

## · 短篇与个案 ·

## 多灶性双相型鳞样腺泡状肾细胞癌 1 例报告

程岚卿, 杜 军, 吴海波

[中国科学技术大学附属第一医院(安徽省立医院)临床病理中心, 中国科学技术大学智慧病理研究所, 安徽合肥 230036]

关键词: 肾脏; 肾细胞癌; 双相型鳞样腺泡状肾细胞癌; 免疫组织化学; 病理学

中图分类号: R692

文献标志码: B

DOI: 10.3969/j.issn.1009-8291.2025.03.019

双相型鳞样腺泡状肾细胞癌(biphasic squamoid alveolar renal cell carcinoma, BSARCC)是肾细胞癌的一种罕见亚型。影像学不易与其他肾细胞癌鉴别, 确诊主要依靠病理学检查。本文回顾性分析中国科学技术大学附属第一医院(简称“本院”)诊治的 1 例 BSARCC 患者的临床资料, 现报告如下。本研究已通过本院伦理委员会批准(2022-RE-422)。

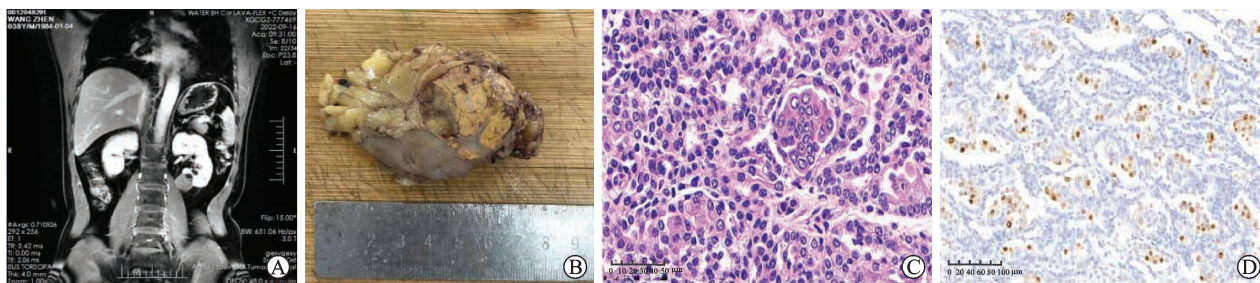
## 1 病例报告

患者男性, 38 岁, 既往体健, 无遗传病史。因“发热、乏力 4 d”来本院就诊。实验室检查及肿瘤指标未见异常。计算机断层扫描(computed tomography, CT)示左肾下极见一类圆形囊实性低密度灶, 增强扫描实性成分呈中等强化, 约 3.9 cm×3.4 cm, 向下突出肾轮廓外, 边界尚清, 左肾实质另见一类圆形低密度灶, 直径约 1.2 cm, 增强扫描囊壁中度强化, 考虑为囊实性占位, 不排除肿瘤性病变。因患者持续发热, 临床考虑肾脓肿待排, 结合患者意愿, 予以抗生素治疗, 随后患者病情好转, 但仍乏力。5 个月后复查 B 超示左肾下极有一混合回声区, 约 3.8 cm×3.0 cm×2.6 cm, 未见明显血流信号, 不排除肿瘤性病变。

上腹部核磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)示左肾下段类圆形肿块, T1WI 等低信号, T2WI 以等信号为主, 弥散加权成像(diffusion-weighted imaging, DWI)序列呈稍高信号, 增强扫描后动脉期轻度不均匀强化(图 1A), 考虑肾癌(乳头状肾细胞癌)可能性大, 遂行左肾部分切除术。

肾脏断端切缘阴性, 大体标本见结节状组织 2 枚, 直径分别为 3.5 cm 和 0.6 cm, 切面灰黄或灰褐, 质地中等, 边界较清(图 1B)。镜下检查: 2 枚结节边界均较清晰, 局部见较厚纤维性包膜。2 枚结节肿瘤细胞均包含小细胞和大细胞, 小细胞呈腺管状、乳头状排列、胞质稀少、核小圆形; 大细胞呈巢状、肾小球状排列、多位于小细胞构成的腺泡中央、细胞胞质丰富红染、核仁明显(图 1C)。免疫组化: 2 种肿瘤细胞 c-MET、CK7、AMACR、Vimentin、FH、SDHB 均表达阳性, P40、CD117、WT-1、CK20、P63 均阴性, 大细胞 Cyclin D1(+) (图 1D)、Ki-67(+, 10%)。病理诊断: 多灶性 BSARCC。

术后未行辅助治疗, 随访 14 个月, 患者状态良好, 未见肿瘤复发及转移。



A: 核磁共振成像; B: 3.5 cm 结节大体标本; C: 肿瘤细胞镜下观(HE, ×400); D: Cyclin D1 仅在大细胞中表达阳性(×200)。

图 1 多灶性双相型鳞样腺泡状肾细胞癌(BSARCC)患者影像及病理图片

## 2 讨论

BSARCC 于 2012 年由 PETERSSON 等<sup>[1]</sup>首次正式提出, 发病率低, 占肾细胞癌患者总数的 0.1%<sup>[2]</sup>。2022 第 5 版世界卫生组织(World Health

收稿日期: 2024-02-26

修回日期: 2024-05-11

基金项目: 安徽省高等学校科学研究项目(No.2023AH053414)

通信作者: 吴海波, 主任医师。E-mail: wuhaibo@ustc.edu.cn

作者简介: 程岚卿, 硕士, 住院医师。研究方向: 泌尿系肿瘤病理。

E-mail: 4212692@qq.com

Organization, WHO) 泌尿与男性生殖系统肿瘤分类中首次将其纳入乳头状肾细胞癌谱系, 成为其新亚型。BSARCC 好发于中年男性, 发病年龄为 9~86 岁<sup>[2-3]</sup>, 大多数患者无明显症状, 在体检时发现, 少数因为血尿、腰痛就诊<sup>[4]</sup>。超声、CT、MRI 等影像学方法难以将其与肾脏其他肿瘤鉴别, 病理学检查对该肿瘤确诊有重要意义。

BSARCC 大体为实性肿块, 灰黄、灰白色, 偶见出血。镜下肿瘤细胞呈乳头状、腺管状生长, 部分可见肾小球样结构。高倍镜下可见 2 种特征性细胞成分, 其中小细胞多呈低级别核, 大细胞核级别较高, 核仁明显, 类似“鳞状细胞”, 但无角化珠和细胞间桥。免疫组化特征: 2 种细胞共同表达 Vimentin、PAX8、CK7、AMACR、CD57, 不表达 CD10、CA9、CD117、WT-1、CK20 和 P40, SDHB 及 FH 蛋白均表达阳性<sup>[2,4]</sup>。由于细胞周期蛋白 D1 (cyclin D1, CCND1) 基因为促细胞增殖的致癌基因<sup>[5]</sup>, 在 BSARCC 中, Cyclin D1 仅在大细胞中表达, 是较为特征的表现, 同时 Ki-67 指数在大细胞中明显较高, 因此, 大细胞更具侵袭性。最近研究发现, 当大细胞占肿瘤细胞数目 <15% 时, 可能预示着良好的预后<sup>[6]</sup>。BSARCC 倾向于具有乳头状肾细胞癌的遗传学特征, MET 是 I 型乳头状肾细胞癌中最常见的突变基因, 并且 MET 基因驱动的乳头状肾细胞癌预后更优<sup>[6]</sup>。DENIZE 等<sup>[7]</sup>发现 MET 可能是 BSARCC 的致癌驱动基因, 本例 c-MET 在 2 种细胞中均阳性表达, 提示 MET 基因可能发生突变, 但尚需分子检测证实。

该肿瘤需要依靠病理学结果与尿路上皮癌、肾脏黏液性小管状和梭形细胞癌等鉴别。BSARCC 通常发生于肾实质, 而尿路上皮癌多来自肾盂且癌表达 P63 等鳞状上皮标记物。肾脏黏液性小管状和梭形细胞癌可能有相似的管状结构, 但缺乏典型的双相形

态, 常见温和的梭形细胞区和黏液基质。

BSARCC 罕见, 临床上多呈低度恶性, 主要依靠病理检查诊断, 目前标准化治疗仍以部分或根治性全肾切除术为主<sup>[3]</sup>, 虽然该肿瘤大部分表现为惰性, 但有少部分病例可发生复发、转移<sup>[5]</sup>。鉴于目前病例尚少, 不足以准确评估, 因此术后应定期随访。

#### 参考文献:

- [1] PETERSSON F, BULIMBASIC S, HES O, et al. Biphasic alveolo-squamoid renal carcinoma: a histomorphological, immunohistochemical, molecular genetic, and ultrastructural study of a distinctive morphologic variant of renal cell carcinoma[J]. *Ann Diagn Pathol*, 2012, 16(6): 459-469.
- [2] ZHANG Y, XU Y, YU T, et al. Biphasic squamoid alveolar renal cell carcinoma: description of a rare case and a literature analysis[J]. *Quant Imaging Med Surg*, 2022, 12(7): 3987-3994.
- [3] ZHANG X, TRETIKOVA M. Biphasic squamoid alveolar renal cell carcinoma of the kidney involved by atypical CD5-positive B-Cells[J]. *Int J Surg Pathol*, 2021, 29(4): 427-432.
- [4] LI Y, WU X, YANG J, et al. Biphasic squamoid alveolar papillary renal cell carcinoma: a unique papillary renal cell carcinoma with distinctive morphology, immunophenotype and molecular genetic features[J]. *Pathol Res Pract*, 2022, 239: 154120.
- [5] GONZALEZ-RUIZ L, GONZALEZ-MOLES MA, GONZALEZ-RUIZ I, et al. An update on the implications of cyclin D1 in melanomas[J]. *Pigment Cell Melanoma Res*, 2020, 33(6): 788-805.
- [6] HES O, CONDOM ME, PECKOVA K, et al. Biphasic squamoid alveolar renal cell carcinoma: a distinctive subtype of papillary renal cell carcinoma? [J]. *Am J Surg Pathol*, 2016, 40(5): 664-675.
- [7] DENIZE T, JUST PA, SIBONY M, et al. MET alterations in biphasic squamoid alveolar papillary renal cell carcinomas and clinicopathological features[J]. *Mod Pathol*, 2021, 34(3): 647-659.

(编辑 郭楚君)