

## B-10) WAGR 症候群に見られた Wilms 腫瘍の 1 例

浜名 圭子, 中山 雅弘, 桑江 優子

## 症 例

1 歳 1 ヶ月 男児

無虹彩症, 先天性緑内障, 精神発育遅延があり, フォローされていた. 停留睾丸の疑いで精査した際に腹部エコーにて偶然, 右腎腫瘍を認めた. 造影 CT では右腎の下極と内側の 2 カ所に腫瘍陰影を認め, 一部腎盂内への突出も認めた. 右腎摘出術が施行された.

## 病理所見

剖面では右腎下極外側に被膜をもち, 顆粒状黄白色で盛り上がる腫瘍を認めた. 腫瘍の上方では被膜外に連続して正常腎実質と異なる黄白色の平坦な病変を認めた(図 1 左 A). また, 右腎下極内側に同様の黄白色で剖面平坦な病変を認めた. 周囲腎組織との境界に被膜はなく, 一部腎盂内にも及んでいた(図 1 左 B). 二つの病変に連続性は認めなかった.

組織では, A では, Blastemal, Mesenchymal, Epithelial の三成分を持った Wilms 腫瘍を認め, 腫瘍は線維性の被膜により, 周囲と境界されていた(図 1 右). A の被膜外の部分では後腎芽組織に類似した組織を認め, 正常の腎実質とは境界不明瞭に移行していた. B の腫瘍も被膜を持たず, 後腎芽組織に類似した組織を認めたが, 一部では細胞密度が高く, 部分的には Wilms 腫瘍と鑑別できない組織像を呈した(図 2). A の被膜外の部分および B に関しては Intralobar nephroblastomatosis(ILNR) と考えた.

## 考 察

WAGR 症候群(Wilms-aniridiagenital anomaly-retardation syndrome)は染色体 11p13 の欠失によって見られ, Wilms 腫瘍を発症するリスクは 30% と言われている. また, WAGR で見られる Wilms 腫瘍では 72.1% で ILNR を合併し, 通常の Wilms 腫瘍の 17.4% に対し有意に高い. 本症例でも, 染色体検査にて 11p13 の欠失が証明された. WAGR 症候群の児に見られた ILNR から発生した Wilms 腫瘍の典型例として呈示した. 腫瘍辺縁には線維性被膜を認め, 周囲組織との鑑別は容易であったが, 組織像のみでは ILNR との鑑別はできなかった.

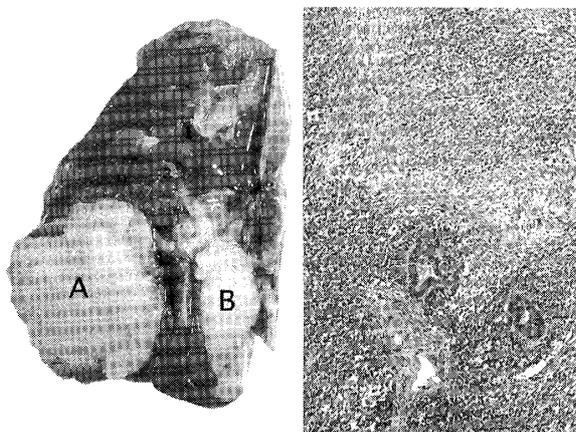


図 1 左: 剖面, 2 カ所の病変  
右: 病変 A の被膜内腫瘍 (Wilms 腫瘍)

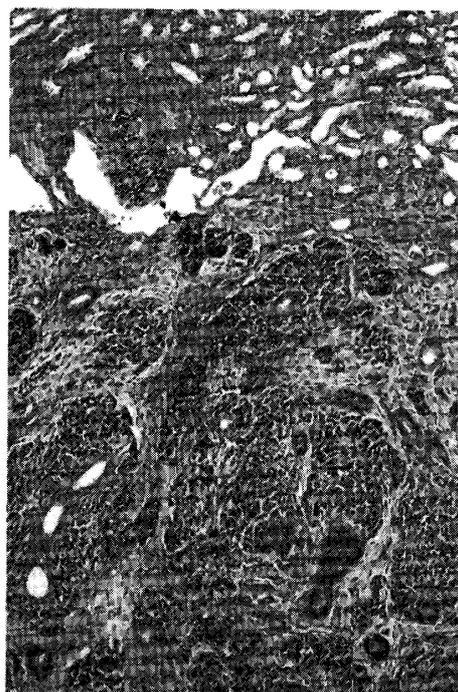


図 2 病変 B の ILNR

## 文 献

Breslow NE, Norris R, Norkool PA, et al: Characteristics and outcomes of children with the Wilms Tumor-Aniridia Syndrome: A report from the national Wilms tumor study group. J clin oncol 21:4579-4585, 2003