

下大静脈内への伸展を伴った腎血管筋脂肪腫の1例

熊本大学大学院 生命科学研究部 泌尿器科学講座

眞鍋笙之介*・村上 洋 嗣・脊川 卓 也・倉 橋 竜 磨・元 島 崇 信

矢津田 旬 二・杉 山 豊・神 波 大 己

(受付日: 2023 年 4 月 19 日, 受理日: 2023 年 8 月 15 日)

抄録:

55歳, 女性。X-19年に上行結腸癌にて右半結腸切除術後, X年10月サブイレウス症状にて前医を受診した。腹部単純CTを撮影され, 右腎上極および右腎洞部に8mm大の血管筋脂肪腫(AML)もしくは脂肪性腫瘍を疑う所見を指摘された。右腎上極の病変は右腎静脈から下大静脈内へ進展し, 塞栓子様の構造を成していた。精査加療目的に同年11月当科紹介となった。初診時, 腹部造影MRI検査では右腎上極背側に結節を認め, 右腎静脈から下大静脈の内腔に連続した脂肪信号を呈する構造を認めた。多発AMLの右腎静脈および下大静脈内進展もしくは血管内脂肪腫の術前診断となり, X+1年2月に開腹右腎摘除術および腫瘍塞栓摘除術を施行した。術中, エコー画像診断にて腫瘍栓を確認するに, 遊離性であり, 血管壁への癒着は認めなかった。腎動脈を結紮切断し, 腎を周囲より遊離した後に下大静脈, 左腎静脈を遮断後に右腎静脈を下大静脈分岐部付近で切離し, 右腎と腫瘍塞栓を一塊に摘出した。術後経過は良好で, 術後8日目に自宅退院となった。術後病理診断はAMLであった。

AMLは良性の間葉系腫瘍である。稀ではあるが, 本症例の静脈内進展のように腎外進展を来す場合があり, 腎癌や血管内脂肪腫等と鑑別を要する。治療は腎細胞癌の腫瘍塞栓例に準じて腎摘除術が選択されることが多いが, 術前画像診断による血管内腫瘍進展の状態を十分に把握し, 手術計画をたてることが肝要である。
(西日泌尿. 86: 28-32, 2023)

キーワード: 血管筋脂肪腫, 腎腫瘍, 腫瘍塞栓

結 言

AMLは良性の間葉系腫瘍である。稀ではあるが, 静脈内進展を呈する。治療は腎細胞癌の腫瘍塞栓例に準じ, 腎摘除術が選択されることが多い¹⁾。開腹下に摘出した一例を報告する。

症 例

患者 55歳, 女性

主訴 愁訴なし

現病歴 X年10月サブイレウス症状にて前医受診。腹部単純CTを撮影され, 右腎上極および右腎洞部に8mm大のAMLもしくは脂肪性腫瘍を疑う所見を指摘

された。右腎上極の病変は右腎静脈から下大静脈内へ進展し, 塞栓子様の構造を成していた。精査加療目的に同年11月当科紹介となった。

既往歴 婦人科疾患にてホルモン補充療法中(詳細不詳)

手術歴 X-19年 上行結腸癌にて右半結腸切除術

常用薬 エストラジオール 0.5 mg 1T1 ×, ジドロゲステロン 5 mg 3T3 ×

入院時現症 身長 157 cm, 体重 58 kg, BMI: 23.5 kg/m²

血液生化学検査 異常所見なし

腹部造影CT所見 右腎の上極背側に8mm大の脂肪濃度の結節が見られ, AMLが疑われた。同じ結節とは不連続に右腎上極-右腎静脈-下大静脈の内腔に連続した脂肪性の塞栓子様の構造物を認めた(Fig. 1)。鑑別としては腎AMLが考えられた。

MRI所見 右腎の上極背側に8mm大の結節を認め

* 〒 860-8556 熊本県熊本市中央区本荘1丁目1番地1号
TEL 096-373-5240, FAX 096-373-5242
E-mail: urology@kumamoto-u.ac.jp

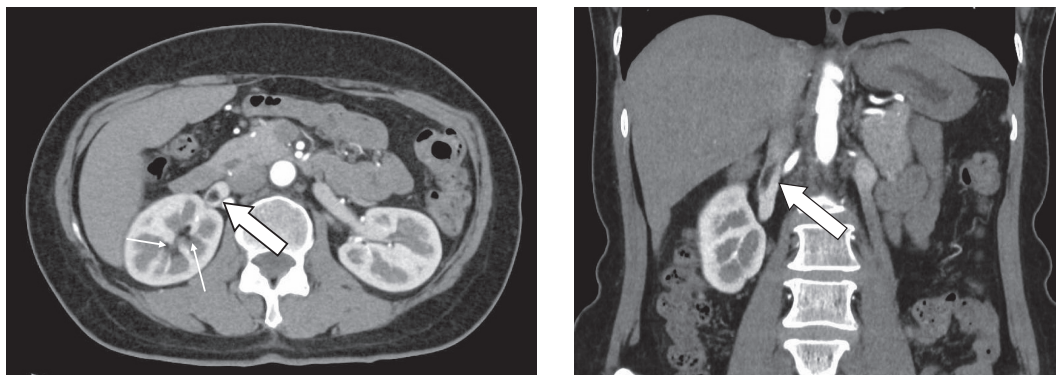


Fig. 1 Contrast-enhanced CT shows a tumor thrombus (major arrows) at the right renal vein and IVC and fatty concentration nodules can be seen in the right renal sinus (minor arrows).

た。同結節は T1 強調画像および T2 強調画像で高信号であり、脂肪抑制画像で信号が低下しており、ほぼ全体が脂肪の結節で、AML を疑う所見であった (Fig. 2)。その他にも右腎中枢側を主体に脂肪濃度の小結節が散見され、右腎上極のものは右腎静脈 - 下大静脈の腔に連続した脂肪信号の軟部影を認めた。多発 AML の右腎静脈、下大静脈内進展を疑う所見であった。鑑別としては血管内脂肪腫が考えられた。

腹部エコー検査 右腎静脈内に可動性の病変を認めた。右腎上極背側に高エコーの 10 mm 大の結節を認めた。腎実質内と連続する所見は認めなかった。両腎盂拡張なし。

臨床経過

下大静脈進展を伴う右腎に多発する AML の診断となり、X+1 年 2 月に開腹右腎摘除術および血管内腫瘍摘除術を行った。腎を全周性に遊離し、腎動脈を遮断した後に左腎静脈、下大静脈末梢側、下大静脈中枢側を確保し、エコーで腫瘍栓を確認したところ、血管壁への癒着は認めなかった。血管を順に遮断し、右腎静脈を下大静脈分岐部付近で切離し、静脈内に腫瘍栓を同定し、静脈内腫瘍を右腎と一塊として摘出した (Fig. 3)。手術時間は 3 時間 31 分、出血は 65 ml であった。摘出標本は腎静脈内に進展する黄色調脂肪様病変であった。腎静脈本幹内の血管内病変は完全に遊離し、腎静脈断端にも腫瘍の浸潤は認められなかった。右腎上極の腹側被膜直下にも 5 mm 大の黄色調結節を認め、その他、同サイズの微小な結節性病変が散見された。組織学的にはいずれも下大静脈へ進展した AML の診断であった。患者転機としては術後特に大きな合併症等なく、術後 8 日目に自宅退院となり、1 カ月後の外来にて再発所見なく終診

となった。

考察

腎 AML は、1911 年に Fisher によって初めて文献上定義された良性の間葉系腫瘍で、固形腫瘍の 1 ~ 3 % を占める²⁾。腎細胞癌において下大静脈への進展が随伴することは一般的に知られているが、AML でも時に進展を伴うものが見られる。腎 AML の下大静脈への進展例の最初の報告は 1982 年の Kutcher ら³⁾ によるものであった。腎静脈長の解剖学的な理由から、左右差としては右腎静脈からの進展例が多い⁴⁾。静脈進展はすべての組織型の AML で見られたが、報告された症例では、ほとんどが上皮細胞型 AML に関連していた⁵⁾。そのような性格を持つ AML を aggressive renal AML と表現することもある^{6,7)}。

AML の有病率は、男性で 0.28 %、女性で 0.6 % である²⁾。Riviere ら⁸⁾ の報告でも同様に有病率は中年女性で多いことが示されている。具体的には 80 % の症例において平均 52 歳で散発的に、または残りの症例で結節性硬化症に関連して両側性・多発性に発生する⁹⁾。

AML の臨床症状としては腹痛、血尿、腫瘍触知といった腎癌の古典的三徴と同様の症状を呈することがあるが、多くの場合は本症例のように画像検査にて偶発的に認められる。脂肪と筋、血管を主な構成成分とすることから、鑑別診断は脂肪腫、脂肪肉腫、奇形腫、腎細胞癌、副腎骨髓脂肪腫が挙げられる。静脈内への腫瘍進展像はエコー検査でも同定されるが、腎静脈内、下大静脈内への進展像の感度はそれぞれ 88 %、57 % 程度に留まる¹⁰⁾ ため、CT 画像による精査が必要である。特に静脈内進展を伴う場合は腎細胞癌との鑑別が重要であり、質的診断、ならびに外科的切除を考慮する上での形体の把握に

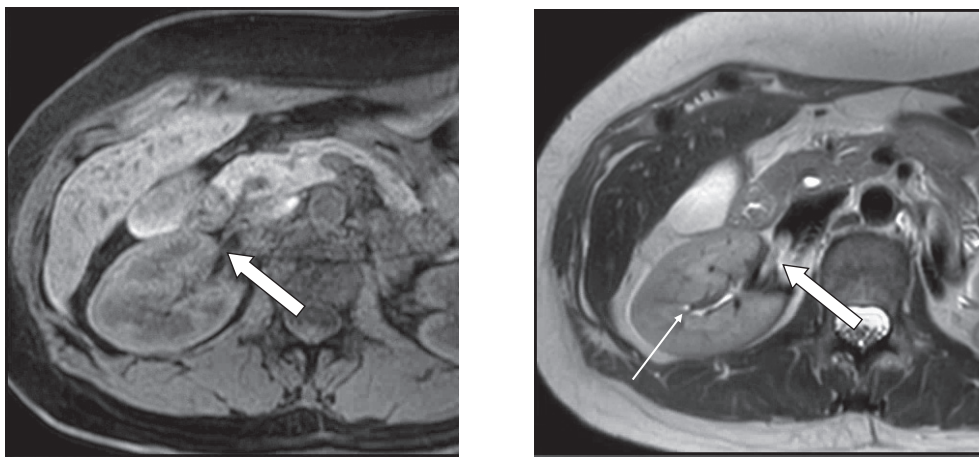


Fig. 2 Contrast-enhanced MRI shows the tumor thrombus (major arrows) at the right renal vein with low signal on fat suppression T1WI and high signal on T2WI. Fatty concentration nodules can be seen in the right renal sinus (minor arrow).

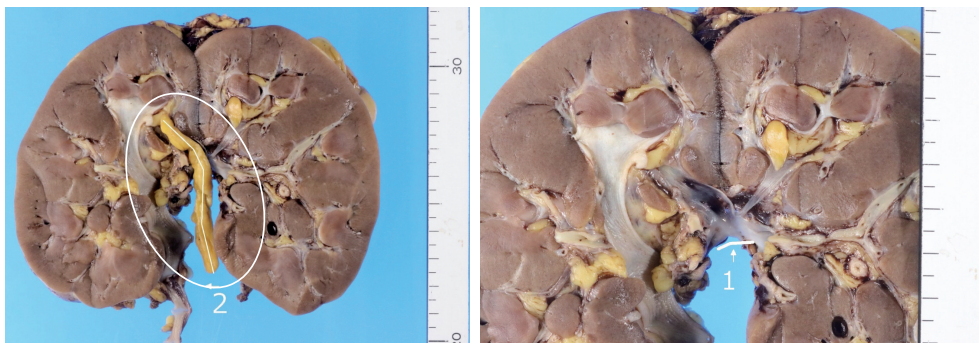


Fig. 3 Yellowish fat lesion extending into the renal vein. There is no adhesion between the lesion and the vessel wall. Other similar micronodular lesions are also visible. Histologically, both lesions were diagnosed as angiomyolipoma. The intravascular lesions within the main trunk of the renal vein are completely free, and there is no tumor invasion of the renal vein transection.

においてもやはり CT 画像, MRI 画像による評価が重要である¹¹⁾。

また, 組織学的に TNM 分類の様な規約は存在しないが, 腫瘍塞栓の中枢側への静脈進展範囲, すなわち腎静脈, 下大静脈および横隔膜との位置関係によって治療法を考慮された報告はいくつか見られた¹²⁻¹⁴⁾。文献検索を行ったところ, 過去の報告では手術療法が多く選択されていた。特に, IVC 内あるいは腎静脈起始部に腫瘍塞栓が存在する場合は, 腎全摘出術および腫瘍塞栓除去術の適応が考慮されることが多い¹⁵⁾。下大静脈への進展度合いによっては体外循環の併用例も見られる¹⁶⁾。その他の治療法としては mTOR 阻害薬, 血管塞栓術, およびアブレーション併用例が見られた¹⁷⁾。治療に際して IVC フィルターの留置が考慮されるが, 肺塞栓を来した症例は 11 例の報告があった。その内, 右心房レ

ベルまでの腫瘍進展例が 3 例 (実質的には留置不可), IVC フィルターを留置可能であったが, 留置せず肺塞栓を発症した症例が 8 例見られた。IVC フィルターの留置自体もそれに伴う血栓形成のリスクがあるため一定のコンセンサスを述べるのは難しいが, すでに肺塞栓を来している場合や, 肺塞栓を発症した場合の忍容性がない症例 (特に重度の肺高血圧症などの既往がある場合) といった, ある程度のリスクを伴う場合は本来のフィルター留置適応に基づいて考慮されるかもしれない¹⁸⁾。なお, 自験例については, 留置は行わなかった。

結 語

下大静脈進展を来した腎 AML を開腹下に摘出した 1 例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) 下地 寛・他：腎静脈への進展を認めた腎血管筋脂肪腫の 1 例. 泌尿器科紀要. **64**: 213-217, 2018.
- 2) Çalışkan, S. et al.: Renal angiomyolipoma. Rev. Assoc. Med. Bras. **65**: 977-981, 2019.
- 3) Kutcher, R. et al.: Renal angiomyolipoma with sonographic demonstration of extension into the inferior vena cava. Radiology. **143**: 755-756, 1982.
- 4) Kassimi, M. et al.: Renal angiomyolipoma with renal vein extension. Radiol. Case Rep. **16**: 2325-2327, 2021.
- 5) Wright, T. J. et al.: Sporadic angiomyolipoma of the kidney with associated renal vein tumor thrombus. Curr. Probl. Cancer Case Rep. **1**: 100016, 2020.
- 6) Cittadini, G. Jr. et al.: "Aggressive" renal angiomyolipoma. Acta Radiol. **37**: 927-932, 1996.
- 7) Yarmish, G. and DiPoce, J. Case 199: aggressive angiomyolipoma with renal vein thrombosis and pulmonary fat embolus. Radiology. **269**: 615-618, 2013.
- 8) Riviere, A. et al.: Nephron sparing surgery for renal angiomyolipoma with inferior vena cava thrombus in tuberous sclerosis. Case Rep. Urol. **2014**: 285613, 2014.
- 9) Webb, D. W. et al.: A population study of renal disease in patients with tuberous sclerosis. Br. J. Urol. **74**: 151-154, 1994.
- 10) Trombetta, C. et al.: Evaluation of tumor thrombi in the inferior vena cava with intraoperative ultrasound. World J. Urol. **25**: 381-384, 2007.
- 11) Strotzer, M. et al.: Detection of fat in a renal cell carcinoma mimicking angiomyolipoma. Radiology. **188**: 427-428, 1993.
- 12) Neves, R. J. and Zincke, H.: Surgical treatment of renal cancer with vena cava extension. Br. J. Urol. **59**: 390-395, 1987.
- 13) Novick, A. C.: Stewart's Operative Urology. 2nd ed. Philadelphia, Williams and Wilkins, 1989.
- 14) Hinman, F.: Atlas of Urologic Surgery. 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co, p. 1172, 1998.
- 15) Mandhani, A. et al.: A new classification of inferior vena cava thrombus in renal cell carcinoma could define the need for cardiopulmonary or venovenous bypass. Indian J. Urol. **31**: 327-332, 2015.
- 16) Bouaziz, H. et al.: A renal angiomyolipoma with a challenging presentation: a case report. J. Med. Case Rep. **15**: 477, 2021.
- 17) Stamatiou, K. N. et al.: Combination of superselective arterial embolization and radiofrequency ablation for the treatment of a giant renal angiomyolipoma complicated with caval thrombus. Case Rep. Oncol. Med. **2016**: 8087232, 2016.
- 18) 日本循環器学会：肺血栓塞栓症および深部静脈血栓症の診断, 治療, 予防に関するガイドライン (2017 年改訂版). 36-40, 2018.

RENAL ANGIOMYOLIPOMA WITH EXTENSION INTO THE INFERIOR VENA CAVA: A CASE REPORT

SHINNOSUKE MANABE, YOJI MURAKAMI, TAKUYA SEGAWA,
RYOMA KURAHASHI, TAKANOBU MOTOSHIMA, JUNJI YATSUDA,
YUTAKA SUGIYAMA AND TOMOMI KAMBA

Department of Urology, Graduate School of Medical Sciences, Kumamoto University, Kumamoto, Japan

Abstract :

In October X, a 55-year-old woman visited her previous doctor due to abdominal pain. A simple CT scan of the abdomen was performed, and findings of an 8-mm-sized angiomyolipoma (AML) or fatty tumor in the right renal pole and right renal sinus were noted. The lesion in the right renal pole extended from the right renal vein (RV) into the inferior vena cava (IVC), forming an embolus-like structure. The patient was referred to our department in November of the same year for close examination and treat-

ment. At the initial visit, a contrast-enhanced MRI scan of the abdomen showed a nodule on the dorsal surface of the upper pole of the right kidney and a structure with a continuous fatty signal in the lumen of the right RV and the IVC. A preoperative diagnosis of multiple AML extensions within the right RV and IVC or intravascular lipoma was made, and open right nephrectomy and tumor embolization were performed in February X+1. After blocking the IVC and the left RV, the right RV was cut off near the IVC bifurcation, and the right kidney and tumor embolus were removed en bloc. The pathological diagnosis was AML.

AML is a benign mesenchymal tumor. Although rare, an extrarenal extension may occur, as seen in the present case. Nephrectomy is often the treatment of choice, as in the case of tumor embolization of renal cell carcinoma, but it is essential to fully understand the status of the intravascular tumor extension by preoperative imaging and to carefully plan the surgery. (Nishinoh J. Urol. **86**: 28-32, 2023)

key words: Angiomyolipoma, renal tumor, tumor embolization
