

下大静脈浸潤を伴った成人 Wilms 腫瘍の 1 例

福島県立医科大学泌尿器科学教室 (主任: 白岩康夫教授)

馬場 恵一, 山口 脩, 野宮 正範, 橋本 樹
嘉村 康邦, 白岩 康夫

福島県立医科大学心臓血管外科学教室 (主任: 星野俊一教授)

佐藤 洋一, 岩谷 文夫, 星野 俊一

A CASE OF ADULT WILMS' TUMOR WITH VENA CAVAL INVOLVEMENT

Keiichi Baba, Osamu Yamaguchi, Masanori Nomiya,
Tatsuru Hashimoto, Yasukuni Yoshimura and Yasuo Shiraiwa

From the Department of Urology, Fukushima Medical College

Youichi Sato, Fumio Iwaya and Shunichi Hoshino

From the Department of Cardiovascular Surgery, Fukushima Medical College

The patient was a 35-year-old female with the chief complaint of macrohematuria. Computerized tomographic (CT) scan, ultrasonography and magnetic resonance imaging (MRI) revealed the presence of a large and inhomogeneous mass in the left kidney, and a tumor thrombus growing in the inferior vena cava. Angiography also showed a hypervascular tumor in the left kidney. The chest X-ray and CT scan demonstrated multiple metastatic lesions in the bilateral lungs. Radical nephrectomy and thrombectomy was performed under the diagnosis of left renal tumor with its invasion of inferior vena cava. Pathological findings revealed that this tumor was nephroblastoma, and its type was clear cell sarcoma of the kidney (CCSK). The patient received chemotherapy according to National Wilms' Tumor Study (NWTs) IV chemotherapeutic drug regimen.

In general, CCSK is known to have poor prognosis. However, doxorubicin has been reported to have a relatively good antitumor effect for CCSK. However, in this case, the evaluation after the first course of chemotherapy was progressive disease, because some new lesions appeared, although most old pulmonary metastatic lesions were reduced.

(Acta Urol. Jpn. 11: 369-372, 1995)

Key words: Wilms' tumor, Adult, Vena caval involvement

緒 言

Wilms 腫瘍の発生の90%は7歳未満であり¹⁾, 成人での発生は, 5%前後^{2,3)}, 文献によってはわずか1%⁴⁾で, きわめて稀であるとされている。今回われわれは, 下大静脈浸潤を伴い, 成人 Wilms 腫瘍, 不全型, 腎明細胞肉腫に分類される1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 35歳, 女性

主訴: 肉眼的血尿

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1993年8月, 肉眼的血尿が出現したため近医を受診し, 膀胱炎の診断で加療を受けたが改善しなかった。1993年10月, 実家近くの病院を受診し, 入院時の精査で下大静脈浸潤および多発性肺転移を伴った左腎腫瘍の診断で当科に紹介された。1993年10月26日, 精査加療目的に当科に入院した。

入院時現症: 左季肋部に表面平滑で可動性のある腫瘤を触知したが, 表在性リンパ節は触知しなかった。

入院時検査所見: 末梢血では軽度の正球性正色素性



Fig. 1. CT scan shows a large and inhomogeneous mass in the left kidney, and caval tumor thrombus.

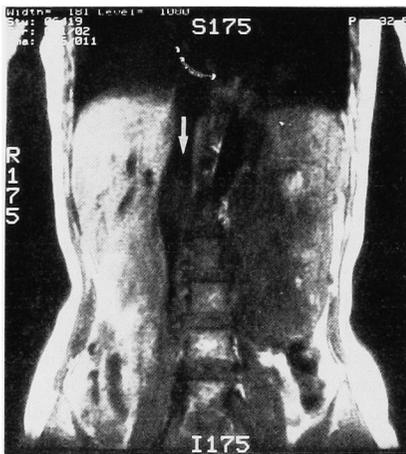


Fig. 2. MRI reveals left renal tumor and tumor thrombus from the renal vein to inferior vena cava.

貧血，生化学検査では LDH 572 と上昇，CRP 4.1 と高値を示した。尿沈渣では赤血球 1 視野に 7~10 であった。

X線学的検査：DIP では，左腎上極に腫瘤陰影と腫瘤による圧排された腎盂腎杯が見られた。CT では，部分的に造影される内部不均一な腫瘤を認めた。また左腎静脈から下大静脈にかけて血栓が見られた (Fig. 1)。MRI では，内部が不均一な腫瘤と左腎静脈から下大静脈に伸展する血栓が見られた (Fig. 2)。また，超音波検査でも同様の所見が見られた。左腎動脈造影では，腎上極から下極にかけて，屈曲蛇行した豊富な血管と pooling や tumor stain が見られた (Fig. 3)。胸部単純写真，CT では，両肺野に転移を思わせる多発性の結節状陰影が認められた。単純X線写真，MRI では，骨転移を示唆する所見は見られなかった。

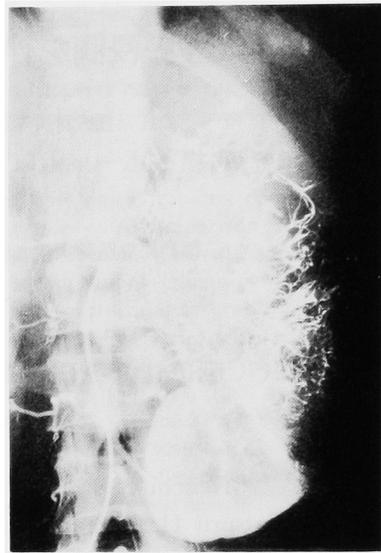


Fig. 3. Angiography shows a hypervascular tumor in the left kidney. Abnormal tumor vessels are detected.



Fig. 4. Gross specimen (cut surface) shows a large tumor with necrosis and hemorrhage.

以上の検査所見より，肺転移および下大静脈腫瘍浸潤を伴った左腎腫瘍の診断で，1993年11月16日，心臓血管外科の協力下に左根治的腎摘出術および腫瘍血栓除去術を施行した。

手術所見：切開は腹部正中切開とし，左鎖骨下静脈と左大腿静脈を利用して体外循環を行い，下大静脈中樞側は血栓が飛ばないように左内頸静脈から留置したバルーンカテーテルで閉塞した。腫瘍血栓は，一部下大静脈壁にまで浸潤していたため，下大静脈ごと切除し欠損部をゴアテックスで補強した。引き続き腎摘出

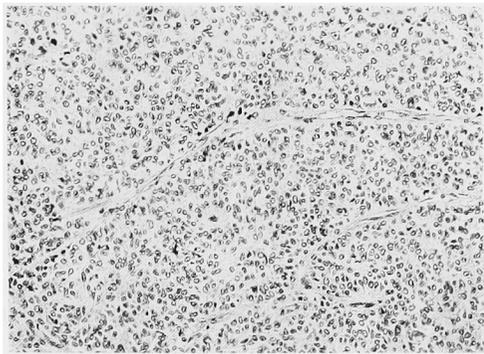


Fig. 5. Histological examination shows nephroblastoma, abortive type, clear cell sarcoma.

術およびリンパ節郭清術を施行した。

摘出標本所見: 充実性の腫瘍で出血壊死を伴い, 正常部との境界は不明瞭であった。摘出標本は, 17×10 cm 大で重量は 1,080 g であった (Fig. 4)。

病理組織学的所見・卵円形あるいは紡錘形の細胞が増殖し, 腫瘍細胞間には細血管の樹枝状分布が認められた (Fig. 5)。また, 左腎静脈, 左卵巣静脈および下大静脈への浸潤とともに, 副腎および腎門部リンパ節への転移が見られた。

病理診断は, Wilms 腫瘍, 不全型, 腎明細胞肉腫の診断であった。

術後経過: National Wilms' Tumor Study (NWTs) の分類では, 肺への転移が見られ stage IV であり, NWTs IV 治療指針では術後 3 日以内に放射線照射を開始することになっている。しかし, 術前に Wilms 腫瘍の診断がつかなかったこと, 麻痺性のイレウス状態が続いたことより, 1994年1月12日より化学療法を開始した。化学療法は, NWTs IV のレジメンに則り⁵⁾, actinomycin D を 15 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{日}$ で連続 5 日間 6 週毎投与, vincristine を 1.5 mg/m^2 で初日および 1 週毎投与, doxorubicin を 20 $\text{mg}/\text{m}^2/$

日で actinomycin D の初回投与後 6 週目に 3 日間投与のスケジュールで行った。化学療法施行中, 血小板減少および白血球減少を認め血小板輸血および G-CSF (granulocyte colony stimulating factor) の投与を併用したが, 白血球減少により 3, 4, 5 回目の vincristine 投与を中止せざるをえなかった。化学療法 1 コース施行後の胸部単純写真, CT による胸部転移巣の評価では, 縮小している転移巣とともに新たな転移巣も出現しており, 治療効果は P.D. であった (Fig. 6)。

1994年4月10日, 腹部 CT でも再発が見られず, 全身状態も良好であったため, 紹介元の病院で加療を継続すべく転院した。転院後は特に加療を受けず, さらに近医に紹介され, 丸山ワクチンの投与を受けていたが, 1994年8月31日, 永眠された。

考 察

成人 Wilms 腫瘍は, 小児例に比べ予後が悪いことが知られているが⁶⁾, その原因には放射線や抗癌剤に対する感受性の低さのほかに, 術前に Wilms 腫瘍の診断がつかず, 治療開始が遅れることにありと思われる。

鑑別の際に問題となるのは, 腎細胞癌である。鑑別に際しては, 1) CT, 超音波検査で, 充実性部分と嚢胞様部分が混在し, 血腫の合併も疑われる多彩な所見を示すもの, 2) その腫瘍が腎盂から発生し, 腎実質へ浸潤していると思われるもの, 3) 血管造影検査で, 腫瘍部の血管が疎で, 細い枝が圧排伸展されているのみで, 明らかに濃染する腫瘍血管像がないような場合には, 成人型 Wilms 腫瘍の可能性も考え, 十分に検討すべきであるとの報告がある⁷⁾。しかし, 本症例のように典型像を示さないこともあり, 現在のところ完全に鑑別することは困難であると思われる。

本症例の病理組織診断は, 不全型の腎明細胞肉腫であり, 予後が悪いとされている unfavorable histolo-

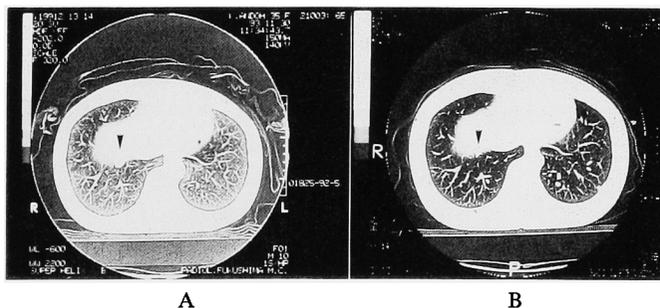


Fig. 6. After 1 course of chemotherapy, many metastatic lesions were reduced, although some new lesions developed (a) pretreatment, (b) after treatment.

gy に属しており集学的治療が望まれたが⁸⁾, 今回, 術前診断がつかなかったこと, 術後麻痺性イレウス状態が長引いたことより, 放射線療法が施行できなかつた。しかし, これまでの NWTS の検討で腎明細胞肉腫型では, doxorubicin が効果的なことが知られており効果が期待されたが⁹⁾, 本症例1クール後の評価では, 肺転移巣の縮小が見られる一方, 新たな肺転移巣も出現しており, P.D. であった。最近, 成人 Wilms 腫瘍に対して, cisplatin と etoposide による化学療法が効果的であった^{10,11)}との報告があり注目される。

結 語

下大静脈浸潤を伴い, 血管撮影検査で hypervascular な像を呈す, 不全型, 腎明細胞肉腫に分類される成人 Wilms 腫瘍の1例を報告した。

本論文の要旨は, 第210回日本泌尿器科学会東北地方会において報告した。

文 献

- 1) Olsenn B and Bischoff A: Wilms' tumor in adults. *Cancer* 25: 2, 1970
- 2) Klapproth H: Wilms' tumor-A report of 45 cases and analysis of 1351 cases reported in the world literature from 1940 to 1958. *J Urol* 81: 633-648, 1961
- 3) Chung TS, Reyes CV and Stefani SS: Wilms tumor in adults. *Urology* 3: 275-277, 1984
- 4) Farhad K, Sachiko TC and Lester L: Wilms tumor (Nephroblastoma) in the adult patient. *AJR* 152: 299-302, 1989
- 5) Snyder HM, D'Angio GJ, Evans AE, et al.: Pediatric oncology. In: *Campbell's Urology*. Edited by Walsh PC, Retig AB, Stamey TA, et al. 6th ed; 1967-2014, Saunders, Philadelphia, 1992
- 6) Adolphs HD, Knopfle G, Vogel J, et al.: Wilms tumor in the adolescent and adult. *Eur Urol* :9 281-287, 1983
- 7) 高井計弘, 鷹巣賢一, 垣添忠生, ほか: 局所再発を繰り返した進行成人型ウイلمス腫瘍の2例: 日泌尿会誌 79: 719-725, 1988
- 8) Beckwith JB and Palmer NF: Histopathology and prognosis of Wilms tumor. *Cancer* 41: 1937-1948, 1978
- 9) Pysker TJ and Beckwith JB: Clear cell sarcoma of the kidney (CCSK). Analysis of 82 cases from the second and third National Wilms' Tumor Studies. (abstract) *Lab Invest* 58: 73A, 1988
- 10) Abratt RP, Radt M and Preez HM: Adult Wilms' tumor. *Cancer* 65: 890-892, 1990
- 11) Sparano JA, Beckwith JB and Mitsudo Sumi: Complete remission in refractory anaplastic adult Wilms' tumor treated with Cisplatin and Etoposide. *Cancer* 67: 956-959, 1991

(Received on October 26, 1994)
(Accepted on February 21, 1995)