

肾管状囊性癌 1 例

Renal Tubular Cystic Carcinoma: One Case Report

XIA Fang-fang, XU Li

夏芳芳¹, 许 励²

(1. 嵊泗县人民医院, 浙江 嵊泗 202450;

2. 浙江省人民医院, 浙江 杭州 310014)

主题词: 肾肿瘤; 囊性癌; 病理学; 免疫组织化学; 集合管癌
中图分类号: R737.11 **文献标识码:** B
文章编号: 1671-170X(2013)10-0822-03
doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2013.10.B019

肾管状囊性癌是一种特殊性的肾细胞癌类型, 临床罕见。其具有独特临床病理特征, 在 WHO(2004 年)肾肿瘤分类中尚未阐述。笔者将在浙江省人民医院进修期间收治的 1 例肾管状囊性癌进行报道并结合相关文献对其组织起源、病理学特点和生物学行为进行探讨。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者男性, 43 岁, 因体检发现左肾上极占位半月余于 2012 年 12 月 4 日入院。无尿频、尿急、尿痛及肉眼血尿, 查体: 双肾区无压痛及叩痛, 双输尿管走行区无压痛, 膀胱区无隆起无压痛、既往体健, 入院前半月体检 B 超示左肾上极内侧中等偏高回声团, 性质待定。腹部 CT 增强显示左肾上极实性肿瘤, 待除外肾血管平滑肌脂肪瘤, 建议 MRI 进一步检查。行腹部 MRI 平扫提示: 左肾占位性病变, 不除外内含少量脂肪成分。入院后彩超肾脏造影: 左肾乏血供病灶, 超声造影提示良性病变, 血管平滑肌脂肪瘤首先考虑。临床诊断: 左肾错构瘤, 行左肾部分切除术。术中见肿物位于左肾内上极, 大小约 5cm×4cm×2cm, 有包膜, 与周围组织分界尚清, 行左肾部分切除术。术中冰冻病理切片报告示: 左肾原发性上皮性肿瘤伴包膜侵犯(低度潜在恶性), 具体类型待常规组化。

1.2 方法

标本经 10% 中性福尔马林固定, 石蜡包埋, 常规制片, 切片厚度 4μm, HE 染色, 光镜检查。免疫组织化学采用 EnVision 两步法, 所用一抗包括 CD10、Vimentin、P504S、PAX2、PAX8、CK7、RCC。抗体及试剂盒均由北京中杉金桥有限公司提供工作液。以 PBS 代替一抗作为阴性对照, 以已知阳性组织作为阳性对照。

通讯作者: 许 励, 主任, 主任医师, 学士; 浙江省人民医院病理科, 浙江省杭州市下城区上塘路 158 号(310014); E-mail: xulizj@163.com

收稿日期: 2013-03-14; 修回日期: 2013-04-24

2 结果

2.1 眼 观

左肾肿物一个, 呈椭圆形, 大小 5cm×4cm×2cm, 位于肾上极, 包膜完整, 与周围肾组织界限清楚, 切面囊实性, 灰红色, 质韧, 有出血。

2.2 镜 检

肿瘤由不同程度扩张的囊腔和大小不等密集的小管构成, 组织学呈腺管状, 囊状结构, 内衬扁平立方至柱状嗜酸性上皮(Figure 1)。部分呈鞋钉样突起, 细胞有轻度异型; 核圆形至椭圆形, 泡状, 可见核仁, 核分裂少见(Figure 2)。肿瘤组织

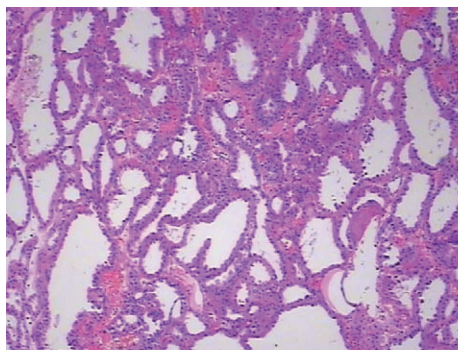


Figure 1 Tumor tissue composed of intensive tubules and lumens with various sizes (HE ×40)

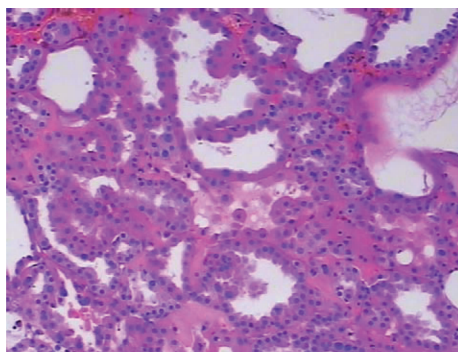


Figure 2 Tumor cells showed spike shape with atypia, with nuclear round or oval, acidophilic cytoplasm, and nucleolus (HE ×100)

内见出血,可见部分纤维间质将囊性结构分隔。局部上皮呈纤细的乳头状突起(Figure 3),肿瘤细胞局部侵犯包膜及周围肾组织。

2.3 免疫表型

肿瘤细胞 Vimentin 弥漫胞浆阳性(Figure 4),P504S 弥漫胞浆阳性(Figure 5),CD10 胞膜阳性,PAX2 胞核阳性(Figure 6),PAX8 胞核阳性,CK7 阴性,RCC 阴性。

2.4 病理诊断及随访

病理诊断:左肾管状囊性癌伴包膜累犯。电话随访 3 个月,患者全身情况良好,未见复发及转移。

3 讨论

肾管状囊性癌是一种罕见的肾肿瘤。1956 年 Masson 描述了位于肾门部的肾囊性肿瘤,内衬鞋钉样细胞。当时他们认为是集合管(Bellini)瘤或集合管(Bellini)癌,后来被描述为集管癌的变异型(即低级别收集管癌)^[1]。2004 年 Amin 等^[2]收集了 29 例此种形态的肾肿瘤,并命名为肾管状囊性癌。随着人们对此肿瘤的逐渐认识,对此肿瘤的形态、分子病理学及组织起源和预后的文献报道不断增多^[3],目前国内也有少部分报道^[4-6]。

3.1 临床特点

肾管状囊性癌多见于成人,好发男性,男女性之比为 7:1。患者多无症状,偶然体检发现。也可表现为腹痛、血尿或腹部肿块等症状。其影像学表现无特异性,常表现为边界清楚的肿块。

3.2 病理检查

肿瘤大体上多囊性或囊实性,与正常肾实质分界清楚,切面呈塌陷泡状。镜检肿瘤由大小不等的囊状与管状结构组成,内衬单层扁平立方及柱状嗜酸性上皮,部分呈鞋钉样突起。核有异型性,为圆形至椭圆形或泡状,可见核仁,核分裂少见。有不同程度的纤维性间质将囊性结构分隔。免疫组化:有类似近曲小管和远端肾单位的特征。多项研究表明,肾管状囊性癌除组织学有特殊表现外,免疫组化检查对其诊断具有十分重要的意义。Amin 等^[2]对 31 例肾管状囊性癌中 14 例免疫组化标记后发现,全部病例 CK18、CK19、Parvalbumin 均阳性,CD10(85%)、P504S(77%)、Ksp-cad(71.4%)、CK7(62%)、PAX2(42%)高表达,34 β E12 表达率低(15%)。

本例患者为男性,结合临床,组织病理学镜检及免疫组

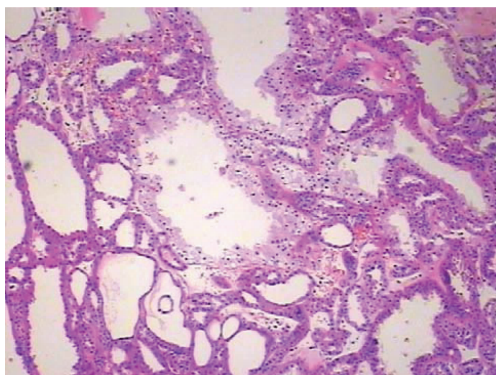


Figure 3 Part of the tumor cell cytoplasm with hyalinization (HE $\times 40$)

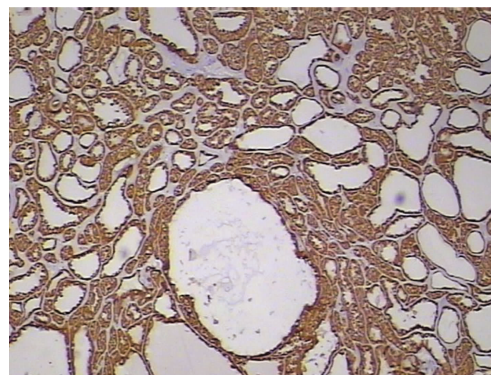


Figure 4 Positive expression of Vimentin (EnVision $\times 40$)

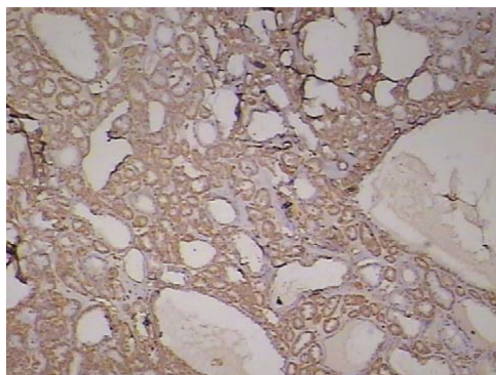


Figure 5 Positive expression of P504S (EnVision $\times 40$)

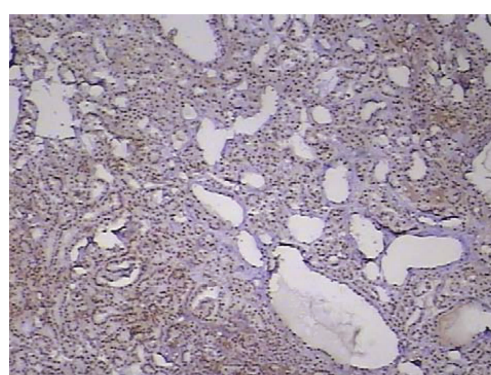


Figure 6 Positive expression of PAX2 (EnVision $\times 40$)

化,均显示符合管状囊性癌的诊断。

3.3 鉴别诊断

肾管状囊性癌具有转移的潜能,而典型的囊性肾瘤,多囊性肾癌和混合性上皮间质肿瘤无远处转移的倾向,因此准确的鉴别诊断十分重要。①囊性肾瘤:多见于女性,结构上主要是由多个囊腔和间隔组成,不含小管,并且囊腔更大;囊腔内衬扁平、立方上皮,部分区域内衬鞋钉样细胞,典型的核呈良性外观,核仁常无或不明显;间质是玻璃样变的,纤维性的或为少见的卵巢样特征。②多囊性肾癌:正如其命名,镜下为多囊性结构,内衬扁平、立方透明细胞,无鞋钉样细胞。核呈不同程度的不典型性,缺少明显的核仁。在纤维间质内出现成簇的透明细胞团是一个可以明确诊断的特征。③混合性上皮间质肿瘤:女性多见,多发生于围绝经期妇女。肿瘤构成复杂,由大囊、微囊和小管构成。内衬扁平、立方或柱状上皮,无异型性和核分裂相。间质有多少不等的梭形细胞(有时呈卵巢样间质),雌激素和孕激素受体常有表达,常见致密的胶原。④集合管癌:集合管癌临床上具有高度侵袭性,超过50%的病例发现时已有转移。肿瘤大体实性,切面灰白,境界不清,常有坏死。组织学以管状或管状乳头状结构为主,可有实性细胞条索和肉瘤样改变。不规则腺体广泛浸润,管状腺体内肿瘤细胞可呈鞋钉样突起,核分裂相易见,间质炎细胞和纤维组织反应明显。免疫表型特征为CK7、CK8、CK19、Vimentin、34 β E12、UEA-1阳性,AMACR、CD10均阴性。

3.4 治疗及预后

由于肾管状囊性癌发病率低,目前对其治疗没有标准的治疗方案。可根据肿瘤大小及部位选择部分或全肾切除。迄今为止,有关肾管状囊性癌预后的文献报道很少。MacLennan等^[1]对8例肾管状囊性癌随访12~104个月,除1例术后46个月复发死亡外,余7例均未见复发和转移。Amin等^[2]对17例肾管状囊性癌随访6~104个月,1例局部复发,2例分别发生骨和肝转移。2例转移者均可见灶性透明细胞改变。其中1例转移灶呈温和的管状和巢状透明细胞两种结构。

综上所述,肾管状囊性癌具有独特的形态学及分子生物

学特征,是一种生长缓慢,预后良好,具有低度恶性转移潜能的罕见肾细胞癌亚型。有待于我们积累更多的病例进行总结以便更好地认识该肿瘤。

参考文献:

- [1] MacLennan GT, Farrow GM, Bostwick DG, et al. Low-grade collecting duct carcinoma of the kidney: report of 13 cases of low-grade mucinous tubulocystic renal carcinoma of possible collecting duct origin[J]. *Urology*, 1997, 50(5): 679-684.
- [2] Amin MB, MacLennan GT, Gupta R, et al. Tubulocystic carcinoma of the kidney: clinicopathologic analysis of 31 cases of a distinctive rare subtype of renal cell carcinoma[J]. *Am J Surg Pathol*, 2009, 33(3): 384-392.
- [3] Zhou M, Yang XJ, Lopez JJ, et al. Renal tubulocystic carcinoma is closely related to papillary renal cell carcinoma: implications for pathologic classification[J]. *Am J Surg Pathol*, 2009, 33(12): 1840-1849.
- [4] Liu Q, Gao RL, Zhu JS. Renal tubular cystic carcinoma[J]. *Journal of Clinical and Experimental Pathology*, 2007, 23(4): 483-485. [刘强, 高润霖, 朱建善. 肾管状囊性癌[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2007, 23(4): 483-485.]
- [5] Li Y, Li L, Zhang RY. Renal tubular cystic carcinoma: clinical pathological analysis of 31 cases of a rare subtype of renal clear cell carcinoma[J]. *Journal of Clinical and Experimental Pathology*, 2009, 25(4): 356. [李岩, 李磊, 张仁亚. 肾脏管状囊性癌: 一种明确的罕见亚型肾细胞癌31例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2009, 25(4): 356.]
- [6] Wei L, Xue S, Zhou SG, et al. Clinical analysis of one case of rare renal tubular cystic carcinoma[J]. *Clinical Misdiagnosis & Mistherapy*, 2012, 25(5): 57-58. [魏磊, 薛松, 周水根, 等. 罕见的肾管状囊性癌一例临床分析[J]. *临床误诊误治*, 2012, 25(5): 57-58.]