の割合で女性に若干多くみられている。患側は、右側が19例、左側が18例、両側2例、不明1例で、左右差は認められなかった (Table 2)。欧米の報告でも20歳以下の症例は少なく、20歳以上で増加してくるとされており、男女比も1:1.4と女性に多く、また、Niceta ら¹⁰⁾ の44例の集計では、その年齢分布は10歳から86歳、平均50歳で、男性15例に対し女性29例で、1:1.9の割合で女性に多い。

腎平滑筋肉腫の臨床症状については、Niceta らによれば40例中27例、67.5%に側腹部腫瘤形成をみており、そのほか側腹部痛21例、52.5%、血尿17例、42.5%と多いが、体重減少が7例、17.5%、食欲不振や吐気などの消化器症状が5例、12.5%、発熱が2例、5%などと尿路外症状も多くみられている。本邦報告例40例では、腹部腫瘤が26例、65.0%ともっとも多く、腹部または腰部痛が23例、57.5%、血尿が10例、25.0%、発熱が12例、30.0%であり、Niceta らの報告と同じような結果であった。一般に腎細胞癌の三大症状は、血尿、腎部腫瘤および腎部疼痛であるが、なかでも血尿が70%ともっとも頻度が高い。しかし、腎平滑筋肉腫の場合は、腫瘍の発生部位が腎皮質あるいは腎被膜の間質組織であるためか、初発症状としては、血尿の発生頻度は少なく、腫瘤形成または腎部痛などの症状が多くみられる (Table. 2)。

X線学的検査所見に関しては、本邦報告例40例のうち、KUB について10例に記載があり、そのうち自験例を含めて5例に異常所見がみられている。すなわち、腫大した腎の輪郭の認められたものが3例、石灰化像の認められたものが1例である。自験例では腫瘍が後腹膜腔に破裂していたために、psoas major lineの消失が認められた。排泄性尿路造影所見について記

Table 3. Treatment of leiomyosarcoma of the kidney reported in Japan.

Treatment	No. of Cases	(%)
Nephrectomy alone	14	(35.0)
Nephrectomy + Chemotherapy	13	(32.5)
Nephrectomy + Radiotherapy	4	(10.0)
Nephrectomy + Chemotherapy + Radiotherapy	6	(15.0)
Chemotherapy + Radiotherapy	2	(5.0)
Unknown	1	(2.5)
Total	40	

載のあったものは24例であるが、全例に腎盂像の異常所見が認められている。すなわち、腫瘍による腎盂腎杯の圧排変位が15例、腎杯の拡張が5例。腎からの造影剤の排泄のみられないものが6例、腫瘍による尿管の偏位が3例および嚢胞様変化が1例にみられている。自験例では腎盂腎杯の偏位のほか、腎破裂による造影剤の腎外への溢流像も認められた。腎血管造影に関しては24例に記載があり、hypovascular または avascular な像を示すものが15例と最も多く、一方では、hypervascular な像を呈したものが7例に認められているが、nephrogram のみが1例、異常所見の認められなかったものも1例報告されている。Thomas ら¹¹⁾は grape-like arterial aneurysma の特徴的な所見を示した症例を報告しており、Ziter ら¹²⁾は hypervascular で、irregular, tortuous neoplastic vessels を示した症例を報告し、腎細胞癌やその他の腎内腫瘍との鑑別は困難であると述べている。自験例では腎破裂のため腎血管造影にても造影剤の腎外への溢流を認めたが、腫瘍部に neovascularity が認められた。しかし、本邦報告例についてみると、本症では hypovascular な像を示すことが多い。

本症の治療方法は、まず観血的に腎摘出術が行なわれ、本邦報告例40例中37例、92.5%に腎摘出術が行なわれている (Table 3)。しかし、腎摘出術のみでは局所再発の頻度が高いとされており⁹⁾、術後、補助療法として放射線療法や化学療法が行なわれることが多い。

一般に、肉腫は放射線療法に感受性が低いとされ、本邦報告例でも12例、30.0%に施行されているにすぎず、術後の補助療法としても腎摘出術施行例37例中10

例、27.0%のみである。しかし、高橋ら²⁾は最初摘出不能であった腎平滑筋肉腫に対して、adriamycin と 5-FU による化学療法を行なったが無効で、Liniac 6,000 rad 照射にて腫瘍が縮小して摘出することができ、1年10カ月生存している放射線療法が有効であった症例を報告している。また、Helmbrecht ら¹³⁾も術前照射で腫瘍が著明な壊死となった1症例と、他の1症例について、ともに術後放射線療法を施行して30カ月と12カ月生存していることを報告している。自験例は腫瘍が自然破裂したものであり、後腹膜腔局所における腫瘍細胞の播種があるので、術後局所の放射線療法を行なった。

軟組織肉腫の転移に対して、vincristin, actinomycin D および cyclophosphamide の3剤または methotrexate を加えた4剤併用療法を行ない、17例中8例に有効であることが Jacobs ら¹⁴⁾によって報告されているが、平滑筋肉腫本邦報告例40例のうち化学療法が行なわれているのは21例、52.5%で、そのうち19例、47.5%は腎摘出後の補助化学療法である。また使用薬剤は mitomycin C, cyclophosphamide, adriamycin および actinomycin D など種々のものが用いられているが、多剤併用療法が行なわれているものは比較的少ない。Beccia らは平滑筋肉腫症例に対して術後補助化学療法として vincristin, cyclophosphamide および actinomycin D を用いて6週毎に24カ月治療して、4年後も転移巣なく生存している症例を報告しているが、自験例は vincristin, cyclophosphamide および adriamycin による多剤併用療法を1週毎に5コース施行し、同時に手術創部に Liniac 3,000 rad を照射する併用療法を行ない、さらに維持療法として Tegafur-supo および Krestin

を投与し、術後18カ月経過した現在も再発転移の徴候なく外来にて経過観察中である。

一般に、肉腫は再発や転移を起こし、予後の悪いことはよく知られており、本邦報告例のうちで記載ある38例中13例が1年以内に死亡している。したがって、平滑筋肉腫においても、手術療法のみならず放射線療法、多剤併用化学療法および免疫療法などによる有効な集学的療法の開発が必要であると考えらる。

結 語

最近われわれは、36歳男性で後腹膜腔に自然破裂した右腎平滑筋肉腫の1症例を経験した。腎摘出術後、放射線療法、vincristin, cyclophosphamide, adriamycin および Tegafur-suppo ならびに Krestin による多剤併用免疫化学療法を施行し、術後18カ月間、再発転移を認めず、良好な結果を得たので、文献的考察を加えて報告した。

なお、本論文の要旨は、第109回日本泌尿器科学会関西地方会において報告した。

文 献

- 1) Bennington JL and Beckwith JB : Mesenchymal tumors of the kidney. Tumors of the kidney, renal pelvis, and ureter. Atlas of tumor pathology, edited by Firminger H1, 2nd series, Fascicle 12 : p201~241, AFIP, Washington DC, 1975
- 2) Berry FB : Report of three cases of combined tumors of the kidney in adults. J Med Res 40: 459~469, 1919
- 3) 南 武・安藤 弘・川口安夫・坂本忠明・竹野光彦・三橋寛七：腎被膜腫瘍の1例（腎平滑筋肉腫）。臨皮泌 11 : 1063~1069, 1957
- 4) Bazaz-Malik G and Gupta DN : Leiomyosarcoma of kidney : Report of a case and review of the literature. J Urol 95 : 754~758, 1966
- 5) Loomis RC : Primary leiomyosarcoma of the kidney: Report of a case and review of the literature. J Urol 107: 557~560, 1972
- 6) Beccia DJ, Elkort RJ and Krane RJ : Adjuvant chemotherapy in renal leiomyosarcoma. Urology 13: 652~654, 1979
- 7) 陳 瑞昌・町田豊平・増田富士男・三木 誠・佐々木忠正・上田正山・谷野 誠・小路 良・赤坂雄一郎：腎平滑筋肉腫の2例。日泌尿会誌 69 : 1512~1521, 1979
- 8) 高橋忠久・須藤芳徳・浜田和一郎・鈴木唯司・西沢一治：腎平滑筋肉腫の1例。泌尿紀要 27 : 1223~1229, 1981
- 9) Farrow GM, Harrison EG Jr, Utz DC and ReMine WH : Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults - Part 1. Cancer 22:545~550, 1968
- 10) Niceta P, Lavengood RW Jr, Fernandes M and Tozzo PJ: Leiomyosarcoma of kidney. Review of the literature. Urology 3 : 270~277, 1974
- 11) Thomas ML and Lamb GHR: Angiographic features of a primary leiomyosarcoma of the kidney. Aust Radiol 22: 155~157, 1978
- 12) Ziter FMH Jr, Wieche DR and Mcandrews JF: Renal leiomyosarcoma : A case report with angiographic findings. J Urol 105: 776~778, 1971
- 13) Helmbrecht LJ and Cosgrove MD : Triple therapy for leiomyosarcoma of kidney J Urol 112: 581~584, 1974
- 14) Jacobs EM : Combination chemotherapy of metastatic thsticular germinal cell tumors and soft part sarcomas. Cancer 25 : 324~332, 1970

（1985年10月20日受付）