

# 色素性微囊肾嫌色细胞癌临床病理学观察

张亚丽 李秀明

太原市中心医院病理科 山西太原 030009

**摘要：**目的：探讨色素性微囊肾嫌色细胞癌的临床病理、诊断及鉴别诊断特征。方法：通过对一例色素性微囊肾嫌色细胞癌的临床、影像资料及组织学形态、免疫组化结果进行综合分析。结果：本例色素性微囊肾嫌色细胞癌大体境界尚清，切面呈灰棕色、质中，镜下瘤细胞排列主要呈微囊状、筛状结构，肿瘤间质稀少，并见较多钙化及色素沉着。免疫组化：E-cadherin、CD117、AE1/AE3、EMA、CAM5.2 均显示阳性，CK7 显示灶+。结论：色素性微囊肾嫌色细胞癌是一种特别罕见的肿瘤，目前国内外报道皆少，该肿瘤具有相对良性的生物学行为，预后较好。

**关键词：**色素性微囊肾嫌色细胞癌；微囊状、筛状；钙化；色素；免疫组化

Clinicopathological analysis of a case of pigmented microcystic renal chromophobe cell carcinoma

Zhang Ya-Li<sup>1</sup>, Li Xiu-Ming<sup>2</sup>

1. Taiyuan Central Hospital, Taiyuan, Shanxi, 030009

2. Affiliated Hospital of Shanxi Medical University and the Ninth Clinical Medical College, Taiyuan, Shanxi, 030009

**【Abstract】** Purpose: To investigate the clinicopathological, diagnostic and differential diagnosis of a case of pigmented microcystic renal chromophobe cell carcinoma. Methods: The clinical and imaging data, histopathological morphology and immunohistochemical results of a case of chromophobe cell carcinoma of pigmented microcystic renal chromophobe cell carcinoma were analyzed, and the relevant literatures were retrieved. Results: This case of pigmented microcystic renal chromophobe cell carcinoma showed clear boundary and no obvious capsule, gry-brown, brittle and rough cutting surface, microscopic arrangement of tumor cells showed microcystic and cribriform structure, tumor stroma was rare, and more calcification and pigmentation were observed. Immunohistochemistry: E-Cadherin, CD117, AE1/AE3, EMA, and CAM5.2 were all positive, CK7 showed part +, Vimentin, S-100, HBM45, MelanA, CD10, TFE3, P504S and Syn were all negative. Conclusion: Pigmented microcystic renal chromophobe cell carcinoma is a rare tumor, and there are few reports at home and abroad. This tumor has relatively benign biological behavior and a good prognosis.

**【Key words】** Pigmented microcystic renal chromophobe cell carcinoma; Microsacs and cribriform; Calcification; Pigment; Immunohistochemical.

色素性微囊肾嫌色细胞癌 (PMCRCC) 作为肾嫌色细胞癌的一种特殊组织学分型,由 Michal<sup>[1]</sup>等学者于 1998 年首次报道,目前,国外文献报道共 63 例<sup>[1-5]</sup>,国内仅 10 例<sup>[6-8]</sup>,本文通过学习一例色素性微囊肾嫌色细胞癌的临床、影像及病理学特征,旨在为进一步认识该肿瘤提供依据。

## 1 材料与方法

1.1 临床资料:患者女性,42 岁,主因右腰部疼痛不适 10 余天入院,呈间断发作的钝性疼痛;腹部超声示:右肾下极可见一以实性为主的囊实性包块,大小约 6.7×5.8cm,边界欠清。泌尿系 CT 示:右肾下极可见团块状组织密度影,病灶向下方生长,大小约 8×6cm,平扫 CT 值约 39Hu,增强扫描显示不均匀强化,动脉期 CT 值约 73Hu,静脉期 CT 值约 69Hu,考虑右肾下极恶性占位。临床行右肾完整切除术。

1.2 方法:手术标本经 4%甲醛液固定、取材、脱水、制片、HE 染色。免疫组化染色采用 Envision 两步法,选用抗体均购自北京中杉金桥生物技术有限公司。

## 2 结果

2.1 巨检:右肾切除标本,大小 13\*6\*5cm,剖开于肾下极见一大小 7\*5\*3cm 的肿物,切面灰棕、质中,与周围组织境界尚清。

2.2 镜检:低倍镜下可见推挤性的假包膜分割肿瘤与周围肾组织,瘤细胞主要呈微囊状、筛状排列,少部分呈腺管状排列,肿瘤间质稀少,间质可见较多钙化灶(图 1、2),局灶出血伴含铁血黄素沉着,部分微囊内可见粉染、均质、

无结构分泌物,类似甲状腺滤泡腔内的胶样物质(图 3、4)。高倍镜示:微囊状、筛状区域由两种细胞组成,一种细胞体积较小、胞浆嗜酸;另一种细胞体积较大、胞质淡然、胞膜清晰、胞核不规则,常有皱褶,单核、偶可见双核、核仁小、并见核周空晕。

2.3 免疫组化: E-cadherin、CD117、AE1/AE3、EMA、CAM5.2 阳性,CK7 灶+, Vimentin、S-100、HBM45、MelanA、CD10、TFE3、P504S、Syn 阴性, Ki67 阳性约 3%。(图 5、6)

图 1、2

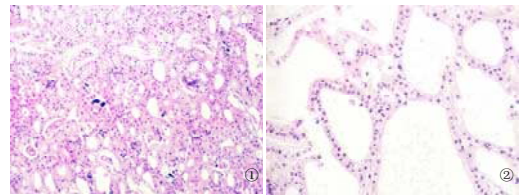


图 1: 微囊状、筛状排列伴钙化

图 2: 少部分腺管状排列

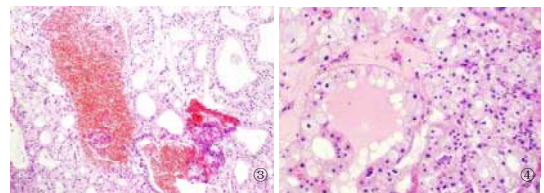


图 3: 局灶间质出血

图 4: 微囊内可见粉染胶样物质

图 5、6

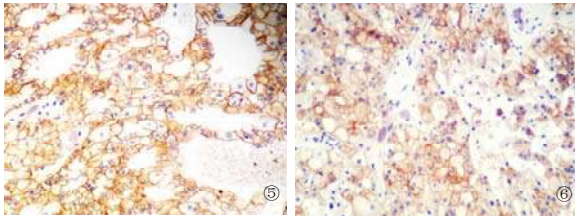


图 5: 免疫组化 E-cadherin 阳性 图 6: 免疫组化 CD117 阳性

### 3 讨论

#### 3.1 色素性微囊肾嫌色细胞癌研究近况

色素性微囊肾嫌色细胞癌是肾嫌色细胞癌的一种特殊组织学分型, 国内外报道较少, 但目前文献报道均有如下特征: 镜下瘤细胞主要呈微囊状、筛状结构, 并见较多钙化及色素沉着, 免疫组化 E-cadherin、CD117 阳性、AE1/AE3、EMA、CAM5.2 阳性, Vimentin 阴性。生物学行为偏良性, 预后较好。

#### 3.2 本例病例分析

本例患者发病年龄 42 岁, 与目前文献中<sup>[2]</sup>报道的患者发病年龄为 32-83 岁一致, O. Hes<sup>[2]</sup>等学者报道的 20 例 PMCRCC, 其中 19 例的随访结果显示都很好, 没有进一步扩散及进展的迹象。学者 Francisco<sup>[3]</sup>报道的 42 例患者, 平均随访 74.05 个月, 37 例患者无疾病存活, 本例患者随访至今 27 个月, 各项指标均显示正常, 未见其他异常征兆。

本例肿瘤境界尚清, 可见推挤性的假包膜分割肿瘤与周围肾组织, 与国内学者秦<sup>[6]</sup>报道一致。目前关于肿瘤排列方式国内外文献报道基本一致。关于细胞形态的描述目前还不统一, 我们认为由两种细胞组成, 一种细胞体积较小、胞浆嗜酸; 另一种细胞体积较大、胞质淡染、胞膜清晰、胞核皱褶如“葡萄干”样, 核周有淡染的空晕。学者秦<sup>[6]</sup>报道的病例显示部分肿瘤细胞较小, 胞质嗜酸; 部分呈实体片状排列; 部分可在黏液样基质中漂浮存在。我们分析可能由于个体异质性等因素导致。

关于钙化及色素沉着的认识也有不同的观点, Fukuda T<sup>[4]</sup>认为其形成机制可能与包裹神经黑素和脂褐素的溶酶体异常产生和累积有关。O. Hes<sup>[2]</sup>在其 20 病例中没有检测出黑色素或膜性神经内分泌颗粒, 国外学者 O. Hes<sup>[2]</sup>及国内学者张<sup>[7]</sup>等认为钙化及色素沉着是微囊出血及坏死的結果。

关于 CD117 的报道目前还不一致, 学者 Anna Petit<sup>[9]</sup>报道 PMCRCC 中 CD117 阳性率 88%, 但 O. Hes<sup>[2]</sup>报道 CD117 阳性率仅 10%。关于 Vimentin 报道也不一致, 学者 O. Hes<sup>[2]</sup>在其 20 例中仅 4 例弱阳性, 其余均为阴性。学者 Francisco<sup>[3]</sup>认为色素性微囊肾嫌色细胞癌以一种不寻常的免疫组化剖面扩大了肾嫌色细胞癌的形态谱。

#### 3.3 鉴别诊断

3.3.1 肾嗜酸细胞腺瘤: 常有放射上皮细胞状疤痕, 可有微囊结构, 但钙化及色素沉着少见, 免疫组化 E-cadherin 及 CK7 阴性。

3.3.2 XP11.2 易位性肾癌: 主要由乳头状排列的透明细胞组成, 免疫组化弥漫表达 TFE3, 也可以不同程度的表达 CD10、CK7、P504S、Vimentin<sup>[10]</sup>。

3.3.3 管状囊性肾癌: 由大小不一的小管及小囊腔组成,

囊腔内衬扁平细胞及高柱状鞋钉样细胞, 核仁明显, 恶性程度高, Fuhrman 分级基本为 III 级。免疫组化: CD10、高分子 CK、34 $\beta$ E12、P504S、Vimentin 阳性<sup>[11]</sup>。

#### 参考文献

- [1] Michal Michal, Ondrej Hes, Alexander Svec, Marie Ludvikov. Pigmented microcystic chromophobe cell carcinoma: A unique variant of renal cell carcinoma[J]. Annals of Diagnostic Pathology, 1998, 2(3):149-153
- [2] O. Hes, T. Vanecek, D.M. Perez-Montiel, et al. Chromophobe renal cell carcinoma with microcystic and adenomatous arrangement and pigmentation—a diagnostic pitfall. Morphological, immunohistochemical, ultrastructural and molecular genetic report of 20 cases. [J]. Virchows Arch, 2005, 446(4):383-393
- [3] Francisco Javier Queipo Gutiérrez, Ángel Panizo, Antonio Tienza, Irene Rodriguez, Jesús Javier Sola, Jordi Temprana-Salvador, Inés Torres, Javier Pardo-Mindón. Cytogenetic and immunohistochemical study of 42 pigmented microcystic chromophobe renal cell carcinoma (PMChRCC) [J]. Virchows Archiv, 2018, 473(2):209-217
- [4] Fukuda T, Kamishima T, Emura I, et al. Pigmented renal cell carcinoma: accumulation of abnormal lysosomal granules[J]. Histopathology, 1997, 31(1):38-46
- [5] Pavel Dundr, Michael Peřil, Ctibor Povýřil, Daniel Tvrdík, Ivan Pavlík, Viktor Soukup, Jan Dvořák. Pigmented microcystic chromophobe renal cell carcinoma[J]. Pathology - Research and Practice, 2007, 203(8):593-597
- [6] 秦桂萍, 侯海娜, 华玉兰, 齐淋喆. 色素性微囊肾嫌色细胞癌临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2014, 21(12):744-746
- [7] 张咏英, 谢静, 金晓龙, 杨小妹, 朱延波. 色素性微囊肾嫌色细胞癌的临床病理特点[J]. 诊断学理论与实践, 2010, 9(04):347-350
- [8] 赵明, 王宇彬, 张琦, 金丽, 杨泽然, 张欣, 茹国庆, 张大宏, 何向蕾. 色素微囊性嫌色细胞肾细胞癌五例临床病理学特征[J]. 中华病理学杂志, 2018, 47(12):926-930
- [9] Anna Petit, Mireia Castillo, Mónica Santos, Begoña Mellado, Joan B Alcover, Carme Mallofré. KIT Expression in Chromophobe Renal Cell Carcinoma: Comparative Immunohistochemical Analysis of KIT Expression in Different Renal Cell Neoplasms[J]. The American Journal of Surgical Pathology., 2004, 28(5):676-678
- [10] 彭洁, 崔文, 王卫, 李磊, 王孟杰, 张仁亚. 成人易位基因融合相关性肾癌三例病理分析并文献复习[J]. 中华肿瘤防治杂志, 2020, 27(04):305-309
- [11] 俞婷, 邓敏, 曾海英, 杰阿克苏, 徐磊, 侯君, 谭云山. 管状囊性肾癌例临床病理报告[J]. 中国医药导报, 2016, 13(18):177-179