

横紋筋肉腫様細胞を伴った腎細胞癌の1例

深田 聡¹, 辛島 尚¹, 戸井 慎²黒田 直人³, 執印 太郎¹¹高知大学医学部泌尿器科学教室, ²高知大学医学部附属病院病理診断部³高知赤十字病院病理診断科RENAL CELL CARCINOMA WITH RHABDOID FEATURES
AND SARCOMATOID CHANGE: A CASE REPORTSatoshi FUKATA¹, Takashi KARASHIMA¹, Makoto TOI²,Naoto KURODA³ and Taro SHUIN¹¹The Department of Urology, Kochi University School of Medicine²The Department of Diagnostic Pathology, Kochi University School of Medicine³The Department of Diagnostic Pathology, Kochi Red Cross Hospital

In Feb 2009, a 54-year-old female complained of left flank pain and macrohematuria. Computed tomography (CT) demonstrated the left renal tumor. In Mar 2009, she was referred to our hospital. On physical examination a hard mass was found in her left abdomen. CT demonstrated the left renal tumor and tumor thrombus of left renal vein, but we did not detect any remarkable metastasis in other organs. Thus, we performed left radical nephrectomy. The pathologic finding was renal cell carcinoma (RCC) with rhabdoid features and sarcomatoid change. Eight months postoperatively, she is alive without evidence of recurrence and metastasis. RCC with rhabdoid features and sarcomatoid change is rare. We discuss this case, and review the literature.

(Hinyokika Kiyo 56 : 221-223, 2010)

Key words : Renal cell carcinoma, Rhabdoid features, Sarcomatoid change

緒 言

Renal cell carcinoma with rhabdoid features and sarcomatoid change とは横紋筋肉腫様の組織型を有する腎細胞癌であり, しばしば報告例が散見される腎腫瘍である.

今回われわれは clear cell carcinoma, rhabdoid features および sarcomatoid change の3つの異なる組織型が認められた1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する.

症 例

患者: 54歳, 女性

主訴: 左側腹部痛, 肉眼的血尿

既往歴: 糖尿病, 高血圧, 高脂血症

家族歴: 特記事項なし

現病歴: 2009年2月28日, 左側腹部痛および肉眼的血尿自覚し, 糖尿病に対して通院中であつた近医受診した.

その際, CTにて左腎腫瘍指摘され, 同年3月4日, 当科紹介受診となる.

現症: 身長 152 cm, 体重 54 kg, 体温 36.5°C, 血圧 148/88 mmHg, 脈拍 89/min, 整. 左側腹部に腫瘍を

触知した. 頭部, 胸部, 四肢に理学的異常なし. 表在リンパ節は触知せず.

検査所見: 血液一般, 血液生化学検査にて, WBC: 9,600/ μ l, CRP: 1.1 mg/dl と軽度の炎症所見を認めたほかは明らかな異常値は認められなかった. 検尿, 尿沈渣では RBC: 10~19/HPF, WBC: 10~19/HPF と軽度の血尿, 膿尿を認めたが, 尿細胞診は陰性であつた.

画像検査所見: 腹部 CT にて左腎に境界不明瞭に浸



Fig. 1. Computed tomography demonstrated the left renal tumor 8 cm in diameter with formation of tumor embolization in left renal vein.

潤性に増殖する長径 8 cm 大の腫瘍性病変を認めた。また、左腎静脈内に腫瘍塞栓の形成を認めた (Fig. 1)。MRI でも同様の所見で、被膜構造はなく、内部不均一な腫瘍を認めた。

入院時経過：全身検索を行うも、その他の臓器に転移など異常所見を認めず、術前診断、左腎癌 T3bN0M0 stage III のもと、根治的左腎全摘除術を施行した。



Fig. 2. Macroscopic features of operative specimen showed invasive tumor in the left kidney. In the region of the tumor, hemorrhage and necrotic lesions were seen.

摘出標本では、腫瘍は腎実質を中心に浸潤性に増殖し、被膜構造はなく、断面は白色から黄褐色を呈しており、また部分的に出血、壊死巣を認めた (Fig. 2)。

病理診断にて、clear cell carcinoma, rhabdoid features および sarcomatoid change の 3 種類の異なる組織型が認められた。Clear cell carcinoma lesion は全腫瘍の中で約 5% を占めていた (Fig. 3A)。Rhabdoid features area は全体の 90% 以上を占めており (Fig. 3B)、また部分的に rhabdoid cell に混在して紡錘形の細胞が増殖する sarcomatoid area も認められた (Fig. 3C)。

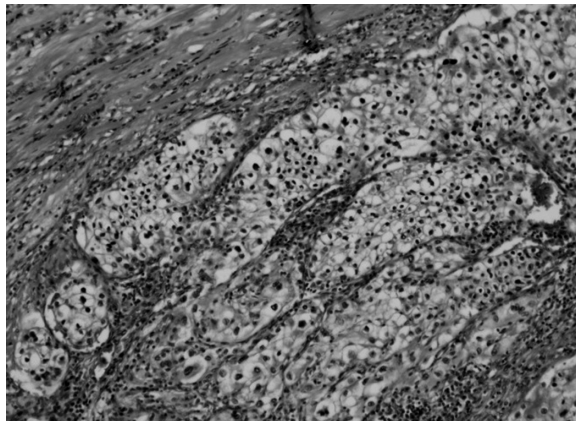
免疫染色の結果では、vimentin, RCC Ma で弥漫性に陽性を示し (Fig. 3D)、また EMA, P504S に陽性を示した。CK7, CK20 に対しては陰性であった。

以上の病理学的、免疫組織学的検討により、本症例は renal cell carcinoma with rhabdoid features and sarcomatoid change と最終診断された。

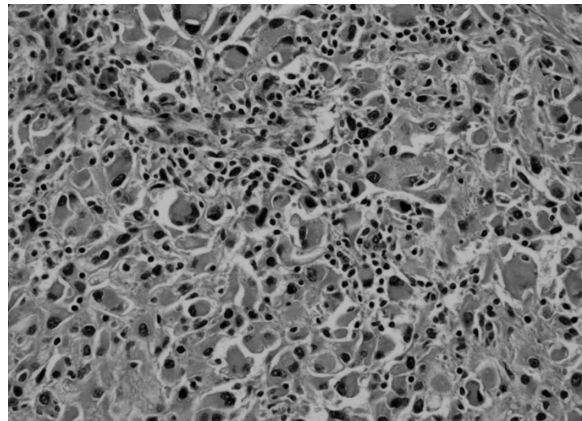
現在、術後 7 カ月経過しているが、再発、転移なく経過観察中である。

考 察

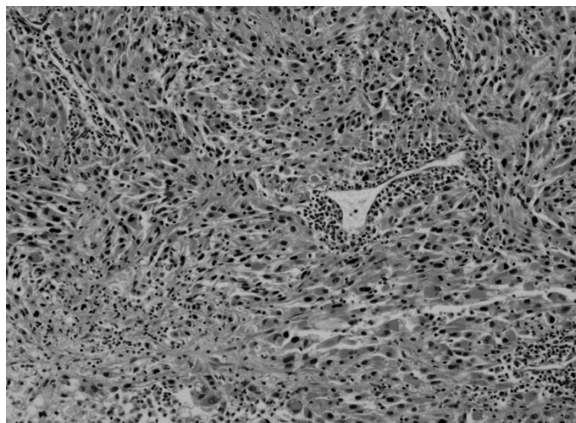
Renal cell carcinoma with rhabdoid features とは横紋筋



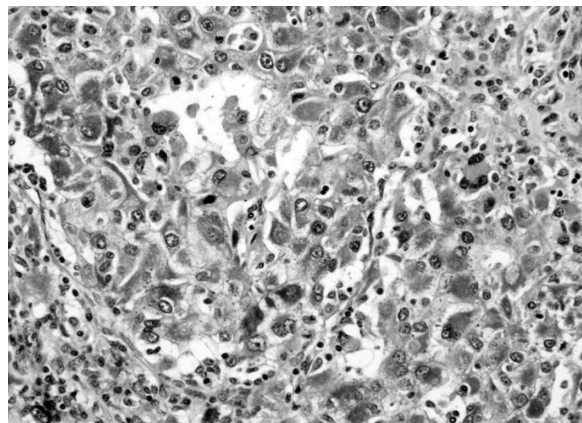
A



B



C



D

Fig. 3. Microscopic findings in the specimen demonstrated clear cell renal cell carcinoma (Fig. 3A), rhabdoid features (Fig. 3B) and sarcomatoid area (Fig. 3C). Immunohistochemically, cells with rhabdoid features were positive for vimentin (Fig. 3D).

肉腫様の組織型を有する腎細胞癌であり, しばしば報告例が散見される. 過去の報告例はわれわれの調べた限りでは, 62例の報告例があり, 本邦に限ると, 現在までに8例の報告をみるに過ぎない. 自験例はこれらに次ぐ63例目, 本邦9例目の症例であると考えられる.

2000年 Gokden ら¹⁾は, RCC 480例中23例に, 2002年 Shannon ら²⁾は68例中5例に, 2002年 Kuroiwa ら³⁾は, 253例中8例に, 2007年 Leroy ら⁴⁾は, 310例中14例に rhabdoid features の合併が認められたと報告している. それら報告例を集計すると RCC : 1,131例中50例に rhabdoid features の合併を認め, RCC 中の4.4%に認められることになる.

男女比は3:1と男性の割合が多く, 平均年齢は61.8歳とされている. 症状としては, 腫瘍の進行が早く, 診断時に腫瘍が増大していることが多いために, いわゆる古典的な腎癌3徴を認める場合が比較的多い. Leroy らは側腹部痛, 違和感: 21.4%, 肉眼的血尿: 14.2%, 腫瘍触知: 28.5%に認めると報告しており⁴⁾, また病期としては T1: 5%, T2: 22%, T3: 68%, T4: 5%と T3 症例が最も多く, また36%に診断時遠隔転移が認められると報告されている⁴⁾.

本症例においても主訴は左側腹部痛, 肉眼的血尿の自覚であり, また初診時に腫瘍触知もされた. 臨床診断は T3bN0M0 と比較的進行例であった.

病理所見は rhabdoid features は好酸性の細胞質, 核が偏在する rhabdomyoblast (横紋筋肉腫) 様の細胞が特徴的であり, 細胞, 核異型が高度で出血, 壊死巣を認めることが多いとされている.

免疫組織学的検査では, vimentin, NSE, AE1/AE3, EMA などに陽性を示すことが多いようであるが, 本組織型に特異的なものはないとされている³⁾.

Rhabdoid features に随伴する基礎となる腎腫瘍の組織型としては本症例のような clear cell carcinoma が最多で, 他に papillary carcinoma や collecting duct carcinoma などの報告例も散見されている⁴⁾.

全体に対する rhabdoid area の占める割合は様々で, 10~90%とされている³⁾. 本症例では clear cell carcinoma はわずか5%程度に認めるのみで, rhabdoid area は約90%と大部分占めていた. しかし, Kuroiwa らは rhabdoid area の占める割合と予後との関連性はないと述べている³⁾.

また, rhabdoid features に sarcomatoid change の合併は, Gokden ら¹⁾は22%に, Kuroiwa ら³⁾は50%に, Leroy ら⁴⁾は7%に認めると報告しており, 比較的高

併率の高い組織型であると考えられる. また大部分の症例に rhabdoid areas と sarcomatoid area の移行像も認める.

治療は原則的に腎摘除術を行うが, 一般的に本組織型は早期からの周囲臓器への浸潤, 腎静脈への進展, リンパ節転移および遠隔転移を合併し, さらには治療抵抗性で予後不良の指標となりえたとされている⁵⁾. Kuroiwa らは50%の症例が術後1年以内に癌死したと報告し³⁾, Ma J ら⁶⁾は検討した8症例中2例が術後早期に癌死したと述べている. また Kapoor らは過去の報告より rhabdoid features の術後の平均生存期間はわずか8カ月であると集計しているが, sorafenib により良好な経過がえられた症例を報告している⁵⁾. 本症例においては現在, 術後7カ月が経過しているが, 再発や転移が出現すれば, 分子標的治療薬の使用が必要であると考えられる.

結 語

横紋筋肉腫様細胞を伴った腎細胞癌の1例を報告し, 若干の文献的考察を加えた. 本組織型は比較的に稀な腎腫瘍であるが, 予後はきわめて不良であり, 自験例も今後厳重な経過観察が必要であると考えられた.

文 献

- 1) Gokden N, Nappi O, Swanson PE, et al.: Renal cell carcinoma with rhabdoid features. *Am J Surg Pathol* **24**: 1329-1338, 2000
- 2) Shannon B, Wisniewski ZS, Bentel J, et al.: Adult rhabdoid renal cell carcinoma. *Arch Pathol Lab Med* **126**: 1506-1510, 2002
- 3) Kuroiwa K, Kinoshita Y, Shiratsuchi H, et al.: Renal cell carcinoma with rhabdoid features: an aggressive neoplasm. *Histopathology* **41**: 538-548, 2002
- 4) Leroy X, Zini L, Buob D, et al.: Renal cell carcinoma with rhabdoid features. an aggressive neoplasm with overexpression of p 53. *Arch Pathol Lab Med* **131**: 103-106, 2007
- 5) Kapoor A, Robert T, Androniki K, et al.: Treatment of adult rhabdoid renal cell carcinoma with sorafenib. *Can Urol Assoc J* **2**: 631-634, 2008
- 6) Ma J, Zhou XJ, Huang WB, et al.: Clinicopathologic study of renal cell carcinoma with rhabdoid features. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi* **36**: 166-170, 2007

(Received on August 13, 2009)

(Accepted on November 10, 2009)