

- evidence of their comparability to intra-thoracic tumours[J]. *Am J Surg Pathol*, 1998, 22(12): 1501 - 1511.
- [10] Tanaka M, Sawai H, Okada Y, *et al.* Malignant solitary fibrous tumor originating from the peritoneum and review of the literature [J]. *Med Sci Monit*, 2006, 12(10): CS95 - CS98.
- [11] Weiss SW, Goldblum JR. *Soft tissue tumors* [M]. St Louis: Mosby Elsevier Press, 2008: 1129 - 1131.
- [12] Cox DP, Daniels T, Jordan RC. Solitary fibrous tumor of the head and neck [J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2010, 10(1): 79 - 84.
- [13] Mosquera JM, Fletcher CD. Expanding the spectrum of malignant progression in solitary fibrous tumors; a study of 8 cases with a discrete anaplastic component; is this dedifferentiated SFT [J]. *Am J Surg Pathol*, 2009, 33(9): 1314 - 1321.
- [14] Ambrosini-Spaltro A, Eusebi V. Meningeal hemangiopericytomas and hemangiopericytoma/solitary fibrous tumors of extracranial soft tissues; a comparison [J]. *Virchows Arch*, 2010, 456(4): 343 - 354.
- [15] Ferreira EJ, Diaz JA. Solitary fibrous tumour of the pleum [J]. *Rev Chilena Cirugia*, 2008, 60(2): 465 - 472.
- [16] Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept [J]. *Histopathology*, 2006, 48(1): 63 - 74.
- [17] Pak PS, Yanagawa J, Abtin F, *et al.* Surgical management of endobronchial solitary fibrous tumors [J]. *Ann Thorac Surg*, 2010, 90(2): 659 - 661.
- [18] Insabato L, Siano M, Somma A, *et al.* Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 19 cases [J]. *Int J Surg Pathol*, 2009, 17(3): 250 - 254.
- [19] Peixoto Canejo I. Peritoneal solitary fibrous tumour (SFT): long-term survival of recurrent and metastasised SFT treated with cytoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy [J]. *Clin Transl Oncol*, 2009, 11(4): 250 - 252.

(本文编辑 姚仁斌)

[文章编号] 1000-2200(2015)04-0493-03

· 临床医学 ·

肾黏液样小管状和梭形细胞癌 1 例报道并文献复习

王 欣, 骆莉莉

[摘要] **目的:** 探讨肾脏黏液样小管状和梭形细胞癌的临床病理特点和鉴别诊断。 **方法:** 分析 1 例肾脏黏液样小管状和梭形细胞癌的临床病理资料, 观察其组织病理学形态及免疫表型特征, 对其进行随访并复习文献。 **结果:** 肿物切面灰白, 与周围肾组织分界清楚。肿瘤细胞排列成 2 种形态, 一种是管状或巢状结构, 肿瘤部分呈弯曲的互相交织的管状, 条索状, 管腔细长, 瘤细胞呈巢状漂浮于黏液状背景中; 另一种为梭形细胞区, 瘤细胞呈条索状排列。瘤细胞阳性表达波形蛋白、上皮膜抗原、细胞角蛋白; 不表达 CD15、高分子角蛋白抗体、抗人黑素细胞单克隆抗体。随访 48 个月, 未见肿瘤复发和转移。 **结论:** 肾脏黏液样小管状和梭形细胞癌具有黏液样小管和梭形细胞结构, 生物学行为为低度恶性。

[关键词] 肾肿瘤; 黏液样小管状和梭形细胞癌; 诊断; 鉴别

[中图分类号] R 73 **[文献标志码]** A **DOI:** 10.13898/j.cnki.issn.1000-2200.2015.04.026

肾脏黏液样小管状和梭形细胞癌 (MTSCC) 是新近确立的罕见的肾上皮性肿瘤。至今为止, 国外已有 80 多例报道^[1], 国内有 30 余例报道^[2-6]。文献^[7-10]报道的病例多为低级别 MTSCC, 2008 年以来陆续有高级别 (肉瘤样) MTSCC 的病例。我科 2010 年 2 月诊断 1 例, 现作报道并复习文献, 着重讨论其临床病理特点和鉴别诊断。

1 临床资料

1.1 一般资料 患者女, 44 岁。因体检发现右肾占位 1 周于 2010 年 2 月入院。辅助检查: CT 示右肾中上极背侧可见一类圆形低密度影, 向肾外突出, 大小 5.5 cm × 5.0 cm × 5.0 cm, 边缘清楚, 光滑, 肾

盂受压明显变形。术前诊断: (右) 肾肿瘤。行右肾切除术。

1.2 病理结果

1.2.1 巨检 完整切除肾及肾包囊, 体积约 11 cm × 7 cm × 5 cm, 肾中上极可见一 6 cm × 5 cm × 5 cm 类圆形肿物, 切面灰白, 质脆, 部分半透明感, 与周围肾组织分界清楚, 部分区域可见薄壁包膜。

1.2.2 组织病理学 肿瘤组织与周围肾组织有纤维性包膜, 呈膨胀性生长, 少部分呈浸润性生长 (见图 1)。肿瘤细胞排列成 2 种形态: 一种是管状或巢状结构, 肿瘤部分呈弯曲的互相交织的管状, 条索状, 管腔细长, 无纤维血管轴心, 有时管腔很细, 呈裂隙状, 部分管腔不明显, 瘤细胞呈巢状漂浮于黏液状背景中, 类似于黏液性软骨肉瘤图像, 管腔上皮为单层, 低柱状或立方状或扁平状, 细胞不规则, 细胞质嗜酸性、核仁小, 核分裂象少见 (见图 2 ~ 5); 另一种为梭形细胞区, 梭形细胞呈条索状排列, 肿瘤周边部

[收稿日期] 2014-02-28

[作者单位] 安徽省蚌埠市第一人民医院 病理科, 233000

[作者简介] 王 欣 (1968 -), 男, 主任医师。

间质中有大量淋巴细胞和浆细胞浸润(见图6)。

1.3 免疫组织化学 瘤细胞阳性表达波形蛋白(vimentin)、上皮膜抗原(EMA)、细胞角蛋白(AE1/

AE3)(见图7~9),不表达CD15、高分子角蛋白抗体(CK34BE12)、抗人黑素细胞单克隆抗体(HMB45)。

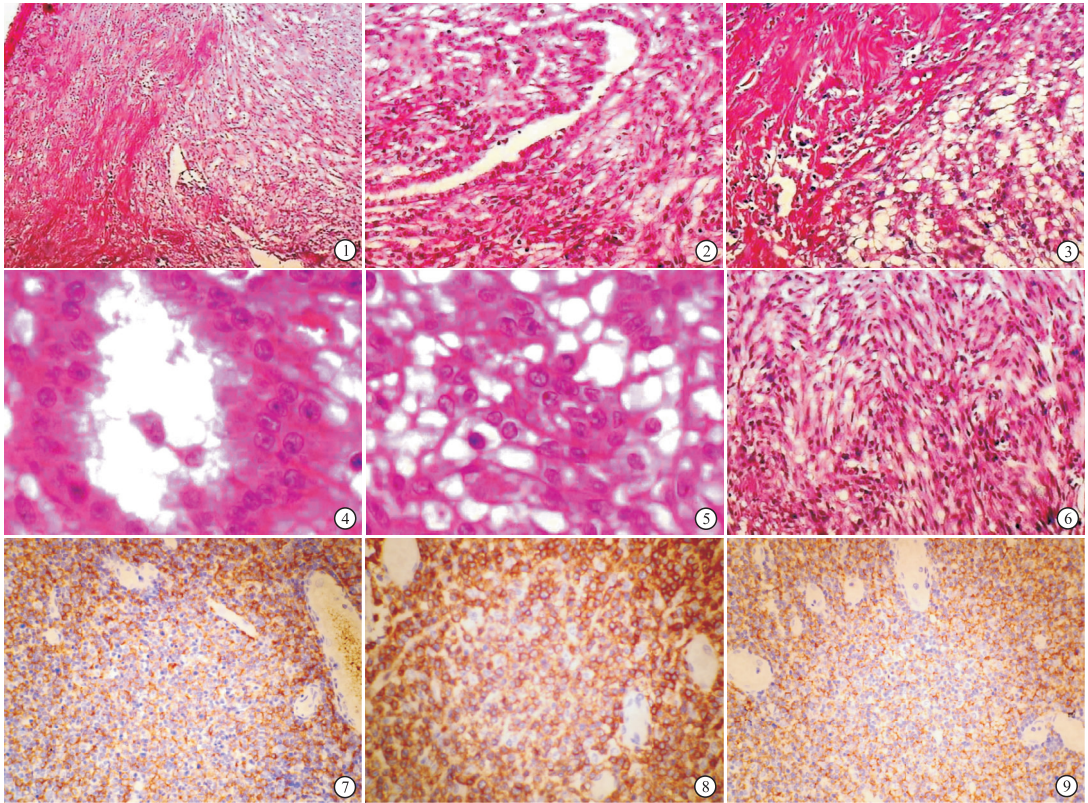


图1 肿瘤有纤维性假被膜 图2 小管状结构区域 图3 黏液样/脊索样结构区域 图4-5 瘤细胞核圆形,大小和形态一致 图6 梭形细胞结构区域,类似平滑肌瘤(图1~6均为HE染色) 图7 瘤细胞vimentin弥漫阳性 图8 瘤细胞EMA弥漫阳性 图9 瘤细胞AE1/AE3弥漫阳性(图7~9均为S-P法)

1.4 病理诊断 (右)肾黏液样小管状和梭形细胞癌。

1.5 随访 随访48个月,分别复查B超及CT,未见肿瘤复发和转移。

2 讨论

2.1 临床特点 MTSCC常发生于17~82岁成年人,平均年龄50岁,男女比例差别不明显,有学者^[11]认为多发于女性,大多数患者无明显症状,多为体检时偶然发现,少数患者可有血尿、腰痛、反复的泌尿系统感染和结石等。影像学检查为低密度影,囊实性,故临床多考虑良性病变。

2.2 巨检 肿瘤多位于肾实质内,呈结节状肿块,向外突出,对肾组织有推挤样边界,直径4.5~13.0 cm,切面灰白色至灰棕色。

2.3 组织病理学 尽管大体境界清楚,但低倍镜下可见或多或少的浸润性边界。肿瘤呈双向细胞形态(小管状、梭形细胞)或三相细胞形态(小管状、梭形细胞和黏液样/脊索样)。小管状结构:管腔大小和形态各异,部分管腔不明显,梭形细胞穿插于小管状

结构之中,部分病例梭形细胞较明显,似平滑肌样分化;黏液样区域:瘤细胞排列成小管状或实性梁索状,漂浮于黏液性基质中,瘤细胞形态相对温和,呈立方状或低柱状,细胞质少,核圆形、大小和形态相对一致,异型性不明显,核分裂象少见。一些肿瘤可以很少或无细胞外黏液(黏液贫乏型<10%),可以梭形细胞为主,也可以小管状结构为主,甚至呈肉瘤样变(高级别的MTSCC)。不常见的组织学形态有:泡沫样巨噬细胞,呈乳头状或形态良好,小管内衬透明细胞,见坏死、嗜酸细胞性的小管、大量的小空泡、骨化或砂砾体样钙化、结节状淋巴细胞套等。

2.4 免疫组织化学 迄今为止包含MTSCC病例最多的一组免疫组织化学结果显示瘤细胞阳性表达P504S(93%)、CK7(81%)、EMA(95%),肾细胞癌标志物(7%)、CD10(15%)、C-Kit(5%)。

2.5 超微结构 MTSCC近管腔侧可见短的微绒毛,细胞间有连接复合体,细胞质内见较多线粒体、内质网和糖原颗粒^[2]。Parwani等^[12]对1例患者超微结构观察发现,立方上皮细胞质内线粒体较分散,

微绒毛较稀疏,可见由微绒毛形成的腔隙及糖蛋白沉积物,与近曲小管上皮形态明显不同,与远端肾单位的 Henle 襻形态较为相似。Kuroda 等^[13]对 1 例患者超微结构观察发现肿瘤细胞含有中等量的线粒体、粗面内质网和致密的圆形颗粒,可见局灶性微绒毛,缺少肾素颗粒和糖原。

2.6 鉴别诊断 随着 MTSCC 例数的增加和肿瘤组织学谱系的不断拓宽,病理医生有必要提高对该肿瘤的认识。需与 MTSCC 鉴别的肿瘤有 (1) 血管平滑肌脂肪瘤:MTSCC 缺乏脂肪和结构不良扭曲变形的血管及肿瘤中出现小管状分化,几乎除外血管平滑肌脂肪瘤的可能,且血管平滑肌脂肪瘤 HMB-45 + ;而 MTSCC 除有梭形细胞形态外,尚有小管状结构和细胞外黏液区域,免疫组织化学 CK(AE1/AE3)、EMA、vimentin 均阳性。(2) 后肾腺瘤:瘤组织由均匀一致的小细胞组成,呈紧密而规则的圆形小管和含有圆形细胞巢的实性区相间排列,偶见肾小球样结构,但是无黏液性的间质和梭形细胞区域,免疫组织化学 CK7 和 EMA 均阴性。(3) 嗜酸细胞腺瘤:大体上嗜酸细胞腺瘤切面常呈红褐色,瘤体中心常可见星芒状、放射状瘢痕。瘤细胞呈圆形或多角形,细胞质嗜酸性颗粒状,呈实体状、巢状、腺泡状、小管状或微囊状排列,包埋于细胞稀疏而透明变的间质中;而 MTSCC 瘤体中心无星芒状放射状瘢痕,镜下瘤细胞呈立方和梭形,常位于黏液样基质中,并可找见梭形细胞区。(4) 肾球旁细胞肿瘤:该肿瘤由呈片状排列的多角形或梭形细胞构成,细胞界限清楚,细胞质内常可见菱形颗粒。肾素颗粒,免疫组化表达肾素、actin、vimentin 和 CD34。(5) 乳头状肾细胞癌:当肿瘤细胞呈乳头状/实体状排列紧密,仅有纤细的乳头而纤维血管样轴心内无泡沫样巨噬细胞和胆固醇结晶时不易与 MTSCC 相鉴别,MTSCC 有时出现明显的管状和局灶性乳头状结构,乳头状肾细胞癌缺少黏液样基质及梭形细胞成分。仔细寻找可找到低度梭形细胞成分有助于两者的鉴别。(6) 肉瘤样肾细胞癌:MTSCC 中梭形细胞区域明显(尤其在高级别时)与肉瘤样肾细胞癌相似,但肉瘤样肾细胞癌肿瘤大,浸润性生长。癌细胞多为多形性,异性明显,多见核分裂象和坏死。不存在黏液样基质及小管状结构,免疫组织化学肉瘤样肾细胞癌 desmin 和 SMA 可阳性,而 MTSCC 中 desmin 和 SMA 均阴性。(7) 集合管癌:瘤细胞异型性常较明显,缺少明显的细胞外黏液样基质,有诊断价值的特点是鞋钉样细胞。(8) 肾髓质癌:肿瘤细胞具有横

纹肌样特征,呈实巢状和条索状或不规则的小管状排列,纤维性或胶原性间质常见。癌细胞具高度异型性,核仁明显,核分裂易见。

2.7 预后 MTSCC 预后良好,手术切除是首选治疗方法,手术切除后患者可长期存活,但也有少数复发和转移并致死的报道^[7-8],2 例死亡病例均为高级别 MTSCC 患者,因此,对 MTSCC 生物学行为的评判有待进一步积累大宗病例。对于高级别的 MTSCC 术后是否需要配合放疗、化疗,基于病例有限,目前对其认识尚不足。我们相信,随着 MTSCC 病例量的增加和对 MTSCC 的进一步研究,MTSCC 的生物学行为和遗传学改变等将得到更深入的了解和阐明。

[参 考 文 献]

- [1] Yang G, Breyer BN, Weiss DA. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney[J]. J Urol, 2010, 183(2): 738-739.
- [2] 张仁亚, 任玉波, 马洪军, 等. 肾脏黏液性小管状和梭形细胞癌二例[J]. 中华病理学杂志, 2006, 35(9): 572-573.
- [3] 沈艳莹, 刘强, 许雁萍, 等. 肾黏液性小管状和梭形细胞癌与乳头状肾细胞癌的免疫表型及遗传学改变[J]. 临床与实验病理学杂志, 2008, 24(2): 199-202.
- [4] 周志毅, 杨树东, 梁加贝, 等. 肾脏黏液性小管状和梭形细胞癌 2 例报道及文献复习[J]. 肿瘤防治研究, 2009, 36(7): 603-605.
- [5] 宋志刚, 刘爱军, 高杰, 等. 肾脏黏液性管状和梭形细胞癌的临床及病理学特点[J]. 中华病理学杂志, 2011, 40(7): 440-443.
- [6] 宋红杰, 马捷, 周航波, 等. 肾脏黏液性管状和梭形细胞癌的临床病理特征[J]. 中华病理学杂志, 2011, 40(7): 444-448.
- [7] Kuroda N, Hes O, Michal M, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma with Fuhrman nuclear grade 3; a histological, immunohistochemical ultrastructural and FISH study[J]. Histol Histopathol, 2008, 23(12): 1517-1523.
- [8] Pillay N, Ramdial PK, Cooper K, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma with aggressive histomorphology a sarcomatoid variant[J]. Hum Pathol, 2008, 39(6): 966-969.
- [9] Dhillon J, Amin MB, Selbs E, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with sarcomatoid change[J]. Am J Surg Pathol, 2009, 33(1): 44-49.
- [10] Bulimbasic S, Ljubanovic D, Sima R, et al. Aggressive highgrade mucinous tubular and spindle cell carcinoma[J]. Hum Pathol, 2009, 40(6): 906-907.
- [11] Eble JN. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma and post-neuroblastoma carcinoma: newly recognised entities in the renal cell carcinoma family[J]. Pathology, 2003, 35(6): 499-504.
- [12] Parwani AV, Husain AN, Epstein JI, et al. Low-grade myxoid renal epithelial neoplasms with distal nephron differentiation[J]. Hum Pathol, 2001, 32(5): 506-512.
- [13] Kuroda N, Nakamura S, Miyazaki E, et al. Low-grade tubular mucinous renal neoplasm with neuroendocrine differentiation: a histological, immunohistochemical and ultrastructural study[J]. Pathol Int, 2004, 54(3): 201-207.