

原发性肾盂神经内分泌癌一例

· 病例报告 ·

杨 薇, 肖 芹, 田秀春, 刘 丹, 王翠梅, 徐 清

作者单位: 225001 江苏,扬州市苏北人民医院病理科

作者简介: 杨 薇(1991-),女,医学硕士,住院医师,研究方向:临床病理。E-mail:726699408@qq.com

通讯作者: 肖 芹(1973-),女,医学硕士,主任医师,研究方向:临床病理。E-mail:18952726221@163.com

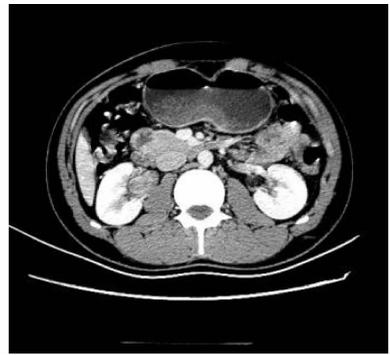
[关键词] 神经内分泌癌; 肾盂

[中图分类号] R 737.11 [文章编号] 1674-3806(2019)11-1242-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2019.11.25

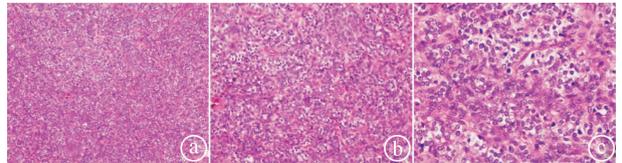
1 病例介绍

患者,男,25岁,因血尿1月余,于2017-12-29来我院就诊,自述尿液中有血块,病程中患者无腰部胀痛不适,无尿频、尿急、尿痛等症状。专科检查:双肾区无隆起,双肾未触及,双肾区叩痛(-),肋脊点、肋腰点压痛(-),季肋点、上输尿管点、中输尿管点压痛(-)。耻骨上区无隆起,膀胱位于耻骨下,触痛(-)、压痛(-)。影像学检查:全腹部CT增强显示右侧肾盂内异常密度影,占位待排(见图1)。泌尿系彩超:肾盂内不均质回声,建议进一步检查。患者于2018-01-04在全麻下行右输尿管镜检查术,备腹腔镜下肾盂癌根治术。病理检查:大体检查示右肾及周围脂肪囊切除标本,大小为10 cm×6.5 cm×4 cm,周围脂肪组织易剥离,其中肾脏大小为9.5 cm×6 cm×3.5 cm,剖开,肾盂内见一肿块,大小为2.5 cm×2 cm×1.8 cm,切面灰白、灰红、质中,肾门见输尿管一段长19 cm,直径0.4~0.5 cm。镜检:肿块内见异型细胞呈巢状分布,细胞呈圆形,大小较一致,细胞核呈圆或卵圆形,核分裂易见,>4个/10 HPF,部分细胞胞浆透亮,灶区细胞呈短梭形,瘤细胞巢周围血窦丰富,瘤组织浸润性生长,未见坏死(见图2)。免疫组织化学染色CD56(±)(见图3a),嗜铬颗粒蛋白A(CgA)(+)(见图3b),突出囊泡蛋白(Syn)(+)(见图3c),细胞角蛋白(CKpan)(-),细胞角蛋白7(CK7)(-),细胞角蛋白20(CK20)(-),绒毛蛋白(Villin)(-),GATA-3(-),CD10(-),ki67(约20%+),CD34(-),波形蛋白(Vim)(灶+)(见图3d),S-100(-),CD99(2+),WT-1(-),ERG(-),Friend氏白血病融合蛋白-1(Fli-1)(-)。荧光原位杂交(FISH):EWSR1基因重组(-)。病理诊断:结合HE及免疫组化结果,考虑为神经内分泌癌(中度分化)。



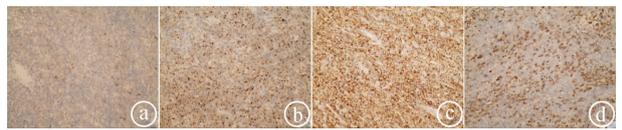
全腹部CT增强显示:右侧肾盂内异常密度影,占位待排

图1 CT扫描所见



①肿瘤呈巢状、片状分布,HE×100; ②肿瘤细胞呈圆形,部分细胞胞浆透亮,灶区细胞呈短梭形,HE×200; ③细胞核呈圆或卵圆形,核分裂易见,HE×400

图2 HE结果



①肿瘤细胞CD56(±),IHC×200; ②肿瘤细胞CgA阳性,IHC×200; ③肿瘤细胞Syn阳性,IHC×200; ④肿瘤细胞Vimentin阳性,IHC×200

图3 免疫组化检测结果

2 讨论

2.1 神经内分泌肿瘤常见于胃肠道及呼吸系统,它们通常来源于肠嗜铬细胞丰富的上皮细胞,肾脏中同样也存在肠嗜铬细胞,但数量却很少,因此,发生于泌尿系统的神经内分泌癌就非常罕见^[1]。根据

2016年WHO的分类,泌尿系统的神经内分泌癌被分为小细胞性神经内分泌癌(SCNEC)、大细胞性神经内分泌癌(LCNEC)、分化好的神经内分泌癌以及副神经节瘤^[2]。近年来,该肿瘤的发病率有上升趋势,国内外相关文献报道也逐年增加。大多报道为原发性肾脏神经内分泌癌,而本病例为原发性肾盂神经内分泌癌,其相关文献报道较少^[3~6]。

2.2 所有类型的泌尿生殖系统的癌症都可能有背痛、腰痛、血尿症状,甚至引起副肿瘤综合征^[7]。神经内分泌癌患者的临床症状亦与肾脏其他肿瘤表现类似,并无典型临床表现,多数患者有一个或几个器官受累,此外影像学观察此病缺乏特异性,CT多表现为少血管或无血管,呈现出无或较少的增强、不均质或钙化,缺乏明确有效的指标可以提示临床医师注意此类疾病^[8]。组织病理学检查辅助免疫组织化学对此类肿瘤的诊断非常重要。镜下观察:癌细胞呈多角形或高柱状,大小较一致,细胞呈巢状分布,部分细胞胞浆透亮,核分裂象易见。瘤细胞巢周围血窦丰富,瘤组织浸润性生长,未见坏死。免疫组化:与肺的神经内分泌癌一样,泌尿系统的此类肿瘤也表达神经内分泌标记物 CgA、Syn、CD56、NSE、CD99等,其中,CD56、CgA、突触素是目前诊断神经内分泌肿瘤最常用的一组抗体^[9],同时联用神经内分泌标志物、上皮性标志物以及肾源性标志物对此类肿瘤的诊断具有重要作用^[10]。

综上所述,独特的形态学特点及免疫组织化学染色结果对原发性肾盂神经内分泌癌的诊断具有重要的意义。

致谢 此例经东部战区总医院(原南京军区总医院)饶秋主任会诊,特此感谢。

参考文献

- 1 Akdeniz E, Bakirtas M, Bolat MS, et al. Pure large cell neuroendocrine carcinoma of the bladder without urological symptoms[J]. Pan Afr Med J, 2018,30:134.
- 2 Shimbori M, Osaka K, Kawahara T, et al. Large cell neuroendocrine carcinoma of the kidney with cardiac metastasis: a case report[J]. J Med Case Rep, 2017,11(1):297.
- 3 周鑫,宋斌,王禾. 肾脏原发性神经内分泌癌病例1例分析[J]. 热带医学杂志,2019,19(3):301-303.
- 4 沈蓉,朱兴华. 肾脏原发性神经内分泌肿瘤2例[J]. 诊断病理学杂志,2018,25(10):718-720.
- 5 翟天元,罗彬杰,贾占奎,等. 肾神经内分泌癌10例报告并文献复习[J]. 河南外科学杂志,2018,24(3):8-12.
- 6 刘贺,曹月鹏,郭宏骞,等. 肾脏神经内分泌癌1例报告[J]. 现代泌尿外科杂志,2017,22(9):727-728.
- 7 Sacco E, Pinto F, Sasso F, et al. Paraneoplastic syndromes in patients with urological malignancies[J]. Urol Int, 2009,83(1):1-11.
- 8 Montironi R, Cheng L, Scarpelli M, et al. Pathology and Genetics: Tumours of the Urinary System and Male Genital System: Clinical Implications of the 4th Edition of the WHO Classification and Beyond[J]. Eur Urol, 2016,70(1):120-123.
- 9 Lee E, Ji Yi. Large Cell Neuroendocrine Carcinoma of the Cervix with Sequential Metastasis to Different Sites: A Case Report[J]. Case Rep Oncol, 2018,11(3):665-670.
- 10 王晓辉,卢晓,何冰,等. 肾脏原发性神经内分泌癌的临床病理学特征[J]. 中华病理学杂志,2018,47(11):851-856.

[收稿日期 2019-04-12][本文编辑 刘京虹 潘洪平]