

## 【臨床・研究】

Xp11 転座腎細胞癌 (RCC) と鑑別を  
要した若年性 RCC の 1 例

みつ 三	い 井	よう 要	ぞう <sup>1)</sup> 造	はま 浜	おか 岡	まみこ <sup>2)</sup> 真実子	あり 有	ち 地	なお 直	こ <sup>1)</sup> 子	
ひら 平	おか 岡	たけ 毅	お <sup>1)</sup> 郎	わ 和	け 気	こう 功	じ <sup>1)</sup> 治	す 洲	むら 村	まさ 正	ひろ <sup>1)</sup> 裕
ほん 本	だ 田	さとし <sup>1)</sup> 聡		やす 安	もと 本	ひろ 博	あき <sup>1)</sup> 晃	しい 椎	な 名	ひろ 浩	あき <sup>1)</sup> 昭
まる 丸	やま 山	り 理	る 留	け <sup>2)</sup> 敬	い 井	がわ 川	みき 幹	お <sup>1)</sup> 夫			

キーワード：若年，腎細胞癌，Xp11 転座

## 要 旨

症例は16歳，男子。2009年4月に急性虫垂炎に対し近医で緊急手術が施行されたが，同時に術前CTで左腎上極に5 cm 大の腫瘤を認めた。術後に施行された経皮的腎生検で腎細胞癌（以下 RCC と略す）と診断され，当科へ紹介となり同年8月に左腎切半術を施行した。病理組織結果は乳頭状構造と clear cell の混在した RCC であり，若年であったことも考慮し Xp11 転座 RCC の可能性を考えたが，TFE 3 免疫染色が陰性であったため conventional RCC と診断した。術後経過は良好で，術後7ヵ月目の現在も再発を認めず，外来通院中である。

## 緒 言 症 例

小児や若年者に発症する RCC は稀な疾患であるが<sup>1)</sup>，近年その発生と Xp11 転座との関連が注目されている<sup>2,3)</sup>。今回我々は，病理組織学的特徴と発症年齢から Xp11 転座 RCC の鑑別を要した，若年性 RCC の1例を経験したので報告する。

患者：16歳，男子  
 家族歴：特記事項無し  
 既往歴：特記事項無し  
 現病歴：2009年4月急性虫垂炎のため，近医にて緊急手術を施行。術前に施行した造影CT検査にて，左腎上極に5 cm 大の腫瘍を認め，術後同院泌尿器科へ紹介となった。画像所見からは良，悪性の鑑別が困難であり，超音波ガイド下経皮的腎生検によって RCC と診断された。その後 RCC

Yozo MITSUI et al.

1) 島根大学泌尿器科 2) 島根大学器官病理部  
 連絡先：〒693-8501 出雲市塩冶町89-1

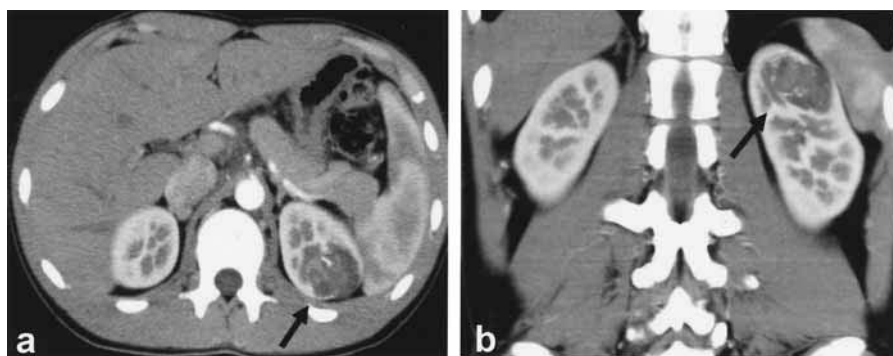


fig. 1

Enhanced CT showed unclear outlined mass lesion with heterogeneous enhancement at the upper pole of left kidney, which was 50 mm in size (a; axial section, b; coronal section)

の加療目的で、同年5月に当科紹介受診となった。  
画像診断：造影CTでは、腎上極に最大径5 cmの内部不均一な造影効果の乏しい腫瘍を認め、偽被膜の形成は見られなかった (Fig. 1a, 1b)。DTPA 腎動態シンチでは、GFR が右 60.2 ml/min, 左 85.0 ml/min と正常のパターンを呈した。全身検索では明らかな転移巣は無く、左 RCC cT1bN0M0 と診断した。若年であることから、腎温存手術を考慮し、2009年8月に開腹下で左腎切半術を施行した。

入院時現症：身長 175.1 cm, 体重 65.1 kg, 血圧 118/69 mmHg。

入院時検査所見：末梢血一般：WBC 7,220/ $\mu$ l, RBC  $493 \times 10^4$ / $\mu$ l, Hb 14.7 g/dl, Ht 44.9%, PLT  $19.9 \times 10^4$ / $\mu$ l, 血液生化学：TP 6.6 g/dl, BUN 12.9 mg/dl, Cr 0.8 mg/dl, Na 143 mEq/l, K 4.3 mEq/l, Cl 107 mEq/l。

手術所見：腰部斜切開にて後腹膜的に左腎に到達し、腎血流の遮断後に腎を十分冷却し、腫瘍を含む腎上極の切半術を施行した。超音波にて腫瘍と正常腎実質との境界を確認しながら、5 mm のマージンをとり腫瘍を切除した。腫瘍切除底の組織を術中迅速病理診断に提出したが、腫瘍組織を

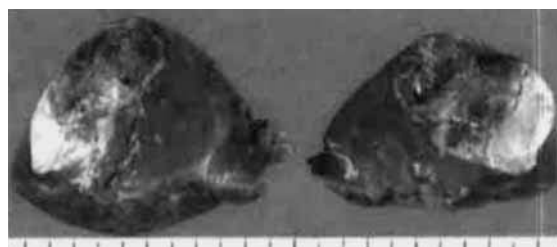


fig. 2

Macroscopic view of the resected tumor. Tumor size is  $45 \times 34 \times 27$  mm. The specimen showed a yellowish mass with calcification and hemorrhage.

認めず切除面を縫合し手術を終了した (総阻血時間43分)。摘出標本の重量は45 g であり、径  $45 \times 34 \times 27$  mm, 断面は出血と石灰化を伴う充実性の腫瘍であった (Fig. 2)。

病理組織学的所見：renal cell carcinoma; clear cell carcinoma, G1>G2, INF- $\alpha$ , v(+), PT1b であり (Fig. 3a), 一部砂粒小体状の構造物を含む乳頭状増生組織像を認めた (Fig. 3b)。以上の病理組織学的所見と若年発症であることを考慮し、Xp11 転座 RCC の可能性を考えた。引き続き確定診断のため TFE 3 免疫染色を施行したが、腫瘍細胞は TFE 3 抗体に陰性で conventional

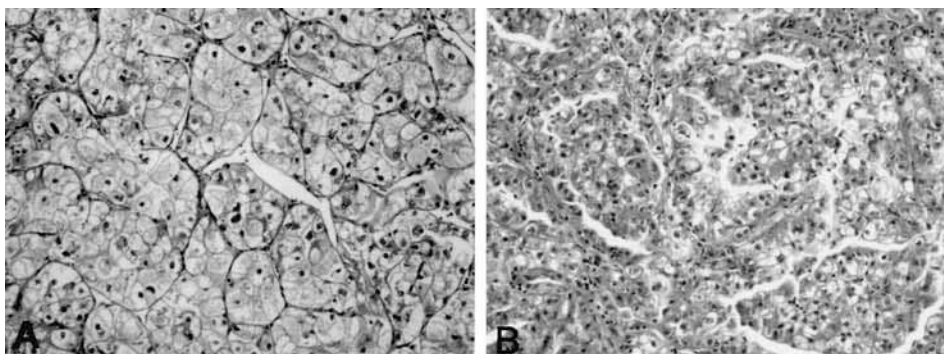


fig. 3

Histopathological findings of the tumor (H.E.stain×200).

A: renal cell carcinoma, clear cell type.

B: papillary architecture area.

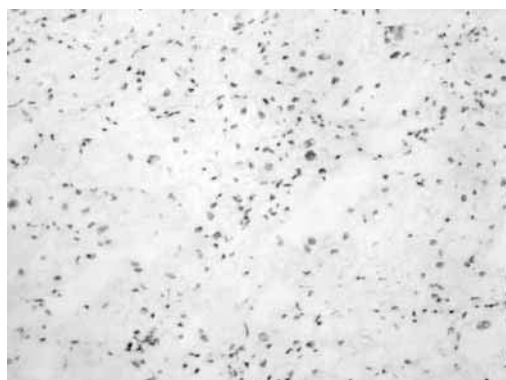


fig. 4

No tumor cells showed nuclear staining for TFE 3 (×200)

RCC と診断した (Fig. 4)。

術後経過：術後経過は良好で、術後7日目に退院となった。術後10ヵ月であるが再発所見は無く、腎機能はCr 1.04 mg/dl と良好に推移している。

## 考 察

小児や若年者に発症する RCC は稀であるが<sup>1,4)</sup>、近年その多くが Xp11 転座に関連することが解明され<sup>2,3)</sup>、conventional RCC との鑑別が重要視されている。Xp11 転座 RCC は2004年に WHO 分類で新たに定義された RCC であり、TFE 3 転写

因子遺伝子の fusion による Xp11 染色体の多種転座によって生じる<sup>5)</sup>。Xp11 転座 RCC は若年者に多く発症するが、性差は無く、小児 RCC の3割が Xp11 転座と関連すると考えられている<sup>6)</sup>。

病理組織における clear cell と乳頭状構造の混在が、Xp11 転座 RCC を疑う唯一の所見であるが、実際は conventional RCC と類似した病理組織像を呈することが多い。Komai ら<sup>7)</sup>は、腎摘除術を施行した RCC 445例をレトロスペクティブに検討したところ、Xp11 転座 RCC と診断された7症例が何れも HE 染色で conventional RCC と誤診されていたと報告している。

Xp11 転座 RCC の確定診断には、Cytogenetics な解析と TFE 3 抗体に対する免疫染色法の2つがあるが、両者の診断率に差は無く、一般に TFE 3 免疫染色が用いられる<sup>6,7)</sup>。自験例は若年発症である点、clear cell と乳頭状構造が混在する点を総合し Xp11 転座 RCC の可能性を考えたが、腫瘍細胞は TFE 3 抗体に陰性であり conventional RCC と診断した。

小児や若年発症の RCC が Xp11 転座 RCC と鑑別を要する最大の理由は、その高い生物学的悪性度にある。Xp11 転座 RCC は急速な進行を示

し、サイトカイン治療にも抵抗を示すため<sup>8)</sup>、不幸な経過をたどることが多い。よって両者を鑑別することは、治療効果や予後を予測する上で非常に重要である。一方で、1) 単発のリンパ節転移、2) 腫瘍随伴症状を伴わない、3) 乳頭状構造が優位である、4) ASPL-TFE 3 gene fusion を有さない、等の条件では比較的良好な経過をたどると考えられている<sup>7)</sup>。Meyer ら<sup>9)</sup>は、全 RCC 症例に

対して TFE 3 免疫染色の実施を推奨しているが、少なくとも若年者や急速に進行する RCC の場合、Xp11 転座 RCC の可能性を考慮し TFE 3 免疫染色を積極的に施行すべきと考える。

## 結 語

Xp11 転座腎細胞癌と鑑別を要した若年性腎細胞癌の 1 例を、文献的考察を加え報告した。

## 文 献

- 1) 氏平玲美 他：若年性腎癌の 1 例。泌尿外。17：1111-1114, 2004.
- 2) Argani, P. and Ladanyi, M.: Translocation carcinomas of the kidney. Clin. Lab. Med. 25: 363-378, 2005.
- 3) Argani, P., et al.: Translocation carcinomas of the kidney after chemotherapy in childhood. J. Clin. Oncol. 24: 1529-1534, 2006.
- 4) 藤野光喜 他：小児腎癌の 1 例。小児科臨床。43：1513-1517, 1990.
- 5) Eble, J. N., et al.: World Health Organization Classification of tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. Lyon: IARC Press, 2004.
- 6) Argani, P. Ladanyi, M.: Translocation carcinomas of the Kidney. Clin. Lab. Med. 25: 363-378, 2005.
- 7) Komai, Y., et al.: Adult Xp11 translocation renal cell carcinoma diagnosed by cytogenetics and immunohistochemistry. Clin. Cancer. Res. 15: 1170-1176, 2009.
- 8) Koike, T., et al.: An aggressive course of Xp11 translocation renal cell carcinoma in a 28-year-old man. Int. J. Urol. 16: 333-335, 2009.
- 9) Meyer, P. N., et al.: Xp 11.2 translocation renal cell carcinoma with very aggressive course in five adults. Am. J. Clin. Pathol. 128: 70-79, 2007.