

画像上腎細胞癌が疑われた後腹膜リンパ脈管筋腫症 (LAM) の一例

熊本大学大学院生命科学研究部泌尿器科学分野

愛 甲 泉*・倉橋竜磨・脊川卓也・元島崇信・村上洋嗣

矢津田旬二・杉山 豊・神波大己

(受付日: 2023 年 3 月 9 日, 受理日: 2023 年 4 月 21 日)

抄録:

症例は 63 歳, 男性。近医泌尿器科に前立腺肥大症にて通院中であつた。腹部超音波検査にて偶発的に右腎上極に嚢胞性腫瘍を指摘され, 精査加療目的に当科紹介となった。超音波で右腎背側に 33 × 25 mm の低輝度腫瘍を認め, 腫瘍基部にわずかに血流を認めた。腹部造影 CT で同部位に突出する腫瘍を認め, 内部に早期濃染, 後期洗い出しを呈する充実成分を認めた。また腹部造影 MRI でも同様に腎背側に突出する腫瘍を認め, 内部に早期濃染, 後期洗い出しを呈する充実成分を認めたため, 嚢胞性腎細胞癌が疑われた。そのためロボット支援腹腔鏡下右腎部分切除術を施行したところ, 病理診断はリンパ脈管筋腫症 (Lymphangiomyomatosis : LAM) であつた。LAM はもともと稀な疾患であり, 肺に好発するとされている。そのなかでも後腹膜発生の LAM は極めて稀である。また画像診断だけでは他の腎腫瘍と鑑別は困難であり, 病理診断により偶発的に診断されることが多い。今回, 術前画像検査では診断困難な後腹膜 LAM の一例を経験したため, 若干の文献的考察を加えて報告する。 (西日泌尿. 85 : 381-385, 2023)

キーワード: 後腹膜腫瘍, リンパ脈管筋腫症, 腎血管筋脂肪腫

緒 言

後腹膜 LAM は稀な疾患で, 本邦でもあまり報告されていない。画像では他の腎腫瘍と鑑別が困難であり, 病理診断で初めて診断されることが多い¹⁻³⁾。今回, 術前画像検査では診断困難であつた後腹膜 LAM の一例を経験したため, 若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 63 歳, 男性

主訴 なし (画像異常)

現病歴 近医泌尿器科に前立腺肥大症のために通院中であつた。偶発的に腹部超音波にて右腎上極に嚢胞性腫瘍を指摘された。CT, MRI にて嚢胞性腫瘍が疑われたため, 精査加療目的に当科紹介となった。

既往歴 外痔核 (手術), 左下肢静脈瘤, 前立腺肥大症

入院時現症 身長 174.7 cm, 体重 69.6 kg, 体温

36.0℃。腹痛なし。膀胱刺激症状あり。

入院時検査所見 血液検査

WBC 4,200/μl, RBC 437 × 10⁴/μl, Hb 13.7 g/dl, TP 7.3 g/dl, Alb 4.5 g/dl, BUN 14.0 mg/dl, Cre 0.85 mg/dl, AST 21 U/L, γ-GT 45 U/L, Na 141 mEq/l, K 3.9 mEq/l, Cl 106 mEq/l, CRP 0.05 mg/dl

尿検査

赤血球 < 1/HPF, 白血球 < 1/HPF

画像所見 腹部超音波検査: 右腎背側 33 × 25 mm の低輝度腫瘍を認め, 腫瘍基部にわずかに血流を認めた。(Fig. 1A, 1B)

腹部造影 CT: 腎背側に突出する腫瘍を認め, 内部に早期濃染, 後期洗い出しを呈する充実成分を認めた。(Fig. 2)

腹部造影 MRI: 腎背側に突出する腫瘍を認め, 内部に早期濃染, 後期洗い出しを呈する充実成分を認めた。(Fig. 3)

RENAL score 4p (1,1,1,p,1): 腫瘍径 < 4 cm, 外方突出 > 50 %, 腎杯からの距離 > 7 mm, polar line より頭側 (上極)

* 〒 860-8556 熊本県熊本市中央区本庄 1-1-1
TEL 096-373-5240, FAX 096-373-5242

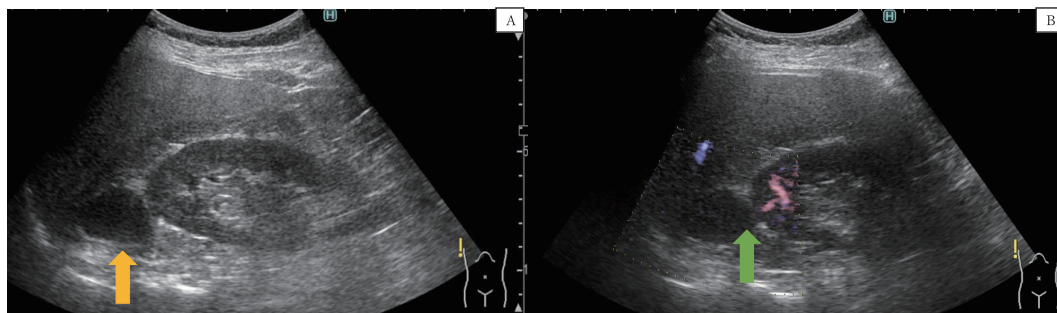


Fig. 1 Ultrasound examination.

A: A hypoechoic mass (33 × 25 mm, yellow arrow) can be observed on the dorsal part of the upper pole of the right kidney.

B: Slight blood flow can be observed (green arrow).

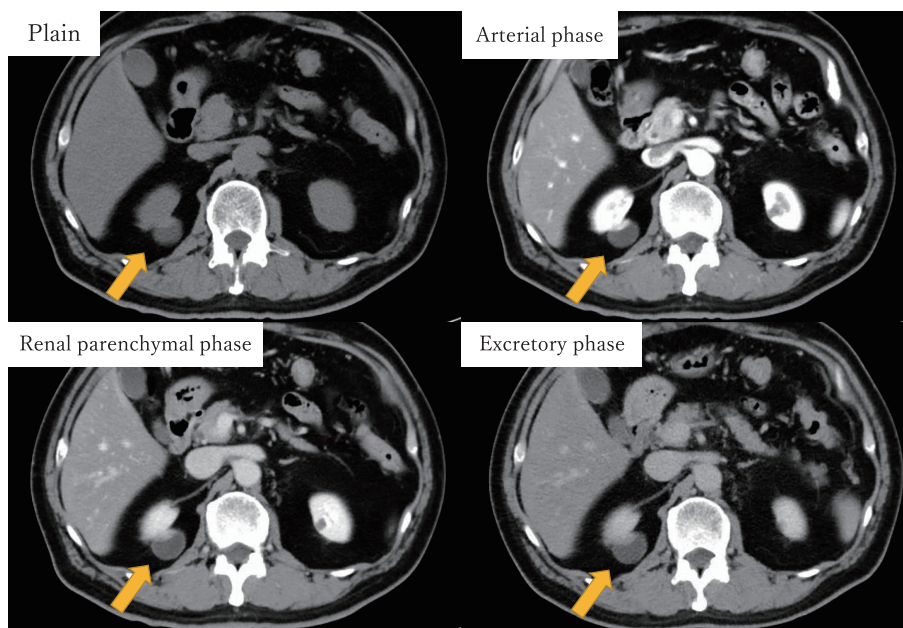


Fig. 2 Abdominal contrast enhanced CT.

Yellow arrow shows the mass. CT scan shows a mass at the dorsal part of the upper pole of the right kidney, and early contrast-enhancement and late washout can be observed in its solid portion.

以上の検査所見より、右嚢胞性腎細胞癌疑いとしてロボット支援腹腔鏡下右腎部分切除術（経腹アプローチ）の方針となった。

手術所見 手術時間 3 時間 45 分，Console 時間 2 時間 38 分，温阻血時間 9 分で嚢胞性腫瘍を破裂させることなく切除終了した。

肉眼所見 単房性嚢胞とその嚢胞壁内に 10 mm 大の灰白色調の充実成分を認めた (Fig. 4)。

病理所見 HE 染色で嚢胞壁の内腔側は一層の立方上皮と低円柱上皮で構成されており (Fig. 5A)，充実成分は主体として核が紡錘形の平滑筋様細胞，LAM 細胞が

存在しており，所々に空隙，リンパ管様空隙が存在していた (Fig. 5B)。免疫染色では腫瘍細胞の間に D2-40 陽性のリンパ管内皮で被覆された空隙が介在していた (Fig. 5C)。腎実質と腫瘍との間には明確な境界を認めた (Fig. 5D)。

病理診断 LAM

臨床経過 本症例は術後の経過も特に問題なく，外来での画像フォローアップを行っている。

考 察

LAM は，平滑筋様の腫瘍細胞（LAM 細胞）が増殖し，

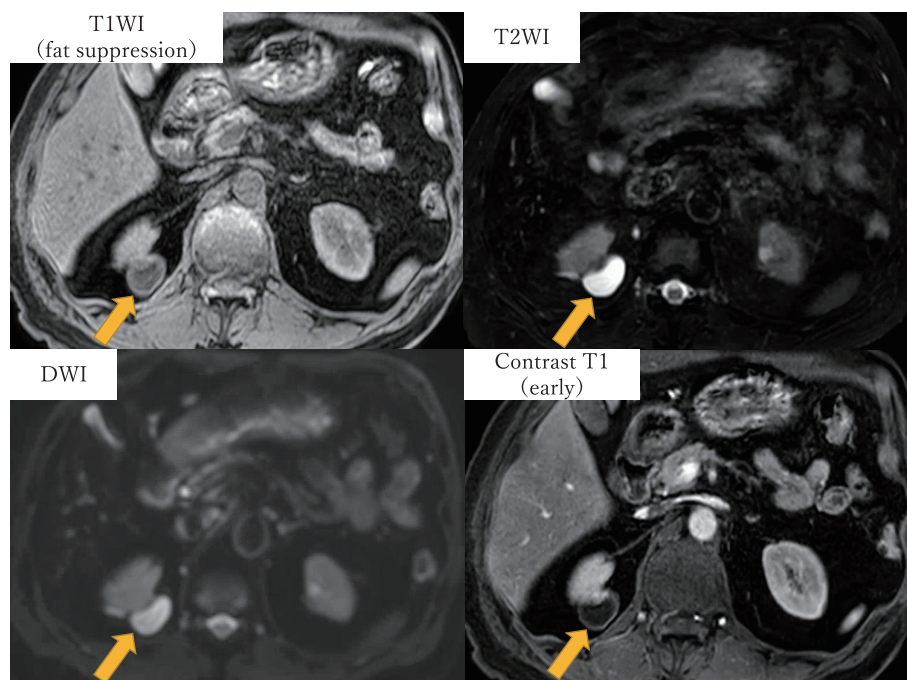


Fig. 3 Abdominal contrast enhanced MRI.
Yellow arrow shows the mass. Early contrast-enhancement and late washout can be observed in the solid portion of the mass as well as CECT.

主に肺に多発性嚢胞を形成する、緩徐進行性かつ全身性の稀な腫瘍性疾患である。妊娠可能年齢の女性に多く、100万人中1.2～2.3人に発生するとされており、国の指定難病に指定されている^{1,4)}。好発部位は肺であり、後腹膜に発生するLAMは極めて稀である。症状としては労作時呼吸困難、咳嗽、血痰等の呼吸器症状、乳び胸水、腹水、また合併疾患として多い腎血管筋脂肪腫（腎Angiomyolipoma：AML）を伴う症状が挙げられる^{1,5)}。合併疾患は結節性硬化症（Tuberous sclerosis complex：TSC）と前述の腎AMLが多いとされており⁶⁾、AML同様にLAMにもmTOR阻害薬であるシロリムスが有効とされている^{7,8)}。後腹膜に発生したLAMは他の腫瘍を疑って摘出したところ、LAMであったという報告が多いとされ⁹⁾、術前診断は困難である。我々が検索した限り、肺病変を伴わない後腹膜LAMの報告は25例であり、そのうち本邦での報告例は3例のみであった²⁾。画像所見としてCTでwater density成分を含む、嚢胞性腫瘍が多いとされている⁹⁾。後腹膜LAMの治療に関しては大きさや症状を考慮して決定され、経過観察のみでよい場合が多いとされている¹⁰⁾。しかしながら肺LAMに転移した症例も報告されているため、定期的な画像フォローを考慮すべきとされている¹¹⁾。

一般的にLAMの鑑別診断としてAMLが挙がること

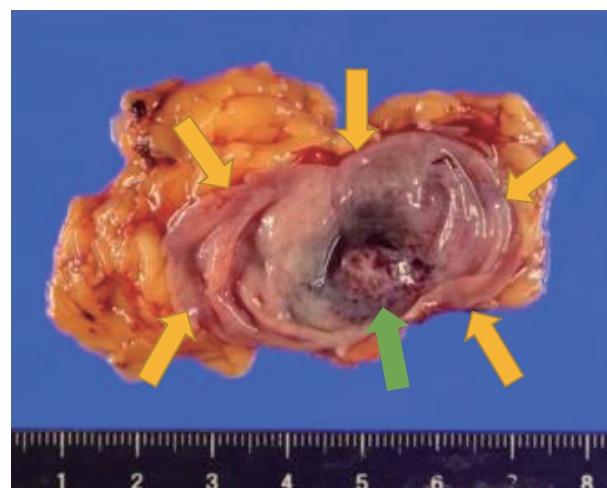


Fig. 4 Gross findings.
The tumor was cystic with a grayish-white mass (10 mm). Yellow arrows show the cyst wall. Green arrow shows the solid component.

が多く、以下にAMLとLAMの病理学的鑑別点を述べる。AMLはHE染色で好酸性のやや細胞異型が目立つ腫瘍細胞の増大を認め、免疫染色HMB45やMelanAなどの悪性黒色腫マーカーやCathepsin Kが陽性を示すことが特徴である¹²⁾。一方LAMはLAM細胞を検出することに加え、腎外腫瘍であることがAMLとの大き

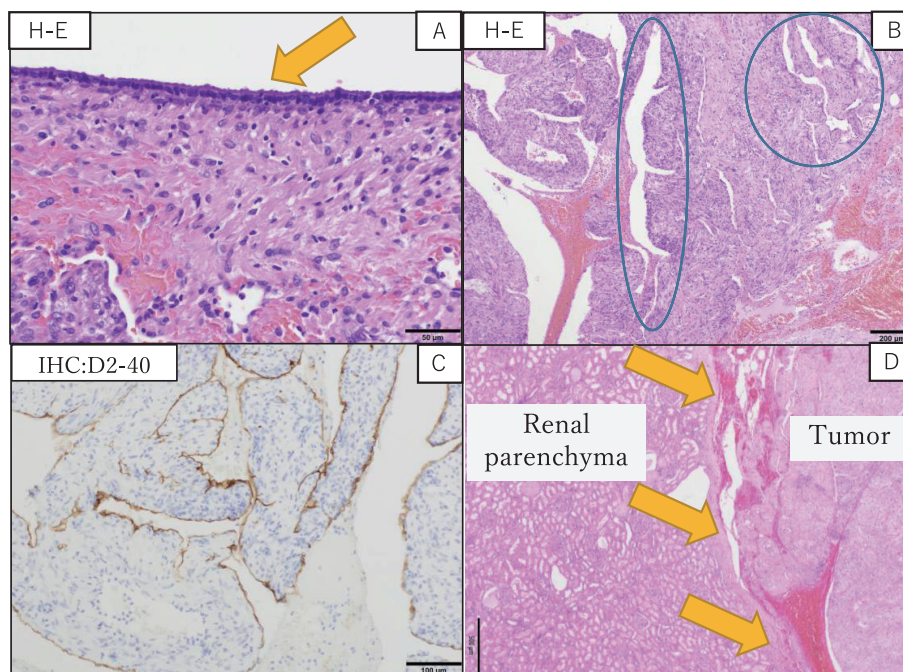


Fig. 5 A: Yellow arrow shows the luminal side of the cyst wall. The cyst wall is composed of one layer of cuboidal or low columnar epithelium.
 B: The substantial component of the tumor consists mainly of smooth muscle-like cells with spindle-shaped nuclei, and voids are present in some places (blue circles).
 C: The tumor cells are interspersed with voids coated with D2-40-positive lymphatic endothelium.
 D: A clear histological boundary (yellow arrows) can be seen between the renal parenchyma and the tumor.

な鑑別点となる。本症例でも腫瘍と腎実質との間には、肉眼的、病理学的に明瞭な境界が認められた。またD2-40陽性リンパ管内皮で被覆された空隙が介在しているという、本症例でも認めた所見もLAMの特徴とされている¹⁾。本症例でも病理診断の初期でAMLが鑑別に挙がっていたが、これらの所見から総合してLAMの診断となった。

結 語

術前画像検査では診断困難な後腹膜LAMの一例を経験した。肺LAMとの合併も報告されているため、今後経過観察が必要である。

文 献

- 1) 林田美江・他：リンパ脈管筋腫 lymphangioleiomyomatosis (LAM) 診断基準. 日呼吸会誌. **46**: 425-427, 2008.
- 2) 佐川弘之・他：腫瘍内出血を契機に発見された後腹膜腔リンパ脈管筋腫症の1例 日本消化器外科学会雑誌. **47**: 203-211, 2014.

- 3) 三枝道尚・他：腎 Lymphangiomyomatosis の1例. 泌尿紀要 **39**: 249-252, 1993.
- 4) Hayashida, M. et al.: The epidemiology of lymphangioleiomyomatosis in Japan: a nationwide cross-sectional study of presenting features and prognostic factors. *Respirology* **12**: 523-530, 2007.
- 5) 佐藤輝彦・他：【リンパ脈管筋腫症 (LAM) の最前線】LAM の病像. 日本胸部臨床. **70**: 1007-1016, 2011.
- 6) 久保恵嗣・他：厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業呼吸不全に関する調査研究 2004 年度総括・分担研究報告書: 38, 2005.
- 7) McCormack, F. X. et al.: Efficacy and safety of sirolimus in lymphangioleiomyomatosis. *N. Engl. J. Med.* **364**: 1595-1606, 2011.
- 8) Bissler, J. J. et al.: Sirolimus for angiomyolipoma in tuberous sclerosis complex or lymphangioleiomyomatosis. *N. Engl. J. Med.* **358**: 140-151, 2008.
- 9) 柿添 学・他：腎および後腹膜に発生したリンパ脈管筋腫症 (LAM) の1例 泌尿紀要. **55**: 249-

- 252, 2009.
- 10) 林田美江・他：リンパ脈管筋腫症 lymphangi-
oleiomyomatosis (LAM) の治療と管理の手引き
日呼吸会誌. **46**: 428-431, 2008.
- 11) Kehagias, D. et al.: Retroperitoneal lymphangio-
myomatosis: CT appearance. Eur. Radiol. **8**: 471-
473, 1998.
- 12) 賀本敏行・都築豊徳：泌尿器病理診断アトラス -
臨床と病理の対話で学ぶ - 第1版 総合医学社：
14-16

RETROPERITONEAL LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS (LAM) SUSPECTED

OF BEING RENAL CELL CARCINOMA ON IMAGING: A CASE REPORT

IZUMI AIKOU, RYOUMA KURAHASHI, TAKUYA SEGAWA, TAKANOBU MOTOSHIMA,
YOJI MURAKAMI, JUNJI YATSUDA, YUTAKA SUGIYAMA AND TOMOMI KAMBA

Department of Urology, Faculty of Life Sciences, Kumamoto University, Kumamoto, Japan

Abstract :

The patient was a 63-year-old man. He was attending a urology clinic for benign prostatic hyperplasia, and abdominal ultrasonography incidentally revealed a cystic mass on the upper pole of the right kidney. He was referred to our department for further examination and treatment. Ultrasonography showed a 33 × 25 mm hypoechoic mass on the dorsal part of the right kidney with slight blood flow. Contrast-enhanced CT of the abdomen showed a cyst with solid component showing early enhancement and late washout. Abdominal contrast-enhanced MRI also showed similar findings. Under a clinical diagnosis of renal cell carcinoma, robot-assisted laparoscopic right partial nephrectomy was performed. Histopathological diagnosis was lymphangiomyomatosis (LAM). LAM is a rare disease that primarily occurs in the lungs, and LAM in the retroperitoneal region is very rare. It is difficult to distinguish it from other renal tumors based on imaging alone, and it is often discovered incidentally after excision. We herein report a case of retroperitoneal LAM with some literature review.

(Nishinohon J. Urol. **85**: 381-385, 2023)

key words: Retroperitoneal tumor, Lymphangiomyomatosis, Renal angiomyolipoma