

## 副腎腫瘍との鑑別が困難であった成人腎芽腫の1例

小泉 孔二<sup>1</sup>, 水沢 弘哉<sup>1</sup>, 小口 智彦<sup>1</sup>  
道面 尚久<sup>1</sup>, 加藤 晴朗<sup>2</sup>

<sup>1</sup>独立行政法人国立病院機構長野病院泌尿器科, <sup>2</sup>信州大学医学部泌尿器科学教室

ADULT WILMS' TUMOR MIMICKING ADRENAL TUMOR :  
A CASE REPORT

Koji KOIZUMI<sup>1</sup>, Hiroya MIZUSAWA<sup>1</sup>, Tomohiko OGUCHI<sup>1</sup>,  
Takahisa DOMEN<sup>1</sup> and Haruaki KATO<sup>2</sup>

<sup>1</sup>The Department of Urology, Nagano National Hospital

<sup>2</sup>The Department of Urology, Shinshu University School of Medicine

A 33-year-old woman was referred to our hospital for further examination of a right adrenal mass 4.5 cm in diameter. Hormonal findings were normal. Computed tomography, magnetic resonance image and angiography demonstrated non-functioning adrenal tumor. Right nephrectomy was performed, because the tumor adhered firmly to the upper pole of the right kidney. The pathological diagnosis was nephroblastoma (nephroblastic type, complex subtype). Postoperative chemotherapy was started for stage III Wilms' tumor. However, peripheral neuropathy such as numbness of the fingers developed. Therefore, chemotherapy was discontinued in the fifth week. The patient is currently alive without recurrence 17 months postoperatively. In adult patients, postoperative chemotherapy for nephroblastoma is often interrupted due to side effects. Further studies on the protocol for adults is necessary.

(Hinyokika Kiyō 54 : 603-606, 2008)

**Key words** : Nephroblastoma, Chemotherapy, Side effect, Retroperitoneal tumor

## 緒 言

腎芽腫は小児の悪性腫瘍中6~7%を占める胎児性腫瘍である。80%以上の症例が5歳未満で発症するとされており<sup>1)</sup>, 成人発症の腎芽腫は比較的稀である。今回われわれは副腎腫瘍との鑑別が困難であった成人女性に生じた腎芽腫の1例を経験した。診断と術後の化学療法を中心に若干の文献的考察を加え報告する。

## 症 例

患者 : 33歳, 女性

主訴 : 右後腹膜腫瘍

家族歴・既往歴 : 特記すべきことなし

現病歴 : 2005年10月, 人間ドックの超音波検査にて右副腎腫瘍を指摘され近医を受診した。自覚症状はほとんどなかったが, 右背部に軽度の違和感を覚えることがあった。腹部CT検査では右腎頭側に径4.5cmで辺縁に石灰化を有する内部均一な腫瘍が認められた。造影CT検査では腫瘍の辺縁が軽度造影された。右腎上極の一部への浸潤が疑われた。また, 右腎上極には多数の石灰化を伴う径3cmの腫瘍病変が認められた。造影の効果は軽度であった (Fig. 1)。MRI検査では右腎の頭側にT1・T2強調画像・ガドリニウム

造影とともに低信号を示す腫瘍が認められた。腎上極との境界は比較的明瞭であった (Fig. 2)。CT検査でみられた腎上極の石灰化を中心とする病変はT2強調画像で不均一な低信号として描出された。副腎に関連する内分泌検査では異常は認められなかった。2005年11月14日, 精査加療目的にて当院へ紹介受診となった。

現症 : 身長 155.7 cm, 体重 46.9 kg, 血圧 124/70 mmHg, 脈拍 61回/分。腹部に腫瘍を触知せず。

入院後経過 : 血液, 生化学検査は異常なし。血管造影検査では右腎頭側の腫瘍への血管は中副腎動脈と下副腎動脈を feeder としており, 副腎由来の腫瘍が疑われた。腎実質との交通はほとんど認めなかった。Hypovascular な腫瘍であり造影剤の腫瘍部への pooling も軽度であった。腎上極部の vascularity に明らかな異常はみられなかった (Fig. 3)。

以上より非機能性副腎腫瘍と診断し, 悪性病変も否定できないため, 2006年2月8日手術を施行した。左下側臥位, 右第12肋骨直上での皮膚切開にて後腹膜腔へアプローチした。右腎頭側の腫瘍は小鶏卵大・弾性軟であり右腎上極に接していた。肝臓への癒着は認めないものの, 右腎とは強固に癒着していたため右腎と一塊にして摘出した。右腎頭側の腫瘍に接する右腎上極は弾性硬であるものの, その断面は肉眼的には正常

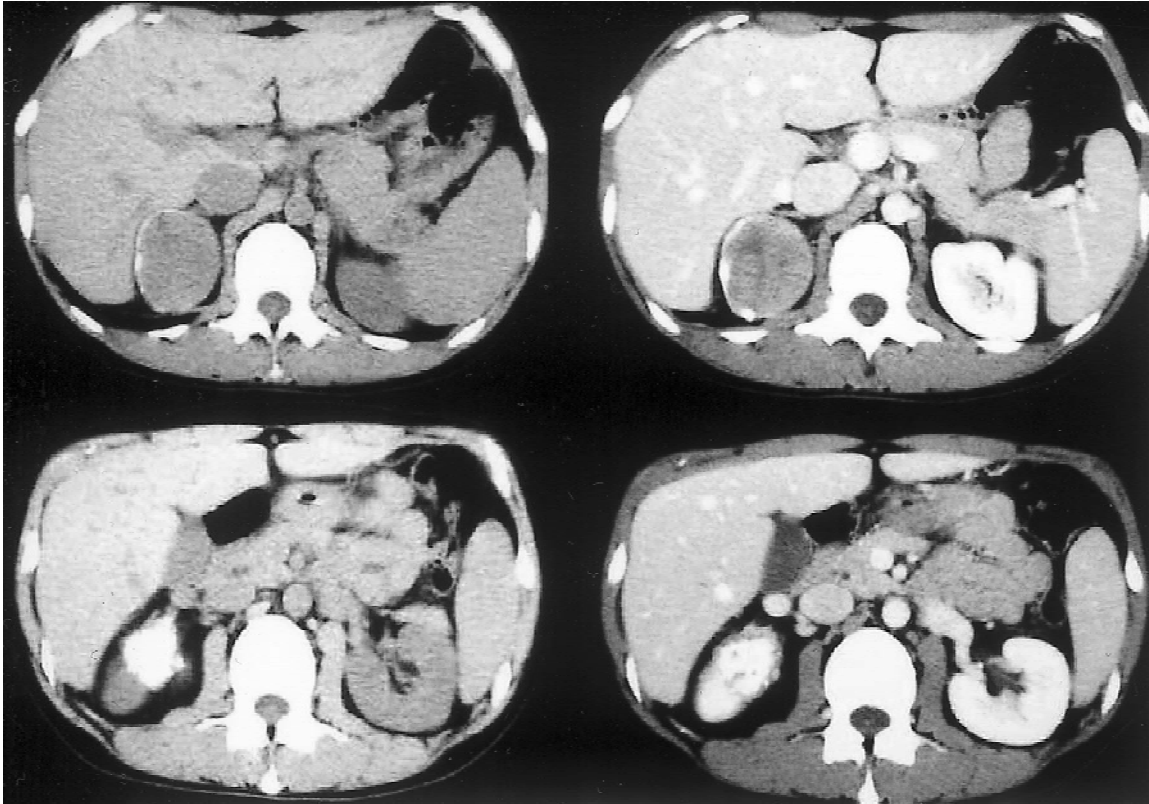


Fig. 1. On CT, round tumor at the upper pole of the right kidney showed enhancement.



Fig. 2. The tumor showed a low signal on gadolinium-enhanced MRI.

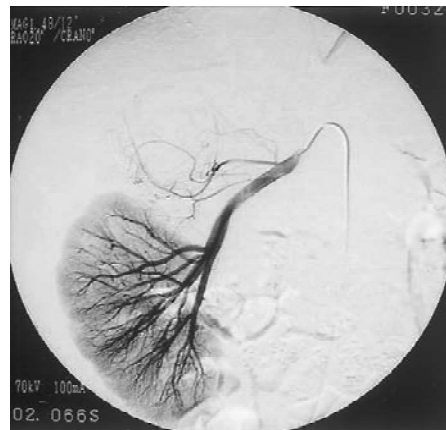


Fig. 3. Tumor vessels were supplied from the adrenal artery and were not connected to the right kidney.

の腎臓断面と区別がつかなかった。操作中に腫瘍の一部が割けて灰白色粘調の内容物が露出した。副腎は肉眼的に正常であった。

術中迅速診断は右腎頭側の腫瘍はカルチノイドもしくは神経原性腫瘍、右腎上極部分は右腎頭側の腫瘍とは異なる腺癌であった。

病理組織所見：腎頭側部の腫瘍を主体として、hyperchromaticな核を有しN/C比の高い細胞の充実性増殖がみられ、一部はロゼット様、あるいは腺管構造を示す部分も認められた (Fig. 4)。紡錘形の間葉系細胞様の分化や、核の偏在傾向を示す rhabdoid tumor cell も含まれていた (Fig. 5)。また、線維化、硝子化、

石灰化、骨化など多彩な病変を伴っていた。副腎にも浸潤が認められた。以上より腎芽腫 (nephroblastic type, complex subtype) と診断した。術後改めて精査を行ったが遠隔転移は認められなかった。術後の経過は良好で術後20日目に退院した。

National Wilms' Tumor Study (以下 NWTs) 分類で病期 II (腎被膜外進展を認めるが完全摘出)・Unfavorable Histology 群 (退形成所見があり治療に反応不良な群) に相当したため<sup>2)</sup>、再度入院して小児のガイドラインに準じて化学療法を行うこととした。NWTs の regimen EE-4A (アクチノマイシンD・ビ

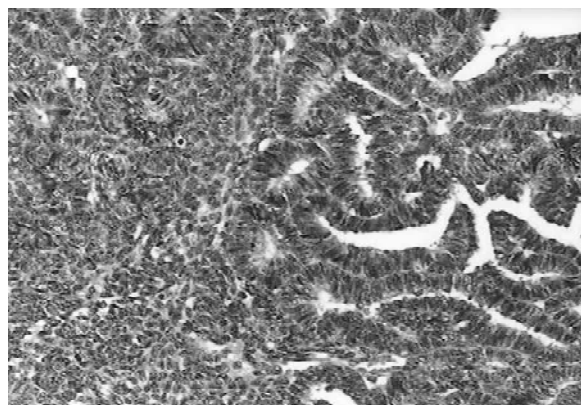


Fig. 4. Microscopic examination showed a rosette-like patterns and glandular structures.

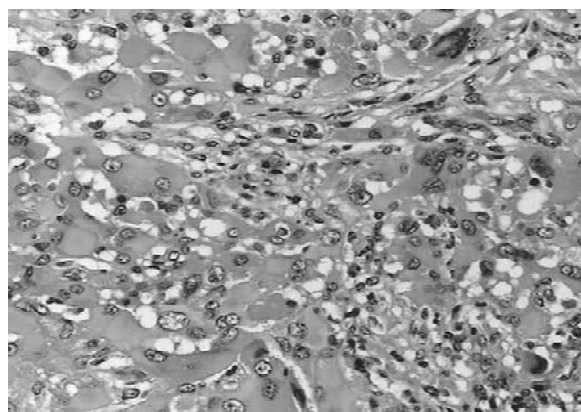


Fig. 5. Microscopic appearance suggested rhabdoid tumor.

ンクリスチン)を開始したが, 3週目より頭痛と手指の知覚障害が出現, 5週目には口内炎・両側耳下腺の腫脹と疼痛が出現, 徐々に増悪したため化学療法を中止した. 化学療法中止後に前記副作用は徐々に軽快した.

術後17カ月でのCT検査では明らかな再発は認められなかった. 現在外来にて経過観察中である.

## 考 察

腎芽腫は小児の三大固形悪性腫瘍の1つであり, 小児の腎臓に発生する悪性腫瘍の大多数を占めている. 発症時の年齢の中央値が3~4歳と報告されており, 成人発症の腎芽腫は比較的稀である<sup>1)</sup>.

大町らは本邦で報告された153例の成人腎芽腫を検討した<sup>3)</sup>. それによると, 成人腎芽腫の約70%の症例において, CT検査で腫瘍は一部造影され, かつ内部不均一な低吸収領域を示すとされる. また, 血管造影検査を行った症例の70%はhypovascular tumorであったと報告している. これらの所見は自験例にも合致している.

MRI検査についてはT1・T2強調画像ともに腎芽

腫では高信号を呈することが多いとされている<sup>4)</sup>. この点に関しては自験例と異なるが, 腫瘍は病理学的にも多彩であり, いずれの画像診断も腎芽腫として特徴的な所見とはいえないと考えられている.

同様に副腎腫瘍を含む後腹膜腫瘍の画像所見も特異的な所見は一般的に乏しく, 明らかな内分泌異常などがなければ術前の診断は困難ことが多い.

偶然に発見された内分泌非活性の副腎腫瘍は4~6cmの大きさの場合, 手術適応となるか否かについての結論は出ていないと思われる<sup>5)</sup>. 今回, われわれはその画像所見から, 副腎癌の可能性も否定できないと考え手術を行った.

結果的には自験例の腫瘍は腎上極辺縁に近い部位から発生し腫瘍本体が腎頭側の副腎近傍へ突出したものと考えられる. 術前に副腎腫瘍の腎への浸潤の可能性については検討していたが, 腎由来の腫瘍とは考えていなかった. 残念ながら腫瘍を剥離する際に腫瘍の一部が裂け内容物の一部が後腹膜腔に漏れてしまったが, あらかじめ腎芽腫を鑑別として検討していれば防ぐことができた可能性もあった.

腎腫瘍と副腎腫瘍の鑑別は困難であることも少なくない. 前述した大町らの報告によれば成人腎芽腫のピークは20歳台であり, 平均36.9歳であった<sup>3)</sup>. 腎細胞癌はどの年代にも発症しうるが, ピークは60~70歳代とされている. 比較的若年者の腎近傍の後腹膜腫瘍に関しては腎芽腫も念頭に鑑別診断を行うべきと思われる.

腎芽腫については米国のNWTSと欧州系のSociety of Pediatric Oncology (以下SIOP)において症例が集積されている. NWTSでは基本的には腎芽腫と診断されればまず腎摘除術を行い, adjuvant chemotherapyを行うのに対し, SIOPでは腫瘍のdownstagingを期待してneoadjuvant chemotherapyを行っている. それぞれ小児における腎芽腫についてはほぼ治療方法が確立しており, どちらのグループでも治療成績はほぼ同等である<sup>6)</sup>.

これに対し成人発症の腎芽腫については治療方法が確立しているとはいえない. 現時点では小児のregimentに準じた形の治療を各施設が模索している状況であると思われる<sup>7)</sup>.

日本における腎芽腫の分類と治療は泌尿器科領域においてはNWTSに基づいており<sup>2)</sup>, 自験例もこれに準じた. NWTS-5では自験例は病期II・Unfavorable Histologyと分類され, 治療法については放射線照射とregimenDD-4A(アクチノマイシンD・ピンクリスチン・アドリアマイシン)が推奨されている. しかし, 自験例では診断の確定までに時間がかかり, また患者自身が術後化学療法に消極的であったため, 病期II・Favorable Histologyで行われるregimentEE-4A



を行った。それにもかかわらず、ビンクリスチンの副作用と考えられる末梢神経障害のため5週目で中止せざるを得なかった。

小児の症例は比較的治療成績が良好であるのに対し、成人の症例は予後不良となることが多い。その原因として、小児例に比べ成人発症例では Unfavorable Histology が多く、また病期が進んだ段階で発見されることが多いためとされている<sup>8)</sup>。しかしわれわれ泌尿器科医が腎芽腫を扱うことが稀であるため十分な治療を提供できていない可能性も指摘されている<sup>9)</sup>。本邦での成人型腎芽腫で術前に診断しえた症例は4%にすぎず、化学療法を行っていない症例が病期Iで38%に及んだとの報告もある<sup>3)</sup>。

Reinhard らは16歳以上の腎芽腫30例に対して SIOP のプロトコルで化学療法を行っている。成人の場合には診断が確定し化学療法を開始するまでに時間を要したり、小児よりも副作用が強く現れる可能性も指摘している。Reinhard らは3割を超える症例でプロトコルの変更を要しているが、一方で成人の場合においても小児とほぼ同様の効果を期待できるとしている<sup>10)</sup>。

成人型腎芽腫の術後化学療法は、その効果が不十分との理由から小児と異なるプロトコルを施行した報告が散見されるが<sup>11)</sup>、副作用の点からも十分に検討すべきと思われた。

## 文 献

- 1) Ritchey ML and Shamberger RC: Pediatric Urologic Oncology. In: Campbell-Walsh Urology. Edited by Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, et al. 9th ed, pp 3885-3898, Saunders, Philadelphia, 2007
- 2) 勝岡洋治, 赤座英之: 改訂泌尿器悪性腫瘍治療ハンドブック, 35-47, 新興医学出版社, 東京, 2001
- 3) 大町哲史, 玉田 聡, 伊藤哲二, ほか: 成人型 Wilms' tumor の1例. 泌尿紀要 **52**: 851-854, 2006
- 4) 多田信平: 全身のMRI, 141-143, 金原出版, 東京, 1992
- 5) Vaughn ED Jr and Blumenfeld JD: Pathophysiology, evaluation, and medical management of adrenal disorders. In: Campbell-Walsh Urology. Edited by Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, et al. 9th ed, pp 1838-1839, Saunders, Philadelphia, 2007
- 6) Arya M, Shergill IS, Gommersall L, et al.: Current trends in the management of Wilms' tumor. BJU Int **97**: 899-900, 2006
- 7) Italiano A, Sirvent N, Michiels JF, et al.: Tumour response to paclitaxel in an adult with relapsed nephroblastoma. Lancet Oncol **6**: 252-253, 2005
- 8) 高橋 悟, 杉本雅幸, 篠原 充, ほか: 成人型 Wilms 腫瘍の1例および組織型と予後との関連についての文献的考察. 日泌尿会誌 **82**: 1675-1678, 1991
- 9) Terenziani M, Spreafico F, Collini P, et al.: Adult Wilms' tumor: a monoinstitutional experience and a review of the literature. Cancer **15**: 101, 289-293, 2004
- 10) Reinhard H, Aliani S, Ruebe C, et al.: Wilms' tumor in adults: results of the Society of Pediatric Oncology 93-01/Society for Pediatric Oncology and Hematology Study. J Clin Oncol **22**: 4500-4506, 2004
- 11) 細川幸成, 細木 茂, 花房隆範, ほか: 成人型 Wilms' tumor の1例. 泌尿紀要 **47**: 641-643, 2001

(Received on February 15, 2008)  
(Accepted on May 7, 2008)