

腎門部に発生した傍糸球体細胞腫に対して 腎部分切除術を行なった 1 例

井 世奈¹, 山本 哲平¹, 飯島 和芳¹

宮本 晃男², 草間由紀子³, 羽場 知己¹

萩本 貴士¹, 小柴 将史¹, 加藤 晴朗¹

¹長野市民病院泌尿器科, ²長野市民病院糖尿病内分泌内科, ³長野市民病院病理診断科

A CASE OF PARTIAL NEPHRECTOMY FOR JUXTAGLOMERULAR CELL TUMOR IN THE RENAL HILUM

Sena I¹, Teppei YAMAMOTO¹, Kazuyoshi IJIMA¹,

Akio MIYAMOTO², Yukiko KUSAMA³, Tomomi HABA¹,

Takashi HAGIMOTO¹, Masashi KOSHIBA¹ and Haruaki KATO¹

¹The Department of Urology, Nagano Municipal Hospital

²The Department of Diabetic endocrinology, Nagano Municipal Hospital

³The Department of Pathology, Nagano Municipal Hospital

We report a case of a 27-year-old pregnant woman with juxtaglomerular cell tumor of the renal hilum treated by partial nephrectomy. Hypertension had been diagnosed prior to conception and she had been receiving antihypertensive treatment. Hyperreninemia was noted during pregnancy, and postpartum computed tomography revealed a nodule approximately 15 mm in size in the right renal portal region. The nodule was suspected to represent juxtaglomerular cell tumor, a benign tumor that presents with secondary hypertension. We performed open partial nephrectomy, which eliminated the need for antihypertensive treatment and preserved renal function.

(Hinyokika Kiyo 71 : 181-185, 2025 DOI: 10.14989/ActaUrolJap_71_6_181)

Key words : Juxtaglomerular cell tumor, Partial nephrectomy

緒 言

傍糸球体細胞腫は、腫瘍からのレニン産生により二次性高血圧を呈する稀な腫瘍である。1967年にRobertson らが報告して以来、国内外合わせて約110例の報告がある¹⁾。外科的治療により治癒が可能であり、腫瘍のサイズが小さければ腎部分切除術も可能であるため、早期診断が重要とされる。これまで症例報告の多くは腎外側の腎被膜下に発生したものであり、本症例のような腎門部に発生した傍糸球体細胞腫は非常に稀であった。今回われわれは、高レニン性高血圧の精査中に腎門部に発生した傍糸球体細胞腫に対して開放腎部分切除術を行ない、寛解した1例を経験したので報告する。

症 例

患 者 : 27歳, 女性

主 訴 : 手術目的

家族歴 : 特記事項なし

既往歴 : 高血圧, HELLP 症候群

内服薬 : ニフェジピン 60 mg, L-アスパラギン酸カ

リウム 1,800 mg, カンデサルタン シレキセチル 4 mg

現病歴 : 2020年7月, 職場の健診で血圧 160/120 mmHg を指摘され, カルベジロール 20 mg が開始となった。2021年6月, 妊娠が判明し高血圧の精査目的に産婦人科へ入院した。血中レニン活性 24.5 ng/ml/hr (基準値 : 0.2~2.3 ng/ml/hr), 血中アルドステロン 335 pg/ml (基準値 : 4.0~82.1 pg/ml) を認めた。妊娠中であり負荷試験が施行できないため産後に精査の方針となった。同年8月, HELLP 症候群のため緊急帝王切開が施行された。産後, CT で右腎門部に約 15 mm 大の結節を指摘され, 傍糸球体細胞腫を疑われたが, 同病院では手術の難易度が高いと判断されたため経過観察の方針となった。しかし, 手術希望があり加療目的に2022年10月, 当科を紹介受診した。

現 症 : 身長 151 cm, 体重 36.2 kg, 血圧 165/120 mmHg, 身体所見に特記すべき事項なし。

検査所見 :

血液生化学所見 : WBC 8,320/ μ l, RBC 500 $\times$ 10⁴/ μ l, Hb 13.7 g/dl, PLT 25.7 $\times$ 10⁴/ μ l, TP 8.5 g/dl, Alb 4.9 g/dl, BUN 10 mg/dl, Cr 0.55 mg/dl, Na 134

mmol/l, K 3.1 mmol/l, Cl 99 mmol/l, Ca 9.2 mg/dl, eGFR 106 ml/min/1.73 m², 血中レニン活性 73.1 ng/ml/hr, 血中アルドステロン 709 pg/ml.

画像所見：腹部造影 CT では、右腎門部に境界明瞭で辺縁平滑な 15 mm 大の結節を認めた。造影効果は乏しく、乏血性腫瘍であった (Fig. 1A~D)。腹部 MRI+MRA では T2 強調画像で高信号と低信号が混在しており、両腎動脈の狭窄は認めなかった (Fig. 1E, F)。RENAL score は10点であった。

腎静脈サンプリング：レニン活性は、右腎静脈の本幹で 50.4 ng/ml/hr, 左腎静脈本幹で 10.5 ng/ml/hr

と左右差を認め、レニン比は 4.8 であった。

レニン分泌試験：生理食塩水負荷試験にてレニン活性は 38.3 ng/ml/hr から 4 時間後 5.2 ng/ml/hr, アルドステロンは 763.1 pg/ml から 77.7 pg/ml とそれぞれ著明に抑制された (Fig. 2A)。立位フロセミド負荷試験ではレニン活性は 28.2 ng/ml/hr から 60 分後 226.0 ng/ml/hr, 90 分後 337.0 ng/ml/hr, アルドステロンは 502.0 pg/ml から 60 分後 1,470.7 pg/ml, 90 分後 3,250 pg/ml と正常反応を示した (Fig. 2B)。カプトプリル負荷試験ではレニン活性 33.9 ng/ml/hr から 90 分後 337.0 ng/ml/hr と反応を認めたが、アルドス

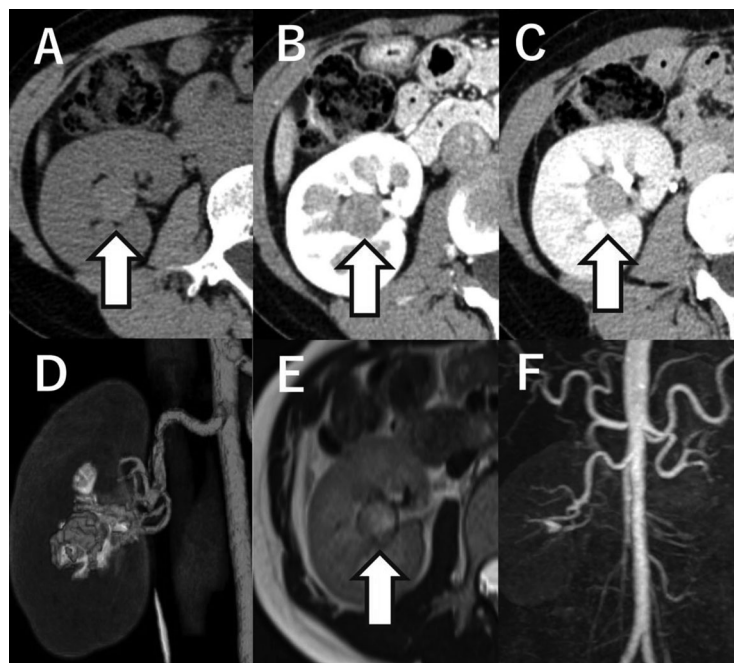


Fig. 1. Contrast-enhanced computed tomography and MRI of the abdomen. A) A 15 mm nodule with a well-defined border and smooth margins in the right renal hilum. B, C) The tumor is hypovascular with poor contrast effect. D) The tumor extensively borders the renal artery and renal pelvis of the right renal hilum. E) Speckled nodules with mixed high and low signals on T2-weighted imaging. F) No stenosis is seen in either renal artery.

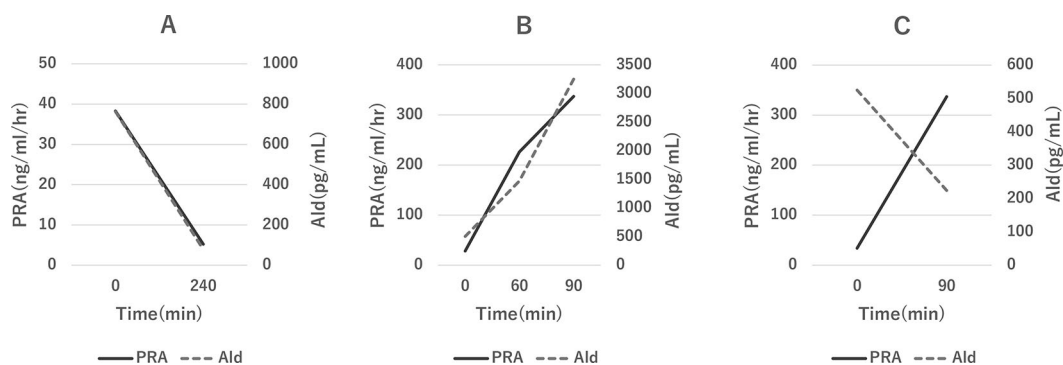


Fig. 2. Renin secretion test. A) Plasma renin activity (PRA) and aldosterone (Ald) are suppressed according to the saline loading test. B) Normal response in the standing furosemide test. C) Renin activity is increased and aldosterone is suppressed in the captopril loading test.

テロンは 525.0 pg/ml から90分後 224.0 pg/ml と抑制を示した (Fig. 2C).

臨床経過: 高血圧, 低カリウム血症, 高レニン高アルドステロン血症, 腎静脈レニン活性の左右差を認めたことから傍糸球体細胞腫の疑いと診断された. これまでに長期の高血圧罹患, 低カリウム血症, 複数の内服薬, また高血圧に伴う重症合併症として HELLP 症候群を来した経過があることから, 前医で外科的切除が考慮されたが, 腫瘍が腎門部に位置しているため腎部分切除術は困難と判断された. また, 腎摘除術は若年であること, 腎機能温存の観点から行われなかった. しかし, 患者より手術の希望があり, 診断から約1年後に当院紹介受診となった. 若年であること, 良性腫瘍であることから, 腎部分切除術を検討したが, ロボット手術は保険適応外であること, また腹腔鏡では施行困難と判断し, 開放右腎部分切除術を行なった. 手術時間は5時間24分, 出血は80 ml, 阻血時間は30分であった. 右第11肋骨上切開による腰部斜切開で開始し, 後腹膜腔を展開した. 外側円錐筋膜を切開し腎背側を展開後, 尿管を同定した. 腎腹側と腹膜を剥離し, 腎上極も剥離した後に, 右腎を創外に脱転した. 末梢で確保した尿管と腎動脈に沿って腎茎部の剥離を進めると, 腫瘍の一部を確認できたため, 超音波で腫瘍の全体像を確認した. 右腎動脈をクランプし, 腫瘍を覆っている腎組織の剥離と切除を繰り返し, 腫瘍の天井に位置する腎組織を切除し腫瘍表面を露出させた. 腫瘍被膜を確認しながら, 腎茎部の腎実質背側をくり抜くように剥離を進めたところ, 最終的に腎実質と剥離できない部位を認め, 腫瘍の発生部位と考え, 腎実質を合併切除した (Fig. 3). 腎杯は開放しなかった. ソフト凝固で腎実質を止血後, 右腎動脈のクランプを解除し, 再度出血点をソフト凝固で止血した. さらに吸収性局所止血剤を充填し, 血漿分画製剤

を塗布し固めた.

病理組織所見: 腫瘍は被膜様構造を有する表面平滑な黒色調結節性病変であった (Fig. 4A). ヘマトキシリン・エオジン (HE) 染色では著明な出血を伴ってシート状に増殖する腫瘍細胞が見られた. 腫瘍細胞は小型で好酸性細胞質を有していた (Fig. 4B). 免疫組織学的染色では CD34 が陽性であり (Fig. 4C), レニン染色も陽性であった (Fig. 4D).

術後経過: 術翌日より低カリウム血症, 高レニン高アルドステロン血症は速やかに改善した (Fig. 5). また, 血圧も 140/90 mmHg 以下を維持しており, 内服薬はすべて中止となった. 腎機能は術前と同等な値を保持しており, 腎機能の温存に成功した. 術後1年半の現在, 腫瘍や高血圧の再発を認めていない.

考 察

傍糸球体細胞腫の平均発症年齢は27歳と若年が中心であり²⁾, 男女比は1:2.3 と女性に多い腫瘍である. 腫瘍径は3 cm 以下が多く, その大部分は良性である³⁾. 傍糸球体細胞はネフロンに流入する輸入細動脈壁に存在しレニンを分泌している細胞である. 腫瘍は腎皮質の傍糸球体細胞から発生するため, 腫瘍からのレニン分泌とそれに伴う高アルドステロン血症により二次性高血圧と低カリウム血症を呈する. 自覚症状では頭痛が最も多く, 次いで嘔気, 多尿, 夜間頻尿, 口渇感, 倦怠感がある⁴⁾. 画像所見では, 単純 CT で等吸収域から低吸収域を示し, 造影 CT では造影効果を認めない, もしくは後期に弱く造影されるという報告が多い⁵⁾. MRI では T1 強調画像で等から低信号, T2 強調画像で高信号を示すとされる⁶⁾. 病理学的には, 円形, 多角形～紡錘形の好酸性細胞質を有する腫瘍細胞が上皮性に増殖し, 細胞境界は不明瞭である. 核は円形～卵円形で核分裂像はほとんど認めない. 腫

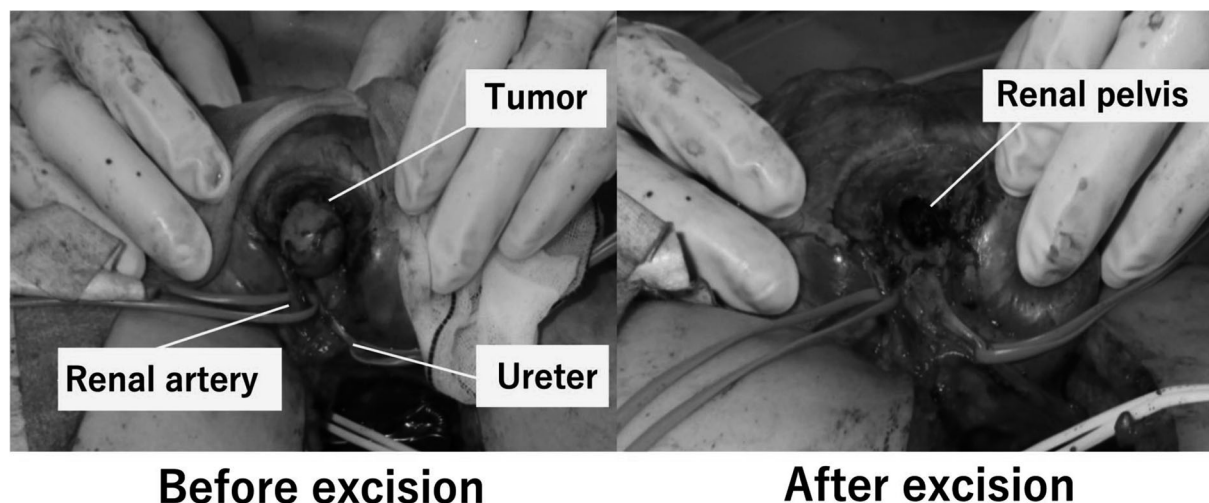


Fig. 3. Dissection of the renal stalk proceeds along the renal artery and ureter. The renal tissue covering the tumor is gradually removed to expose the tumor surface, and the tumor is removed.

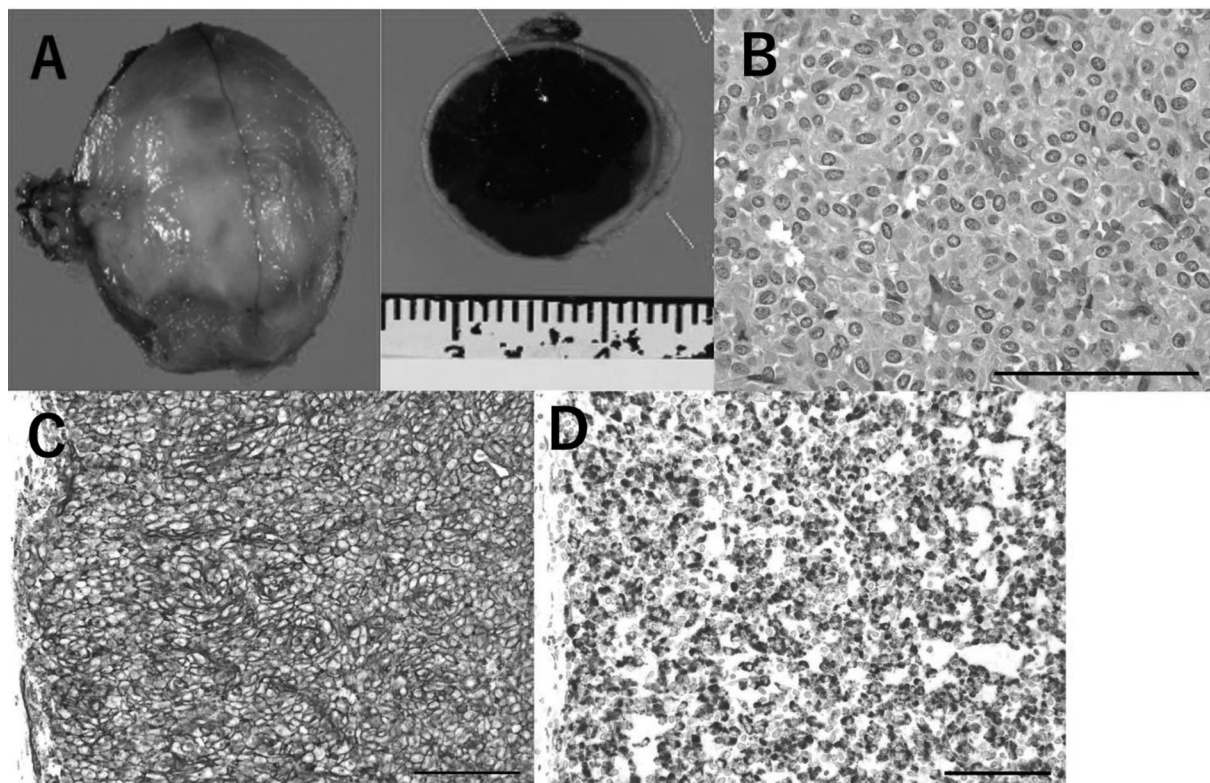


Fig. 4. Surgical specimen and histological findings. A) Smooth, black nodule with capsule-like structures on the tumor surface. B) Hematoxylin and eosin (HE) staining shows tumor cells growing in sheets with marked hemorrhage. Tumor cells are small with eosinophilic cytoplasm. C) Immunostaining shows CD34-positive cells. D) Renin staining shows positive cells. Scale bar: 100 μ m.

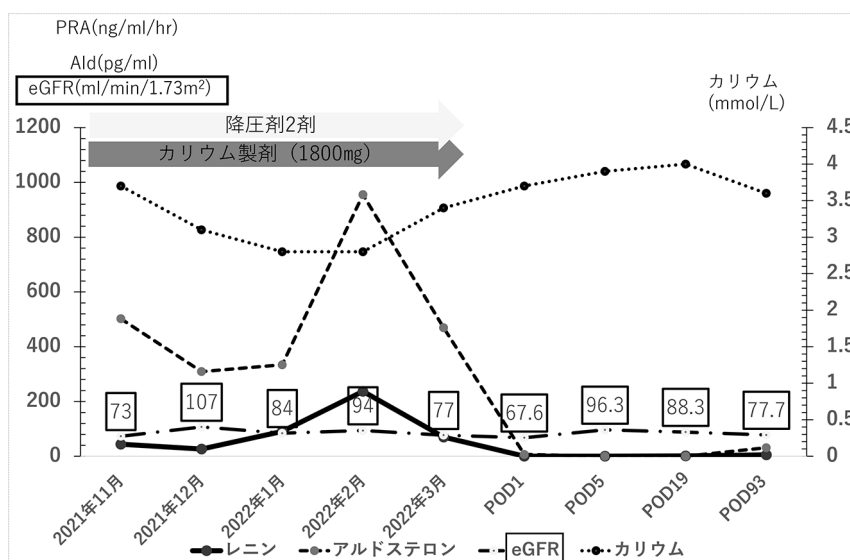


Fig. 5. The day after surgery, hypokalemia, hyperreninemia, and hyperaldosteronemia have shown quick improvement. Hypertension has improved and all medications are discontinued. Renal function is comparable to preoperative levels and is successfully preserved.

瘍細胞は renin, vimentin, CD34 が陽性となり, SMA と c-kit が種々の程度で陽性となる⁷⁾.

腫瘍の発生部位に着目すると, これまでの症例報告は, 腎外側の被膜下に発生したものであり⁸⁻¹¹⁾, 本症例のような腎門部に発生した腫瘍はわれわれが検索し

た範囲内では初の報告例となる. この考察として, ネフロンが存在部位が関与した可能性が考えられる. 全ネフロンの80~90%程度が腎皮質の浅部に存在し尿管が腎髄質深部には到達しないものであるのに対し(短ループネフロン), 残りの10~20%は皮質深部にあ

り腎髄質まで到達している傍髄質ネフロンによって占められている(長ループネフロン)¹²⁾。よって、傍糸球体細胞腫の多くは短ループネフロンに発生するが、本症例は長ループネフロンから発生したため腎門部に腫瘍を形成した可能性が示唆される。

治療は報告された全例で手術が施行されており、若年発症で腫瘍も小さいものが多いことから、近年では腹腔鏡下腎部分切除術が積極的に行われている。ただし、レニンを産生する腎細胞癌も報告されており¹³⁾、悪性腫瘍に準じた手技が必要である。Kweonらは、傍糸球体細胞腫に対してロボット支援腹腔鏡下腎部分切除術を施行したことを報告している¹⁴⁾。現在、本邦において良性腫瘍のロボット支援手術は保険適応となっていないが、本症例のような腎門部に位置する腫瘍においては手術難度が上がるため、ロボット支援下手術により、より低侵襲で安全な手術を行うことができる可能性があると考えられる。

結 語

傍糸球体細胞腫は稀な疾患であり、特に本症例のような腎門部発生の傍糸球体細胞腫は、検索した範囲内では初の報告である。外科的治療により治癒可能であることが多く、早期診断と治療が重要な二次性高血圧症である。腎部分切除術は、残腎機能温存に有用であるため、腎門部発生であっても可能な限り腎部分切除術を検討するべきである。

文 献

- 1) Osawa S, Hosokawa Y, Soda T, et al.: Juxtaglomerular cell tumor that was preoperatively diagnosed using selective renal venous sampling. *Intern Med* **52**: 1937-1942, 2013
- 2) Pamich G: [Struma ovarii]. *Minerva Chir* **33**: 1131-1136, 1978
- 3) Kuroda N, Gotoda H, Ohe C, et al.: Review of juxtaglomerular cell tumor with focus on pathological aspect. *Diagn Pathol* **6**: 80, 2011
- 4) Wong L, Hsu TH, Perlroth MG, et al.: Reninoma: case report and literature review. *J Hypertens* **26**: 368-373, 2008
- 5) 阿部高明: 異所性レニン産生腫瘍。別冊日本臨床 信領域別症候群シリーズ No **3**: 313-316, 2006
- 6) Tanabe A, Naruse K, Kono A, et al.: A very small juxtaglomerular cell tumor preoperatively identified by magnetic resonance imaging. *Intern Med* **35**: 295-300, 1996
- 7) 久永悦子, 佐野孝昭, 新井基展, ほか: 傍糸球体細胞腫 2 例の臨床・病理学的検討。診断病理 **37**: 140, 2020
- 8) Ueda T, Morinaga Y, Inoue K, et al.: Juxtaglomerular cell tumor diagnosed preoperatively by renal tumor biopsy. *IJU Case Rep* **4**: 207-209, 2021
- 9) 木谷 公, 宮前 公, 上田 昭: 傍糸球体細胞腫の 1 例。西日泌尿 **62**: 362-365, 2000
- 10) 中村 恵, 山下 篤, 魏 峻, ほか: 傍糸球体細胞腫の 1 例。診断病理 **34**: 225-230, 2017
- 11) 久永 悦, 佐野 孝, 新井基展, ほか: 傍糸球体細胞腫 2 例の臨床・病理学的検討。診断病理 **37**: 136-141, 2020
- 12) 森 吉臣: 腎髄質の機能と形態 1. 形態—腎髄質の微細構造。日腎会誌 **29**: 757-759, 1987
- 13) Hollifield JW, Page DL, Smith C, et al.: Renin-secreting clear cell carcinoma of the kidney. *Arch Intern Med* **135**: 859-864, 1975
- 14) Kweon OJ, Lim YK, Kim HR, et al.: Robot-Assisted partial nephrectomy for treatment of juxtaglomerular cell tumor of the kidney: a case report. *J Endourol Case Rep* **6**: 77-79, 2020

(Received on November 5, 2024)
(Accepted on January 20, 2025)