

腎由来の Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) の 1 例

吉川 元清¹, 細川 幸成¹, 高田 聡¹

林 美樹¹, 藤本 清秀², 平尾 佳彦²

¹多根総合病院泌尿器科, ²奈良県立医科大学泌尿器科学教室

A CASE OF RENAL PERIVASCULAR EPITHELIOID CELL TUMOR (PEComa)

Motokiyo YOSHIKAWA¹, Yukinari HOSOKAWA¹, Satoshi TAKADA¹,
Yoshiki HAYASHI¹, Kiyohide FUJIMOTO² and Yoshihiko HIRAO²

¹The Department of Urology, Tane General Hospital

²The Department of Urology, Nara Medical University

A 44-year-old woman was admitted with acute hepatic dysfunction. Screening computed tomography showed an enhancing mass of about 9 cm in the right renal upper pole. An open right nephrectomy was performed for the pre-operative diagnosis of renal cell carcinoma. Pathological examination revealed a perivascular epithelioid cell tumor (PEComa). PEComa is a rare tumor, which includes angiomyolipoma and lymphangiomyomatosis. It is sometimes associated with aggressive clinical behavior such as local recurrence and metastasis. She had no evidence of recurrence at 34 months follow up.

(Hinyokika Kiyo 56 : 151-153, 2010)

Key words : PEComa, Renal tumor, AML

緒 言

Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) は, 多分化能を有する perivascular epithelioid cell (PEC) 細胞由来の腫瘍の一群を称し¹⁾, 比較的稀な疾患である. 今回われわれは, 腎周囲に発生し非特異的な発育を呈した PEComa の 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 : 34歳, 女性

主訴 : 発熱

家族歴 : 特記すべきことなし

既往歴 : 24, 27歳時に子宮外妊娠

現病歴 : 2004年11月に発熱と肝機能障害のため当院消化器内科受診. 急性肝炎の診断で内科入院の上, 加療中に腹部超音波検査・腹部 CT 検査にて後腹膜に腫瘤を認めたため, 当科紹介. 精査目的で当科転科となった.

現症 : 血圧 132/78 mmHg, 脈拍 120/分, 体温 38.3°C. 意識清明, 眼球結膜の黄染軽度. 胸部・腹部に特記すべき異常所見なし.

画像所見 : 腹部単純 CT で右腎前面に肝と明瞭に区別される充実性腫瘤を認めた. 腹部造影 CT では, 腫瘤は腎との境界は不明瞭であり, 著明な造影効果を認

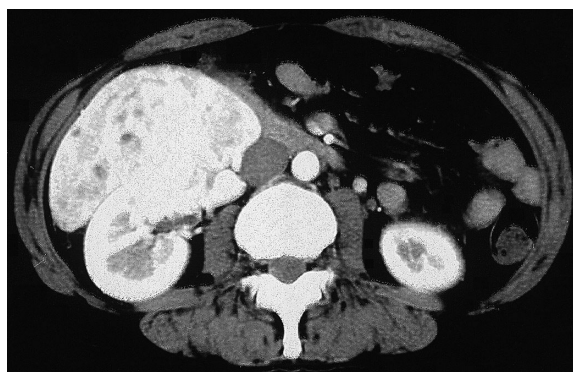


Fig. 1. Abdominal enhanced CT shows a hyper-vascular tumor in front of the right kidney.



Fig. 2. Right renal angiography shows hyper-vascular mass.

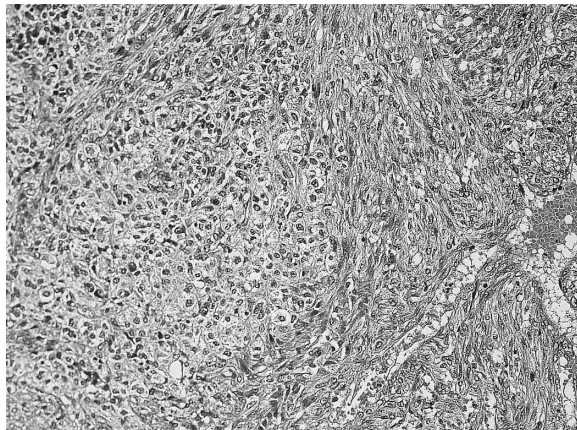


Fig. 3. Neoplasia is composed of epithelioid cells and spindle cells (HE×200).

めた (Fig. 1). 腹部造影 MRI では、右腎の前面に T2 強調像で腎実質と iso-intensity な腫瘤を認めた。腹部血管造影検査では、CT, MRI で見られた腫瘍は右腎動脈腹側枝から無数の腫瘍血管の増生を認めた (Fig. 2). 腹部血管造影検査より腎実質から発生した腫瘍が最も考えられた。

以上より、腎癌 (cT2N0M0) の診断で、2004年12月、腹部横切開にて経腹的に右根治的腎摘除術を施行した。腫瘍は腎実質と連続しており、一塊として摘除した。手術時間は180分、出血量は700 mlであった。

摘除標本：腫瘍のサイズは17×7×6 cm で肉眼的に黄赤色、断面は充実性であり一部に壊死組織を伴っていた。腎実質と連続していて、腎由来の腫瘍と考えられた。

病理組織所見：腫瘍細胞は、平滑筋様の紡錘形細胞と淡明類円形細胞よりなり、前者は血管周囲に分布している。後者は、胞巣状構造を作り類上皮様となっていた (Fig. 3)。免疫組織化学所見では、HMB45, SMA, Melan A は陽性であり、またクロモグラニン A, サイトケラチン, シナプトフィジン, neurofilament は陰性であった。以上より上皮様細胞成分が主体となり増殖する、perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) と診断された。

経過：術後34ヵ月現在、画像上、転移、再発を認めていない。

考 察

PEComa は、2002年の WHO 新分類¹⁾で初めて取り上げられた腫瘍で、PEC に由来する複数の腫瘍を含む概念である。1992年に Bonetti ら²⁾が、肺の clear cell tumor (CCT) と腎の angiomyolipoma (AML) のいずれの腫瘍細胞も血管周囲に上皮性に造生し免疫組織学的にメラノーマ関連蛋白である HMB45 が陽性で、電顕所見でpremelanosomeを有することを示し、両者の腫瘍細胞の特徴をPECと表現した。また、PEC は平

滑筋のマーカーである smooth muscle actin (SMA) も陽性となることがあり、melanocyte と smooth muscle cellの融合的な性格を持つ細胞とする報告がある³⁾。PEC 由来の腫瘍には、CCT, AML, lymphangioleiomyomatosis (LAM), clear cell myelanocytic tumor, その他様々な臓器の unusual clear cell tumor があり、これらは PEComa family と定義され、epithelioid cell が顕著に見られる場合に PEComa と分類される⁴⁾。女性に好発し、一部に結節性硬化症 (TSC) の合併が見られるとされている⁵⁾。本症例では TSC を疑う所見は認めなかったが、TSC 関連遺伝子である TSC1 や TSC2 の異常が AML や LAM の発生に関与しているとする報告もある⁶⁻⁸⁾。

画像所見の報告は少ないが、Fang ら⁹⁾の報告によると MRI では、T1 強調像で等信号、T2 強調像で不均一な高信号を示し、信号強度は非特異的であり、また dynamic study では動脈相における造影効果が弱く、著明に造影される腎細胞癌との鑑別に有用であるとされている。しかし、以前より造影効果の乏しい腎腫瘍の画像診断による鑑別に関する報告は散見されるが¹⁰⁾、その質的診断は、現時点では困難であると思われる。本症例は Fang ら⁹⁾の報告とは異なり、強い造影効果を示し、典型的な腎癌との鑑別は困難であった。本症例と同様に坂田ら¹¹⁾も、子宮の PEComa において著名な造影効果を示すことを報告しており、画像所見においては現時点では一定の見解をえられていないといわざるをえない。

PEComa は良性腫瘍であるが、臨床的に悪性の経過を辿る症例も報告されている¹²⁾。しかし、疾患概念が新しく、稀な腫瘍であるため悪性の診断基準はまだ検討されていない。PEComa に対する最適な治療法が確立されていない現在、初発の PEComa および局所再発・転移性病変に対しても手術療法が主たる治療法と考えられる。しかし、術後補助療法の役割は明確ではないものの、IFN を用いた免疫療法¹³⁾や化学療法¹⁴⁾による奏功例も報告されている。本症例では、積極的な術後補助療法は患者の希望もあり施行していないが、定期的な画像検査で経過観察を行っている。今後、さらなる病像の解明と、治療法の確立に向けた症例の蓄積が必要である。

文 献

- 1) Fletcher CDM, Unni KK and Mertens F: World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics, Tumors of Soft Tissue and Bone, International Agency for Research on Cancer Press, Lyon: 220-221, 2002
- 2) Bonetti F, Pea M and Martignoni G: Clear cell ("sugar") tumor of the lung is a lesion strictly related to angiomyolipoma—the concept of a family of lesions

- characterized by the presence of the perivascular epithelioid cells (PEC). *Pathology* **26** : 230-236, 1994
- 3) 高木正之 : 軟部腫瘍の新しい概念である PEComa について Melanocyte と Smooth muscle cell のハイブリッド. 聖マリアンナ医大誌 **33** : 217-221, 2005
 - 4) Vang R and Kempson RL : Perivascular epithelioid cell tumor ("PEComa") of the uterus : a subset of HMB-45-positive epithelioid mesenchymal neoplasms with an uncertain relationship to pure smooth muscle tumors. *Am J Surg Pathol* **26** : 1-13, 2002
 - 5) Bonetti F, Pea M, Martignoni G, et al. : Abdominopelvic sarcoma of perivascular epithelioid cells. report of four cases in young women, one with tuberous sclerosis. *Modern Pathol* **14** : 563-568, 2001
 - 6) Carsillo T, Astrinidis A and Henske EP : Mutations in the tuberous sclerosis complex gene TSC2 are a cause of sporadic pulmonary lymphangioleiomyomatosis. *Proc Natl Acad Sci USA* **97** : 6085-6090, 2000
 - 7) Green AJ, Smith M and Yates JR : Loss of heterozygosity on chromosome 16p13.3 in hamartomas from tuberous sclerosis patients. *Nat Genet* **6** : 193-196, 1994
 - 8) Henske EP, Neumann HP and Scheithauer BW : Loss of heterozygosity in the tuberous sclerosis (TSC2) regions of chromosome band 16p13 occurs in sporadic as well as TSC-associated renal angiomyolipomas. *Genes Chromosom Cancer* **13** : 295-298, 1995
 - 9) Fang S, Dong D and Jim M : Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the kidney : MR features. *Eur Radiol* **26** : 1906-1907, 2006
 - 10) Hosokawa Y, Kinouchi T, Usami M, et al. : Renal angiomyolipoma with minimal fat. *Int J Clin Oncol* **7** : 112-120, 2002
 - 11) 坂田千恵, 島谷康彦, 松木 勉, ほか : 結節性硬化症に合併し腹腔内出血を起こした子宮の perivascular epithelioid cell tumor の 1 例. 臨放線 **52** : 1050-1054, 2007
 - 12) Koenig AM, Erbersdobler A, Quaas A, et al. : Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the retroperitoneum—a rare tumor with uncertain malignant behavior : a case report. *J Med Case Reports* **16** : 62, 2009
 - 13) Parfitt JR, Bella AJ, Wehrli BM, et al. : Primary PEComa of the bladder treated with primary excision and adjuvant interferon-alpha immunotherapy : a case report. *BMC Urology* **6** : 20, 2006
 - 14) Osei DA, Alvandi F, Brooks JS, et al. : PEComa of the upper extremity : a unique case and description of an initial response to neoadjuvant chemotherapy. *Sarcoma* **2007** : 53056, 2007
- (Received on August 10, 2009)
(Accepted on September 27, 2009)