

腎血管筋脂肪腫の2例

金沢大学医学部泌尿器科学教室（主任：久住治男教授）

西 野 昭 夫
元 井 勇
島 村 正 喜
久 住 治 男

TWO CASES OF RENAL ANGIOMYOLIPOMA

Akio NISHINO, Isamu MOTOI, Masayoshi SHIMAMURA and Haruo HISAZUMI

*From the Department of Urology, School of Medicine, Kanazawa University**(Director: Prof. H. Hisazumi)*

Two cases of renal angiomyolipoma without tuberous sclerosis are presented. The 1st case was a 33-year-old woman who had left flank pain and macroscopic hematuria on August 26, 1980. Physical examinations revealed a large left renal tumor, and selective renal angiograms showed the presence of a hypovascular mass located in the central to median lower part of the left kidney. Ultrasonography showed a high echogenic mass accompanied by a round low echogenic area in the left kidney. Computed tomography revealed a fatty density in the renal mass. The 2nd case was a 60-year-old woman who was incidentally diagnosed as having a right renal tumor by ultrasonography on February 18, 1982. The echogram showed a high echogenic mass in the right kidney, and the fatty density in the renal mass was determined by computed tomography. These patients underwent nephrectomy and the histological diagnosis was angiomyolipoma.

The usefulness of ultrasonography and computed tomography in the preoperative diagnosis of this clinical entity and the possibility of association with renal cell carcinoma are discussed.

Key words: Renal angiomyolipoma, Ultrasonography, Computed tomography

緒 言

近年、超音波検査、CT scan などの画像診断の発達にとともに、本邦における腎血管筋脂肪腫の報告例が増加している。最近、われわれも本症の2例を経験したので報告する。

症 例

症例1：33歳 女性

初 診：1980年9月3日

主 訴：左側腹部痛、肉眼的血尿

家族歴・既往歴：特記すべきことなし

現病歴：1980年8月26日突然、左側腹部痙攣発作とともに、凝血塊の混じた肉眼的血尿を認めた。その後も左側腹部鈍痛、肉眼的血尿が続くため当科を受診した。現 症：体格、栄養中等度。左側腹部に臍下2横指に達する腫瘤を触知し、表面平滑、弾性硬、圧痛を認め、呼吸性移動は不明瞭であった。精神症状、皮膚症状は認められなかった。

入院時諸検査成績：赤沈1時間値130 mm，2時間値155 mm，CRP 2.7 g/dl。血液一般検査 Hb 9.2 g/dl，Ht 27.6%，RBC $320 \times 10^4 / \text{mm}^3$ ，WBC $6,700 / \text{mm}^3$ ，血小板 $66.1 \times 10^4 / \text{mm}^3$ 。血液生化学検査 血清総蛋白 7.4 g/dl，A/G 1.12，Fibrinogen 490 mg/dl，GOT

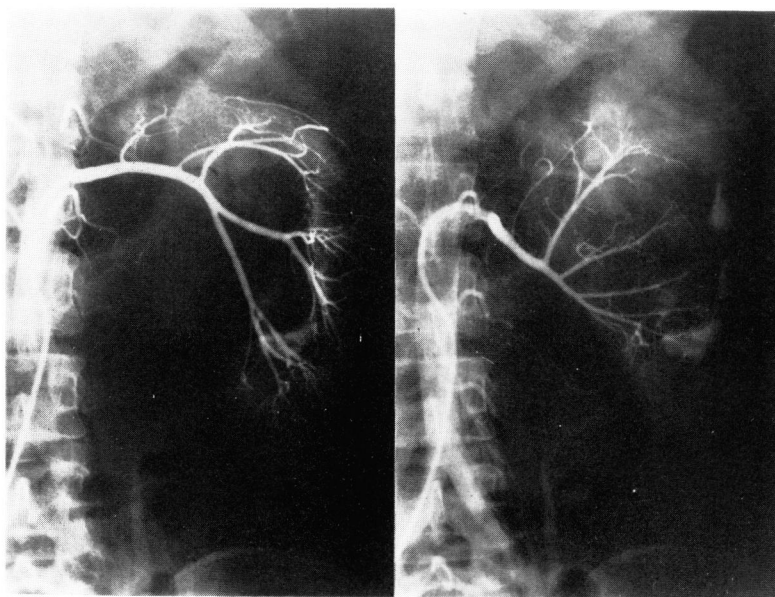


Fig. 1. Selective renal angiogram showing the presence of 2 left renal arteries and a hypovascular area in the median portion of the left kidney

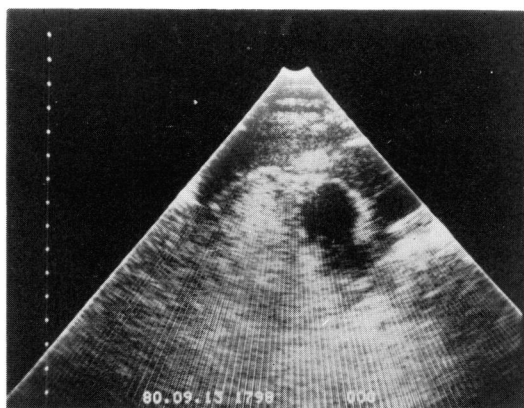


Fig. 2. Ultrasonogram showing a high echogenic mass associated with a round low echogenic area in the left kidney (transverse section)

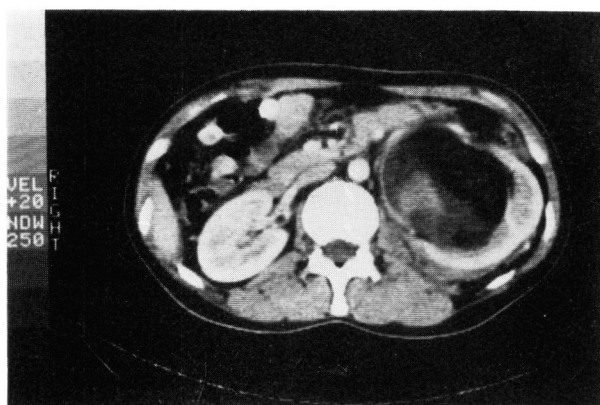


Fig. 3. CT scan disclosing a large mass containing a fatty density in the left kidney

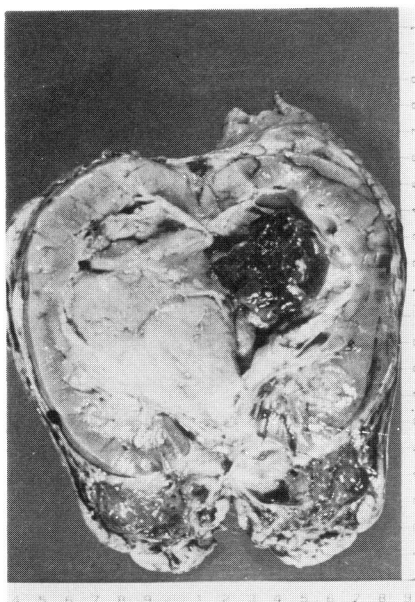


Fig. 4. Gross appearance of the tumor containing a localized hematoma in the median part of the left kidney

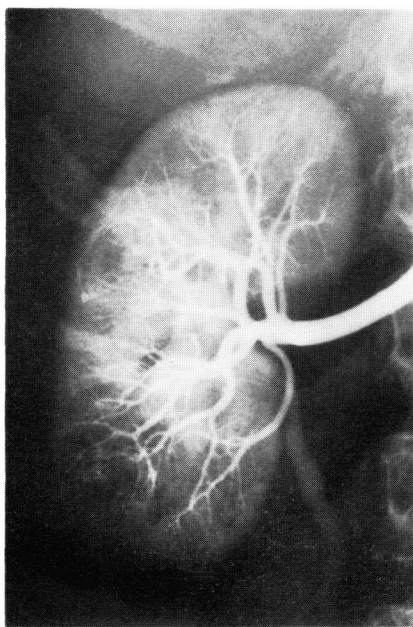


Fig. 6. Selective renal arteriogram showing 2 hypovascular areas in the right kidney

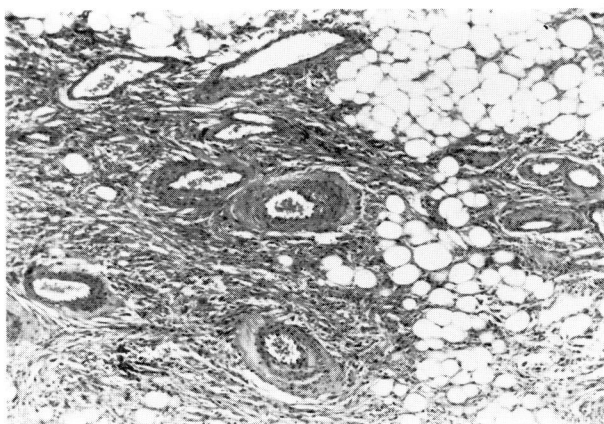


Fig. 5. Microscopic appearance of renal tumor of case 1. H&E (×40)

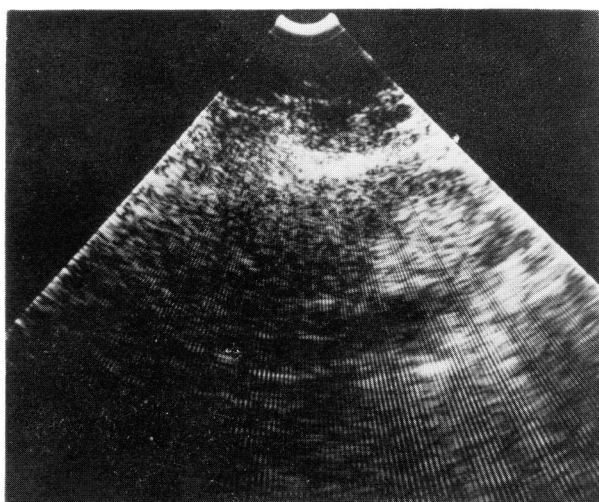


Fig. 7. Ultrasonogram showing a high echogenic mass in the lower pole of the right kidney (longitudinal section)

19 IU/L, GPT 15 IU/L, LDH 1,542 IU/L, LDH isozyme: I 44.6%, II 37.8%, III 11.9%, IV 3.9%, V 1.6%, Al-P 171 IU/L, Ac-P 9.0 IU/L, ZTT 9.0 U, TTT 1.1 U. 腎機能, 血清電解質は正常. 尿所見 蛋白(卅), RBC (卅), WBC 20~30/h.p.f., 細菌(-), 一般細菌培養(-), 尿細胞診 class I. X線学的検査: KUB では左腰筋陰影不明瞭で, DIP では腫大した左腎の中, 下腎杯の外下方への圧排, 偏位, 上腎杯の圧排, 変形, 拡張が認められた. 逆行性腎盂造影では左腎内側下方に造影剤の腎盂腎杯系外への溢流を認め, delayed film でも左腎部に一致して造影剤の貯留が認められた. 大動脈造影にて2本の左腎動脈を認め, 選択的左腎動脈造影にて左腎中央部が

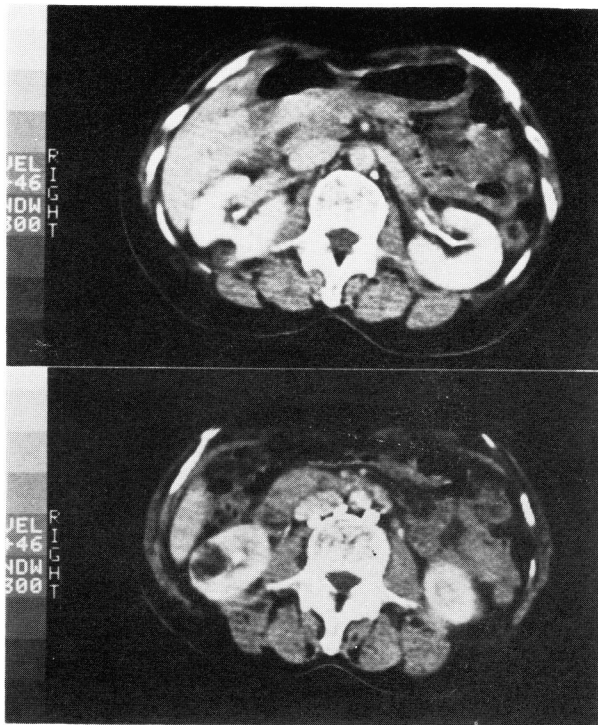


Fig. 8. CT scan showing 2 small masses involving the right kidney. Note the low density of the masses

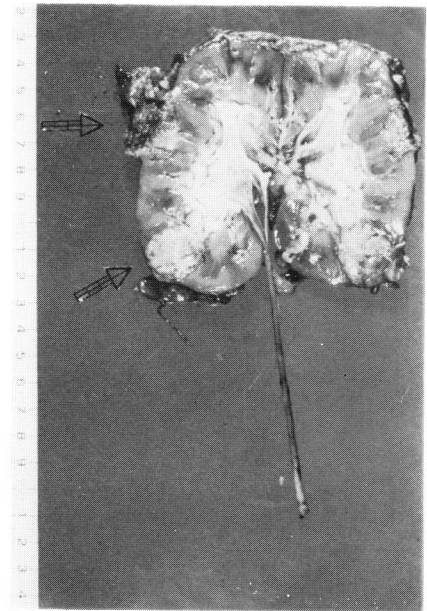


Fig. 9. Two yellowish tumors (arrows) in the right kidney

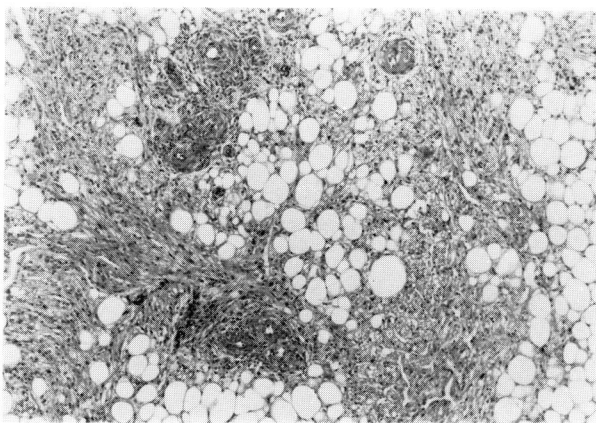


Fig. 10. Microscopic appearance of renal tumor of case 2. H&E ($\times 40$)

ら内側下方に突出する hypovascular area が認められ、わずかではあるが細小新生血管の増生も確認でき、正常腎実質は外方へ圧排されていた (Fig. 1)。ネフログラム相では low density area として確認された。超音波検査では左腎中央部前面に一部 low echogenic area をともなう echo の強い腫瘍が確認され (Fig. 2)、腹部 CT scan で左腎の腫瘍は脂肪に一致する CT 値を示す部が大部分で、その中に soft tissue

density を示し、一部、造影剤による enhancement が認められる部位が存在し、腎盂腎杯系と腫瘍の内部との交通が疑われた (Fig. 3)。

以上より、左腎腫瘍、とくに脂肪成分を有する血管筋脂肪腫か脂肪肉腫が疑われたため、9月22日経腹膜の左腎摘除術を施行した。

手術所見：左傍正中切開にて腹腔に入り、型のごとく左腎を摘出した。腎茎部および腎周囲は癒着が強く、

腰筋および横隔膜と腎脂肪被膜との剥離は容易でなかった。左腎基底部リンパ節の一部に腫大が認められ、同時に切除した。

摘出標本：16.5×10.2×8.7 cm, 518 g。表面には直径0.5 cm から2 cm 大の黄白色の小結節を数個と、内側下方に突出する腫瘤が認められた。剖面では腎中央部から腎盂周囲に一塊となった大きな黄白色の腫瘤を認め、腫瘤内に限局して凝血塊が存在していた。腎実質はやや薄くなっており、腎盂内腔も狭小となっていた (Fig. 4)。組織学的には、腫瘤の中心部に比較的分化した脂肪腫様の所見があり、周囲にやや異型性を有する平滑筋細胞の増殖と血管の増生、小血管壁の肥厚を認め (Fig. 5)、腎血管筋脂肪腫と診断された。

リンパ節には、反応性炎症が軽度認められた。

症例2：60歳 女性

初 診：1982年3月18日

主 訴：右腎の精査

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：1974年胆石にて胆嚢摘出術。1976年慢性肺炎。現病歴：1976年以降、慢性肺炎の診断にて本院第2内科外来にて定期的経過観察を受けていたが、1982年2月18日の腹部超音波検査にて偶然、右腎下極に腫瘤の存在が確認され、精査を目的として当科を受診した。現 症：体格、栄養中等度。上腹部正中に手術痕を認め、腎は触知されず、精神症状、皮膚症状は認められなかった。

入院時諸検査成績：赤沈1時間値19 mm, 2時間値53 mm, CRP (－)。血液一般検査、血液生化学検査では、s-Amylase 749 IU/L, u-Amylase 2,000 IU/L 以外異常は認められなかった。尿所見 蛋白(－), 沈渣正常, 一般細菌培養(－), 尿細胞診 class I。X線学的検査：KUB, IVP ではとくに異常所見なく、選択的右腎動脈造影では右腎中央部外側および下極の2カ所に、hypovascular ではあるが細小新生血管の増生をわずかにともなう部位があり、その部への葉間動脈が軽度圧排されていた (Fig. 6)。ネフログラム相では下極の病変は、low density area として確認された。pharmaco-angiography では血管収縮は正常であった。超音波検査にて右腎下極にのみ high echogenic area を認め (Fig. 7)、CT scan で右腎中央部後面と下極前面にそれぞれ径約3 cm の腫瘤を認め、内部には脂肪組織の存在を示す低吸収値の部が混在していた (Fig. 8)。

以上より、右腎腫瘍、とくに腎血管筋脂肪腫を疑ったが、腫瘍からの出血の危険性、2カ所の腎部分切除の、手技上の困難性などを考慮し、4月12日右腎摘除

術を施行した。

手術所見：右腰部斜切開にて後腹膜に達し、型のごとく右腎を摘出した。右腎の下極前面、中央部外側に弾性軟の腫瘤を認め、後者は腎周囲脂肪織との癒着が強かった。腫大したリンパ節は触知しえなかった。

摘出標本：10.2×5.4×4.7 cm, 103 g。中央部後面と下極前面に腫瘤を認め、剖面では、いずれの腫瘤も正常腎実質との境界は明瞭で、両腫瘤は別個のもので径約3 cm の黄白色の腫瘤は2個と断定された (Fig. 9)。組織学的には平滑筋細胞の軽度の異型性をともなうが、分化した脂肪細胞および小血管群の増生と、それを取り巻く平滑筋組織の増生が認められ (Fig. 10)、腎血管筋脂肪腫と診断された。

考 察

腎血管筋脂肪腫の報告は近年増加しているが、疾患の発生頻度が高くなったというよりも、むしろ診断技術の向上によるものと考えられる。本疾患は良性腫瘍で、以前は結節性硬化症に付随した場合や、剖検時に偶然発見されることが多かった。Hajdu ら¹⁾は、剖検例8,501例中に27例の本疾患の存在を確認しており、きわめて稀な疾患とは言えない。最近の画像診断の向上、とくに超音波検査、CT scan の普及にともない、本疾患の診断率も高くなっていると推測される。

われわれの症例は結節性硬化症をとまわなかったが、越智ら²⁾の本邦の統計では、113例の腎血管筋脂肪腫の症例のうち、37例に結節性硬化症を認めている。結節性硬化症における臓器病変は、腎、心、肺の順に多く、腎病変の合併は40～80%と言われ³⁾、嚢胞、腺腫、それに本疾患、またまれに腎細胞癌、肉腫の悪性病変を合併している。Hajdu ら¹⁾の統計では、腎病変をともなった結節性硬化症患者53例中、14例が癌であったと報告している。Jardin ら⁴⁾は腎悪性腫瘍の合併のあった結節性硬化症の報告は5例存在し、本疾患の有無には関係なかったとしている。われわれが調査したところでは、その報告以外に、Gutierrez ら⁵⁾の報告や、Barbour ら⁶⁾の報告、Lynne ら⁶⁾の報告があり、いずれも結節性硬化症の症例で、前者は腎細胞癌と本疾患、後二者は嚢胞腎に腎細胞癌と本疾患が合併していた。また、結節性硬化症をとまわらない本疾患にも腎細胞癌の合併例もあり、Kavaney ら⁷⁾や、Schujman ら⁸⁾、さらに本邦でも竹山ら⁹⁾が報告しており、結節性硬化症の有無にかかわらず腎悪性腫瘍の合併が認められている。

また、あまりこれまで注目されていないが、本疾患に乳癌の合併する例があり、Hajdu ら¹⁾は27例の本疾

患の剖検例にて11例の乳癌の合併があったと報告しており、本疾患に遭遇した場合、常に念頭に入れておかねばならないと思われる。

本疾患の診断は、結節性硬化症を伴う場合は容易だとされたが、前述したように悪性腫瘍の合併例も認めるため、結節性硬化症があるから腎病変を本疾患と診断するのは早計で、十分な精査がやはり必要であると思われる。診断には、以前は血管造影がもっとも有用とされてきたが、典型的所見を呈する症例は少なく、三種成分の混合の度合などで変化してくるものと思われる。多くの報告者は本検査に懐疑的である³⁾。

血管造影に代わって超音波検査、CT scan の有用性が強調されるようになってきた¹⁰⁻¹²⁾。超音波検査にて本疾患の脂肪成分の存在、異種成分の混合という性格のため high echogenic area として認められるのが特徴とされている。Bosniak¹²⁾は12例の本疾患の超音波検査で10例に high echodense pattern を示したとし、Hartman ら¹³⁾は10例のうち6例が high echodense pattern で、mixed pattern, low echodense pattern を示したのは各々2例ずつであったとしている。また、彼らは42例の腎細胞癌で high echodense pattern を示したのは、わずか2例だったと述べているが、同時に、腎細胞癌でもこの pattern を示すこともまれにはあり確定的でないとし唆している。

CT scan は、CT値を測定することにより、病変の質的診断を可能にし、これまでのX線検査では得られなかった情報が容易に得られるようになった。本疾患では脂肪成分を含むため、CT値で fatty density が認められれば、本疾患を推定しうる。腎細胞癌では fatty density を認めた例はなかったと、Bosniak¹²⁾、Friedman ら¹⁴⁾は報告しており、腎細胞癌を否定するのに、かなり特異的所見と考えられる。ただし、前述したように、本疾患に腎細胞癌の合併例も認めるため注意を要する。fatty density を示す場合には、脂肪腫、脂肪肉腫の存在も否定できないが¹⁵⁾、Bosniak¹²⁾は、前者は血管造影で鑑別可能で、良性疾患という点では本質的に本疾患と同じで、あまり問題とされないとしている。Shawker ら¹⁰⁾は、高分化の脂肪肉腫もCT scan で本疾患と類似の所見を示すとしているが、Bosniak¹²⁾は、血管造影上、脂肪肉腫では avascular だが、本疾患では angiomatous element を含むため鑑別は可能と述べている。

生化学的検査成績では特異的なものはないが、永田ら¹⁶⁾が、本疾患では腎癌に比し LDH 高値の例が多く、後腹膜腔への出血との関係を推定しているが、われわれの症例1が LDH 高値を示し、とくに腎組織

の障害時認められる LDH isozyme I, II の上昇も認められた点、後腹膜腔への出血はなく、腫瘍内の出血を認めた点などを考慮すると、後腹膜腔に限らず腫瘍からの出血が LDH 高値の原因となると思われた。

いずれにしても、組織型を確定し、症状を除くためには外科的処置が必要で、本疾患が良性疾患であり両側に発症する可能性を考慮すると、可能な限り保存的手術を心掛けるべきである。本邦の統計²⁾では、80%に腎摘除術が施行され、われわれの症例でも症例1は腫瘍が大きく腎の中心部を占拠していたため、症例2は本疾患が多発して離れて存在し、別々に部分切除、腫瘍切除は技術的に困難なため、対側腎が正常であることを確認したうえで、腎摘除術をおこなった。

一般的には、片側腎にのみ本疾患が疑われる場合、迅速凍結切片により組織診断をおこない、本疾患と確定されたなら可能な限り腫瘍切除か、腎部分切除をおこなうことが推められている。Jardin ら³⁾は、8例の保存的手術を施行し、そのうち6例に凍結標本による診断がおこなわれたが、false negative の例はなく確定診断に有用であったとしている。本邦では越智ら²⁾の統計で113例中5例に腎部分切除が施行されており、越智らの症例では2例に、腫瘍を薄い腎実質を含めて切除している。腫瘍が巨大だとか、部位的に部分切除が困難な時は、腎摘除術もやむをえない。

両側腎に本疾患が疑われる場合には、腎症状が強くない限り、生検のみにとどめておくことが無難であろう¹⁷⁾。Jardin ら³⁾は、両側腎に本疾患が存在し、一側腎を摘除した18例の経過を集計しているが、残腎に対しては無処置で経過観察した10例で、4例が突然出血し、そのうち2例が死亡、2例が腎移植を施行、別の2例は慢性腎不全にて死亡と、両側腎に病変のある場合の一側腎摘除後の予後は悪く、腎保存を考慮するよう述べている。

病理学的に問題となるのは、腎血管筋脂肪肉腫の解釈の点だが、Jardin ら³⁾は、多くの報告において組織像での未熟性、異型性さらに静脈内浸潤などは、悪性の指標にならないとし、Busch ら¹⁸⁾は、リンパ節に本疾患と同一の組織所見の得られた2例は、転移ではなく本疾患の多中心性発症という性質によるものとしている。

最後に今後、超音波検査、CT scan などの普及により、症例2のようにほかの疾患の検索中に偶然本疾患が発見される場合が増加してくると予想される。Bosniak¹²⁾、目時ら¹⁷⁾も肝胆道系の精査中に無症状の本疾患が発見された例を報告している。

結 語

最近2年間に経験した腎血管筋脂肪腫の2例を、若干の文献的考察も加えて報告した。

本論文の要旨は、第304回、第312回日本泌尿器科学会北陸地方会において発表した。

文 献

- 1) Hajdu SI, and Foote FW: Angiomyolipoma of the kidney; report of 27 cases and review of the literature. *J Urol* **102**: 396~401, 1959
- 2) Ochi K, Nishio S, Fujita K, Watanabe K, Yokoyama M, Iwate H, Takaha M and Takeuchi M: Renal angiomyolipoma. *西日泌尿* **43**: 303~310, 1981
- 3) Jardin A, Richard F, Le Duc A, Chatelain C, Le Guillou M, Fourcade R, Camay M and Küss R: Diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma (Based on 15 cases). *Eur Urol* **6**: 69~82, 1980
- 4) Gutierrez OH, Burgener FA and Schwartz S: Coincident renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma in tuberous sclerosis. *Amer J Roentgen* **132**: 848~850, 1979
- 5) Barbour GL and Casali RE: Bilateral angiomyolipoma and renal cell carcinoma in polycystic kidney. *Urology* **12**: 694~698, 1978
- 6) Lynne CM, Nadji M, Carrion HM, Russel E, Bakshandeh K and Politano VA: Renal angiomyolipoma; polycystic kidney, and renal cell carcinoma in patient with tuberous sclerosis. *Urology* **14**: 174~176, 1979
- 7) Kavaney PB and Fielding I: Angiomyolipoma and renal cell carcinoma in same kidney. *Urology* **6**: 643~646, 1975
- 8) Schujman E, Meiraz D, Liban E and Servadio C: Mixed renomedullary tumor; renal cell carcinoma associated with angiomyolipoma. *Urology* **17**: 375~376, 1981
- 9) 竹山政美・有馬正明・佐川史郎：同一腎に発生を見た腎細胞癌と腎血管筋脂肪腫の1例。 *日泌尿会誌* **73**: 1063~1064, 1982
- 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) Pitts WR Jr, Kazam E, Gray G and Vaughan ED Jr: Ultrasonography, computerized transaxial tomography and pathology of angiomyolipoma of the kidney; solution to a diagnostic dilemma. *J Urol* **124**: 907~909, 1980
- 12) Bosniak MA: Angiomyolipoma (Hamartoma) of the kidney; a preoperative diagnosis is possible in virtually every case. *Urol Radiol* **3**: 135~142, 1981
- 13) Hartman DS, Goldman SM, Friedman AC, Davis CJ Jr, Madewell JE and Sherman JL: Angiomyolipoma; ultrasonic-pathologic correlation. *Radiology* **139**: 451~458, 1981
- 14) Friedman AC, Hartman DS, Sherman J, Lautin EM and Goldman M: Computed tomography of abdominal fatty mass. *Radiology* **139**: 415~429, 1981
- 15) Stephens DH, Sheedy PF, Hattery RR and Williamson B Jr: Diagnosis and evaluation of retroperitoneal tumors by computed tomography. *Amer J Roentgen* **129**: 395~402, 1977
- 16) 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。 *臨泌* **33**: 801~805, 1979
- 17) 目時利林也・岡村知彦・高橋 徹：腎血管筋脂肪腫の2例。 *西日泌尿* **41**: 739~745, 1979
- 18) Busch FM, Bark CJ and Clyde HR: Benign renal angiomyolipoma with regional lymph node involvement. *J Urol* **116**: 715~717, 1976

(1982年11月17日受付)