Sunitinib と VDC-IE 療法が有効であった腎 Ewing 肉腫の 1 例

産業医科大学泌尿器科学[1)]　産業医科大学第一病理学[2)]

奥村　豊*[1)]・守屋良介[1)]・大西　怜[1)]・湊　晶規[1)]・松本正広[1)]
富﨑一向[1)]・藤本直浩[1)]・津田陽二郎[2)]

（受付日：2021 年 6 月 12 日，受理日：2021 年 9 月 17 日）

抄録：

症例は 42 歳，男性。無症候性肉眼的血尿を主訴に近医泌尿器科を受診，腹部超音波検査で右腎腫瘤を指摘され当科紹介受診となった。CT で右腎に 13 cm × 9 cm の辺縁不整で内部不均一な腫瘍を認め，造影効果は乏しかった。下大静脈に 4.5 cm の腫瘍塞栓を認めたが明らかな転移は認めなかった。非淡明細胞癌と考え sunitinib を開始し，下大静脈の腫瘍塞栓は 1.4 cm まで縮小，その後右腎摘除術＋下大静脈部分切除術を施行した。腫瘍は一部壊死を認め，黄白色で偽被膜は認めなかった。病理組織学的所見では N/C 比の高い小型の腫瘍細胞をびまん性に認めた。免疫組織染色で腫瘍細胞は CD99 及び NKX2.2 が陽性であり，腎 Ewing 肉腫と診断した。術後 1 カ月で肺転移，肝転移が出現，抗癌化学療法として IE 療法（ifosfamide，etoposide）と VDC 療法（vincristine，doxorubicin，cyclophosphamide）の交代療法を開始，2 コース施行後の CT 検査で肺転移，肝転移ともに消失を確認し，complete response（CR）と診断した。その後 6 コースまで施行し終了 6 カ月後再発なく経過している。今回我々は腎 Ewing 肉腫の 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。

（西日泌尿．84：178-184, 2021）

キーワード：sunitinib，腎 Ewing 肉腫，VDC-IE 療法

緒　　言

腎に発生する Ewing 肉腫は 2020 年までに世界で 213 例報告されているが，sunitinib での治療報告はない。今回我々は sunitinib を使用し，腫瘍の縮小後に右腎摘除術を施行。術後転移巣に対して化学療法が奏効した右腎 Ewing 肉腫の症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　42 歳，男性

主訴　無症候性肉眼的血尿

既往歴　1 歳時川崎病

家族歴　特記事項なし

薬剤歴　なし

現病歴　2019 年 7 月，無症候性肉眼的血尿を主訴に近医泌尿器科を受診し，腹部超音波検査で右腎腫瘤を指摘され当科紹介受診となった。

初診時現症　身長 177 cm，体重 75.6 kg，血圧 152/93 mmHg，脈拍 68/回，体温 36.6℃，右側腹部に可動性の乏しい硬い腫瘤を触知。その他特記すべき異常所見は認めなかった。

血液学的検査所見　WBC $5.8 \times 10^3/\mu$l，HGB 15.1 g/dl，PLT $262 \times 10^3/\mu$l，LDH 181 U/l，CRP 0.09 mg/dl，Cre 1.02 mg/dl，eGFR 65.39 ml/分/1.73 m^2。軽度の腎機能低下を認める以外には異常所見は認めなかった。

尿検査所見　尿沈渣にて RBC 100/HPF，WBC 5-9/HPF，細菌（－），尿細胞診陰性

画像検査所見　造影 CT 検査で同部位に内部不均一な造影効果の乏しい 13 cm × 9 cm の腫瘍と下大静脈内に 4.5 cm の腫瘍塞栓を認め，先端は肝静脈から 3cm 下方に位置していた。Neves and Zincke 分類で Level Ⅱであった（**Fig. 1A, B, C**）。所属リンパ節の有意な腫大や明らかな遠隔転移は認めなかった。

術前診断　非淡明右腎細胞癌 cT3bN0M0

術前薬物療法　下大静脈の腫瘍塞栓を縮小し手術の侵襲を低減させる目的で sunitinib 50 mg を 2 週投与，1 週休薬のスケジュールで開始。5 コース施行後腫瘍径は

* 〒807-0804　福岡県北九州市八幡西区医生ケ丘 1-1
TEL　093-603-1611

13 cm × 9 cm が 13 cm × 7 cm とやや縮小，下大静脈の腫瘍塞栓は 1.4 cm に縮小し Level Ⅰ まで改善した（**Fig. 1 D, E, F**）。

手術所見　2020 年 1 月，開腹下根治的右腎摘除術＋下大静脈部分切除術を施行した。手術時間は 5 時間 59 分，出血量 480 ml であった。

術中所見では超音波検査で腫瘍塞栓頭側は肝下面レベルであったため，肝脱転せずに下大静脈の遮断が可能であり，下大静脈の部分切除のみで腫瘍塞栓の摘出をした。

腫瘍径は 13 cm × 7 cm，腫瘍は一部壊死を認め，黄白色で偽被膜は認めなかった（**Fig. 2**）。

病理組織学的所見　HE 染色では，クロマチンの増量した N/C 比の高い小型の腫瘍細胞がびまん性に増殖しており，一部壊死を伴っていた。免疫組織化学的に CD99 及び NKX2.2 がびまん性に陽性であり，Ewing 肉腫に合致する像であった（**Fig. 3 A, B, C**）。

治療経過　術後 1 カ月目の CT で肺転移，肝転移を認めた。

抗癌化学療法で vincristine（2 mg/m^2，Day 1），dox-

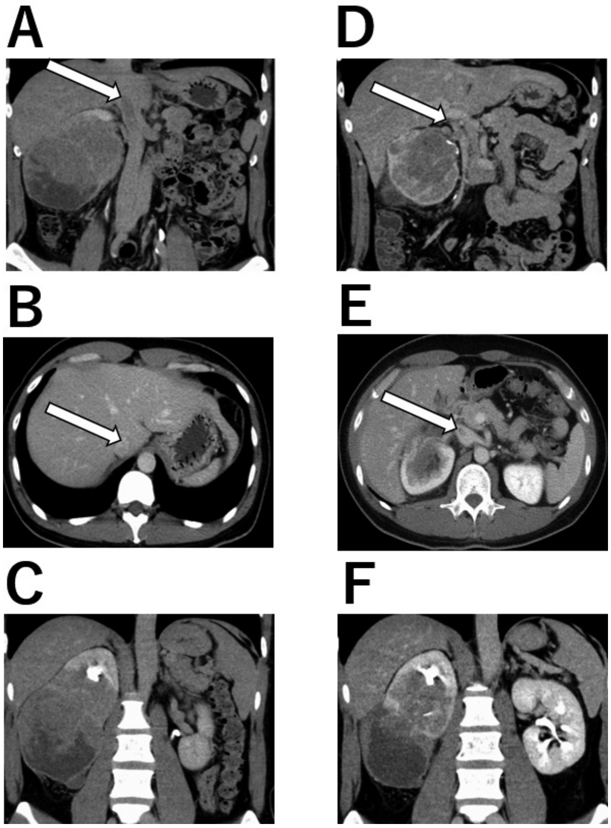

Fig. 1　Enhanced CT
A, B, C　Before sunitinib treatment.
D, E, F　After five courses of sunitinib therapy, the tumor size had decreased and the tumor thrombus had shrunk.

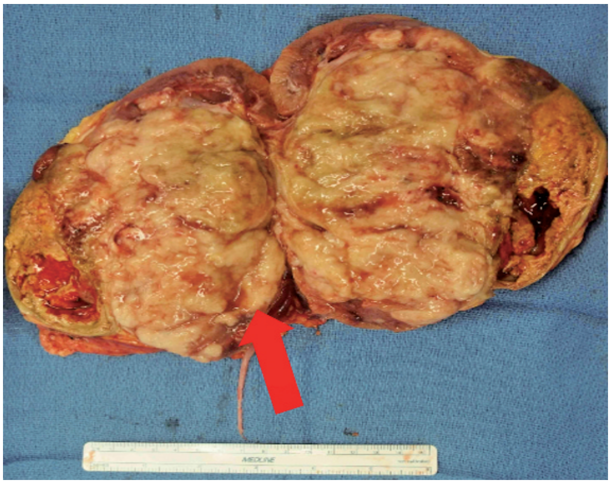

Fig. 2　The tumor was not encapsulated and was light yellow with necrosis.

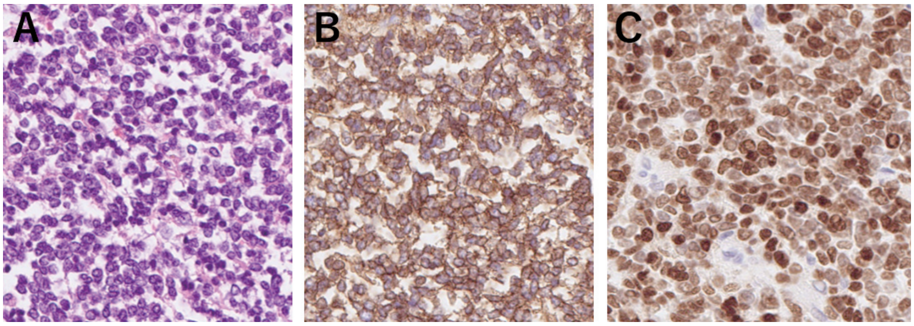

Fig. 3　A Hematoxylin-Eosin stain, × 400
B Immunohistochemistry for CD99, × 400
C Immunohistochemistry for NKX2.2, × 400
Hematoxylin-Eosin staining (A) showed that the tumor was composed of small round cells and that the cell membrane was positive for CD99 (B) and the nucleus was positive for NKX2.2 (C).

orubicin（37.5 mg/m^2，Days 1，2），cyclophosphamide（1200 mg/m^2，Day1），ifosfamide（1800 mg/m^2，Days 15，16，17，18，19），etoposide（100 mg/m^2，Days 15，16，17，18，19）の VDC-IE 療法を 2 コース施行，その後の CT 検査で肺転移，肝転移ともに消失を確認，RECIST version 1.1 に準じた効果判定で CR と診断した。その後 6 コースまで施行し CR を維持したため治療終了とした（**Fig. 4 A, B, C, D, E, F**）。VDC-IE 療法の有害事象として 1 コース目で発熱性好中球減少症を認めたため 2 コース目以降は全ての抗癌剤を 80％に減量投与，以後発熱性好中球減少症が発症することなく経過した。化学療法終了 6 カ月後再発なく経過している。

考　　察

Ewing 肉腫は若年者の骨悪性腫瘍として頻度の高い疾患である。最近の染色体分析や分子生物学の進歩によって骨や骨以外の Ewing 肉腫，primitive neuroectodermal tumor（PNET）には共通の染色体異常があることが明らかとなり，これらは Ewing's sarcoma family of tumors（ESFT）と称される[1)]。

腎に発生する Ewing 肉腫は 2020 年までに世界で 213 例，本邦で 24 例（**Table 1**）[2)～25)]が報告されている。男女比は 2:3 であり好発年齢は 20 代後半とされているが，本邦において 6 歳の報告例があり，小児でも腎 Ewing 肉腫を鑑別に置く必要がある。画像検査上特異的な所見はないが症例の多くは巨大な腎腫瘍として発見されている。そのため巨大な腎腫瘍を認めた際には Ewing 肉腫も鑑別の一つに挙げて診断にあたるべきと考える[9)]。

主な診断は 22 番染色体の転座で確定診断できる[26)]。臨床的には同染色体の転座を検査しなくとも病理組織学的に N/C 比の高い小型の腫瘍細胞の像と免疫組織染色において CD99 と NKX2.2 の陽性像をみることにより診断可能とされている[27)]。

本症例では当初非淡明腎細胞癌の診断で sunitinib 50 mg を 2 週投与，1 週休薬のスケジュールで 5 コース施行，その後腫瘍の縮小を認めたため手術療法を施行した。術後 Ewing 肉腫と診断されたが，sunitinib が Ewing 肉腫に有効であることが示唆された症例であった。腎 Ewing 肉腫に対し sunitinib を使用し縮小を認めた症例は調べた限りでは本症例が初めてである。Ewing 肉腫に対し染色体転座 t(11；22)(q24；q12)で形成されるキメラ転写産物である EWSR1-FLI1 が vascular endothelial growth factor（VEGF）の産生を亢進させるという報告[28)]や，VEGF の高値を認めたという報告がある[29)]。Ewing 肉腫に対し pazopanib を使用し，腫瘍の縮小を認めた症例は散見され[30)～35)]，本症例からは Ewing 肉腫に VEGF が関与していること，sunitinib が有効であることが示唆された。

治療において，限局例の場合は原則手術療法を行うが，腫瘍を全摘出できたとしても診断時に全身に微小転移を有していることが多いため全身化学療法の併用が必要である。化学療法は vincristine，doxorubicin，cyclophosphamide，actinomycin，ifosfamide，etoposide のうち 5 剤を用いた多剤併用化学療法である VDC-IE 療法が推奨される。限局例の場合，同レジメンの ESFT 全体に対する無増悪生存率は 65％以上である。なお Ewing 肉腫は放射線感受性の高い腫瘍であり，放射線治療は以前から標準治療の一部として応用されてきたが，手術により十分な切除及び化学療法が奏効した症例への照射は不要といわれている[36)]。

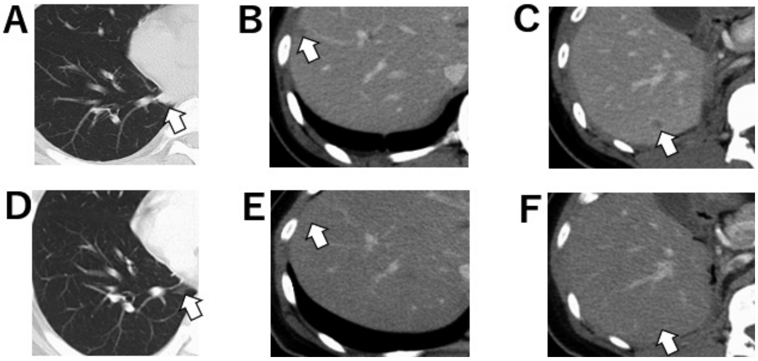

Fig. 4　Plain CT (**A, D**), enhanced CT (**B, C, E, F**)
A, B, C　Before VDC-IE therapy, Figure (**A**) shows a 21 mm nodule in the right lower lobe of the lung, Figure (**B**) shows a 9 mm nodule in S5 and Figure (**C**) shows a 8 mm nodule in S7 of the liver.
D, E, F　After two courses of VDC-IE therapy, the metastases had disappeared.

Table 1 Twenty-four cases of PNET of the kidney reported in Japan

Case	Year	Age/Sex	Chief complaint	Size	Metastasis or invasion	Surgery	RT	Chemotherapy	Prognosis after chemotherapy	Outcome/months after surgery	Reference
1	2020	40/F	NR	10 cm	–	+	+	VCR, DXR, CPA, IFM, VP-16	PD	dead/26	2)
2	2019	45/F	right abdominal pain	12 cm	none	+	–	–		alive/12	3)
3	2019	58/F	whole body edema	NR	none	+	–	–		alive/36	4)
4	2019	57/F	NR	NR	NR	+	NR	NR	NR	NR	5)
5	2018	15/M	abdominal mass	10 cm	–	+	–	VCR, DXR, CPA, IFM, VP-16	PD	NR	6)
6	2016	14/F	NR	NR	none	+	–	IFM, VP-16	CR	alive/70	7)
7	2015	66/M	hematuria	NR	adrenal gland, ischium	+	+	VCR, DXR, CPA, IFM, VP-16	PR	alive/4	8)
8	2013	16/M	hematuria	9.4 cm	IVC	+	–	VCR, DXR, CPA, IFM, VP-16, BFS, L-PAM, CPT-11, TMZ, BV	PD	dead/18	9)
9	2011	23/F	hematuria, flank pain	7.4 cm	–	+	+	VCR, DXR, CPA, IFM, VP-16	NR	NR	10)
10	2010	21/M	abdominal pain	NR	–	+	+	IFM, VP-16, DXR	CR	alive/6	11)
11	2009	42/F	right back pain	7.2 cm	none	+	–	+(NR)	CR	alive/19	12)
12	2009	21/M	NR	NR	–	+	–	+(NR)	PD	alive/60	13)
13	2008	6/F	abdominal pain	NR	unknown	+	–	+(NR)	CR	alive/90	14)
14	2008	28/F	right flank pain	23 cm	IVC	+	–	CDDP, IFM, VP-16, PTX, CBDCA	PD	dead/5	15)
15	2007	NR	NR	NR	none	+	+	+(NR)	CR	alive/12	16)
16	2005	30/M	abdominal mass	12 cm	none	+	–	CDDP, CPT-11, DOX, CDDP, VP-16, IFM	PD	dead/42	17)
17	2003	NR	NR	NR	–	+	NR	NR	NR	NR	18)
18	2002	30/M	abdominal pain	NR	none	+	–	+(NR)	NR	alive/18	19)
19	2002	14/F	abdominal pain	NR	none	+	–	CPA, CDDP, VP-16, EPI	NR	alive/36	20)
20	2000	28/M	abdominal pain	NR	none	+	NR	NR	NR	NR	21)
21	1999	35/M	hematuria	8 cm	lung	+	–	DXR, CPA, CDDP, VCR, VP-16	PD	dead/24	22)
22	1996	20/M	NR	NR	IVC, lung	+	NR	NR	NR	NR	23)
23	1994	NR	NR	NR	NR	+	NR	+(NR)	NR	dead/3	24)
24	1994	25/F	NR	14 cm	IVC	+	+	DXR, CDDP, CPA, VCR, VP-16	NR	dead/unknown	25)

M male, F female, RT radiation therapy, CR complete response, PD progressive disease, PR partial response, IVC inferior vena cava, VCR vincristine, DXR doxorubicin, CPA cyclophosphamide, IFM ifosfamide, VP-16 etoposide, NR not reported, BFS busulfan, L-PAM melphalan, CPT-11 irinotecan, TMZ temozolomide, BV bevacizumab, PTX paclitaxel, EPI epirubicin, CDDP cisplatin, CBDCA carboplatin

遠隔転移や再発後 VDC-IE 療法を含む抗癌化学療法を行った症例は世界で 33 例[2)5)7)9)10)12)13)16)21)37)～56)]であった。CR は 8 例，partial response（PR）は 5 例，progressive disease（PD）は 11 例であり，CR 後 PD となった症例は 4 例だった。このことから遠隔転移，再発を認めた場合の腎 Ewing 肉腫の予後は不良である。本邦で報告された 24 例については，全症例が手術をしており，VDC-IE 療法を含めた抗癌化学療法を行った症例が 24 例中 18 例であった。本邦では VDC-IE 療法を含む抗癌化学療法で CR を認めた症例は 5 例あり PR は 1 例，PD は 7 例であった。PR 症例は腎生検を施行後術前に VDC-IE 療法を施行した症例であった[8)]。

再発例に対して有効性の高い標準的治療は確立していないが，腎原発以外の ESFT では化学療法が比較的奏効した症例に関しては，造血細胞移植併用大量化学療法のメリットがある可能性が報告されている[3)]。腎原発の Ewing 肉腫に関しても，再発を来した場合は同治療の導入を検討してよいかもしれない。

本症例は手術療法施行時転移を認めなかったが，術後早期に肺転移，肝転移を認めた。VDC-IE 療法を 2 コース施行後に CR と診断，その後計 6 コースまで施行し CR を維持できたため治療終了，その後 6 カ月経過しているが現在のところ再発なく経過している。

結　　　語

sunitinib と VDC-IE 療法が有効であった腎 Ewing 肉腫の 1 例を報告した。

文　　　献

1） Grier, H.: The Ewing family of tumors. Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumors. Pediatr Clin. North Am. **44**: 991-1004, 1997.

2） 今井一登・他：腎原発 Ewing 肉腫に対して集学的治療を行った 1 例．泌尿器科紀要．**66**: 297-302, 2020.

3） Suzuki, I. et al.: A case of Ewing sarcoma family tumor of the kidney treated with robotic-assisted partial nephrectomy. Urol. Case Rep. **2**: 1016, 2019.

4） Shimizu, N. et al.: Renal primitive neuroectodermal tumor with elevated plasma adrenocorticotropic hormone levels: a case report. IJU Case Rep. **6**: 128-131, 2019.

5） Fukuda, H. et al.: A novel partner of TFE3 in the Xp11 translocation renal cell carcinoma: clinicopathological analyses and detection of EWSR1-TFE3 fusion. Virchows Arch. **474**: 389-393, 2018.

6） 星　達也・他：腎原発 Ewing 肉腫の 1 例．小樽市立病院誌．**7**: 93-96, 2018.

7） Yoshihara, H. et al.: Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney treated with chemotherapy including ifosfamide. Pediatr. Int. **58**: 766-9, 2016.

8） Etani, T. et al.: A case of renal primitive neuroectodermal tumor confirmed by fluorescence in situ hybridization. Case Rep. Oncol. **28**: 205-211, 2015.

9） 堤　尚史・他：腎原発未分化神経外胚葉性腫瘍の 1 例．泌尿器科紀要．**59**: 363-367, 2013.

10） 宮尾武士・他：腎原発ユーイング肉腫の 1 例．日泌尿会誌．**102**: 405, 2011.

11） Ohgaki, K. et al.: Primary Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney that responded to low-dose chemotherapy with ifosfamide, etoposide, and doxorubicin. Int. J. Clin. Oncol. **15**: 210-214, 2010.

12） Funahashi, Y. et al.: Ewing's sarcoma / primitive neuroectodermal tumor of the kidney. Aktuelle Urol. **40**: 247-249, 2009.

13） Ishii, H. and Ogaki, K.: Primitive neuroectodermal tumor of the kidney. Med Mol Morphol. **42**: 175-179, 2009.

14） Maeda, M. et al.: Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the kidney in a child. Pediatr. Blood Cancer. **50**: 180-183, 2008.

15） 上野陽子・他：腎原発未分化神経外胚葉性腫瘍の 1 例．日泌尿会誌．**99**: 560-564, 2008.

16） Kato, S. et al.: Primitive neuroectodermal tumor of the kidney confirmed by fluorescence in situ hybridization. Scand. J. Urol. Nephrol. **41**: 75-76, 2007.

17） 真崎拓郎・他：腎原発性未分化神経外胚葉性腫瘍の 1 例．西日泌尿．**67**: 670-675, 2005.

18） Wada, Y. et al.: Primitive neuroectodermal tumour of the kidney with spontaneous regression of pulmonary metastases after nephrectomy. BJU Int. **91**: 121-122, 2003.

19） 渡辺恵子・他：腎臓原発 primitive neuroectodermal tumor（PNET）の 1 例．診断病理．**19**: 233-236, 2002.

20） 埴岡啓介・他：腎原発 primitive neuroectodermal

tumor の 1 例とその鑑別診断．小児外科．**34**：423–428, 2002.
21) Kuroda, M. et al.: Primary primitive neuroectodermal tumor of the kidney. Pathol. Int. **50**: 967–972, 2000.
22) 宮崎　淳・他：腎原発性未分化神経外胚葉性腫瘍の 1 例．日泌尿会誌．**90**：639–642, 1999.
23) Takeuchi, T. et al.: Renal primitive neuroectodermal tumor: an immunohistochemical and cytogenetic analysis. Pathol. Int. **46**: 292–297, 1996.
24) Horiguchi, Y. et al.: Primitive neuroectodermal tumor of the retroperitoneal cavity. Urology. **44**: 127–129, 1994.
25) 栗原憲二・他：腎原発の未分化神経外胚葉性腫瘍の 1 例．臨泌．**48**：855–858, 1994.
26) 尾﨑敏文・他：ユーイング肉腫ファミリー．小児がん診療ガイドライン．**8**：308–309, 2016.
27) Yamamoto, Y. et al.: Upregulation of NKX2.2, a target of EWSR1/FLI1 fusion transcript, in primary renal Ewing sarcoma. J. Cytol. **32**: 30–32, 2015.
28) Dalal, S. et al.: Vascular endothelial growth factor: a therapeutic target for tumors of the Ewing's sarcoma family. Clinical Cancer Research. **11**: 2364–2378, 2005.
29) Kumar, R. et al.: Expression of vascular endothelial growth factor in Ewing's sarcoma. Int. Orthop. **36**: 669–1672, 2012.
30) Tamura, A. et al.: Pazopanib maintenance therapy after tandem high-dose chemotherapy for disseminated Ewing sarcoma. Int. Cancer Conf. J. **8**: 5–100, 2019.
31) Tagikami, A. et al.: Pazopanib confers a progression-free survival in a patient with Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the lung. Intern. Med. **58**: 1335–1339, 2019.
32) Mori, Y. et al.: The successful treatment of metastatic extraosseous Ewing sarcoma with pazopanib. Intern. Med. **57**: 2753–2757, 2018.
33) Attia, S. et al.: Clinical activity of pazopanib in metastatic extraosseous Ewing sarcoma. Rare Tumors. **7**: 5992, 2015.
34) Alcindor, T.: Response of refractory Ewing sarcoma to pazopanib. Acta Oncol. **54**: 1063–1064, 2015.
35) Yamamoto, Y. et al.: Pazopanib for recurrent extraosseous Ewing's sarcoma of the retroperitoneum. Int. J. Urol. **21**: 1183–1184, 2014.
36) Risi, E. et al.: Clinical and pathological features of primary neuroectodermal tumor/Ewing sarcoma of the kidney. Urology. **82**: 382–386, 2013.
37) Cheng, L. et al.: A rare entity of primary Ewing sarcoma in kidney. BMC Surg. **20**: 280, 2020.
38) Babapour, S. et al.: Left renal Ewing's sarcoma: a case study and a review of imaging literature. Radiol. Case Rep. **7**: 391–395, 2020.
39) Sbai, A. et al.: Six-year disease-free survival after chemotherapy treatment for metastatic renal peripheral neuroectodermal tumor. Pan. Afr. Med. J. **32**: 42, 2019.
40) Findlay, B. L. et al.: Primary renal Ewing sarcoma: a case report and review of the literature. J. Ren. Cancer. **2**: 15–19, 2019.
41) Zhao, Y. et al.: Renal Ewing sarcoma treated with apatinib. Anticancer Drugs. **29**: 702–704, 2018.
42) Giliberto, G. L. et al.: Primitive neuroectodermal tumour of kidney with thrombosis of the inferior vena cava and good responsive to surgical and medical treatment: description of a case and revision of literature. Urologia. **85**: 127–129, 2018.
43) Alasmari, F. et al.: Primary Ewing's sarcoma of the kidney: a case report. Int. J. Surg. Case Rep. **41**: 65–67, 2017.
44) Sadiq, M. et al.: Primary Ewing sarcoma of the kidney: a case report and treatment review. CEN Case Rep. **6**: 132–135, 2017.
45) Narayanan, G. et al.: Primitive neuroectodermal tumors of the kidney. Proc. (Bayl. Univ. Med. Cent.). **30**: 205–208, 2017.
46) Akkaya, Z. et al.: CT and MRI findings in a rare case of renal primitive neuroectodermal tumor. Pol. J. Radiol. **81**: 401–406, 2016.
47) Manescu, M. R. et al.: Ewing's sarcoma of the kidney complicated by a Wunderlich syndrome. Case Rep. Urol. **2015**: 601038, 2015.
48) Kroczak, T. et al.: Renal primitive neuroectodermal tumour: Case series and brief review. Can. Urol. Assoc. J. **8**: 241–4, 2014.
49) Almeida, M. F. A. et al.: Ewing sarcoma of the kidney: a rare entity. Case Rep. Radiol. **2014**: 283902, 2014.

50) Kairouani, M. Et al.: Metastatic Ewing's sarcoma/PNET of kidney in 40 year old patient. Int. J. Surg. Case Rep. **3**: 215-217, 2012.
51) Pakravan, A. et al.: Primary Ewing sarcoma of kidney in an elderly. Iran J. Kidney Dis. **6**: 307-310, 2012.
52) Vrdoljak, D. V. et al.: Primary Ewing's sarcoma of the kidney: a case report. Coll. Antropol. **36**: 673-676, 2012.
53) Richey, S. L. et al.: Metastatic extraosseous Ewing's sarcoma (EES)/primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the kidney: 8-year durable response after induction and maintenance chemotherapy. Clin. Genitourin. Cancer. **10**: 210-212, 2012.
54) Mohsin, R. et al.: Primitive neuroectodermal tumor/Ewing's sarcoma in adult uro-oncology: A case series from a developing country. Urol. Ann. **3**: 103-107, 2011.
55) Badar, Q. et al.: Ewing's sarcoma/PNET of kidney in 13-year-old girl. J. Pak. Med. Assoc. **60**: 314-315, 2010.
56) Mukkunda, R. et al.: Primary adult renal Ewing's sarcoma: a rare entity. Sarcoma. **2009**: 2009, 2009.

EWING'S SARCOMA OF THE KIDNEY: A CASE REPORT

YUTAKA OKUMURA, RYOUSUKE MORIYA, REI OHNISHI, AKINORI MINATO, MASAHIRO MATSUMOTO, IKKO TOMISAKI AND NAOHIRO FUJIMOTO
Department of Urology, School of Medicine,
University of Occupational and Environmental Health Hospital, Fukuoka, Japan

YOJIRO TSUDA
Department of Pathology (1), School of Medicine,
University of Occupational and Environmental Health Hospital, Fukuoka, Japan

Abstract:

A 42-year-old man presented at a local hospital with the chief complaint of macrohematuria and was then referred to our hospital due to the presence of a right renal mass. Computed tomography(CT) scan showed a right renal tumor of 13 cm × 11 cm × 9 cm in diameter. The tumor had a rough margin, internal heterogeneity and poor contrast effect. Tumor thrombus of 4.5 cm in the inferior vena cava was noted, but distant metastases were not detected. Clinical diagnosis of right non-clear cell renal cell carcinoma T3bN0M0 was made. We started sunitinib therapy as pre surgical therapy and the tumor thrombus shrank to 1.4 cm. We resected the right kidney and tumor thrombus with part of the inferior vena cava. HE staining of the tumor showed an increased N/C ratio and small round cells. Immunohistochemical staining showed that the tumor cell membrane was positive for CD99 and the nucleus was positive for NKX2.2. The pathological diagnosis was Ewing's sarcoma of the kidney. Lung and liver metastases appeared one month after surgery. Chemotherapy comprising ifosfamide, etoposide, vincristine, doxorubicin and cyclophosphamide (VDC-IE therapy) was administered. After two cycles, the metastases disappeared. Four other cycles were added and recurrence was not detected at three months after completion of the chemotherapy.
(Nishinihon J. Urol. **84**: 178-184, 2021)

key words: sunitinib, Ewing's sarcoma of the kidney, VDC-IE therapy