

## 嗜酸性实性囊性肾细胞癌合并膀胱副神经节瘤 1 例

Eosinophilic solid cystic renal cell carcinoma with paraganglioma of urinary bladder: report of one case

李娟娟<sup>1</sup>, 刘敏<sup>1</sup>, 周舟<sup>2</sup>, 赵娅竹<sup>1</sup>, 叶小龙<sup>1</sup>

(1. 祥云县人民医院影像科, 云南大理 672100; 2. 大理大学第一附属医院放射科, 云南大理 671000)

LI Juan-juan<sup>1</sup>, LIU Min<sup>1</sup>, ZHOU Zhou<sup>2</sup>, ZHAO Ya-zhu<sup>1</sup>, YE Xiao-long<sup>1</sup>

(1. Department of Imaging, Xiangyun County People's Hospital, Dali Yunnan 672100, China;

2. Radiology Department of the First Affiliated Hospital of Dali University, Dali Yunnan 671000, China)

[关键词] 癌, 肾细胞; 副神经节瘤; 膀胱肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机

[中图分类号] R737.11; R737.14; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)04-0297-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.04.019

**病例** 男, 53 岁, 近 1 周腰痛伴右下肢疼痛就诊。患者近来无腰腹绞痛, 无尿路刺激症状及肉眼血尿, 无畏寒、发热、纳差、消瘦等。既往史: “高血压”病史 5 年, 平素偶有胸闷不适, 近 1 年反复右眼睑浮肿 3 次, 自行缓解。专科检查: 双肾区无叩痛, 右中上腹肋下可触及 5.0 cm×6.0 cm 肿大包块, 质韧, 无触压痛, 耻骨上膀胱无充盈、无叩压痛。实验室检查: 尿蛋白+, 球蛋白 35.5 g/L, 钾 5.68 mmol/L, 肿瘤标志物未见明显异常。

CT 检查: 腹部 CT 见右肾 9.1 cm×8.4 cm×9.0 cm 团片状等低混杂密度影, 边缘光整, 边界清, 平扫 CT 值 15~39 HU (图 1a); 增强皮质期右肾肿块明显不均匀强化, CT 值 145 HU (图 1b); 髓质期实性部分进一步强化, CT 值 178 HU (图 1c), 右肾肿物强化程度都略低于肾皮质。膀胱左侧壁旁 4.1 cm×

2.9 cm×2.8 cm 椭圆形软组织密度影, 边界清, 平扫 CT 值 37 HU (图 2a); 增强动脉期肿块明显不均匀强化, CT 值 113 HU (图 2b); 静脉期实性部分进一步强化, CT 值 193 HU (图 2c), 影像学诊断: 右肾占位, 考虑肾癌; 膀胱转移瘤?

手术及病理: 行右侧腹腔镜下单侧肾切除术、盆腔病损、部分膀胱切除术。术中可见右肾中份腹侧 10 cm 质软肿物, 切开肿瘤内可见囊性样病灶; 膀胱左侧壁旁见 3 cm 质软肿物, 与膀胱壁紧密黏连, 外生性生长, 有包膜。术后病理: ①右肾肿瘤镜下呈实性区并混杂有少量微囊性结构, 显示丰富的嗜酸性胞浆, 核圆形。②膀胱肿瘤镜下呈巢状结构, 细胞巢之间见纤细的血管网分隔, 瘤细胞胞浆嗜酸性 (图 1d, 2d)。免疫组织化学: 右肾肿物: PAX-8(+), CK20(+), EMA(部分+), E-cad(部分+), P504s(部分+), Ki-67(<5%), CD10(-), CD117

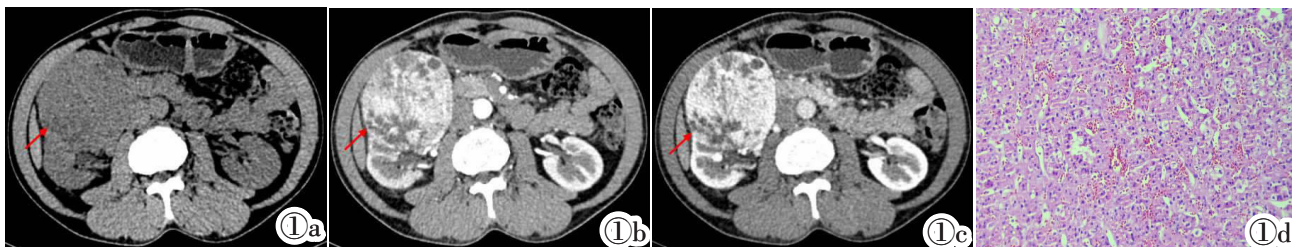


图 1 ESC-RCC(红色箭示肿瘤)。图 1a: CT 平扫轴位图像示右肾团片状等低混杂密度占位, 边缘光整, 边界清。图 1b: CT 皮质期轴位图像示右肾肿块明显不均匀强化。图 1c: CT 髓质期轴位图像示实性部分进一步强化; 右肾肿物皮质期及髓质期强化程度都略低于肾皮质。图 1d: 右肾肿瘤镜下呈实性区并混杂有少量微囊性结构, 显示丰富的嗜酸性胞浆, 核圆形 (HE)。

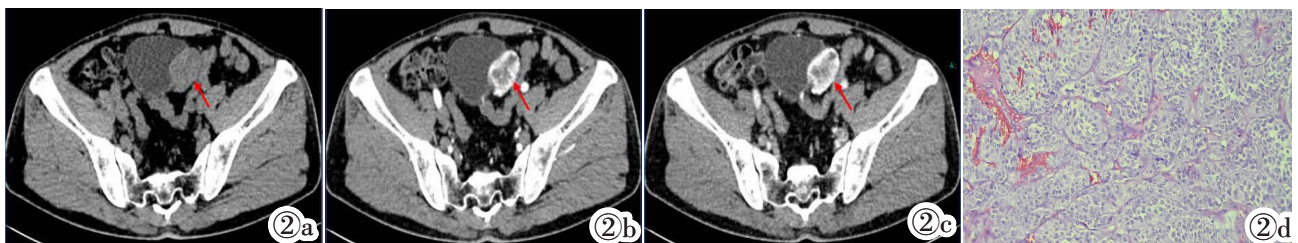


图 2 PUB(红色箭示肿瘤)。图 2a: CT 平扫轴位图像示膀胱左侧壁旁椭圆形软组织密度占位, 边界清。图 2b: CT 动脉期轴位图像示膀胱肿块明显不均匀强化。图 2c: CT 静脉期轴位图像示静脉期实性部分进一步强化。图 2d: 膀胱肿瘤光镜下呈巢状结构, 细胞巢之间见纤细的血管网分隔, 瘤细胞胞浆嗜酸性 (HE)。

[收稿日期] 2023-08-02; [修回日期] 2023-08-17

[作者简介] 李娟娟(1992-), 女, 云南大理人, 主治医师。E-mail: 1554760843@qq.com

[通信作者] 李娟娟, 祥云县人民医院影像科, 672100。E-mail: 1554760843@qq.com

[基金项目] 云南省教育厅科学研究基金(项目编号: 2023J0935); 云南省地方本科高校基础研究联合专项项目(项目编号: 202001BA070001-047)。

(-),CK7(-),Vimentin(-),HMB-45(-),Melan-A(-);膀胱肿瘤:CgA(+),Syn(+),CD56(+),GATA3(-),P63(-),S-100(支持细胞+),CK-Pan(-),Vimentin(+),EMA(-),Ki-67(+<5%)。病理诊断:右肾嗜酸性实性囊性肾细胞癌(Eosinophilic solid cystic renal cell carcinoma,ESC-RCC);膀胱副神经节瘤(Paraganglioma of urinary bladder,PUB)。

**讨论** 2022 年 WHO 肾脏肿瘤分类将嗜酸性实性和囊性肾细胞癌列为一种新的罕见肾细胞癌类型,发病率约为 0.2%<sup>[1]</sup>。由于其发病率较低,迄今为止文献中报告的病例较少,对其特征的了解不足往往会导致误诊。最近研究发现结节性硬化症和 ESC-RCC 通常不会同时发生,只有约 10%的 ESC-RCC 患者同时有结节性硬化症的临床症状<sup>[2]</sup>。ESC-RCC 是一种惰性肿瘤,好发于女性,多数患者无明显临床症状,肿瘤通常为意外发现,患者无腰痛或血尿,表现出惰性生物学行为,预后良好且转移性低,因此,将其与其他肾细胞癌区分开来非常重要。

PUB 也称为肾上腺嗜铬细胞瘤,是一种神经内分泌肿瘤,起源于交感神经系统嗜铬组织,占有膀胱肿瘤的 0.06%和整个副神经节瘤的 1%<sup>[3]</sup>。PUB 临床症状与儿茶酚胺分泌过多相关,可分为功能性和非功能性,功能性 PUB 通常表现出头痛,晕厥,心悸和出汗等症状,非功能性 PUB 可出现尿频、尿急、间歇性无痛全程肉眼血尿和腰椎不适等症状<sup>[4]</sup>。PUB 是一种极其罕见且严重的疾病,在肿瘤的处理过程中可能导致严重的高血压危象,几乎三分之一的 PUB 患者没有肿瘤特异性症状,肿瘤大多位于黏膜下层,具有潜在的恶性,容易被误诊为膀胱癌<sup>[5]</sup>。

由于 ESC-RCC 的罕见性,其影像学表现尚不清楚。虽然只有少数病例,但 ESC-RCC 的 CT 和 MRI 表现以其囊性实性结构为特征,根据图像上观察到的囊性和实性成分的比例,ESC-RCC 可分为三种类型<sup>[6]</sup>: I 型:病灶为囊实性混合,囊实性成分几乎相等; II 型:病灶为多房囊性,囊性成分为主,但也可见实性成分; III 型:病灶接近实性,实性成分为主,显微镜下仅见微囊。特别是 I 型,当囊性-实性成分几乎相等时,影像学表现为“莲藕样”,同时 ESC-RCC 的影像学特征包括缺乏钙化、出血和脂肪,这些特点可作为 ESC-RCC 与其他类型肾肿瘤的鉴别诊断点<sup>[6]</sup>。本例 CT 表现为边界清楚的囊实性混杂密度肿块,部分突出肾轮廓之外,增强实性部分呈“渐进性强化”,实性部分强化程度低于邻近肾皮质,这与沈力等<sup>[7]</sup>报道的 ESC-RCC 影像表现相符。PUB CT 平扫大多数病变呈类圆形软组织密度或略低密度,密度均匀或不均匀,边界清晰,病变明显强化有助于 PUB 的诊断,它反映了 PUB 丰富的血液供应特征,同时副神经节瘤易变性,因此肿瘤表现为出血、坏死、囊性改变和钙化<sup>[5]</sup>。本例患者高血压病史 5 年,CT 表现为边界清楚的软组织肿块,增强扫描呈明显不均匀强化,由于其与右肾肿瘤强化方式相仿而被误诊为转移瘤。

ESC-RCC 需与以下疾病相鉴别:①透明细胞癌:病灶多为单发,常位于肾皮质,常伴有出血、坏死、囊变,平扫多为混杂密度,常见假包膜,多为富血供肿瘤,强化峰值在皮质期,呈快进快出强化方式。②嫌色细胞癌:病灶多位于肾髓质,体积相对较大,可有浅分叶,钙化较多见,而坏死、囊变相对少

见,30%可见中央瘢痕,周围多伴有假包膜形成。乏血供肿瘤,呈“缓慢升高”型,可出现轮辐状强化。③嗜酸性细胞腺瘤:位于肾皮质区,边界清晰,肿瘤内脂肪及钙化较少见,一般无瘤内出血,富血供肿瘤,皮质期强化明显,排泄期多低于正常肾实质,中央星芒状瘢痕和轮辐状强化是其典型表现。

PUB 需与以下疾病相鉴别:①膀胱癌:是膀胱最常见的恶性肿瘤,在老年人中更常见,通常位于三角形区域。膀胱壁局部增厚不规则,肿块大小不一,形状多样,边界不太清晰,增强显示不均匀的强化。②平滑肌瘤:是最常见的膀胱非上皮良性肿瘤,平滑肌瘤在年轻和中年女性中更常见,肿瘤病变密度均匀,边界清晰,增强扫描显示轻度至中度强化。③淋巴瘤:多见于中老年妇女,病变范围广,密度均匀,坏死囊性罕见,增强表现轻度至中度强化。④横纹肌肉瘤:多见于儿童,恶性程度高,早期转移,预后不良,呈葡萄分叶状,增强显示明显强化。

ESC-RCC 合并 PUB 的确诊需依赖病理学、免疫组织化学检查,在免疫表型上,CK20 阳性、CK7、CD117 阴性是 ESC-RCC 的重要诊断线索<sup>[8-10]</sup>,CgA、Syn 和 CD56 等是 PUB 免疫组化最具特征性的神经内分泌标志物<sup>[11]</sup>。本例患者 CK20、CgA、Syn、CD56 表达阳性,CK7、CD117 表达阴性,均与文献报道相符。ESC-RCC 与 PUB 治疗均首选手术切除,由于 ESC-RCC 和 PUB 都可发生转移,术后应进行长期随访。

#### [参考文献]

- [1]He X, Chen Y, Tang H, et al. Eosinophilic solid and cystic renal cell carcinoma with TSC2 mutation: a case report and literature review[J]. *Diagn Pathol*, 2023, 18(1): 53.
- [2]Wang L, Jiang J. Eosinophilic solid and cystic renal cell carcinoma: A new entity[J]. *Asian J Surg*, 2021, 44(10): 1334-1335.
- [3]Pelegrín-Mateo FJ, Seguí-Moya E, Fernández-Cruz M, et al. [Bladder paraganglioma: Report of two cases and a literature review][J]. *Arch Esp Urol*, 2021, 74(4): 445-449.
- [4]Tu X, Zhang N, Zhuang X, et al. Incidental diagnosis of non-functional bladder paraganglioma: a case report and literature review[J]. *BMC Urol*, 2021, 21(1): 98.
- [5]Qin J, Zhou G, Chen X. Imaging manifestations of bladder paraganglioma[J]. *Ann Palliat Med*, 2020, 9(2): 346-351.
- [6]Yi M, Wang S, Wang P, et al. Eosinophilic solid and cystic renal cell carcinoma: a review of literature focused on radiological findings and differential diagnosis [J]. *Abdom Radiol (NY)*, 2023, 48(1): 350-357.
- [7]沈力,叶靖,徐圆,等. 散发性嗜酸性实性囊性肾细胞癌 1 例[J]. *中国医学影像技术*, 2019, 35(11): 1668.
- [8]周露婷,杨晓群,许建昆,等. 嗜酸性实性囊性肾细胞癌 7 例临床及分子病理特征分析 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2020, 36(12): 1407-1411.
- [9]陈琪,张声,陶璇,等. 嗜酸性实性囊性肾细胞癌 6 例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2020, 36(6): 721-723.
- [10]Henske EP, Cornejo KM, Wu CL. Renal Cell Carcinoma in Tuberous Sclerosis Complex[J]. *Genes(Basel)*, 2021, 12(10): 1585.
- [11]黄文鹏,李莉明,詹鹏超,等. 儿童功能性膀胱副神经节瘤 1 例[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2022, 33(1): 68-70.