

腎周囲後腹膜脂肪肉腫との鑑別が困難であった 腎外性後腹膜血管筋脂肪腫の2例

山本 竜平¹, 井上 高光¹, 沼倉 一幸¹, 鶴田 大¹
前野 淳¹, 齋藤 満¹, 成田伸太郎¹, 土谷 順彦¹
佐藤 滋², 羽渕 友則¹

¹秋田大学大学院医学系研究科腎泌尿器科学講座

²秋田大学医学部附属病院腎疾患先端医療センター

EXTRARENAL RETROPERITONEAL ANGIOMYOLIPOMA MASQUERADING AS RETROPERITONEAL LIPOSARCOMA: A REPORT OF TWO CASES

Ryohei YAMAMOTO¹, Takamitsu INOUE¹, Kazuyuki NUMAKURA¹, Hiroshi TSURUTA¹,
Atsushi MAENO¹, Mitsuru SAITO¹, Shintaro NARITA¹, Norihiko TSUCHIYA¹,
Shigeru SATOH² and Tomonori HABUCHI¹

¹The Department of Urology, Akita University Graduate School of Medicine

²Center for Kidney Disease and Transplantation, Akita University Hospital

We report two patients with extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma masquerading as perinephric liposarcoma. Patient 1: A 66-year-old man was diagnosed with a retroperitoneal tumor near the right renal hilum on an abdominal computed tomography (CT) performed before surgery for gastric cancer. A diagnosis of extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma was made on the basis of negative uptake of fluorine-18 2-deoxy-2-fluoro-D-glucose positron emission tomography (¹⁸F-FDG PET)/CT. However, because the tumor was found to have gradually enlarged at 18 months afterward, he underwent resection of the extrarenal fat tissue together with the right kidney. Patient 2: A 56-year-old man underwent abdominal ultrasound during a periodic medical examination, which revealed a right retroperitoneal tumor. Because of the findings in the contrast-enhanced CT and positive uptake of ¹⁸F-FDG PET/CT, he underwent resection of the extrarenal fat tissue together with the right kidney. The pathological examination of the two tumors confirmed extrarenal angiomyolipoma. The differential diagnosis of extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma from retroperitoneal liposarcoma is difficult even with the use of ¹⁸F-FDG PET/CT.

(Hinyokika Kiyo 62 : 317-322, 2016)

Key words : Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma, Retroperitoneal liposarcoma, ¹⁸F-FDG-PET/CT

緒 言

血管筋脂肪腫 (angiomyolipoma: AML) はほとんどの場合が腎原発である。しかし、稀ではあるが、腎以外の臓器や後腹膜からの発生も報告されている^{1,2)}。後腹膜原発の AML は、術前に後腹膜脂肪肉腫との鑑別に苦慮することが多い。今回、術前に後腹膜脂肪肉腫を疑い腎摘出術を行ったところ、腎外性後腹膜 AML との病理診断であった2例を経験したので後腹膜脂肪肉腫との鑑別につき若干の考察を加え報告する。

症 例

患者1 : 66歳, 男性

主 訴 : なし

既往歴 : 胃癌のため胃全摘除術

家族歴 : 特記事項なし

現病歴 : 前医での胃癌による胃全摘除術の術前 CT

(Fig. 1A) で右腎門部に直径 17 mm の腫瘍性病変を指摘された。Fluorine-18 2-deoxy-2-fluoro-D-glucose positron emission tomography/computed tomography (¹⁸F-FDG-PET/CT) では同部位に集積を認めなかったため、後腹膜腎外性 AML と診断し経過観察の方針とした。しかし、18カ月後に施行したCT (Fig. 1B) およびMRI (Fig. 1C) で直径 26 mm と増大傾向を認め、まだらな造影効果および右腎周囲脂肪領域の拡大も認めた (Fig. 1D)。CT angiography では腎動脈との交通は明らかではなかった (Fig. 1E)。腹部 MRI では、腫瘍は T1WI で low intensity, T2WI で high intensity を示した (Fig. 1C)。¹⁸F-FDG-PET/CT では、腫瘍性病変に集積を認めなかったが (Fig. 1F)、腎周囲後腹膜脂肪肉腫を第一に考え、広範囲に腎周囲脂肪組織を切除できる腰部斜切開による開放手術を選択した。腎門部腫瘍性病変は術中迅速病理診断で、高分化型脂肪肉腫の診断であり、腎周囲脂肪組織と右腎を一塊摘除した。

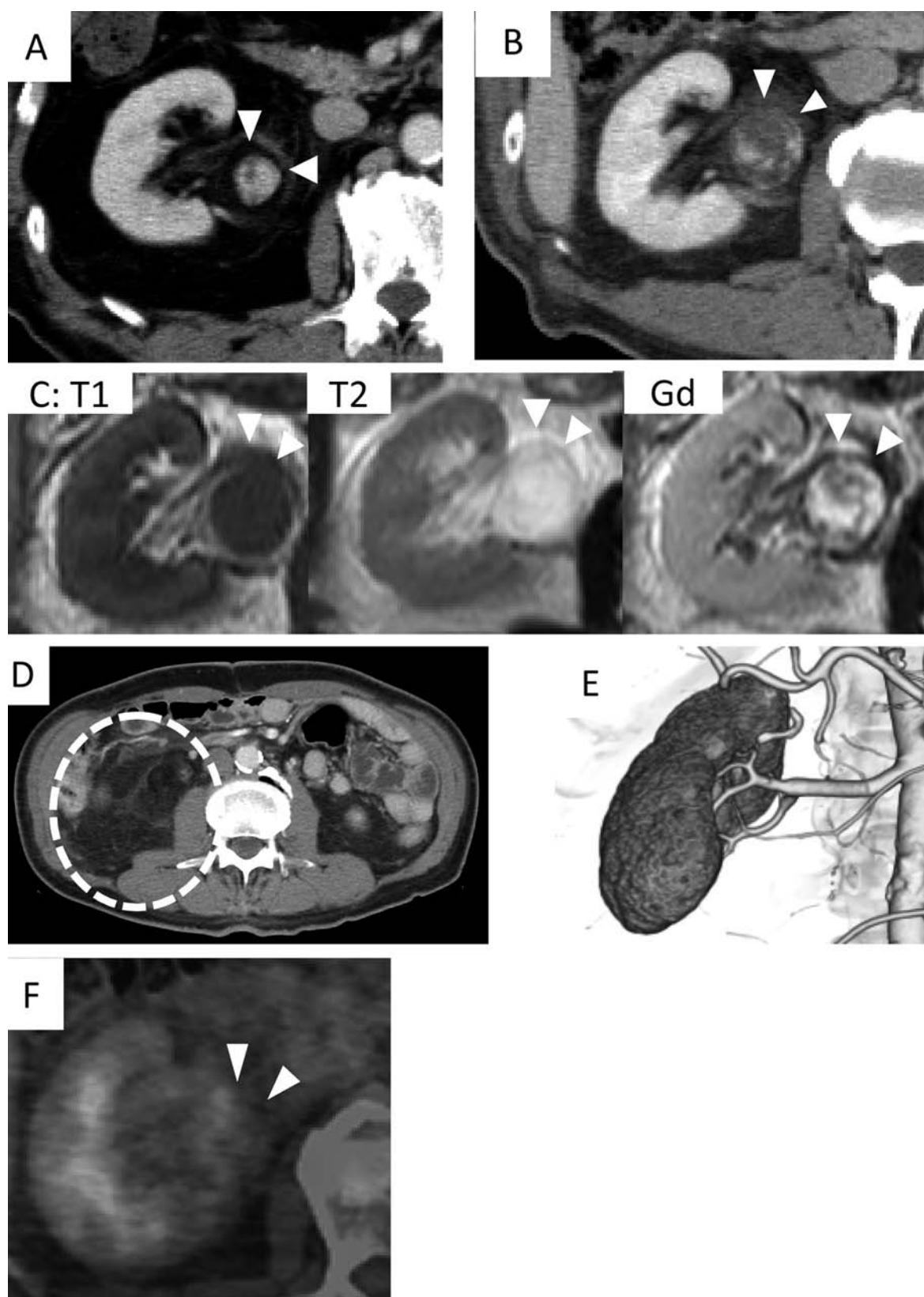


Fig. 1. A: Dynamic CT: an enhanced 17 mm diameter tumor was observed in the perinephric fat near the right renal hilum. B: Follow-up CT after 18 months: the tumor size was gradually increased (26 mm). C: Dynamic contrast enhanced MRI: the tumor had low signal intensity on T1WI image, high signal intensity on T2WI image, and enhanced by gadolinium contrast medium. D: CT scan revealed that the extended area of the perinephric fat in the retroperitoneum. E: CT angiography: the feeder artery to the tumor was not observed. F: ^{18}F -FDG-PET/CT: the uptake level of ^{18}F -FDG was low in the tumor.

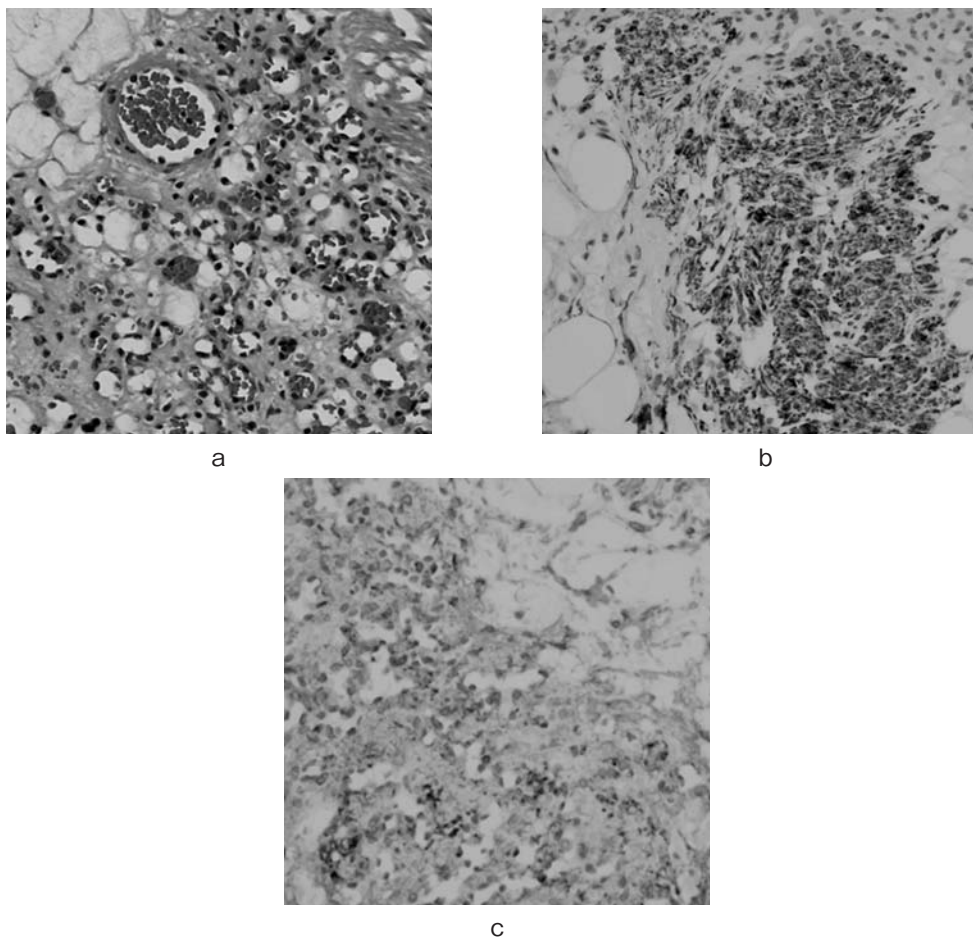


Fig. 2. Histopathological features of a right retroperitoneal tumor in patient #1: a) Typical angiomyolipoma composed of a mixture of blood vessels, fat and smooth muscle was partly observed (HE stain: $\times 200$). b, c) Immunohistochemistry, the tumor was positively stained with desmin (b), and α -smooth muscle actin (c).

しかし、永久標本では、HE 染色で血管腫成分および脂肪腫成分を認め、desmin 染色陽性、 α -smooth muscle actin 染色陽性で異型細胞は認めず、最終病理診断は腎外性後腹膜血管筋脂肪腫の診断であった (Fig. 2)。

患者 2 : 56歳, 男性

主 訴 : なし

既往歴 : 特記事項なし

現病歴 : 人間ドックの腹部超音波検査で左腎腫瘍が疑われ、精査 CT で左腎動静脈背側の後腹膜に、早期より造影される境界不明瞭な 25 mm の腫瘍性病変を指摘され当科紹介された (Fig. 3A)。腹部MRIでは、腫瘍は境界不明瞭で T1WI で low intensity (Fig. 3B), T2WI で high intensity を示した (Fig. 3C)。 ^{18}F -FDG-PET/CT では、CT で指摘された腫瘍性病変に軽度の集積増強を認めた (Fig. 3D)。以上より、後腹膜脂肪肉腫と臨床診断し、左後腹膜腫瘍を含む腎周囲脂肪組織と一塊に左腎を腹腔鏡下に摘除した。病理所見では、肉眼的所見で 35 $\times$ 30 mm の褐色腫瘍を認めた。HE 染色では、脂肪組織中に好酸性細胞質を持つ細胞の増生、平滑筋を伴う血管を認め、異型核分裂像は認めな

かった。免疫組織化学染色では、Melan-A 陽性、SMA 陽性、Ki-67 陽性率 0.1% 以下であった (Fig. 4)。以上より、後腹膜脂肪肉腫ではなく腎外性後腹膜血管筋脂肪腫を伴った異所性副腎組織の病理診断であった。

考 察

AML は、血管周囲類上皮細胞 (perivascular epithelioid cell: PEC) 由来と考えられ PEComa family の代表的な疾患であり、血管、平滑筋、脂肪組織、線維芽細胞の混合により形成される³⁾。腎原発 AML は腎良性腫瘍の中で最も頻度が高く、腎腫瘍のため切除された 2 ~ 6% が腎原発 AML であったと報告されている⁴⁾。いっぽう、腎外性 AML の報告は稀であり^{5,6)}、もっとも多い原発臓器は肝臓で、その他尿管、後腹膜、頭部、膣などの報告がある^{2,3)}。今回われわれは、後腹膜に発症し術前診断に苦慮した腎外性後腹膜 AML の 2 例を経験した。

後腹膜脂肪組織に腫瘍性病変を認めた場合、後腹膜脂肪肉腫や平滑筋肉腫などの悪性腫瘍と、稀ではある

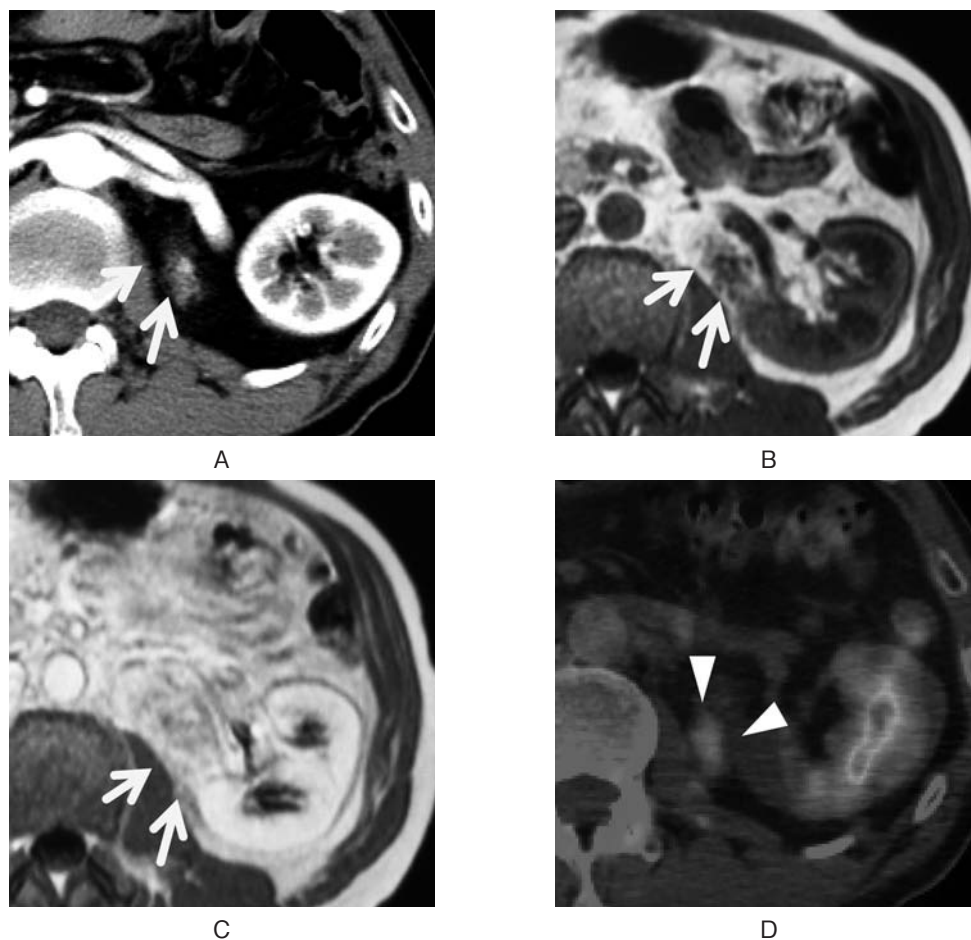


Fig. 3. A: Dynamic CT: a diffusely enhanced tumor with a size of $25 \times 19 \times 15$ mm was observed in the dorsal side of renal vein in the left retroperitoneal cavity. B: MRI: the tumor had a low signal intensity on T1WI image. C: MRI: the tumor had a high signal intensity on T2WI image. D: ^{18}F -FDG-PET/CT: the tumor showed a positive ^{18}F -FDG uptake with standardized uptake value of 2.8.

が腎外性後腹膜 AML との鑑別が重要である。腎原発 AML の場合、超音波検査による高エコーと CT で腫瘍内に脂肪成分を認めることにより診断を行うことが一般的であるが⁷⁾、腎外性後腹膜 AML では CT や MRI で多彩な画像所見を認めるため鑑別に苦慮することが多い^{8,9)}。血管造影検査では、血管筋脂肪腫は hypervascular で栄養動脈の流入や aneurysm-like lesion を認めることが多く、脂肪肉腫は hypovascular な境界不明瞭な腫瘍であることが多いとされている¹⁰⁾。腫瘍の発生部位は、腎外性後腹膜 AML の場合は腎周囲に発生することが多く、脂肪肉腫の場合は Gerota 筋膜の外から発生することが多いとされている^{11,12)}。

また、 ^{18}F -FDG-PET/CT は転移や原発巣の検索において汎用されているが、良悪性の診断が困難な腫瘍に対しても鑑別診断に有用な場合がある。軟部肉腫の原発に対して ^{18}F -FDG-PET/CT は、98% で陽性であったとの報告があり、軟部肉腫において非常に感度が高い¹³⁾。AML においては ^{18}F -FDG-PET/CT で集積を認めることは稀であり¹⁴⁾、軟部肉腫と AML の鑑

別の手段となりうると考えられる。しかし一方で、 ^{18}F -FDG-PET/CT で集積を認めた腎 AML¹⁵⁾ や後腹膜 AML¹⁶⁾、肝 AML¹⁷⁻¹⁹⁾ の報告も散見される。良性腫瘍である AML においても、出血や炎症などの影響で ^{18}F -FDG-PET/CT 集積陽性となることがあり注意を要する。

今回の 2 症例においては、症例 1 は腎門部に発生した腫瘍で ^{18}F -FDG-PET/CT 陰性であり一度は後腹膜腎外性 AML を診断したが、CT で増大傾向を認めたこと、また腎周囲の脂肪組織が増大してきたことなどから術前に脂肪肉腫と判断した。症例 2 は、腎静脈後面に発生した腫瘍で CT・MRI にて診断困難であったが ^{18}F -FDG-PET/CT で集積陽性であり術前に脂肪肉腫と判断した。脂肪肉腫を疑った場合、局所進展性で切除困難な症例や術前に化学療法を考慮するような症例では、治療法選択のため超音波もしくは CT ガイド下針生検を施行することもあるが²⁰⁾、今回の症例はどちらの病変も限局性であり脂肪肉腫の播種の可能性を考慮し、生検は施行せず腎とその周囲脂肪の一塊切

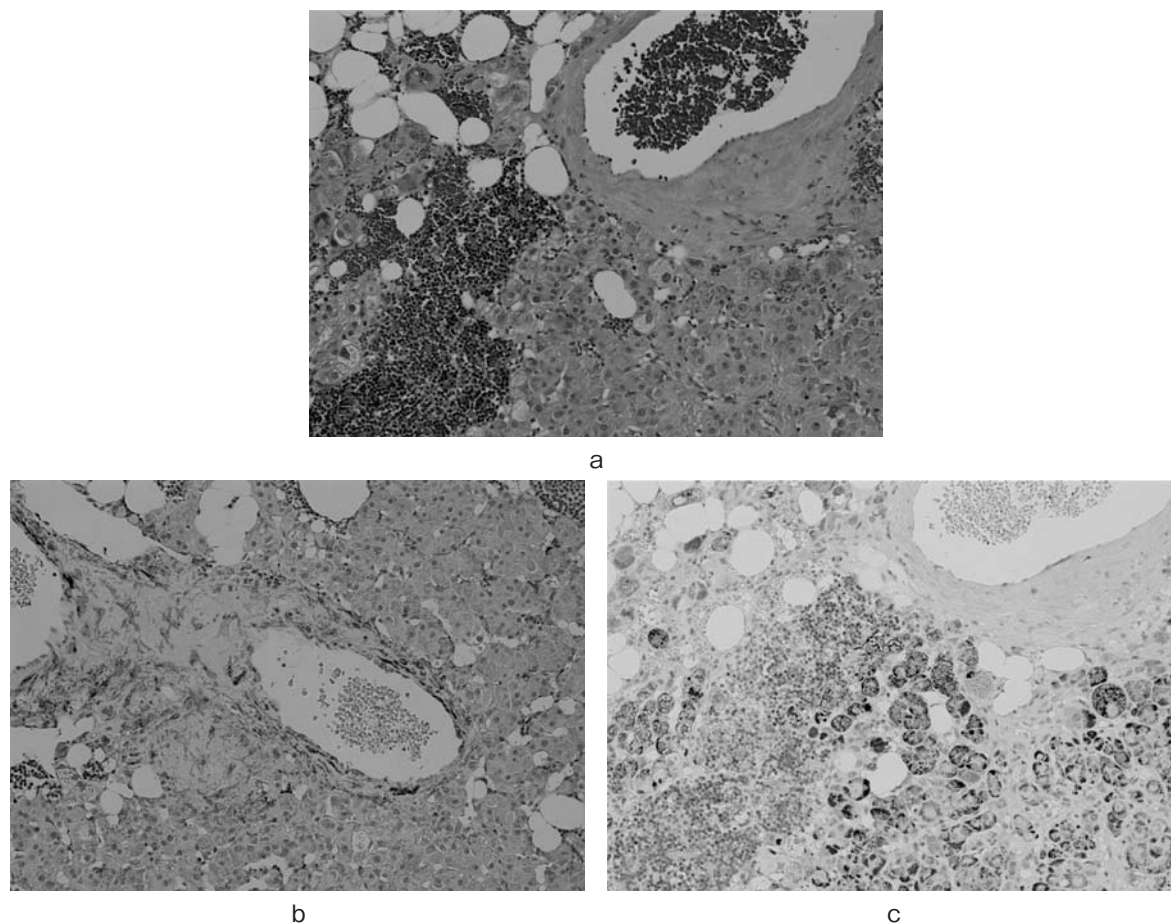


Fig. 4. Histopathological features of a left retroperitoneal tumor in patient #2: a) Mixture of blood vessels, fat, acidophilic cells and smooth muscle were observed (HE stain: $\times 200$). b, c) Immunohistochemistry, the tumor was positively stained with α -smooth muscle actin (b) and Melan-A (c).

除を行った。

術前に腎外性後腹膜 AML を診断できれば腎を温存できるが、今回の 2 症例同様、報告されている腎外性後腹膜 AML のほとんどが、術前に明確な診断がつかないまま手術による切除が行われている²⁾。腎の近傍から発生した腎外性後腹膜 AML では、腎も合併切除されている症例がほとんどである⁸⁾。田村ら¹⁰⁾は、血管造影検査で、下副腎動脈から腫瘍に流入する血管を有する hypervascular な腫瘍であることから、腎外性後腹膜 AML と術前に判断し、腎温存手術を行ったと報告している。しかし、今回の 2 症例では腫瘍への明確な流入血管は認めず腫瘍の境界不明瞭な腫瘍であった。

前述のように後腹膜脂肪肉腫と腎外性後腹膜 AML との術前鑑別診断は CT や MRI では困難である。 ^{18}F -FDG-PET/CT で集積を認めた際には、第一に後腹膜脂肪肉腫を疑わなければならないが、腎外性後腹膜 AML で集積を認める場合があることも考慮する必要がある。いっぽう集積を認めない場合には、軟部肉腫のほとんどが ^{18}F -FDG-PET/CT で集積を認めるため、良性腫瘍の可能性が高く治療方針決定の一助にな

るかもしれない¹³⁾。しかし、現在のところ脂肪肉腫の可能性を強く疑う後腹膜病変をみた場合に、生検せずに腎温存が確実に選択できる鑑別法はない。腎外性後腹膜 AML の可能性を疑った場合に、 ^{18}F -FDG-PET/CT の集積所見のみで治療方針を決定することには慎重な判断が必要である。

結 語

後腹膜脂肪肉腫と鑑別に苦慮した腎外性後腹膜 AML の 2 例を報告した。腎外性後腹膜 AML と脂肪肉腫などの悪性疾患との術前の鑑別に ^{18}F -FDG-PET/CT での集積の有無は、有効であるが、腎外性後腹膜 AML においても集積を認めることがあり、治療方針決定の際には注意を要する。

文 献

- 1) Fegan JE, Shah HR, Mukunyuyadzi P, et al.: Extra-renal retroperitoneal angiomylipoma. *South Med J* **90**: 59-62, 1997
- 2) 稲原昌彦, 武井一城, 内藤 仁, ほか: 自然破裂した腎外性血管筋脂肪腫の 1 例. *泌尿紀要* **54**:

- 485-488, 2008
- 3) Bonetti F, Pea M, Martignoni G, et al. : The perivascular epithelioid cell and related lesions. *Adv Anat Pathol* **4** : 343-358, 1997
 - 4) Hindman N, Ngo L, Genega EM, et al. : Angiomyolipoma with minimal fat : can it be differentiated from clear cell renal cell carcinoma by using standard MR techniques ? *Radiology* **265** : 468-477, 2012
 - 5) Minja EJ, Pellerin M, Saviano N, et al. : Retroperitoneal Extrarenal Angiomyolipomas : an evidence-based approach to a rare clinical entity. *Case Rep Nephrol* 2012 : Epub 2012 Jul 12
 - 6) Tsutsumi M, Yamauchi A, Tsukamoto S, et al. : A case of angiomyolipoma presenting as a huge retroperitoneal mass. *Int J Urol* **8** : 470-471, 2001
 - 7) Wang LJ, Wong YC, Chen CJ, et al. : Computerized tomography characteristics that differentiate angiomyolipomas from liposarcomas in the perinephric space. *J Urol* **167** : 490-493, 2002
 - 8) 堤 恭介, 志田 大, 松岡勇二郎, ほか : 大動脈分岐部の腎外性後腹膜血管筋脂肪腫の1例. *日臨* **73** : 1566-1571, 2012
 - 9) 林 智彦, 松木伸夫, 堀地 肇, ほか : 後腹膜に発症した血管筋脂肪腫の1例. *日臨外会誌* **60** : 827-830, 1999
 - 10) 田村良子, 陣崎雅弘, 成松芳明, ほか : 後腹膜に発生した腎外血管筋脂肪腫の1例. *臨放* **43** : 1179-1182, 1998
 - 11) Ditunno P, Smith RB, Koyle MA, et al. : Extrarenal angiomyolipomas of the perinephric space. *J Urol* **147** : 447-450, 1992
 - 12) Desantos LA, Ginaidi S and Wallace S : Computed tomography in liposarcoma. *Cancer* **47** : 46-54, 1981
 - 13) Roberge D, Vakilian S, Alabed YZ, et al. : FDG-PET/CT in Initial Staging of Adult Soft-Tissue Sarcoma. *Sarcoma* 2012, Equib 2012 Dec 2
 - 14) Lin CY, Chen HY, Ding HJ, et al. : FDG-PET/CT or PET/CT in evaluation of renal angiomyolipoma. *Korean J Radiol* **14** : 337-342, 2013
 - 15) Arnold RT and Myers DT : Visualization of renal angiomyolipoma on FDG-PET/CT. *Clin Nucl Med* **34** : 539-540, 2009
 - 16) Welling RD, Lungren MP and Coleman RE : Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma mimicking metastatic melanoma : CT and FDG-PET correlation. *Clin Nucl Med* **37** : 705-706, 2012
 - 17) 坂口達馬, 海堀昌樹, 石崎守彦, ほか : FDG-PET で集積亢進を認めた肝血管筋脂肪の1例. *日臨外会誌* **73** : 947-951, 2012
 - 18) 衣笠秀明, 土井 顕, 大西秀樹, ほか : 画像検査では診断がつかず, 超音波ガイド下腫瘍生検により診断し得た肝血管筋脂肪腫の1例. *肝臓* **51** : 637-644, 2010
 - 19) Takanami K, Kaneta T, Hitachi S, et al. : FDG-PET/CT findings in two patients with hepatic angiomyolipoma with and without intratumoral hemorrhage. *Clin Nucl Med* **35** : 18-21, 2010
 - 20) Matthyssens LE, Creyten D and Ceelen WP : Retroperitoneal liposarcoma : current insights in diagnosis and treatment. *Front Surg* 2015, Equib 2015 Feb 10
- (Received on November 19, 2015)
(Accepted on January 25, 2016)