

針生検にて確診が得られ保存的治療を行った 両側腎血管筋脂肪腫の1例

金沢大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 久住治男教授)

国見 一人, 押野谷幸之輔, 李 秀雄

小橋 一功, 内藤 克輔, 久住 治男

A CASE OF BILATERAL RENAL ANGIOMYOLIPOMA DIAGNOSED BY FINE NEEDLE BIOPSIES

Kazuto KUNIMI, Yukinosuke OSHINOYA, Soo-Woog LEE,

Kazunori KOBASHI, Katsusuke NAITO and Haruo HISAZUMI

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

We describe a 37-year-old female with bilateral renal angiomyolipoma. She visited the Emergency Department at our hospital because of right severe flank pain. Computed tomography (CT) disclosed a bilateral renal tumors with fat components and high density lesions compatible with a hematoma. Conservative treatment was started, resulting in the improvement in laboratory findings and symptoms. Needle biopsies were performed under the guidance of ultrasonography. The histology was renal angiomyolipoma. She has been receiving a follow-up study at our out-patient clinic with an uneventful course.

(Acta Urol. Jpn. 35: 1031-1034, 1989)

Key words: Renal angiomyolipoma, Renal tumor

緒 言

腎血管筋脂肪腫 (renal angiomyolipoma, 以下腎AML) は血管, 平滑筋および脂肪組織より構成される腎良性腫瘍である。本疾患の診断に際しては, 腎癌との鑑別を要し, 治療方針の選択に重要な課題を残している。今回, われわれは, 後腹膜腔内出血を契機に発見された両側腎血管筋脂肪腫を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者: 37歳, 女性

初診: 1987年8月31日

主訴: 右腹部痛

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 生来健康であったが, 1987年8月31日なんら誘因なく突然右腹部痛が出現した。次第に増強するため, 某医受診するもショック状態となり, 当院救急外来に紹介された。

初診時現症・血圧 96/56 mmHg, 脈拍 62/分, 体温 36.9°C。顔面蒼白, 眼瞼結膜に貧血あり。右腹部全体

に圧痛あり, また軽度の腹壁緊張あり。腫瘍は触知しない。なお, 肉眼的血尿は認められない。緊急 CT 検査 (Fig. 1): 右後腹膜腔内に肝下面より骨盤腔に達する巨大な腫瘍があり, 腫瘍内に脂肪組織成分に一致する CT 値を示す部位が認められた。腫瘍中心部と末梢部に血腫と思われる high density area があり, 部位より右腎由来の腫瘍と考えられた。左腎にも同様

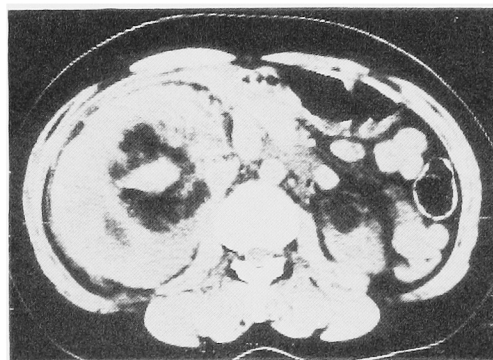


Fig. 1. CT shows bilateral renal tumors. Fat components in the bilateral tumors and high density lesion in the right renal tumor were revealed.

に脂肪織成分を含む腫瘍が認められ、両側腎 AML および右腎 AML 自然破裂による出血が疑われ、同日当科入院となった。

入院時検査所見：尿所見：蛋白（+），糖（-），沈渣；RBC 1~3/hpf, WBC 40~50/hpf, 細菌（-）。血液所見：RBC $371 \times 10^4/\text{mm}^3$, WBC $14,700/\text{mm}^3$, Hb 11.6 g/dl, Ht 34.2%, Plt $21.7 \times 10^4/\text{mm}^3$ 。血液生化学所見：Na 138 mEq/l, K 4.1 mEq/l, Cl 103 mEq/l, BUN 18 mg/dl, Cr 0.8 mg/dl, TP 5.3 g/dl, GOT 95 IU/l, GPT 28 IU/l, LDH 3139 IU/l, CRP 15.0 mg/dl, 赤沈 1 時間 24 mm, 2 時間値 47 mm。

X線学的検査成績：胸部X線；右横隔膜の挙上が認められた。KUB：右腰筋陰影の不明瞭化が認められた。

入院後経過：入院時より濃厚赤血球液10単位、新鮮凍結血漿液10単位の輸血および補液等の保存的療法を施行した。その後、貧血の増悪を示唆する所見は認められず、GOT, LDH 値は改善傾向を示し、新しい出血はないと考えられた。DIP にて右腎盂腎杯像は下方へ圧排・偏位されているものの腎機能は保たれていた（Fig. 2）。腎動脈造影では、右腎上極、左腎下極に tumor stain が認められ、右腎上極に小動脈瘤が多発がしていた（Fig. 3）。入院28日目の CT 検査では、液化状態の血腫と考えられる low density area が認められた（Fig. 4）。矢状断の magnetic resonance imaging CT では、右腎静脈合流部の下大静脈より腸骨静脈に至る静脈内に low density

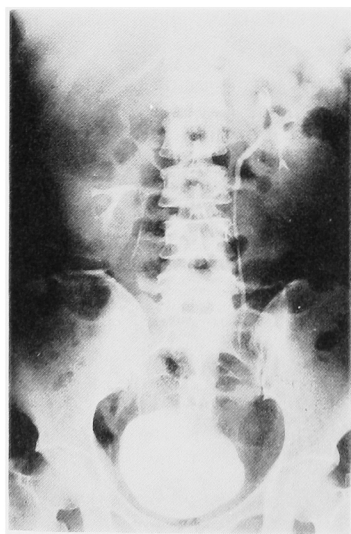


Fig. 2. Intravenous pyelogram demonstrates a dislocation of right pyelogram downward.

mass が認められ（Fig. 5），巨大な腫瘍の下大静脈圧迫により生じた血栓と考えられた。腎腫瘍の病理組織学的診断を確定するために超音波断層所見上腫瘍内の echogenicity の異なる2カ所に対し、19G SURE CUT 針を用い針生検を施行した。血管成分、平滑筋成

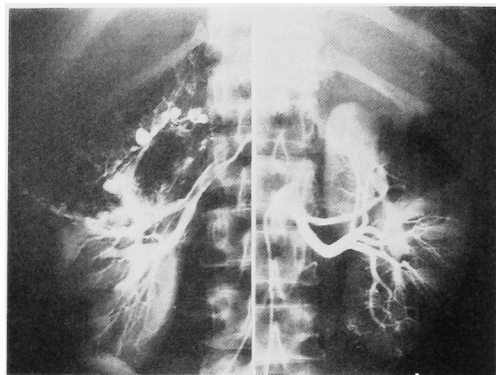


Fig. 3. Bilateral selective renal arteriographies reveal neovascularizations in bilateral kidneys and aneurysm formation in the right kidney.

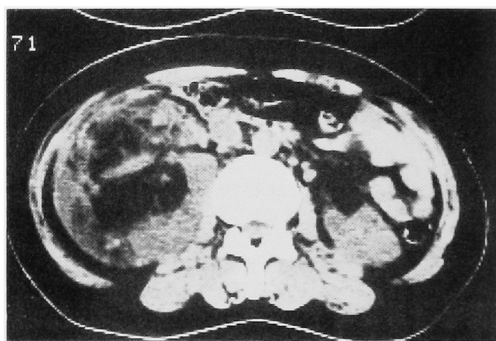


Fig. 4. On the 28th day CT shows that the high density lesion changed to a low density lesion.

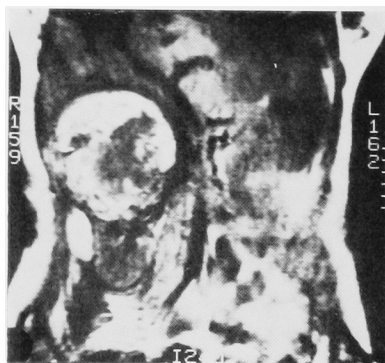


Fig. 5. Sagittal magnetic resonance imaging CT reveals a low density mass in the vena cava.

分および脂肪組織成分の増生が認められるも核の異型性はなく、腎 AML に合致する所見であった (Fig. 6). 他科的検索にて脳内石灰化病変, 顔面脂腺腫, 眼底母斑病変を示唆する所見なく, 結節性硬化症 (tuberous sclerosis, 以下 TS) 非合併例の両側腎 AML の診断が得られた. 両側病変であること, 保存的療法にて経過良好なことより10月15日退院し以後外来にて経過観察しているが著変は認められていない.

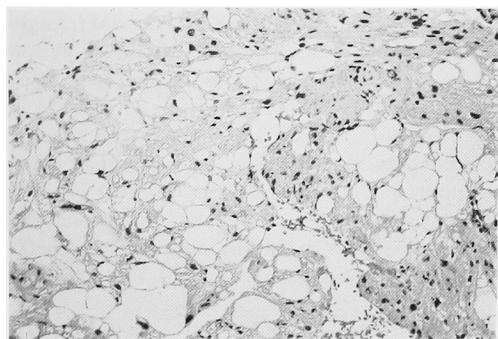


Fig. 6. Photograph of biopsied specimen demonstrates the tumor composed of vessel, smooth muscle and fat tissues with no nuclear pleomorphism. (H.E. stain $\times 100$).

考 察

血管筋脂肪腫は中枢葉起源の混合型良性腫瘍として分類されている. 1951年 Morgan¹⁾ らにより angio-myolipoma と命名されて以来, 一般的にこの名称が用いられている. 高士ら²⁾ の本邦腎 AML 報告例194例の統計によれば, 両側腎 AML 症例のうち, TS との合併が認められたのは 78.0% と高頻度であり, TS に両側腎腫瘍が認められた場合には本症を念頭におくべきである. 自験例は臨床的に TS の所見に乏しく, TS 非合併例の両側性腎 AML であり, 腎 AML のなかでも比較的稀と言える.

腎 AML の臨床症状としては, 疼痛, 腫瘍, 血尿, 発熱が多く見られるが, 腫瘍の自然破裂による後腹膜腔内出血をきたしショック状態となり, 緊急の処置を要する例^{4,5)} もみられ, 自験例もこれに該当する. McDougal ら³⁾ は腎周囲の血腫を伴う腎自然破裂をきたした基礎疾患の集計報告をしている. それによれば, 腎 AML は腎癌について多く認められたとしている. AML の易出血性の原因に関しては, Price ら⁶⁾, Walker ら⁷⁾ の報告に述べられている病理組織学的根拠により裏付けされている. すなわち, 血管成分が豊富であること, また腫瘍小動脈壁が弾性線維を欠き, 内膜下の線維化, 中膜の硝子化を認めるなど動脈瘤に

みられるパターンを呈する血管構築上の異常が認められることに帰因するとされる.

AML に特異的な血液生化学的検査値の異常はなんら認められていないが, 後腹膜腔内へ出血をきたした例では, LDH, ビリルビン値が腎内外への出血を反映する⁸⁾ といわれ, その後の病態を知る上での一助となるものと考えられる.

腎 AML の画像診断については常に腎癌との鑑別を考慮し述べられている. 腹部単純撮影では, 腫瘍内脂肪組織成分に一致する X 線透過性の部分が腎癌においては認められないと言われているが, AML においても同定しうる頻度は低い^{9,10)}. 尿路造影では, 腎 AML に腎盂あるいは腎杯の粘膜に浸潤した例は認められないと Price ら⁶⁾ が述べていることから, 腎盂腎杯像の偏位・圧排像はあるものの腎癌にみられるような不整像は呈しないとされている. 腎 AML に比較的特徴的な動脈造影所見¹¹⁾ が挙げられてはいるものの, 腎癌の診断が下され腎摘除術が施行された症例が少なくないことから腎癌と明確に鑑別することは困難である. 超音波検査, CT では脂肪組織成分に合致するそれぞれ特徴的な echogenicity, CT 値を呈し, 診断価値としての有用性が確認されている^{12,13)} しかし, 孤立性腫瘍の場合, 脂肪組織成分が少ない場合, 自然破裂による出血のため画像所見が修飾を受ける場合などにおいては, やはり腎癌との鑑別が困難であり総合的な診断が必要となる. 本症例においては, CT にて出血巣が認められるものの大きな腫瘍のため脂肪組織成分が同定できたこと, 両側に腫瘍が認められたことより保存的療法にて経過観察することとなった.

腎 AML の発育様式については所属リンパ節¹⁴⁾, 脾臓¹⁵⁾, 大静脈¹⁶⁾, といった周囲臓器への侵襲例の報告がみられるが, いずれも AML の有する多中心性発生という性格に帰因すると述べられている. 腎 AML の遠隔転移およびそれによる死亡例の報告をみないことより, 良性腫瘍の経過をたどるとされている. このことは腎 AML の確定診断方法を含め治療方針の決定に少なからず影響をおよぼしている. Oesterling ら¹⁷⁾ は, 年次別に腎 AML のうち腎摘除術が施行された症例の割合を算出し, 1972年以前は腎摘除術症例が全体の93%を占めていたが, それ以降は徐々にその割合が減少し1984年度には50%となったと報告している. このことは超音波検査, CT 等による画像診断が可能になった現在でもなお, 腎癌との術前鑑別診断の困難なことを示すとともに腎摘除術に代わり, 腎部分切除術, 腫瘍核出術, 選択的腎動脈塞栓術等が施行される症例が増加していることを表すものである. 本疾

患の悪性化については議論の余地があるところではあるが、Price ら⁸⁾は多発性あるいは両側性発生を悪性化の一つの診断根拠として挙げている。腎血管筋脂肪肉腫の報告¹⁶⁾や同一腎に AML と腎癌との合併例の報告^{19,20)}があること、また、腎 AML は良性の経過をたどる腫瘍と考えられてはいるものの、生命を脅かす出血や腎機能低下をきたす症例もみられる²¹⁾ことから、慎重な経過観察が必要と思われる。

結 語

保存的療法にて経過良好である結節性硬化症非合併例の両側腎 AML の1例を報告し、若干の文献的考察を加えた。

本論文の要旨は第338回日本泌尿器科学会北陸地方会にて発表した。

文 献

- 1) Morgan GS, Straumfjord JV and Hall EJ: Angiomyolipoma of the kidney. *J Urol* **65**: 525-527, 1951
- 2) 高士宗久, 村瀬達良, 山本雅憲, 傍島 健, 三宅弘治, 三矢英輔, 相馬豊量, 荻須文一, 渡辺丈治, 大竹 浩: 腎血管筋脂肪腫の3例 一日本邦194例の統計一. *泌尿紀要* **30**: 65-75, 1984
- 3) McDougall WS, Kursh ED and Persky L: Spontaneous rupture of the kidney with perirenal hematoma. *J Urol* **114**: 181-184, 1975
- 4) Keshin JG: Three cases of renal hematoma: two cases presenting with spontaneous rupture and massive retroperitoneal hemorrhage. *J Urol* **94**: 336-341, 1965
- 5) 滝川 浩, 矢野正憲, 香川 征: 後腹膜腔出血をきたした両側腎血管筋脂肪腫. *泌尿紀要* **31**: 1767-1771, 1985
- 6) Price ED and Mostofi FK: Symptomatic angiomyolipoma of the kidney. *Cancer* **18**: 761-774, 1964
- 7) Walker DE, Barry JM and Hodges CV: Angiomyolipoma: diagnosis and treatment. *J Urol* **116**: 712-714, 1976
- 8) 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
- 9) Khilnani MT and Wolf BS: Hamartolipoma of the kidney: clinical and roentgen features. *Am J Roentgenol* **86**: 830-841, 1961
- 10) Barrilero AE: Renal angiomyolipoma: a study of 13 cases *J Urol* **117**: 547-552, 1977
- 11) Clark RE and Palubinskas AJ: The angiographic spectrum of renal hamartoma. *Am J Roentgenol* **114**: 715-721, 1972
- 12) Bosniak MA: Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney a preoperative diagnosis is possible in virtually every case. *Urol Res* **3**: 135-142, 1981
- 13) Bush WH, Freeny PC and Orme BM: Angiomyolipoma characteristic images by ultrasound and computed tomography. *Urology* **14**: 531-535, 1979
- 14) Busch FM, Bark CJ and Clyde HR: Benign renal angiomyolipoma with regional lymph node involvement. *J Urol* **116**: 715-717, 1976
- 15) Hulbert JC and Gragf R: Involvement of the spleen by renal angiomyolipoma: metastasis or multicentricity? *J Urol* **130**: 328-329, 1983
- 16) Brantley RE, Mashni JW, Bethards RE, Chernys AE and Chung WM: Computerized tomographic demonstration of inferior vena caval tumor thrombus from renal angiomyolipoma. *J Urol* **133**: 836-837, 1985
- 17) Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM and Marshall FF: The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* **135**: 1121-1124, 1986
- 18) 馬場谷勝広, 青山秀雄, 伊集院真澄, 林威三雄, 岡島英五郎, 平松 侃, 松井宏明, 大森高明: 腎血管筋脂肪肉腫の1例. *泌尿紀要* **22**: 241-247, 1976
- 19) Gutierrez OH, Burgener FA and Schwartz S: Coincident renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma in tuberous sclerosis. *AJR* **132**: 848-850, 1979
- 20) Ueda J, Kobayashi Y, Itoh H and Itatani H: Angiomyolipoma and renal cell carcinoma occurring in same kidney: CT evaluation. *J Comp Assis Tomo* **11**: 340-341, 1987
- 21) Jardin A, Richard F, Le Duc A, Chatelain C, Le Guillou M, Fourcade R, Camey M and Kuss R: Diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma (based on 15 cases). *Eur Urol* **6**: 69-82, 1980

(1988年7月11日受付)