

腎の嚢胞形成を伴える Angiomyolipoma の1例

青森県立中央病院

泌尿器科	山	際	義	秀
	葛	西	津	世
病理検査科	佐	野	量	造

Giant Renal Angiomyolipoma with Cysts: Report of A Case

Yoshihide YAMAGIWA, Tsuyoshi KASAI and Ryoza SANO

*From the Departments of Urology and Clinical Pathology,
Aomori Prefectural Central Hospital*

A case of giant renal angiomyolipoma is reported in a woman, 33 years of age.

Histopathologically, the presence of many cysts covered with one sheet of cylindrical epithelium, reveals that this lesion is of hamartial origine.

Twenty-one cases of angiomyolipoma reviewed from published reports are discussed clinically.

Hamartoma に属する腎の Angiomyolipoma は結節性硬化症の部分疾患として屢々発見されるものである。然しその単発例に接することは甚だ少い。我々は左腎腫瘍として剔出した巨大腫瘍が、実は正常腎に接する巨大な Angiomyolipoma であり、しかもこれに多数の嚢胞を伴っていたことにより、本腫瘍が Hamartial 起原のものであることを改めて認識させられたので、茲に報告する。

症 例

33才、家婦。

初診：昭和34年9月12日。

主訴：左側腹部腫瘍。

家族歴、既往歴：2回経産婦で、その他特別のことはない。

現病歴：約15年前、左腹部に手拳大、可動性、無痛性の腫瘍があるのに気付いたが、放置していた。しかしその腫瘍は徐々に膨隆増大し、最近軽い圧迫感を覚えるようになった。これ迄排尿障害、血尿はなかった。

現症：体格大、栄養可良の婦人で貧血なく、皮膚には腫瘍、色素異常を認めない。精神的にも異常を認めない。右腎は触れず、圧痛もない。左腹部は明かに

膨隆し、腫瘍上部は季肋下に侵入し非可動性、内側は臍より1横指外、下端は臍下3横指に及び可動性である。表面平滑、弾力性硬、軽度の圧痛を訴える。婦人科的検索で、本腫瘍は子宮、卵巣と関係ないことが確かめられた。

尿所見：黄色透明、蛋白(－)、赤血球(－)、白血球(－)、雑菌(＋)

膀胱鏡的所見：膀胱粘膜は正常で、青排泄は右側2分55秒～3分45秒。左側は15分初発、深青色とならない。

レ線所見：イ)心肺正常。ロ)腹部単純撮影では石灰化像を認めない。ハ)静注性腎盂像では右側は形態、機能ともに正常である。しかるに左側は5分で排泄されるが、3コの拡張された腎杯が認められるに過ぎない。ニ)逆行性腎盂撮影と気体後腹膜法とを併用してみると、拡張せる腎盂と下腎杯が下方に索引せられているのが認められる。尿管は上方に弯曲し、次で脊柱中央を下り、骨盤内は正常に走行している。腫瘍の癒着は上端を除き、ないものである(第1図)。ホ)横行並に下行結腸の圧排像は認められるが、癒着はない。

その他諸検査：イ)赤沈1時間3、2時間7 ロ)ツベルクリン反応(－) ハ)梅毒血清反応(－) ニ)血圧117/70。ホ)血色素82%、赤血球394万、白血球5200。ヘ)高田反応(－) ト)BSP 30' 0%。チ)

PSP 1時間 65.5%, 2時間計 76.5%. リ) Rest-N 36.3mg/dl, Urea-N 19.0mg/dl. ヌ) 血清 Na 154.0 mEq/L, K 5.1mEq/L, Cl 107.0mEq/L.

手術所見: 左傍腹直筋切開に横切開を加えて、後腹膜的に腫瘍を露呈した。案のじよう癒着は殆どなく、腸管は内方に圧排されているが、これ亦癒着はない。上方の腫瘍前面を横断して腎に出入する異常動静脈を切断し、腎を腫瘍と共に脱臼するに、尿管は腫瘍上辺を迂回して内方を走行していた。これを切断し、次で型の如く腎基部を処理し比較的容易に、腎及び腫瘍を一塊として剔出し得た。

肉眼的所見: 腎を含む腫瘍の大きさは $26 \times 18 \times 8$ cm 重さ 2010gr であつた。腎は腫瘍の外上方に位置し、腫瘍との境界は明かであるが、下極は被膜と共に極めて平滑に移行している。腫瘍の表面は上方のものは球状であるが、その他の面は比較的平坦平滑で黄白色弾性硬である(第2図) 剖面は黄白色髓様で、全体に豌豆大迄の囊胞が多数認められた。尚腫瘍は腎実質へ直接移行している(第3図)

組織学的所見: 腫瘍の主要構造は血管を包囲する不規則な滑平筋線維の増生、及び脂肪組織の増殖よりなり、これは Angiomyolipoma の定型像であり、悪性所見は認められない(第4図) 更に本例で特徴的なことは多数の囊胞形成が見られることである。大なるものでは囊胞壁細胞の性状は判然としないが、小さいものでは一層の円柱上皮が規則的に配列し、内腔には分泌物も見られる(第5図)

考 按

腎の Hamartoma とは Albrecht (1904) によれば、腎の正常成分の異常混合した Tumor-like malformation であると定義している。Klapproth (1959) は更に之を Medullary fibroma と Mixed mesenchymal origine のものとに分けている。後者が即ち Angiomyolipoma の型である。その名の示す如く、血管、平滑筋、脂肪成分よりなっているが、夫々の量、配列、成熟の程度により、Lipomyohemangioma (Allen, Brody and Lipshutz, Rusche), Angiolipoleiomyoma (Heckel and Penick) 等の命名も見られる。更に Perou, Berg 例のように Angiomyoliposarcoma として、その悪性度を示したものもあるが、一般に悪性化することはないものとされている。夫々の成分の起原に関しては種々の議論のあと

ころで定説はない。

自験例は間葉性由来とされている腎の Angiomyolipoma に加えて腎上皮由来と考えられる多数の腺管乃至囊胞を伴つたもので、このものが Hamartial 起原であるとされている従来の説を更に裏付ける所以のものとする。かかる例は僅かに Klapproth が記載した1例に見られるに過ぎない。

Angiomyolipoma が屢々結節性硬化症の部分疾患としてみられることはよく知られていることであり、その頻度は 50~80% とされている。腫瘍の多くは多発性、両側性であり、又他臓器たとえば脳、皮膚、心、甲状腺、肝等に同様の合併症を有することがある。

これに反して結節性硬化症を伴わない Angiomyolipoma は孤立性に来るとされている。極めて稀なもので、Klapproth (1959) は19例を集め、Perou (1960) の例を含めても僅か20例に過ぎない。一方本邦例は太中等(1961)の巨大な良性腎腫瘍として発表されたものの他に、岩崎の Angiofibromyoma 例が自験例と極めて類似した組織像を示していたものがあるが、それ以外に見当らない。

我々の例を含む記載の明かな19例の平均年齢は37才、性別では女子が17例(90%)を示して居り、成人女子が圧倒的に多い。腫瘍の大きさは径 1.0cm の小なるものから、自験例の如き巨大なものまであり、重さでは19例中最大を示している。

臨床症状としては特有なものはなく、腫瘍の小なるものでは現れず、その増大するにつれて圧迫感、疼痛を伴ってくる。血尿は Klapproth の集めた19例中4例に見られたに過ぎない。このことは Hamartoma が腎実質を破壊することが少く、ただ圧迫しているという性質が挙げられる。然し突然の血尿、或は疼痛ショックは腎盂内出血、或は腎周囲への出血を意味し、緊急手術を要することもある。最近太中等の発表した例は腎周囲への大量出血によつてショックに陥つたもので、急性腹部症として緊急手術が行われている。

特有な症状をもたないことは腎実質腫瘍との

鑑別を困難にして居り、X線学的にも特有な変化がなく、殆ど全て術前腎腫瘍の診断が下されている。ただ孤立性の Angiomyolipoma では下極に存在することが多いようである。

予後は1側性の場合、腫瘤と共に腎の部分的剔除乃至は全剔除によつて永久的治癒が期待される。

結 語

1) 33才の女子にみられた巨大な Angiomyolipoma を報告した。

2) なお、一層の円柱上皮に被われた多数の小囊胞がみられたことから、本腫瘤が Hamartial 起原のものであることを改めて証し得た。

3) 文献上、Klapproth の蒐めた19例の他2例を加えた21例から、その臨床像について検討した。

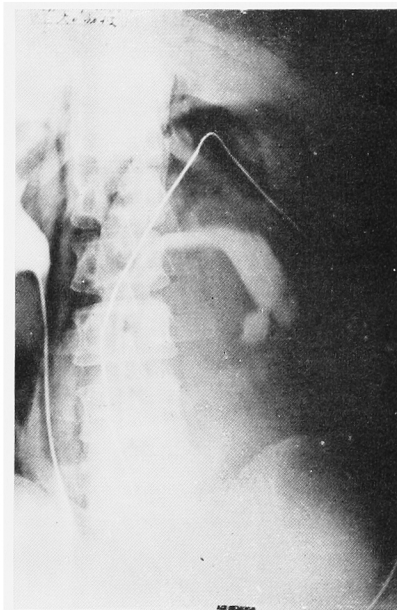
本論文の要旨は日本泌尿器科学会第25回東部連合地方会に於て発表した。

文 献

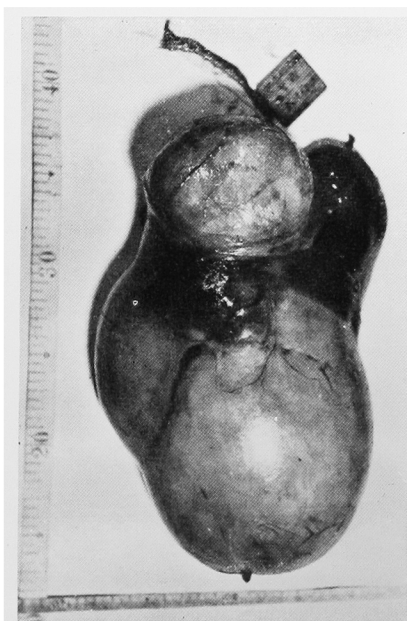
- 1) 太中弘・黒田英男 西村菊夫・荒木洋二・尾崎憲司：臨牀皮泌，15：120，昭36.
- 2) 岩崎太郎・渡辺靖：日泌尿会誌，45：481，

昭29.

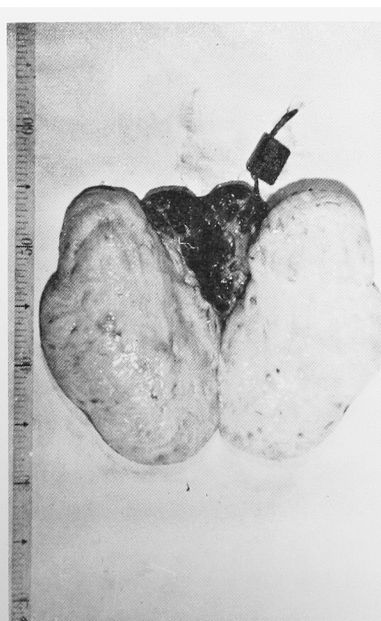
- 3) Klapproth, H. J., Poutasse, E. F., and Hazard, J. B. : Arch. Path., 67 400, 1959.
- 4) Perou, M. L., Gray, P. T. : J. Urol., 830, 1960.



第1図 RP+PRP



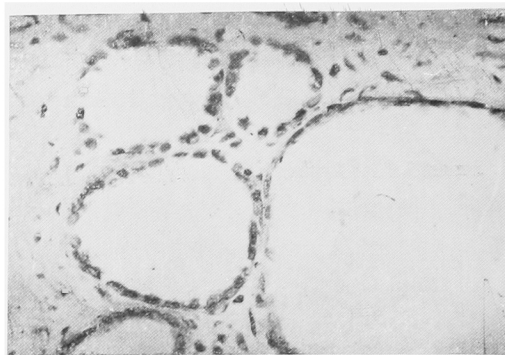
第2図 腎並に腫瘤前面



第3図 腎並に腫瘤剖面



第 4 図



第 5 図