

Wilms 腫瘍と先天性奇形の合併

—無虹彩症-Wilms 腫瘍症候群の1例を経験して—

山口大学医学部泌尿器科学教室（主任：酒徳治三郎教授）

上	領	頼	啓
林	田	重	昭
越	戸	克	和
桐	山	菅	夫

WILMS' TUMOR AND ASSOCIATED ANOMALIES: A CASE
REPORT OF THE ANIRIDIA-WILMS' TUMOR SYNDROMEYoriaki KAMIRYO, Shigeaki HAYASHIDA, Yoshikazu KOSHIDO
and Tadao KIRIYAMA*From the Department of Urology, Yamaguchi University School of Medicine, Ube, Japan
(Chairman: Prof. J. Sakatoku, M. D.)*

A case of Wilms' tumor associated with various congenital malformations of the eye was presented herein. The only 26 cases of the aniridia-Wilms' tumor syndrome were reported as far as our world-wide literature reviewed. Etiologic considerations were discussed by Miller in 1964. The patient is the third case of the syndrome in Japan.

The patient was a 2-year, 5-month-old girl, who had been the 2,600 g product of an uneventful pregnancy, but of consanguineous marriage. Neither of parents had any congenital anomalies and there was no family history of aniridia or other significant disorders. At the age of 20 months old, she was diagnosed as congenital bilateral aniridia, bilateral glaucoma (postoperative), right secondary cataract, left congenital posterior polar cataract with partial coloboma and bilateral horizontal nystagmus at the ophthalmological clinic of Yamaguchi University Hospital. At that time, no space-occupying lesions could be documented in either of the kidneys on an intravenous urogram.

Nine months later, the patient was again seen with the complaint of an abdominal mass and an episode of painless gross hematuria. Physical examination revealed a large tumor filling the left side of her abdomen. An intravenous urography and an operation disclosed a large tumor to be confined to the left kidney. A nephrectomy was performed. Histologically, the tumor was Wilms' tumor.

She received five series of intravenous administration of actinomycin-D, and a course of radiation therapy. At present, she is in good health without any signs of recurrence or metastasis.

はじめに

Wilms 腫瘍には各種の奇形が合併することが知られており、Miller¹⁾は広範な疫学的研究をこころみ総説的に論じている。合併する先天異常の中で、無虹彩症は興味あるものの一つであるが、本邦での報告例はわずか2例にすぎない。われわれは最近、2歳5カ月の女子において無虹彩症-Wilms 腫瘍症候群の1例を経験したのでここに報告するとともに、Wilms 腫瘍に合併する奇形について考察を加えたい。

症 例

2歳5カ月、女児

主 訴：腹部腫瘤、視力障害

既往歴、現病歴：両親の家系に Wilms 腫瘍、無虹彩症などの奇形を疑わせるものはない。両親はいとこ同志で、父親は交通事故で死亡し、患者の同胞はいない。

満期安産で、生下時体重は2,600g、生後の身体的発育は順調であったが精神的発育はやや遅れている。生下時より陰裂が大きく眼球が突出し、3カ月のときに国立下関病院で右白内障、4カ月のときに鳥取大学医学部眼科で両側緑内障の手術を受けた。1970年11月に両側先天性無虹彩症、両側緑内障術後、右後発白内障、左先天性後極白内障、左水晶体部分欠損、両側水平眼振の診断で山口大学医学部附属病院眼科に入院し、右後発白内障摘出術を受けた。このときに先天性無虹彩症と Wilms 腫瘍との合併を懸念され当泌尿器科に紹介されたが、触診および IVP で異常は認められなかった。その後順調に経過したが1971年7月家族が腹部腫瘤に気づき、続いて肉眼的血尿を生じて山口大学医学部附属病院小児科を受診し、Wilms 腫瘍の疑いでふたたび当泌尿器科に紹介され7月28日に入院した。

現 症：体格はやや小さく、栄養はやや貧で陰裂は両側とも大きく眼球突出を認め、両側の瞳孔は白濁し両側とも虹彩を欠如している (Fig. 1~4)。結膜は貧血を認めない。表在性リンパ節は触知しない。胸部の理学的所見は正常、腹部は肝、脾、右腎は触知しなかったが、左側腹部は膨隆し、季肋部には中央線を越えて小児頭大の表面凹凸不平の硬い腫瘤を触知した。辺縁は比較的鮮明で圧痛はなく呼吸性移動を認めた。外陰部には異常はみられなかった。

入院時諸検査成績：血液所見は赤血球数 421×10^4 、白血球数8,800、Ht 値30.7%、Hb 11.48 g/dl。血清生化学的所見は総蛋白量 6.5 g/dl、糖 95 mg/dl、黄疸指数2、アルカリフォスファターゼ 6.7 u、コレス

テロール 198 mg/dl、コリンエステラーゼ 0.87 μ pH、GPT 20 u、残余窒素 27 mg/dl、尿素窒素 12 mg/dl、Na 134 mEq/l、K 4.3 mEq/l、Cl 108 mEq/l、P 3.0 mEq/l、Ca 5.0 mEq/l であり、心電図は正常、眼圧は右側 17 mmHg、左側 24 mmHg であった。骨髄穿刺の結果も腫瘍細胞の転移は証明されなかった。

尿所見：外観は淡黄色透明で、反応酸性、蛋白および糖は陰性、沈渣では1視野に赤血球4~6個、白血球7~10個、上皮細胞は1~2個で円柱や細菌などはみられなかった。

レ線検査所見：胸部単純撮影では coin shadow など転移を思わせる所見はない。腎膀胱部単純撮影では石灰化像などの異常陰影はみられないが、腸ガス陰影の右方への圧排と左腎部に一致して濃度の均一化を認める。排泄性腎盂撮影で右腎は腎陰影、腎盂腎杯像ともに異常はみられないが、左腎は排泄は認められるが腎陰影は著明に腫大し、腎盂腎杯系は中央側に向かって圧排され、上腎杯はやや拡張し下腎杯とともに不整の弧をなし、明らかにその間に space-occupying lesion の存在を認める (Fig. 5)。経大腿動脈の腹部大動脈撮影では右腎動脈の分布は正常であるが、左腎動脈およびその分枝はむしろ細く変位蛇行し、一部には pooling 像も散見されるが、中心部では血管の分布は疎で腫瘍が壊死になっていることを示している (Fig. 6)。

以上の諸検査からいわゆる無虹彩症-Wilms 腫瘍症候群すなわち無虹彩症、白内障、緑内障を合併した左 Wilms 腫瘍と診断して1971年8月19日全身麻酔下に手術を施行した。

手術所見：剣状突起下3横指より臍下2横指までの正中切開をおこない、さらにその部より左外側に向かって直角に約5cmのL型の切開をおこなった。腹膜を開くと腫瘍は大きく腹腔内に突出して、このため小腸や下行結腸はかなり右方に圧排されていた。腫瘍の表面は拡張した血管が取りまいていたが比較的平滑であった。周囲との癒着は強くなく腫瘍は腹部大動脈の上のしかかるように発育していた。このため腎茎部の結紮にはかなり時間を要した。腫瘍を摘出したのち、腎門部、大動脈周囲のリンパ節を郭清したが転移はみられなかった。

摘出標本：大きさは $10 \times 8 \times 6$ cm で重さは507g、表面は平滑で灰白色、中心部は壊死となつて一部は融解し不整の膿瘍状となつていた。上極にはほんのわずかにほぼ正常な腎組織を残していたが他の部はすべて腫瘍組織に置き換えられていた。

病理組織学的所見：異型性の強い紡錘形ないし類円

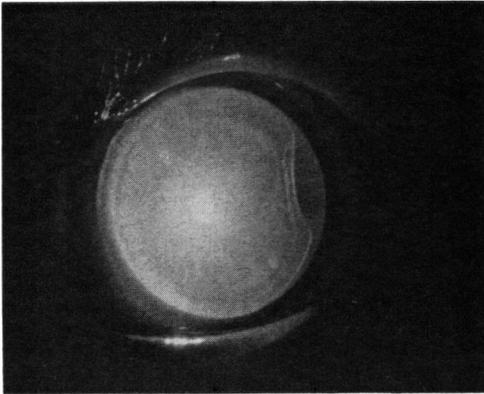


Fig. 1. 左眼徹照写真

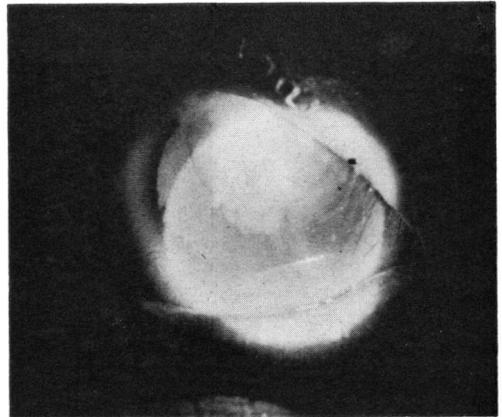


Fig. 2. 右眼徹照写真

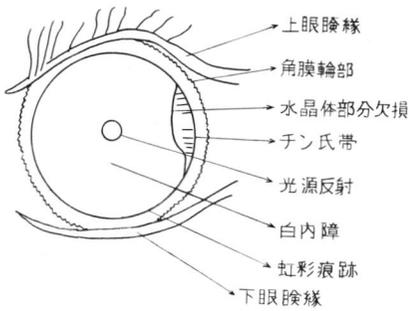


Fig. 3. Fig. 1 の説明図

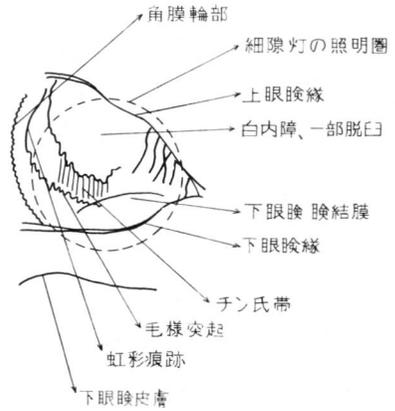


Fig. 4. Fig. 2 の説明図

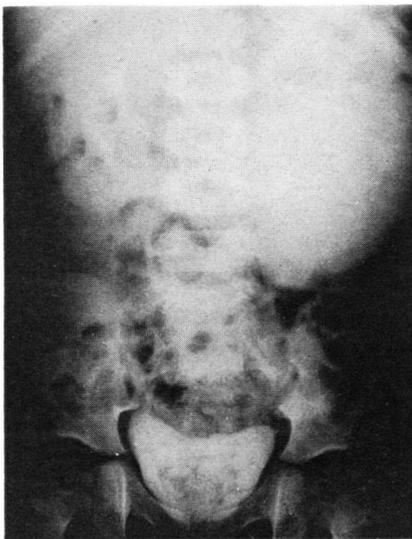


Fig. 5. 排泄性腎盂撮影

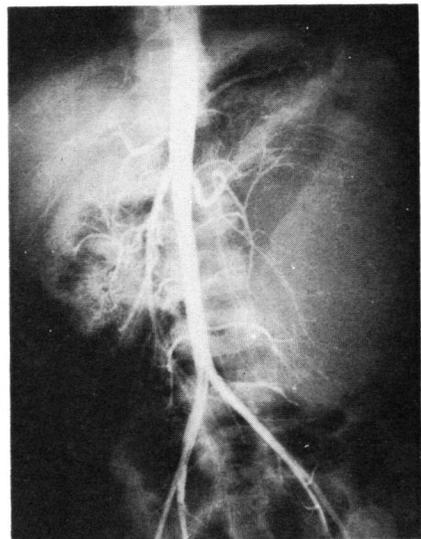


Fig. 6. 経大腿動脈の腹部大動脈撮影

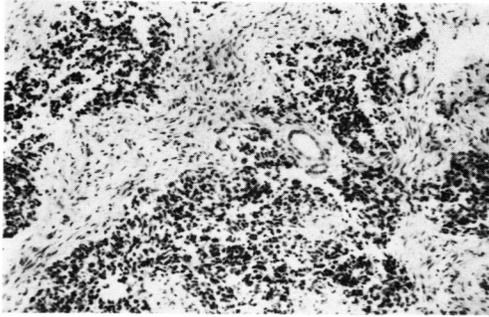


Fig. 7. 組織所見 (弱拡大)

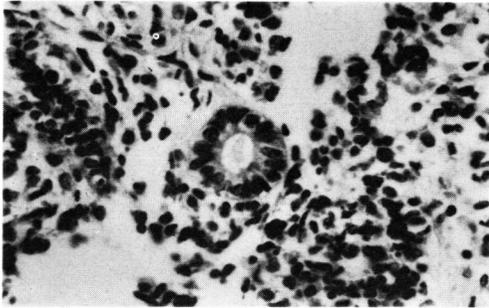


Fig. 8. 組織所見 (強拡大)

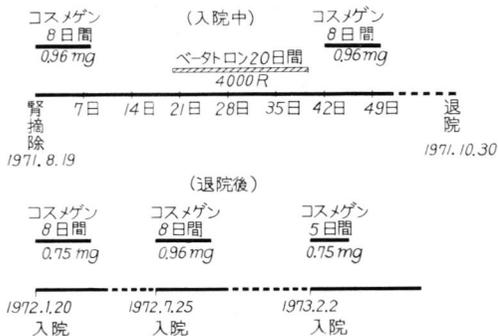


Fig. 9. 術後治療

形をしたクロマチンに富んだ大小不同の核をもち、胞体の乏しい腫瘍細胞が充実性に増殖している。一部には尿細管類似の構造を示す部が認められ、その周囲には平滑筋が取りまいていて胎生期像に類似している。腫瘍細胞はきわめて旺盛な浸潤性の増殖を示し未分化型に属する (Fig. 7, 8)。

術後経過：術後ただちに dactinomycin 0.12 mg を8日間計 0.96 mg 静注し、術後20日目よりベータロンを20日間計 4,000R 照射し、さらに術後54日目よりふたたび dactinomycin を同量8日間静注し経過良好で同年10月30日退院した。その後1972年1月20日、7月25日、1973年2月2日に入院し、それぞれ

dactinomycin 0.15 mg を5日間計 0.75 mg, 0.12 mg を8日間計 0.96 mg, 0.15 mg を5日間計 0.75 mg の投与をおこない、現在腫瘍の再発や転移の徴候もなく健康に過している (Fig. 9)。

考 察

Wilms 腫瘍に先天性の奇形が合併した症例はしばしば報告されてきたが、Miller ら¹⁾ はそれを総説的に論じた。すなわち1964年に Miller らが Wilms 腫瘍の疫学的な研究結果を報告し、これにより Wilms 腫瘍にはある種の先天性奇形が高頻度で合併していることを確認した。かれらは1960年から1963年までの3年余の間に Wilms 腫瘍と診断された440例についてその合併症を徹底的に調査したところ、無虹彩症6例、小頭症3例、片側肥大症3例、色素性母斑4例、尿路の奇形17例、性器の奇形13例、その他先天性股関節脱臼、卵円孔の開存を伴った Fallot の4徴候、臍ヘルニア、大動脈狭窄、Meckel 憩室の破裂などがあつたと報告している。この調査の結果をみると Wilms 腫瘍には無虹彩症をはじめいろんなめずらしい奇形が合併している。これらについて、

1. Wilms 腫瘍と尿路および性器の奇形
2. Wilms 腫瘍と先天性無虹彩症 (無虹彩症-Wilms 腫瘍症候群)

に分けて論述していきたい。

1. Wilms 腫瘍と尿路および性器の奇形

Miller らの報告でもわかるように、尿路および性器に関する奇形がもっとも多く、合計30例と半数以上を占めている。もちろん、一般的に奇形の発生についてだけ考えてみても尿路および性器には多く (小児の約4%) みられるが、それにしても Wilms 腫瘍との合併となるとかなり高率であろう。1965年に Jagasia and Thurman²⁾ は1943年から1963年の14年間の116例の Wilms 腫瘍について尿路の奇形を検査したところ、7例 (6%) に先天性の上部尿路の奇形の合併を認め、このうち2例は両側の Wilms 腫瘍であったと報告している。一方 Miller らの調査における尿路の奇形としては、尿道下裂5例、馬蹄鉄腎4例、腎の形成異常2例、重複尿道1例、重複腎盂尿管5例、bilobed kidney 1例、腎血管の異常1例であり、また性器の奇形としては停留辜丸11例、両側の線維化した倭小卵巣1例であった。馬蹄鉄腎に Wilms 腫瘍が合併した症例はめずらしく、1895年に Hildebrandt³⁾ が最初に報告し、1945年には McGinn and Wickham⁴⁾ が馬蹄鉄腎の左半側に生じた2歳の女兒を報告している。最近では1962年に Lathem and Smith⁵⁾ が2歳

6カ月の白人の自験例を加え、過去12例を収録している。また Beck and Hiltrko⁶⁾ は腫瘍が狭部に発生した5歳の白人の女児の例を報告し、Rose and Wattenberg⁷⁾ も1945年に同様の症例を報告している。

一方 Wilms 腫瘍に伴う性器の奇形については半陰陽を伴った症例の報告が多い。1912年に Raubitschek⁸⁾ は半陰陽に Wilms 腫瘍を伴った最初の症例を報告した。最近では1970年に Drash ら⁹⁾ は仮性半陰陽に高血圧と腎の退行性変化を伴った Wilms 腫瘍の2例を報告し、続いて1971年に Spear ら¹⁰⁾ が5カ月の男児で仮性半陰陽をもち慢性糸球体腎炎、ネフローゼを伴い剖検で Wilms 腫瘍を発見した症例を発表している。1954年に Stump and Garetl¹¹⁾ は2歳の男児で仮性半陰陽に Wilms 腫瘍が両側に発生したためずらしい症例を報告した。かれらによると半陰陽にはしばしば胎生期の腫瘍が合併しやすいと論じているが、Wilms 腫瘍以外では gonadoblastoma や teratoma を合併した症例の報告もおこなわれているし、Gilbert¹²⁾ は1942年に悪性の性腺腫瘍を合併した半陰陽を60例報告している。1964年 Ångström¹³⁾ は両側の辜丸欠損を呈し、男性仮性半陰陽を伴った Wilms 腫瘍の1例を報告している。かれらによると Wilms 腫瘍と性器の奇形が合併しやすい理由として、これら二つの障害が胎生期の urogenital region においてたがいに接近した structure として存在しているという解剖学的見地から説明して興味深いものがあり、胎生期のある初期においては生殖腺原基の障害によって性器の奇形をひき起こし、さらに成長していく腎組織に変化をおよぼし、腎組織の悪性化への変化を生じせしめるのではなからうかと推論している。

2. Wilms 腫瘍と先天性無虹彩症 (無虹彩症-Wilms 腫瘍症候群)

以上 Wilms 腫瘍と合併しやすい尿路および性器の奇形について述べたが、つぎに尿路性器について合併することの多い先天性無虹彩症について述べる。

このような合併症について Table 1 はに示すごとく、Brusa and Torricelli¹⁴⁾ が1954年報告したのを第1例とし、続いて前述のごとく Miller らが6例、Digeoge and Harley¹⁵⁾ が4例、Fontana ら¹⁶⁾、Schroeder and Cardle¹⁷⁾、Zimmerman and Font ら¹⁸⁾ がおのおの1例、Schweigsuth ら¹⁹⁾ が4例、Fraumeni and Glass²⁰⁾ が5例、そして Woodard and Levine²¹⁾ が1例と欧米では合わせて24例が報告されている。本邦では1971年に田島ら²²⁾ が第1例を報告し、続いて1972年に小山²³⁾ が2例目を報告し自験例は3例目であり、したがって世界では27例目にな

る。これらの症例を詳しく検討してみると Wilms 腫瘍にただ単に無虹彩症だけが合併しているという症例は1例もなく、同時にほかのさまざまな奇形が伴っている。たとえば無虹彩症それ自体にも白内障や緑内障を伴いやすいといわれているが白内障は26例中19例にもみられ、また緑内障も2例に合併している。性器の奇形も多く伴われており、停留辜丸が7例にみられ、ほかには Digeoge and Harley は両側無虹彩症で停留辜丸、両側白内障、精神発育遅延があり、患児が29カ月のときに Wilms 腫瘍を摘出され、剖検で辜丸の一方に gonadoblastoma を発見した症例を報告している。同じくかれらは先天性無虹彩症に Wilms 腫瘍があつて男性仮性半陰陽を呈し、停留辜丸と精神発育遅延を合併した2歳の男児を報告している。また Fraumeni らは1歳9カ月の男児で先天性無虹彩症に Wilms 腫瘍と停留辜丸、尿道下裂を合併した症例を発表している。この症例ではほかにも craniofacial dysmorphism, cerebral defect, extensive hemangiomas, inguinal and umbilical herniation と多彩な奇形を示した。田島らによる本邦第1例目の症例は3歳の男児で先天性無虹彩症のほかに停留辜丸、尿道下裂、短指症、構語障害、精神発育遅延を合併していた。続いて小山による第2例目の症例は先天性無虹彩症、先天性白内障、水平眼球振盪症、それに男性仮性半陰陽を呈し、2年1カ月のときに Wilms 腫瘍と診断されている。尿路の奇形の合併としては腎の発育異常が3例、重複腎盂が1例みられるのみであった。ほかには耳介の奇形が7例に、また精神発育遅延を示したものは15例と多くみられた。自験例は尿路および性器の奇形はみられなかったが、精神発育遅延を示し、無虹彩症のほかに緑内障、白内障、水平眼振、水晶体欠損を伴っていた。

Wilms 腫瘍の発生年齢はだいたい7歳以下で、その2/3までは3歳までに生じるといわれている。しかし無虹彩症を伴った症例では全例とも3歳以下で発生している。これを無虹彩症以外のほかの疾患を合併したときの Wilms 腫瘍の発生年齢と比較した場合、後者は平均3.6歳であり、したがって本症例ではこれよりも早い時期に発見されていることになる。

無虹彩症はほとんど完全に体性遺伝を有しかつ常染色体因子による優性遺伝を示すことが Shaw ら²⁴⁾ によるミンガン州の調査で確認された。また隔世遺伝で形質が出現することもまれで高い表現率 (penetrance) を有している。

家族性発生率をみると、Fraumeni and Glass の調査によれば25人の無虹彩症患者の中で10人にそれ

Table 1. 報 告 例

報 告 者	症例	性	年齢	Cata-racts	Micro-cephaly	Mental re-tardation	Defect of pinna	Genitourinary anomaly	Other defects
Brusa and Torriceili (1953)	1	M	2½	+		+		cryptorchidism	
Miller et al. (1964)	2	M	2	+	+	+	-	cryptorchidism	piagiocephaly, inguinal hernias craniofacial dysmorphism micrognathia
	3	F	2	+	+	+	indented helix		
	4	M	1	+	+	+	recurved		
	5	M	3	+	-	+			
	6	M	1¼	+	+	-	recurved		
	7	M	1	-	-	-		contralateral hypoplastic kidney	exostosis (ilium)
Fontana et al. (1965)	8	F	2½	+	-		recurved	contralateral bifid renal pelvis	
Digeorge and Harley (1965)	9	M	2¼	+		+		cryptorchidism with gonadoblastoma small phallus cryptorchidism	
	10	M	2	-		+			
	11	M	1½	+		+			
	12	M		-	-	+			
Schroeder and Cardle (1965)	13	M	1¼	+	+	+		cryptorchidism	
Zimmerman and Font (1966)	14		½	+	+	+			
Schweisguth et al. (1967)	15	F	1½	-	+			double renal artery {hypoplastic kidney in pelvis with double artery	
	16	F	1½	-	+	+			
	17	F	4½	+	-	-			
	18	F	1	+	+				
Fraumeni and Glass (1968)	19	F	3	+	-	-		cryptorchidism hypospadias contralateral aplastic kidney	{craniofacial dysmorphism and cerebral defect, extensive hem- angiomas xanthomatous plaques inguinal and umbilical hernias congenital dislocation of hips pyloric stenosis, inguinal and umbilical hernias, Meckels' di- verticulum
	20	M	1¾	-	+	+	recurved		
	21	F	1	+	-	-			
	22	M	1½	+	-	+	deformed		
	23	F	2	+	-	-	low set pointed		
Woodard and Levine (1969)	24	F	1½	+	-	-	recurved	cryptorchidism hypospadias cryptorchidism hypospadias	disturbance of speech
田島政清ら (1971)	25	M	3	-	-	+			
小山賢二 (1972)	26	M	2¼	+	-	-			
自 験	27	F	2½	+	-	+			

を確認している。ところが無虹彩症-Wilms 腫瘍症候群では家族性に無虹彩症が発生したのは Fraumeni and Glass が報告した1例のみであった。またこの症例はほかの報告例と違って無虹彩症と白内障以外にはほかにどんな奇形も伴っていないということも特異的である。

Fontana らによると無虹彩症-Wilms 腫瘍症候群の発生は染色体因子によるものか、いまだ不明の胎生期の決定因子なるものの存在によるものか、あるいは無虹彩症の遺伝因子が Wilms 腫瘍に対して突然変異という形で影響を与えているのか現在のところ不明であるといっている。一方では網膜や尿路性器の奇形というものは胎生期におけるビタミンAの欠乏によってネズミに実験的につくりだせるということから、原因を多相遺伝的効果をもった、あるいは環境因子をもった一つの遺伝因子に帰すと考える人もいる。Miller らも Wilms 腫瘍をもった小児における無虹彩は突然変異によるものか、環境的な要因によるものかのいずれかであろうと述べている。Digeoge and Harley は無虹彩症と Wilms 腫瘍の合併をもっている患者はおそらく phenocopy を表わしているけど、これらの患者が次の子どもを産む年齢まで生き残ってそしてその子どもが調査されたときのみこれらのことを確立することができるかといっている。無虹彩症に Wilms 腫瘍以外の腫瘍が生じた報告にはまだ接していない。

おわりに

Wilms 腫瘍と先天性奇形の合併は前述したように Miller らによると440例中66例(15%)にみられ、そのうち無虹彩症との合併は6例すなわち73:1で、これは無虹彩症の発生頻度が50,000:1ということを考えてもかなりの高率である。また Fraumeni and Glass によると無虹彩症で入院した27人のうち6人がのちに Wilms 腫瘍を生じたと報告している。したがって無虹彩症の患者を診察したら Wilms 腫瘍の発生を想起する必要がある。Digeoge and Harley は無虹彩症を合併した男性仮性半陰陽の症例に対して IVP などでも再調査したところ、Wilms 腫瘍を発見した例を報告している。さらにその後かれらは無虹彩症の2児を再調査したところ同様に Wilms 腫瘍を発見している。1例は男児で無虹彩症のほかに小さな陰茎と停留嚢丸がみられ、同時に精神発育遅延と白内障があった。患児が6歳になったとき詳しく調べられたが新生児期に性の決定のために受診しており、1歳7カ月のときに Wilms 腫瘍の摘出を受けていた。またもう1例は無虹彩症に精神障害を伴った女児で、2歳9カ

月のときには IVP は正常であった。Woodard and Levine は7カ月のときに先天性無虹彩症と診断され、約1年後に Wilms 腫瘍が発見された白人女児を報告している。自験的においても眼科医によって泌尿器科的精査を依頼された時点では正常と考えられたが、約半年後には腹部腫瘍と肉眼的血尿を生じて Wilms 腫瘍を発見されている。このような多くの例から考えても、先天性無虹彩症の幼児には Wilms 腫瘍の発生の可能性があるので少なくとも生後3年間は注意深く観察すべきである。とくに先天性無虹彩症に精神障害や尿路性器の奇形を伴っている場合はいっそう必要である。同じことは無虹彩症以外の先天性奇形を有している場合にもいえることであって、とくに尿路性器の奇形をもつ小児に対しては積極的に尿沈渣や IVP などの泌尿器科的検査をおこなってゆくべきである。Fontana らはこのように経過観察することにより Wilms 腫瘍を早期に発見でき、その結果転移を生じる前に腫瘍は完全に取り除かれ良好な予後を期待できると強調している。

むすび

(1) 2歳の女児で山口大学医学部眼科で両側先天性無虹彩症、両側緑内障術後、右後発白内障、左先天性後極白内障、左水晶体部分欠損、両側水平眼振と診断され、半年後に Wilms 腫瘍を生じた1例を経験したので、先天性奇形と Wilms 腫瘍の合併について文献的考察をおこなった。

(2) 先天性無虹彩症に Wilms 腫瘍の合併したいわゆる無虹彩症-Wilms 腫瘍症候群は自験が世界で27例目、本邦では3例目にあたる。

(3) Miller らの研究は1つの腫瘍に対してその合併症を徹底的に調査することによってその腫瘍の原因を探る手掛りを与えてくれることをわれわれに教えている。

撰筆にさいしご指導、ご鞭撻を賜った恩師酒徳治三郎教授、山口県立中央病院眼科部長広瀬泉博士に深謝致します。

本症例は1972年7月の第12回日本泌尿器科学会山口地方会、昭和47年11月の第24回日本泌尿器科学会西日本連合地方会で発表した。

文 献

- 1) Miller, R. W. et al.: Association of Wilms' tumor with aniridia, hemihypertrophy and other congenital malformations. *New Engl. J. Med.*, **270**: 922, 1964.
- 2) Jagasia, K. H. and Thurman, W. G.: Congenital anomalies of the kidney in associa-

- tion with Wilms tumor. *Pediatrics*, **35**: 338, 1965.
- 3) Hildebrant, O. : (cited by 5)
 - 4) McGinn, E. J. and Wickham, J. H. : Wilms' tumor in a horseshoe kidney. *J. Urol.*, **56**: 520, 1946.
 - 5) Lathem, J. E. and Smith, K. H. : Wilms' tumor in a horseshoe kidney; A surviving case. *J. Urol.*, **88**: 25, 1962.
 - 6) Beck, W. C. and Hilrko, A. E. : Wilms tumor in the isthmus of a horseshoe kidney. *AMA Arch. Surg.*, **81**: 803, 1960.
 - 7) Rose, D. K. and Wattenberg, C. A. : Wilms' tumor in isthmus of horseshoe kidney. *Urol. Cutan. Rev.*, **49**: 365, 1945.
 - 8) Raubitsckek, H. : (cited by 9)
 - 9) Drash, A. et al. : A syndrome of pseudohermaphroditism, Wilms' tumor, hypertension, and degenerative renal disease. *J. Pediat.*, **76**: 585, 1970.
 - 10) Spear, G. S. et al. : Pseudohermaphroditism, glomerulonephritis, with the nephrotic syndrome, and Wilms' tumor in infancy. *J. Pediat.*, **79**: 677, 1971.
 - 11) Stump, T. A. and Garetl, R. A. : Bilateral Wilms' tumor in a male pseudohermaphrodite. *J. Urol.*, **72**: 1146, 1954.
 - 12) Gilbert, J. A. : Studies in malignant testes tumors; VIII tumors in pseudohermaphrodites; Review of sixty cases and a case report. *J. Urol.*, **48**: 665, 1942.
 - 13) Ångström, T. : Nephroblastoma in a case of agonadism. *Cancer*, **18**: 857, 1965.
 - 14) Brusa, D. and Torricelli, C. : (cited by 20).
 - 15) Digeoge, A. M. and Harley, R. D. : The association of aniridia, Wilms' tumor, and genital abnormalities. *Arch. Ophthalmol.*, **75**: 796, 1966.
 - 16) Fontana, V. J. et al. : Wilms' tumor and associated anomalies. *Amer. J. Dis. Child.*, **109**: 495, 1965.
 - 17) Schroeder, A. J. and Cardle, J. G. : cited by Miller, R. W. : Relation between cancer and congenital defects in man. *New Engl. J. Med.*, **275**: 87, 1966.
 - 18) Zimmerman, L. E. and Font, R. L. : Congenital malformations of the eye; Some recent advances in knowledge of the pathogenesis and histopathological characteristics. *J.A.M.A.*, **196**: 684, 1966.
 - 19) Schweisguth, O. et al. : (cited by 20).
 - 20) Fraumeni, J. F. and Glass, A. G. : Wilms' tumor and congenital aniridis. *J. A. M. A.*, **206**: 825, 1968.
 - 21) Woodard, J. R. and Levine, M. K. : Nephroblastoma (Wilms tumor) and congenital aniridia. *J. Urol.*, **101**: 104, 1969.
 - 22) 田島・ほか：両側無虹彩，尿道下裂および停留こう丸を合併せる Wilms 腫瘍の一例，*日泌尿会誌*，**63**: 156, 1972.
 - 23) 小山：無虹彩症を伴ったウイルス腫瘍，*眼科*，**14**: 526, 1972.
 - 24) Shaw, M. W. et al. : Congenital aniridia. *Amer. J. Hum. Genet.*, **12**: 389, 1960.

(1974年3月7日受付)