

腎に発生した筋周皮種 (Myopericytoma) の 1 例

中村 真紀, 平山 幸良, 勝部 諒, 木村 薫
南 彰紀, 西出 峻治, 羽阪 友宏, 西原千香子
浅井 利大, 石井 啓一, 上川 禎則
大阪市立総合医療センター泌尿器科

A CASE OF RENAL MYOPERICYTOMA

Maki NAKAMURA, Yuki Yoshi HIRAYAMA, Ryo KATSUBE, Kaoru KIMURA,
Akinori MINAMI, Syunji NISHIDE, Tomohiro HASAKA, Chikako NISHIHARA,
Toshihiro ASAI, Keiichi ISHII and Sadanori KAMIKAWA
The Department of Urology, Osaka City General Hospital

A 62-year-old female was referred to our hospital for further evaluation of a right renal mass. Contrast-enhanced computed tomography (CT) revealed a 36 mm solid mass in the middle portion of the right kidney with early enhancement and washout, leading to a preoperative diagnosis of right renal cell carcinoma (cT1aN0M0, stage I). The patient underwent robot-assisted partial nephrectomy (RAPN). Histopathological examination showed spindle-cell proliferation arranged concentrically around the blood vessels, and immunohistochemical staining was positive for calponin and α -SMA, confirming the diagnosis of myopericytoma. No recurrence or metastasis was observed during the six months of follow-up.

(Hinyokika Kyo 71 : 295-299, 2025 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_71_9_295)

Key words : Myopericytoma, Kidney tumor

緒 言

Myopericytoma は、1998年に Granter らが提唱した比較的新しい疾患概念で、筋様分化を示す紡錘形細胞が血管を中心として同心円状に配列することを特徴とする腫瘍である¹⁾。多くは四肢末端の皮下に好発する良性腫瘍とされており、腎臓への発生はきわめて稀である。

今回われわれは、術前に腎癌が疑われた腎 Myopericytoma の症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者 : 62歳, 女性

主 訴 : なし

既往歴 : 18歳 腎盂腎炎, 気管支喘息

内 服 : なし

家族歴 : 祖母 皮膚癌

生活歴 : 喫煙15本/日×40年

現病歴 : X年3月, 健康診断で尿潜血陽性を指摘され, 前医を受診した。腹部超音波検査および腹部単純CT検査にて, 右腎に充実性腫瘍を認め, 精査治療目的に当院紹介となった。

血液生化学検査 : AST 15 U/l, ALT 8 U/l, ALP 65 U/l, LD 192 U/l, BUN 12.1 mg/dl, Cre 0.55 mg/dl, eGFR 84 ml/min, WBC 4,400/ μ l, HGB 13.2 g/dl,

PLT 25万 μ l, CRP <0.03 mg/dl.

尿検査 : 比重 1.011, pH 5.5, 蛋白 (-), 潜血 (2+), 赤血球 1~4/HPF, 白血球 <1/HPF.

造影 CT 検査 : 右腎中部に腎門部に突出する 36 mm 大の腫瘍性病変を認めた。境界は一部不明瞭であった。造影早期相では比較的明瞭に強く造影され, 後期相では wash out し正常腎実質よりも低吸収を示していた (Fig. 1)。

リンパ節腫大や遠隔転移は認めなかった。

画像所見から, 右腎細胞癌 (clear cell carcinoma) T1aN0M0 stage I が疑われた。RENAL nephrometry score 9a であり, RAPN の方針とした。

手術時間 : 4 時間11分, 阻血時間 : 36分, 出血 : 30 ml.

2~3 mm のマージンをつけて腎実質と腫瘍の境界を切除した。腫瘍は腎洞に突出し一部腎盂とも接していたが, 浸潤や炎症を疑う癒着は認めず容易に剥離可能であった。同部位では表面平滑な腫瘍の露出を認めた。マクロ所見では腎実質との境界は大部分で明瞭であるが, ご一部で不明瞭であった。腫瘍中心部は乳白色を主体とし, 辺縁部は暗赤色調を呈していた。腎洞突出部では, 表面が平滑で暗赤色調の腫瘍表面を認めた (Fig. 2)。

病理所見 : 腫瘍と周囲腎組織の間には被膜の形成はみられなかった。腫瘍辺縁では尿細管などの正常な腎組織の間に一部腫瘍細胞が存在しており, 境界は一部

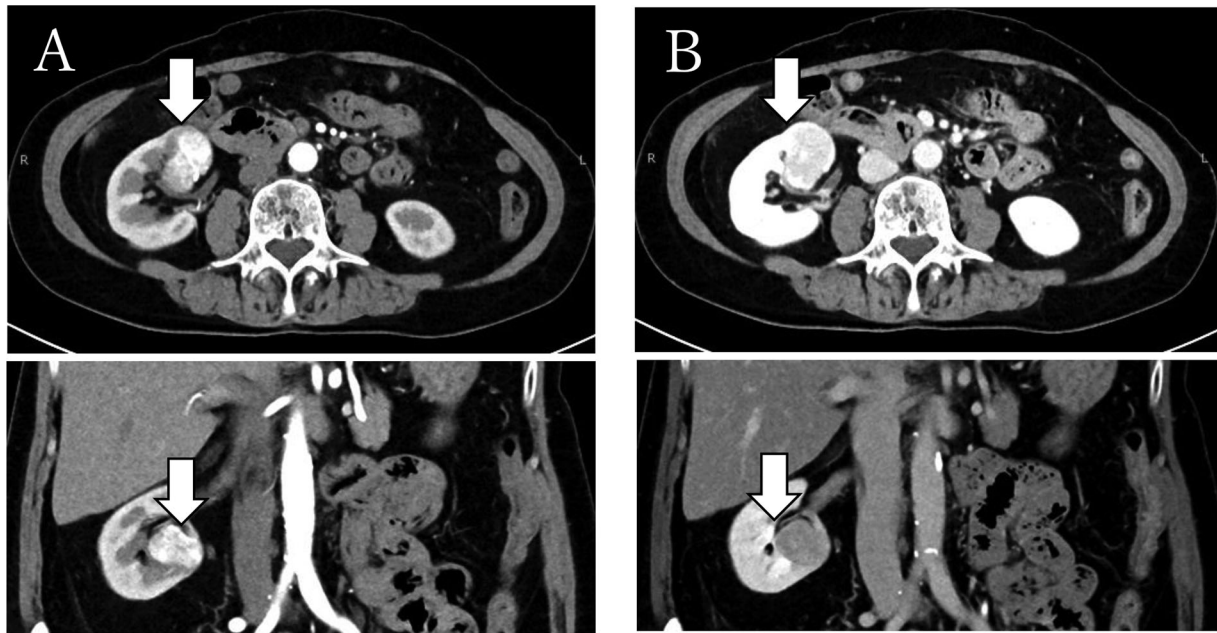


Fig. 1. Contrast-enhanced computed tomography (CT) revealed a 36 mm solid mass in the middle portion of the right kidney. In the early contrast-enhanced phase, the lesion exhibited strong enhancement (A), which washed out in the delayed phase (B).

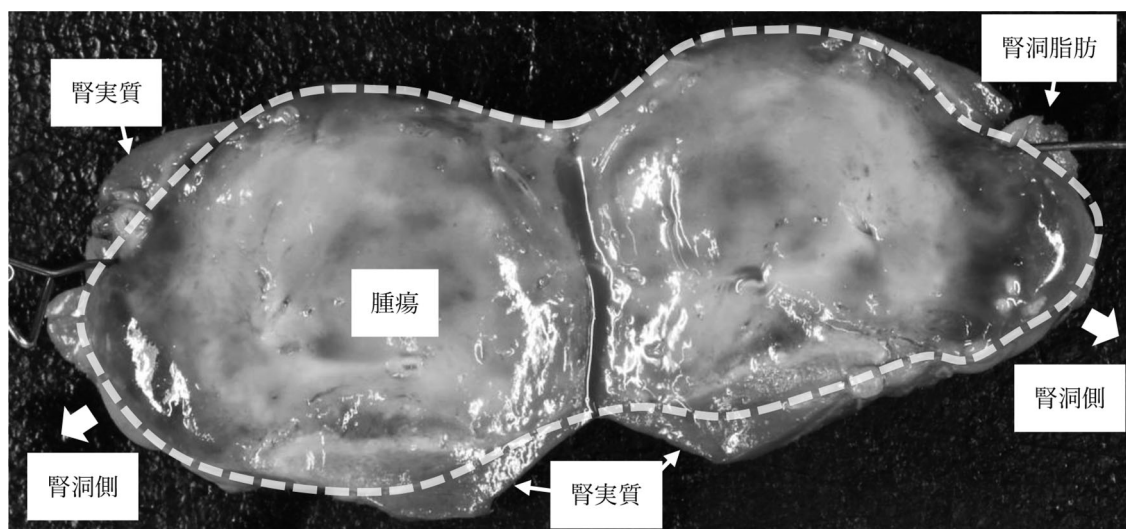


Fig. 2. Macroscopic image of specimen.

不明瞭であった。腫瘍部では正常血管の周囲に紡錘形細胞が同心円状に増殖していた。紡錘形細胞において平滑筋マーカーである calponin, α -SMA が陽性であり、筋周皮種 (Myopericytoma) の診断となった。核異型像や核分裂像、壊死像は明らかでなく、Ki-67 陽性細胞はごく少数であり悪性を示唆する所見は認めなかった (Fig. 3)。

術後の経過は良好で、腎機能は安定しており術後7日に退院した。術後半年時点で再発転移なく経過している。

考 察

Myopericytoma は1998年に Granter らによって提唱

された比較的新しい概念の腫瘍である¹⁾。筋様細胞の血管周囲性の増殖を特徴とする良性腫瘍であり、成人の四肢の真皮や皮下に発生する。病理組織学的には、好酸性の細胞質を持つ卵円形から紡錘形の腫瘍細胞が血管周囲に同心円状に増殖し、血管周皮腫様パターンを伴うことを特徴とする。免疫組織学的には、腫瘍細胞は α -SMA や H-caldesmon などの平滑筋マーカーが陽性となる²⁾。2013年の WHO 分類では、Myopericytoma はグロムス腫瘍、筋線維腫、血管平滑筋腫とともに周皮細胞性 (血管周囲性) 腫瘍の1つに分類され、これらの腫瘍は臨床的、組織学的に連続的なスペクトラムを形成していると考えられている³⁾。

Myopericytoma の実質臓器への発生は非常に稀であ

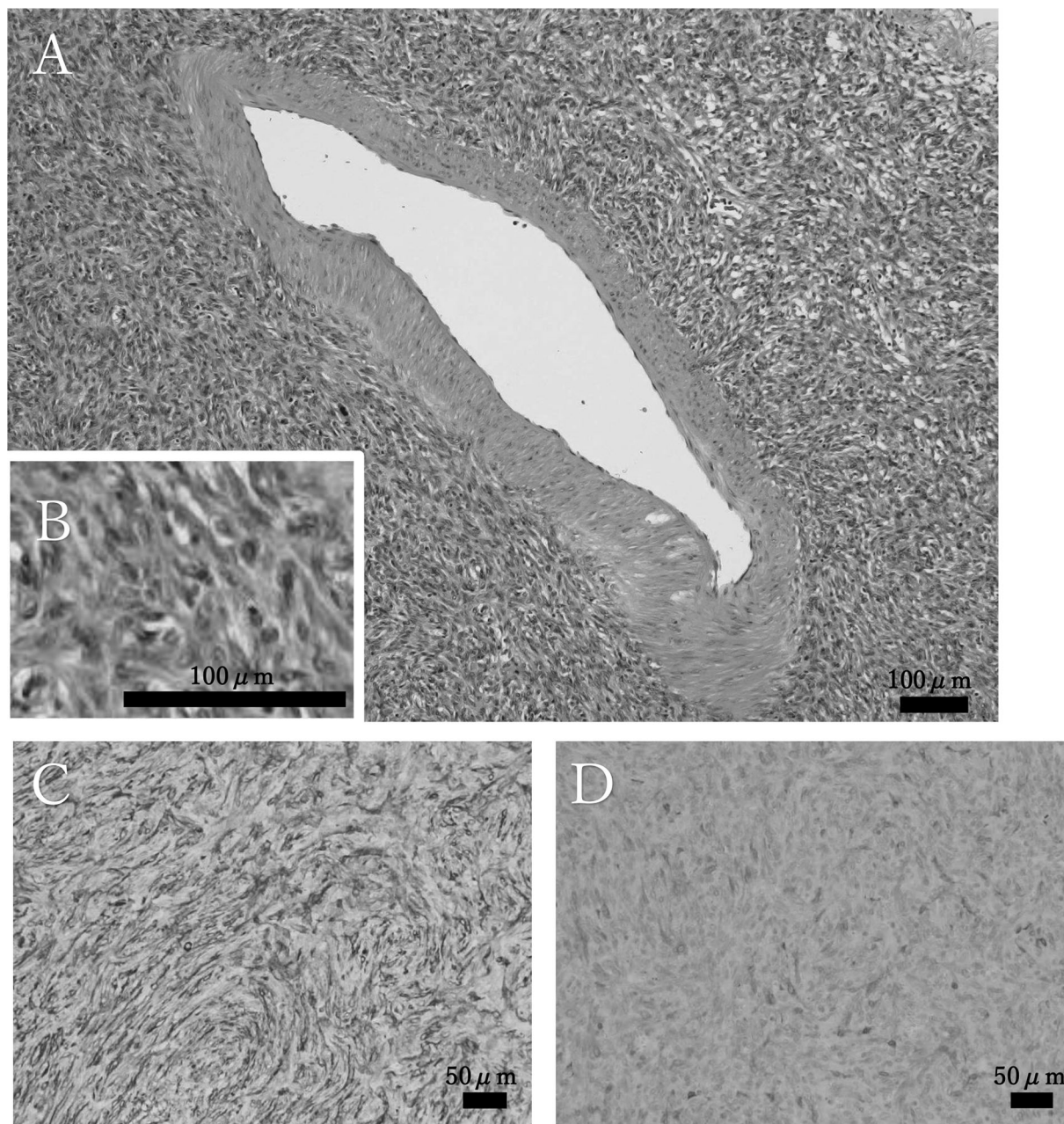


Fig. 3. Histopathological findings of right kidney tumor. (A) In the tumor region, spindle-shaped cells are concentrically proliferating around normal blood vessels. (B) spindle-shaped cells. (C) calponin immunostaining. (D) α -SMA immunostaining.

る。2012年5月から2024年10月までに Pubmed で「renal」「kidney」「myopericytoma」をキーワードに検索し、腎臓発生の報告は自験例を含めて14例であった (Table)。腎 myopericytoma の画像所見については、単純 CT 画像では腎実質と等吸収から低吸収域の腫瘍として認められ、造影効果について規則性は認めず腎実質との境界は明瞭であると報告されている。特徴的な画像所見はなく、術前画像検査から診断することは難しいと考えられる。大きさや腫瘍位置によって腎部分切除もしくは腎摘除術が施行され、病理検査および免疫組織学的解析から Myopericytoma の診断となった。病理所見では1例のみ Ki-67 陽性細胞が約5%と

軽度上昇を認めたが、その他の症例では悪性を示唆する所見は認めなかった。術後に化学療法や放射線治療を追加した症例はなく、いずれの症例においても再発や転移は認められなかった。

Myopericytoma は一般的には良性腫瘍とされるが、悪性の報告例も少数ながら存在する。Patrick らは、四肢の皮下組織や筋肉内、頸部、縦隔、心房、消化管周囲で発生した悪性 Myopericytoma について報告している¹²⁾。悪性例に特徴的な所見としては、高い細胞密度、核の異型性、分裂像の増加、壊死、血管浸潤、神経浸潤が挙げられる。治療は外科的切除で、転移のない症例では予後は良好だが、転移を伴った症例4例

Table. Clinical data for 14 patients diagnosed with renal myopericytoma

No	年齢	性別	症状	長径 (cm)	治療	フォロー期間 (月)	転移
1 ⁴⁾	59	F	—	3.5	部分切除	8	なし
2 ⁵⁾	40	F	腹痛	3.8	部分切除	24	なし
3 ⁶⁾	59	F	—	3.6	全摘	14	なし
4 ⁷⁾	39	M	—	9.0	全摘	20	なし
5 ⁸⁾	56	F	—	1.8	部分切除	66	なし
6 ⁸⁾	33	M	—	4.5	全摘	64	なし
7 ⁸⁾	46	M	—	7.3	全摘	46	なし
8 ⁸⁾	70	M	—	4.8	全摘	16	なし
9 ⁸⁾	69	M	—	4.2	全摘	14	なし
10 ⁸⁾	59	M	—	3.6	全摘	26	なし
11 ⁹⁾	46	M	—	3.2	全摘	25	なし
12 ¹⁰⁾	57	M	—	5.5	全摘	8	なし
13 ¹¹⁾	51	F	背部痛	2.5	部分切除	13	なし
14 自験例	62	F	—	3.6	部分切除	6	なし

F = female ; M = male.

のうち3例が診断後1年以内に死亡しており、予後不良であった。腎発生の Myopericytoma においてこれまで悪性の報告はないが、悪性であった場合には急速な病状の進行の可能性があることから、病理所見を踏まえて、術後のフォロー期間を検討する必要がある。

本症例は画像からは腎癌が疑われたが、結果的に Myopericytoma の診断となった。Myopericytoma は症例数が少なく治療も確立していないため、外科的切除が第一選択である。本症例では、腎摘除ではなく RAPN を施行したことで、腎機能を温存することが可能であった。

本症例のように術前検査では悪性が疑われたが、術後の病理検査で良性腫瘍の診断となる症例は一定割合存在する。Nandanan らの報告では、術前に悪性と判断された腎腫瘍のうち18%が最終的に良性であり、4 cm 以下の小径腎腫瘍に限れば約22%が良性であった¹³⁾。近年は検診や人間ドック、また他疾患検索の際の画像検査で、無症状で偶発的に発見される腎腫瘍が増加している¹⁴⁾。腫瘍径 4 cm 以下の小径腎腫瘍に対しては、腎機能温存を目的とした腎部分切除術が第一選択とされているが、良性腫瘍であった場合、必ずしも手術は必要ではない。しかし、腎腫瘍は画像所見以外から良悪性を判断することが難しく、鑑別困難な症例では手術が選択されることが多い。良性腫瘍の予測因子として、Nandanan らは腫瘍径を¹³⁾、Bauman らは BMI、Cre 値を挙げている¹⁵⁾。さらに最近の研究では、淡明腎細胞癌、乳頭状腎細胞癌で過剰発現している kidney injury molecule-1 (KIM-1) の血漿中濃度が良悪性の鑑別に有用と報告されており、治療適応の判断に寄与する可能性がある¹⁶⁾。こうした臨床的所見を総合的に評価し、良性の可能性が高いと判断され

る症例では、生検を行うことで不要な手術を回避できる可能性がある。実際に、部分的腎摘除術もしくは根治的腎摘除術の前に腎腫瘍生検を受けた542人の患者を対象とした後ろ向き研究では、生検を施行することで良性腫瘍に対しての手術が減少したと報告されている¹⁷⁾。NCCN ガイドラインでは、監視療法開始前、ラジオ波焼灼術、凍結療法、放射線療法の施行前、悪性リンパ腫や尿路上皮癌の可能性のある症例、STAGE IV 腎癌に対する治療前には腎腫瘍生検を検討すべきとされている。適切な症例を選択することで、不要な手術を回避、あるいは治療方針を決定するための有用な手段となると考える。

結 語

腎に発生した Myopericytoma の1例を経験した。Myopericytoma の実質臓器への発生はきわめて稀であり、文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Granter SR, Badizadegan K and Fletcher CD: Myofibromatosis in adults, glomangiopericytoma, and myopericytoma: a spectrum of tumors showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol* **22**: 513, 1998
- 2) Mentzel T, Angelo P Dei Tos, Zoltan Sapi, et al.: Myopericytoma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 54 cases. *Am J Surg Pathol* **30**: 104, 2006
- 3) 福本隆也, 安斎眞一, 木村鉄宣: 筋周皮腫 (Myopericytoma) 10例の検討と疾患概念の考察. *日皮会誌* **119**: 327, 2009
- 4) Lau SK, Klein R, Jiang Z, et al.: Myopericytoma of

- the kidney. *Hum Pathol* **41**: 1500–1504, 2010
- 5) Dhingra S, Ayala A, Chai H, et al.: Renal myopericytoma: case report and review of literature. *Arch Pathol Lab Med* **136**: 563–566, 2012
 - 6) Zhao M, Williamson SR, Sun K, et al.: Benign perivascular myoid cell tumor (myopericytoma) of the urinary tract: a report of 2 cases with an emphasis on differential diagnosis. *Hum Pathol* **45**: 1115–1121, 2014
 - 7) Zhang Z, Yu D, Shi H, et al.: Renal myopericytoma: a case report with a literature review. *Oncol Lett* **7**: 285–287, 2014
 - 8) Li J, Zhao M, Chen Z, et al.: Renal myopericytoma: a clinicopathologic study of six cases and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol* **8**: 4307–4320, 2015
 - 9) Jie HU, Wang Delin, Wu Xiaohou, et al.: One case report of renal myopericytoma and literature review. *J Clin Urol* **31**: 813–817, 2016
 - 10) Riley T, Shenjere P, Jain A, et al.: Renal myopericytoma: a case report and literature review. *Urol Case Rep* **35**: 101537, 2021
 - 11) Yunhan Huang a, Qian Yang b, Haidi Lv, et al.: Renal myopericytoma: a case report with a literature review. *Urology Case Reports* **55**: 102772, 2024
 - 12) Patrick A, Soares-de-Almeida L and Heinz K: Malignant myopericytoma: report of a new case and review of the literature. *Am J Dermatopathology* **38**: 307–311, 2016
 - 13) Nandan N, Veccia A, Antonelli A, et al.: Outcomes and predictors of benign histology in patients undergoing robotic partial or radical nephrectomy for renal masses: a multicenter study. *Cent European J Urol* **73**: 33–38, 2020
 - 14) Nguyen MM, Gill IS and Ellison LM: The evolving presentation of renal carcinoma in the United States: trends from the Surveillance, Epidemiology, and End Results program. *J Urol* **176**: 2397–2400, 2006
 - 15) Bauman TM, Potretzke AM, Wright AJ, et al.: Partial nephrectomy for presumed renal-cell carcinoma: incidence, predictors, and perioperative outcomes of benign lesions. *J Endourol* **31**: 412–417, 2017
 - 16) Xu W, Gaboricau V, Niman SM, et al.: Plasma kidney injury molecule-1 for preoperative prediction of renal cell carcinoma versus benign renal masses, and association with clinical outcomes. *J Clin Oncol* **42**: 2691–2701, 2024
 - 17) Richard PO, Lavallée LT, Pouliot F, et al.: Is routine renal tumor biopsy associated with lower rates of benign histology following nephrectomy for small renal masses? *J Urol* **200**: 731–736, 2018

(Received on January 17, 2025)

(Accepted on April 7, 2025)