

特 集

腎血管筋脂肪腫の1例

神谷晴美 戸塚忠政 草間昌三  
半田健次郎 望月一郎

信州大学医学部第一内科学教室

丸山雄造  
信州大学附属病院中央検査部

武井秀夫  
信州大学医学部第一外科学教室

A CASE OF RENAL ANGIOMYOLIPOMA

Harumi KAMIYA, Tadamasa TOZUKA, Shozo KUSAMA,  
Kenjiro HANDA and Ichiro MOCHIZUKI

Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Shinshu University

Yuzo MARUYAMA

The Central Clinical Laboratories of Shinshu University Hospital

Hideo TAKEI

Department of Surgery, Faculty of Medicine, Shinshu University

Key words: 血管筋脂肪腫, 腎腫瘍

はじめに

外科的に摘除された腎腫瘍の組織学的分類では腎の腺癌すなわち Grawitz 腫瘍が過半数を占め、腎芽細胞腫すなわち Wilms 腫瘍および腎盂乳頭腫がこれに次いで多く、良性間葉系腫瘍は僅かに2~4%を占めるにすぎない<sup>1)2)</sup>。しかし剖検材料での検索の成績では Newcomb<sup>3)</sup> は1,172剖検例について63例を、又 Apitz<sup>4)</sup> は4,309剖検例について273を観察しており、Colvin<sup>5)</sup> も Mayo Clinic での2,634剖検例で144例の capsuloma を観察している。従ってその発生自体は必ずしも稀ではないが、臨床的に症状を顕わすことなく一生潜在する症例が少なくないものと考えられる。血管筋脂肪腫はこれら腎良性間葉系腫瘍の中で最も多く接するもので、過誤腫の発生の間葉系混合腫瘍と考えられており、屢々結節性硬化症を有する患者に、他の組織異常と共に本腫瘍のみられることが指摘されている<sup>6)12)</sup>。たゞ結節性硬化症例での本腫瘍は多

くは小型で、多発する例が多く、剖検時初めて指摘されるのが通例のようである。一方可成りの大きさにまで達し、外傷等により急性出血の原因となるなどして外科的摘除の対象となる症例も少なからず報告されているが (Perow<sup>6)</sup>, Gordon<sup>7)</sup>, Neuernberg<sup>8)</sup>, Berg<sup>9)</sup>, Tweeddale et al.<sup>10)</sup>, 土田<sup>11)</sup>, 田中<sup>12)</sup>など) その何れもが単発例で、結節性硬化症を伴っていないことが注目される。

私達にも反覆する下痢、腹痛等の消化器症状を訴えて来診した35才の男子で臨床的に後腹膜腫瘍を見出し、外科的に摘出後本症と診断された結節性硬化症を欠く症例を経験したので報告する。

症 例

35才, 男, 郵便局員。  
既往歴, 家族歴: 特記すべきものなし。  
主 訴: 右下腹部腫痛。

現病歴：昭和39年3月初め、特別の誘因もなしに一日数行の下痢を来し、腹部全域にわたる鈍痛を覚えるようになった。家庭にあった常備薬を服用して一週間後には一時症状の軽減をみたが、その後再び同様の下痢、腹痛を反覆したため、某医を訪れて右下腹部腫瘍を指摘された。同医師の紹介にて同年4月16日精査のため信州大学第一内科に入院した。

入院時現症：一般状態は良好で、皮膚には色素異常なく、可視粘膜には著変を認めない。体温正常、脈搏は72、整、血圧112～68mmHgで、外表よりリンパ節を触れない。腹壁は平坦で軟かく、肝、脾を触れず、臍窩の右や下方、深部に小児頭大、半球状のや硬い腫瘍を触れる。その表面は平滑で、周囲境界は下半部のみ明瞭、上下左右および呼吸性の移動は明らかでなく、圧痛もない。

検査成績：胸部レ線検査、心電図検査に異常なく、血液、血清化学検査成績にも著変を認めない。血清梅毒検査は陰性であった。尿は淡黄色、透明で尿蛋白陰性、沈渣に異常なく、Fischberg濃縮試験は正常、PSP試験では15分値25%、インジゴカルミン試験で右側は3分30秒となり、病的な延長とは云えないが左側の2分50秒に比べてや遅れが指摘される。消化管のレ線検査では胃に異常なく、上行結腸は腫瘍に圧排されて大きく外方に迂回しているが、輪郭はよく保たれ、狭窄、通過障害はみられない(図1)。静脈性腎盂造影を行うと充影像には特に異常はないが、右腎盂の軽い変形と軸変異が認められる(図2)。逆行性腎盂造影では右腎盂は腫瘍陰影上に位置し、同側尿管の屈曲がみられ、右腸腰筋陰影が不鮮明となっている(図3)。膀胱鏡検査では、膀胱後壁に周囲からの圧迫によると思われる粘膜の膨隆がみられ、右三角部粘膜に充血が著しい。腹腔鏡で観察すると、肝右葉の下に横行結腸を前上方に圧排する小児頭大、楕円球状の腫瘍が認められ、その表面は平滑、や分葉状で、腹膜と思われる被膜が覆い、腸管などとの癒着はみられない。ゾンデの先端で圧迫すると陥凹を示し、や軟かで、特に凸隆部では嚢胞様の抵抗を示した。血管造影には成功しなかったが、以上の諸検査成績を総合して、後腹膜腫瘍、殊に良性腎腫瘍を強く疑い、本学第一外科へ紹介した。なお症状を自覚してから手術までの二ヶ月間に臨床症状の増悪、腫瘍の増大はみられなかった。

手術所見：傍正中切開で開腹したが、腹膜面の癒着、腹水の貯留はみられない。腫瘍は腹腫鏡で観察さ

れているように、右腹部後腹膜腔にあり、腸管を圧排して小児頭大に増大していた。腹膜の剝離は容易で、特に癒着などはみられず、腫瘍は右腎と共に摘出した。術後経過は良好で、7日目に全抜糸、16日目に全治退院した。

摘出腫瘍肉眼所見：右腎下極に大きさ12×13×8cmのや扁平な球状腫瘍があり、その表面は浅い溝をもつ粗大分葉構造を示し、灰黄白色で、腎実質と共に線維性被膜で覆われている。剖面は鮮黄色から黄白色を呈し、一見脂肪組織様で、細い索状の間質が発達して大きく分葉し、その間に壊死、出血などの所見を見ない。腎実質との境界には被膜構造は明らかでないが、明瞭に境され、腫瘍の上半と線維被膜との間には非薄になった腎組織が残っている。なお腎の健常部では皮髄境界が明瞭で、腎盂下極の軽い変形を除けば特に変化をみとめない(図5)。

病理組織学的所見：腫瘍組織の大部分は様々な成熟段階にある脂肪組織より成り、その間に不規則な樹枝状をなして血管が増生している(図6)。血管周囲を囲む平滑筋層の発達は部位によりかなり区々で、時に平滑筋細胞束が血管を離れ、単独に増生する所見にも接する(図7)。隣接する腎組織との境界は明瞭で被膜構造を欠き、直接腎組織を圧迫し萎縮所見を認める。

腫瘍組織の主な構成成分である脂肪組織の細胞は多く成熟しているが、通常軟部組織に発生する良性脂肪腫と異なり、各細胞間の大小不同、巨大細胞化、形の不整などがみられ、これら細胞間や血管を囲む筋細胞と接する領域には、大型でや異型ともみえる類円形の核と顆粒状から泡沫状までの様々な性状を有する僅かな胞体をもつ脂肪芽細胞群が観察され、一連の成熟過程を追うことができる(図8、9)。脂肪顆粒は芽細胞で初め Sudan-Ⅲ で橙赤色、Nile-blue で濃青色に染まる小滴として現われ、成熟し脂肪滴が融合し大型化するに伴って Sudan-Ⅲ で黄橙色、Nile-blue で淡紅色の中性脂肪としての染色態度に次第に移行してゆく。また脂肪芽細胞の周囲には好銀線維網が発達して個々の細胞を容れ、細胞表面に繊細な好銀線維が密に纏絡しているが、細胞の成熟に伴って通常の脂肪組織にみられるような膜様の嚢窩構造へと成長してゆくのがみられる。

次に血管構造について、その何れの構造も動脈或いは静脈と異なり、屢々不規則に拡張する内腔がみられ、一層の内皮細胞が内面を覆い、その周囲を直接外

腎血管筋脂肪腫の1例

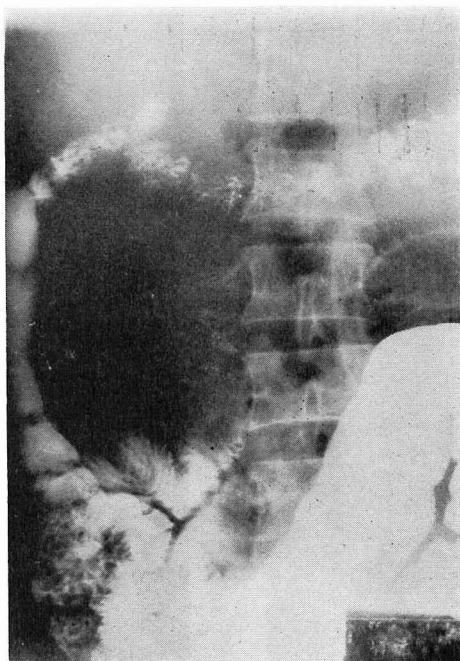


図1 腸管造影  
上行結腸が外方へ弓状に圧排されている

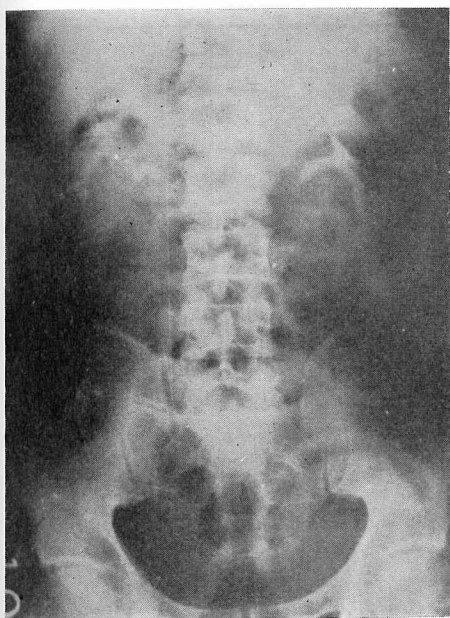


図2 静脈性腎盂造影  
右腎盂に軽い変形軸変位が認められる

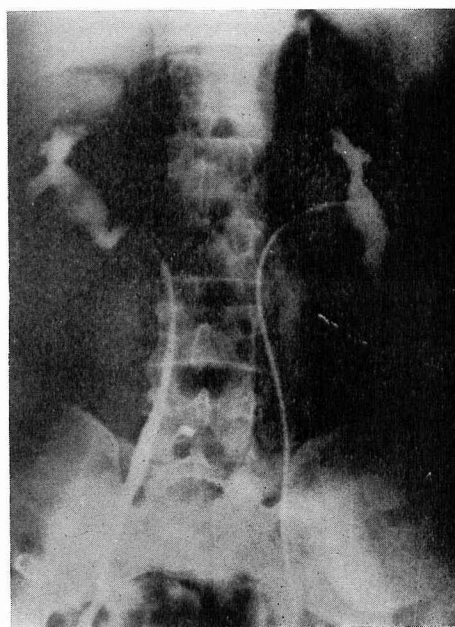


図3 逆行性腎盂造影  
右尿管の屈曲がみられる

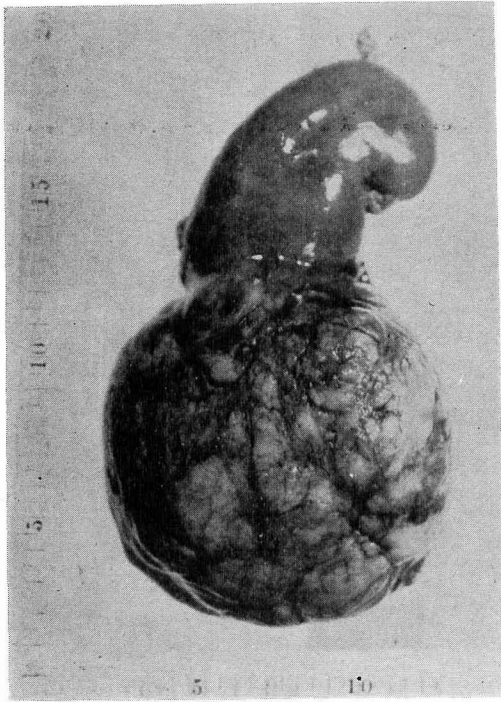


図 4 摘出腫瘍  
表面粗大分葉構造を示す

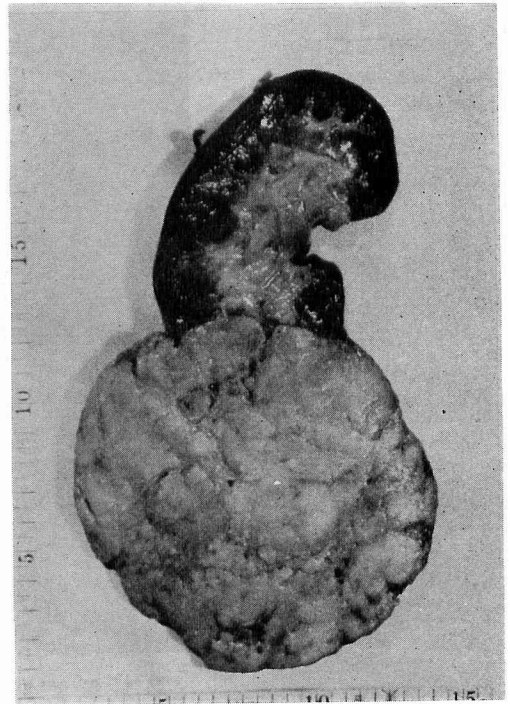


図 5 腫瘍剖面  
粗大分葉構造を示し、腎実との境界は明瞭



図 6

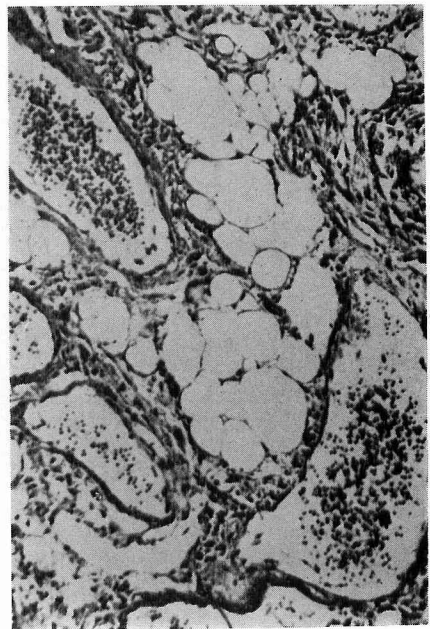


図 7

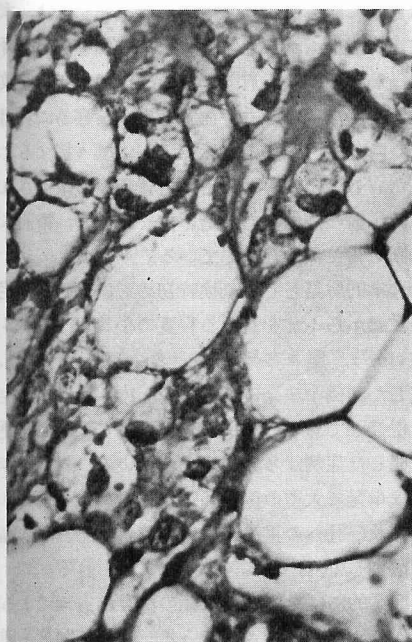


図8 脂肪芽細胞を混ざる  
(H E ×200)

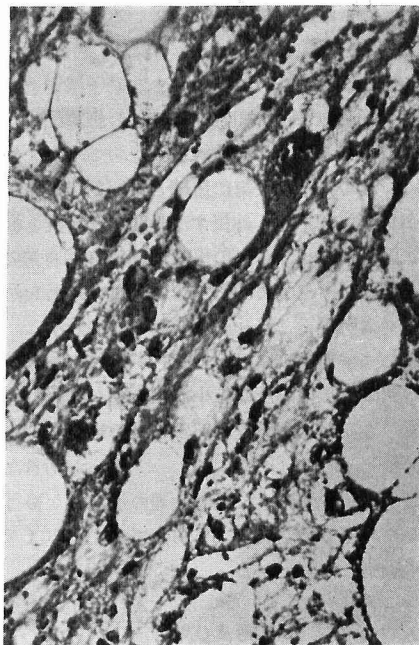


図9 同  
(H E ×400)

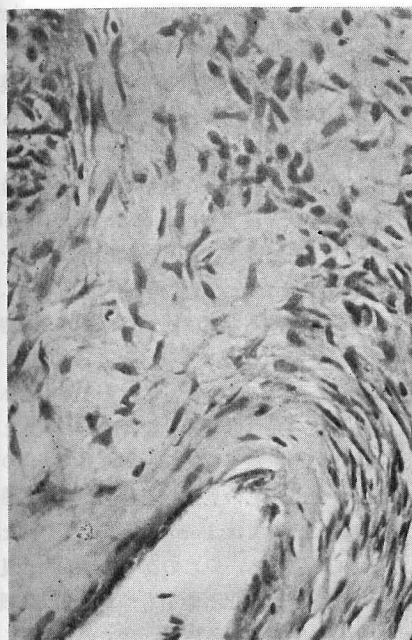


図10 平滑筋細胞と脂肪芽細胞の間に介在する未分化間葉細胞  
(H E ×200)

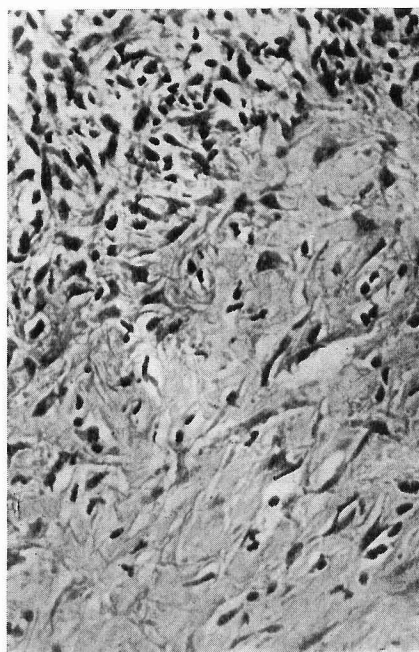


図11 同  
(H E ×200)

套状に厚く平滑筋細胞が取囲んでいる。内皮細胞層下の基底膜の好銀線維網は疎で、時に同層に Mallory-Azan 染色で淡青色、均一に染まる硝子様構造をみることがある。血管腔を囲む平滑筋層の細胞配列は比較的緩やかで、その間に弾性線維を証明できず、外周に向うにつれて細胞は次第に短縮して短紡錘形となり、核も小判状に変わり、外接する脂肪芽細胞群と混然とした状態を示し、これらの平滑筋細胞群が通常の血管壁のものと同視して理解すべきでないことを示している。平滑筋細胞と筋芽細胞の接する領域には、短紡錘形または星芒状の明るい胞体と繊細なクロマチン網をもつ明るい類円形ないし小判形細胞がみられ、銀粒子沈着が乏しく茶褐色調に鍍銀される繊細な線維が多数に纏絡している(図10, 11)。これらと幼若な平滑筋細胞や脂肪芽細胞との間に一連の形態的な移行関係が窺われ、その細胞所見とあわせて、これらは未熟な間葉系細胞と考えられる。

#### 総括及び考按

腎の間葉系良性腫瘍は緒言にも述べたように必ずしも稀なものとは云えないが、その多くは何等症状を呈することなく、臨床的に治療対象となるものはその極く一部にすぎない。今回は単純な後腹膜腫瘤による腸管刺戟症状を主訴に来院、腫瘤は比較的容易に指摘されたにも拘らず、尿検査、腸管及び腎盂のレ線の検査、腹腔鏡検査の精査でも術前に腎との関係は明確に把握できず、摘出材料の検索で初めて腎の angiomyolipoma と判明した一例であった。

最近 Farrow et al.<sup>13)</sup>は Mayo Clinic で経験された本症の23例(剖検例9例を含む)の臨床像および病理所見について総括している。該論文では先ず結節性硬化症との併発について触れ、23例中21例が結節性硬化症例であったが、3例の小児剖検例は何れも合併症例であり、手術摘除例は健康成人例に多く、平均年齢は41才、女性に好発する傾向がみられる。症状は本報告例のように軽い腸管刺戟症状や腹部腫瘤より発見された症例もあるが、半数は尿血を主訴に来院し発見されており、また全例の1/4に相当する6例が腫瘍の破綻性出血による激烈な痛痛発作で発症している。同様の症状による発症例は他にも多く(Tweeddale et al.<sup>10)</sup>, Taylor<sup>14)</sup>, Heekel<sup>15)</sup>), その誘因として自動車事故(Perow et al.<sup>6)</sup>), 自動車乗車中(Neuernberg<sup>8)</sup>), ラジオ体操(田中等<sup>12)</sup>)などの記載されたものもある。これらは血管成分を豊富に含んだ本症に特徴ある臨床

症状として興味深い。臨床検査成績としては、本症は尿検査成績でも一部尿血を示した例を除くと著変なく、僅かに腹腔鏡が有効な診断的根拠を与えた数例をみるにすぎないが、近年血管造影術が容易に利用されるようになり、本症の臨床報告例に屢々接するようになった。著者の一人丸山も最近腎腫瘍の指摘された結節性硬化症の症例に血管造影術を施し、術前に本症と診断し得た例を経験している。

病理学的所見として剖検時初めて偶見される症例は直径数mmから1cmをこえる程度の小型のものが多く(Colvin<sup>5)</sup>), 屢々多発している。Farrow et al.<sup>13)</sup>の観察した23例中多発例は8例で、内6例は結節性硬化症を併発しており、Perow et al.<sup>6)</sup>も又結節性硬化症に併発した症例は多発の傾向が強いのに対し、非併発例では単発で大型の例の多いことを指摘しており、又両側腎及び肝への重複発生の報告もあれば、臨床的には区別して対応すべきものと考えられる。

組織学的には結節性硬化症の併存の有無による差異を全く認め得ないとされている。腎臓の間葉系腫瘍は angioma, lipoma, leiomyoma のように単純な細胞群で構成されるもの、angioliipoma, angiomyoma, angiomyolipoma のように二種以上の細胞成分の混在するものが知られ、一括して benign mesenchymoma, mixed mesenchymal tumor (Stout) などとの表現も用いられている。しかしその何れもが被膜を欠いた多く境界明瞭の結節で、血管構造にみられる弾性線維の欠除、脂肪芽細胞を含み一連の成熟過程と、大小不同のある成熟脂肪組織などの組織学的な特徴を共有し、その発生は腎皮質珠に Colvin<sup>5)</sup>が capsuloma と名付けたように被膜下に好発、結節性硬化症を有する患者に発生するなどの生物学的特徴も相互に近似し、且つ多発症例にあっては同一腎に様々な細胞構成を示す結節が共存するなどの点から、Perow et al.<sup>6)</sup>や田中等<sup>12)</sup>の指摘するように、これら多くの名称で呼ばれている腎臓の良性間葉系腫瘍は一つの概念として考え、その中での組織形態的な変異として夫々の腫瘍を理解すべきであるとの見解を支持したい。本腫瘍の過誤腫の性格については Perow et al.<sup>6)</sup>の詳細な論説があるのでそれに譲る。只このように多彩な表現を示す本腫瘍に多面的な分化潜能をもつ幼若間葉系細胞の存在するか否かは興味ある所で、多くの論文はこの点明確な記載を避けており、田中等<sup>6)</sup>はこの様な細胞はみられないと述べている。Maximov はその組織学書中に間葉系細胞の一元論を展開し、幹細胞に当る細胞



に fixed undifferentiated mesenchymal cell の表現をあてているが、その光顕的な判定の基準は極めて不明確で、判定が難しいとするのが至当であろう。本例では平滑筋細胞と脂肪芽細胞の中間に星芒状の、何れの細胞的特徴を示さぬ幼若な細胞を観察し、且つ同細胞が両様の分化像を示すようにみられる所見を示したことは、このような細胞に纏絡する好銀線維の鍍銀色による還元銀粒子附着の乏しさからする未完成な性格とも併せ、Maximow の指摘する幼若間葉系細胞に相当するものとして考えたい。このような細胞は褐色脂肪織に好発する所謂粘液型腫脂肪肉腫の脂肪顆粒を含まない細胞の中にも屢々みられ、同肉腫の屢々観察される後腹膜褐色脂肪織内に先ず原基の生ずる腎臓に以上述べて来たような angiomyolipoma 或いは mixed mesenchymal tumor が発生することはこの間に何等かの発生上の因果関係を求めたい。

#### 結 語

反覆する下痢と腹部の鈍痛を訴え、下腹部に腫瘤を認めた症例で、レ線の観察、腹腔鏡等にて後腹膜腫瘍と診断し、外科的に摘除した。腫瘍は右腎下極に生じた小児頭大の球状を呈する良性腫瘍で、組織学的に angiomyolipoma の定型的症例と診断された。

本症例の臨床像、病理学的所見をめぐり文献的に若干の考察を加え、平滑筋細胞と脂肪芽細胞の間にその何れにも属せし得ない所謂未分化間葉細胞の存在に触れると共に、その発生に際し腎原基の生ずる後腹膜褐色脂肪組織との関連について述べた。

(本症例の検索に際し、貴重な御助言をいただいた日赤中央病院中央検査部田中昇博士に厚く御礼申し上げます。)

本論文の要旨は第35回日本内科学会信越地方会に発表した。

#### 文 献

- 1) 落合京一郎, 柿崎 勉: 日本泌尿器科全書 2/1, 123, 金原出版, 東京, 1960
- 2) Luck'e, B. and Schlumberger, H. G.: Tumor of the kidney, renal pelvis and ureter. A. F. I. P. Atlas of tumor pathology Fac. 30, 1957
- 3) Newcomb, W. D.: The search for truth, with special reference to the frequency of gastric-ulcer-cancer and the origin of Grawitz tumors of the kidney. Proc. Roy. Soc. Med.,

No. 2, 1973

- 30: 113-136, 1937
- 4) Apitz, K.: Die Geschwülste und Gewebsmisbildungen der Nierenrinde. Virchow's Arch. Path. Anat., 311: 285-431, 1943
- 5) Colvin, Jr., S. H.: Certain capsular and subcapsular mixed tumor of the kidney, herein called "capsuloma". J. Urol., 48: 585-600, 1962
- 6) Perow, M. L. and Gray, P. T.: Mesenchymal hamartoma of the kidney. J. Urol., 83: 240-261, 1960
- 7) Gordon, Jr., M. P., Kimmerstiel, P. and Cabell, C. L.: Leiomyoma of the kidney, report of a case with review of the literature. J. Urol., 42, 507-519, 1939
- 8) Neuernberg, F.: Beiträge zur Histologie der Nierengeschwülste. Frankfurt Zschr. f. Path., 1: 433-483, 1907
- 9) Berg, J. W.: Angiolipomyosarcoma of kidney (malignant hamartomatous angiolipomyoma). In a case with solitary metastasis from bronchogenic carcinoma. Cancer 8: 759-763, 1955
- 10) Tweeddale, D. N., Dawe, C. J., McDonald, J. R. and Culp, O. S.: Angiolipoleiomyoma of the kidney; report of a case with observation on the histogenesis. Cancer 8: 764-770, 1955
- 11) 土田亮一: 腎 Angiomyolipoma の一手術例, 日病会誌, 49: 748-749, 1960
- 12) 田中 昇, 陳 維嘉, 栗林宣雄: 腎 Angiomyolipoma について, 癌の臨床, 7: 260-265, 1961
- 13) Farrow, G. M., Harrison, E. G., Utz, D. C. and Jones, D. R.: Renal angiomyolipoma; a clinicopathological study of 32 cases. Cancer, 22: 564-570, 1968
- 14) Taylor, J. N. and Genters, K.: Renal angiomyolipoma and tuberous sclerosis J. Urol., 79: 685-696, 1958
- 15) Heckel, N. J. and Penick, G. D.: A mixed tumor of the kidney, lipo-myo-hemangioma. J. Urol., 59: 572-576, 1948

(1973. 6. 10 受稿)