

Malignant rhabdoid tumor 様組織像を示した 成人腎細胞癌の1例, 特にその治療法について

横浜赤十字病院泌尿器科 (部長: 石塚栄一)

佐野 克行, 川崎 千尋, 佐藤 和彦
岩崎 皓, 石塚 栄一

横浜市立大学医学部第2病理学教室

佐々木 佳 郎

A CASE OF RENAL CELL CARCINOMA SIMILAR TO RHABDOID TUMOR OF KIDNEY IN AN ADULT; TRIAL OF RADIATION AND CHEMOTHERAPY

Katsuyuki Sano, Chihiro Kawasaki, Kazuhiko Sato,
Akira Iwasaki and Eiichi Ishizuka

From the Department of Urology, Yokohama Red Cross Hospital

Yoshio Sasaki

From the Second Department of Pathology, Yokohama City University, School of Medicine

We report a case of sarcomatoid renal cell carcinoma in a 30-year-old woman. The pathological findings indicated renal cell carcinoma (solid sarcomatoid and pleomorphic type) similar to malignant rhabdoid tumor of kidney (MRTK). We treated her with combination chemotherapy (vincristine, adriamycin, cyclophosphamide and actinomycin D) and local irradiation after nephrectomy. The number of bone metastatic foci increased and brain metastasis occurred. However, irradiation was effective on each focus. She died 8 months after the operation caused by brain metastasis. We conclude that sarcomatoid renal cancer is highly malignant and chemotherapy-resistant, but radiation may be partially effective.

(Acta Urol. Jpn. 37: 1699-1702, 1991)

Key words: Sarcomatoid, Renal cell carcinoma, Rhabdoid tumor of kidney

緒 言 症 例

われわれは、腎芽腫の不全型に分類されている malignant rhabdoid tumor of kidney (MRTK) に酷似した腎癌が成人に発生した1症例を経験した。この症例に対して、手術の後、腎芽腫の治療法に準じて放射線と化学療法の併用療法を試みたが、患者は術後8カ月で脳転移のため死亡した。この間の経験から、この腫瘍が成人の腎芽腫というより肉腫様腎癌であり、治療法が確立されていないため個々の症例の検討が必要であると考えられたので、この症例について報告し、あわせて若干の考察を加える。

患者: 30歳, 女性
主訴: 左側腹部の腫瘍, 鈍痛
現病歴: 1988年12月, 左側腹部の腫瘍に気付いたが放置していた。1989年1月になって同じ部位に鈍痛を覚えたため, 2月15日, 当院外科を受診した。DIPおよびCT検査で左腎に腫瘍が発見されたため, 2月25日, 当科に転科した。
家族歴・既往歴: 特記すべきことなし
入院時現症・検査: 左側腹部に小児頭大の腫瘍を触れた。表面は平滑で可動性があった。38°C 台の発熱が見られた。血液所見で白血球が9,500と増加, 生化

学では CRP が 15.6 と高く蛋白分画で α_1 -グロブリンが 4.6, α_2 -グロブリンが 11.6 と増加していたほかは異常なかった. 血沈は 1 時間値が 92 mm と亢進していた.

放射線検査: Fig. 1 に 2 月 21 日の CT を示す. 左腎に $9 \times 9 \times 8$ cm の充実性腫瘍が見られた. 2 月 25 日の腎動脈撮影では, 腫瘍血管新生や, 造影剤の貯留などが認められ, 通常の腎癌と考えられる所見であった (Fig. 2). 2 月 28 日の骨シンチでは, 右鎖骨に取込が見られ, 腎癌の骨転移と診断した. 以上の結果から stage IV B の腎癌であるが原発巣を取り除くことによって転移巣の進行が抑制されることもと考えて, 3 月 10 日, 左腎摘術を行なった. ところが以後も骨転移がつぎつぎに発生し, 全身的化学療法も無効であった. 最後には脳転移を生じて, 11 月 13 日突然の呼吸停

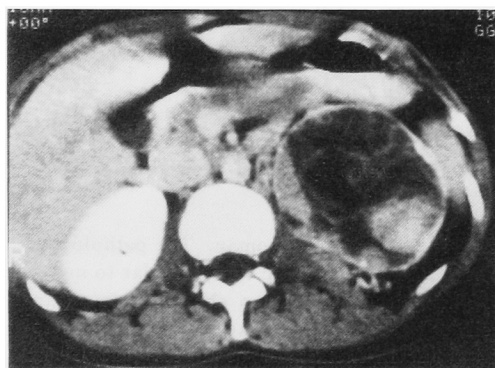


Fig. 1. CT scan of left kidney shows solid mass similar to renal cell carcinoma.

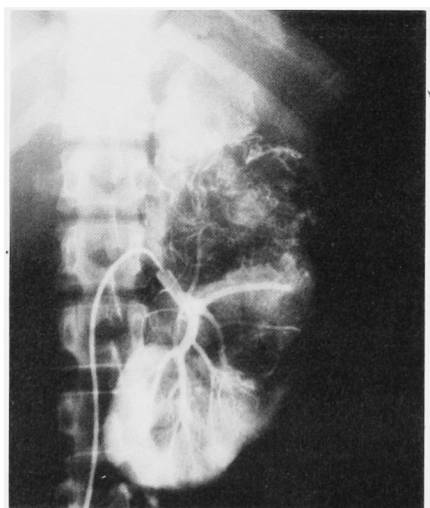
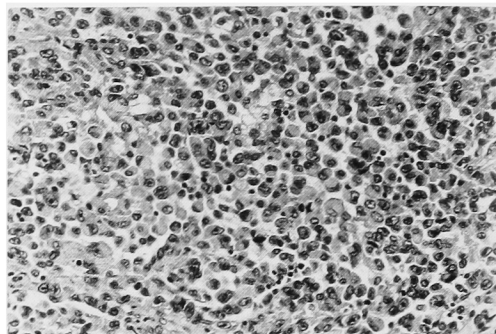
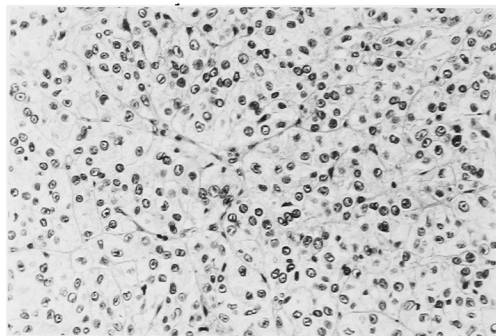


Fig. 2. Left arteriography shows the appearance of typical renal cell carcinoma.



(a)



(b)

Fig. 3. Microscopic study shows (a); "rhabdoid" appearance as seen in childhood sarcomatous renal tumor, and (b); typical clear cell type of renal cell carcinoma in the same tumor. (HE stain, $\times 200$)

止により死亡した.

手術所見: 左側胸腹部切開を用い, 第 9 肋骨切除にて後腹膜腔に入り, 腎基部に達した. 周囲のリンパ節は腫大しており, 腎頸部の剥離はやや困難であった. その他の部分は比較的容易に剥離できた. 腎摘除後, 腫大した同側の副腎も摘出した. 傍大動脈リンパ節を郭清した.

病理所見: 検体は正常腎および腫大した副腎を含み, $18.5 \times 15 \times 3$ cm, 800 g であった. 腎腫瘍は $11 \times 7.5 \times 6$ cm で, 腎上極のほぼ全体を占めていた. 肉眼的には充実性, 黄灰白色の結節が多数集合した構造で, 一部に出血, 壊死像が見られた.

組織学的には, 腫瘍細胞のほとんどは大型で円形から卵円形, しばしば紡錘形から不整形となる強い細胞異型を示した. 核は空胞状で明瞭な核小体が見られ, 著明な核分裂像を認めた. 胞体は豊富で, 軽度の好酸性を示した (Fig. 3a).

以上の所見は横紋筋肉腫, あるいは腎芽腫不全型の

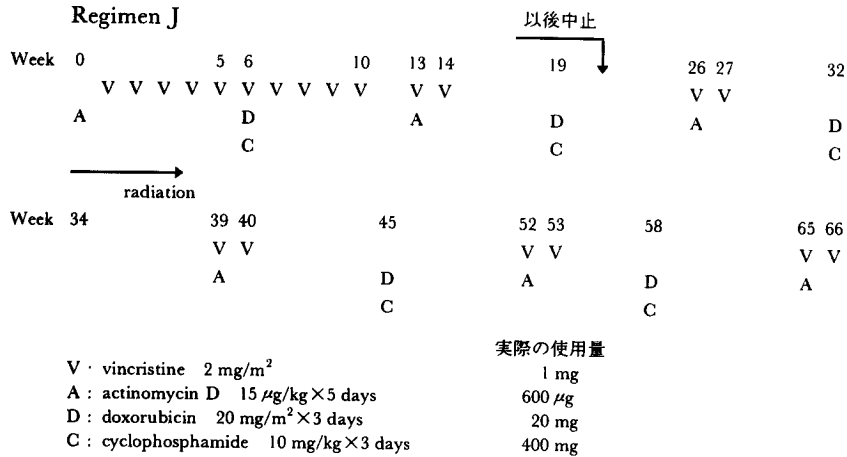


Fig. 4. This figure shows our chemotherapy course recommended by NWTs. It includes small modifications of doses from original regimen, but time course is not changed.

うち、いわゆる腎横紋筋肉腫様腫瘍 (MRTK) の組織像に類似するものであった。なお、免疫染色を含む特殊染色では、胞体内に横紋は証明されなかった。Vimentin および Keratin の証明を試みたが、はっきりした結果がえられなかった。腫瘍部からの可及的多数の切片検索により、ごく限られた部分に腎癌に特徴的な比較的明るい胞体の腫瘍細胞が蜂巢状に配列する所見を認めた (Fig. 3b)。

病理組織診断は renal cell carcinoma, solid sarcomatoid type および pleomorphic type であった。リンパ節への転移は、腎門部で 3/5 に認めたが、傍大動脈部では見られなかった。

副腎は 3×2×1.5 cm で、組織学的には副腎皮質腺腫であった。

化学療法: 上記病理診断の結果から、われわれは不全型とはいえ腎芽腫の性質があると考えて National Wilms' Tumor Study (NWTs) の指針に従って治療を行うことにした。われわれのもちいたのは stage IV に勧められる regimen J (Fig. 4) であった。これは VCR, ADM, CPM, ACT-D を併用するものである。自験例では、この regimen を行っている間にも骨への転移は進行し続けたため、効果がないと判断して、19週で中止することにした。以後全身状態が悪化したため化学療法を行う機会がなかった。

放射線療法: 手術後の腫瘍床に対する照射 50Gy に加えて、病的骨折を起こした右鎖骨や各所の骨転移に 30~45Gy の照射を行った。骨折部には局所的な治癒が見られ、またすべての部位で著明な疼痛の軽快がえられた。

考 察

Weeks らの報告¹⁾によれば、MRTK は小児腎腫瘍の 1.8% を占めるという。同じ報告によれば、MRTK は Wilms 腫瘍とは異なる新生物と考えられ、最年長の症例は 8 歳である。Lowe らは 1990 年に成人の MRTK を報告²⁾しているが、これを以て MRTK が成人にも見られると考えてよいのかどうかは不明である。

自験例のような MRTK に酷似した外観を示す腎癌については、今まであまり多くの報告が見られていない。Farrow らの 1968 年の報告³⁾によれば、2,100 例の腎癌のうち肉腫様の所見が見られたのが 37 例ありその中でさらに rhabdomyosarcoma に類似するものは 10 例 (0.4%) であったという。1983 年、Tome-
ra らが 13 例⁴⁾、1987 年、Ro らが 42 例⁵⁾の肉腫様所見のみられる腎癌を報告しているが、このような腫瘍は腎癌の 1~1.5% と考えられる。これらのうち MRTK に類似した、あるいは横紋筋肉腫様といわれる物がどの程度を占めるかは記載がない。

このように成人の肉腫様腎癌に対する位置付けには、不明な部分が多い。しかし Ro らによれば⁵⁾、肉腫様腎癌のうち腎癌が優位の症例では生存期間の中央値が 29 カ月なのに対して肉腫様変化が優位の症例では 6 カ月以下であり、きわめて悪性度は強い。腎癌の化学療法もまだ有効とはいえないが⁶⁾、肉腫様の所見を示す場合は有効な方法がまったくないといってよい。われわれは組織の中でおもな部分を占めていた rhabdoid の部分を Wilms 腫瘍の不全型と考えてこれに対する治療⁷⁾を考えた、Gough の報告によれば⁸⁾ stage

Ⅳの unfavorable histology のもの (MRTK を含む) に対しては、手術と3剤の化学療法と放射線が勧められている。同じ報告の中で、unfavorable histology の全 stage に関する3年生存率が61%といているが病期が進んだ症例ではこの数字よりはるかに低い事は予測される。

われわれがおこなった、NWTs による regimen J は、この腫瘍には効果がなかった。肉腫瘍という観点にこだわらず、幅広い化学療法の選択を試みるべきであったかと反省している。インターフェロンは腎癌にはある程度の有効性が認められているが、このような症例にも使用が検討されてもよいと思う。

一方、放射線は各所の骨転移にX線上の改善と疼痛の軽減をもたらしたほか、鎖骨の病的骨折も治癒がえられた。またわれわれは術後の腫瘍床に対して予防照射を行ったが、この部分には最後まで再発は見られなかった。従ってこのような腫瘍は放射線に感受性があり、積極的な放射線治療が勧められると考えている。われわれは腫瘍床に対してのみ予防照射を行ったが、これを全身に拡大して行うという事も検討されるべきかと考える。さらに、不全型 Wilms 腫瘍に全身温熱療法を行った報告⁹⁾もあり、今後の可能性として期待すべきであろう。

結 語

成人に見られた肉腫様腎癌の1例を報告し考察を加えた。

本論文の要旨は1990年2月17日の第1回日本泌尿器科学会神奈川地方会に発表した。

文 献

- 1) Weeks DA, Beckwith JB, Mierau GW, et al.: Rhabdoid tumor of kidney Am J Surg Pathol **13**: 439-458, 1989
- 2) Lowe W, Weiss RM, Todd MB, et al.: Malignant rhabdoid tumor of the kidney in an adult. J Urol **143**: 110-112, 1990
- 3) Farrow GM, Harrison EG and Utz DC: Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults. Cancer **22**: 556-563, 1968
- 4) Tomera KM, Farrow GM and Lieber MM: Sarcomatoid renal carcinoma. J Urol **130**: 657-659, 1983
- 5) Ro JY, Ayala AG, Sella A, et al.: Sarcomatoid renal cell carcinoma: clinicopathologic. Cancer **59**: 516-526, 1987
- 6) Herris DT: Hormonal therapy and chemotherapy of renal cell carcinoma. Seminars in Oncol **10**: 422-430, 1983
- 7) Green DM: The treatment of advanced or recurrent malignant genitourinary tumors in children. Cancer **60**: 602-611, 1987
- 8) Gough DCS: Wilms' tumor and genitourinary rhabdomyosarcoma. Brit J Urol **63**: 109-116, 1989
- 9) Willnow U, Lindler H, Brock D, et al.: Behandlung konventionell inkurabler Tumorkrankungen im Kindesalter mit Ganzkörperhyperthermie und Chemotherapie. Dtsch Med Wscl **114**: 208-213, 1989

(Received on January 30, 1991)

(Accepted on April 11, 1991)