

類上皮型腎血管筋脂肪腫の1例

徳山 佳子¹, 藤田 哲夫¹, 平山 貴博¹, 白井 正広²
風間 暁男², 岩村 正嗣³, 馬場 志郎³

¹神奈川県厚生農業協同組合連合会相模原協同病院泌尿器科

²神奈川県厚生農業協同組合連合会相模原協同病院病理診断・検査科, ³北里大学医学部泌尿器科学教室

EPITHELIOID ANGIOMYOLIPOMA OF THE KIDNEY

Yoshiko TOKUYAMA¹, Tetsuo FUJITA¹, Takahiro HIRAYAMA¹, Masahiro SHIRAI²,
Akio KAZAMA², Masatsugu IWAMURA³ and Shiro BABA³

¹The Department of Urology, Sagamihara Kyodo Hospital

²The Department of Pathology, Sagamihara Kyodo Hospital

³The Department of Urology, Kitasato University School of Medicine

A 50-year-old male was referred to our hospital for a left renal mass which was incidentally found during a medical check-up. Abdominal ultrasonography, computed tomography, and magnetic resonance imaging showed a weak enhancement tumor devoid of fat densities at the lower pole of the left kidney. Under the diagnosis of renal cell carcinoma, radical nephrectomy was performed. Histopathological examination revealed large epithelioid cells, and immunohistochemical staining showed strongly positive for HMB-45. The patient was diagnosed with epithelioid angiomyolipoma of the kidney. Epithelioid angiomyolipoma is a rare variant of angiomyolipoma, which is sometimes occurred aggressive clinical behavior. However, our case remains without evidence of recurrence or metastasis after radical nephrectomy, and showed relatively better prognosis than in previous reports.

(Hinyokika Kiyo 56 : 103-106, 2010)

Key words : Angiomyolipoma, Epithelioid angiomyolipoma, Kidney tumor

緒 言

類上皮型血管筋脂肪腫は悪性転化の可能性のある血管筋脂肪腫の稀な亜型の1つである。臨床的に注目される理由として、画像所見上悪性腫瘍との鑑別が非常に困難なことから、高率に悪性転化することが挙げられる。今回われわれは、腎細胞癌との鑑別が困難であった類上皮型腎血管筋脂肪腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：50歳，男性

主訴：偶発

既往歴：特記すべきことなし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：2006年1月健診の腹部超音波検査にて左腎腫瘍を指摘され、精査目的に当科受診した。画像所見より腎細胞癌が疑われ、その後左側腹部痛が出現したため、加療目的に2007年1月入院となった。

入院時検査所見：血液生化学検査，尿検査ともに異常所見は認めなかった。

画像所見：腹部超音波検査で、左腎下極に約3.0 cm大の、周囲と境界明瞭な腫瘍を認めた。腫瘍内部



Fig. 1. Abdominal ultrasonography showed a heterogeneous tumor at the lower pole of the left kidney.

は比較的均質でやや hyperechoic であった。カラードップラー超音波検査で、腫瘍内部に血流は認められなかった (Fig. 1)。腹部 CT 検査では同部位に、脂肪成分を含まず造影効果のほとんどない 3.0×3.2 cm 大の腫瘍を認めた (Fig. 2)。同腫瘍は、腹部 MRI 検査の T1 強調画像において腎実質よりわずかに高信号を示したが、T2 強調画像では著明な低信号を示し、脂肪成分はまったく認められなかった。また、ガドリニウムによる造影効果はほとんど認められなかった

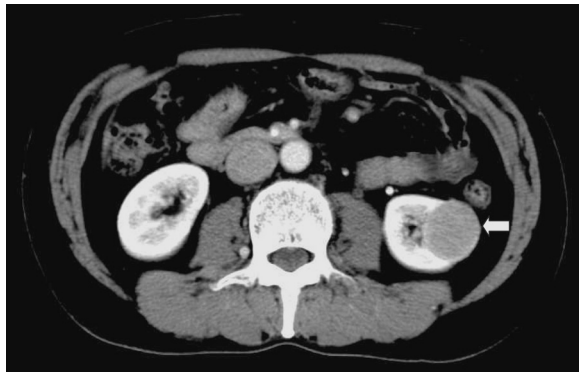


Fig. 2. Abdominal enhanced computed tomography revealed a weak enhancement tumor devoid of fat densities at the lower pole of the left kidney.

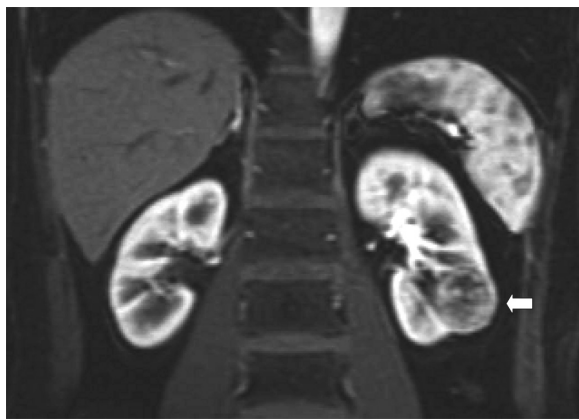


Fig. 3. Abdominal enhanced magnetic resonance imaging revealed a left renal tumor, same finding as obtained by computed tomography.

(Fig. 3).

入院後経過：2007年1月根治的腎摘除術を施行した。摘出検体は肉眼的に3.7×3.5 cm大の境界明瞭な充実性腫瘍を腎外側下極に認め、断面は黄褐色を呈した。病理組織学的所見上、腫瘍に脂肪成分は認められず、平滑筋および血管成分より構成されていた。腫

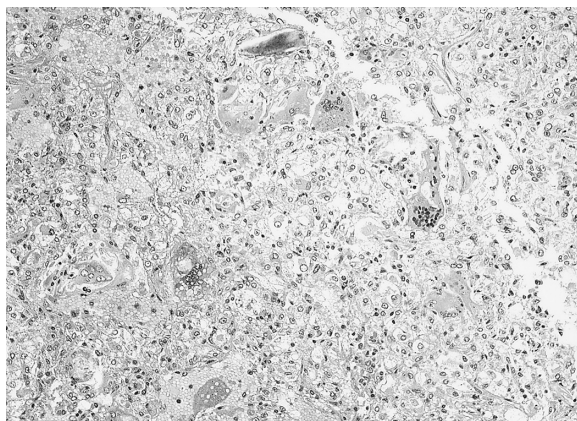
瘍内部には血管壁の肥厚をみる異常血管も存在しており、淡明かつ好酸性な細胞質を持つ腫瘍細胞が上皮様に配列していた。腫瘍内には一部紡錘状の細胞や大型で多核の細胞、単核の大型核を有する細胞が存在していた。腫瘍細胞の核は大小不同で軽度異型があり、核小体は1～2個で明瞭なものが多く認められたが、核分裂像はわずかに散見されるのみであった。また、腫瘍は一部出血を伴っていたものの、明らかな壊死像は認められなかった (Fig. 4)。免疫組織化学染色上、メラニン形成マーカー抗体である HMB-45 が陽性を呈した。以上より、類上皮型腎血管筋脂肪腫と診断した。

術後、外来にて6カ月ごとの腹部CT検査を施行しているが、術後2年間再発・転移は認めていない。

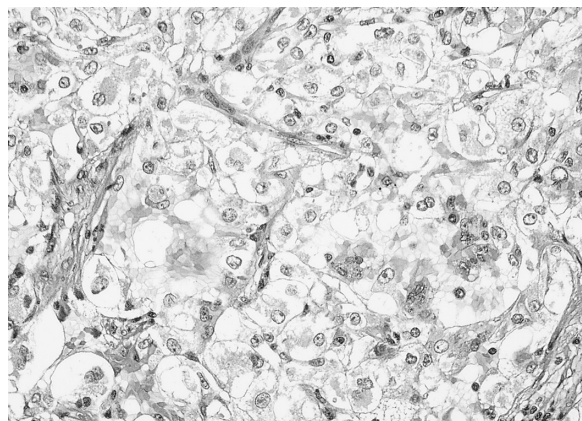
考 察

血管筋脂肪腫は、長らく過誤腫とされていたが、近年では新生物とされている¹⁾。血管筋脂肪腫には、異常血管や脂肪細胞、平滑筋細胞よりなる典型的な血管筋脂肪腫と、脂肪細胞を欠き腫瘍細胞が上皮様の配列を呈する類上皮型血管筋脂肪腫がある²⁾。類上皮型血管筋脂肪腫の病理組織学的所見の特徴は、HE染色で好酸性かつ淡明な細胞質をもつ細胞より構成され、上皮様の配列を呈する。また、免疫組織化学染色にて、メラニン形成マーカー抗体である HMB-45 が陽性となる³⁻⁶⁾。このような特徴をもつ腫瘍は血管筋脂肪腫以外にも存在し、sugar tumor やリンパ管筋腫などが報告されている⁷⁾。これら血管周囲類上皮細胞 (perivascular epithelioid cell: PEC) 由来で HMB-45 陽性の腫瘍を、WHO 分類では PEComa と総称している^{7,8)}。

血管筋脂肪腫は大部分が良性腫瘍とされているが、類上皮型血管筋脂肪腫の中には悪性の経過をたどるものが多数報告されている⁹⁻¹²⁾。海外報告例では、類



×100



×400

Fig. 4. Histopathological examination revealed large epithelioid cells (HE stain, original magnification ×100 and ×400).

Table 1. Summary of epithelioid angiomyolipoma in Japanese reports

No.	報告者	報告年	年齢(歳)	性別	主訴	術前診断	部位	術式	TSC合併	再発死亡の有無	再発までの期間(カ月)	再発部位	再発後経過
1	宮山ら ¹⁴⁾	2000	28	F	左側腹部痛	リンパ腫	左	腎摘	無	無	—	—	—
2	Kawaguchi ら ⁹⁾	2002	28	F	不明	腎細胞癌	左	腎摘	有	有 (術中死亡)	0	—	—
3	Saito ら ¹⁰⁾	2002	23	F	左側腹部痛	腎細胞癌	左	腎摘	有	有	3	後腹膜リンパ節	1年後死亡
4	Yamamoto ら ¹¹⁾	2002	47	M	上腹部痛	腎細胞癌, 肝転移	左	剖検	無	有 (剖検例)	0	—	—
5	Takahashi ら ¹²⁾	2003	44	M	不明	腎細胞癌	不明	腎摘	無	有	40	不明	不明
6	Takahashi ら ¹²⁾	2003	40	F	不明	腎細胞癌	不明	腎摘	無	有	18	不明	不明
7	Morioka ら ¹⁵⁾	2005	62	F	左側腹部痛, 腹満感	腎細胞癌	左	腎摘	無	無	—	—	—
8	金子ら ¹³⁾	2009	37	F	偶発	腎細胞癌	左	部切	無	無	—	—	—
9	Kato ら ¹⁶⁾	2009	28	M	食欲不振, 嘔気	腎細胞癌	右	腎摘	有	無	—	—	—
10	Kato ら ¹⁶⁾	2009	61	F	偶発	腎細胞癌	左	腎摘	無	無	—	—	—
11	Kato ら ¹⁶⁾	2009	34	F	右側腹部痛, 血尿	腎細胞癌	右	腎摘	無	無	—	—	—
12	自験例	2009	50	M	偶発	腎細胞癌	左	腎摘	無	無	—	—	—

TSC: tuberous sclerosis (結節性硬化症).

上皮型腎血管筋脂肪腫と診断されたもののうち約半数が再発もしくは転移を来している¹³⁾. 今回検索しえた限り, 本邦では自験例を含め12例の類上皮型腎血管筋脂肪腫が報告されていた⁹⁻¹⁶⁾. 再発もしくは死亡例は12例中5例に認められ, 再発率は41.7%と高率であった⁹⁻¹²⁾. また, 本邦報告例を統計学的に検討すると, 再発あり群と再発なし群では性差, 年齢, 平均観察期間, 平均再発期間に有意差は認められなかった. 本症例では結節性硬化症の合併は認められなかったが, 類上皮型腎血管筋脂肪腫が結節性硬化症に合併するという報告もあり, 本邦報告例12例中3例(25%)に合併が認められた^{11,16)} (Table 1).

類上皮型腎血管筋脂肪腫が臨床上注目される理由として, 前述した悪性転化を来す可能性に加え, 画像所見などで悪性腫瘍との鑑別が非常に困難なことが挙げられる. 本腫瘍の構成成分上, 脂肪成分を欠くため, CTなどの画像検査で腎細胞癌との鑑別がつきにくい. また, 病理組織学的所見においても, HE染色だけでは診断がつきにくく, 免疫組織化学染色を行うことが診断確定に必須である¹⁷⁻¹⁹⁾.

類上皮型腎血管筋脂肪腫は非常に稀な疾患ではあるが, 悪性腫瘍との術前鑑別診断が困難であることを考慮すると, 悪性腫瘍に対する治療法に準じた外科的治療を積極的に検討すべきである. ただし, 現在までの報告症例数は限られているため, 今後症例の蓄積により, さらなる臨床像の解明が望まれると考えられた.

結 語

腎細胞癌との鑑別が困難であった類上皮型腎血管筋脂肪腫の1例を経験した.

本論文の要旨は第39回日本泌尿器科学会神奈川地方会に於いて発表した.

文 献

- 1) Green AJ, Sepp T and Yates JR: Clonality of tuberous sclerosis hamartomas shown by nonrandom X-chromosome inactivation. *Hum Genet* **97**: 240-243, 1996
- 2) Aydin H, Magi-Galluzzi C, Lane BR, et al.: Renal angiomyolipoma: clinicopathologic study of 194 cases with emphasis on the epithelioid histology and tuberous sclerosis association. *Am J Surg Pathol* **33**: 289-297, 2009
- 3) Pea M, Bonetti F, Zamboni G, et al.: Melanocyte-marker-HMB-45 is regularly expressed in angiomyolipoma of the kidney. *Pathology* **23**: 185-188, 1991
- 4) Eble JN, Amin MB and Young RH: Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: a report of five cases with a prominent and diagnostically confusing epithelioid smooth muscle component. *Am J Surg Pathol* **21**: 1123-1130, 1997
- 5) Mai KT, Perkins DG and Collins JP: Epithelioid cell variant of renal angiomyolipoma. *Histopathology* **28**: 277-280, 1996
- 6) Hornick JL and Fletcher CD: PECOMA: what do we know so far? *Histopathology* **48**: 75-82, 2006
- 7) Bonetti F, Pea M, Martignoni G, et al.: The perivascular epithelioid cell related lesions. *Adv Anat Pathol* **4**: 343-358, 1997
- 8) Sadeghi S, Krigman H and Maluf H: Perivascular epithelioid clear cell tumor of the common bile duct. *Am J Surg Pathol* **28**: 1107-1110, 2004
- 9) Kawaguchi K, Oda Y, Nakanishi K, et al.: Malignant transformation of renal angiomyolipoma: a case

- report. *Am J Surg Pathol* **26**: 523-529, 2002
- 10) Saito K, Fujii Y, Kasahara I, et al.: Malignant clear cell "sugar" tumor of the kidney: clear cell variant of epithelioid angiomyolipoma. *J Urol* **168**: 2533-2534, 2002
- 11) Yamamoto T, Ito K, Suzuki K, et al.: Rapidly progressive malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney. *J Urol* **168**: 190-191, 2002
- 12) Takahashi N, Kitahara R, Hishimoto Y, et al.: Malignant transformation of renal angiomyolipoma. *Int J Urol* **10**: 271-273, 2003
- 13) 金子智之, 樫淵啓史, 朝蔭裕之, ほか: 類上皮型腎血管筋脂肪腫の1例. *日泌尿会誌* **100**: 22-24, 2009
- 14) 宮山東彦, 宇土 巖, 右田 敦: 腎の類上皮型血管筋脂肪腫の1例. *病院病理* **17**: 2, 2000
- 15) Morioka M, Kinugawa K, Funabiki S, et al.: Monotypic epithelioid angiomyolipoma of the kidney: a case report. *Int J Urol* **13**: 1240-1242, 2006
- 16) Kato I, Inayama Y, Yamanaka S, et al.: Epithelioid angiomyolipoma of the kidney. *Pathol Int* **59**: 38-43, 2009
- 17) Pea M, Bonetti F, Martignoni G, et al.: Apparent renal cell carcinomas in tuberous sclerosis are heterogeneous: the identification of malignant epithelioid angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol* **22**: 180-187, 1998
- 18) Martignoni G, Pea M, Bonetti F, et al.: Carcinoma-like monotypic epithelioid angiomyolipoma in patients without evidence of tuberous sclerosis: a clinicopathologic and genetic study. *Am J Surg Pathol* **22**: 663-672, 1998
- 19) Park HK, Zhang S, Wong MK, et al.: Clinical presentation of epithelioid angiomyolipoma. *Int J Urol* **14**: 21-25, 2007

(Received on March 30, 2009)
(Accepted on August 7, 2009)