

## 髄外造血巣を伴う巨大肝血管筋脂肪腫の1例

おおもと病院

村上 茂樹 石賀 信史 庄 達夫 石原 清宏  
酒井 邦彦 岩藤 真治 藤井 康宏 山本 泰久

心窩部痛を訴える27歳の女性の肝右葉に発生した肝血管筋脂肪腫の1例を経験した。腫瘍は肝右葉全域を占め(15×13×10cm)、肝右葉切除術を施行した。本疾患の画像所見の特徴は、腹部超音波検査で高エコー、computed tomography 検査では低吸収領域、造影CT・血管造影では腫瘍濃染像として描出される。しかし、腫瘍内にある筋成分と脂肪成分との比率により、その画像所見は症例により微妙に異なり、自験例は上記特徴を有していたが、なお血管腫との鑑別を要した。径2cm以下の症例では肝細胞癌との鑑別は困難とされる。病理組織学的には、増生した大小の血管と成熟脂肪細胞、筋細胞の存在により診断される。自験例は腫瘍内に髄外造血巣を認めたが、これは肝血管筋脂肪腫に特異的な所見である。肝での悪性例の報告は認められないが、最近腎血管筋脂肪腫の平滑筋肉腫への悪性化が報告されており、経過観察する場合は注意が必要である。

**Key words:** hepatic angiomyolipoma, extramedullary hematopoiesis

### はじめに

肝血管筋脂肪腫は1976年 Ishak ら<sup>1)</sup>により剖検例として初めて報告されて以来、まれな疾患とされてきたが、近年の画像診断の進歩により、報告例が散見されるようになってきている。今回我々は髄外造血巣を伴う肝血管筋脂肪腫の1例を経験したので、本邦報告31例を集計し本疾患の臨床的特徴と画像診断につき検討を加え報告する。

### 症 例

患者：27歳，女性

主訴：心窩部痛

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：祖父が胃癌にて死亡。母親に急性肝炎の既往あり。

現病歴：1992年7月1日早朝より心窩部痛があったが放置していた。翌2日上背部痛が加わったため当院を受診したところ、腹部超音波検査にて肝腫瘤を疑われ精査治療目的にて入院となった。

入院時現症：貧血黄疸を認めず。心窩部に圧痛を認めるが、腫瘍は触知せず。表在リンパ節の腫大も認めなかった。

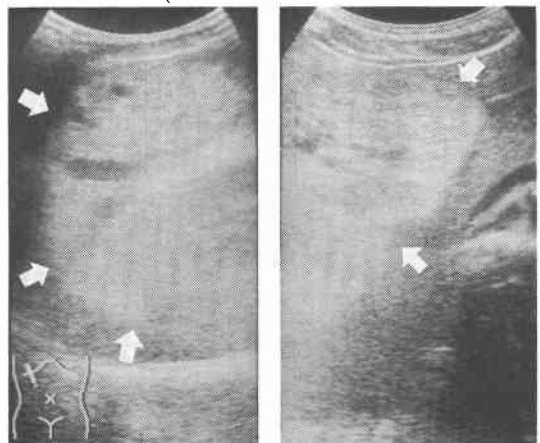
入院時検査成績：ICG・R<sub>15</sub>、KICGを含め肝機能は

正常で、B型、C型肝炎抗体も陰性だった。腫瘍マーカーも正常で、そのほか止血凝固検査、検尿にも異常を認めなかった。

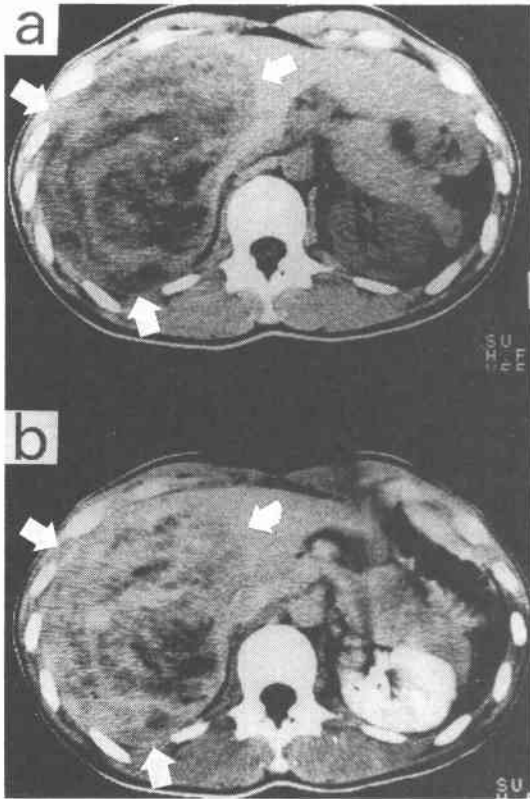
腹部超音波検査(以下US)：肝右葉のほぼ全域を占める境界明瞭なhyperechoic massを認めた(Fig. 1)。

腹部computed tomography検査(以下CT)：肝右葉内に境界明瞭な全体にlow density massを認めるが、内部濃度は不均一で中心部の最もlow densityの

Fig. 1 Ultrasonography showed a hyperechoic mass with clear margin in the right lobe of liver.



**Fig. 2** Computed tomography demonstrated a large low density mass with well-defined margin in the right lobe. b) After infusion of angi-coney, the tumor was enhanced irregularly.



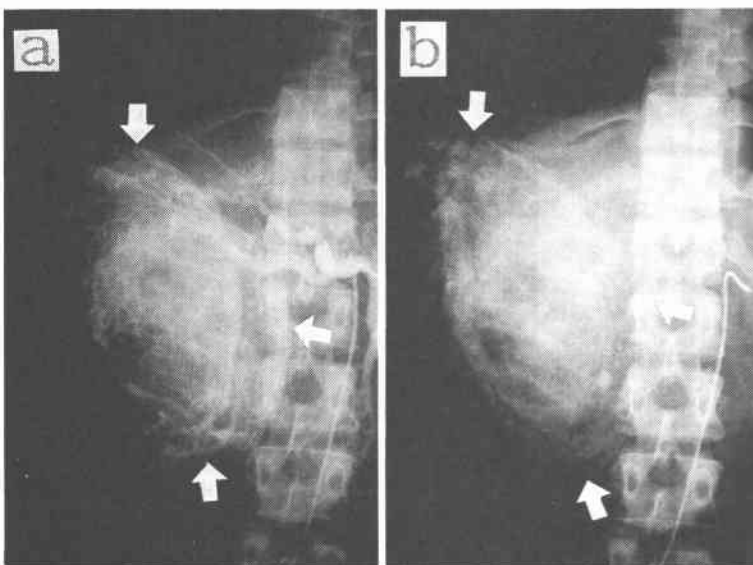
部分のCT値は2.9HU, その辺縁は45.3HUであり(正常肝; 80.5HU), そのCT値より脂肪成分を多く含んでいると考えられた(Fig. 2a). 造影CTではさらに不均一に造影され中心部は45.7HU, またその周辺部は99.5IUとなり正常肝実質(110.5HU)との境界が不明瞭になった(Fig. 2b).

血管造影: 右肝動脈前後区域枝は著明に圧排伸展されるとともに, これを支配血管として新生血管が増生し静脈相まで続くhypervascular massを認めた. 静脈相においては右肝静脈に流入する拡張した血管の存在を認め, pooling像は認めなかった(Fig. 3).

内視鏡的逆行性胆管造影では右肝管, 総胆管, 胆嚢の圧排所見のみで, 壁の不整はなかった.

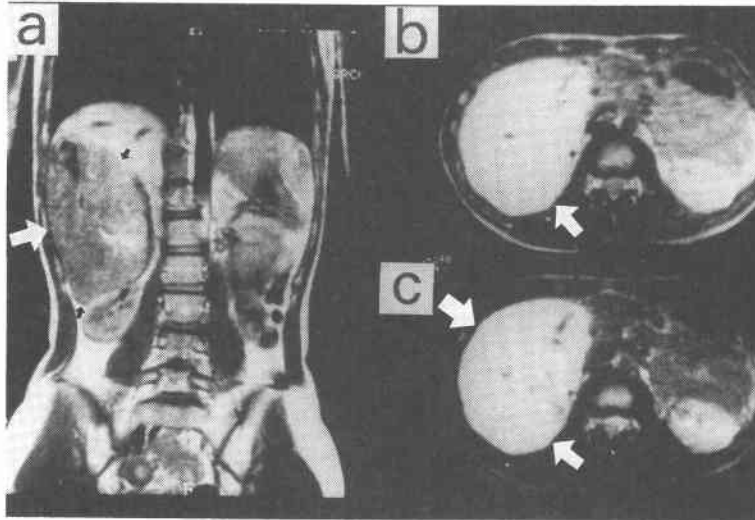
Magnet resonance imaging (以下MRI): 肝右葉を占める境界明瞭な腫瘍は15×13×10cmでT<sub>1</sub>強調画像で等信号強度(Fig. 4a), T<sub>2</sub>強調画像で高信号強度をしめしている(Fig. 4c). さらにこの腫瘍はproton-density強調画像にて高信号(Fig. 4b), T<sub>2</sub>強調画像にてさらに著明な高信号を呈したことより, MRIでは海綿状血管腫が疑われた.

以上より脂肪成分を多く含む海綿状血管腫が最も考えられたが, 破裂による腹腔内出血を危ぐし, 7月27日肝右葉切除術を行った. 術中所見では右葉ほぼ全域を占める表面暗赤色でスポンジ様の弾力を有す腫瘍を認め, 切除標本の剖面像では正常肝と明瞭な境界を有し, 黄白色の部位と出血, 壊死巣と思われる部位が混

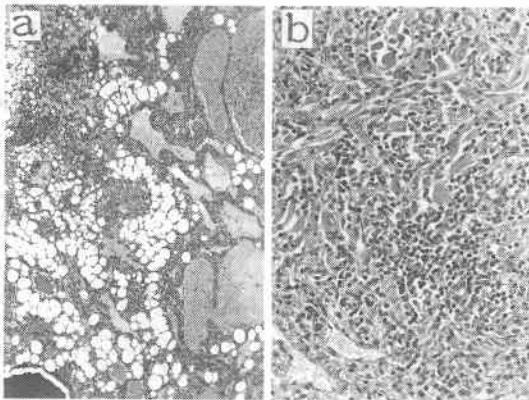


**Fig. 3** a) Selective celiac arteriography showed a hypervascular tumor in the arterial phase. b) In the venous phase, nodular staining and vessel-like structures within the tumor were also demonstrated.

**Fig. 4** Magnetic resonance image (MRI) indicated a iso intensity area in  $T_1$ -weighted image (a.) and a high intensity area in  $T_2$ -weighted image (c.) And so this tumor indicated a higher intensity area in  $T_2$ -weighted image than proton density (b.).



**Fig. 5** Histological findings. a) The tumor was composed of mature adipose tissue and various vessels (H.E.  $\times 40$ ). b) It was recognized a few spindled smooth muscle cells and extramedullary hemotopoietic element (H.E.  $\times 400$ ).



在していた。

病理組織像：腫瘍は正常肝と比較的明瞭な境界を有し、大小さまざまな血管と成熟した脂肪細胞の増生より構成され (Fig. 5a), また髓外造血巣が散見された (Fig. 5b). そしてこれらの間隙を埋めるように紡錘形から類円形の腫瘍細胞が充実性に増殖し, phosphotungstic acid hematoxylin stain (PTAH) 染色

で myofibril 様に青く染まる筋原繊維をみとめ, 酵素抗体法によるアクチン染色にて紡錘形細胞の細胞質が黄褐色に染色された. 以上より, 肝血管筋脂肪腫と診断した.

術後経過は良好で, 術後53日軽快退院した.

#### 考 察

血管筋脂肪腫は, 腎臓に好発する間葉系の腫瘍として知られているが, 肝に発生した血管筋脂肪腫の報告は少なく, 我々が検索しえたかぎりでは自験例を加え本邦では32例, 欧米文献では28例にすぎない. 本邦報告例についてみると, 年齢は27歳から76歳, 平均52.9歳であった. 男女比は15対17と性差はなかった. 特徴的な症状はなく心窩部痛, 右季肋部痛, 腹部膨満感など何らかの症状を有したのは13例40.6%, 超音波検査による精査中偶然発見された症例が18例56.3%であった. 剖検例が1例あった. 腫瘍径は0.7cm から36cm, 平均は7.5cm, 占居部位は右葉に19例, 左葉に11例, 尾状葉に2例とどの区域にもみられる傾向にあり, いずれも単発であった. 腎血管筋脂肪腫の約40%<sup>2)</sup>に認められる結節性硬化症との合併は, 肝血管筋脂肪腫では欧米報告28例中3例10.7%とまれであり, さらに本邦では黒岡ら<sup>3)</sup>が肝と両側腎の同時に発生した血管筋脂肪腫に合併した1例3.1%を報告しているのみである.

本邦報告例の画像所見をみると (Table 1), 超音波

Table 1 Review of the literatures on hepatic angiomyolipoma in Japan

	author	year	age	lobe	size cm		author	year	age	lobe	size cm
1	Kawarada	1983	59	R	4.7	17	Yokoyama 3	1990	39	C	14.5
2	Oosawa	83	68	R	1.5	18	Fujiwara 1	90	45	R	3.5
3	Ueda	84	41	L	36	19	2	90	65	R	1.2
4	Naitou	86	59	L	3	20	Gunji	90	27	R	8
5	Shima	86	39	L	8	21	Mukota	90	61	R	3.3
6	Keida	86	67	L	12	22	Tanabe	91	59	L	1.2
7	Aoki	87	65	R	12	23	Watanabe	91	71	L	7
8	Nakajima	87	65	L	13	24	Matsushita 1	91	51	R	1.5
9	Kabashima	88	54	L	0.9	25	2	91	47	R	3
10	Foribe	88	48	C	7	26	Kubota	92	50	R	6
11	Suga	88	53	R	8	27	Date	92	50	R	1.5
12	Unemura	88	68	R	5.1	28	Kurooka 1	92	60	L	8.5
13	Ohmori	89	76	R	18	29	2	92	42	R	?
14	Miyazaki	90	52	R	7	30	Akatsu	92	59	L	0.7
15	Yokoyama 1	90	41	R	17	31	Masamune	93	53	L	2.1
16	2	90	32	R	9	32	this case	93	27	R	15

Table 2 Medical imaging reported in the Japanese literatures

Ultrasonography			
	hyperechoic		26/26 (100%)
	homogenous		16/26 (61.5%)
	heterogenous		10/26 (38.5%)
Computed tomography			
	low density		30/30 (100%)
	homogenous		16/30 (53.3%)
	heterogenous		14/30 (46.7%)
	enhance positive		18/20 (90%)
Angiography			
	hypervascular		26/28 (92.9%)
	hypovascolar		2/28 (7.1%)
	(A-V Shunt)		2/28 (7.1%)
	(pooling)		2/28 (7.1%)
MRI	T1	high intensity	3/5 (60%)
		iso intensity	2/5 (40%)
	T2	high intensity	6/6 (100%)
Scintigraphy			
	<sup>99m</sup> Tc liver	positive	3/5 (60%)
		equivocal	1/5 (20%)
		negative	1/5 (20%)
	<sup>67</sup> Ga whole body	positive	1/4 (25%)
		negative	3/4 (75%)

検査では全例高エコー領域として描出され、内部エコーが不均一の症例が38.5%に認められた。単純CTでは低吸収域として全例が描出されるが、腫瘍径が5 cm以上になると内部不均一となる傾向にあった。血管造影では、28例中26例92.9%が腫瘍の全体あるいは辺縁に濃染像を認めたが、2例7.1%は欠損像であった。悪性所見とされるA-V shuntが2例に報告され、また2例にpooling像が認められた。MRIではT<sub>2</sub>強調像にて6例全例が高信号を示した。

上記画像所見の特徴より、超音波検査で肝に高エコーの腫瘍を認めた場合、腹部単純CTを行い腫瘍が明らかな低吸収域と描出され、さらに造影CTにて明瞭に造影されたなら本疾患を示唆している所見といえるであろう。しかし多くの症例では腫瘍の内部構造が不均一で、複雑な画像所見を呈するため術前診断は困難であり、肝の血管筋脂肪腫を疑診例を含み術前診断できたのは、詳細不明の3症例を除いた29例中9例31.0%のみであり、このうち3例は疑診例であった。その理由は、各症例ごとの腫瘍内に占める血管成分および脂肪成分、筋肉組織成分の比率の違い、あるいは腫瘍の増大に伴う中心壊死、出血により内部構造が複雑になるためと考えられる。

診断に際して、本疾患と臨床上最も鑑別を要するの

は肝細胞癌である。比較的大きな肝細胞癌ではその特徴的画像所見より鑑別可能であろうが、赤津ら<sup>4)</sup>が報告しているように内部に脂肪化を認める2cm以下の細小肝癌との画像診断は鑑別困難である。超音波ガイド下吸引肝生検による細胞診が術前診断に有力と思われる。確定診断された後に経過観察されている症例も2例(case 27, 31)に認めている。しかしこれにても診断困難で摘出した症例があり、多くは摘出後の病理検索にて診断されている。

本疾患の病理組織学的特徴は同一腫瘍内に、(1)増生した血管、(2)成熟脂肪細胞および(3)平滑筋細胞を認めることである。加えて肝に発生した血管筋脂肪腫は、腎ではみられない髓外造血巣をまれに認めることが特徴とされ Goodman ら<sup>5)</sup>はこの成分を含む症例を“angiomyolipoma”と呼ぶべきではないかと提唱し、本症例もこの範中に含まれるものと思われる。その存在機序は、胎生期に造血臓器であった肝臓が、成人期にも潜在的な造血能力を残しており、さらに腫瘍血管が拡張、形成されることにより、何らかの造血環境になりやすいためではないかと推定されている<sup>6)</sup>。この髓外造血巣を認めた症例報告は欧米では28例中15例53.6%であったが、本邦では本例を含み4例(case 10, 15, 31, 32) 12.5%のみであった。

肝血管筋脂肪腫での現在までの悪性化や出血破裂の報告はなく29例の摘出症例の予後は良好と思われる。

しかし最近腎血管筋脂肪腫の肉腫への悪性化が報告されており<sup>7)</sup>、現在観察中の症例の経過報告を待ちたい。治療は確定診断が得られなければ摘出が第1選択と考える。

#### 文 献

- 1) Ishak KG: Mesenchymal tumor of the liver. Edited by Okuda K, Peters RL. Hepatocellular carcinoma. John Wiley & Sons, New York, 1976, p247-304
- 2) 高士宗久, 村瀬達良, 山本雅憲ほか: 腎血管筋脂肪腫の3例—本邦197例の統計—。泌紀 30: 65-75, 1984
- 3) 黒岡信幸, 竹治 励, 沢田葉子ほか: 肝 Angiomyolipoma の2例。画像診断 12: 355-359, 1992
- 4) 赤津順一, 田中 裕, 鶴木秀明ほか: 細小肝癌との鑑別が困難であった肝血管筋脂肪腫の1例。日消病会誌 89: 1305-1309, 1992
- 5) Goodman ZD, Ishak KG: Angiomyolipomas of the liver. Am J Surg Pathol 8: 745-750, 1984
- 6) 堀部良宗, 笠原正男, 細田洋一郎ほか: 肝血管筋脂肪腫の1例。捺印細胞所見について—。日臨細胞会誌 27: 994-1000, 1988
- 7) Bruce AL, Jack B, Donald CH et al: Malignant transformation of angiomyolipoma. Am Urol Associ 147: 1356-1358, 1992

### A Case Report of Giant Hepatic Angiomyolipoma with Extramedullary Hematopoiesis

Shigeki Murakami, Nobushi Ishiga, Tatsuo Sho, Kiyohiro Inhihara, Kunihiko Sakai,  
Masaharu Iwado, Yasuhiro Hujii and Yasuhisa Yamamoto  
Oomoto Hospital

The case of a 27-year-old woman who complained of epigastralgia with giant hepatic angiomyolipoma is reported. This tumor occupied her whole right lobe. The typical medical findings of hepatic angiomyolipoma were a marked hyperechoic mass on US, a low density mass on plain CT, and a hypervascular mass on contrastenhanced CT and angiography. But the findings varied with the ratio of adipose tissue to muscle. This case has the upper typical medical findings, but it was necessary to diagnose from the giant hemangioma. It was especially difficult to differentiate hepatic angiomyolipoma from small hepatocellular carcinoma ( $\leq 2$  cm) undergoing fatty degeneration. Histologically they were characterized by an admixture of blood vessels, adipose tissue and smooth muscle, but in addition to these components, extramedullary hematopoiesis was seen especially in hepatic angiomyolipoma. This finding was seen in this one. No case of malignant hepatic angiomyolipoma has been reported, however malignant transformation of renal angiomyolipoma was recently reported, so it is necessary to provide careful follow-up.

**Reprint requests:** Shigeki Murakami Oomoto Hospital  
1-1-5 Oomoto, Okayama-shi, 700 JAPAN