

腎血管筋脂肪腫の一例

川崎医科大学 内科消化器部門 II

星加 和徳, 萱嶋 英三, 小塚 一史
長崎 貞臣, 藤村 宜憲, 宮島 宣夫
島居 忠良, 内田 純一, 木原 疆

同 消化器外科

原 太久茂, 木 元 正 利
山 本 康 久, 佐 野 開 三

(昭和61年6月24日受付)

A Case of Renal Angiomyolipoma

Kazunori Hoshika, Eizo Kayashima
Kazushi Kozuka, Sadaomi Nagasaki
Yoshinori Fujimura, Norio Miyashima
Tadayoshi Simazui, Junichi Uchida
and Tsuyoshi KiharaDivision of Gastroenterology, Department of Medicine
Kawasaki Medical SchoolTakumo Hara, Masatoshi Kimoto
Yasuhisa Yamamoto and Kaiso SanoDivision of Gastroenterological Surgery, Department
of Surgery, Kawasaki Medical School

(Accepted on June 24, 1986)

腎血管筋脂肪腫は、**Bourneville-Pringle** 母斑症に合併することの多い良性腫瘍としてよく知られているが、最近、**Bourneville-Pringle** 母斑症に合併していない単独型の腎血管筋脂肪腫の報告が増加している。しかし、単独型の腎血管筋脂肪腫の場合、その術前診断は困難である。

著者らは、35歳女性にみられた単独型の腎血管筋脂肪腫を報告する。患者は、1980年9月に嘔吐、左下腹部痛を主訴として、川崎医科大学附属病院に入院した。理学所見では、左腹部に大きな腫瘍を認めた。腹部単純写真にては、左腹部に、レ線透過性のある大きな腫瘍を認め、経静脈的腎盂造影にては、左腎杯は変形し、正面像では正中線上へ、側面像では腹側に偏位していた。選択的左腎動脈造影にては、蛇行した異常新生血管、ぶどうの房状の造影剤貯留、動脈瘤 および レ線透過性のある部がみとめられた。CTにては、左腎腫瘍が低吸収性病変として描出された。術前に左腎血管筋脂肪腫と診断し、左腎摘出術を施行した。組織学的検査にて、腎血管筋脂肪腫と確認された。1985年11月に同部に腫瘍を認め再入院し、腫瘍は外科的に切除された。組織学的検査では、血管筋脂肪腫と診断され、腫瘍はリンパ節内で増殖していた。

種々のレ線検査，中でもCTおよび血管造影は，腎血管筋脂肪腫の診断に有用である。また，本症では，注意深い経過観察が重要である。

Renal angiomyolipoma is a well known benign tumor which is often associated with Bourneville-Pringle phacomatosis. Recently, reports of a solitary form of renal angiomyolipoma without Bourneville-Pringle phacomatosis have been increasing. But a preoperative diagnosis of this solitary form of renal angiomyolipoma is difficult.

This report presents a 35-year-old female with the solitary form of renal angiomyolipoma. She was admitted to Kawasaki Medical School Hospital complaining of vomiting and left lower abdominal pain in September, 1980. On physical examination, a large mass was found in the left abdomen. A roentgenogram of the abdomen showed a large radiolucent mass in the left abdomen. Intravenous pyelography revealed the collecting system of the left kidney, which was deformed, to be displaced towards the midline in the frontal view and towards the ventral side in the lateral view. A selective left renal arteriogram demonstrated tortuous pathologic neovascularity, a calibre grape-cluster-form pseudoaneurysm, an aneurysm and a radiolucent area. Computed tomography showed the left renal tumor to be a low-density lesion. The preoperative diagnosis was left renal angiomyolipoma. A left nephrectomy was also done. Histological examination proved the tumor to be an angiomyolipoma. In November, 1985, she was admitted to Kawasaki Medical School Hospital again because a large tumor was noticed in the same region of the abdomen. The tumor was resected surgically. Histological findings showed the tumor to be an angiomyolipoma which had grown up in the lymph node.

Roentgenological information, especially from computed tomography and arteriography, is useful for diagnosis of renal angiomyolipoma, and careful follow up is very important for the patient of angiomyolipoma.

Key Words ① Renal tumor ② Angiomyolipoma

はじめに

腎の血管筋脂肪腫は、Bourneville-Pringle 母斑症に合併することの多い良性腎腫瘍としてよく知られているが、近年、Bourneville-Pringle 母斑症に合併していない単独型の腎血管筋脂肪腫の報告が増加している。しかし、単独型の腎血管筋脂肪腫では、術前に診断された例は極めて少なく、多くの例では腎悪性腫瘍として、あるいは、緊急に手術され、組織標本にて初めて診断されている。著者らは、術前に本症と診断

しえた単独型の腎血管筋脂肪腫を経験し既に報告¹⁾したが、その後再発し興味深い経過をたどったので文献的考察を加えて報告する。

症 例

症 例：35歳，女性（A51663）

主 訴：嘔吐，左下腹部痛

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：血尿，てんかん発作の既往なし

現病歴：昭和52年12月13日朝食後，嘔吐，左下腹部の鈍痛が出現し近医受診したところ当科

外来を紹介され、12月14日に受診した。受診時左下腹部に表面平滑、弾性硬なる腫瘤(10×7 cm)を触知し、排泄性腎盂造影にて、左輸尿管を内側に圧排する左腎杯下の腫瘤を認め、入院精査を指示されるも、自覚症状消失したため放置していた。昭和55年9月10日、転倒した際に、左側腹部打撲し、嘔気あるため某外科病院へ入院し、同院より左腹部腫瘤の診断にて当科紹介され10月6日入院となった。

入院時現症：体格中等度。血圧128/78mmHg、脈拍86/整。貧血、黄疸を認めず。眼底異常なし。顔面に脂腺腫を認めず。心、肺異常なし。腹部では、肝触知せず。左腹部では、肋弓より鼠径部に至る巨大な腫瘤(20×15 cm)を触知する。腫瘤表面は平滑で、弾性硬、圧痛なく軽度可動性あり。浮腫をみとめず。神経学的検査にても異常なし。

入院時検査成績：白血球数 3700/ μ l、赤血球数 409×10^4 / μ l、血色素 12.2/dl、ヘマトクリット 35%、血小板数 20.3×10^4 / μ l、血清蛋白 6.5 g/dl、ビリルビン 0.7 mg/dl、アルカリフォスファターゼ 39 I.U./l、コレステロール 192 mg/dl、 γ -GTP 3 I.U./l、LDH 120 I.U./l、アルブミン 4.0 g/dl、グロブリン 2.5 g/dl、コリンエステラーゼ 324 I.U./dl、GPT 5 I.U./l、GOT 8 I.U./l、クレアチニン 0.6 mg/dl、BUN 11 mg/dl、尿酸 4.6 mg/dl、アミラーゼ 144 I.U./l、血清電解質、血清蛋白分画異常なし。尿検査にて異常なく、顕微鏡的血尿を認めず。尿中 VMA 陰性、尿中 5-HIAA 陰性。

PSP テスト 15分値 39.9%、120分値 91.3%。心電図、胸部レ線に異常なし。知能指数正常。

腹部単純レ線では、左腹部にレ線透過性のある腫瘤陰影をみとめる。排泄性腎盂造影では、左腹部全体を占める巨大な腫瘤のため左腎杯は変形し、正中線上腹側に偏位しているが、腫瘤の大きさに比して腎杯の変形は軽度である(Fig. 1)。腹部超音波検査では、左上腹部から下腹部にかけて、微細な内部エコーを有する巨大な充実性腫瘍を認め、左腎盂は正中線上比較的腹側に偏位している。注腸造影では、下行結

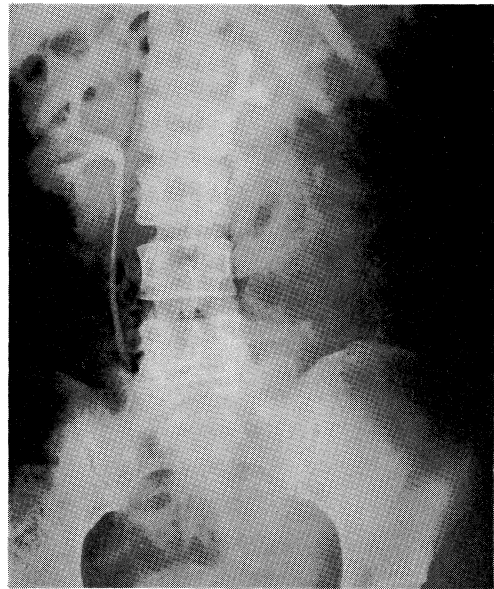


Fig. 1. Intravenous pyelography revealed the collecting system of the left kidney, which is deformed, to be displaced towards the midline in the frontal view, ventral side in the lateral view.

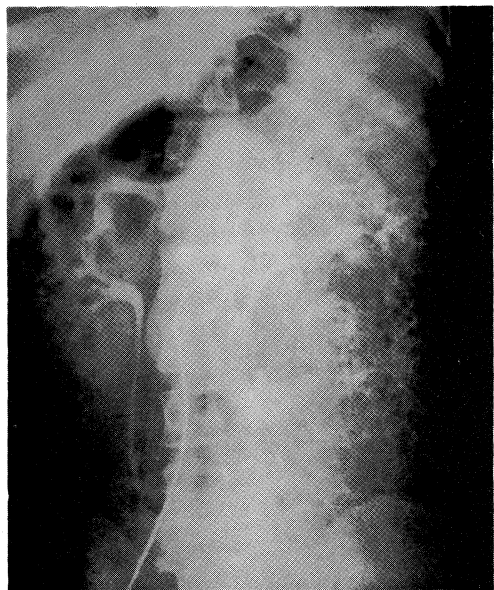


Fig. 2. Selective left renal arteriogram demonstrates tortuous pathologic neovascularity, calibre grapecluster-form pseudoaneurysm, aneurysm and radiolucent area.

腸は正中線上腹側に圧排されているが、腸管粘膜には異常を認めない。上部消化管造影では、胃体部大彎に外部よりの圧排像を認める。腎シンチグラム (^{99m}Tc -DMSA) を行うと、右腎は正常、左腎では、腎洞部付近には取り込みを認めるものの、巨大な腫瘍の部分には取り込みを認めていない。左腎動脈造影では、蛇行した異常新生血管、葡萄の房状の造影剤の貯留、動脈瘤を認めるが、動静脈瘻、whorled “onion peel” appearance は認めない。また、腫瘍には、血管に乏しく線透過性の高い部位も認められた (Fig. 2)。

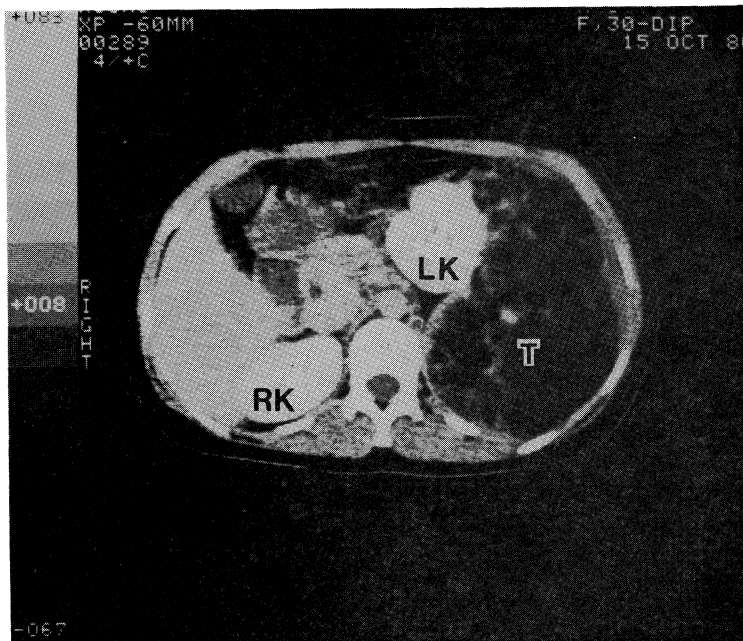


Fig. 3. Computed tomography shows a large renal low-density tumor (T) displacing the left kidney (LK) forward and medially.

2). CT にては、左腹部全体を占める腫瘍が左腎外側より発生しているのを認め、腫瘍は、Emi 値-30.89 と低吸収性病変として描出され、腫瘍内部には隔壁を認めた。contrast enhancement を行うと、Emi 値は-24.11 に変化する (Fig. 3)。以上の所見より、腎血管筋脂肪腫と術前診断し、左腎摘出術を施行した。

摘出標本は、2.2kg で、大きさは $30 \times 16.5 \times 15$ cm であった。腫瘍は腎被膜にて覆われており、腎とは外側下 $2/3$ にわたって癒合しており、その境界は明瞭で、腫瘍は黄色で分葉していた (Fig. 4)。

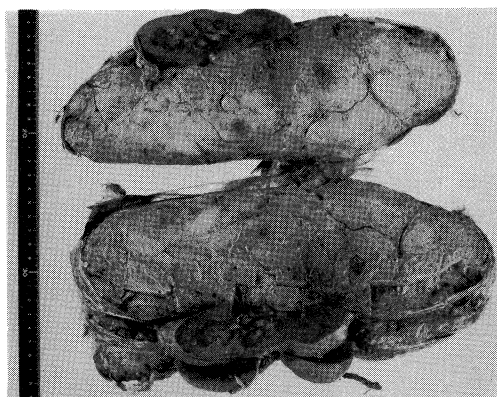


Fig. 4. Resected specimen is $30 \times 16.5 \times 15$ cm in size, 2.2 kg in weight.

組織標本にては、残存腎実質には著変を認めない。腫瘍と腎との境界は比較的明瞭であり、腫瘍は成熟した脂肪細胞と血管および平滑筋細胞と思われる紡錘形細胞の増殖よりなり、腎血管筋脂肪腫と診断された (Fig. 5)。

術後経過は良好であったが、昭和57年頃より左側腹部に鈍痛が認められるようになった。昭和60年9月頃より鈍痛が増強してきたため某病院を受診したが、CT にて左後腹膜腔に分葉し

た腫瘍が低吸収性病変として描出され当院消化器外科に紹介され、11月14日入院となった。

前回手術創に一致して 10×7 cm 大の弾性硬なる腫瘍を触知し、腹部超音波検査でも左腎部に相当する部位にエコーレベルの高い腫瘍として描出された。血管造影にては、腫瘍に一致して新生血管や造影剤の貯留を認めた。血管筋脂肪腫の再発と診断され12月10日に腫瘍摘出術が

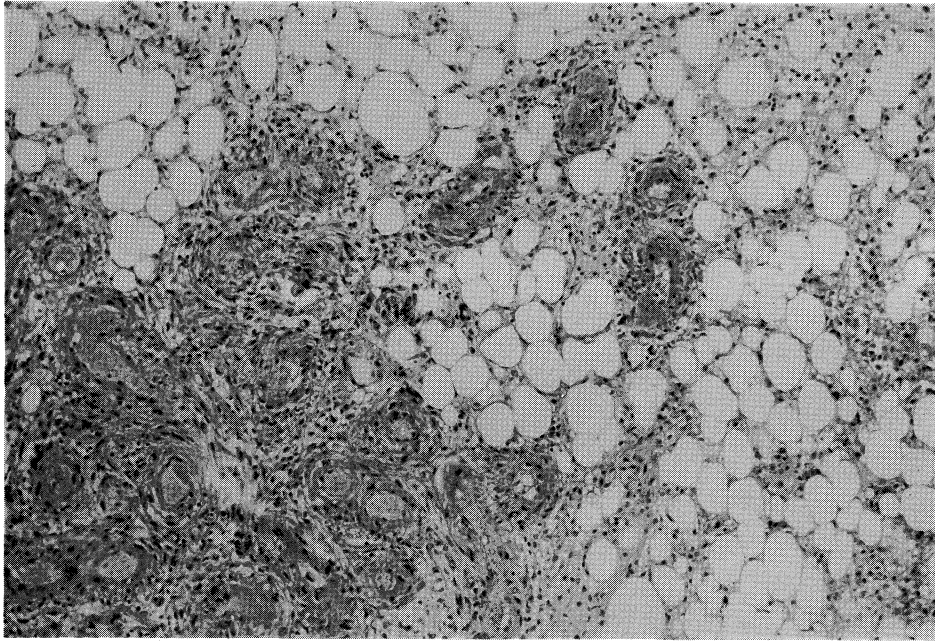


Fig. 5. Histological finding of the tumor is angiomyolipoma. (H-E stain, $\times 200$)

施行された。

開腹すると腫瘍は、ほぼ左腎本来の位置にあり上極は腓尾部下縁に及び、腫瘍のほぼ中央前面を下腸間膜静脈が走り静脈は伸展されていた。腫瘍は6つの部分よりなり、それぞれの部分は線維性の被膜で覆われていた。それぞれの大きさは、 $9 \times 5.8 \times 3.4$ cm, $4.4 \times 2.2 \times 1.8$ cm, $3.5 \times 2.9 \times 1.8$ cm, $6.5 \times 4.8 \times 2.9$ cm, $8.9 \times 5.7 \times 3.6$ cm, $9 \times 3 \times 0.8$ cmであった。

組織学的には前回と同じく血管筋脂肪腫で、リンパ節内で増殖している像が認められた。

考 察

腎の血管筋脂肪腫は、顔面脂腺腫、てんかん発作、知能低下を三徴とする Bourneville-Pringle 母斑症に合併することの多い良性腎腫瘍としてよく知られており、本邦では、1943年の宝²⁾の報告が第一例目とされている。その後、1961年に太中ら³⁾が Bourneville-Pringle 母斑症に合併していない単独型の腎血管筋脂肪腫を報告して以来、単独型の報告が増加し、現在では単独型の報告が多数を占めている。

本邦における腎血管筋脂肪腫の臨床例での報告は、著者らの報告¹⁾の際には132例に達し、もはや極めて稀な疾患ではなく日常診療上留意すべき疾患と思われる。本邦132例中、Bourneville-Pringle 母斑症に合併した症例(以下B-P群)は35例であり、単独型は97例であった。年齢分布は、B-P群、単独型ともに、10歳代から60歳代に及び、いずれも30歳代に最も多い。性別では、B-P群では男17例、女18例、単独型では男20例、女77例であった。発生側は、B-P群では左側11例、右側8例、両側16例、単独型では左側38例、右側51例、両側6例、不明2例で、B-P群に両側性の例が多い。臨床症状としては、B-P群では腹痛21例、腹部腫瘍21例、肉眼的血尿11例、顕微鏡的血尿3例、腫瘍の破裂や出血によりショック状態を呈した例2例、発熱2例、単独型では腹痛69例、腹部腫瘍47例、肉眼的血尿16例、顕微鏡的血尿13例、腫瘍の破裂や出血によりショック状態を呈した例14例、発熱20例で、単独型ではショック状態を呈した例が多い。腫瘍の大きさとしてはさまざまで、小さいものでは10g以下の

ものもあり、大きなものでは2kgを越え6kgにおよぶものもある。治療としては、腎全摘出が多いが、腫瘍のみ部分切除された例もある。なお、Bourneville-Pringle 母斑症に合併した例では、経過観察され手術されていない例もある。その後、野口ら⁴⁾は147例を、長谷川ら⁵⁾は124例を集計しているが、同様の傾向をしめしている。

Bourneville-Pringle 母斑症に合併した腎血管筋脂肪腫では、同症の合併症として腎腫瘍の有無が検索されるために腎腫瘍が発見されやすく診断もされやすい。一方、単独型の場合、従来の臨床検査にては腎癌との鑑別が困難とされ、その術前診断はほとんどなされていなかった。しかし、多くの報告者により腎癌との鑑別が検討され、幾つかのレ線上の特徴が指摘されてきた。まず、この腫瘍は、脂肪成分が多いため、腫瘍部のレ線透過性が大となるとされ、^{6)~8)}また、排泄性腎盂造影にては、腎杯の変形が腫瘍の大きさに比して少ないとされている。⁶⁾血管造影にては、異常新生血管、異常濃染像を呈し、動脈瘤様の拡張血管像、whorled “onion peel” appearance を認めるが、動静脈瘻を認めず、また、腫瘍脂肪織に由来する血管に乏しくレ線透過性のある部位が腫瘍内に認められ、これらの所見が腎癌との鑑別に役立つとされている。^{6), 9), 10)}

しかしながら、腫瘍部のレ線透過性が大となるという特徴も、腫瘍の大きさ、腫瘍内出血の大きさ、腫瘍内脂肪織の含有量、あるいは、腹壁の脂肪の量により必ずしも明確でない場合も指摘されており、¹¹⁾また、血管造影上の所見も、腎癌との鑑別には役立つとしないとする報告も認められる。^{12)~14)}

多田ら¹⁵⁾によれば、CTは、脂肪組織を含む腫瘍に有効であり、腹部単純撮影で脂肪陰影が明らかでなくても、CTで低吸収性病変として認められ、血管筋脂肪腫も低吸収性病変として描出されるため、血管造影上腎癌と鑑別困難な

血管筋脂肪腫もCTにて鑑別可能であるときれ、また、Hansenら¹⁶⁾も脂肪量の多い血管筋脂肪腫はCTにて診断可能であると述べている。

本症例においては、腹部単純レ線、排泄性腎盂造影、血管造影、CTにて特徴的な所見を認め、腎血管筋脂肪腫と術前に診断し得た。本症の確定診断は、組織診断によらねばならないが、本症の診断のための腎のneedle biopsyは、この腫瘍の構成成分より考えても適切とは考えられない。また、本症は、良性腫瘍であるが、腫瘍の破裂、出血によりショック状態を呈する例が約10%あることより経過観察するよりも、できるかぎり腎の部分切除が成されることが妥当と考えられる。

本症では、腎以外にも病変が発生することがあり、¹⁷⁾多中心性に発生したものと考えられている。また、非同時発生した腎血管筋脂肪腫も報告され、^{5), 18), 19)}いずれも両側性で8年、3年、14年後に発生している。本例では、5年後に同側のリンパ節より発生したと考えられるが、腎摘出時にはリンパ節に異常を認めていなかった。野口ら¹⁸⁾は、腎悪性腫瘍として腎摘出およびリンパ節郭清を行った本症の一例を経験し、肉眼的に転移を疑わせるリンパ節は認められなかったにもかかわらず、腎とリンパ節に病変を認めたと報告しており、非同時発生した症例の中にも、臨床検査では発見できない組織レベルの病変が初回診断、腫瘍摘出時にすでに存在していた可能性があり、本症では長期にわたる経過観察が極めて重要であることを強調したい。

結 語

初回診断、腫瘍摘出5年後に再発を認めた35歳女性の腎血管筋脂肪腫の一例を経験し、若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) 星加和徳, 加納俊彦, 久本信実, 伏見 章, 内田純一, 石原健二, 木原 疆: 腎血管筋脂肪腫の1例-画像診断を中心に. 日内会誌 70:1602, 1981
- 2) 宝 積栄: 結節性脳硬化症に於ける腎混合腫瘍摘出例. 日外会誌 47:30-31, 1946
- 3) 太中 弘, 黒田英男, 西村菊夫, 荒木洋二, 尾崎憲司: 出血ショックを伴った巨大な良性腎腫瘍(Angiomyolipoma)の1例. 臨床皮泌 15:120-126, 1961
- 4) 野口和美, 川上 寧, 吉邑貞夫: 腎血管筋脂肪腫の1例-本邦報告147例の統計的考察-. 泌尿紀要 29:325-331, 1983
- 5) 長谷川淑博, 宮崎徳義, 平田 弘: 非同時発生両側腎血管筋脂肪腫の1例-本邦124例の臨床統計-. 西日泌尿 46:453-458, 1984
- 6) 赤星寛次, 鷺海良彦, 川波 喬, 池田 純, 平田 弘, 浜田忠雄: 腎 angiomyolipoma の1例-とくに血管造影像について-. 臨放 21:363-369, 1976
- 7) Allen, T. D. and Risk, W.: Renal angiomyolipoma. J. Urol. 94:203-207, 1965
- 8) Adelman, B. P.: Angiomyolipoma of the kidney. Am. J. Roentgenol. 95:403-405, 1965
- 9) Silbiger, M. L. and Peterson, C. C.: Renal angiomyolipoma: Its distinctive angiographic characteristics. J. Urol. 106:363-365, 1971
- 10) Khilnani, M. T., Abrams, R. A. and Beranbaum, E. R.: Angiographic features of the kidney. A case report. Radiology 90:999-1000, 1968
- 11) Kelemen, J., Zarandy, B. and Szakall, S.: The angiographic appearance of renal angiomyolipoma and problems of its preoperative diagnosis. Int. Urol. Nephrol. 8:27-40, 1976
- 12) Clark, R. E. and Palubinskas, A. J.: The angiographic spectrum of renal hamartoma. Am. J. Roentgenol. 114:715-721, 1972
- 13) Owman, T.: Renal angiomyolipoma versus renal carcinoma. Is an angiographic differential diagnosis possible? Fortschr. Röntgenstr. 121:315-320, 1974
- 14) 西口弘恭, 村上晃一, 前田知穂, 山本昭郎, 宮崎忠顕, 吉良康男, 玉利公正, 白方秀二, 小玉正智: 腎過誤腫の1例. 臨放 21:913-918, 1976
- 15) 多田信平, 新谷陽一郎, 関谷 透, 木野雅雄, 原田潤太, 南條光夫: 放射線診断の進歩. 腎腫瘍の放射線診断の進歩. 診と治 65:1569-1577, 1977
- 16) Hansen, G. C., Hoffman, R. B., Sample, W. F. and Becker, R.: Computed tomography. Diagnosis of renal angiomyolipoma. Radiology 128:789-791, 1978
- 17) 野口純男, 執印太郎, 藤井 浩, 石塚栄一: 腎と腎門部リンパ節に発生した血管筋脂肪腫の1例. 臨泌 39:491-494, 1985
- 18) 森本重利, 佐木川光, 松崎孝世, 古味信彦: 両側腎に発生したと思われる angiomyolipoma の1例. 外診 15:751-755, 1973
- 19) 陳 瑞昌, 町田豊平, 益田富士男, 佐々木忠正, 小野寺昭一, 小路 良, 田代和也, 佐藤英資, 島田 作: 両側腎血管筋脂肪腫の1例. 臨泌 31:1013-1016, 1977