

下大静脈腫瘍進展を伴った腎血管筋脂肪腫の1例

古城 公佑, 志賀 正宣, 河合 弘二, 黒部 匡広
市岡 大士, 吉野 喬之, 高岡栄一郎, 小島 崇宏
常楽 晃, 末富 崇弘, 宮崎 淳, 西山 博之
筑波大学医学医療系腎泌尿器外科学

A CASE OF RENAL ANGIOMYOLIPOMA WITH TUMOR THROMBUS INVADING THE INFERIOR VENA CAVA

Kosuke KOJO, Masanobu SHIGA, Koji KAWAI, Masahiro KUROBE,
Daishi ICHIOKA, Takayuki YOSHINO, Eiichirou TAKAOKA, Takahiro KOJIMA,
Akira JORAKU, Takahiro SUETOMI, Jun MIYAZAKI and Hiroyuki NISHIYAMA
The Department of Urology, University of Tsukuba

A 64-year-old man with flank pain was diagnosed with right renal angiomyolipoma (AML) with tumor thrombus invading the inferior vena cava (IVC). Computed tomography showed a 55 mm IVC tumor thrombus with fat density. The patient underwent radical nephrectomy and IVC thrombectomy with uneventful postoperative recovery. Pathological diagnosis was AML without malignancy. No recurrence has been observed for 18 months after surgery. We reviewed 60 case reports of AML with venous involvement. Furthermore, we discussed differential diagnosis between AML and other renal tumors mimicking AML with caval involvement.

(Hinyokika Kiyo 62 : 21-24, 2016)

Key words : Angiomyolipoma, Tumor thrombus

緒 言

腎血管筋脂肪腫 (angiomyolipoma : AML) はしばしばみられる良性腫瘍であるが, 下大静脈腫瘍進展を伴うことは稀とされてきた。今回われわれは側腹部痛を契機に発見された下大静脈腫瘍栓を伴った AML に対し, 根治的腎摘除術および腫瘍栓摘除術を施行した1例を経験したので, 若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者 : 64歳, 男性

既往歴 : 高血圧, 糖尿病網膜症, 緑内障

家族歴 : 特記すべき事項なし

現病歴 : 2013年5月, 側腹部痛を自覚した。前医CT検査で下大静脈腫瘍栓を伴った右腎腫瘍を指摘され, 当院紹介となった。

入院時現症 : 身長 161 cm, 体重 63 kg, 身体所見に特記すべき異常を認めず。

検査所見 : 血液検査・尿検査では異常所見を認めず。

画像所見 : CT で右腎下極の実質内の腫瘍を認めた。単純 CT (Fig. 1a, b) では腫瘍の主体は脂肪濃度であり, 腎腫瘍から連続する下大静脈腫瘍栓は同様の CT 値を示し頭側に 55 mm 進展していた。造影 CT

動脈相 (Fig. 1c) では, 腫瘍内に造影される血管や索状構造の散在を認めた。リンパ節転移や遠隔転移は認めなかった。エコーでは腎洞部に境界不明瞭な長径 50 mm の腫瘍影を認めた (Fig. 1d)。MRI では腫瘍に血管成分を認めた。肺血流シンチグラムで肺塞栓の所見は認めなかった。

入院後経過 : CT 所見から下大静脈腫瘍栓を伴う右腎 AML と診断し, 同年6月に根治的右腎摘除術, 腫瘍栓摘除術を施行した。術中超音波で腫瘍栓の頭側が肝静脈レベルを超えていないことが判明したため, 肝下面と下大静脈の剥離を行った。短肝静脈を結紮切断し, 腫瘍栓の頭側で下大静脈を血管テープで確保した。腎動脈を処理後に下大静脈尾側, 対側腎静脈, 下大静脈頭側で血管テープをターニケットとして血流遮断, メスで下大静脈前壁を切開し, 腫瘍栓を摘出した。下大静脈壁と腫瘍栓の癒着はなかった。手術時間は, 4時間48分, 出血量は 750 ml であった。術後経過は良好で8日目に退院し, 術後18カ月現在, 明らかな再発を認めていない。

摘出標本 : 右腎下極に正常脂肪組織と比較してやや光沢のある病変部を認めた。病変部と正常脂肪組織を肉眼的に識別するのは困難であった (Fig. 2a)。腎静脈から突出する下大静脈内腫瘍栓も同様に脂肪組織様の腫瘍であった (Fig. 2b)。

病理組織所見 : Fig. 3a に腎腫瘍の病理所見を示し

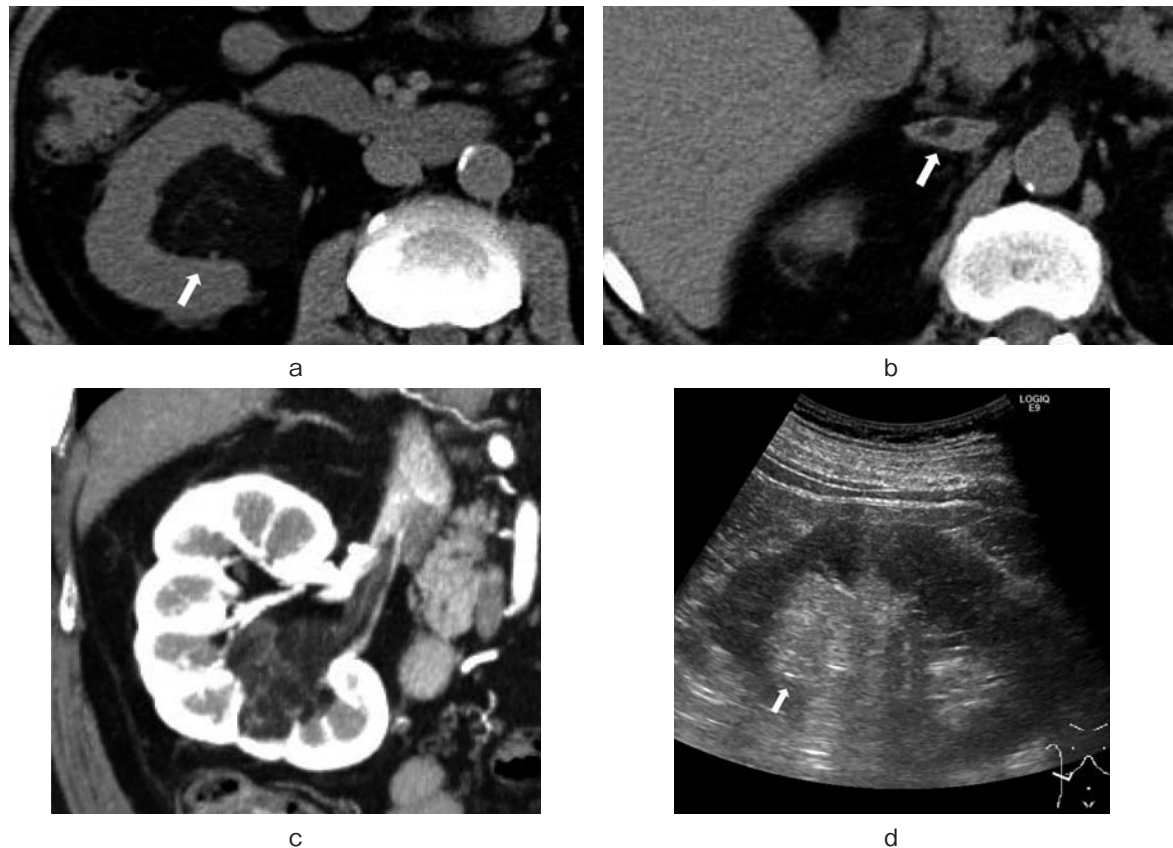


Fig. 1. a: Plain CT showed right renal tumor with fat concentration (arrow). b: Plain CT showed tumor invasion to inferior vena cava (arrow). c: Enhanced CT showed right renal tumor with cord-like structure. d: Ultrasonography showed tumor with indistinct margins in the renal sinus (arrow).

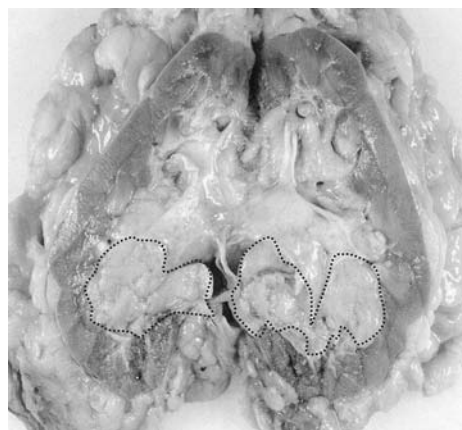
た、病変は脂肪組織が主体であり、個々の脂肪細胞には明らかな異型性は認めなかったが、全体として大小不同が目立った。また、通常の毛細血管とは異なる硝子化した壁の厚い太い血管が散見され、腫瘍血管と判断した。脂肪の間質の細胞は、平滑筋細胞マーカーSMAが陽性であった (Fig. 3b)。また、一部の細胞はdesmin, HMB45が陽性であった。明らかな核分裂像は認めず、病理診断はAMLであった。病理学的に腎腫瘍と下大静脈内腫瘍栓は同様の所見であった。

考 察

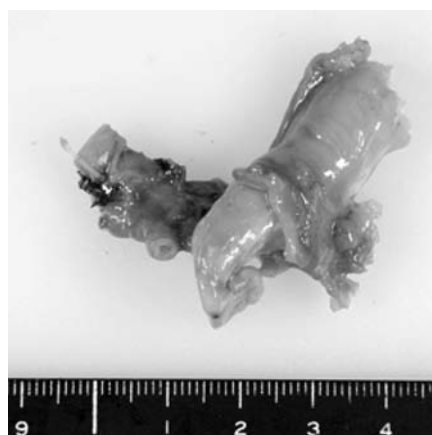
腎AMLは腎に発生する良性腫瘍の中で最も頻度が高い疾患である。一般に腎AMLの好発年齢は40～50歳で、自覚症状としては側腹部痛、腹部腫瘍、血尿などが多いとされる¹⁾。Nelsonらの集計では約4割の症例が診断時に無症状であったとされている。一方、稀ではあるが、AMLが下大静脈腫瘍栓を伴う報告もある。1982年、Kutcherらが下大静脈腫瘍栓を伴ったAMLを報告²⁾して以降、腫瘍栓を伴う症例は海外文献を含め現在まで60例報告があり、その概略をTable 1にまとめた³⁻¹¹⁾。腫瘍栓を形成する症例で、一致した見解はみられないが、過去の報告によるほぼすべての症例で腫瘍径が40 mm以上であり、平均86 mmで

あった。これらより腫瘍栓を伴うAMLは腫瘍自体が大きい傾向があると考えられる⁸⁾。なお明確な記載のない文献もあったが、60例のうち少なくとも10例は後述のepithelioid AMLを含んでいた。自覚症状は約半数が側腹部痛や血尿を伴っていた。腫瘍栓の頭側は下大静脈までが最多であったが、右心房まで進展していたものも8例報告されている。治療は、無症状であれば、保存的治療も選択肢として検討するという意見もあるが¹²⁾、肺動脈塞栓症を来した症例が6例報告され、死亡例もあるため¹³⁾、外科的治療が原則と考えられる。本症例でも可及的速やかに根治的右腎摘除術、腫瘍塞栓摘除術を施行する方針とした。また本症例では術前に肺動脈塞栓症の有無を検討したがそのような所見はなく、術後にも肺動脈塞栓症の合併はなかった。

腎腫瘍に明らかな静脈内進展の合併を認めた場合は、一般的には腎細胞癌が鑑別にあがるが、本症例のように脂肪成分を含む場合にはAMLが鑑別診断の候補となる。しかし、通常のAMLの他にも、より悪性度の高い腫瘍との鑑別も考慮する必要がある。第一に、AMLの亜型としてのepithelioid AMLが挙げられる。Mayo clinicとその関連施設からの集計では、AMLに対するepithelioid AMLの頻度は4.6%とさ

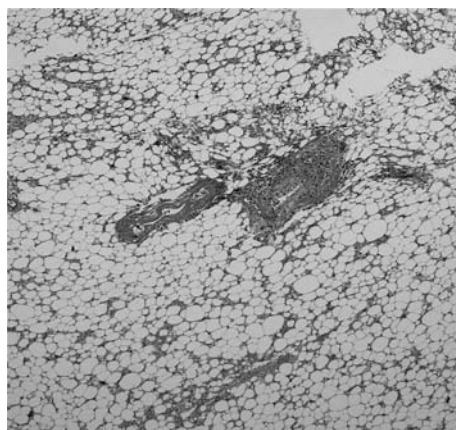


a



b

Fig. 2. a: Macroscopic finding of renal tumor. Tumor (showed by dotted line) was not able to distinguish from normal fat tissues. b: Macroscopic finding of tumor thrombus invading to IVC.



a



b

Fig. 3. a: Microscopic finding of tumor stained with Hematoxylin-Eosin (×400). b: Microscopic finding of tumor immunostained with α-SMA (×400).

れ¹⁴⁾, 臨床的特徴として79%の症例で遠隔転移を来すことが知られている¹⁵⁾. われわれが検索しえた範囲では腎静脈あるいは下大静脈腫瘍栓を伴う epithelioid AML が2011年までに10例報告されていた. AML に対する頻度を考慮すると epithelioid AML では静脈内進展しやすい傾向があることが示唆される^{16,17)}. Epithelioid AML の画像診断上の特徴として脂肪成分が少ない点があり, 腎癌との鑑別が問題となることもある¹⁸⁾. 病理では atypical epithelioid cell が70%以上であることや核分裂像が特徴的な所見として挙げられる¹⁹⁾. 次に AML と同様に脂肪成分の豊富な脂肪肉腫が挙げられる. 2002年の Israel らの報告²⁰⁾によると, 腎原発の脂肪肉腫12例のうち, 3例が静脈内進展を伴っていた. 腎脂肪肉腫の発生源は腎被膜が10例と最も多く, 腎洞が1例, 不明が1例であった. 本症例では腫瘍本体および腫瘍栓は脂肪成分に富んでおり, epithelioid AML に特徴的な所見はみられなかった. 術前の画像から AML と診断したもの, 脂肪肉腫の鑑別を完全には除外するのは困難であったため,

Table 1. Summary of 60 case reports of renal angiolipoma with venous thrombus

年齢	中央値47歳 (16-86歳)
性別	男女比 1 : 5
症状	
無症状	18例
側腹部痛, 背部痛, 心窩部痛	25例
血尿	3例
不明	14例
腫瘍栓の範囲	
腎静脈	8例
下大静脈	44例
右心房	8例
肺塞栓症の合併	*6例

* うち1例は剖検例.

可及的速やかに手術を行う方針とした.

以上より AML と考えられる腎腫瘍に明らかな下大静脈内進展を認めた場合, 特に脂肪組織による肺動脈塞栓の危険性を有することに注意するとともに, 稀ではあるがより悪性度の高い epithelioid AML や腎脂肪

肉腫との鑑別も考慮しつつ、治療方針を選択することが望ましいと考えられた。

結 語

下大静脈腫瘍進展を伴った腎血管筋脂肪腫の1例を経験した。

本文の要旨は、第98回日本泌尿器科学会茨城地方会で発表した。

文 献

- 1) Nelson CP and Sanda MG: Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* **168**: 1315-1325, 2002
- 2) Kutcher R, Rosenblatt R, Mitsudo SM, et al.: Renal angiomyolipoma with sonographic demonstration of extension into the inferior vena cava. *Radiology* **143**: 755-756, 1982
- 3) 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
- 4) Grant C, Lacy JM and Strup ES: A 22-year-old female with invasive epithelioid angiomyolipoma and tumor thrombus into the inferior vena cava: case report and literature review. *Case Rep Urol* **2013**: 730369, 2013
- 5) Li X, Li Q, Miao Y, et al.: A case of renal angiomyolipoma with intracardiac extension and asymptomatic pulmonary embolism. *Int J Clin Exp Pathol* **6**: 1180-1186, 2013
- 6) Nouri Y, Kallel Y, Gargouri M, et al.: Renal angiomyolipoma with fatty thrombus extending to the right atrium: an exceptional presentation. *Case Rep Urol* **2013**: 120383, 2013
- 7) Wang W, Wang L, Xu J, et al.: Pure retroperitoneal laparoscopic radical nephrectomy for right renal masses with renal vein and inferior vena cava thrombus. *J Endourol* **28**: 819-824, 2014
- 8) Riviere A, Bessede T, Patard JJ, et al.: Nephron sparing surgery for renal angiomyolipoma with inferior vena cava thrombus in tuberous sclerosis. *Case Rep Urol* **2014**: 285613, 2014
- 9) Alrabeeh KA, Alkhayal AM, Aprikian AG, et al.: Robotic-assisted radical nephrectomy for renal angiomyolipoma with inferior vena cava thrombus extension. *Urol Ann* **6**: 176-178, 2014
- 10) Li X, Liu R and He D: Malignant epithelioid angiomyolipoma invading the inferior vena cava: using a temporary vena cava filter to prevent tumour emboli during nephrectomy. *Can Urol Assoc J* **8**: E564-E566, 2014
- 11) Shen G, Mao Q, Yang H, et al.: Aggressive renal angiomyolipoma with vena cava extension: a case report and literature review. *Oncol Lett* **8**: 1980-1982, 2014
- 12) Tan Y, Yip K, Tan P, et al.: A right renal angiomyolipoma with IVC thrombus and pulmonary embolism. *Int Urol Nephrol* **42**: 305-308, 2010
- 13) 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, 1998
- 14) He W, Cheville J, Sadow P, et al.: Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: pathological features and clinical outcome in a series of consecutively resected tumors. *Mod Pathol* **26**: 1355-1364, 2013
- 15) Nese N, Martignoni G, Fletcher C, et al.: Pure epithelioid PEComas (so-called epithelioid angiomyolipoma) of the kidney: a clinicopathologic study of 41 cases: detailed assessment of morphology and risk stratification. *Am J Surg Pathol* **35**: 161-176, 2011
- 16) Luo D, Gou J, Yang L, et al.: Epithelioid angiomyolipoma with involvement of inferior vena cava as a tumor thrombus: a case report. *Kaohsiung J Med Sci* **27**: 72-75, 2011
- 17) Grant C, Lacy JM and Strup SE: A 22-year-old female with invasive epithelioid angiomyolipoma and tumor thrombus into the inferior vena cava: case report and literature review. *Case Rep Urol* **2013**: 730369, 2013
- 18) Froemming A, Boland J, Cheville J, et al.: Renal epithelioid angiomyolipoma: imaging characteristics in nine cases with radiologic-pathologic correlation and review of the literature. *AJR Am J Roentgenol* **200**: W178-W186, 2013
- 19) Brimo F, Robinson B, Guo C, et al.: Renal epithelioid angiomyolipoma with atypia: a series of 40 cases with emphasis on clinicopathologic prognostic indicators of malignancy. *Am J Surg Pathol* **34**: 715-722, 2010
- 20) Israel G, Bosniak M, Slywotzky C, et al.: CT differentiation of large exophytic renal angiomyolipomas and perirenal liposarcomas. *AJR Am J Roentgenol* **179**: 769-773, 2002

(Received on April 15, 2015)
(Accepted on September 2, 2015)