

成人型 Wilms' tumor の 1 例

大阪府立成人病センター泌尿器科 (部長 : 宇佐美道之)

細川 幸成*, 細木 茂**, 花房 隆範***

目黒 則男, 前田 修, 木内 利明

黒田 昌男, 宇佐美道之, 古武 敏彦

A CASE OF ADULT WILMS' TUMOR

Yukinari HOSOKAWA, Shigeru SAIKI, Takanori HANAFUSA,

Norio MEGURO, Osamu MAEDA, Toshiaki KINOCHI,

Masao KURODA, Michiyuki USAMI and Toshihiko KOTAKE

From the Department of Urology, Osaka Medical Center for Cancer and Cardiovascular Diseases

Wilms' tumor is very rarely found in adults and there are no established treatment guidelines for such tumors in adults. A 56-year-old woman was referred to our hospital for further examination of macroscopic hematuria. Computed tomography scan revealed a large right renal mass with enlarged lymph nodes. Angiography showed a hypovascular tumor. She underwent right nephrectomy and resection of lymph node metastasis with a diagnosis of malignant renal tumor. Histopathological examination revealed nephroblastoma with lymph node metastasis. The disease was classified as stage III according to the National Wilms' Tumor Study classification. The patient received adjuvant chemotherapy consisting of ifosfamide, cisplatin, and etoposide. This protocol was selected because of the published poor results with the standard Wilms' tumor chemotherapeutic agents when used in adults. She remained without tumor recurrence as of six months after surgery. Development of better therapeutic approaches to adult Wilms' tumor is awaited.

(Acta Urol. Jpn. 47: 641-643, 2001)

Key words: Adult Wilms' tumor, Chemotherapy

緒 言

成人型 Wilms' tumor は稀な疾患で、一般に予後は不良といわれているが症例数も少なく、確立した治療も存在しない。今回、われわれは National Wilms' Tumor Study による分類上 stage III となる成人型 Wilms' tumor 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, 女性

現病歴 : 2000年4月より肉眼的血尿出現。5月10日近医受診し CT にて右腎腫瘍を指摘され精査目的で近医に入院。超音波ガイド下に針生検を施行されたが診断がつかないため精査目的で当科を紹介され入院となった。

入院時現症 : 胸部に異常所見なし。腹部に手拳大、

軟性の腫瘍を触知した。圧痛はなく発熱、体重減少などは認めなかった。

入院時検査所見 : 血算、一般生化学検査上異常所見なし。尿沈渣にて尿中赤血球 50>/hpf, 尿中白血球 5~19/hpf と血尿と膿尿を認めた。尿細胞診は negative であった。

画像所見 : 胸部レントゲンでは異常を認めなかった。排泄性尿路造影では右上腎杯に陰影欠損を認めるも圧排像などは認めなかった。腹部造影 CT では右腎上極にわずかに造影される腫瘍およびリンパ節の腫大を認めた (Fig. 1)。血管造影では腫瘍は hypovascular に描出され、腫瘍内部に不整な血管新生像を軽度認めた (Fig. 2)。

以上より右腎上極に発生した悪性腎腫瘍の存在を強く疑い2000年7月3日経腹的腎摘除術および腫大したリンパ節を切除した。

摘出標本 : 腫瘍は腎上極から中部にかけて認め、赤褐色、7×5 cm で一部に necrosis を伴っていた。腫瘍は腎周囲脂肪層へ浸潤していた。摘出したリンパ節の大きさは 5×3 cm であった。

病理組織所見 : 腎芽細胞、間葉系細胞および一部の上皮より成る腫瘍性増殖を認め、腎芽細胞は小型、卵

* 現 : 星ヶ丘厚生年金病院泌尿器科

** 現 : 大手前病院泌尿器科

*** 現 : 市立柏原病院泌尿器科

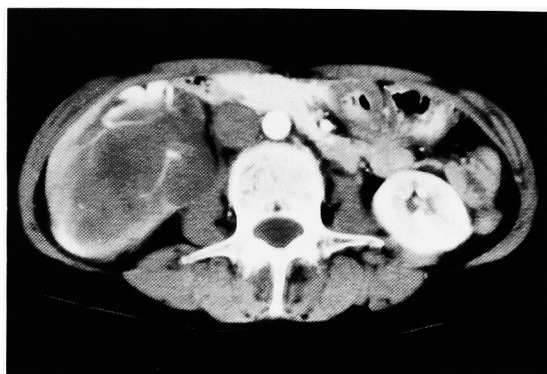


Fig. 1. CT scans of the abdomen show a huge right renal mass.

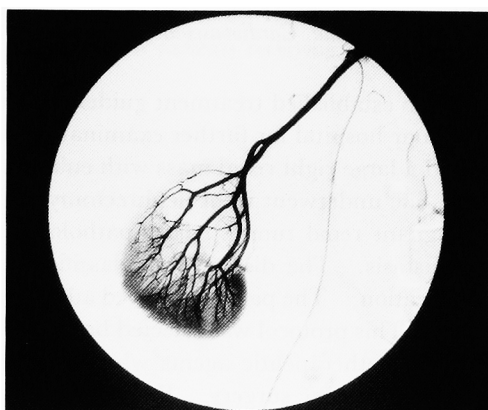


Fig. 2. Angiography revealed irregular hypovascularization in the right upper tumor of the kidney.

円形の hyperchromatic な核をもち、これらが優勢な成分となっていた。腎周囲組織へ浸潤が認められた。リンパ節も同様の所見であった。Beckwith らが核の退形成を認めるか否かにより favorable histology と unfavorable histology に分類しているが¹⁾本症例では核の退形成は認められず National Wilms' Tumor Study による分類上 stage III, favorable histology の成人型 Wilms' tumor と診断した (Fig. 3)。

再発リスクを考慮し、患者と相談のうえ、術後補助

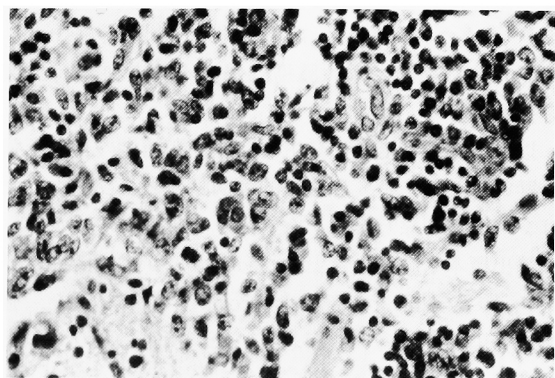


Fig. 3. Tumor cells of kidney possessing almost equally sized rounded or oval nuclei and poor amount of cytoplasm.

化学療法として etoposide $75 \text{ mg/m}^2 \times 5$ 日間, cisplatin $20 \text{ mg/m}^2 \times 5$ 日間, ifosfamide $1,200 \text{ mg/m}^2 \times 5$ 日間を1コースとした3剤併用療法を2コース施行し、6カ月経過した現在、再発を認めず外来にて経過観察中である。

考 察

成人型 Wilms' tumor は、わが国では年間発生数が20例以下の稀な疾患である。病理組織が多様なため、未分化型腎癌や肉腫との鑑別診断が困難な症例が多数存在した。1980年、Kilton らは成人型 Wilms' tumor の診断基準として原発性腎腫瘍であること、胎生期腎芽細胞成分の証明、embryonal tubular または glomeruloid 構造の形成、他に腎癌に相当する部分がない、組織学的に Wilms' tumor が明らか、年齢が15歳以上の診断基準を提案し、これらの基準を満たしていたのは、検討した192例中の35例に過ぎなかったと報告している²⁾

成人型 Wilms' tumor の治療は小児の National Wilms' Tumor Study の治療計画に準じて腎摘除術、放射線療法および actinomycin D, vincristine を base とした化学療法を組み合わせるのが一般的と考えられてきた³⁻⁵⁾ 小児では stage III 以上でも actinomycin D, vincristine を base とした化学療法では favorable histology 群で4年生存率は78.4~90.9%, unfavorable histology 群でも4年生存率は52.3~68.4%であったとされている⁵⁾ しかし、National Wilms' Tumor Study の小児ほどの症例数を検討したものは見当たらないが、成人型 Wilms' tumor, stage III 以上のものに対し actinomycin D, vincristine を base とした化学療法を施行されたものを文献的にみた場合、Rebecca ら⁶⁾は15例中13例(87%), Arrigo ら⁷⁾は15例中8例(53%), Winter ら⁸⁾は4例中3例(75%)が癌死であったと報告している。最近では、成人の場合、actinomycin D, vin-

Table 1. Reported Cases of Stage III, IV Adult Wilms' Tumor

報告者	化学療法 (症例数)	癌死
Rebecca, 1982	ACT-D+VCR (15)	13例 (87%)
Arrigo, 1990	ACT-D+VCR (15)	8例 (53%)
Winter, 1996	ACT-D+VCR (4)	3例 (75%)
報告者	化学療法	生存期間
Bozeman, 1995	CBDCA+VP16+IFM	40カ月以上
Esen, 1996	CDDP+VP16	24カ月以上
Ramanathan, 2000	CDDP+TXL	55カ月以上
Orditura, 1997	CBDCA+VP16+IFM +EPI-ADM	41カ月以上

ACT-D: actinomycin D, VCR: vincristine, CBDCA: carboplatin, VP-16: etoposide, IFM: ifosfamide, CDDP: cisplatin, TXL: paclitaxel, EPI-ADM: epirubicin.

cristine を base とした化学療法の成績が, 小児例と比較して不良であることから様々な regimen が試されている (Table 1). その中でも cisplatin あるいは carboplatin と etoposide の組み合わせを中心とした化学療法で長期生存を認めたとする報告⁹⁻¹²⁾が散見され, Oritura¹¹⁾ は今後症例数を増やして投与期間, 投与量などを検討すべきであると報告している.

これらより, われわれは術後補助化学療法として etoposide, cisplatin, ifosfamide の3剤併用療法を施行した.

成人型 Wilms' tumor に対する etoposide, cisplatin, ifosfamide の3剤併用療法の有効性を明らかにするため長期予後の検討を行うと共に早期発見に努めることが重要である.

文 献

- 1) Beckwith JB and Palmer NF: Histopathology and prognosis of Wilms tumors: results from the First National Wilms' Tumor Study. *Cancer* **41**: 1937-1948, 1978
- 2) Kilton L, Matthews MJ and Cohen MH: Adult Wilms tumor: a report of prolonged survival and review of literature. *J Urol* **124**: 1-5, 1980
- 3) D'Angio GJ, Evans AE, Breslow N, et al.: The treatment of Wilms' tumor. results of the national Wilms' tumor study. *Cancer* **38**: 633-646, 1976
- 4) D'Angio GJ, Evans AE, Breslow N, et al.: The treatment of Wilms' tumor. results of the second national Wilms' tumor study. *Cancer* **47**: 2302-2311, 1981
- 5) D'Angio GJ, Breslow N, Beckwith JB, et al.: Treatment of Wilms' tumor. results from the third national Wilms' tumor study. *Cancer* **64**: 349-360, 1989
- 6) Byrd RL, Evans AE and D, Angio GJ: Adult Wilms tumor. effect of combined therapy on survival. *J Urol* **127**: 648-651, 1982
- 7) Arrigo S, Beckwith JB, Sharples K, et al.: Better survival after combined modality care for adults with Wilms' tumor. *Cancer* **66**: 827-830, 1990
- 8) Winter P, Vahlensieck WJ, Miersch WD, et al.: Wilms' tumor in adults. review of 10 cases. *Urol Int* **57**: 67-71, 1996
- 9) Bozeman G, Bissada NK, Abboud MR, et al.: Adult Wilms' Tumor: prognostic and management considerations. *Urology* **45**: 1055-1058, 1995
- 10) Esen A, Güler C, Kargi A, et al.: Cisplatin and etoposide chemotherapy in the treatment of adult Wilms' tumor. *Urol Int* **57**: 108-109, 1996
- 11) Oritura M, Vita FD and Catalano G: Adult Wilms' Tumor. *Cancer* **80**: 1961-1965, 1997
- 12) Ramanathan RK, Rubin JT, Ohori NP, et al.: Dramatic response of adult Wilms' tumor to paclitaxel and cisplatin. *Med Pediatr Oncol* **34**: 296-298, 2000

(Received on February 13, 2001)
(Accepted on April 10, 2001)