

B-12) 腎孟・腎杯を占拠し、 尿管から膀胱内に及んだ Wilms 腫瘍の1例

浜名 圭子, 中山 雅弘, 桑江 優子

症 例

3歳 男児

肉眼的血尿精査で画像検査にて右腎孟から尿管、膀胱に連続する腫瘍を認めた。右腎、尿管を含めた腫瘍の全摘出が行われた。

病理所見

肉眼所見：(図1) 中心部の腫瘍は黄白色で軽度光沢があり、表面滑らかで、右の腎孟・腎杯、尿管を充満して膀胱内まで連続していた。腫瘍は拡張した腎孟、腎杯内に鋸型の様にはまりこみ、腎組織を外側に圧排していた。辺縁部の腫瘍はやや表面不整で剖面に細かい空胞を認めた。ごくわずかに腎杯、尿管と連続する部分を除き腎実質と直接連続する部分はなく、腫瘍は容易に腎孟、腎杯より分離された。

組織所見：腎孟から連続して腎杯および尿管、膀胱内を占める腫瘍では、疎な線維性結合組織を背景に、N/C比の高い未分化なものから、好酸性の横紋を認める細胞質を持ったものまで様々な分化段階の横紋筋芽細胞の増生と、脂肪組織などの間葉成分を認めた。未分化な腫瘍細胞は免疫染色で myogenin が陽性であった。腫瘍の表面は単層もしくは数層の立方状上皮に覆われ、ごく一部では上皮直下に後腎芽組織に類似する組織を認めた(図2 左)。Wilms腫瘍(以下WT), mesenchymal typeに相当すると考えた。辺縁部の腎杯を占拠していた部分では WT, nephroblastic type の組織を認めた(図2 右)。いずれの腫瘍周囲にも明らかな被膜は認めなかった。正常腎は圧排され、腎孟側には腫瘍と連続しない未熟な後腎芽組織類似の小病巣を複数認め、Intralobar nephroblastomatosis(以下ILNB)と考えた。WT(mesenchymal and nephroblastic type), ILNBと診断した。

考 察

腎孟に面して複数のILNBが存在し、その一部からWTが発生したと考える。腫瘍に被膜はなかったが、尿管内に進展し、膀胱に突出するまでに発育したことは腫瘍性の性格と考え、WTと診断した。辺縁部のWT, nephroblastic typeと診断した部位に関しては、中央部の腫瘍と主な組織像が異なり、この部分がILNRなのかWTなのかは症例検討会でも意見が分かれた。

同様の進展様式を示したWTは、過去にもその

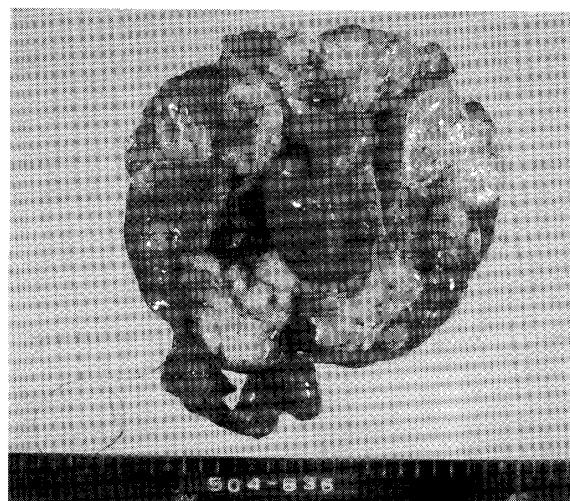


図1 腫瘍剖面（中央に腎孟内の腫瘍）

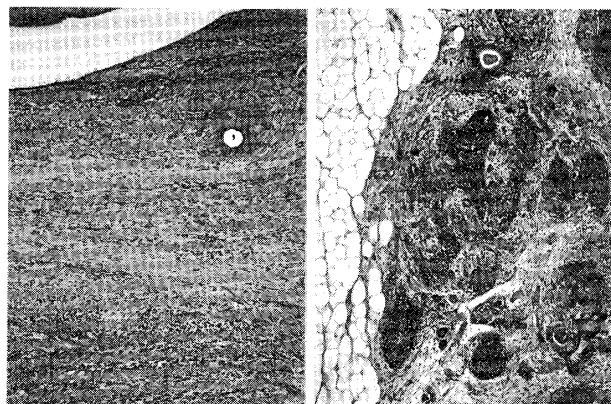


図2左 横紋筋組織(下部)と後腎芽組織類似組織(上部)
右 辺縁部腎杯内に見られた腫瘍

形態的特徴より Botryoid WT として報告されている。そのいくつかは横紋筋を含む間葉系成分が腫瘍の主成分の Fetal rhabdomyomatous nephroblastoma として報告されており、本症例と類似する。現在の WT の分類では Favorable histology に相当するが、その発生母地や進展様式は特殊で、興味深い症例と思われた。

文 献

Mahoney JP, Saffos R: Fetal rhabdomyomatous nephroblastoma with a renal pelvic mass simulating sarcoma botryoides. Am J Surg Pathol 5: 297-306, 1981

Honda A, Shima M, Onoe S, et al: Botryoid Wilms tumor: case report and review of literature. Pediatr Nephrol 14:59-61, 2000