

巨大水腎症に合併したベリニ管癌の1例

姫路聖マリア病院泌尿器科 (部長: 野田雅俊)

村田 匡*, 野田 雅俊

A CASE OF BELLINI DUCT CARCINOMA WITH
GIANT HYDRONEPHROSIS

Tadashi MURATA and Masatoshi NODA

From the Department of Urology, Himeji Saint Maria Hospital

We report a case of Bellini duct carcinoma with giant hydronephrosis. A 56-year-old man was referred with the chief complaint of gross hematuria. The intravenous pyelography showed a huge right renal contour and non-functioning kidney. The abdominal computed tomographic scan and magnetic resonance imaging demonstrated giant hydronephrosis. Percutaneous urinary cytology obtained in the direct pyelography was class V. Right total nephro-ureterectomy was performed. Punctured fluid volume was 1,010 ml during the operation. Histological and immunohistochemical analysis revealed the collecting duct carcinoma of the kidney. Three months later, multiple bone metastases had appeared. He was treated by the combination chemotherapy of gemcitabine and paclitaxel, but lung and liver metastases developed. The patient died of cancer 12 months later. This case was considered to be Bellini's duct carcinoma as its features had poor prognosis and image findings infiltrating from medulla to cortex with the total enlargement of the kidney. To our knowledge there has been no case found like these atypical imaging findings.

(Acta Urol. Jpn. 50 : 699-702, 2004)

Key words: Bellini duct carcinoma, Giant hydronephrosis

緒 言

集合管を発生母地とする腎癌 (以下ベリニ管癌と称する) は特殊な腎癌とされ, 報告例は増加しているが稀な疾患である。ベリニ管癌は一般に腎髄質から皮質へ浸潤傾向を示すため, 画像診断上の特徴的所見としては腎全体は腫大するが比較的腎形は保たれるとされている。今回われわれは巨大水腎症を合併し, 画像上非典型的所見を示したベリニ管癌の1例を経験したので, 若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 56歳, 男性

主訴: 肉眼的血尿

既往歴: 幼少時腹部外傷の既往があるが詳細は不明。

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 2001年10月, 肉眼的血尿を自覚したため近医受診。精査加療目的にて11月7日当科紹介受診となった。

入院時現症: 身長 159 cm, 体重 72 kg, 血圧 145/87 mmHg, 脈拍99回/分, 整。腹部は全体的に膨隆

し, 圧痛のない緊満状の巨大な腫瘤を触知した。

入院時検査所見: 血液生化学検査では血沈の亢進, ALP の軽度上昇を認めるほか異常なし。検尿は肉眼的血尿。尿細胞診 class II。

画像所見および経過: 膀胱鏡では, 右の尿管口からの肉眼的血尿を認め, 膀胱内に腫瘍などは認めなかった。IVP では右腎は描出されず, 結石陰影や石灰化所見はなく, 左腎の軽度腎盂の拡張および代償性肥大を認めた。腹部 CT では右の巨大な嚢胞性腫瘤は正中を越え, 壁は薄く, わずかに残存した腎実質の一部に造影効果を認めたが, 腫瘍陰影は不明であった。またリンパ節腫脹は認めず, 肝に異常所見を認めなかった (Fig. 1)。MRI では T1 強調画像にて腎盂内部は均一な高信号を示し, T2 強調画像で低信号を示していた。右逆行性尿路造影は患者が拒否したため施行できなかった。経皮的直接腎盂造影では巨大な腎外腎盂を呈し (Fig. 2), このときに血性の穿刺排液を認め, 細胞診で class V を認めた。

以上より巨大水腎症を伴う腎盂あるいは尿管腫瘍と診断し, 2001年12月14日全身麻酔下に右腎尿管全摘除術を施行した。

手術所見: 第11肋骨を一部切除する経腰的アプローチを用いたが, 腎と周囲組織との癒着が非常に強く, 著明な腎盂の拡大もあり, 腎基部の視野を得るのが困

* 現: 落合病院泌尿器科

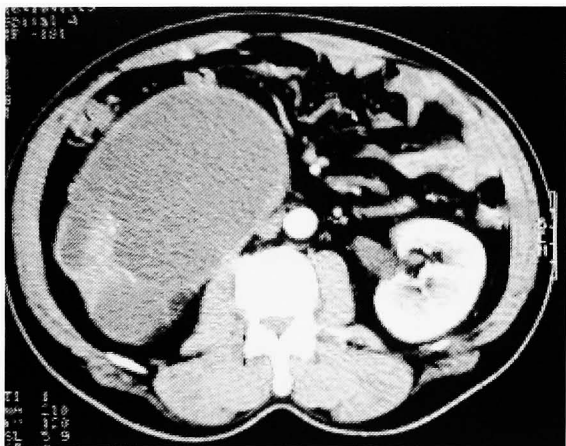


Fig. 1. Abdominal CT showed right giant hydronephrosis.

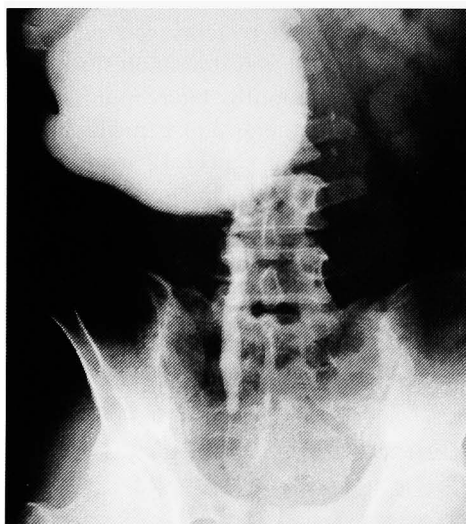


Fig. 2. Right direct pyelography demonstrated huge dilated extrarenal pelvis and no filling defect in the upper urinary tract.

難であったので、腎盂を穿刺して暗赤色の内容液を1,010 ml 吸引した後に腎莖部を処理した。その後周囲を剝離して腎尿管を一塊として摘除した。所属リンパ節の腫脹は認められなかった。

摘除標本：腎盂は著明に拡張し、腎実質は非薄化していたが、残存した一部に固い灰白色の充実性腫瘍を認めた。腎盂と尿管内に明らかな乳頭状腫瘍は見られなかった (Fig. 3)。

病理組織学的所見：HE 染色にて複雑に交叉する不規則な管腔形成性の浸潤性腺癌の像を認め、線維性の間質内や腫瘍の周囲に好中球の浸潤や集合管類似の構造を認めた (Fig. 4)。免疫染色にて UEA-1 陽性、高分子重量サイトケラチン一部陽性、EMA 陽性、ビメンチン一部陽性、サイトケラチン20陰性という結果を得た。以上よりペリニ管癌と診断した。

術後経過：特に合併症もなく術後24日目に退院し



Fig. 3. Macroscopic appearance of the surgical specimen.

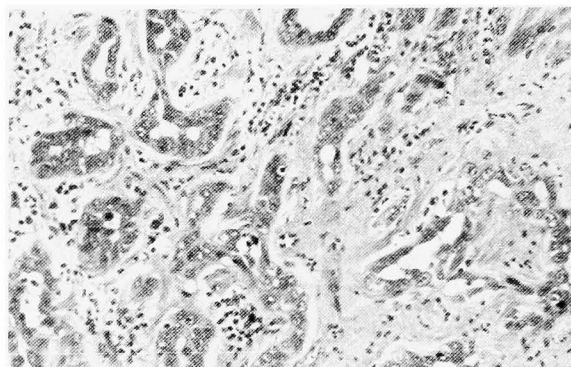


Fig. 4. Microscopic appearance of the tumor. Irregular angulated tubules infiltrate a desmoplastic stroma (HE stain $\times 200$).

た。3カ月後腰背部痛にて骨シンチグラフィーを施行したところ、頸椎を含め多発性に骨転移病変を認めた。その後他院に転院し、gemcitabine 2,500 mg/m², paclitaxel 150 mg/m² による化学療法を受けた。1クール終了時の骨転移巣は NC であり、肺転移、肝転移、局所再発によるイレウスなどを生じ、胃空腸吻合術を受けた。その後の化学療法の継続を断念し、ホスピス病棟へ転床の上緩和ケアを行ったが全身状態は徐々に悪化し、2002年10月22日死亡した。

考 察

集合管癌 (またはペリニ管癌) は腎盂開口部に近い集合管 (ペリニ管) に類似した構造を呈する腎の悪性腫瘍と定義されており、灰白色浸潤性腫瘍で、腎髓質を中心に発育する傾向が認められている¹⁾。Mancilla-Jimenez ら²⁾の報告以来、各種診断技術の進歩に伴いその報告例は増加傾向であり、全腎癌の約1%前後の頻度である^{3,10)}。Srigley ら⁴⁾による総括では1998年までに全世界ですでに100例以上が報告され、それによると男女比は2:1と男性に多く、平均年齢は55歳 (13~83歳) と通常の腎癌に比べやや若

い. 患側の左右差はない. 初発症状は肉眼的血尿が約60%と最も多く, 次いで側腹部痛であり, 無症候性で発見される割合は少ない. 診断時すでに転移をきたしている症例が全体の約4割を占め, 遠隔転移部位としては肺が最多で, 以下リンパ節, 骨, 肝の順となっており, これは転移経路の主体がリンパ行性であることを示唆しているものと思われる. 通常の腎癌と異なるこれらの特徴は本邦の報告上の臨床的統計と一致する⁵⁻⁷⁾

ペリニ管癌の画像上の特徴として, 境界不明瞭な腫瘍の腎実質への浸潤による腎全体の腫大を示すが腎自体の形態は保たれていることが多く, よほど大きくなければ腎形はよく保持されることがあげられている⁸⁾ それゆえに本症例においてペリニ管癌の可能性は考慮しておらず, 穿刺腎盂尿管細胞診が class V であったことから移行上皮癌あるいは扁平上皮癌を疑い, 腎尿管全摘除術を選択した. 実際, ペリニ管癌の分子生物学的特徴は腎細胞癌よりはむしろ移行上皮癌に類似しており^{3, 8)}, 画像診断上の鑑別が困難な症例も報告されている⁹⁾

ペリニ管癌の確定診断は, 肉眼的, 病理組織学的所見を中心に免疫組織学的所見を補助とする総合的な臨床診断が行われているが, Srigley ら⁴⁾は9個の病理学的な診断基準を提唱している. 免疫組織化学的解析では, 遠位尿管, 集合管のマーカーとしての高分子重量サイトケラチン 34 β E12 や UEA-1 (Ulex europaeus agglutinin-1), EMA (上皮膜抗原), ビメンチンなどが陽性傾向を示すとされ¹⁰⁻¹²⁾, 自験例の結果もその所見とほぼ一致した.

治療は手術療法が第1選択であり, 術後補助療法としてインターフェロンによる免疫療法や M-VAC を中心とした化学療法が施行されていたが, その大半は無効で長期生存例は非常に少ない^{8, 13)} 予後は腎癌のなかでも最も不良とされ, 手術のみの治療では予後改善は困難とする意見がある¹⁴⁾ 近年転移性移行上皮癌に ifosfamide や taxanes, gemcitabine などの新規抗癌剤の有効性が認められている. Milowsky ら⁸⁾は cisplatin, ifosfamide, paclitaxel を併用した regimen をペリニ管癌に使用して有効であったことを報告し, 免疫療法を第一選択にするのではなく, これらの化学療法を行うべきであると述べている. また Gollob ら¹⁵⁾は転移性のペリニ管癌に taxol と carboplatin による化学療法を行い, 80%の効果を認めたと報告している. 今後の症例の蓄積による有効な化学療法の確立が待たれる.

一般に巨大水腎症とはその内容液が 1,000 ml 以上あるものとされている¹⁶⁾ 水腎が巨大化する原因は, UPJ の異常が最多で, 以下結石, 先天性, 尿管狭窄, 腎盂尿管腫瘍の順となっている¹⁷⁾ 自験例の巨大水

腎症の成因は, 先天性腎盂移行部狭窄症によるものと, 幼少時に腹部を打撲した既往があることから外傷性の二次性狭窄によるもののいずれかと思われたが不明であった. RP が施行できていれば判断の材料と成りえた可能性があり, 施行不備が悔やまれた. 切除組織標本からの移行上皮癌は検出されていないので, 腫瘍が二次性の狭窄をもたらした可能性は否定的である. 巨大水腎症に合併した腎盂尿管腫瘍は扁平上皮癌の割合が高く, 腎盂への長期慢性刺激が癌の発生に関与すると考えられている¹⁸⁾ しかし, 移行上皮癌に関しては発生機序が不明とされており, ペリニ管癌についても同様であろう.

巨大水腎症においても, 血尿などの症状を呈する場合には常に悪性腫瘍の存在を念頭に置き, 診断と治療を行うべきであると考えられた.

結 語

本邦初と考えられる, 肉眼的血尿を初発とした巨大水腎症を合併したペリニ管癌の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) 日本泌尿器科学会 日本病理学会 日本医学放射線学会編: 腎癌取り扱い規約, 第3版, pp 71, 金原出版, 東京, 1999
- 2) Mancilla-Jimenez R, Stanley RJ and Blath RA: Papillary renal cell carcinoma. *Cancer* **38**: 2469-2480, 1976
- 3) Polascik TJ, Bostwick DG and Cairns P: Molecular genetic and histopathologic features of adult distal nephron tumors. *Urology* **60**: 941-946, 2002
- 4) Srigley JR and Eble JN: Collecting duct carcinoma of kidney. *Semin Diagn Pathol* **15**: 54-67, 1998
- 5) 安永 豊, 西村健作, 高寺博史, ほか: 腎部分切除術を施行した Bellini 管癌の1例. *泌尿紀要* **40**: 1103-1107, 1994
- 6) 村石康博, 奥村昌央, 布施秀樹: Bellini 管癌の1例. *泌尿器外科* **12**: 1147-1151, 1999
- 7) Natsume O, Ozono S, Futami T, et al.: Bellini duct carcinoma: a case report. *Jpn J Clin Oncol* **27**: 107-110, 1997
- 8) Milowsky MI, Rosmarin A, Tickoo SK, et al.: Active chemotherapy for collecting duct carcinoma of the kidney. *Cancer* **94**: 111-116, 2002
- 9) 太田智則, 塚本 定, 石川 悟, ほか: 術前画像にて鑑別困難であったペリニ管癌の1例. *臨泌* **49**: 761-764, 1995
- 10) Rumpelt HJ, Störkel S, Moll R, et al.: Bellini duct carcinoma: further evidence for this rare variant of renal cell carcinoma. *Histopathology* **18**: 115-122, 1991
- 11) Kennedy SM, Merino MJ, Linehan WM, et al.:

- Collecting duct carcinoma of the kidney. *Hum Pathol* **21**: 449-456, 1990
- 12) Fleming S and Lewi HJE: Collecting duct carcinoma of the kidney. *Histopathology* **10**: 1131-1141, 1986
 - 13) Chao D, Zisman A, Pantuck AJ, et al.: Collecting duct renal cell carcinoma: clinical study of a rare tumor. *J Urol* **167**: 71-74, 2002
 - 14) Mejean A, Roupret M, Larousserie F, et al.: Is there a place for radical nephrectomy in the presence of metastatic collecting duct (BELLINI) carcinoma? *J Urol* **169**: 1287-1290, 2003
 - 15) Gollob JA, Upton MP, DeWolf WC, et al.: Long-term remission in a patient with metastatic collecting duct carcinoma treated with taxol/carboplatin and surgery. *Urology* **58**: 1058, 2001
 - 16) Stirling WC: Massive hydronephrosis complicated by hydroureter. *J Urol* **42**: 520-533, 1939
 - 17) 森光 浩, 坂口 幹, 鈴 博司, ほか: 巨大水腎症の2例, および本邦373例の文献的考察. *西日泌尿* **52**: 761-766, 1990
 - 18) 氏家 剛, 野田泰照, 岡 大三, ほか: 巨大水腎症に合併した腎盂扁平上皮癌の1例. *泌尿紀要* **49**: 757-759, 2003

(Received on February 16, 2004)

(Accepted on May 17, 2004)