

低度恶性潜能多房囊性肾肿瘤一例

· 病例报告 ·

谢灿坤, 李观军, 潘 斌, 李宇同, 陈 洁

作者单位: 510630 广州, 暨南大学附属第一医院泌尿外科

作者简介: 谢灿坤(1993-), 男, 在读硕士研究生, 研究方向: 泌尿疾病诊治和肾移植。E-mail: tsannkuen@foxmail.com

通讯作者: 陈 洁(1965-), 男, 医学博士, 主任医师, 副教授, 研究方向: 泌尿疾病诊治和肾移植。E-mail: jkeharite@163.com

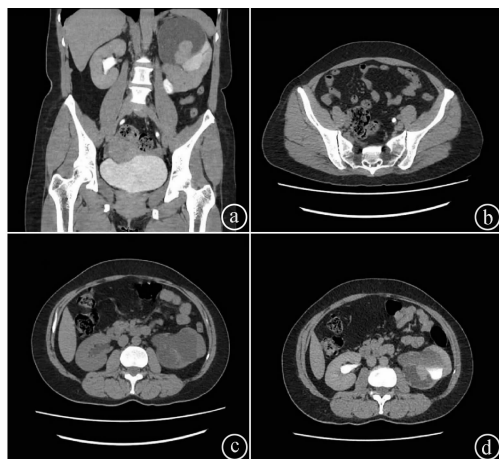
[关键词] 多房囊性肾肿瘤; 腹腔镜下左肾根治术

[中图分类号] R 737.11 [文章编号] 1674-3806(2020)03-0298-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2020.03.22

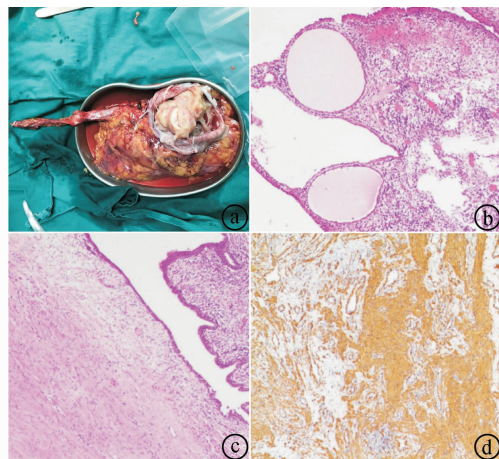
1 病例介绍

患者,女,51岁,因“反复胸闷,胸痛5年,加重头痛1个月”入住本院心内科。CT检查发现左肾积水后,患者转至泌尿外科。无腹胀、腹痛,无尿频、尿急、尿痛、排尿困难及尿流中断等,无烟酒嗜好,无手术史,无家族病史。查体:生命体征平稳,神清,心肺未见异常,腹平软,全腹未扪及肿块,无压痛、反跳痛,双肾区无叩痛。入院后行尿常规检查,尿白细胞计数为 $87/\mu\text{l}$,尿潜血阳性。血清肌酐 $79\mu\text{mol/L}$,血常规、肝功能及凝血参数均在正常范围。胸部X线及心电图未见异常。计算机断层扫描尿路造影(CTU)提示:左侧肾盂及肾盏扩张、左肾萎缩(见图1a);左侧输尿管下段结石(见图1b);左肾实质厚薄不均,中上可见分叶状密度影(见图1a(c)(d));左肾部分肾盏见造影剂填充,肾盂、输尿管未见造影剂流入,排泄功能欠佳,右肾排泄功能良好(见图1d);平扫CT值33HU,肾实质强化同步,但强化程度低于肾实质。磁共振成像未显示有转移性病灶。行腹腔镜下左肾根治术。术中见左肾上极一巨大囊肿及数个大小不等的囊肿,未见外周组织浸润,肿块被囊壁完整包裹。术后病理:病灶由大小不等的囊肿组成,薄壁内充满透明浆液或胶质液体。囊壁内可见单层肿瘤细胞排列,胞浆透明丰富,细胞核小,无核仁,染色深。囊肿由纤维分隔(见图2(a)~(c))。免疫组化染色显示肿瘤细胞Smooth Muscle Actin(SMA)、Desmin、ki-67阳性(见图2(d))。根据2016年世界卫生组织(WHO)分类参考标准^[1]以及Eble和Bonsib^[2]的推荐,最终确诊为低度恶性潜能多房囊性肾肿瘤。患者术后第9天出院。随访至今,无并发症及复发迹象。



①左侧肾盂及肾盏扩张、左肾萎缩; ②左侧输尿管下段结石; ③CT平扫; ④左肾部分肾盏见造影剂填充,肾盂、输尿管未见造影剂流入

图1 肾脏的计算机断层扫描图



①~③肿瘤细胞黏附于囊肿内壁,细胞核染色明显加深(放大,×400;苏木精和伊红染色); ④免疫组化检测肿瘤细胞SMA、Desmin、ki-67呈阳性(×200)

图2 病理(①~③)及免疫组化染色(④)检查照片

2 讨论

低度恶性潜能多房囊性肾肿瘤是一种罕见的肿瘤。最早由 Edmunds^[3] 于 1892 年阐述为肾脏节段性囊性疾病。自囊腺瘤被提出后,出现许多相关术语,如囊肿性肾瘤^[4]、多房性肾囊肿^[5]、多囊性肾母细胞瘤^[6] 及分化肾母细胞瘤^[7] 等均被用于描述此肿瘤。1982 年“多囊性肾癌”一词被引入,囊性肾癌被认为是一种独立的肿瘤^[8]。低度恶性潜能多房囊性肾肿瘤占有肾脏肿瘤的 2%^[9]。患者年龄 > 30 岁^[10,11],发病率随着年龄增长逐渐增加。男性发病率高于女性,男女比例为 3:1^[10]。其发病机制尚不清楚,与肾透明细胞癌在遗传学上相似,染色体 3p 缺失和 VHL 突变分别占 74% 和 25%^[12-14]。文献报道 200 多例患者经过超过 5 年的随访均无复发和转移,预后良好^[1]。病理学上,肿瘤多位于肾上、下极,为完全多房性囊性,内衬单层肿瘤细胞,纤维间隔内可见成簇细胞,非实性或膨胀性生长,与低级别透明细胞肾细胞癌无明显区别,为低级别、低分期肿瘤。因此,2016 年 WHO 将其重新定义为低度恶性潜能多房囊性肾肿瘤,可通过肾切除或部分肾切除手术治愈^[9]。低度恶性潜能多房囊性肾肿瘤患者一般无明显症状,多数患者无典型的“三联征”(肉眼血尿、腹痛和可触及肿块),大部分的患者是偶然发现此病^[11]。临床经验较少的医师可能会将其误诊为“典型的肾细胞癌”。本例 CT 影像学特征为左肾形态失常,左输尿管结石并左肾盂、肾盏明显扩张积液,实质厚薄不均,中上可见分叶状密度影。肾盂、肾盏扩张积水是泌尿外科最常见的疾病,容易误导临床医师忽略其他病灶,加上缺乏特异的肿瘤形态表现,因此诊断困难。多房囊性肾肿瘤需与肾囊肿、肾癌囊性变相鉴别,前者为良性病变,后者为出现肾实质肿瘤的广泛出血以及坏死的改变,与以囊性方式生长的肾脏肿瘤截然不同。囊性肾癌的典型 CT 表现为囊壁、分隔钙化明显;钙化多呈线型,钙化量少,薄而细,囊壁结节,囊内充满分泌物,少数可见坏死、出血^[15];钙化量及囊壁形态对良、恶性的鉴别非常重要。较大的病灶常有明显恶性征象,较小的病灶征象少且不明显,诊断困难,需术后病理确诊,因此,术前需谨慎对待。本例考虑左肾恶性肿瘤且左肾功能不全,右肾功能尚可代偿,为求完整切除病灶,行左肾根治性切除术。术后病理提示低度恶性潜能多房囊性肾肿瘤。我们必须记住临床表现及影像学并不能明确地诊断低度恶性潜能多房囊性肾肿瘤,往往只能术后病理证实。具备手术指征时,手术

仍是首选。既往报道的低度恶性多房囊性肾肿瘤病例多为 I 期,可以通过手术切除,且肿瘤的大小与患者生存时间无关^[16],整体预后良好,但仍需要严密随访。

参考文献

- 1 Moch H, Cubilla AL, Humphrey PA, et al. The 2016 WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs-Part A: Renal, Penile, and Testicular Tumours[J]. Eur Urol, 2016,70(1):93-105.
- 2 Eble JN, Bonsib SM. Extensively cystic renal neoplasms: cystic nephroma, cystic partially differentiated nephroblastoma, multilocular cystic renal cell carcinoma, and cystic hamartoma of renal pelvis[J]. Semin Diagn Pathol, 1998,15(1):2-20.
- 3 Edmunds W. Cystic adenoma of the kidney[J]. Trans Pathol Soc Lond, 1892,43:89-90.
- 4 Osathanondh V, Potter EL. Pathogenesis of polycystic kidneys. Type 2 due to inhibition of ampullary activity[J]. Arch Pathol, 1964,77:474-484.
- 5 Baldauf MC, Schulz DM. Multilocular cyst of the kidney. Report of three cases with review of the literature[J]. Am J Clin Pathol, 1976,65(1):93-102.
- 6 Christ ML. Polycystic nephroblastoma[J]. J Urol, 1967,98(5):570-575.
- 7 Fowler M. Differentiated nephroblastoma: solid, cystic or mixed[J]. J Pathol, 1971,105(3):215-218.
- 8 Cheng L, Huang W. Multilocular cystic clear cell neoplasm of low malignant potential: evolving concept, classification and unifying terminology[J]. Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi, 2014,43(11):721-722.
- 9 Wahal SP, Mardi K. Multilocular cystic renal cell carcinoma: a rare entity with review of literature[J]. J Lab Physicians, 2014,6(1):50-52.
- 10 Chowdhury AR, Chakraborty D, Bhattacharya P, et al. Multilocular cystic renal cell carcinoma a diagnostic dilemma: A case report in a 30-year-old woman[J]. Urol Ann, 2013,5(2):119-121.
- 11 Ghosh P, Saha K. Multilocular cystic renal cell carcinoma: a rare, unique entity and diagnostic challenge[J]. Arch Iran Med, 2014,17(2):129-132.
- 12 Halat S, Eble JN, Grignon DJ, et al. Multilocular cystic renal cell carcinoma is a subtype of clear cell renal cell carcinoma[J]. Mod Pathol, 2010,23(7):931-936.
- 13 von Teichman A, Comp  rat E, Behnke S, et al. VHL mutations and dysregulation of pVHL- and PTEN-controlled pathways in multilocular cystic renal cell carcinoma[J]. Mod Pathol, 2011,24(4):571-578.
- 14 Yamaguchi S, Yoshihiro S, Matsuyama H, et al. The allelic loss of chromosome 3p25 with c-myc gain is related to the development of clear-cell renal cell carcinoma[J]. Clin Genet, 2003, 63(3): 184-191.
- 15 方 林. 多房囊性肾细胞癌诊治分析(附 21 例报告)[J]. 医学理论与实践, 2017,30(11):1579-1581.
- 16 Tamura Y, Okamura K, Ogura H, et al. Multilocular cystic renal cell carcinoma: a report of 2 cases[J]. Hinyokika Kyo, 1990,36(4):437-441.

[收稿日期 2019-04-01][本文编辑 刘京虹 韦所苏]