

其他泌尿系统肿瘤

DOI: 10.13406/j.cnki.cxyb.003288

肾黏液小管和梭形细胞癌 2 例报道

杨 磊, 何云锋, 罗生军

(重庆医科大学附属第一医院泌尿外科, 重庆 400016)

Renal mucinous tubular and spindle cell carcinoma: two cases report

Yang Lei, He Yunfeng, Luo Shengjun

(Department of Urology, The First Affiliated Hospital of Chongqing Medical University)

【中图分类号】R692.9

【文献标志码】B

【收稿日期】2023-05-07

肾黏液小管和梭形细胞癌(mucinous tubular and spindle cell carcinoma, MTSCC)是一种罕见的肾脏肿瘤, 在所有肾脏肿瘤中占比不到1%。在2004年WHO肾肿瘤分型中首次将其确定为一种独立亚型^[1], 由梭形细胞、小管和细胞外黏液基质组成。MTSCC发病年龄分布广泛, 转移风险较低, 预后一般较好^[2]。重庆医科大学附属第一医院泌尿外科于2023年2月至3月收治MTSCC患者2例, 现回顾性将患者临床资料总结并报道如下。

1 病例介绍

病例1: 患者男性, 41岁, 因体检发现左肾占位3 d入院。入院前外院彩超提示左肾占位性病变, 大约4 cm×6 cm。重庆医科大学附属第一医院门诊复查彩超提示左肾实质内异常中等稍强回声, 大约6.6 cm×4.3 cm, 边界欠清, 形态欠规则, 内回声欠均质, 其内探及星点状血流信号。入院后CT尿路成像(CT urography, CTU)示: 左肾下极见等密度肿块, 大约5.5 cm×60 mm, 增强后轻度均匀强化, CT值40-52-65 HU变化, 部分突出肾轮廓外, 其内密度均匀, 边界较清楚(图1)。考虑左肾下极乏血供占位, 肿瘤性病变可能性大, 乳头状肾癌? 完善相关术前检查后, 在气管插管全麻下行经腹入路机器人辅助腹腔镜左肾根治性切除术。术后病检结果提示: 左肾黏液小管和梭形细胞癌, 免疫组化: CK(+)、Vimentin(+)、WT1(-)、CK7灶(+)、CD10(-)、Ki67(2%+)、EAM个别(+)、RCC(-)、CA-IX(-)、CD15(-)、TFE-3(-)、Syn(-)、CgA(-)。术后未行全身辅助治疗。

作者介绍: 杨 磊, Email: dr.yanglei@outlook.com,

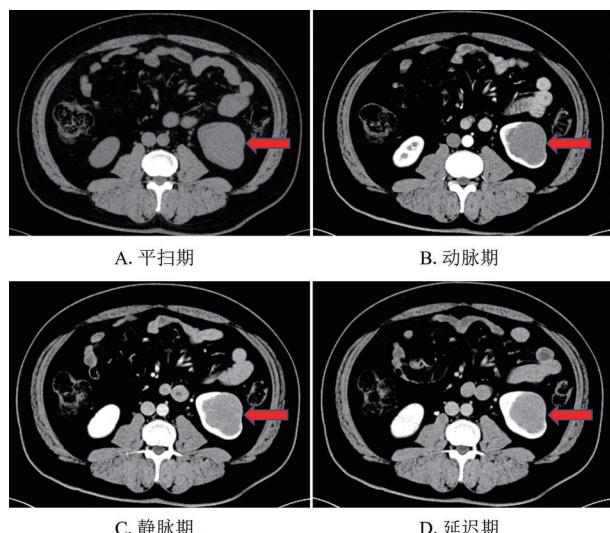
研究方向: 泌尿系结石。

通信作者: 罗生军, Email: luosheng0618@163.com。

基金项目: 重庆市科技局博士直通车资助项目(编号:CSTB2022BSXM-JCX0040)。

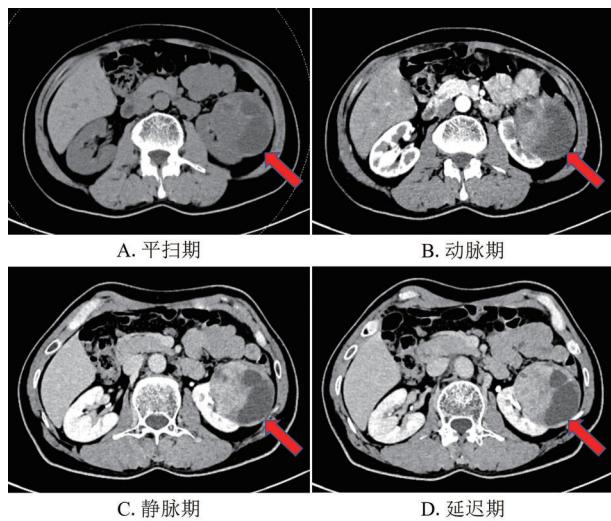
优先出版: <https://link.cnki.net/urlid/50.1046.R.20230724.0957.008>
(2023-07-24)

病例2: 患者男性, 60岁, 因体检发现左肾肿瘤3 d入院。入院前外院彩超提示左肾混合性回声, 约6.2 cm×5.8 cm。入重庆医科大学附属第一医院复查彩超提示左肾实质内一异常低回声, 大约6.6 cm×5.8 cm, 位于中偏下方, 边界清楚, 形态规则, 内可见片状无回声及点状强回声, 其内探及点状血流信号。CTU(图2)提示左肾见类圆形高低混杂密度影, 边界清楚, 大约7 cm×6 cm, 实性部分CT值为36 HU, 增强后呈明显不均匀低强化, CT值分别为54-83-89 HU, 考虑左肾乏脂性血管平滑肌脂肪瘤? 嫌色细胞癌? 完善相关术前检查后, 在气管插管全麻下行经腹入路机器人辅助腹腔镜左肾根治性切除术。术后病检结果提示: 左肾肾细胞癌, 考虑黏液小管和梭形细胞癌。免疫组化: CK(+)、EMA(+)、PAX8(+)、RCC(-)、CAIX(-)、VIM(+)、P504S(+)、CD10(-)、CK7局灶(+)、Syn(-)、CgA(-)、NES局灶(+)、SMA(-)、ALK(-)、Ki67 2%(+). 术后未行全身辅助治疗。



注: 箭头所指为病变部位

图1 病例1 CT图像



注:箭头所指为病变部位

图2 病例2 CT图像

2 讨 论

MTSCC 是一种罕见的肾癌亚型,术前影像学诊断较为困难,主要依据病理检查结果进行诊断。大部分文献报道其具有低级别组织学特征、低转移风险及良好的预后,但随着近年来 MTSCC 合并转移病例的报道不断增多,对于 MTSCC 的肿瘤生物学行为需要更多临床病例观察及总结^[3-7]。目前认为合并肉瘤样分化或高级别组织学改变的 MTSCC 容易出现转移病灶^[2]。早期报道 MTSCC 男女发病比例为 1:4,近期文献报道显示男女发病率相似^[3]。大部分 MTSCC 患者无明显临床表现及体征,而是在检查中意外发现。少数患者可出现肾肿瘤的典型临床表现如腰痛、血尿及可触及的腰腹部肿块。手术切除是 MTSCC 的主要治疗方式,根据病变的大小、部位等,可选择根治性肾切除术或保留肾单位的肾部分切除术。

文献报道大部分 MTSCC 为单发性肿瘤,类圆形,有明显的包膜。影像学上,在 CT 平扫期,MTSCC 通常呈现为均质的肿块,肿块 CT 值通常高于邻近肾实质。部分可见肿块内出血,很少有囊性成分或钙化。增强扫描时肿块常呈现为缓慢均匀/不均匀强化,皮质期-髓质期-延迟期强化逐渐明显,于延迟期达到峰值。与肾皮质相比,肿块在所有时相强化均弱于肾皮质。在 MRI 检查中,MTSCC 与正常肾组织相比,其 T1WI 常呈现为等信号或稍低信号,T2WI 常呈现为中或高信号,DWI 常呈现为高信号。MRI 增强各期强化特点与 CT 类似,延迟期达到强化峰值^[8-10]。

既往文献报道,通过对 MTSCC 的全外显子组和转录组测序发现 Hippo 通路失调是 MTSCC 发病机制中重要的一环^[11]。Wang LS 等^[12]研究表明 VSTM2A 基因高表达是 MTSCC 敏感和特异的标志物,可作为临床鉴别 MTSCC 和具有重叠组织学特征的乳头状肾细胞癌的诊断标志物。近期 Ged Y 等^[13]研究提出,对于高级别或转移性 MTSCC,应该进行体细胞和生殖细胞系分子基因组检测。因此,通过 MTSCC 患者的基因组检测,有利于致病机制研究及寻找潜在的药物治疗靶点。

目前认为,对于低级别、典型形态、无转移的 MTSCC,手术切除后无须全身治疗^[2]。对于转移性 MTSCC,目前尚无指南或共识推荐全身治疗方案。除个别病例报道治疗有效外,大部分转移性 MTSCC 患者接受包括化疗、靶向药物治疗及免疫药物治疗在内的肾细胞癌标准全身治疗方案效果均不佳^[3-7,13-15]。对于高级别或伴有肉瘤样分化的局限性 MTSCC,因术后复发转移风险较高,但目前尚无明确有效的全身治疗方案降低其术后复发转移风险,因此手术切除病灶后是否需要全身治疗尚存争议。

参 考 文 献

- Lopez-Beltran A, Scarpelli M, Montironi R, et al. 2004 WHO classification of the renal tumors of the adults[J]. Eur Urol, 2006, 49 (5): 798-805.
- Nathany S, Monappa V. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma: a review of histopathology and clinical and prognostic implications[J]. Arch Pathol Lab Med, 2020, 144 (1): 115-118.
- Adamane SA, Menon S, Prakash G, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney: a case series with a brief review of the literature[J]. Indian J Cancer, 2020, 57 (3): 267-281.
- Fuchizawa H, Kijima T, Takada-Owada A, et al. Metastatic mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney responding to nivolumab plus ipilimumab[J]. IJU Case Rep, 2021, 4 (5): 333-337.
- Furabayashi N, Taguchi K, Negishi T, et al. Cytoreductive nephrectomy after combination of nivolumab plus ipilimumab for mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with bone metastases: a case report[J]. In Vivo, 2022, 36 (1): 510-521.
- Gong PF, Zhuang QF, Wang XG, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney: five case reports and review of the literature[J]. Oncol Lett, 2020, 20 (6): 337.
- Ivey JA 3rd, Cortese C, Baird BA, et al. Mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney with nodal metastasis managed with surgical resection[J]. Eur Urol Open Sci, 2021, 29: 10-14.
- Cornelis F, Ambrosetti D, Rocher L, et al. CT and MR imaging features of mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidneys. A multi-institutional review[J]. Eur Radiol, 2017, 27 (3): 1087-1095.
- Lu DJ, Yuan WB, Zhu QQ, et al. Comparative study of CT and MRI appearances in mucinous tubular and spindle cell carcinoma and papillary renal cell carcinoma[J]. Br J Radiol, 2021, 94 (1126): 20210548.
- Takahashi H, Vikram R, Jimenez RE, et al. MR characteristics of mucinous tubular and spindle cell carcinoma (MTSCC) of the kidney: comparison with clear cell and papillary subtypes of renal cell carcinoma [J]. Abdom Radiol, 2021, 46 (11): 5250-5259.
- Mehra R, Vats P, Cieslik M, et al. Biallelic alteration and dysregulation of the Hippo pathway in mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney[J]. Cancer Discov, 2016, 6 (11): 1258-1266.
- Wang LS, Zhang YP, Chen YB, et al. VSTM2A overexpression is a sensitive and specific biomarker for mucinous tubular and spindle cell carcinoma (MTSCC) of the kidney[J]. Am J Surg Pathol, 2018, 42 (12): 1571-1584.
- Ged Y, Chen YB, Knezevic A, et al. Mucinous tubular and spindle-cell carcinoma of the kidney: clinical features, genomic profiles, and treatment outcomes[J]. Clin Genitourin Cancer, 2019, 17 (4): 268-274.
- Isono M, Seguchi K, Yamanaka M, et al. Rapid progression of mucinous tubular and spindle cell carcinoma of the kidney without sarcomatoid changes: a case report[J]. Urol Case Rep, 2020, 31: 101162.
- Miura K, Adachi Y, Shirahase T, et al. A case of high-grade mucinous tubular and spindle cell carcinoma[J]. J Surg Case Rep, 2020, 2020 (2): rjaa014.

(责任编辑:冉明会,曾 玲)