

## 肝血管筋骨髄脂肪腫の1例

松山赤十字病院外科

渡邊 常太 西崎 隆 若杉 健三 中村 太郎  
高橋 郁雄 小野原俊博 石川 哲大 松坂 俊光  
久米 一弘 藤永 裕

肝血管筋骨髄脂肪腫の1例を経験したので報告する。症例は30歳の男性。主訴は右季肋部痛。肝前区域に腹部超音波検査にて径約6cmの高エコー、腹部CTにて低吸収、腹部MRIのT2強調像にて高信号、血管造影にて血管増生の強い腫瘍を認めた。B型C型肝炎なく、AFP、PIVKA-II陰性であったが、肝細胞癌を完全に否定できなかったため肝切除術施行した。肝血管筋骨髄脂肪腫は血管、平滑筋、脂肪成分に髄外造血巣を含むまれな腫瘍で、我々の検索しえた範囲内で本症例を含め本邦で6例の報告があるのみである。類似疾患である血管筋脂肪腫においては悪性化の報告があり、本疾患においても増大傾向のみられる場合および症状のみられる場合、現時点では切除することが望ましいと考える。

**Key words:** angiomyomyelolipoma, liver

### はじめに

血管筋骨髄脂肪腫 (angiomyomyelolipoma) は血管成分、平滑筋成分、髄外造血巣、脂肪成分を種々の割合で含まれな腫瘍であり、1984年 Goodman らによって初めて報告された<sup>1)</sup>。本邦では1988年堀部らによって初めて報告され<sup>2)</sup>、以後、肝血管筋骨髄脂肪腫は本邦で計5例の報告例がある。腹部CT、腹部超音波検査、血管造影などの画像による確定診断は困難であり、いずれの症例も腫瘍の組織検査によって確定診断が行われている。治療に関しては5例中4例は切除術が施行されているが、1例のみ生検で確定診断を行い経過観察している。我々は本邦で6例目の肝血管筋骨髄脂肪腫の1手術例を報告するとともに、6例の肝血管筋骨髄脂肪腫について文献的考察を行った。

### 症 例

症例：30歳、男性

主訴：右季肋部痛

現病歴：1993年2月中旬より右季肋部痛出現し、近医受診し胆嚢炎が疑われ当科紹介受診した。腹部超音波検査にて胆嚢結石と肝右葉前区域に径6cm大の高エコーレベルの腫瘍を認め、1993年3月22日、精査治療目的にて入院となった。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

生活歴：タバコ30本/日×10年。日本酒5合/日×10年。

入院時現症：体格、栄養中等度。眼瞼結膜に貧血なく、眼球結膜に黄染なし。胸部に異常をみとめず。腹部は平坦軟で肝腎脾は触知しなかった。

入院時検査所見：血算に異常なく、生化学所見ではGPTとγ-GTPの軽度上昇みられたが、アルコール多飲による脂肪肝によるものと考えられた。HBs抗原、HCV抗体は陰性で、alpha-fetoprotein(以下、AFP)、protein induced by vitamine K antagonist-II (以下、PIVKA-II)、carcinoembryonic antigen(以下、CEA)、CA19-9の腫瘍マーカーはいずれも正常範囲内であった。ICG、ChE、T-choなどの肝機能検査結果は正常範囲内であった (Table 1)。

腹部超音波検査：肝右葉前区域を中心に径6×4.5cmの境界明瞭な高エコーを示す領域、胆嚢内に径約1cmの結石2個および脂肪肝の所見を認めた (Fig. 1)。

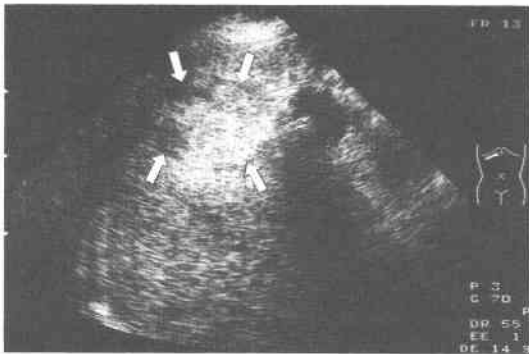
腹部CT：肝S5を中心として一部に正常肝組織より低CT値を示す径5.5×4.5cmの領域を認めた。周囲との境界は一部不明瞭であり、内部は不均一であった (Fig. 2)。

腹部MRI：MRIのT1強調像にて腫瘍は低信号で

**Table 1** Laboratory data on admission

Peripheral blood		BUN	12.5 mg/dl
WBC	7.5×10 <sup>3</sup> /mm <sup>3</sup>	CRE	0.7 mg/dl
RBC	528×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	Na	147 mEq/l
Hb	16.1 g/dl	K	3.8 mEq/l
Ht	48 %	Cl	107 mEq/l
Plt	22.7×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	Ca	4.6 mEq/l
Blood chemistry		CRP	<0.15 mg/dl
T.P.	6.8 g/dl	ICGR <sub>15</sub>	6.3 %
Alb	4.17 g/dl	PT	69.3 %
T.Bil	0.7 mg/dl	HBsAg	(-)
GOT	34 IU/l	HCVAb	(-)
GPT	63 IU/l	Tumor maker	
LDH	310 IU/l	AFP	1 ng/ml
ALP	158 IU/l	CEA	<0.1 ng/ml
γ-GTP	8.3 IU/l	PIVKA-II	0.0
Ch-E	512 IU/l	CA19-9	<10 U/ml
S-Amy	51 IU/l		
T-Chol	154 mg/dl		

**Fig. 1** Ultrasonography showed a hyperechoic lesion in the right lobe of the liver.



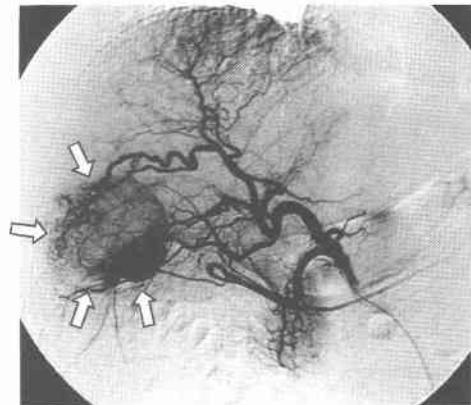
**Fig. 2** Computed tomography (CT) revealed a hypodense tumor about 5cm in diameter, indicated by the arrows in the anterior segment.



**Fig. 3** T2-weighted magnetic resonance imaging showed a high intensity tumor in the anterior segment.



**Fig. 4** Hepatic arteriography showed a hypervascular mass in the anterior segment.

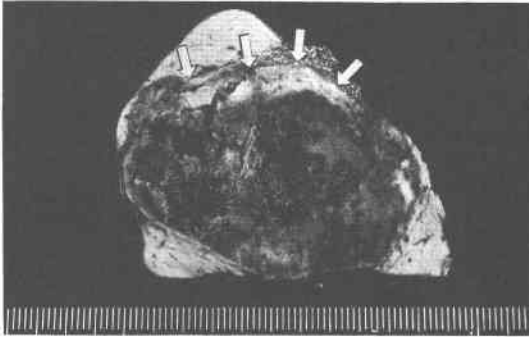


あるが、一部に周囲の筋組織などよりも高信号を示す部分を認め、脂肪を含んだ腫瘍であると考えられた。さらにT2強調像 (Fig. 3) および造影MRI (Gd-DTPA) のdynamic studyにて高信号を示した。

血管造影：血管造影の動脈造影を示す (Fig. 4)。固有肝動脈からは右肝動脈のみ分岐しており、A5を栄養動脈とする豊富な腫瘍血管を伴う腫瘤の描出あり。動脈相でhypervascularな部分があり、poolingやmicro aneurysmが認められないことより、血管腫は否定的であったが、肝細胞癌との鑑別は困難であった。

以上の画像上脂肪成分を含み、血管増生の顕著な腫瘍病変が考えられた。鑑別診断として肝細胞癌以外に血管筋脂肪腫が考えられたが、血管筋脂肪腫と脂肪化の強い壊死部を含む肝細胞癌との画像論断上の鑑別は

**Fig. 5** Cut surface of the resected specimen showed a dark reddish sponge tumor with yellowish white elements (arrows).



困難であった。臨床的には慢性肝障害がなく、C型、B型肝炎ウイルスも陰性で、AFP、PIVKA-IIの上昇もないことから、肝細胞癌よりも肝血管筋脂肪腫が疑われた。右季肋部痛の症状があったこと、肝細胞癌を完全には否定できなかったことより、手術的に摘除する方針とした。

手術所見：肝右葉前区域S5のほぼ下半分の領域に、周囲の正常肝組織よりも赤色調を呈し、触診上柔らかい腫瘍を認めた。視診、触診上 malignancy の可能性は低いと考えられたため、肝腫瘍核出術および胆嚢摘除術を行った。肝切除量96g、腫瘍径6×4.5×3cm (Fig. 5)で、胆嚢内には1cm大のコレステロール結石6個を認めた。胆嚢壁の肥厚は認めなかった。

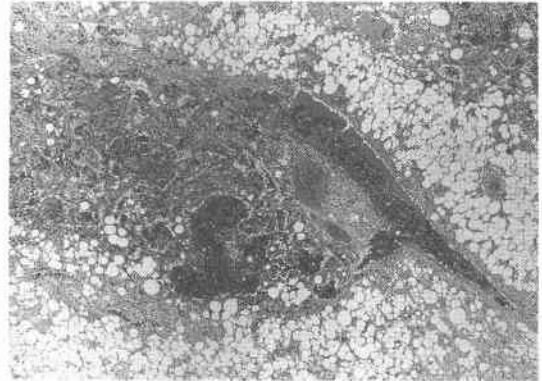
病理組織検査：腫瘍内に血管成分、平滑筋成分、脂肪成分および大量の髓外造血巣を認めた。このため肝血管筋骨髓脂肪腫と最終診断された (Fig. 6)。

術後経過：術後経過は順調で合併症なく、術後26日目に軽快退院した。術後4年の現在再発の徴候を認めない。

### 考 察

肝血管筋骨髓脂肪腫は、主として腎臓に好発する肝血管筋脂肪腫に髓外造血巣を伴った腫瘍である。肝血管筋脂肪腫は腎臓以外に肝臓、軟部組織、縦隔、膈などに発生した報告例<sup>9)</sup>があるが、肝血管筋骨髓脂肪腫に関しては、これまで肝以外での報告はない。本症例は1984年 Goodmanら<sup>1)</sup>により初めて報告されており、本邦で肝血管筋脂肪腫として報告された症例のうちの髓外造血成分を含むものは5/35例 (14.3%)<sup>4)</sup>であり、表に示した<sup>2)5)~8)</sup> (Table 2)。肝血管筋骨髓脂肪腫の報告例において、年齢は27~48歳と比較的若年層で発症しており、

**Fig. 6** Histological findings showed the admixture of vascular spaces, pleomorphic smooth muscle cells, adipose cells and prominent extramedullary hematopoietic elements. (HE×40)



性差はない。部位は右葉に多い傾向があり、大きさは2.5cm~17cmまで様々である。発見の契機は痛みにて発見される場合が多い。検診にて偶然発見される場合もあり<sup>7)</sup>、この症例では針生検にて確定診断され経過観察されている。他の症例は自覚症状があったため切除されている。

肝血管筋骨髓脂肪腫は組織学的には①血管成分、②平滑筋成分、③脂肪成分、④髓外造血巣よりなる。発生に関しては脂肪腫や血管筋脂肪腫と同様に主として間葉系の脂肪組織由来と考えられる<sup>2)</sup>。また④の髓外造血巣の発生に関しては骨髓脂肪腫や造血細胞を伴った肝芽腫と同様に特徴的であり、胎生期の髓外造血巣の残存や、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る<sup>2)</sup>。

画像診断の特徴は腫瘍の構成成分である4成分の構成割合の多寡により個々の症例に異なった像を呈するとされる<sup>9)</sup>。しかし一般的には超音波検査では境界明瞭な高エコーレベルの腫瘍として描出され<sup>9)</sup>、腹部CTでは境界明瞭な低吸収領域を示すことが多く、造影により強調される<sup>9)</sup>。腹部MRIにおいてT2強調像にて全例が高信号を示した<sup>5)7)8)</sup>。血管造影では動脈相において、腫瘍に流入する増生した腫瘍血管が造影され、毛細血管相において腫瘍が濃染されることが多い<sup>9)</sup>。本症例はこのような画像的特徴をすべて有しており、典型的に近いものと思われる。

鑑別診断としては肝細胞癌、血管筋脂肪腫があげら

Table 2 Clinical data on patiomy with angiomyolipoma in Japan

No.	Author	Age	Sex	Location	Tumor size(cm)	Symptom	US	CT	MRI	Scinti-graphy	Angio-graphy	Treatment
1	Horibe et al. <sup>2)</sup> (1988)	48	M	Caudate lobe	5.7×7.0×4.0	Upper abdominal pain	—	LDA	—	—	hyper-vascular	Resection of the tumor
2	Tashiro et al. <sup>6)</sup> (1991)	41	F	Right lobe	17×15×14	General fatigue	hyper-echoic	LDA	—	99m-Tc: positive	hyper-vascular	Resection of the tumor
3	Masamune et al. <sup>7)</sup> (1993)	53	M	Left lobe	2.0×2.1	Free	hyper-echoic	LDA	T1, T2: high intensity	—	hyper-vascular	Needle biopsy → follow up
4	Murakami et al. <sup>5)</sup> (1993)	27	F	Right lobe	15×13×10	Epigastrialgia	hyper-echoic	LDA	T1: iso intensity T2: high intensity	—	hyper-vascular	Right lobectomy
5	Miyajime et al. <sup>8)</sup> (1994)	39	F	Right lobe	2.5	Rt hypochondralgia	hyper-echoic	LDA	T1: low intensity T2: high intensity	—	hyper-vascular	biopsy → S5subsegmentectomy
6	present case	30	M	Right lobe	6.0×4.5×3.0	Rt hypochondralgia	hyper-echoic	LDA	T1: low intensity T2: high intensity	—	hyper-vascular	Resection of the tumor

LDA: low density area —: not described

れる。造血成分を含む肝血管筋骨髄脂肪腫では、肝シンチグラムにて軽度の取り込みを認めたという報告もある<sup>6)</sup>。これは恐らく組織学的に確認された網内系を含む造血成分の有無によると考えられ、肝血管筋脂肪腫との画像診断上の鑑別に有用と考えられる。

本邦の血管筋骨髄脂肪腫6例において生検がなされた症例は2例であり、1例は血管筋骨髄脂肪腫と診断され経過観察されており<sup>7)</sup>、1例は肝細胞癌と診断され手術が施行された<sup>8)</sup>。生検組織内に血管、筋、骨髄、脂肪の4成分を確認すれば診断は可能であるが、これらをすべて確認することは難しいと考えられる<sup>9)10)</sup>。このため治療に関し、針生検での確定診断が困難であること、また類似疾患である腎血管筋脂肪腫において悪性化し死亡した報告が2例あることより<sup>11)12)</sup>、本腫瘍においても症状および増大傾向のみられる場合、現時点では切除することが望ましいと考える。

稿を終えるにあたり、放射線学的所見を御教示頂きました松山赤十字病院放射線科、村田繁利先生および病理学的所見を御教示頂きました同病理部、山本一郎先生に謹んで感謝の意を表します。

## 文 献

- 1) Goodman ZD, Ishak KG: Angiomyolipomas of the liver. *Am J Surg Pathol* 8: 745—750, 1984
- 2) 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* 27: 994—1000, 1988
- 3) 近藤 匠, 植野 映, 森島 勇ほか: 左腋窩に発生した血管筋脂肪腫の1例. *日臨外医会誌* 56: 2484—2489, 1995
- 4) 西土井英昭, 石黒 稔, 工藤浩史ほか: 肺癌を合併した肝血管筋脂肪腫の1例. *胆と膵* 16: 881—885, 1995
- 5) 村上茂樹, 石賀信史, 床 達夫ほか: 髄外造血巣を伴う巨大肝血管筋脂肪腫の1例. *日消外会誌* 26: 2841—2856, 1993
- 6) 田代 誠, 三宅秀敏, 相川久幸ほか: 肝血管脂肪腫の3症例. *画像診断* 11: 598—604, 1991
- 7) 正宗 淳, 岡野 健, 佐竹賢三ほか: 超音波ガイド下吸引細胞診にて診断し、経過観察中の肝血管筋脂肪腫の1例. *日消病会誌* 90: 180—194, 1993
- 8) 宮嶋 敬, 吉川敏一, 粉川隆文ほか: 肝血管筋脂肪腫(Angiomyolipoma)の1症例—SMA染色の有用性と本邦報告例の集計—. *肝・胆・膵* 28: 135—140, 1994
- 9) Nonomura A, Mizukami Y, Kadoya M: Angiomyolipoma of the liver: A collective review. *J Gastroenterol* 29: 95—105, 1994
- 10) Low VHS, Breidahl WH, Robbins PD: Hepatic Angiomyolipoma. *Abdom Imaging* 19: 540—542, 1994
- 11) Bruce AL, Jack B, Donald CH et al: Malignant transformation of angiomyolipoma. *Urology* 147: 1356—1358, 1992
- 12) Ferry JA, Malt RA, Young RH: Renal an-

giomyolipoma with sarcomatous transformation and pulmonary metastasis. *Am J Surg*

*Pathol* 15 : 1083—1088, 1991

### **Angiomyomyelolipoma of the Liver —A Case Report—**

Jota Watanabe, Takashi Nishizaki, Kenzo Wakasugi, Taro Nakamura, Ikuo Takahashi,  
Toshihiro Onohara, Tetsuo Ishikawa, Toshimitsu Matsuzaka,  
Hiroshi Kume and Yutake Fujinaga  
Department of Surgery, Matsuyama Red Cross Hospital

We treated a 30-year-old man with angiomyomyelolipoma originating from the liver. Right hypochondralgia began one month before admission. Ultrasonography, CT scanning and MR imaging demonstrated characteristic features of a fat-rich tumor with a diameter of about 6.0 cm in the anterior segment of the liver. HBsAg and HCVAb were negative, alpha-feto-protein was 1 ng/ml and PIVKA-II was 0.0 ng/ml. Since this tumor was symptomatic and hepatocellular carcinoma could not be completely ruled out, hepatic resection was performed, with good results. The histology revealed an admixture of vascular space, pleomorphic smooth muscle cells, adipose cells and prominent extramedullary hematopoietic elements. Although angiomyomyelolipoma was benign, this type of tumor can be symptomatic and may increase in size. Therefore, surgical resection is warranted when this tumor is symptomatic and the surgery presents no untoward difficulty.

**Reprint requests:** Jota Watanabe Department of Surgery, Matsuyama Red Cross Hospital  
1 Bunkyo-tyo, Matsuyama-city, 790-0826 JAPAN

---