

B-6) 腎臓原発ラブドイド腫瘍 (RTK) の一例

岸本 宏志, 村上 仁彦

症例：3 か月女児。3 か月健診にて右側腹部に硬い腫瘍を指摘され、当院外科受診し、腎腫瘍の疑いにて入院となった。入院時画像所見では、右腎を圧排性に占拠する 78×73×60 mm の腫瘍を認め、腫瘍内部は不均一で造影効果は低い。腎盂の拡張は認めなかった。右腎動脈や下大静脈の背側に 10×12 mm のリンパ節腫大があり、さらに、両肺多発転移を認めた。骨転移は認めなかった。頭部 MR では、中脳背側から四丘体槽に突出する大きさ 1 cm 結節があり、転移あるいは多発性腫瘍が疑われた。画像上腎原発腫瘍と診断し、腫瘍摘出術が施行された。

病理所見：摘出検体は、8.5×7.3×5.6 g, 247.2 g の腎腫瘍で、腫瘍は被膜に覆われ、被膜外浸潤は認めない。剖面では、中心部に出血壊死を伴った灰白色の軟らかい腫瘍で、辺縁部にわずかに正常腎組織を認めた。正常組織と腫瘍との境界は不明瞭であった (図 1)。組織学的には、腫瘍は、大型の明るい核を有し、核内には明瞭な核小体を伴った細胞の密な増殖を示していた。部分的には腫瘍細胞の核が偏在し、好酸性の細胞質を伴い、封入体様構造を有する細胞の密な増殖を認め、横紋筋肉腫様を呈する部分も認めた。免疫組織学的には、vimentin がすべての細胞に陽性、CAM5.2 と AE1+AE3 が一部細胞に陽性、 α sm actin と CD99 も一部の細胞に陽性を認めた。Desmin は陰性であり、INI-1 も腫瘍細胞核に陰性であった。電子顕微鏡的には、腫瘍細胞の細胞質に中間系フィラメントの増殖を認めた。また、腫瘍の遺伝子学的検索にて exon 7 codon267 と 269 に Point mutation を確認した (九州大学医学

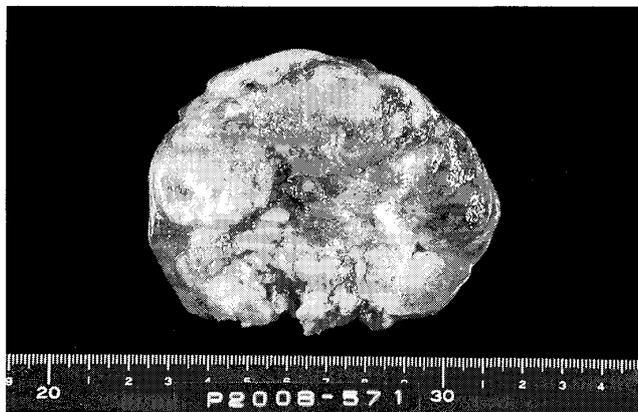


図 1

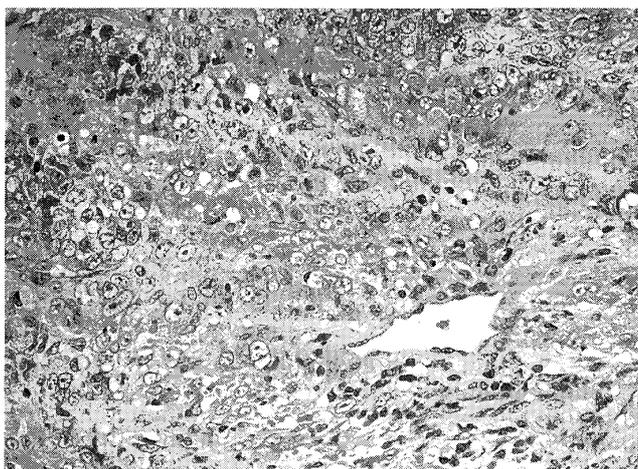


図 2

部病理 考橋先生提供).

病理組織学的所見及び遺伝子学的解析にて本例を腎臓原発のラブドイド腫瘍と診断した。画像上、中枢神経系に認められた腫瘍は転移性であるか、脳原発の AT/RT であるかは確定できないが、後者の可能性は否定できないものと思われる。