

自然破裂した腎外性血管筋脂肪腫の1例

稲原 昌彦¹, 武井 一城¹, 内藤 仁¹, 江口 正信²

¹沼津市立病院泌尿器科, ²帝京大学医学部附属溝口病院臨床病理科

EXTRARENAL ANGIOMYOLIPOMA WITH SPONTANEOUS RUPTURE: A CASE REPORT

Masahiko INAHARA¹, Kazushiro TAKEI¹, Hitoshi NAITO¹ and Masanobu EGUCHI²

¹The Department of Urology, Numazu Municipal Hospital

²The Department of Pathology,

Teikyo University School of Medicine University Hospital, Mizonokuchi

We present a very rare case of retroperitoneal extrarenal angiomyolipoma (AML) with spontaneous rupture. A 67-year-old woman without tuberous sclerosis was admitted to our hospital complaining of sudden right flank pain. We suspected right renal AML with rupture by imaging analysis, but the diagnosis was extrarenal AML by surgery and pathological examination.

(Hinyokika Kyo 54 : 485-488, 2008)

Key words : Extrarenal angiomyolipoma, Rupture, Retroperitoneal space

緒 言

腎原発の血管筋脂肪腫 (angiomyolipoma : 以下 AML) については多くの報告があるが, 後腹膜腔で腎外性に発生することは稀である. 今回われわれは腎外性 AML の1例を経験したため, 若干の文献の考察を加えて報告する.

症 例

患者 : 67歳, 女性

主 訴 : 右側背部痛

既往歴 : 20歳, 虫垂炎手術.

家族歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 2005年6月4日深夜に突然右側背部痛を認めたため, 当院救急外来を受診した所, 腹部エコーで右腎腫瘍を指摘され同日当科入院となった.

入院時現症 : 身長 156 cm, 体重 50.1 kg, 体温 35.6 度, 血圧 129/75 mmHg, 脈拍 70 回/分, 意識鮮明. 胸・腹部に異常所見なし. 右側背部に叩打痛を認めた.

入院時検査成績 : WBC 11,000/ul, Hb 11.2 g/dl, TP 5.4 g/dl, ALB 3.6 g/dl. LDH, ALP その他血液生化学, 腎機能, 出血凝固系, 検尿所見に異常はなかった.

画像所見 : 腹部超音波検査では右腎に高輝度の腫瘍性病変を認めた. 腹部造影 CT では右腎に 10×7 cm の腫瘍があり, 内部に脂肪と同じ density を有する成分を認めた. 辺縁部に造影剤の露出があり, 腎との境界は一部不明瞭であった (Fig. 1). 同日施行された右



Fig. 1. Enhanced CT scan shows AML with hemorrhage (arrow) at the right kidney.



Fig. 2. Selective right renal arteriogram shows that the tumor (arrow) was fed by the extrarenal artery.

腎動脈造影では右腎動脈からの腫瘍血管は明らかではなかった (Fig. 2). 出血を示唆する所見もないため、同時に施行しようとしていた動脈塞栓術は施行できなかった. 大動脈造影でも腫瘍を栄養する動脈は認めなかった.

手術所見: このため血管に乏しい右腎 AML 自然破裂の診断で安静経過観察とした. その後の入院経過でも再出血の兆候はなく輸血も必要としなかったが、今後の再出血を懸念して同年7月7日に開腹手術を施行した. 癒着で腫瘍と腎の境界判別は不可能であり一塊に摘出した.

摘出標本: 肉眼的には腎被膜との境界が明瞭で腎実質外に見える黄白色調の充実性腫瘍であった. 1 cm ごとの step section で腫瘍と腎実質との間に腎被膜が



Fig. 3. Macroscopic appearance shows tumor was existed in the capsule and separated from the parenchyma of the kidney.

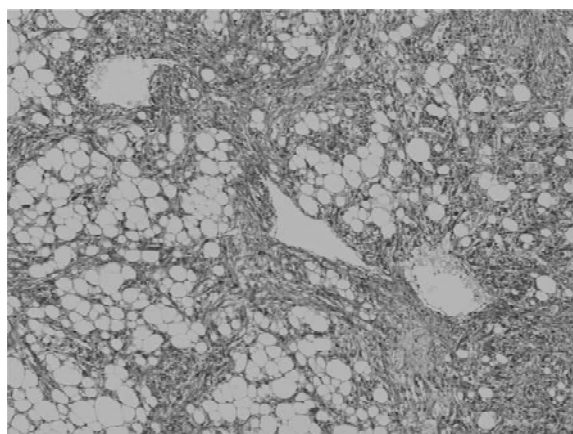


Fig. 4. Pathological finding shows that the tumor was composed of a mixture of mature adipose tissue, thick-walled vessels, and short bundles of smooth muscles (HE stain; $\times 40$).

連続している事を確認した (Fig. 3).

病理組織学的所見: 成熟脂肪細胞の集簇と共に紡錐形ないし多辺形の平滑筋の増生, さらに血管の介在からなる腎血管筋脂肪腫の所見であった. 異型細胞は認めなかった (Fig. 4). これにより腎外性 AML と診断された.

術後経過: 経過良好にて術後14日目に退院した. 術後29カ月の現在, 再発の所見は認められず健在である.

考 察

AML は過誤腫の一種で, 血管・平滑筋・脂肪組織の三成分が様々な割合で混在し, 腎実質に発生する腫瘍の0.3%を占め基本的に良性腫瘍である¹⁾. その

Table 1. Previously reported cases of retroperitoneal extrarenal angiomyolipoma in Japan

症例	報告者	年齢	性別	サイズ (cm)	破裂の有無	栄養血管 (angio)	発生部位	異型細胞の有無	治療
1	岩井ら ⁵⁾	59	M	22×12×9	無	腎被膜動脈	右腎背側	無	腎と一塊に摘出
2	高村ら ⁶⁾	52	M	記載なし	無	記載なし	記載なし	無	摘出 (一塊かは不明)
3	沼里ら ⁷⁾	55	F	16×9×7	有	腎被膜動脈	右腎外側	無	塞栓術, 腎と一塊に摘出
4	宮本ら ⁸⁾	41	F	14×12×7	有	記載なし	右腎被膜	無	腎と一塊に摘出
5	山森ら ⁹⁾	49	F	記載なし	無	記載なし	仙骨前面	無	腫瘍摘出
6	白井ら ¹⁰⁾	49	F	10×6	無	腎被膜動脈	左腎背側	無	腎と一塊に摘出
7	林ら ¹¹⁾	58	F	5	無	記載なし	左大腰筋前面	無	腫瘍摘出
8	田村ら ¹²⁾	63	M	8×5×5	無	下副腎動脈	右腎頭側	無	核出術 (腎から容易に剥離)
9	もぎら ¹³⁾	41	M	9×9×8	無	腹腔動脈	Hepatic hilus	無	肝の一部と共に摘出
10	よこおら ¹⁴⁾	43	F	30×15×13	無	記載なし	左腎腹側	有	腎と一塊に摘出
11	やえがしら ¹⁵⁾	40	F	10×8×4	無	記載なし	子宮体部	無	子宮と一塊に摘出
12	実籾ら ¹⁶⁾	64	M	8	無	上腸間膜	左腎腹側	有	腎と一塊に摘出
13	おばらら ¹⁷⁾	31	M	#	無	記載なし	右腎被膜	無	腎と一塊に摘出
14	自検例	67	F	記載なし	有	腎被膜動脈	右腎頭側	無	腎と一塊に摘出

腎周囲を取り囲む形態のため評価困難.

30～40%に結節性硬化症 (tuberous sclerosis: 以下 TSC) を合併するが²⁾, TSC 合併例は比較的若年層に発生し, 両側腎に多発する症例も認められる. これに対して TSC 非合併例は70台の女性に多く (男女比 1:4), 単発に片側性に発生する傾向にある³⁾. AML の診断は超音波, CT スキャンで比較的容易であるが, 良性腫瘍にもかかわらず所属リンパ節に同様の組織学的所見を認めたとの報告もあり⁴⁾, 腎内に発生すれば腎細胞癌と, 後腹膜腔であれば脂肪肉腫との鑑別が必要であるため, 診断の確定には組織診断を要する.

一方, 後腹膜腔に発生した AML で腎外性であることが画像もしくは摘出標本で証明されているのは, 国内では1985年の岩井ら⁵⁾の報告が初めてで, 自験例が14例目に相当すると思われる (Table 1). これらの症例について検討してみると年齢31～67歳におよび平均は50.9歳であった. TCS の合併については記載がないのが1例あったが, その他13例はすべて合併なしであった. 男女比は3:4であり, TSC 非合併の腎性 AML より男性の頻度が比較的高いといえる. 自然破裂については有りが3例でその長径が7～14 cm, なしが11例でその長径が5～30 cm であり, 大きさと破裂の関係は明らかではなかった. 病理学的に異型細胞が14例中2例で認められた. 腎 AML が異型細胞を有するのは稀である事より, 腎外性 AML は悪性の可能性も念頭におくべきと思われた.

14例中, 自験例を含めた8例は腎に接していたため腎 AML と術前診断がされており, 全例が腎と一塊に摘出されていた. 術前 CT で腎周囲を取り囲む形態の腫瘍が1例あり¹⁷⁾, 腎外性が疑われていたが, AML の術前診断はされていなかった. また腎に接していない4例も AML と診断されておらず, 内1例は術前生検で傍神経節腫と組織判定されていた¹³⁾. 田村ら¹²⁾の報告のみが術前に腎外性 AML と診断されており, 腎に接する症例の中で唯一腎温存手術を施行されていた. この症例が正確に腎外性である事を術前診断されていた理由は, 血管造影で腎内の血管分岐が正常で, 右下副腎動脈より栄養される hypervascular tumor を認めた事であった. 以上より腎外性である診断をつけ, そのまま動脈塞栓術を施行できる血管造影は有用な検査と考えられた.

今回の症例でも術前に AML が腎外性であることは診断できなかったが, retrospective に血管造影を確認すると, 腎被膜動脈が濃染している所見があり (Fig. 2 の矢印), そこから腫瘍を栄養していた可能性があると思われた. しかしそれを血管造影時に判断できたとしても動脈塞栓できる血管径ではなく, 後出血の可能性を考えると開腹手術は妥当であったと考える. また腎外性であることが術前診断できていたとしても,

癒着で腫瘍と腎の境界判別は不可能だったため一塊に摘出せざるをえなかった. しかし腎外性 AML の可能性を念頭におくことで, 動脈塞栓術や腫瘍核出術などの腎温存方法を検討できる余地が生まれるため, 鑑別診断の1つとする事が大事と考えられた.

結 語

術前診断が困難であった自然破裂した後腹膜腔腎外性血管筋脂肪腫の1例を報告し, 文献的考察を加えた. 自験例は腎外性 AML において本邦14例目であった.

本論文の要旨は第59回西日本泌尿器科学会にて発表した.

文 献

- 1) 木下博之, 池上元保, 伊藤史雄, ほか: 自然破裂を来した腎血管筋脂肪腫の1例. 泌尿器外科 **7**: 701-704, 1994
- 2) 真鍋敏明: 問題ある血管筋脂肪腫. 病理と臨 **8**: 767-776, 1990
- 3) Huruban RH, Bhagavan BS and Ebstein JI: Massive retroperitoneal angiomyolipoma. Am J Clin Pathol **92**: 805-808, 1989
- 4) 中島史雄: 所属リンパ節に併発病変のみられた腎血管筋脂肪腫の1例. 臨泌 **40**: 231-233, 1986
- 5) 岩井正秀, 中道恒雄, 井上正幸, ほか: 腎被膜より発生したAngiomyolipomaの1例. 臨と研 **62**: 148-150, 1985
- 6) 高村知諭, 際本 宏, 若林 昭, ほか: 後腹膜腫瘍の2症例. 日泌尿会誌 **77**: 1054, 1986
- 7) 沼里 進, 菊田 裕, 船木広英: 腎外発生と思われた血管筋脂肪腫の1例. 西日泌尿 **50**: 627-629, 1988
- 8) 宮本正章, 須藤俊章, 河村正生, ほか: 腎外性血管筋脂肪腫自然破裂の1例. 外科治療 **66**: 1058-1061, 1992
- 9) 山森早苗, 前田正幸, 坂井豊彦, ほか: 後腹膜血管筋脂肪腫の1例. 臨画像 **10**: 128-131, 1994
- 10) 白井純宏, 副島一晃, 渡邊紳一郎, ほか: 腎被膜原発血管筋脂肪腫の1例. 日泌尿会誌 **88**: 961-964, 1997
- 11) 林 智彦, 松木伸夫, 堀地 肇, ほか: 後腹膜に発生した血管筋脂肪腫の1例. 北陸外科学会誌 **16**: 161-162, 1997
- 12) 田村良子, 陣崎雅弘, 成松芳明, ほか: 後腹膜に発生した腎外血管筋脂肪腫の1例. 臨放 **43**: 1179-1182, 1998
- 13) Mogi Y, Takimoto R, Kura T, et al.: Retroperitoneal extrarenal angiomyolipoma with early gastric carcinoma. J Gastroenterol **33**: 86-90, 1998
- 14) Yokoo H, Isoda K, Nakazato Y, et al.: Retroperitoneal epithelioid angiomyolipoma angiomyolipoma leading to fatal outcome. Pathol Int **50**: 649-654, 2000
- 15) Yasegashi H, Moriya T, Soeda S, et al.: Uterine

- angiomyolipoma: case report and review of the literature. *Pathol Int* **51**: 896-901, 2001
- 16) 実藤 健: 組織学的に高度細胞異型を呈した腎外後腹膜血管筋脂肪腫の1例. *泌尿紀要* **49**: 201-205, 2003
- 17) Obara W, Sato K, Owari Y, et al.: Perinephric angiomyolipoma: a unique development pattern surrounding the kidney. *Int J Urol* **12**: 305-307, 2005
- (Received on December 19, 2007)
(Accepted on February 18, 2008)