

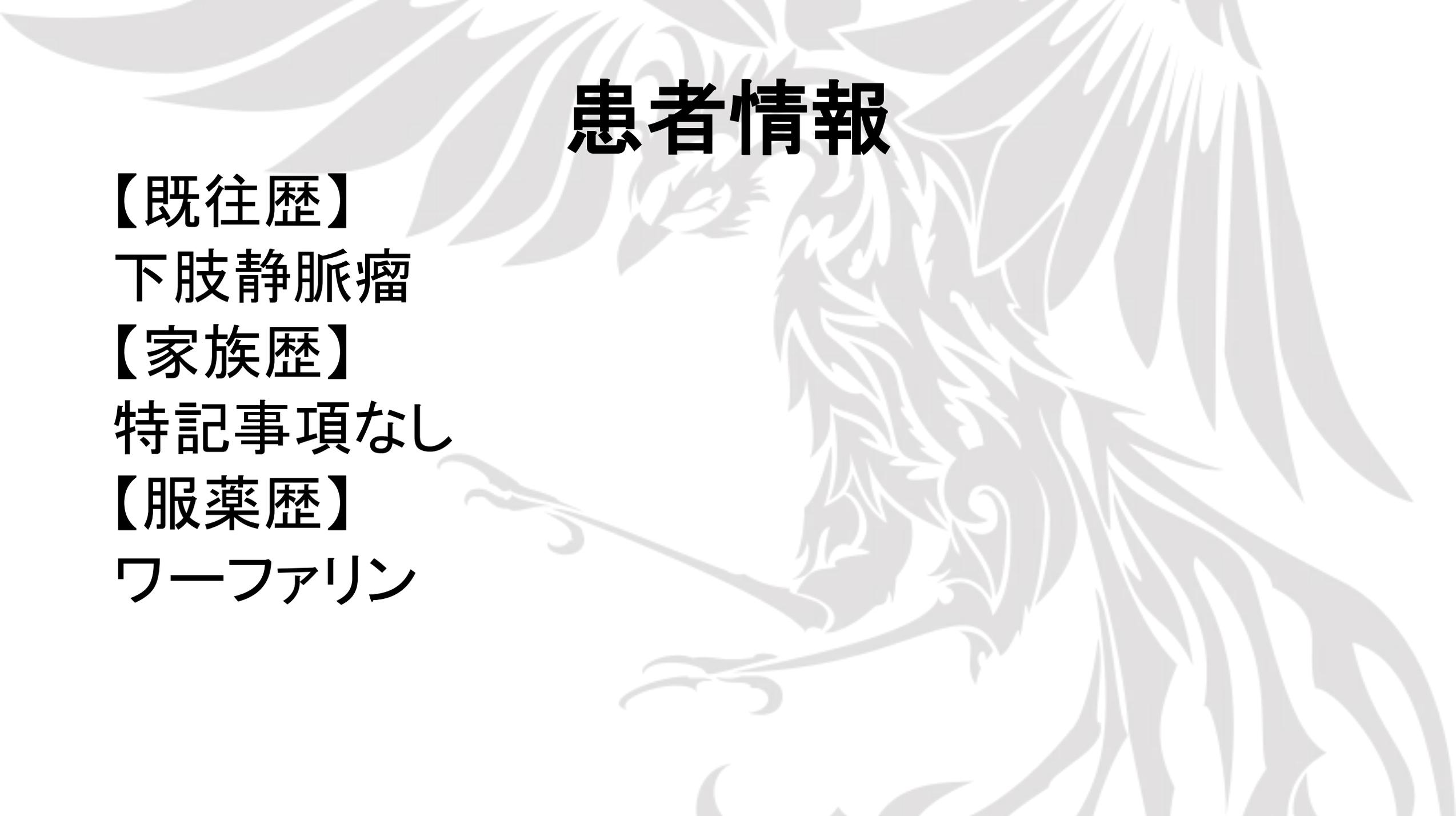
症例

50歳代, 女性

【現病歴】

健康診断で尿潜血陽性を指摘され、腹部超音波検査で右腎に3.8 cm大の乏血性腫瘍を指摘された。MRIで、同腫瘍はT2強調画像で低信号、造影で緩徐に漸増する造影効果を呈した。乳頭状腎細胞癌が疑われ、右腎摘除術が施行された。

患者情報



【既往歴】

下肢静脈瘤

【家族歴】

特記事項なし

【服薬歴】

ワーファリン

【血液検査結果】

血算

WBC $3.70 \times 10^3/\mu\text{L}$

RBC $4.44 \times 10^6/\mu\text{L}$

Hb 13.8 g/dL

Ht 42.6 %

MCV 95.9 fL

MCH 31.1 pg

MCHC 32.4 g/dL

PLT $237 \times 10^3/\mu\text{L}$

生化学

TP 7.9 g/dl

Glu 105 mg/dL

T-Bil 0.6 mg/dL

ALP 276 U/L

T-Cho 199 mg/dL

γ -GT 17 U/L

LD 202 U/L

Alb 4.8 g/dL

ChE 435 U/L

ALT 13 U/L

AST 22 U/L

CRE 0.60 mg/dL

eGFR 80.7 mL/min/1.73 m²

UN 10 mg/dL

UA 3.5 mg/dL

CRP 0.04 mg/dL

Na 142 mmol/L

K 4.0 mmol/L

Cl 106 mmol/L

IP 3.5 mg/dL

Ca 9.1 mg/dL

【尿検査結果】

定性

色調 無色

pH 7.0

蛋白 (-)

糖 (-)

ケトン体 (-)

ビリルビン (-)

潜血 (1+)

ウロビリノーゲン Normal

比重 1.004

沈査

FCM赤血球 4 /HPF

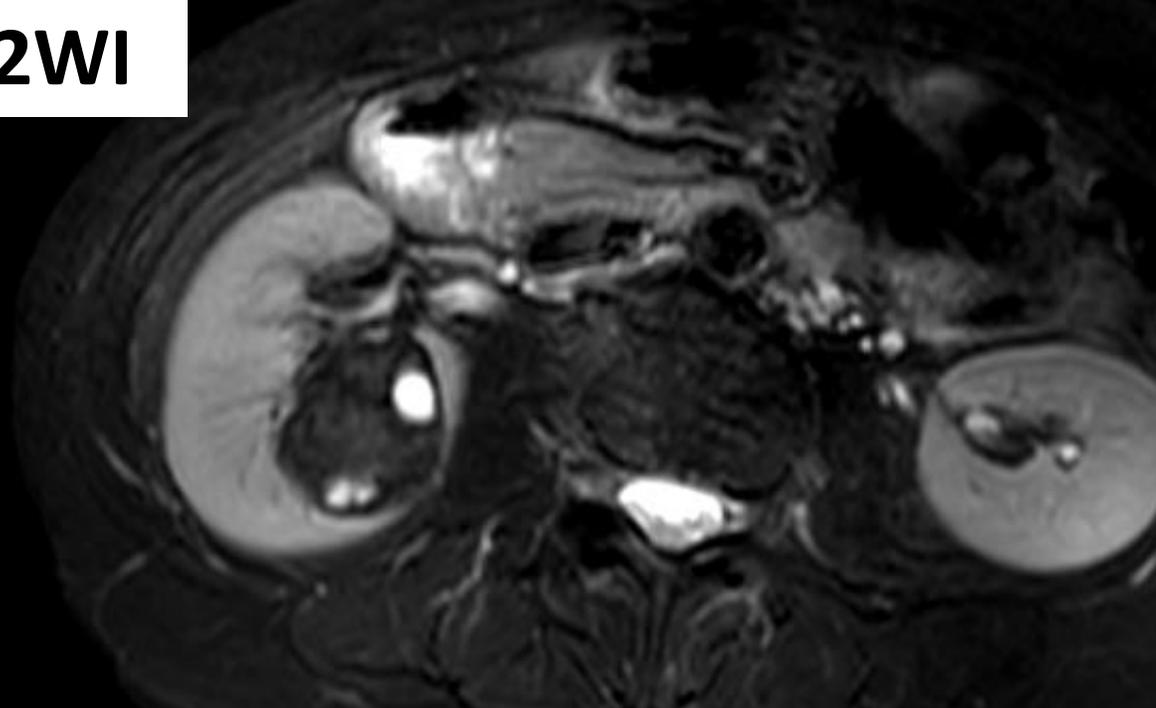
FCM白血球 0 /HPF

FCM上皮 1 /HPF

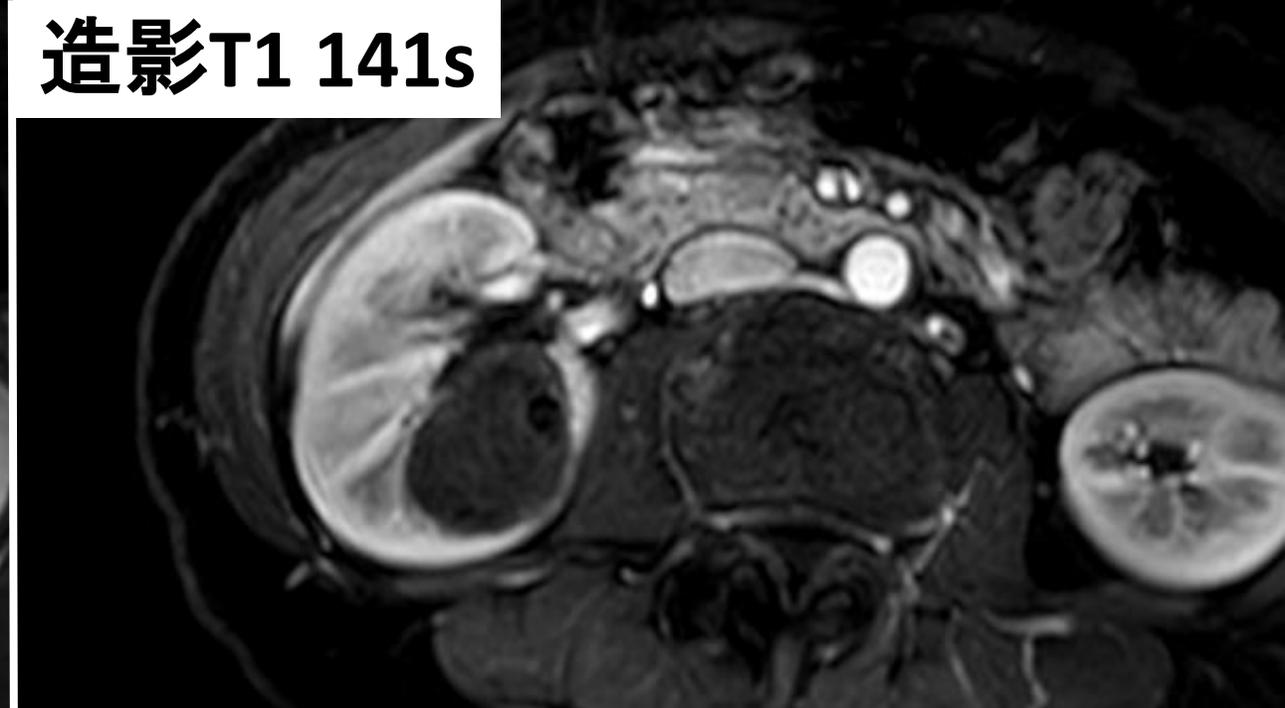
FCM円柱 0 /LPF

FCM細菌 (-)

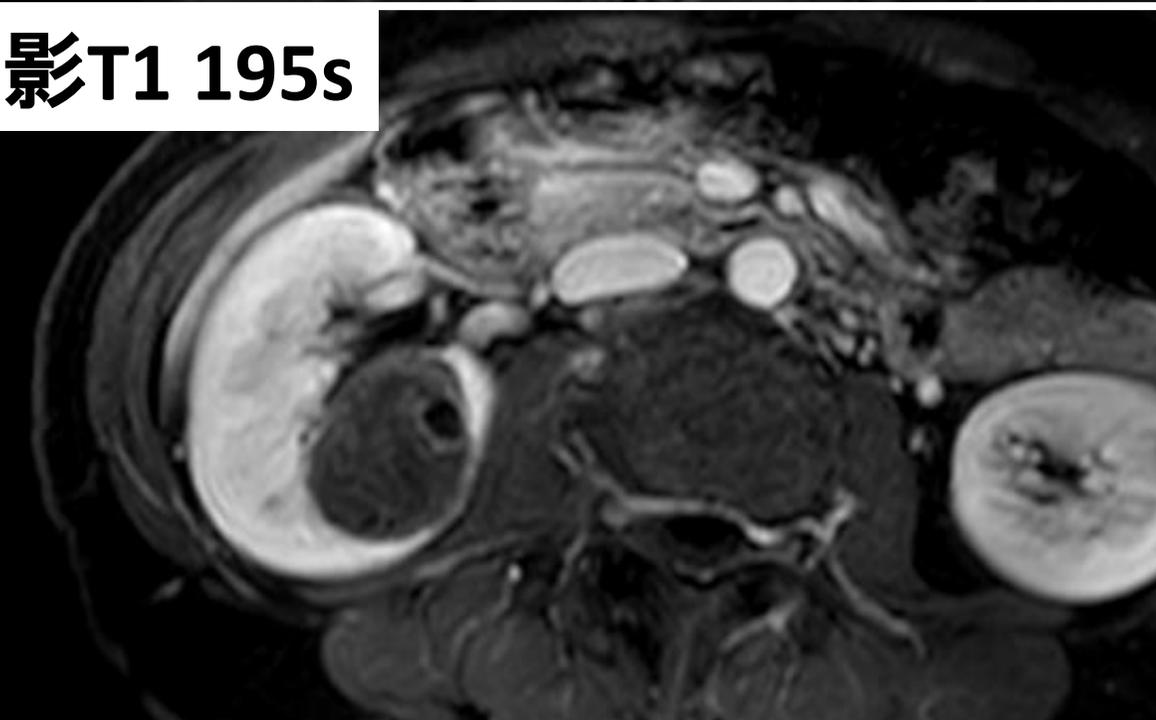
T2WI



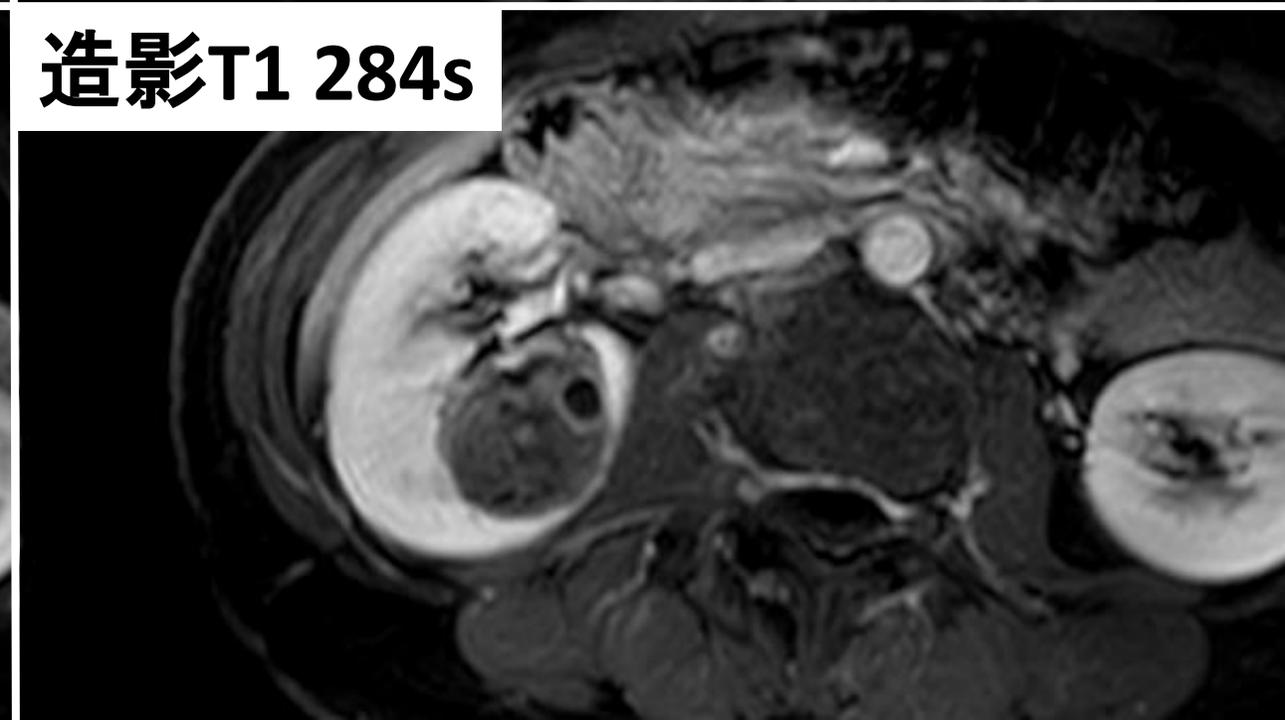
造影T1 141s

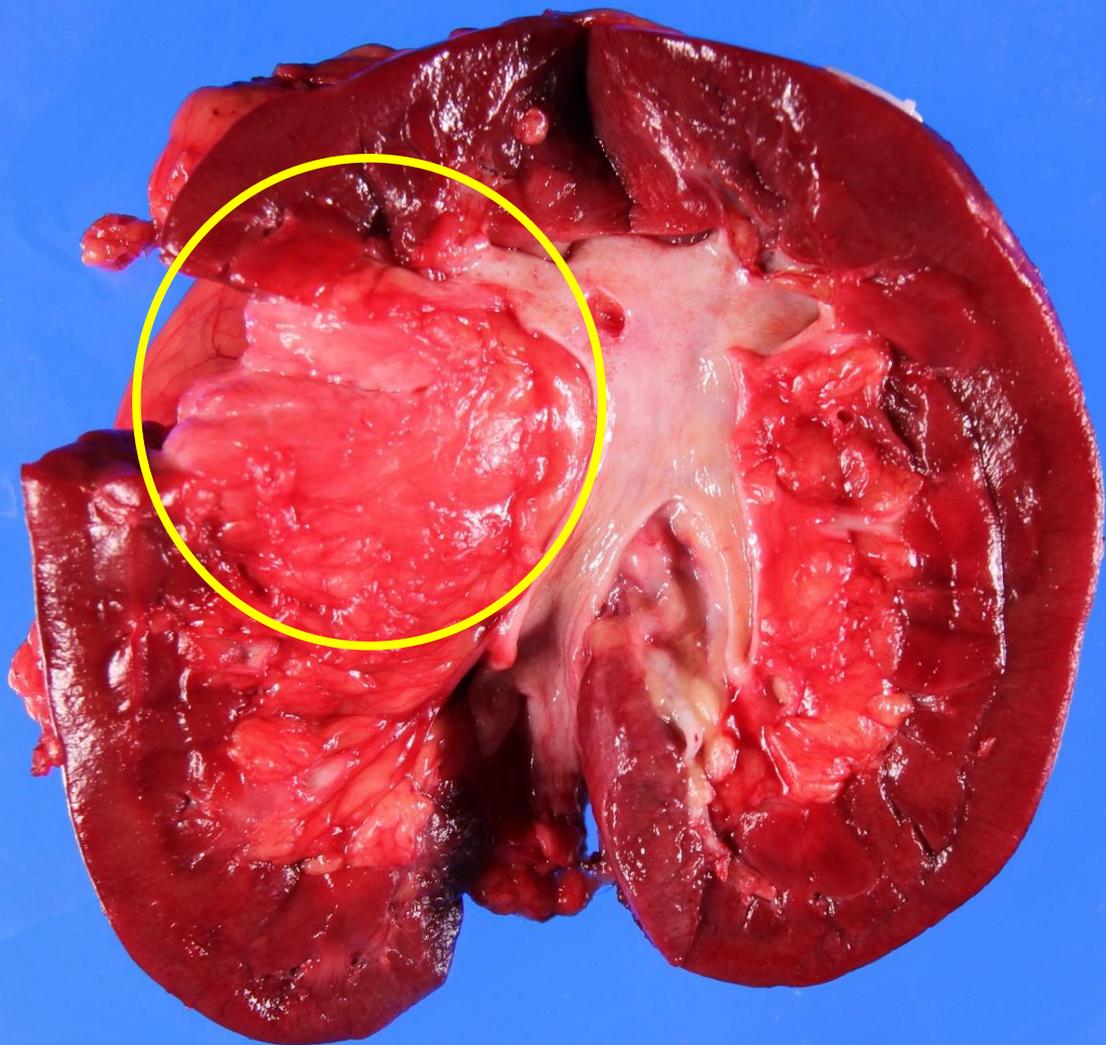


造影T1 195s

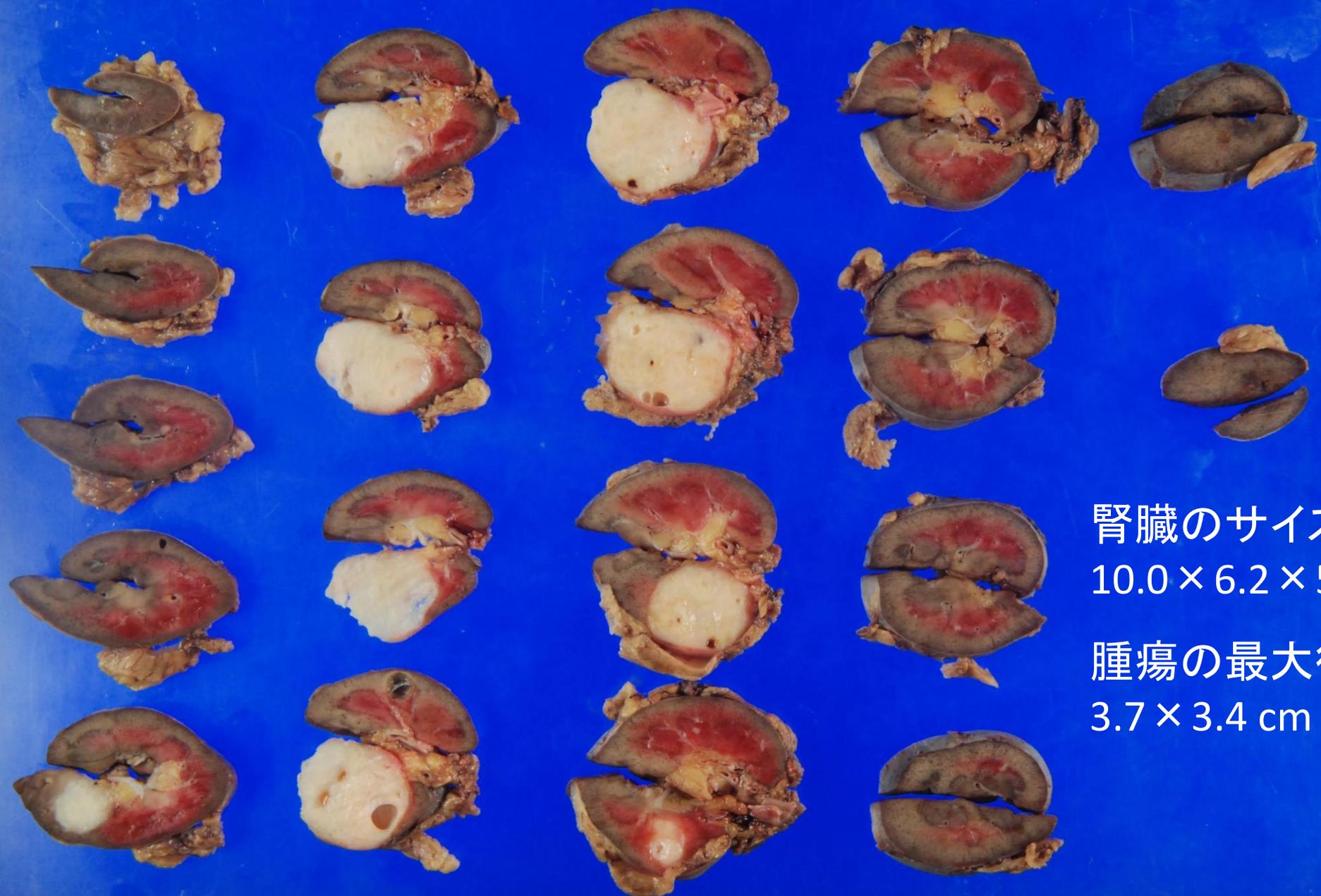


造影T1 284s



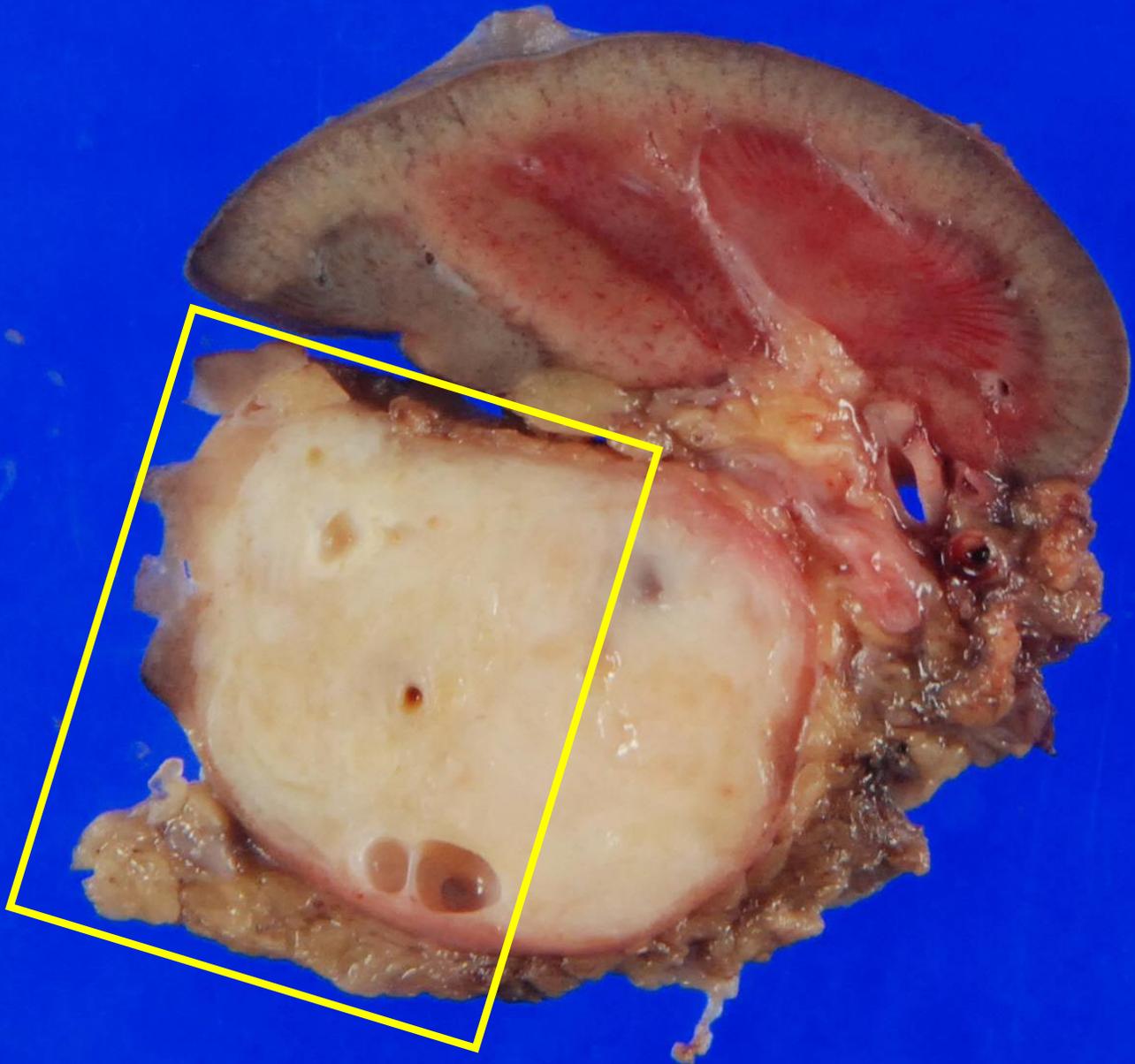


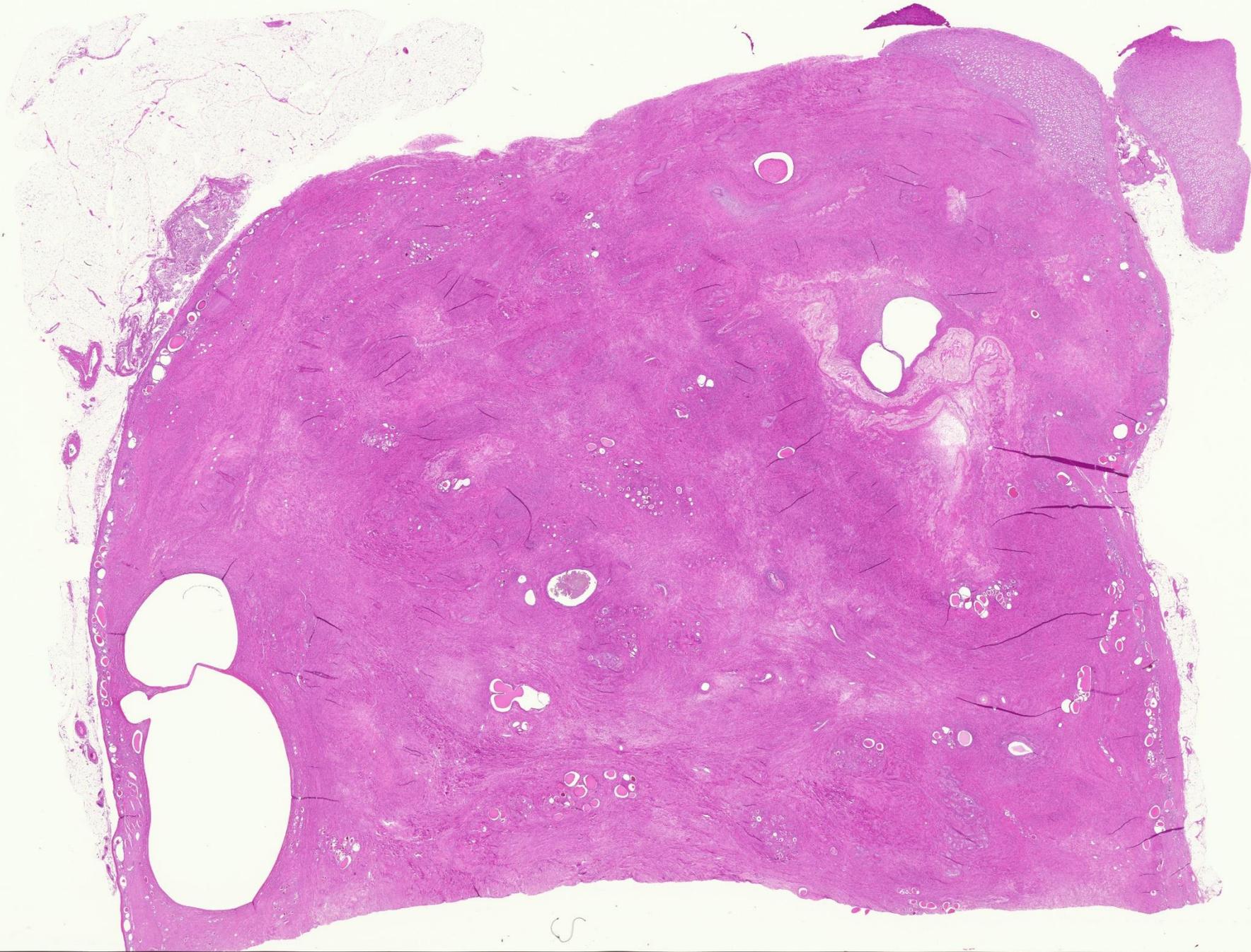


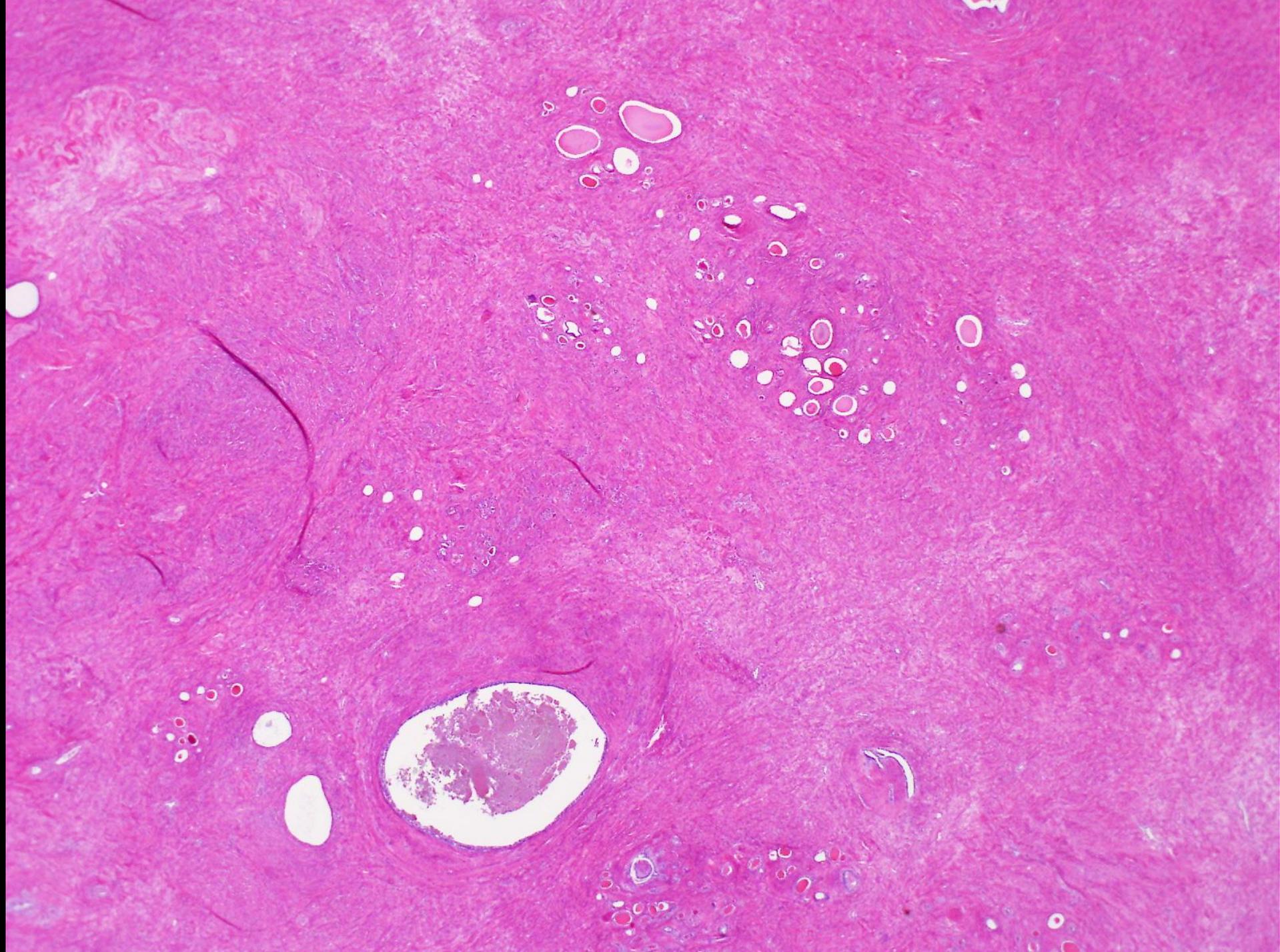


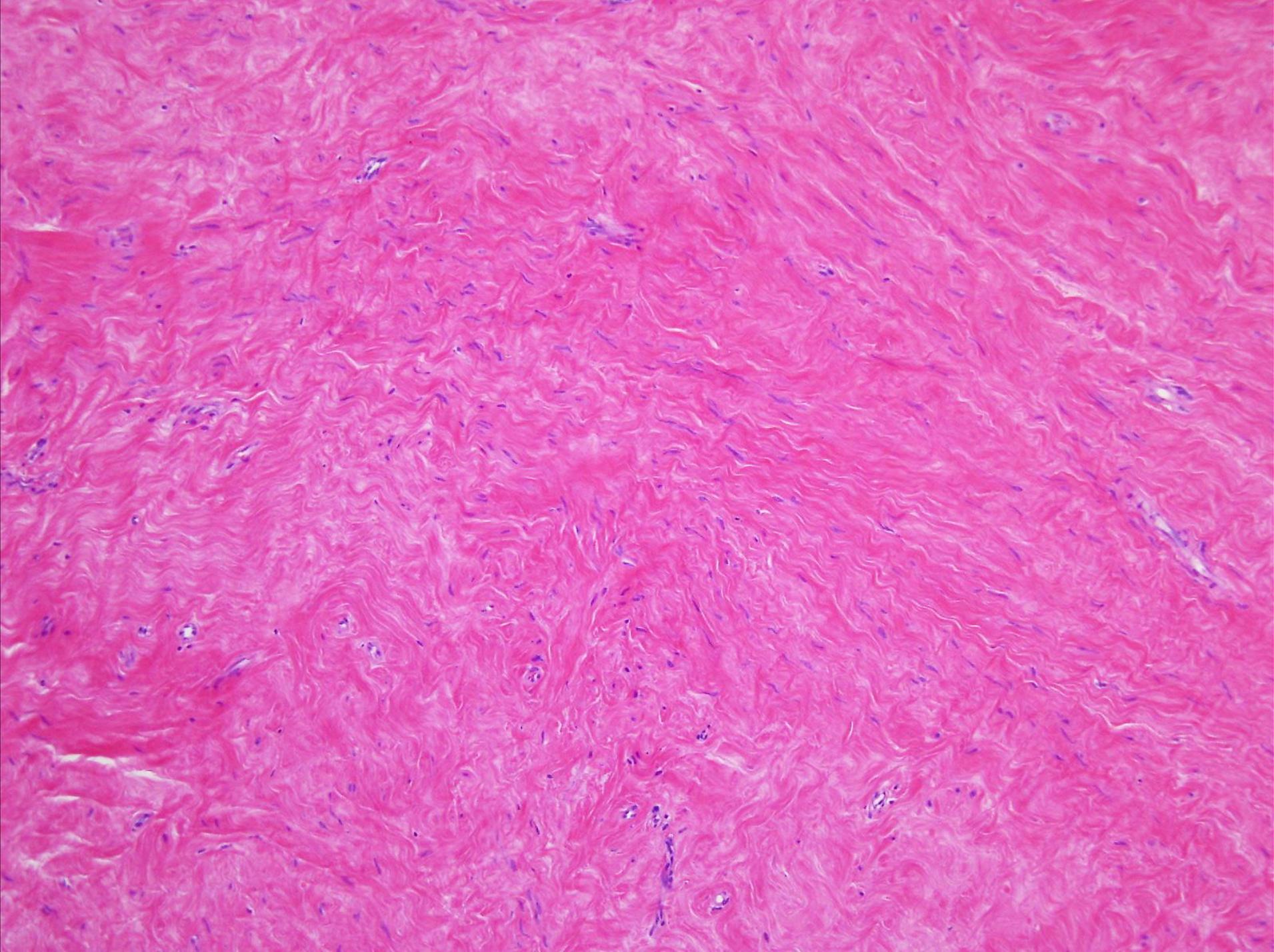
腎臓のサイズ：
10.0 × 6.2 × 5.3 cm

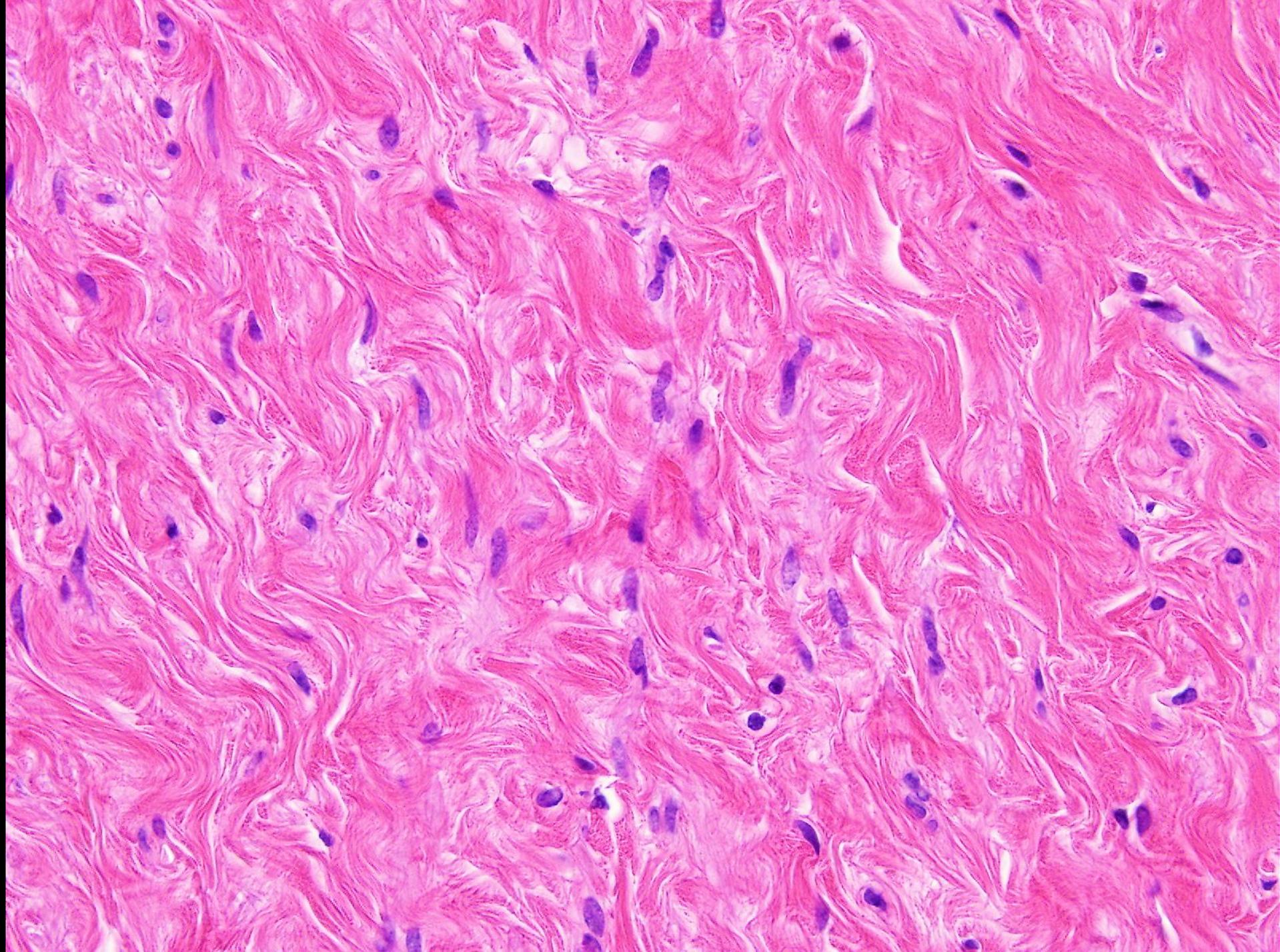
腫瘍の最大径：
3.7 × 3.4 cm

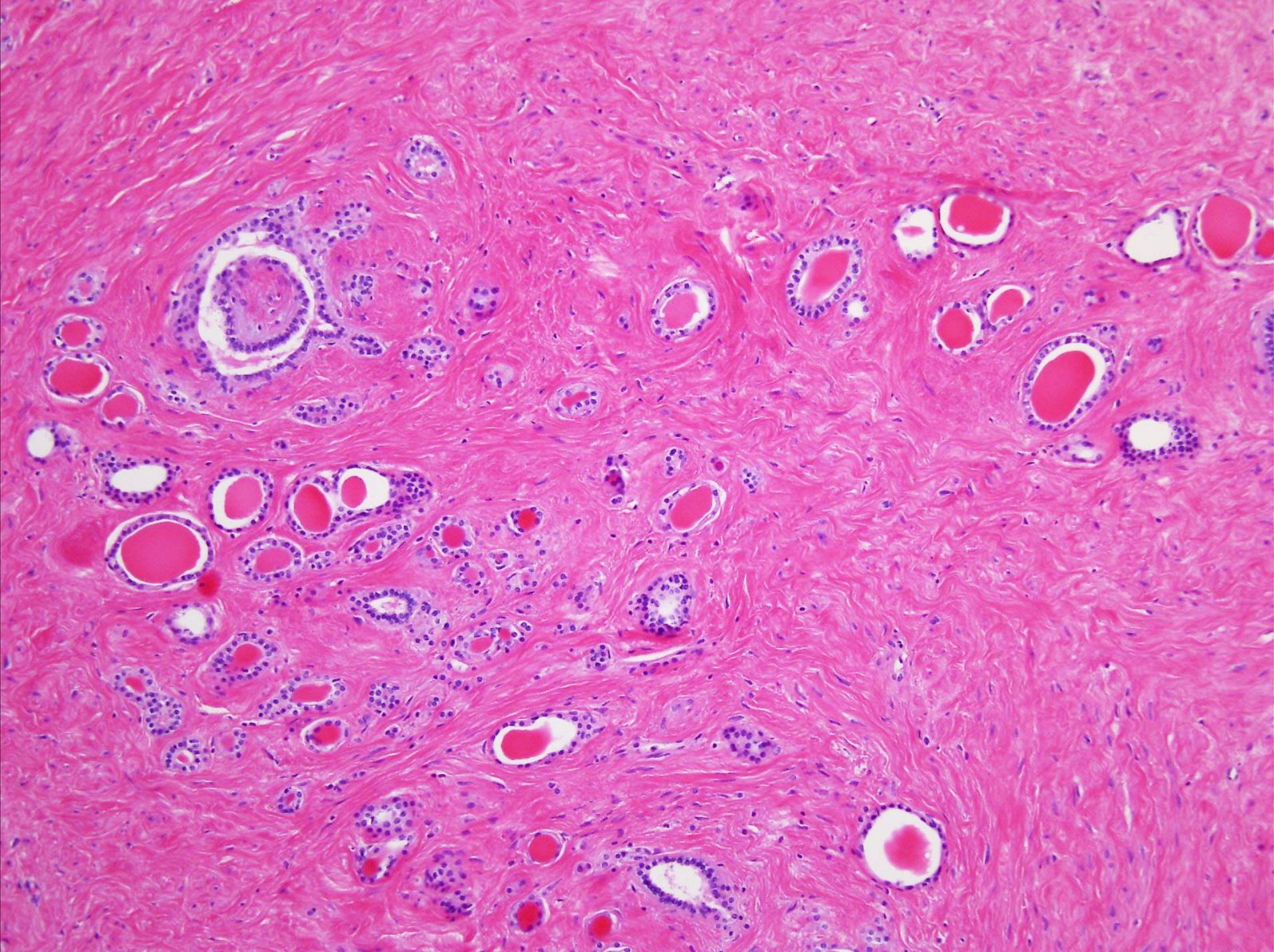


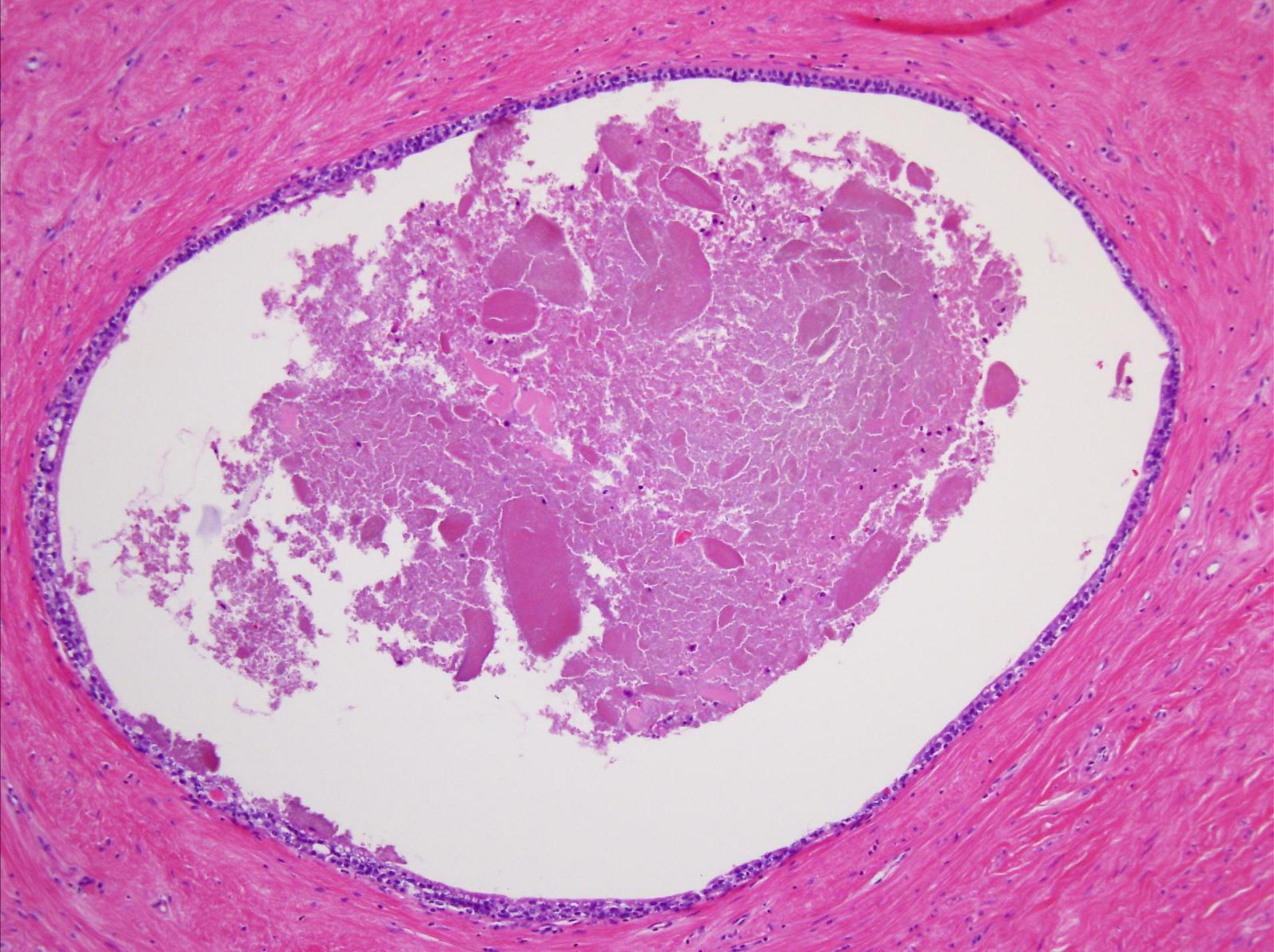


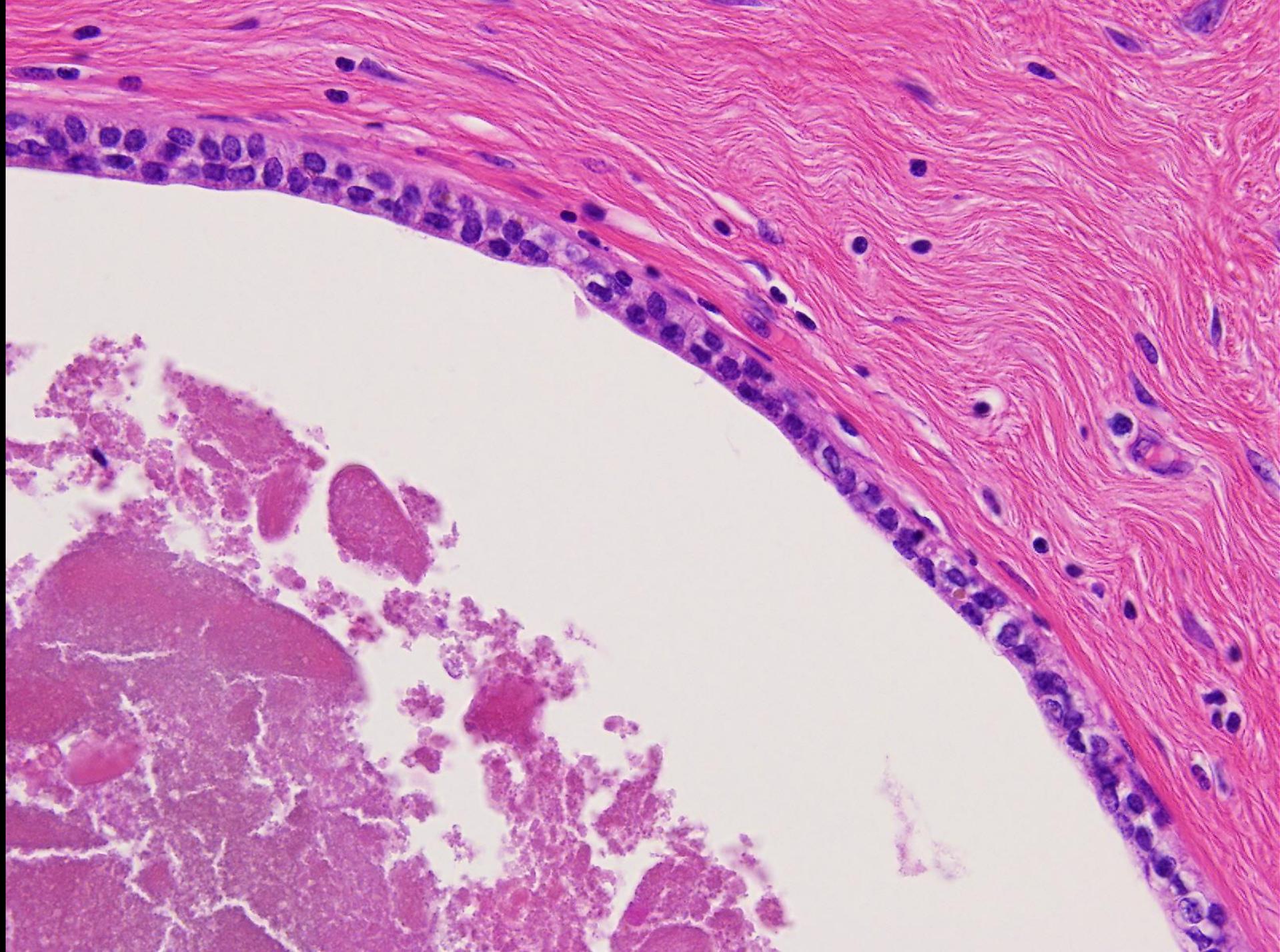






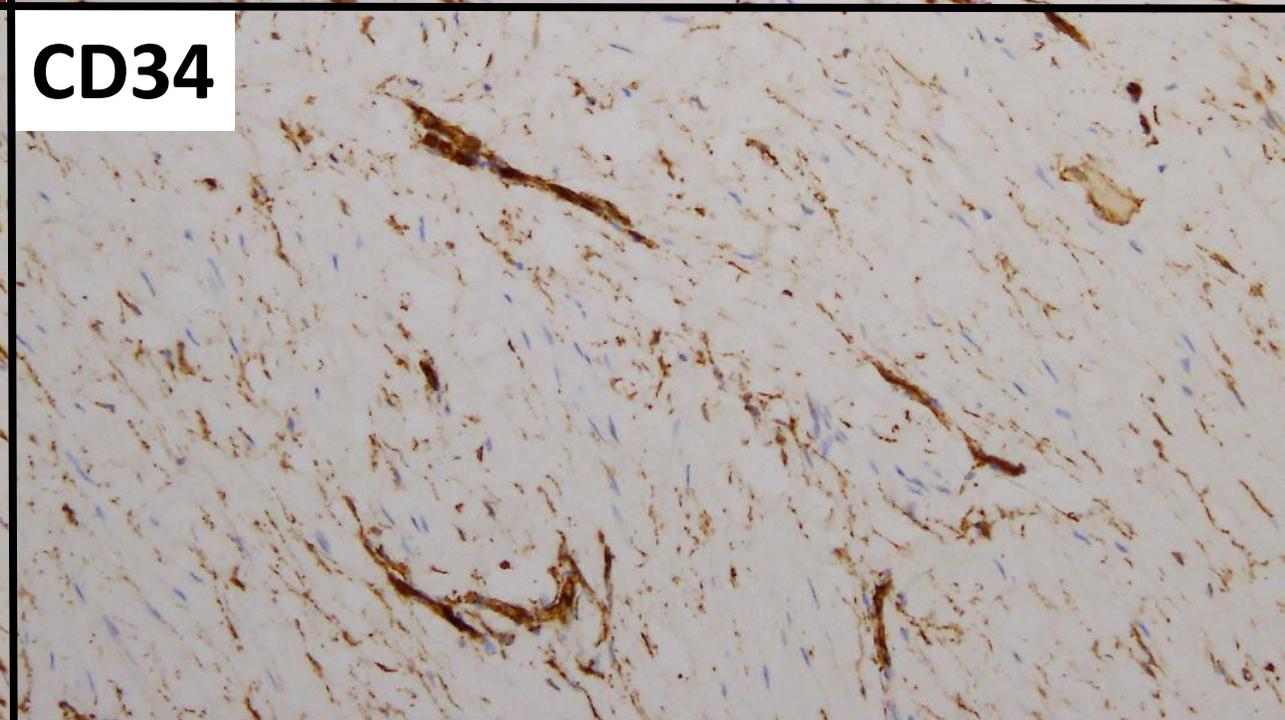
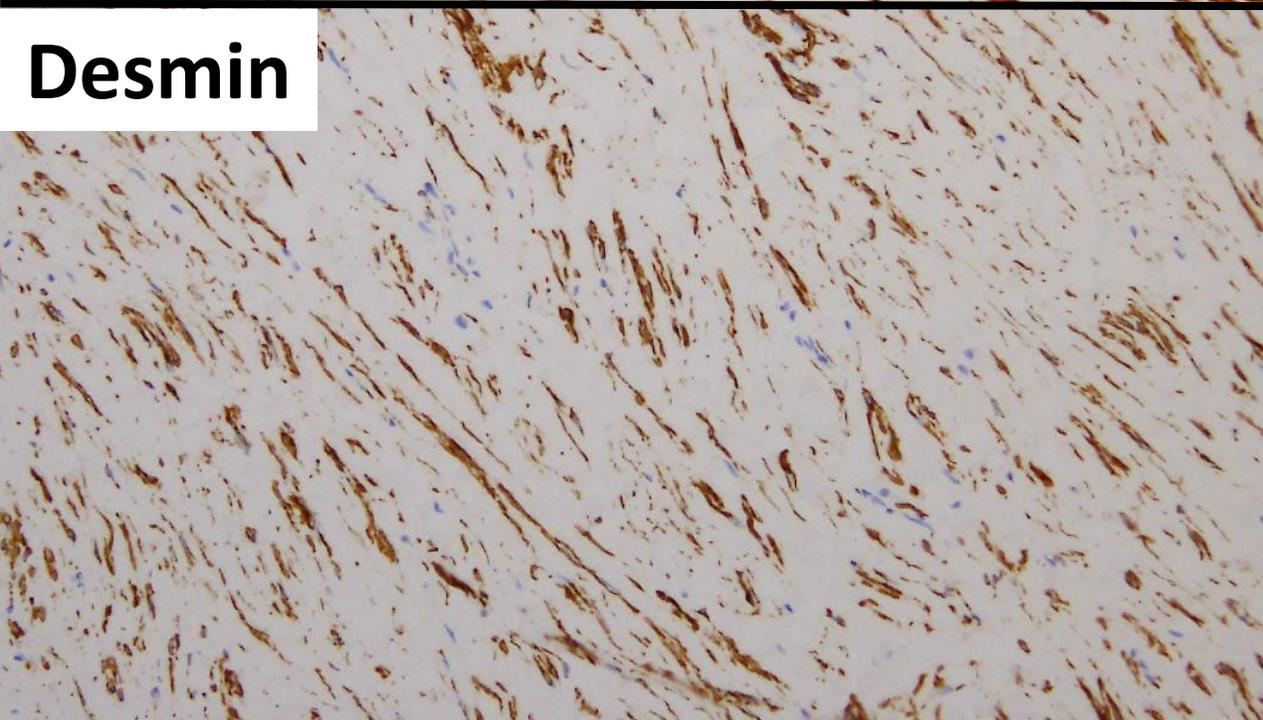
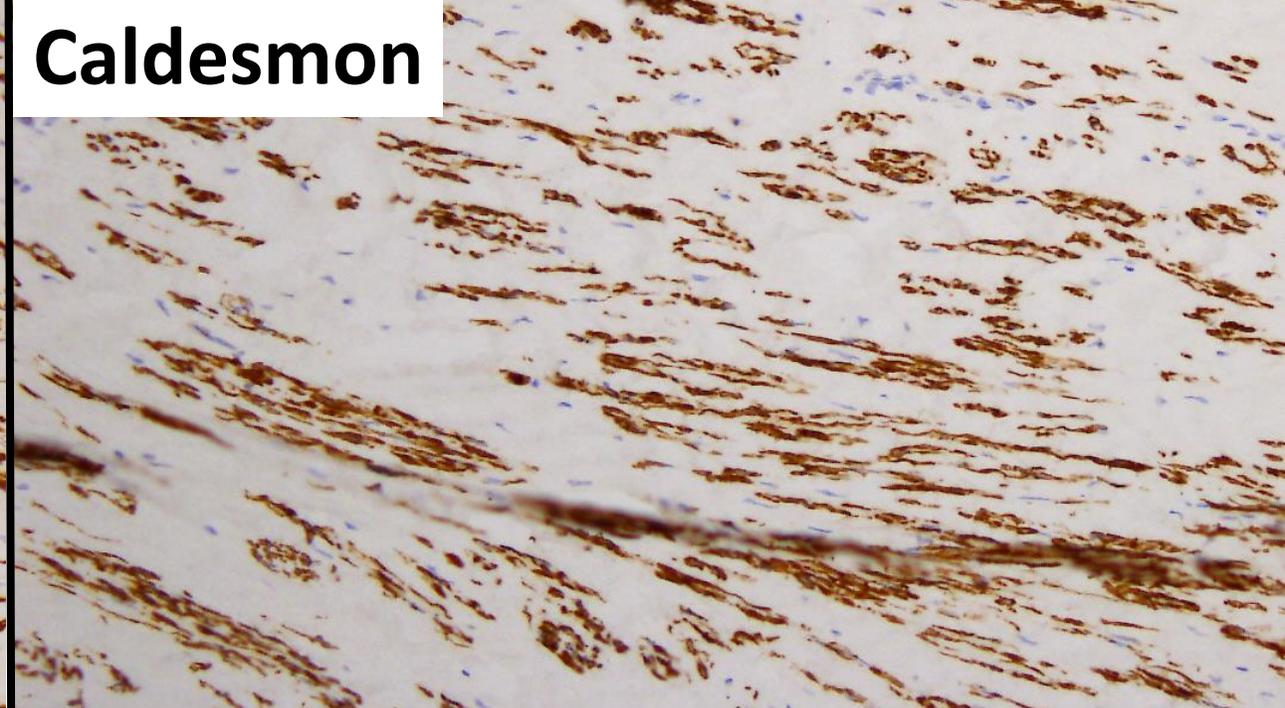
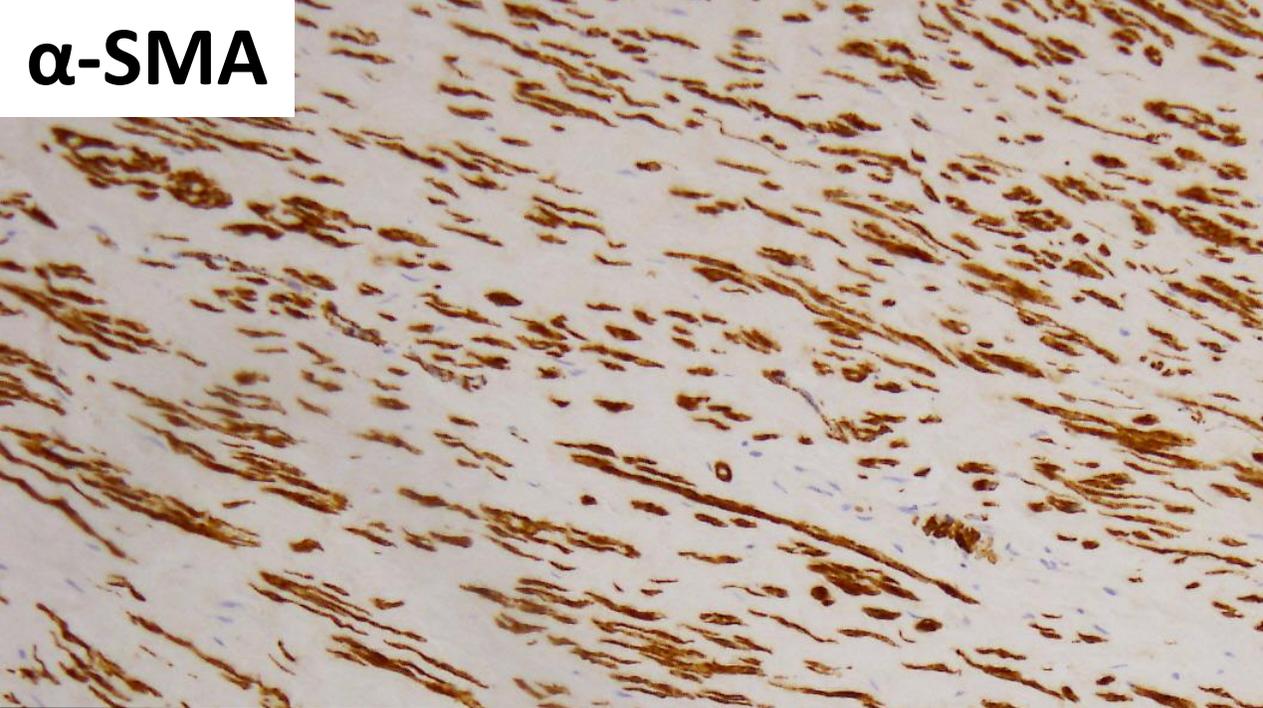




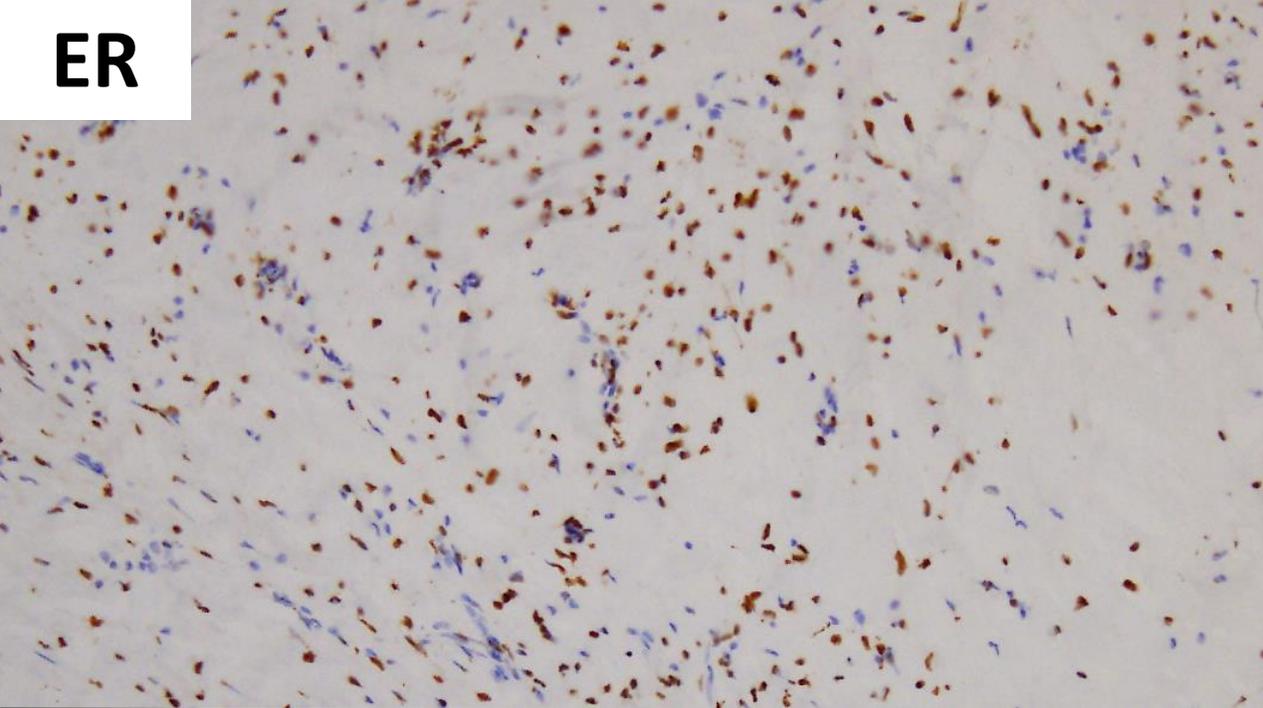


鑑別診断

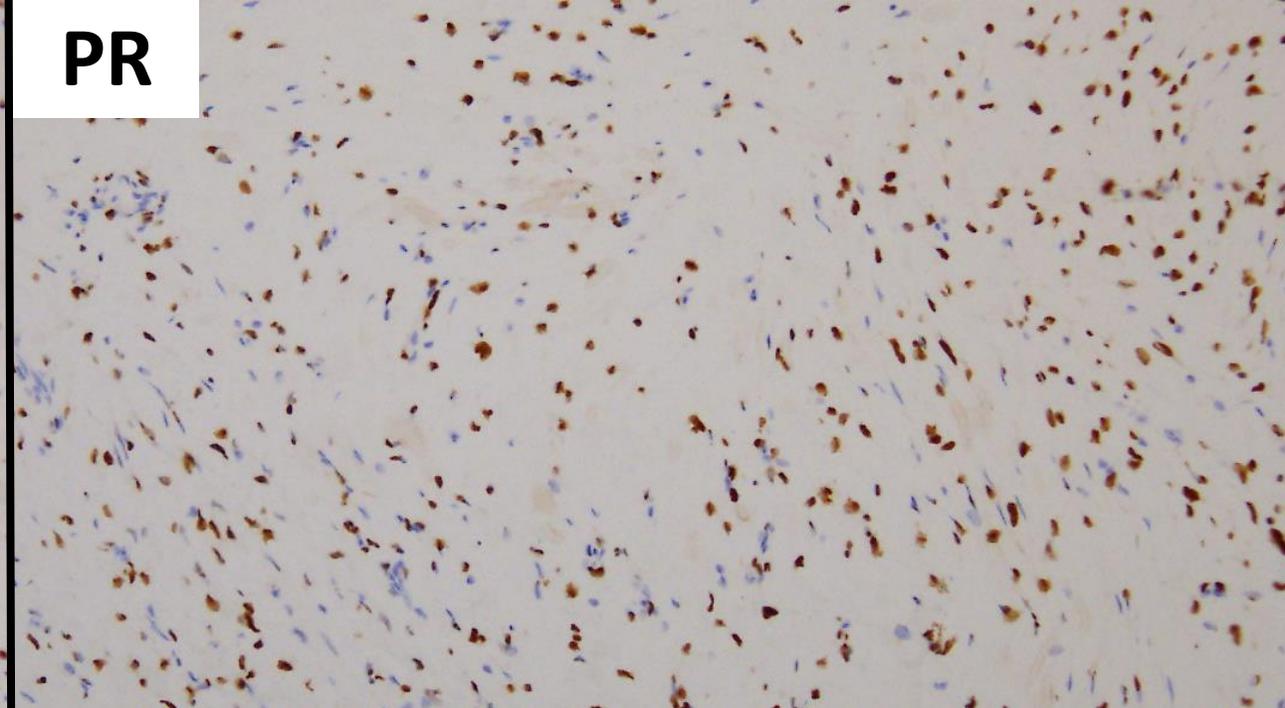
- 混合性上皮間質性腫瘍
- 先天性間葉芽腎腫
- 上皮性嚢胞成分を持つ血管筋脂肪種(AMLEC)
- 平滑筋腫



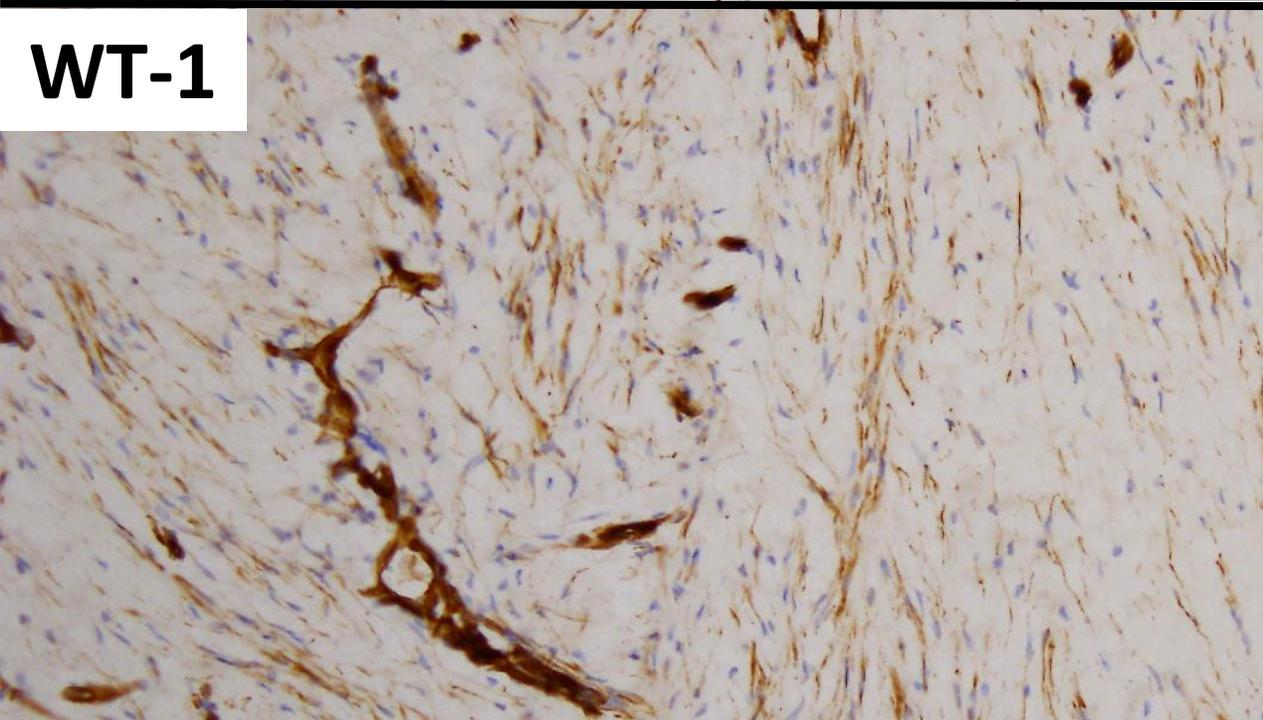
ER



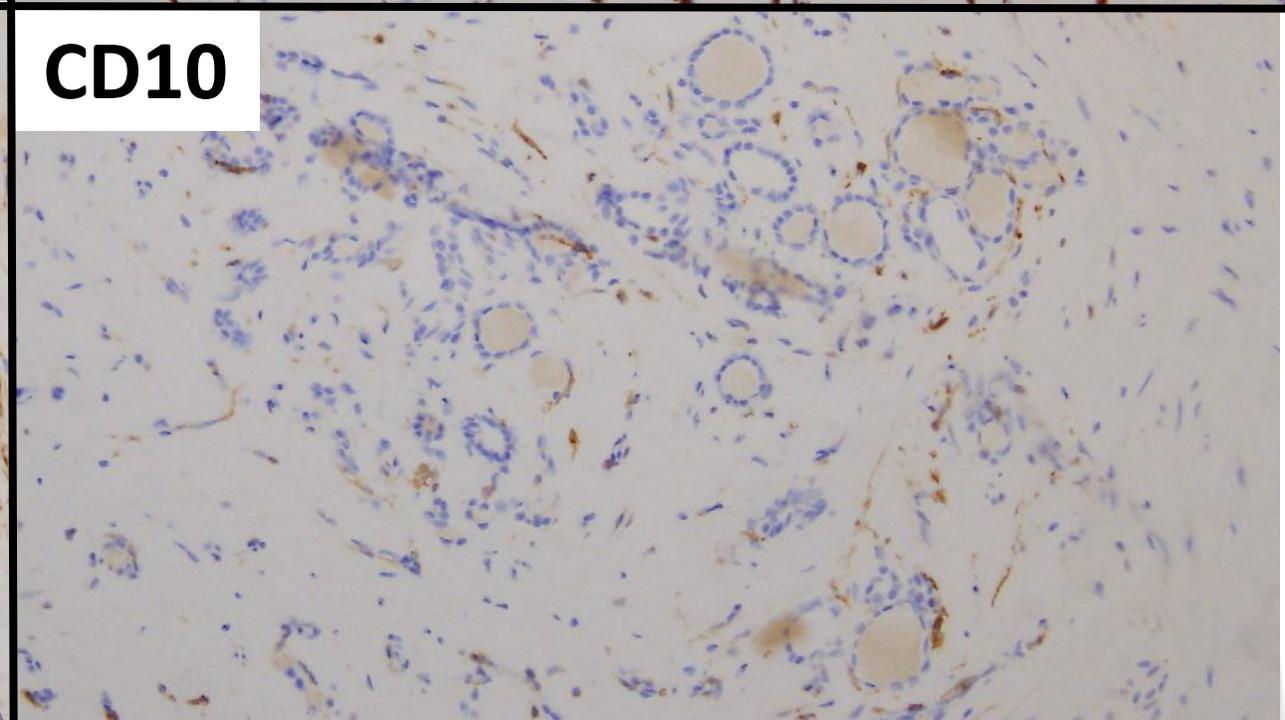
PR



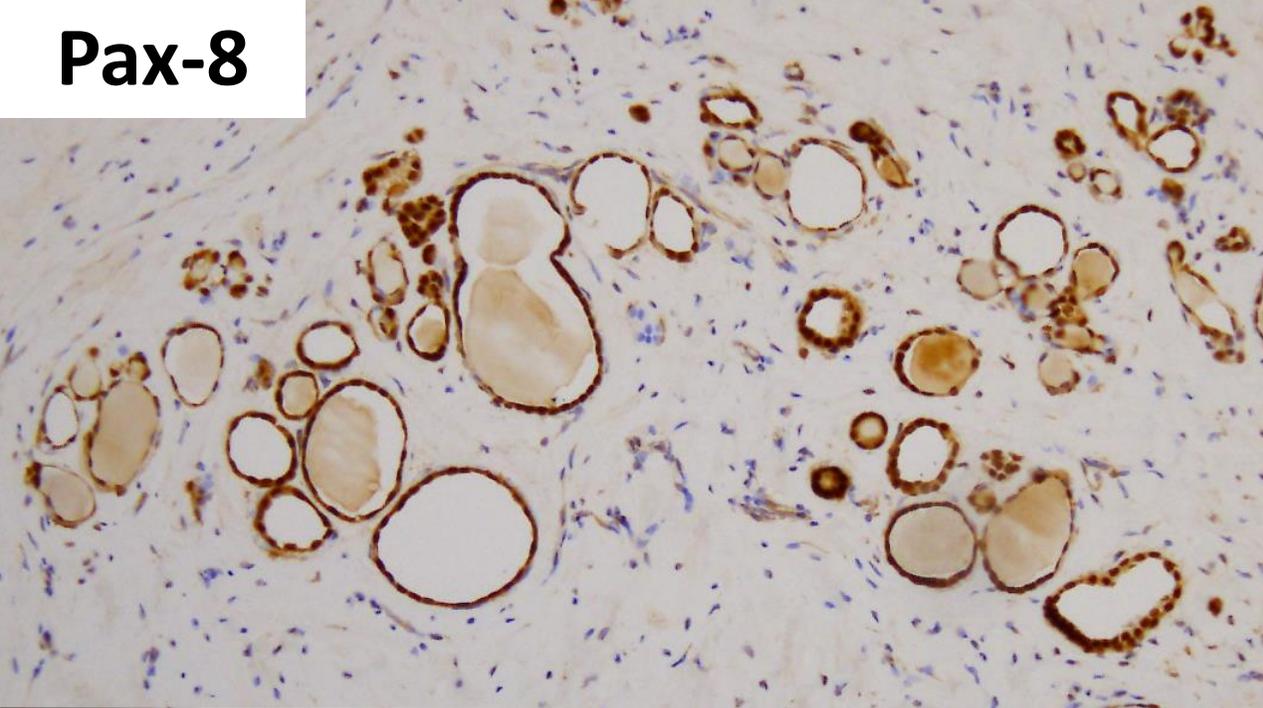
WT-1



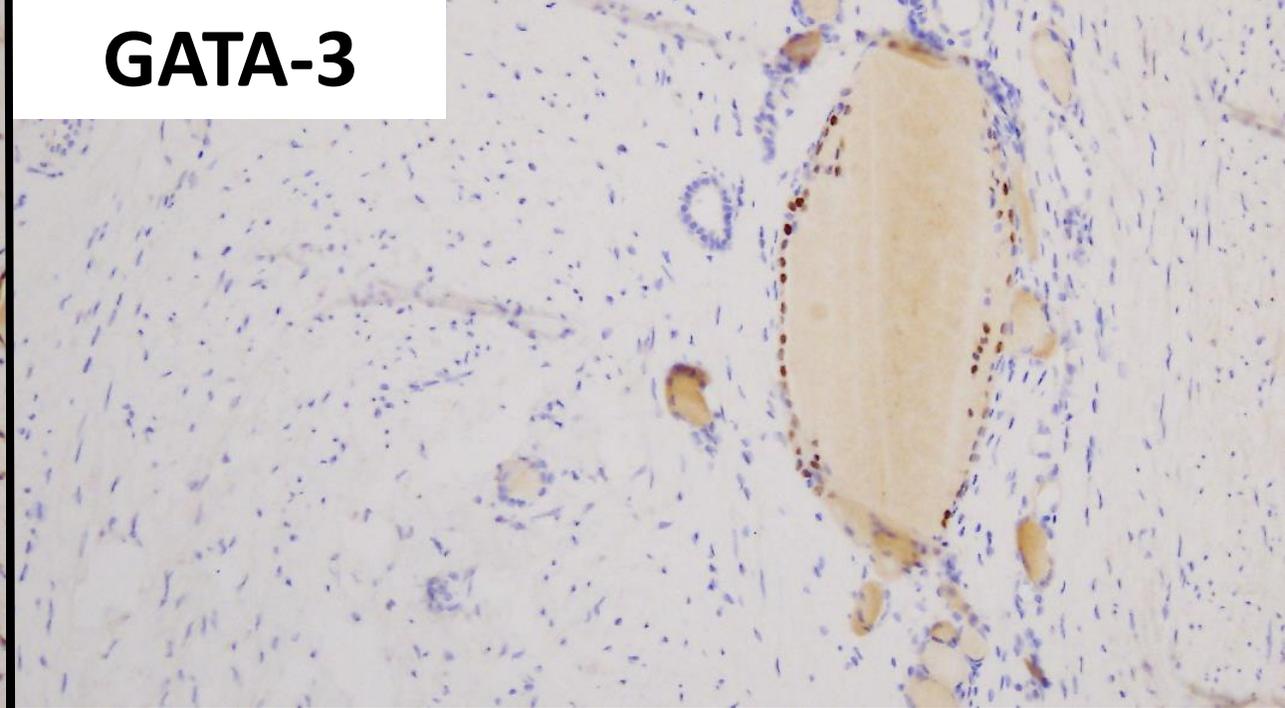
CD10



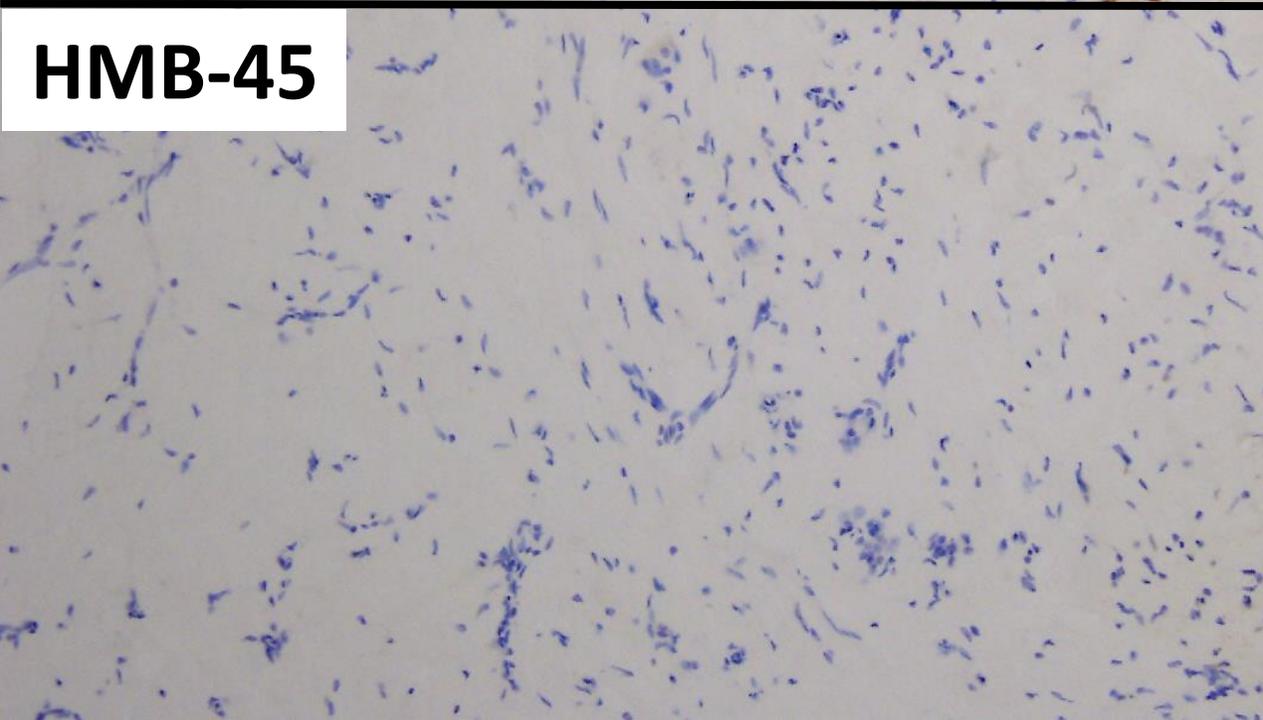
Pax-8



GATA-3



HMB-45



小括1

- 断面は白色調で、一部嚢胞様構造を認める。
- 組織学的に、膠原線維や異型の乏しい紡錘形細胞で構成された間質と、大小様々な腺管で構成されている。
- 被膜はないが、境界は比較的明瞭。

小括2

	上皮	間質
α-SMA	—	+
Caldesmon	—	+
CD10	focal	focal
CD34	—	+
Desmin	—	+
WT-1	—	+

	上皮	間質
ER	—	+
PR	—	+
Pax-8	+	—
GATA-3	focal	—
HMB-45	—	—

最終診断

混合性上皮間質性腫瘍
(Mixed Epithelial and
Stromal Tumor)

Mixed Epithelial and Stromal Tumor

【概念】

- 成熟した上皮成分と間質成分が増殖する腫瘍
- Mixed epithelial and stromal tumor familyは、嚢胞成分が主体の場合をAdult cystic nephroma、充実性増殖主体のものをMESTと分類している。
- 元々あったCystic hamartoma of the renal pelvisやAdult mesoblastic nephroma、Multilocular cystic nephroma with ovarian-like stroma等の疾患と同一の範疇の腫瘍。

Mixed Epithelial and Stromal Tumor

【疫学】

- 発生頻度は稀。
- 中年に好発し、男女比は男：女 = 1：7。
- 男性例ではホルモン療法を受けた既往を持つ場合が多く、ホルモンとの関係性が示唆されている。

【症状】

- 基本的に無症状であり、偶発的に発見される。
- 腹痛、腰背部痛、血尿などを自覚する場合あり。

Mixed Epithelial and Stromal Tumor

【肉眼所見】

- 主に腎髄質内に発生するが、腎盂内に発生する場合もある。
- 境界明瞭な腫瘍として認められる。断面は嚢胞と充実性成分が混在しており、白色あるいは黄白色で出血や壊死は一般的には見られない。

Mixed Epithelial and Stromal Tumor

【組織所見】

- 間質成分の中に大小の腺管(嚢胞状あるいは小腺管の集簇)の介在を認める。

●上皮成分

- 腺管を構成する細胞は異型に乏しく、鋏釘状細胞や立方状ないし扁平な上皮細胞が見られる。
- 時に卵管上皮のように線毛細胞を混じた上皮や、子宮内膜、子宮頸部円柱上皮、扁平上皮、腸上皮などの性格を示したものも報告されている。

Adult Mesoblastic Nephroma with Ciliated Epithelium. A Case Report

Hiroyuki Yanai¹, Atsushi Ikeda², Hitoshi Kadena², Masami Mizutani², Makoto Kurihara² and Satoru Matsuki²

¹Department of Pathology, Hiroshima City Hospital, Hiroshima, J

²Department of Urology, Fukuyama National Hospital, Fukuyama,

Pathol. Res. Pract. 196: 265-268 (2000)



Mixed Epithelial and Stromal Tumor

【組織所見】

●間質成分

- 間質細胞は紡錘形で、一般的には核異型に乏しく核分裂像はほとんど見られない。
- 細胞密度が高い部位では卵巣間質あるいは孤立性線維性腫瘍のように見える。
- 細胞が疎な部分では膠原線維に富み、時に硝子化を示す。
- 時に平滑筋分化や、脂肪細胞の混在を認める。

TABLE 1. Morphologic Features

N	Morphologic Features	No. Tumors (When Present % of the Element Component)	y
	Stroma		
<i>Amr</i>	Hypocellular fibrous	39/53 (5-100)	<i>1D†</i>
	Cellular	39/53 (1-90)	
	Smooth muscle	35/53 (< 5-90)	
	Edematous stroma	31/53 (5-40)	.549
	Adipose tissue	18/53 (< 1-20)	
	Wavy cells	7/53 (5-30)	
	Hypervascular	14/53 (< 1-10)	
	Sclerotic-walled vessels	9/53 (< 1-10)	
	Epithelium		
	Tiny crowded glands	32/53 (< 5-90)	
	Branching ducts	32/53 (< 1-90)	
	Small round glands tall cuboidal cells	26/53 (1-90)	
	Reminescent thyroid follicles	24/53 (< 1-99)	
	Spatulate papillae	16/53 (1-90)	
	Reminescent nephrogenic adenoma	13/53 (< 1-15)	
	Complex papillae	8/53 (< 1-90)	

Mixed Epithelial and Stromal Tumor

【免疫組織学的所見】

- 間質細胞や上皮細胞はERやPRが陽性になることが報告されている。
- 間質細胞はVimentin陽性であり、平滑筋分化がある場合は α -SMAやDesminも陽性になる。
- HMB-45やS-100は陰性であり、CD34も陰性になることが多い(HMB-45はAMLECで陽性)。

TABLE 2. Immunohistochemical Results

	No. Tumors Stained	% Tumors Positive		y
		Stroma	Epithelium	
<i>Ann</i> SMA	41	97	0	MD‡ 1549
Desmin	36	89	0	
Caldesmon	8	88	0	
ER	41	88	10	
PR	41	95	10	
Inhibin	37	0	0	
Steroidogenic Factor 1	8	0	0	
CD34	32	47	0	
WT1	34	26	0	
CD10	10	90	10	
S100	32	0	0	
HMB45	36	0	0	
Melan A	34	0	0	
Cathepsin K	9	0	0	
PAX8	9	0	100	
GATA3	7	0	57	

ER indicates estrogen receptor; PR, progesteron receptor; SMA, smooth muscle actin.

Mixed Epithelial and Stromal Tumor

【予後】

- 基本的に良性の経過を辿るが、稀に悪性転化を来す場合がある。

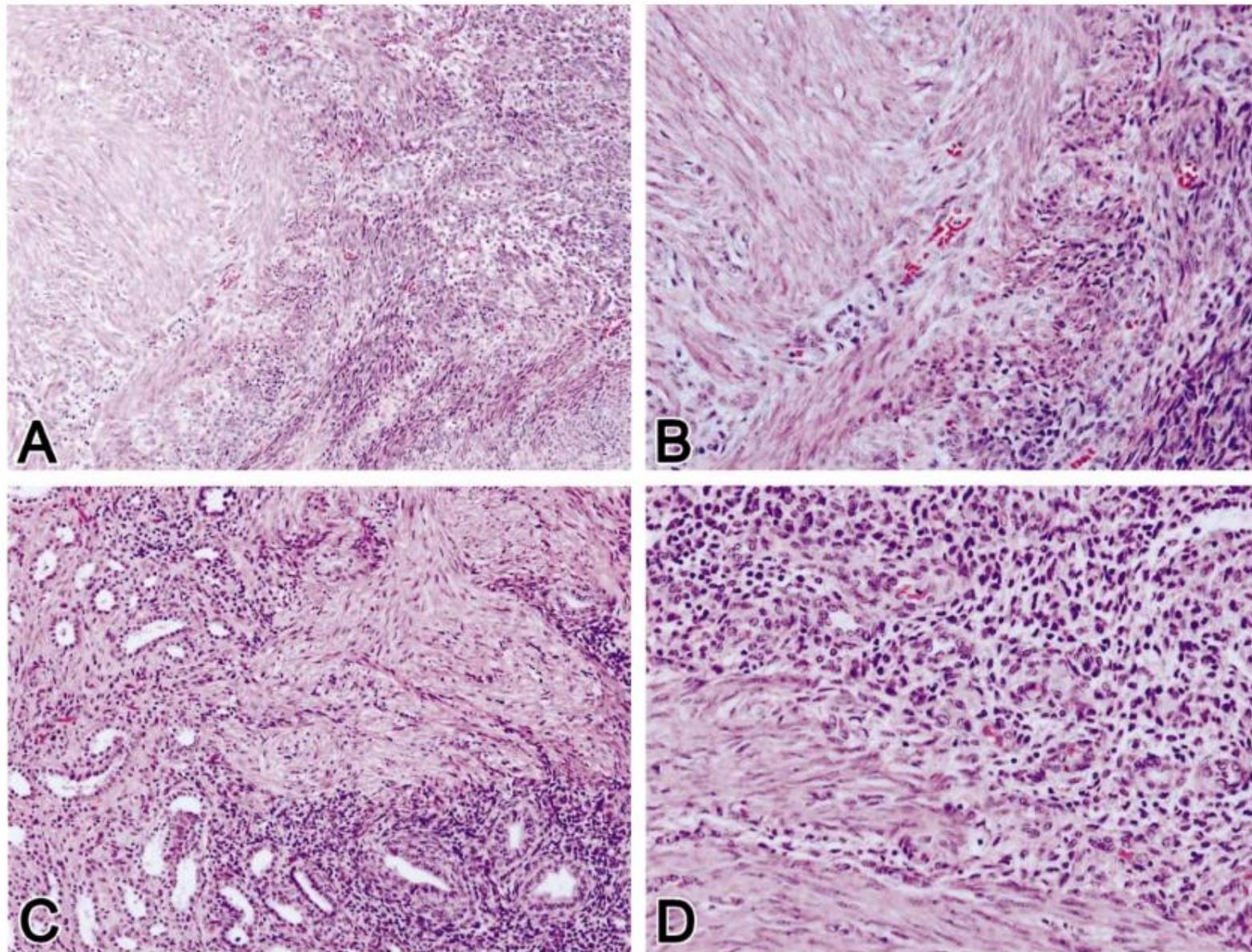
Mixed epithelial and stromal tumor - A solid-cystic renal neoplasm undergoing malignant transformation: A rare case report.

Khadilkar UN¹, Basavaiah SH¹, Laxman Prabhu GG², Tapadia R¹, Rakesh BH².

Introduction

Adult renal tumors have seen a tremendous change in its classification in recent times and the addition of new tumors such as familial renal cell carcinoma (RCC), translocation RCC, RCC after neuroblastoma, tubular mucinous and spindle cell carcinoma, and mixed epithelial and stromal tumors (MESTs) have been introduced.^[1] MEST is a newer neoplasm that has been added and is seen affecting the perimenopausal females.^[2] It was first defined by Michal and Syrucek and Adsay *et al.* in the year 1998, MEST is now recognized as a different entity is on the rise but in literature only around 100 cases have been reported.^[1] MEST has a better prognosis as mostly these tumors are benign, but there have been reported cases of malignant transformation, and till date, only 11 cases of malignant MEST are reported.^{[1].[2]} We present a case of solid-cystic renal neoplasm that was diagnosed clinically as RCC, and an incidental diagnosis of MEST with malignant transformation on histopathology was made.

Incidence



romal

29:910–914

Figure 1. A, Intermediate-power view of case 2 showing spindled component (left) and müllerian-appearing stromal cells admixed with tubules (right) (hematoxylin-eosin, original magnification $\times 100$). B, High-power view of case 2, highlighting the contrast between the spindled component resembling smooth muscle (left) and the müllerian-appearing stromal cells (right) (hematoxylin-eosin, original magnification $\times 200$). C, Intermediate-power view of case 1, showing spindled component (upper right) and müllerian-appearing stromal cells intermixed with renal tubules (lower right) (hematoxylin-eosin, original magnification $\times 100$). D, High-power view of case 1, highlighting the contrast between the spindled component resembling smooth muscle (left) and the müllerian-appearing stromal cells (right) (hematoxylin-eosin, original magnification $\times 200$).

結語

- 腎臓の稀な腫瘍であるMixed Epithelial and Stromal Tumorを経験した。
- MESTは上皮成分と間質成分が増生する腫瘍だが、間質成分優位で上皮成分が乏しい例も認められている。