

馬蹄腎を伴う嚢胞腎に発生した腎血管筋脂肪腫の1例

兵庫県立西宮病院泌尿器科（部長：永野俊介）

京 昌弘・幸田 憲明*・藤本 宜正・永野 俊介

A CASE OF ANGIOMYOLIPOMA ORIGINATING FROM
POLYCYSTIC KIDNEY WITH HORSESHOE KIDNEY

Masahiro Kyo, Noriaki Kohda, Nobumasa Fujimoto and Shunsuke Nagano

*From the Department of Urology, Hyogo Prefectural Nishinomiya Hospital
(Chief: Dr. S. Nagano)*

A case of renal angiomyolipoma originating from polycystic kidney with horseshoe kidney is reported. A 32-year-old woman visited our hospital with the complaint of proteinuria. with computerized tomographic scan and further examinations the patient was diagnosed as having renal angiomyolipoma with tuberous sclerosis. The tumor originated from a polycystic horseshoe kidney. Three weeks later, she complained of right flank pain and was diagnosed with spontaneous rupture of the angiomyolipoma. Right heminephrectomy was performed and histological examination confirmed the preoperative diagnosis.

Some discussion is made on the characteristics and treatment of renal angiomyolipoma, and the statistics on renal diseases with tuberous sclerosis in Japan are presented.

Key words: Angiomyolipoma, Tuberous sclerosis, Polycystic kidney, Horseshoe kidney

はじめに

腎血管筋脂肪腫は結節性硬化症に合併する腎病変として知られる比較的稀な疾患であるが、近年 CT、超音波検査の進歩により報告例が増加している。一方嚢胞腎、馬蹄腎は比較的多くみられる腎疾患であるが、これらが合併した症例についての報告は少ない。

今回われわれは、馬蹄腎を伴う嚢胞腎に発生した腎血管筋脂肪腫という非常に稀な症例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：43歳、女子

主訴：蛋白尿

家族歴：父は肝硬変で死亡、現在のところ母、同胞に腎疾患の発症を認めない。

既往歴：子宮筋腫にて本院婦人科通院中

現病歴：婦人化にて蛋白尿を指摘され、1985年8月7日精査のため当科受診。

初診時現症：血圧150/100、体格、栄養中等度、知能正常、顔面に皮脂腺腫を認める（Fig. 1）。

胸部に異常を認めず左右側腹部に超手拳大で非可動性、表面凹凸の腫瘤を触知した。

検査成績：検血 RBC：397×10⁴/mm³、Hb 9.0 g/dl、Ht 37.5%、Plt 41.4×10⁴/mm³、WBC 7,200/mm³（分画正常）、Bleeding time 2 min、PT 10.7 sec、PTT 21.7 sec、Wa-R（-）、HBsAg（-）、血液生化学 TP 6.9 g/dl、A/G 1.5、Bilirubin T/D 0.4/0.1 mg/dl、GOT 14 IU/l、GPT 11 IU/l、ALP 147 IU/l、LAP 42 IU/l、γ-GTP 6 IU/l、LDH 724 IU/l、Ch-E 0.97 pH、T-Cholesterol 184 mg/dl、Cr 1.0 mg/dl、BUN 11 mg/dl、Na 139 mEq/l、K 3.7 mEq/l、Cl 109 mEq/l、Ca 8.8 mg/dl、Pi 3.6 mg/dl、UA 4.3 mg/dl、PSP（15 min）2%、HCG 9.0 ng/ml（正常 5>）、HCG 0.3 ng/ml（正常 0.5>）、CEA 1.2 ng/ml（正常 2.5>）、AFP 3 ng/ml（正常 20>）、検尿黄色透明 pH 6、Prot（+）、Su（-）、O.B.（+）、沈査 RBC 70/hpf、WBC 10/hpf、尿細胞疹陰性、類円柱（+）、

レントゲン検査：

* 現：愛媛大学医学部泌尿器科学教室



Fig. 1. Sebaceous adenoma on the face

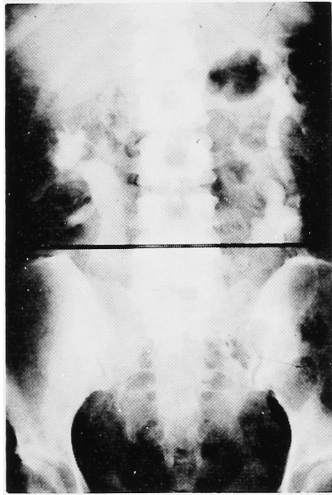


Fig. 2. DIP shows large size of both kidneys and elongation of calyces. Left incomplete double pelvis and ureter is seen.

胸部単純撮影・異常所見なし

DIP；両腎とも腫大し、腎盂腎杯系の著明な延長を認め、左側は不完全型重複腎盂尿管を示した (Fig. 2).

腹部 CT；両腎とも著明に腫大し内部は polycystic で、右腎下極に fatty density area を含む腫瘍を認めた。肝も polycystic 様であった。さらにこの症例は馬蹄腎も合併し、両側は峡部で連続していた (Fig. 3).

頭部 CT；側脳室壁と松果体に石灰化を認めた (Fig. 4).

臨床経過：以上より馬蹄腎を合併した嚢胞腎に発生した右腎血管筋脂肪腫で、顔面皮脂腺腫、頭蓋内石灰



Fig. 3. CT scan shows a tumor with fatty tissue in the right kidney and polycystic kidney with horseshoe kidney.

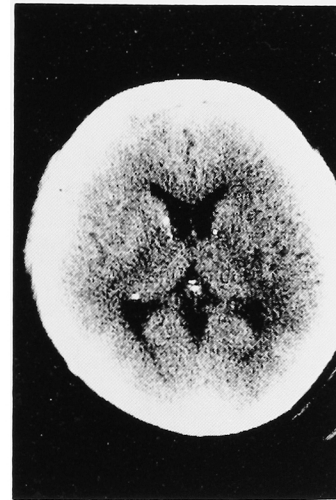


Fig. 4. Calcification in the pineal body and lateral ventricle wall

化より結節性硬化症を合併していると診断するも、無症状で腎機能低下を示していたため経過観察していた。ところが、8月27日突然右側腹部痛があり当院外科受診、急性腹症の診断にて開腹手術を施行したところ、右腎血管筋脂肪腫の自然破裂と判明、当科にて右半腎摘除術を行なった。

手術所見：右傍腹直筋切開にて腹腔内に達す。虫垂に炎症所見はなく、右後腹膜腔に、肝床より回盲部にいたる嚢胞腎と出血を伴う腫瘍を認め右半腎は内方は峡部を経て左半腎に続いており馬蹄腎の合併も確認した。腫瘍の周囲への浸潤、周囲リンパ節の腫大は認められず右半腎を腫瘍、血腫ともに一塊に切除した。

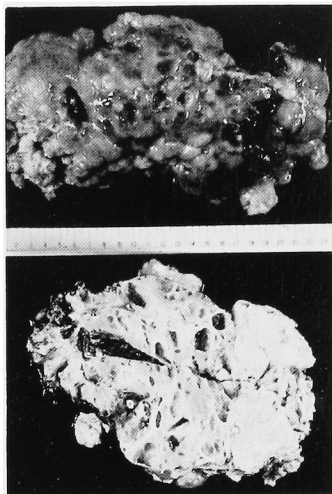


Fig. 5. Gross appearance of the tumor in the right kidney.

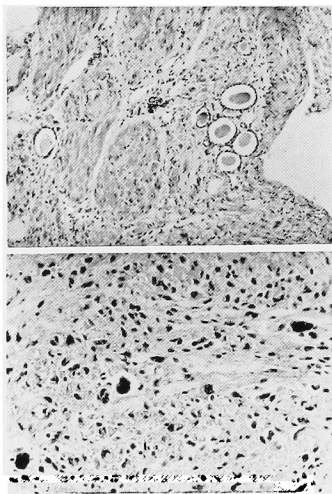


Fig. 6. Photomicrograph of the tumor: The tumor is composed of blood vessels, smooth muscle cells and mature adipose tissue.

摘除標本：切除された右半腎は重量 850 g, 大きさ 23×12 cm. 黄灰褐色, 全体に嚢胞状で, 下極に出血壊死を伴う脂肪組織の豊富な腫瘍を認めた (Fig. 5).

病理組織診断 腫瘍は平滑筋組織, 小血管, 成熟した脂肪組織が混在し, 平滑筋組織細胞に一部核のクロマチン増加や, 多核細胞を認めたが悪性所見はなく嚢胞の所見とあわせ, 病理組織学的にも馬蹄腎を伴う嚢胞腎に発生した右腎血管筋脂肪腫と診断された (Fig. 6).

術後経過：術後一過性に腎機能低下を示したが, 輸液療法, 利尿剤の投与にて回復した. 第19病日に, 略

Table 1. Renal diseases with tuberous sclerosis.

AML	78例
Sarcoma	7例
RCC	3例
Polycystic Kidney (Adult type)	2例
AML + Polycystic Kidney (Adult type)	2例
Polycystic Kidney (Infantile type)	2例
Hypernephroma	1例
AML + Polycystic Kidney + Horseshoe Kidney	自験例

治退院し現在外来にて経過観察している.

考 察

血管筋脂肪腫 (以下 AML と略す) は結節性硬化症 (以下 TS と略す) の合併腎病変として知られる中胚葉性の混合腫瘍で, 脂肪組織, 血管, 平滑筋組織が混在している. 腎に発生した血管筋脂肪腫は, 1986年8月現在本邦において250例を超える症例が報告されている. 男女比は約1:3で30歳代に好発し, TSの合併は約40%に認められるといわれている¹⁾. 自験例は顔面皮脂腺腫, 松果体石灰化を認めるものの, TSの完全型にみられる知能発育遅延, てんかん発作の既往はなく, TSの不完全型と考えられる. TSの合併腎病変としては AML のほか肉腫, 腎細胞癌, 嚢胞腎などが報告²⁻⁶⁾されており, われわれは平石らの報告²⁾以後の症例を加え, 1986年8月までに文献上調べた症例の集計を行なった.

それによれば TS の合併腎病変は AML が最も多く78例で, ついで肉腫, 腎細胞癌の順となっている (Table 1). しかし自験例のように AML, 成人型嚢胞腎の両方を合併した症例の報告は2例²⁾のみでありさらに馬蹄腎を合併した症例は, われわれが検索しえたかぎりでは本邦においても外国においても報告されていなかった. また統計学的に, 嚢胞腎の頻度が約500人に1人の割合⁷⁾, 馬蹄腎の頻度が約400人に1人の割合⁸⁾であり, AML の報告が本邦で約250例であることから, 自験例は非常に稀な症例であるといえる.

AML が多発性, 両側性に発生する場合は多発性嚢胞状となり, 肉眼的にしばしば嚢胞腎との鑑別が問題となる⁹⁾. 自験例では嚢胞は両腎に多発性に存在するものの, 腫瘍は右半腎下極に存在するのみで, 病理学的に右半腎の他の部分や, CT, エコー上残された左半腎には腫瘍所見は認められず, 嚢胞腎の約3分の1に合併する⁷⁾といわれる肝嚢胞を多発的に認めたため嚢胞腎に合併した AML と診断した.

AML は脂肪組織を含むことから, 最近是非侵襲的

な CT, 超音波エコーなど, 特に CT により確実に診断されるようになっている。しかし成熟脂肪細胞成分が少ない場合には, 腎癌との鑑別が困難なこともあり¹⁰⁾, 血管造影が施行される場合も多い。

治療法については, 本腫瘍が良性であることから術前に診断されている場合には生検, 腎部分切除, 腎動脈塞栓術¹¹⁾などの保存的治療が行なわれるようになってきた。しかし悪性腫瘍の可能性や, 出血によりショック状態になることも約 9%¹⁾に認められることから腎摘される場合が多く, 保存的療法を行なう場合でも嚴重な経過観察が必要である。

結 果

馬蹄腎を伴う嚢胞腎に発生した腎血管筋脂肪腫の 1 例を報告し, 結節性硬化症の合併腎病変についての統計学的考察を加えた。

なお, 本論文の要旨は第 115 会日本泌尿器科学会関西地方会にて発表した。

文 献

- 1) 高士宗久・村瀬達良・山本雅憲・傍島 健・三宅弘治・三矢英輔・相馬勲量・荻須文一・渡辺丈治・大竹 浩：腎血管筋脂肪腫の 3 例。泌尿紀要 30：65～75, 1984
- 2) 平石攻治・津曲一郎・田尾 茂：両腎に Angiomyolipoma を合併した Bourneille-Pringle 母班症の 1 例とその統計学的考察。臨泌 28：41～47, 1974
- 3) 吉尾正治・黒子幸一・工藤 治・山越昌成・田中一成・長田尚夫・井上武雄：腎細胞癌の 1 例。日泌尿会誌 73：838, 1982
- 4) 竹内信一・後藤修一・田利清信・神田裕三・石井勝・藤原睦憲：結節性硬化症に合併した腎細胞癌の 1 例。泌尿紀要 30：671～678, 1984
- 5) 馬場谷勝広・青山秀雄・伊集院真澄・林威三郎・岡島英五郎・平松 侃・松井宏昭・大森高明：腎血管筋脂肪肉腫の 1 例。泌尿紀要 22：241～247, 1976
- 6) 萩中隆博・酒井 晃・田辺俊英・本間一正：結節性硬化症にみられた嚢胞腎の 2 例。日泌尿会誌 77：1369, 1986
- 7) Bernstein J and Gardner KD, JR: Renal Cystic Disease and Renal Dysplasia. Campbell's Urology. Walsh PC 5th Edition 1767～1774, WB Saunders Company, Philadelphia. 1986
- 8) Perlmutter AD, Retic AD and Bauer SB: Anomalies of the Upper Urinary Tract. Campbell's Urology. Walsh P.C. 5th Edition 1686～1692, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1986
- 9) O'Callaghan TJ, Edwards JA, Tobin M and Mookerjee BK: Tuberous sclerosis with striking renal involvement in a family. Arch Intern Med 135: 1082～1087, 1975
- 10) 藤本宜正・多田安温・市川靖二・小出卓生：CT scan で診断できなかった腎血管筋脂肪腫の 1 例。泌尿紀要 32：227～231, 1986
- 11) Lingeman JE, Donohue JP, Madura JA and Selke F Angiomyolipoma: Emerging concept in management. Urology 20: 566, 1982 (1986年9月19日受付)