

肾脏原发性小细胞神经内分泌癌1例

邓文娟*, 阳 君#

广西医科大学附属肿瘤医院医学影像中心, 广西 南宁
Email: #314771698@qq.com

收稿日期: 2020年8月31日; 录用日期: 2020年9月15日; 发布日期: 2020年9月22日

摘 要

本文就本院收治的1例肾脏原发性小细胞神经内分泌癌进行分析, 结合既往文献对该病进行复习总结, 以提高对该病的认识。

关键词

肾脏, 小细胞神经内分泌癌, 神经内分泌肿瘤

One Case: Primary Small Cell Neuroendocrine Carcinoma of the Kidney

Wenjuan Deng*, Jun Yang#

Guangxi Medical University Affiliated Tumor Hospital, Nanning Guangxi
Email: #314771698@qq.com

Received: Aug. 31st, 2020; accepted: Sep. 15th, 2020; published: Sep. 22nd, 2020

Abstract

In this paper, a case of primary small-cell neuroendocrine carcinoma of the kidney admitted to our hospital is analyzed, and the disease is reviewed and summarized in combination with previous literature, so as to improve the understanding of this disease.

Keywords

Kidney, Small Cell Neuroendocrine Carcinoma, Neuroendocrine Tumor

*第一作者。

#通讯作者。

Copyright © 2020 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

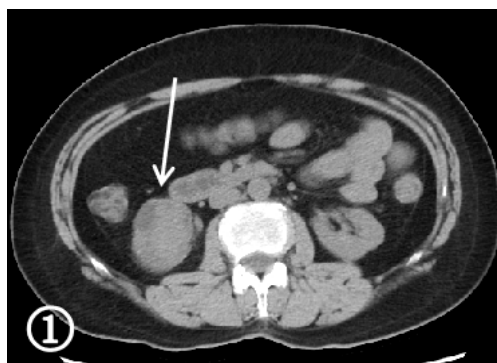
1. 前言

神经内分泌癌多发生于肺及消化道,发生于泌尿系者少见,肾脏原发性小细胞神经内分泌癌较为罕见,国内外相关研究报道较少。本文分析本院收治的1例该病例并结合既往文献,总结该病临床、病理及影像特征,现进行如下汇报。

2. 病例情况

患者女,57岁,发现肉眼血尿20天,伴尿频、尿急、尿痛。查体:双肾区无隆起,双肾未及,双肾区无叩痛。双侧输尿管行程未及肿物,各输尿管压痛点无压痛。膀胱区无隆起,未及肿物,无压痛。入院后检查示,尿常规:白细胞(尿)(WBC)+++;尿蛋白(PRO)++;隐血(BLD)+++。

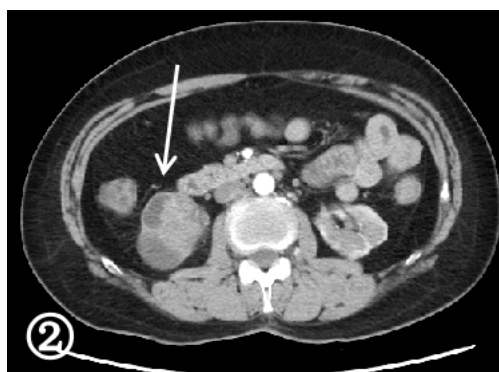
CT检查示:右肾盂内见不规则等密度肿物影(CT值约40 HU),增强扫描皮、髓质期病灶呈不均匀强化(CT值约65 HU、88 HU),强化程度低于肾实质,病灶境界尚清,大小约3.5 cm × 2.6 cm × 4.5 cm;右肾盂肾盏可见积水扩张。左肾未见明显异常。右肾门区可见数枚小淋巴结影,较大者短径约0.6 cm(图1~4)。



平扫见右肾见一等密度肿物影(CT值约40 HU)

Figure 1. Non-contrast CT scan

图1. CT平扫



皮质期见不均匀强化(CT值约65 HU),强化程度低于肾实质

Figure 2. CT enhanced scan of cortical phase

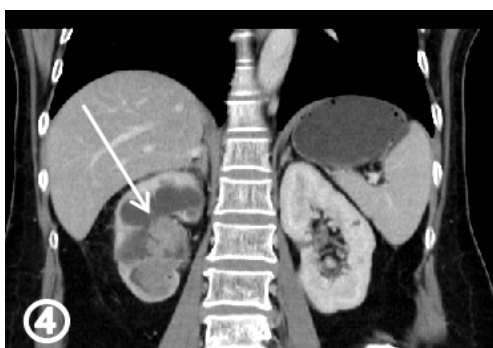
图2. CT增强扫描皮质期



髓质期呈渐进性强化表现(CT 值约 88 HU)

Figure 3. CT enhanced scan of medullary phase

图 3. CT 增强扫描髓质期

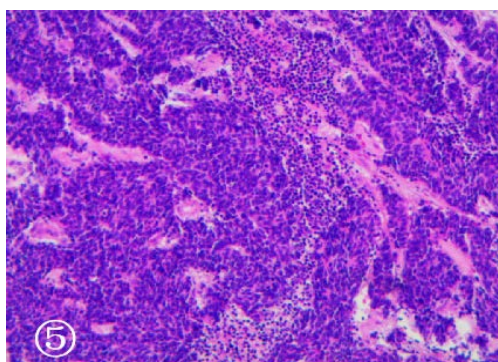


冠状位见肿物位于肾盂内伴右肾盂肾盏积水扩张

Figure 4. CT enhanced scan of coronal scan

图 4. CT 增强扫描冠状位

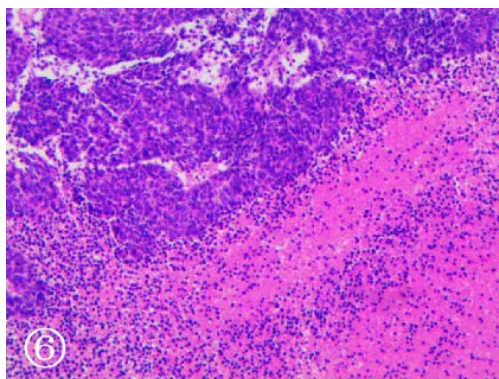
病理: (右肾)带少量膀胱的全切带肾周脂肪的肾脏一个, 大小 11 cm × 6 cm × 5 cm, 肾盂内见一外生型肿物, 大小 3.0 cm × 2.5 cm × 4.0 cm, 切面灰白实性质中, 边界不清, 可见出血坏死, 累及肾盂, 未侵及肾被膜, 片内未见确切脉管内癌栓和神经侵犯。周围肾组织呈囊性变, 实质萎缩, 髓质分界不清, 间质纤维组织和炎症细胞浸润。免疫组化表达: Gata-3(-), CK7(-), CK20(-), CK5/6(-), P63(-), P53(40%+), S100-P(-), Ki-67(30%+), Syn(+), CgA(+), CD56(+), CKpan(-)。病理诊断: (右肾)肾盂小细胞神经内分泌癌(图 5~6)。



弥漫增生的小蓝圆形肿瘤细胞, 核深染, 胞浆稀少;
HE × 200 倍

Figure 5. The pathological images HE × 200

图 5. 病理图片 HE × 200



片左上部分见弥漫增生的小蓝圆形肿瘤细胞, 右下部
分可见为大片坏死; HE × 200 倍

Figure 6. The pathological images HE × 200

图 6. 病理图片 HE × 200

3. 讨论

肾脏小细胞神经内分泌癌(Small cell neuroendocrine carcinoma, SCNEC)是一种极为罕见的肿瘤,属于肾脏神经内分泌肿瘤(Neuroendocrine tumor, NET)中的一种,与大细胞神经内分泌癌共属于肾脏神经内分泌肿瘤中预后较差的高级别神经内分泌癌(Neuroendocrine carcinoma, NEC) [1]。肾脏小细胞神经内分泌癌发病率低,国内外研究及报道少见,其起源目前尚存在争议,目前猜测与其发生发展与肾盂黏膜内多能干细胞中神经内分泌程序性细胞共有的基因序列的激活,或为慢性炎症诱导的尿路上皮向肠上皮化生以及胚胎发育时期神经嵴或胰腺组织的错位有关[1] [2] [3]。

SCNEC 无特异性临床特征,多好发于中老年人,最常见的症状是背痛、腰痛或血尿[4]。影像学上常表现为边界清楚,形态不规则的软组织肿块影,可有出血、囊变及钙化表现,增强扫描呈渐进性强化表现,强化程度低于肾实质,可累及肾被膜,可有区域淋巴结及远处转移[5] [6]。但以上表现无特异性,与肾嫌色细胞型、乳头状肾癌以及乏脂肪型错构瘤鉴别较困难,本例肿块未见明确钙化征象,可见液化坏死,肿块位于肾盂内,伴肾盂肾盏积水扩张,影像学表现与肾盂癌类似,因此亦难以与之鉴别。组织学上,SCNEC 与其他部位的小细胞癌形态类似,表现为肿瘤组织实性片状或巢状排列并伴广泛坏死,瘤细胞较小,与淋巴细胞相似,细胞质稀少,核可见深染,核仁不明显,易见核分裂象[7]。SCNEC 恶性程度较高,易发生远处转移,预后较差,平均生存期不足 1 年[1]。目前尚无统一的治疗方案,手术切除是目前最有效的方法,此外放疗和化疗也有一定效果[3]。

4. 结论

综上所述,SCNEC 临床上较为罕见,临床及影像表现无特异性,主要依靠病理形态及免疫组化表现进行诊断,目前尚无统一治疗指南,手术切除是首选方法,然其预后仍较差。

基金项目

广西影像医学临床医学研究中心; 广西临床重点专科(医学影像科); 广西医科大学附属肿瘤医院优势培育学科(医学影像学科); 广西医科大学教育教学改革项目 2018XJGA20。

参考文献

- [1] 刘贺, 燕翔. 肾脏神经内分泌肿瘤的诊疗进展[J]. 现代泌尿生殖肿瘤杂志, 2017, 9(2): 119-121.

- [2] Romero, F.R., Rais-Bahrami, S., Permpongkosol, S., *et al.* (2006) Primary Carcinoid Tumors of the Kidney. *Journal of Urology*, **176**, 2359-2366. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2006.07.129>
- [3] Chu, C., Hu, C.Y., Batra, R., *et al.* (2019) Small Cell Carcinoma of the Kidney: A Case Report and Analysis of Data from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Registry. *Journal of Medical Case Reports*, **13**, Article Number: 71. <https://doi.org/10.1186/s13256-018-1965-8>
- [4] Teegavarapu, P.S., Rao, P., Matrana, M., *et al.* (2014) Neuroendocrine Tumors of the Kidney: A Single Institution Experience. *Clinical Genitourinary Cancer*, **12**, 422-427. <https://doi.org/10.1016/j.clgc.2014.06.008>
- [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] 邱露, 方向明, 陈宏伟. 肾脏原发性神经内分泌肿瘤 1 例[J]. 实用放射学杂志, 2020, 36(4): 683-684.
- [7] 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.