

腎静脈への進展を認めた腎血管筋脂肪腫の1例

下地 覚, 大豆本 圭, 尾崎 啓介, 楠原 義人
 布川 朋也, 福森 知治, 高橋 正幸, 金山 博臣
 徳島大学病院泌尿器科学分野

RENAL ANGIOMYOLIPOMA EXTENDING INTO THE RENAL VEIN —A CASE REPORT—

Satoru SHIMOCHI, Kei DAIZUMOTO, Keisuke OZAKI, Yoshito KUSUHARA,
 Tomoya FUKAWA, Tomoharu FUKUMORI, Masayuki TAKAHASHI and Hiroomi KANAYAMA
 The Department of Urology, Tokushima University Hospital

We report a case of left renal angiomyolipoma extending into the renal vein. A 67-year-old woman showed a left renal tumor which was 6 cm in diameter and had density equal to fat tissue in computed tomography. We suspected liposarcoma and performed radical nephrectomy and resection of thrombus. The pathological diagnosis was angiomyolipoma with no malignancy. To our knowledge, renal angiomyolipoma with tumor thrombus has been reported in 62 cases, and pulmonary embolism developed in 9 of these cases. We conclude that surgical treatment is effective in treating angiomyolipoma with tumor thrombus. (Hinyokika Kyo 64 : 213-217, 2018 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_64_5_213)

Key words : Renal angiomyolipoma, Tumor thrombus

緒 言

腎血管筋脂肪腫（以下AML）は、通常良性腫瘍で、大きさや破裂のリスク、4 cm を超える場合には出血のリスクのため、腎部分切除術などの外科的治療や選択的腎動脈塞栓術などの治療が選択されるが、それ以外の場合には経過観察されることが多い。またAMLは、悪性腫瘍である脂肪肉腫との鑑別が画像上困難なことがある。今回われわれは、腎静脈内に進展した脂肪成分を含有する腎腫瘍を認め、脂肪肉腫の術前診断で根治的腎摘除術を施行したが、病理組織検査の結果、AMLであった1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：67歳，女性。

既往歴・合併症：慢性腎不全にて2006年より維持透析中。大腸癌にて2006年左半結腸切除。狭心症，発作性心房細動にて薬物療法中。

主 訴：左腎腫瘍（自覚症状は特になし）。

現病歴：他院にて維持透析中，2007年より左腎に脂肪成分を含んだ腫瘍を指摘され，定期的なCT検査で経過観察されていたが，腫瘍径の増大と腎静脈への進展を認めたため，2016年当院紹介となった。

入院時現症：身長 154.3 cm，体重 53.3 kg。肋骨弓下から臍左側にかけて約 15 cm の手術痕を認めた以外は，特記すべき所見なし。



Fig. 1. Contrast enhanced CT show a tumor thrombus (arrows) at the left renal vein upon the aorta (a) and a left renal tumor (6 cm in diameter) with calcification (arrow) (b).

検査所見：血液検査では腎機能障害以外は異常所見を認めず、尿沈渣では異常所見なし。

画像所見：2007年撮影の単純CTでは左腎の中央付近に7mm大の脂肪成分を含んだ腫瘍を認めていた。毎年単純CTを撮影し経過観察されていたが腫瘍は徐々に増大し、2012年時点で腫瘍は約2cm程度だが腎静脈近傍に達した。その後急速に増大し、2015年時点で腫瘍は4.5cm大になり腎静脈内にもわずかに進展していた。2016年来院時の造影CTでは6cm大に増大し、腎静脈内を大動脈直上まで進展していた。腫瘍は一部石灰化を伴い、造影効果はほとんど認めなかった (Fig. 1)。

治療経過：腎静脈へ腫瘍進展を認めたことから、脂肪肉腫などの悪性腫瘍の可能性が考えられた。2016年11月経腹膜の左腎摘除術施行。腎静脈は大動脈右縁で結紮切離し、静脈内の腫瘍塞栓は腎と一塊に摘除した。手術時間は6時間4分、出血量は685mlであった。腸管の癒着が高度で、長期間維持透析を受けている影響のためか非常に血管が脆弱であったため、手術時間が延長し出血量が増加した。術後経過は良好であったが、術後7日目に胆嚢出血を発症、消化器内科に転科しPTGBDチューブ留置、1カ月後に外科にて開腹胆嚢摘出術を行った。その後の経過は良好で、以後外来で経過観察をしている。

摘出標本：腎中心部に約6×2cmの腫瘍を認めた。肉眼的には、腫瘍は周囲の脂肪と同様の外観であった (Fig. 2)。腎静脈内に腫瘍塞栓が進展していたが、腫瘍塞栓は静脈壁には浸潤していなかった (Fig. 3)。また、胆嚢には腫瘍性病変を認めなかった。

病理所見：腫瘍は大小不揃いの脂肪細胞が増殖しており、その細胞内に一部紡錘形細胞が増殖していた (Fig. 4)。紡錘形細胞は、平滑筋細胞のマーカーである α SMAと、メラノサイトのマーカーであるHMB-45とMelan-Aが陽性であった。これらはAMLに特徴的な所見であり、左腎AMLと診断した。

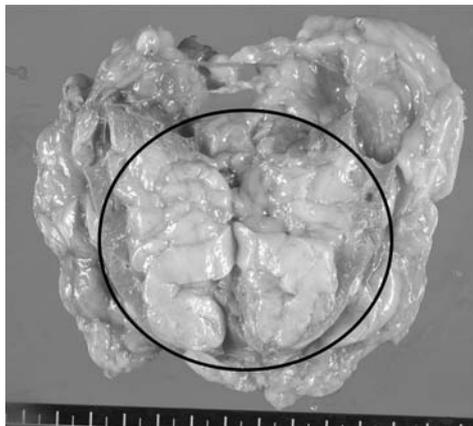


Fig. 2. Resected specimen shows the renal tumor which appears like normal fat tissue.

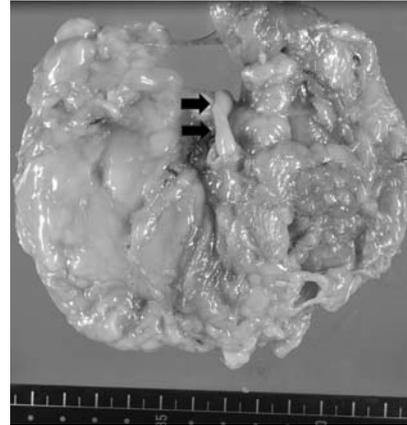


Fig. 3. Tumor thrombus (arrows) extended out of the renal vein.

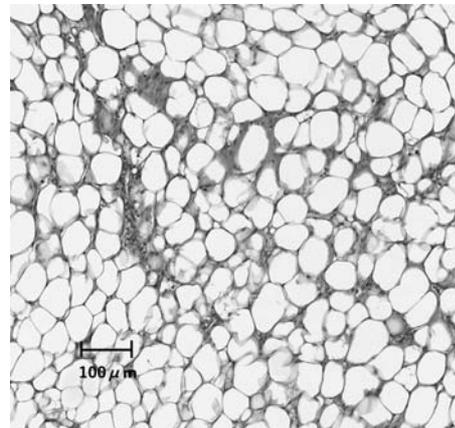


Fig. 4. Histological examination showed that the tumor consisted mostly of fat tissue and little smooth muscle.

胆嚢にはAML含め腫瘍を認めず、炎症所見のみであった。胆嚢出血の原因は長期維持透析に伴う易出血性が関与していると推測され、AMLと直接の関係はないと判断した。

考 察

AMLは通常良性疾患であるが、稀に腎静脈へ進展することが報告されている。本邦でも数例だが症例報告がなされており、このようなAMLを“aggressive renal angiomyolipoma”と表現している海外の報告が複数見られた^{1,4)}。

AMLが静脈へ進展する原因は明らかではないが様々な考察がなされており、静脈進展した例の15%がepithelioid AML (以下eAML)であり、85%は通常のAML、いわゆる古典的なAMLであるという報告や、左腎よりも右腎に発生したAMLの方が静脈進展しやすい、腎門部付近に発生したAMLはサイズに関係なく静脈進展しえる、腫瘍塞栓を形成するAMLの平滑筋成分は通常のAMLより低分化であるといった報告が見られている²⁻⁴⁾。本症例では、平滑筋の分化度は

Table 1. Summary of 64 cases of AML with tumor thrombus

年齢	中央値 42歳 (16-86歳)
腫瘍径	中央値 6.25 cm (1.5-18 cm)
性別	
男性	11例
女性	51例
左右	
左	13例
右	44例
両側	5例
伸展範囲	
腎静脈	8例
下大静脈	47例
右心房	7例

不明であり、左腎原発だが、古典的な AML であり、腎門部に比較的近い場所より腫瘍が発生していた。

2012年に林らが腫瘍塞栓を伴う AML について49例の報告を検討しているが⁵⁾、2017年3月時点で本邦・海外あわせて少なくとも62例の腫瘍塞栓を伴う AML が報告されている。それらによると、腫瘍長径の中央値は 6.25 cm、47例で腫瘍の下大静脈までの進展を認め、7例で右心房までの進展を認めた (Table 1)。そのうち肺動脈塞栓症を発症した報告が9例見られた (Table 2)⁶⁻¹⁴⁾。また、肝静脈合流部まで腫瘍が進展したことにより Budd-Chiari 症候群を発症したという報告もあった¹⁵⁾。死亡例の報告は1例あり、ショック状態で救急搬送され、肺動脈塞栓症と診断され血栓溶解療法を受けたが救命できなかった症例である。後に剖検にて AML 由来の塞栓であったことが確認されている⁶⁾。Abel らの報告では、静脈への進展を伴う腎癌患者782例中35例 (4.5%) で肺動脈塞栓症を認めており¹⁶⁾、今回われわれが調べた静脈進展を伴う AML 62例中9例 (14.5%) で肺動脈塞栓症を認めたことから、AML の方が腎癌よりも肺動脈塞栓症のリスクが高いように見える。しかし AML の報告は一連のものでなく、検索しえた症例報告の偏りがある可能性があ

り、肺動脈塞栓症の頻度の正確な比較は困難である。

治療はほとんどの症例で根治的手術が選択されている。手術が行われた例では、ほとんどの例で術後再発なく経過しているが、2例で術後再発の報告が見られた。この2例はどちらも悪性の生物学的特徴を有する eAML であり、再発部位は1例が肝臓、もう1例は肺と腹膜であった¹⁷⁾。また、手術は行われず動脈塞栓術と高周波アブレーションを併用し治療された症例が1例あった¹⁸⁾。この症例は下大静脈内に腫瘍塞栓を伴った右 AML で、動脈塞栓術を行った4カ月後に腫瘍から出血したため、超選択的動脈塞栓術で止血がなされた後、その20日後に高周波アブレーションが行われ、腫瘍体積は53%縮小し、下大静脈内の腫瘍塞栓も縮小が得られた。高周波アブレーション9カ月時点で腫瘍の増大や再出血はないが、腫瘍塞栓は下大静脈内に残存していた。

腫瘍塞栓を伴う AML に対し手術を行う際、IVC フィルターを留置すべきかどうかは議論のあるところであるが、IVC フィルターを留置せず術後に肺動脈塞栓症を生じた2例の報告がされている。1例は右心房まで腫瘍が進展し、フィルターを留置できない症例であったが¹⁹⁾、もう1例は下大静脈内 level-1 までの進展²⁰⁾であったことから、術前にフィルターを留置していれば肺動脈塞栓症を予防できていたかもしれない。しかし、IVC フィルター留置に伴う血栓形成などの問題もあり、IVC フィルターを留置すべきかどうかの結論はまだ出ていない。

今回われわれは、腎静脈内腫瘍塞栓を悪性を疑う所見の1つと考え、脂肪肉腫や腎細胞癌などの悪性腫瘍を疑ったが、AML は良性腫瘍でありながら、腫瘍塞栓や所属リンパ節の腫脹を伴うことがあるため、このような場合においても AML も鑑別疾患の1つとして考慮すべきである²¹⁾。AML と腎周囲脂肪肉腫の CT 画像を比較した報告では AML において、腎実質の欠損、bridging vessel sign、腫瘍内の動脈瘤などが有意に多く確認されている^{22,23)}。一方で、脂肪肉腫は MRI 画像で厚い線維性隔壁を有することがあること²⁴⁾が

Table 2. Summary of 12 cases of AML with pulmonary embolism

Referanse (year)	年齢	性別	左右	症状	大きさ (cm)	伸展範囲	治療	IVC フィルター
Shinohara (1999)	86	女性	左	ショック状態	3.5	腎静脈	血栓溶解療法	手術せず
Ban (2008)	70	男性	右	無症状	14	腎静脈	手術	あり
Sandstrom (2009)	31	男性	左	動悸・胸痛	6	下大静脈	手術	なし
Mittal (2011)	46	女性	右	右側腹部痛	7	下大静脈	手術	なし
Li (2013)	52	女性	右	右側腹部痛	12.5	右心房	手術	なし
Fox (2013)	42	女性	右	無症状	2.5	下大静脈	手術	なし
Harris (2014)	70	女性	左	無症状	12	腎静脈	手術	なし
Hamidi (2015)	43	女性	右	胸痛・呼吸困難	5.6	下大静脈	手術	あり
Celik (2015)	33	女性	右	息切れ・胸痛	5	下大静脈	手術	あり

Table 3. Comparison of images of AML, RCC and liposarcoma

	CT	MRI
AML	脂肪成分を含む腎実質の欠損を伴うことがある	脂肪が少ないタイプでは T2 強調画像で筋肉と同程度の低信号を呈する
RCC	不均一な内部濃度を示す 30%程度で石灰化を伴う	偽被膜を認めることがある
Liposarcoma	主に脂肪組織で構成される 基本的に腎実質の欠損は伴わない	主に脂肪組織で構成される 厚い線維性隔壁を有しうる

鑑別点となりうる。本症例で見られた腫瘍内の石灰化については AML と脂肪肉腫の間に有意差がなかった。以上を踏まえ改めて本症例の CT 画像を見直すと、bridging vessel sign や腫瘍内の動脈瘤は見られないが、腎実質の欠損は確認でき、術前に AML と診断することは可能であったかもしれない。しかし実際には、AML と脂肪肉腫の鑑別は画像上非常に難しく、本症例のように脂肪肉腫の術前診断で摘除術が行われ、病理結果が AML であったという報告がしばしば見られる²⁵⁾。

また、AML は腎細胞癌との鑑別が困難な場合がある。特に脂肪成分の少ないタイプの AML は、エコーや CT 画像上、腎細胞癌とよく似た所見を示す。しかし、腎細胞癌は偽被膜を形成し、AML は形成しないため、エコーや MRI にて腫瘍辺縁の低エコー帯（ハロー）が確認できた場合は両者の鑑別は可能である。他の鑑別点としては、腎静脈に腫瘍が進展している場合は腎細胞癌の疑いが強く、腫瘍が脂肪成分を含む場合は AML の疑いが強いとされることが多い。しかし本症例のように AML においても腎静脈へ進展する場合があります。また脂肪成分を含んだ静脈内腫瘍塞栓を形成した腎細胞癌の報告もあり、腎細胞癌と AML は術前に鑑別することが困難な場合がある。

以上のように、脂肪成分を含んだ腎腫瘍が腎静脈に進展している場合、AML も鑑別疾患として考慮する必要がある。また、腎静脈に進展している AML においても肺動脈塞栓症を合併する頻度は決して低いわけではなく、肺動脈塞栓により死亡している症例があることや eAML のように再発する症例があり、注意深い治療管理が求められ、腫瘍サイズによらず外科的治療が望ましい。

結 語

腎静脈内に進展した AML の 1 例を経験した。腎静脈内に進展した脂肪成分を含有する腎腫瘍は、脂肪肉腫や腎細胞癌だけでなく、良性の AML である可能性も考慮すべきである。

文 献

- Cittadini G, Mucelli FP, Danza FM, et al.: "Aggressive" Renal Angiomyolipoma. *Acta Radiol* **37**: 927-932, 1996
- 安食春輝, 有地直子, 中村成伸, ほか: 下大静脈に達する腫瘍塞栓を合併した小径腎血管筋脂肪腫の 1 例. *西日泌尿* **77**: 22-28, 2015
- Islam AHMM, Ehara T, Kato H, et al.: Angiomyolipoma of kidney involving the inferior vena cava. *Int J Urol* **11**: 897-902, 2004
- Yarmish G and DiPoce J: Case 199 aggressive angiomyolipoma with renal vein thrombosis and pulmonary fat embolus. *Radiology* **269**: 615-618, 2013
- 林 拓自, 藤田和利, 岸本 望, ほか: 腎静脈腫瘍塞栓を伴った腎血管筋脂肪腫の 1 例. *泌尿紀要* **58**: 227-229, 2012
- 篠原規恭, 小手川雅彦, 清原 裕, ほか: 腎血管筋脂肪腫による肺動脈塞栓症を来した高齢者の 1 剖検例. *日老医誌* **36**: 420-424, 1999
- Ban D, Yamamoto S, Kuno H, et al.: A case of huge colon carcinoma and right renal angiomyolipoma accompanied by proximal deep venous thrombosis, pulmonary embolism and tumor thrombus in the renal vein. *Jpn J Clin Oncol* **38**: 710-714, 2008
- Sandstrom CK, Pugsley J, Mitsumori LM, et al.: Renal angiomyolipoma with nontraumatic pulmonary fat embolus. *Am J Roentgenol* **192**: 275-276, 2009
- Mittal V, Aulakh BS and Daga G: Benign renal angiomyolipoma with inferior vena cava thrombosis. *Urology* **77**: 1503-1506, 2011
- Li X, Li Q and Miao Y: A case of renal angiomyolipoma with intracardiac extension and asymptomatic pulmonary embolism. *Int J Clin Exp Pathol* **6**: 1180-1186, 2013
- Fox C, Salami SS, Moreira DM, et al.: Aggressive renal angiomyolipoma of the lipomatous variant with inferior vena cava thrombus: a case report and review of the literature. *Urol Case Rep* **2**: 9-11, 2013
- Harris K, Hatem E, Maroun R, et al.: A renal angiomyolipoma with extension to the renal vein and asymptomatic fat pulmonary embolus. *Ther Adv Respir Dis* **8**: 133-135, 2014
- Hamidi N, Suer E, Gokce MI, et al.: An unusual manifestation of renal angiomyolipoma: pulmonary fat embolism. *Urology* **86**: 13-15, 2015
- Celik SU, Kocaay AF, Sevim Y, et al.: Renal angiomyolipoma with caval extension and pulmonary fat embolism: a case report. *Medicine (Baltimore)* **94**: 1078, 2015
- Quicios Dorado C and Allona Almagro A: Renal angiomyolipoma causing inferior vena cava thrombus and secondary Budd-Chiari's syndrome. *Arch Esp Urol* **61**: 435-439, 2008
- Abel EJ, Wood CG, Eickstaedt N, et al.: Preoperative pulmonary embolism does not predict poor post-

- operative outcomes in patients with renal cell carcinoma and venous thrombus. *J Urol* **190**: 452-457, 2013
- 17) Davydov MI, Matveev VB, Lukianchenko AB, et al.: Renal angiomyolipoma extending into the right atrium. *Urol Int* **67**: 168-169, 2001
- 18) Stamatiou KN, Moschouris H, Marmaridou K, et al.: Combination of superselective arterial embolization and radiofrequency ablation for the treatment of a giant renal angiomyolipoma complicated with caval thrombus. *Case Rep Oncol Med* doi:10.1155/2016/8087232
- 19) Tan YS, Yip KH, Tan PH, et al.: A right renal angiomyolipoma with IVC thrombus and pulmonary embolism. *Int Urol Nephrol* **42**: 305-308, 2010
- 20) Riviere A, Bessedé T and Jacques J: Patard Nephron sparing surgery for renal angiomyolipoma with inferior vena cava thrombus in tuberous sclerosis. *Case Rep Urol* **2014**: Article ID 285613, 2014
- 21) 友部光朗, 佐々木 明, 石川 悟, ほか : 所属リンパ節に同一病変を認めた腎血管筋脂肪腫. *臨泌* **47**: 397-399, 1993
- 22) Ellingson JJ, Coakley FV, Joe BN, et al.: Computed tomographic distinction of perirenal liposarcoma from exophytic angiomyolipoma: a feature analysis study. *J Comput Assist Tomogr* **32**: 548-552, 2008
- 23) Woo S, Kim SY, Cho JY, et al.: Exophytic renal angiomyolipoma and perirenal liposarcoma: revisiting the role of CT for differential diagnosis. *Acta Radiol* **57**: 249-255, 2016
- 24) Peterson JJ, Kransdorf MJ, Bancroft LW, et al.: Malignant fatty tumors: classification, clinical course, imaging appearance and treatment. *Skeletal Radiol* **32**: 493-503, 2003
- 25) 辻村 晃, 三木健史, 後藤隆康, ほか : 腎血管筋脂肪腫15例の臨床的検討. *泌尿紀要* **41**: 581-584, 1995

(Received on August 2, 2017)
(Accepted on December 28, 2017)