

告示	番号	23	悪性新生物
	疾病名	腎明細胞肉腫	

腎明細胞肉腫

じんめいさいぼうにくしゅ

概要・定義

小児の腎原発悪性腫瘍で最も多いのは腎芽腫（Wilms 腫瘍）で 75% を占める。小児悪性固形腫瘍では神経芽腫瘍に次いで発生頻度が高く、本邦では日本小児外科学会悪性腫瘍委員会の集計にて毎年約 50 例が登録されており年間発生頻度は約 100 例と推察される。他の固形腫瘍と同様、多施設共同研究による集学的治療の進歩により、治療成績は向上し、腎芽腫全体の治療成績は 5 年生存率で 90% 近くまで向上しているが、anaplasia を有する腎芽腫や腎ラブドイド腫瘍(Rhabdoid tumor of the kidney, RTK)、腎明細胞肉腫 (Clear cell sarcoma of the kidney, CCSK) など、いわゆる悪性の組織型 (unfavorable histology; UH) に属するものの中には極めて予後不良の症例もある。従って、治療を行うにあたっては、病理診断が非常に重要な一を占める。腎芽腫の約 5% が両側性に発生するが、両側性腫瘍ではいかに腎機能を温存して治療せしめるかが問題となる。

症状

腫瘍がかなり大きくなるまで無症状であるため、腹部膨満や腹部腫瘍にて初発することが多い。典型的には側腹部に可動性不良の弾性硬、表面平滑な圧痛を伴わない腫瘍を触知する。その他、腫瘍に伴う、腹痛、発熱、便秘、下痢、食思不振などの症状を呈する。腎盂に近い部分に発生した場合は肉眼的血尿にて発症することがあるが、その頻度は 10% 程度である。また、腫瘍が腎血管を圧迫して、腎血管性的高血圧症を発症することがある。

治療

米国 National Wilms Tumor Study Group (NWTSG) (現 COG) の治療方針では、最初に腎臓とともに腎腫瘍の完全摘出を行い、手術所見から得られた正確な病期分類と病理組織所見をもとに、その後化学療法、放射線療法を施行する。一方ヨーロッパ諸国を中心とした International Society of Pediatric Oncology (SIOP) では腫瘍摘出前にまず化学療法を行い、腫瘍の縮小を図った後に腫瘍を摘出し、術後リスク分類に応じて化学療法、放射線療法を追加することを治療戦略としている。いずれの治療方針でも、Favorable histology (FH) の腎芽腫で 90% 近い生存率が得られ、遜色ない治療成績が得られている。SIOP の治療方針では化学療法により腫瘍が縮小させてから手術を行うため、手術のリスクが軽減され、またダウンステージにより術後の治療が軽減される可能性がある。しかし、腫瘍の局所進展範囲を正確に把握する前に術前化学療法を開始する

ため初診時の病期診断が不正確になる、重要な予後因子が検索不能になるなどのデメリットも指摘されている。また、化学療法を施行した後、摘出したら良性腫瘍であったという症例が数%含まれるとされる。本邦では、病理診断が確定しない状況で化学療法を開始する SIOP の治療方針になじめない施設が多いため、米国の治療方針で治療されることが多く、JWiTS も米国の治療方針に従ったプロトコルにより多施設共同治療研究を行っている。化学療法のプロトコルは弱い治療から強い治療まで順に RegimenEE-4A, DD-4A, I, RTK の 4 種類が用意されている。低リスクの症例ではアクチノマイシン D (AMD) とビンクリスチン (VCR) の 2 剤を使用した化学療法 EE-4A を 18 週行うが、リスクが高くなるとこれにドキソルビシン (DOX) を加えた 3 剤併用の化学療法 DD-4A を 24 週行う。また UH 症例に対しては、さらに強化した化学療法が行われる。

抜粋元 : http://www.shouman.jp/details/1_5_31.html