下大静脈腫瘍血栓を伴った腎平滑筋肉腫の1例

加藤 大悟,中井 康友,宮川 康,上阪 裕香 高尾 徹也,野々村祝夫,奥山 明彦 大阪大学大学院医学系研究科器官制御外科学(泌尿器科学)

LEIOMYOSARCOMA OF THE KIDNEY WITH TUMOR THROMBUS TO THE INFERIOR VENA CAVA

Taigo Kato, Yasutomo Nakai, Yasushi Miyagawa, Yuka Uesaka, Tetsuya Takao, Norio Nonomura and Akihiko Okuyama

The Departments of Specific Organ Regulation (Urology), Osaka University Graduate School of Medicine

A 76-year-old female presented with edema in the bilateral lower legs and computed tomography (CT) subsequently revealed a tumor under the right side of the kidney that extended to the inferior vena cava. Under suspicion of a right renal sarcoma or malignant teratoma, we performed a right nephrectomy and tumor thrombectomy. Histopathological features of the resected specimen were compatible with a leiomyosarcoma originating from either extrarenal blood vessels or muscle fibers of the renal pelvis. Immunohistological findings showed that the tumor cells were spindle-shaped, arranged in bundles, and stained positive for α -smooth muscle actin and desmin. The patient was free from recurrence 10 months after surgery. The prognosis of patients with a renal leiomyosarcoma with venous thrombus has been considered to be poor. Herein, we provide details of our case and conclude that radical tumor resection is necessary for a long-term cure.

(Hinyokika Kiyo 56: 687-690, 2010)

Key words: Leiomyosarcoma, Kidney, Venous thrombus

緒 言

腎平滑筋肉腫は比較的稀な疾患であり、腎被膜からの発生が多く、腎血管、腎盂壁からの発生は少ない、特に腫瘍血栓を伴うことはさらに少ない、今回、われわれは腎門部下方の腎脈管壁や腎盂壁より発生し、下大静脈腫瘍血栓を伴う腎平滑筋肉腫と診断された1例を経験したため、若干の文献的考察を加え報告する.

症 例

患者:76歳,女性 主訴:下腿浮腫

家族歴・既往歴:特記事項なし

現病歴:2007年7月下腿浮腫に気付き,近医受診. 利尿剤の内服を行っていた.

2009年8月下腿浮腫が増強するため、近医にて精査したところ、腹部CTにて右腎尾側に腎を圧排する径10cm大の腫瘍を認め、右腎静脈、下大静脈腫瘍血栓を形成していた。その後、手術目的にて当科紹介となった。

現症:身長 148 cm, 体重 55.5 kg (BMI 25.3), 栄養状態良好, 腹部所見に異常はなかったが, 両側下腿浮腫を認めた.

検査所見:血液検査では Hb 11.9 mg/dl, Ht 36.2%

と軽度の貧血を認める以外は特記すべき所見はなかった. また尿検査, 尿細胞診でも異常所見は認めなかった.

画像所見:腹部造影 CT にて右腎尾側に径 10 cm のやや造影効果のある腫瘍を認めた (Fig. 1). 腫瘍は右腎を頭側に圧排しつつ,腎静脈,下大静脈内を伸展し,腫瘍血栓を形成していた.下大静脈造影では下大静脈内に腫瘍血栓を認め,腫瘍血栓頭側から肝静脈流入部まで 4 cm 程度であった (Fig. 1). 腎被膜や腎周囲の血管壁由来の肉腫,悪性奇形腫などが考えられたため,2009年9月右腎摘除術および下大静脈腫瘍血栓除去術施行した.手術時間9時間12分,出血量1,000 ml であった.

手術所見:シェブロン切開を置いた後、剣状突起までの midline incision を加え、腹腔内に入った. 腫瘍は右腎と一塊となっており、一部下大静脈とも強固に癒着していた. 腫瘍と癒着している下大静脈の剥離は困難と判断し、腫瘍尾側の下大静脈をクランプしても循環動態に影響がないことを確認し、左腎静脈とそれより頭側の下大静脈は温存するが、腎と一塊となった下大静脈は合併切除することとした. まず、右腎尾側の下大静脈を結紮、切断した後に、左腎静脈と腫瘍血栓頭側の下大静脈をサティンスキーでクランプし、下大静脈壁を切開し、腫瘍血栓ならびにこれと一塊となっ

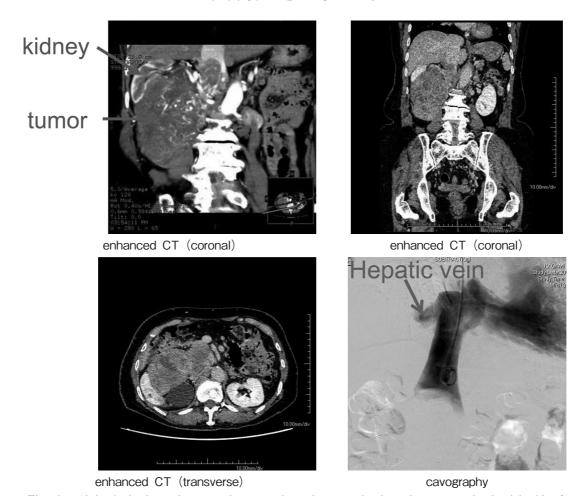


Fig. 1. Abdominal enhanced computed tomography and cavography showed a tumor under the right side of the kidney that extended to the inferior vena cava.

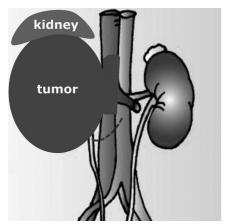


Fig. 2. Figure shows the position of the right kidney and tumor. The tumor was resected with a wedge resection of the inferior vena cava extended by tumor (dotted line).

た下大静脈および右腎を摘除した. 頭側の下大静脈内 に血栓や残存腫瘍血栓がないことを確認した (Fig. 2).

病理所見:腫瘍は長径 15 cm 大で灰白色であり, 薄い線維性被膜に覆われていた (Fig. 3).

腫瘍と周囲組織の境界は明瞭であり、腎実質を圧排

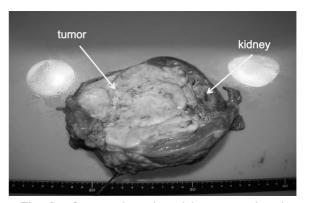


Fig. 3. Gross specimen showed the tumor coalesced with the right kidney.

するように増生していたが、腫瘍は腎門部を巻き込んでおり、腎動静脈・下大静脈の同定は困難であった。 組織学的には HE 染色にて紡錘形腫瘍細胞が束を形成して錯綜配列を示しており、免疫組織学的には細胞質に desmin や α -smooth muscle actin が陽性に染色され、平滑筋肉腫と診断した(Fig. 4)、発生部位については、腫瘍は径 15 cm と大きく、腎門部を巻き込み、下大静脈まで腫瘍血栓を形成していること、右腎尾側、外側に病変の首座があること、組織学的に腫瘍細

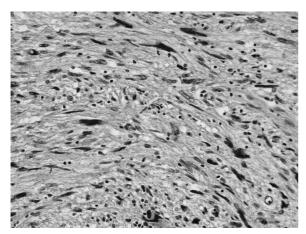


Fig. 4. Histological examination of the tumor showed leiomyosarcoma. HE stain showed conflicting spindle cell, \times 200.

胞の腎被膜浸潤を認めないことから腎門部下方の腎脈 管壁や腎盂壁より発生した腎平滑筋肉腫と考えられ た

術後9カ月現在,外来にて経過観察中であるが,再発,転移を認めていない.

考 察

一般的に平滑筋肉腫は消化管に発生することが多く,後腹膜原発の平滑筋肉腫は全体の約2%と言われており,主に膀胱,腎臓などに見られる $^{1)}$.腎臓を原発とする平滑筋肉腫は本邦では自験例も含め115例が報告されているが,腎被膜からの発生が多く,腎血管,腎盂壁からの発生は少ない.静脈腫瘍血栓を伴う症例は15例であり,特に下大静脈腫瘍血栓を伴う症例はわれわれが調べえた限りでは自験例を含め2例のみであった $^{2-11}$).

また増田らによると主訴は腹部腫瘤58%,疼痛 50.6%, 血尿27.2%となっているが, 腫瘤が増大する まで気付かれないことが多いとされている¹²⁾. CT で は中心性壊死やのう胞状変化を持ち、腫瘍辺縁は中等 度の造影効果を持つことがあるとされ、MRIでは T1 強調画像にて低信号. T2 強調画像にて等信号から高 信号を認めるとされているが、CT、MRI ともに平滑 筋肉腫に特異的な画像所見とは言えず、術前に診断す ることは困難である. 確定診断には病理診断が必要で あり、鑑別診断すべきものには紡錘形細胞肉腫である 線維肉腫,悪性末梢神経鞘腫瘍,腎細胞癌(紡錘細胞 癌) などがある. 最終的には α-smooth muscle actin や desmin, HHF 35 などの平滑筋マーカーを用いた免疫 組織染色が必須であり、本症例もこの免疫染色により 診断を得た. 治療は平滑筋肉腫全般に共通して, 外科 的切除が第一選択であり, 腫瘍が周辺臓器に浸潤して いる場合も積極的に合併切除を施行するべきであると 考えられており3),積極的に再手術を行い、長期生存

がえられた報告もある¹³⁾. 転移例に対しては CYVADIC 療法 (cyclophospamide, vincristin, adriamycin, dacarbazine) による化学療法が有効であったとの報告もあるが¹⁴⁾, 一般には無効とされている.

腎平滑筋肉腫の予後は、1年生存率が63.3%、5年 生存率が51.5%と不良であるが、これは早期発見が困 難なこと, 放射線療法や化学療法が有効な治療となら ないことが原因と考えられる¹²⁾. また増田らによる と本症例のような high stage 症例 (静脈塞栓、リンパ 節転移, 遠隔転移例)では1年生存率が40%と Gerota 筋膜内に留まる low stage 症例に比べ有意に生 存率が低く12). さらに上田らによると根治術不能症 例では1年生存率16.7%と非常に低くなっている⁴⁾. 予後不良因子としては一般的な平滑筋肉腫と同様に腫 瘍径と mitosis すなわち核分裂像の数によるとする 報告が多く、Wile らによれば腫瘍径 5 cm 以上、 mitosis が強拡大10視野で10個以上認められるものは 予後不良としている¹⁵⁾. 本症例では腫瘍径 15 cm, 強 拡大10視野で15個の mitosis を認めており、予後不良 と考えられるため、今後も厳重な経過観察が必要と考 えられる.

結 語

下大静脈腫瘍塞栓を形成した腎平滑筋肉腫の1例を 経験した. High stage 症例, 根治術不能症例は予後不 良であり, 長期予後を期待するためには積極的な外科 的完全切除が必要であると考えられた.

この論文の要旨は第211回日本泌尿器科学会関西地方会に て発表した.

文 献

- 1) 宮城徹三郎, 大滝二千雄, 林 守源, ほか:後腹 膜平滑筋肉腫の1例. 泌尿紀要 **28**:1141-1147, 1982
- 2) 堀田記世彦, 篠原信雄, 原林 透, ほか:下大静脈腫瘍血栓を伴った腎平滑筋肉腫の1例. 泌尿器 外科 **15**: 265, 2002
- 3) 平塚裕一郎, 東 隆一, 梅本尚可, ほか: 腎静脈 より発生した平滑筋肉腫の頭皮転移の1例. 皮膚 臨床 **47**:1024-1025, 2005
- 4) 上田康生,安田和生,鈴木 透,ほか:腎静脈内 腫瘍血栓を伴った腎平滑筋肉腫. 臨泌 **60**:147-149,2006
- 5) 濱田 靖, 木村裕美, 篠田アキ子, ほか: 腎静脈 原発平滑筋肉腫の1切除例. 超音波医学 **33**: 406, 2006
- 6) Maeda T, Takeishi U, Fujimoto H, et al.: 腎静脈の 平滑筋肉腫コントラスト増強動的 CT における動脈 包み込み (Leiomyosarcoma of the renal vein: arterial encasement on contrast-enhanced dynamic computed tomography). Int J Urol 13: 611-612,

2006

- 7) 今尾哲也, 天野俊康, 竹前克朗: 腎静脈より発生 した平滑筋肉腫の1例. 日内視鏡外会誌 **13**: 372, 2008
- 8) 中山崇久, 清水重喜, 滝野 寿, ほか: 腎静脈発 生と考えられた腎平滑筋肉腫の1例. 日病理会誌 **98**:317, 2009
- 9) 加藤大悟, 米田 傑, 真殿佳吾, ほか: 腎静脈原 発平滑筋肉腫の1例. 泌尿紀要 **55**: 607-610, 2009
- 10) 阿部明彦, 福田歴視, 北島正一: 腎静脈原発 Leiomyosarcoma の1例. 泌尿器外科 **22**: 1466, 2009
- 11) Ikegami Y, Umemoto Y and Kohri K: 腎静脈の平滑筋肉腫 (Leiomyosarcoma of the renal vein). Int J Urol **16**: 768, 2009
- 12) 増田宏昭, 古瀬 洋, 平井正孝, ほか: 腎平滑筋 肉腫の長期生存率の検討. 泌尿器外科 **8**:561-

564, 1995

- 13) 川辺昭浩, 小林利彦, 桜町俊二, ほか: 4回にわたる再発病巣切除を行い, 長期生存がえられている後腹膜平滑筋肉腫の1例. 手術 **53**: 1075-1079, 1999
- 14) Santoro A, Tursz T, Mouridsen H, et al.: Doxorubicin versus CYVADIC versus doxorubicin plus ifosfamide in first-line treatment of advanced soft tissue sarcomas: a randomized study of European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group. J Clin Oncol 13:1537-1545, 1995
- 15) Wile AG, Evans HL and Romsdahi MM 1: Leiomyosarcoma of soft tissue: a clinicopathologic study. Cancer 48: 1022–1032, 1981

Received on June 7, 2010 Accepted on August 4, 2010