

ベリニ管癌の1例

舞鶴共済病院泌尿器科 (部長: 布施春樹)

高瀬 育和*, 河野 真範*, 小林 忠博, 徳永 周二**

福井医科大学病院病理部 (部長: 福田 優)

今村 好章

BELLINI DUCT CARCINOMA: A CASE REPORT

Yasukazu TAKASE, Masanori KOHNO, Tadahiro KOBAYASHI and Shuji TOKUNAGA

From the Department of Urology, Maizuru Kyouzai Hospital

Yoshiaki IMAMURA

From the Department of Pathology, Fukui Medical College

A 53-year-old man was admitted to our hospital for the extensive examination and treatment of suspicious of right renal pelvic tumor. Retrograde pyelography (RP), computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) showed a space-occupying lesion, about 2 cm in diameter, spread from the renal parenchyma to the renal pelvis. Right nephroureterectomy was performed because transitional cell carcinoma was suspected from the histopathology of the frozen section.

The gross examination revealed a white tumor in the upper pole, protruding into the renal pelvis with hemorrhagic necrosis. Histological examination showed Bellini duct carcinoma of the papillary type. He received adjuvant combination chemotherapy with M-VAC (Methotrexate, vinblastine, doxorubicin, cisplatin). He has been alive without evidence of recurrence since the surgery.

(Acta Urol. Jpn. 50 : 425-428, 2004)

Key words: Bellini duct carcinoma, Renal tumor

緒言

大部分の腎細胞癌は近位尿細管由来であるが, 1970年代後半より発生学的に尿管芽由来である遠位尿細管ないしは集合管から発生する腎細胞癌 (ベリニ管癌) が報告されるようになってきた。ベリニ管癌はきわめて稀な腎腫瘍であったが, 近年レクチンなどを用いた免疫染色が行われるようになり, 本邦でも報告例が増加している。今回, われわれはベリニ管癌の1例を経験したので報告する。

症例

患者: 53歳, 男性

主訴: 肉眼的血尿

既往歴: 糖尿病

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 2000年11月末より, 時々肉眼的血尿を認めていたため近医を受診した。腹部超音波, DIP, CTにて右腎盂腫瘍を疑われ, 同年12月13日に当科を紹介された。

現症: 身長 167.5 cm, 体重 55.9 kg. 胸腹部所見に異常所見は認められなかった。

入院時検査所見: 血液検査所見では RBC 363万/mm³, Hb 10.2/dl, Ht 35.0%の貧血を認め, 生化学検査では CRP は 1.4 mg/dl, α_2 -globulin は 11.0%, FBSは 300 mg/dl と高値であった。尿細胞診は低分化型で G2~G3 の TCC であった。

画像検査: 右 RP では右上腎杯に陰影欠損を認めた (Fig. 1)。CT では右腎上極に造影が淡い境界不明瞭な不整形の腫瘍像を認め, 一部腎杯を圧排し, 腎盂との境界が不明瞭であった (Fig. 2)。MRI では T2 強調像では右腎上極にやや hypointensity な腫瘍を認め (Fig. 3-a), dynamic MRI では内部が造影されない径 2 cm の腫瘍を認めた (Fig. 3-b)。結局尿細胞診が TCC であったことも考え合わせ右腎盂腫瘍の腎実質への浸潤が疑われたが, 右腎細胞癌の腎盂への浸潤も否定できなかった。

遠隔転移, リンパ節転移は認められなかった。以上より術前診断 T3N0M0 の腎盂腫瘍もしくは T1aN0M0 の右腎細胞癌を考え, 12月20日にまず腹部正中切開による根治的右腎摘除術を施行した。術中迅速病理診断はベリニ管癌であったが, 移行上皮癌の可能性も完全に否定しきれなかったため尿管摘除術を追

* 現: 金沢大学大学院医学系研究科修学的治療学

** 現: 国保関ヶ原病院泌尿器科



Fig. 1. Retrograde pyelography showed a filling defect in upper calyx of the right kidney.

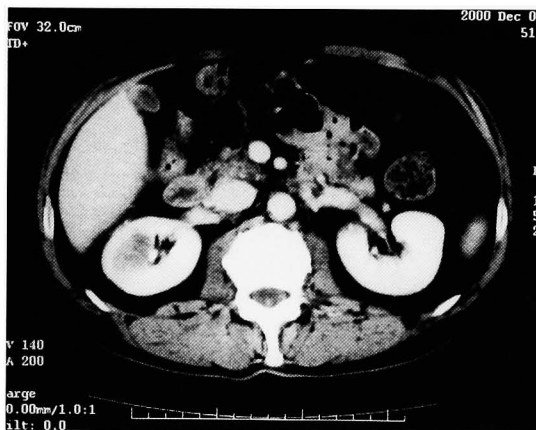


Fig. 2. CT scan revealed a low density tumor.

加した。

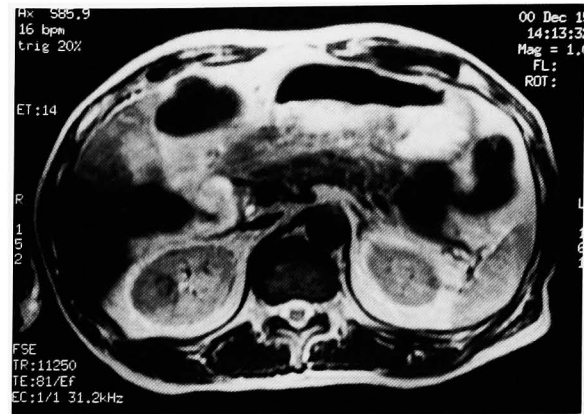
肉眼的所見：右腎上極に出血壊死を伴う $3.0 \times 1.5 \times 2.8$ cm の白色の腫瘍を認め、腎盂へ突出が認められた (Fig. 4)。

病理組織所見：H-E 染色では、好酸性胞体を有する不整な乳頭状から管状の発育 増生を示す腫瘍を認めた (Fig. 5-a)。

電子顕微鏡的所見：腫瘍細胞はやや円柱状で中等度の細胞質内小器官を有し、basement membrane が明瞭に発達している細胞接着装置は一部に認められた。また、villi はきわめて少なかった。

腎髄質を中心とした腫瘍であることより、腫瘍の発生部位の検索目的に免疫組織化学特殊染色を行った。遠位尿細管ないしは集合管由来を示すとされるサイトケラチン (CK) $34\beta E12$, ulex europaeus agglutinin (UEA-1) はともに陽性であった (Fig. 5-b, c)。

以上よりペリニ管癌, G3>G2, pT1aN0M0,



a



b

Fig. 3. T2-weighted MRI showed a mass with slight hypointensity in the upper pole of the right kidney (3-a), which was not enhanced inside on dynamic MRI.

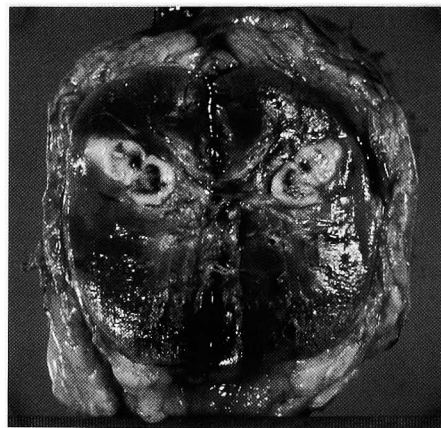
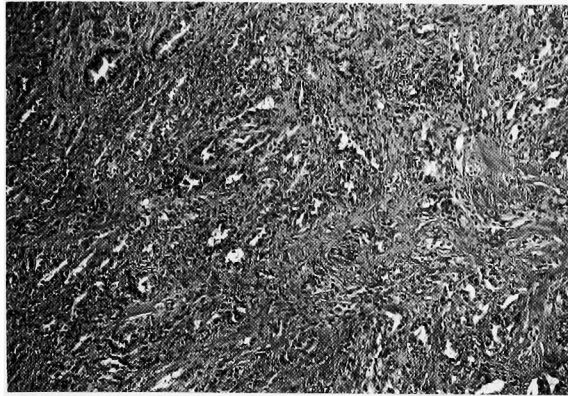


Fig. 4. Gross examination revealed a white tumor ($3.0 \times 1.5 \times 2.8$ cm) with hemorrhagic necrosis in the upper pole of the right kidney, protruding into pelvis.

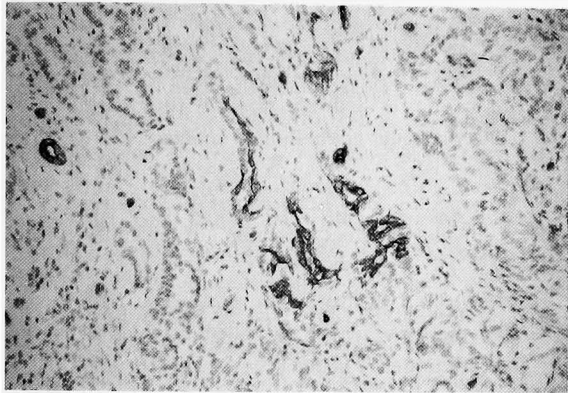
stage I と診断した。

術後補充療法として、2001年1月22日より M-VAC 1 コース施行し、2月24日退院した。

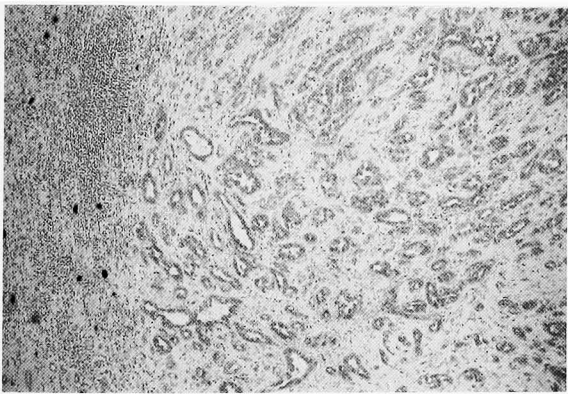
現在、前医にて経過観察中で再発転移を認めていない。



a



b



c

Fig. 5. Microscopic appearance revealed papillary and tubular growth of tumor cells (HE stain) (5-a). Immunohistochemical staining demonstrated CK34βE12 (5-b)- and UEA-1 (5-c)-positive.

考 察

ペリニ管癌の発生母地である遠位尿管や集合管は尿管芽由来であり尿路上皮とみなされている。ペリニ管癌は腎癌の0.4¹⁾～3%²⁾を占め、本邦では宮崎ら³⁾の報告以後、自験例を含め67例が報告されている。主訴は肉眼的もしくは顕微鏡的血尿が38例(56.7%)と最も多く、一方、偶発癌の頻度は10例(14.9%)と腎細胞癌に比し少ない(Table 1)。

Table 1. Sixty seven cases of Bellini duct carcinoma

年 齢:	平均	55.7歳 (26-81歳)
主 訴:	肉眼的血尿	38例 (56.7%)
	疼痛 (腹・腰背部など)	20例 (29.9%)
	腹部腫瘍触知	2例 (3.0%)
	発熱	3例 (4.5%)
	体重減少	2例 (3.0%)
	偶発癌	10例 (14.9%)
	他 (転移巣症状2例, 食欲不振1例)	
手 術:	腎摘除術	49例
	尿管全摘除術	16例
	腎部分切除術	2例
術後化学療法:	M-VAC	12例
	IFN	14例
	(内, M-VAC+IFN は2例)	
	他 (5-FU など)	

ペリニ管癌の画像診断上の特徴としては, hypo～avascularity な腫瘍で, 外方へ突出せず患側腎の輪郭は保たれ, 腎盂の圧排・不整が目立つこと^{3,5)}などが挙げられている。

ペリニ管癌は, 確定診断は病理組織学的になされ, 電子顕微鏡所見と免疫組織化学染色が補助的診断として用いられている。病理組織学的には, 顆粒細胞を主とする腫瘍細胞が乳頭状に増殖する乳頭状腺癌型⁵⁾と腎細胞癌成分と移行上皮癌成分が混在する混合型⁶⁾に分類されている。免疫組織学的には遠位尿管ないし集合管系のマーカーである CK34βE12 や UEA-1 が陽性になることが特徴である。

治療法としては67例全例に手術が施行され, 49例には腎摘除術が, 16例に尿管全摘除術が行われている (Table 1)。自験例は, 術中迅速病理診断を行い移行上皮癌も完全に否定しきれなかったため右腎摘除術に尿管全摘除術を加えた。ペリニ管癌の残存尿管, 膀胱への再発の報告例は調べる限りでは認められず, 尿管全摘除の適否についての報告はないが, 発生学的に尿路上皮腫瘍と考えられるため, 原則的には尿管摘出も行うべきであると考ええる。

予後については, 松崎ら⁵⁾によると, 自験例のような乳頭状腺癌型は被膜形成が認められ G2 腎細胞癌と同一の予後を示し, 5年生存率は33.8%で, 混合型は被膜形成が乏しく浸潤傾向が強く sarcomatoid type 腎細胞癌に近く5年生存率は0%と報告され, いずれにせよペリニ管癌は予後不良な腫瘍である。

予後不良の原因として, ペリニ管癌は進行癌として発見されやすいこと, 有効な術後補充療法がないことなどが挙げられる。本邦では M-VAC 療法が9例に, インターフェロン (IFN) 療法が12例に, 両者の併用療法が2例に施行されているがその効果は充分とは言えない。ペリニ管癌の薬物治療は, INF-α と inter-

leukin-2 の併用療法で劇的な腫瘍縮小効果を認めたとの報告⁷⁾もあるが、その発生母地から考えると、著者らはIFN療法より抗癌化学療法が選択されるべきと考えている。本症例において、G3>G2 と high grade tumor であり、年齢も考慮して積極的に術後化学療法を施行した。しかし本邦報告と同様に Dimopporloss ら⁷⁾の報告でも M-VAC 療法は6例中1例に5カ月間継続する Minor response を認めているのみである。近年 Milowsky ら⁸⁾も転移を有する症例において、術後転移巣に対し doxorubicin に gemcitabin を加えた化学療法を6コース行い、68%の腫瘍縮小率をえたと報告しており、抗癌化学療法の有用性が示唆されている。今後さらに有効な治療法の確立が望まれる。

結 語

ペリニ管癌の1例を報告した。

本論文は第394回日本泌尿器科学会北陸地方会において発表した。

文 献

- 1) Rumpelt HJ, Storkel S, Moll R, et al.: Bellini duct carcinoma: further evidence for this rare variant for renal cell carcinoma. *Histopathology* **18**: 115-122, 1991
- 2) Carter MD, Tha S, Mcloughlin MG, et al.: Collecting duct carcinoma of the kidney: a case report and review of the literature. *J Urol* **147**: 1096-1098, 1992
- 3) 宮崎 裕, 山本 勝, 山中雅夫: Bellini duct carcinoma が疑われた1例. *日泌尿会誌* **76**: 424-425, 1985
- 4) Fukuya T, Honda H, Goto K, et al.: Computed tomographic findings of Bellini duct carcinoma of the kidney. *J Comput Assist Tomogr* **20**: 399-403, 1996
- 5) 松崎 理, 長尾孝一: 腎遠位尿細管系腫瘍, とくにペリニ管癌の臨床病理学的研究. *病理と臨* **8**: 740-746, 1990
- 6) Cromie WJ, Davis CJ and Deture FA: Atypical carcinoma of kidney, possibly originating from collecting duct epithelium. *Urology* **13**: 315-317, 1979
- 7) Dimopoulos MA, Logothetis CJ, Markowitz A, et al.: Collecting duct carcinoma of the kidney. *Br J Urol* **71**: 388-391, 1993
- 8) Milowsky IM, Rosmarin A, Tickoo SK, et al.: Active chemotherapy for collecting duct carcinoma of the kidney. *Cancer* **94**: 111-116, 2002

(Received on December 12, 2003)
(Accepted on February 28, 2004)