

32 例囊性肾细胞癌诊治分析

陈迎涛¹ 马路林¹ 张树栋¹ 黄毅¹ 侯小飞¹ 王国良¹

【摘要】 目的:加深对囊性肾细胞癌的认知,提高囊性肾细胞癌的诊治水平。**方法:**回顾性分析 2007~2011 年收治的 32 例具有显著囊性特点的肾细胞癌患者的临床表现、影像学、病理学及治疗手段等临床资料。**结果:**囊性肾细胞癌无特征性临床表现,术前影像学检查可以提供诊断线索。28 例为囊性变性肾细胞癌,4 例为多房囊性肾细胞癌。21 例行根治性肾切除术,10 例行肾部分切除术,1 例行患侧根治性肾切除及输尿管全长切除术。31 例获得随访,平均随访期为 18.0 个月(4~49 个月)。**结论:**囊性肾细胞癌是一类在影像学和大体病理上具有显著囊性改变的肾癌统称,临床上主要关注多房囊性肾细胞癌和囊性变性肾细胞癌两种亚型,两者在预后上存在巨大差异,应采取不同的治疗方式。

【关键词】 囊性肿瘤;肾细胞癌;诊断;肾切除术

【中图分类号】 R737.11 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1001-1420(2013)03-0182-04

Diagnosis and treatment of cystic renal cell carcinoma: a study of 32 cases

CHEN Yingtao MA Lulin ZHANG Shudong
HUANG Yi HOU Xiaofei WANG Guoliang

(Department of Urology, Peking University Third Hospital, Beijing, 100191, China)

Corresponding author: MA Lulin, E-mail: malulin@medmail.com.cn

Abstract Objective: To enhance the understanding and improve the diagnostic and treatment level of cystic renal cell carcinoma. **Methods:** A total of 32 (24 males, 8 females) RCCs with prominent cystic feature were identified from 2007 to 2011 in Peking University Third Hospital. The epidemiological, pathologic, clinical, radiological features and treatment information of 32 cases of CRCC were retrospectively analyzed. **Results:** The clinical features of CRCC were similar to those of non CRCCs. Histopathologic examination demonstrated 28 cases of renal cell carcinoma with cystic change, 4 multilocular cystic renal cell carcinoma. Radical nephrectomy was performed in 21 cases and partial nephrectomy was performed in 10 cases. One patient underwent unilateral nephroureterectomy. 31 cases were followed. The mean followup period was 18.0 months (ranging from 4 to 49 months). **Conclusions:** Cystic renal cell carcinoma refers to any type of renal carcinomas with prominent cystic features on imaging and general pathology, with 2 major subtypes (multilocular cystic renal cell carcinoma and renal cell carcinoma with cystic change) were concerned clinically. The two should be taken of the different methods of treatment for their big differences in prognosis.

Key words cystic neoplasms; renal cell carcinoma; diagnosis; nephrectomy

囊性肾细胞癌(cystic renal cell carcinoma, CRCC)是肾细胞癌的一种少见类型,由于临床表现不典型且临床上很少见,极易误诊漏诊,并造成治疗方式的选择不当。我院 2007 年 1 月~2011 年 12 月共确诊囊性肾细胞癌患者 32 例,现结合文献复习报告如下,以探讨本病的诊断与治疗方法。

1 资料与方法

1.1 临床资料

本组 32 例,男 24 例,女 8 例,年龄 26~81 岁,平均 54 岁。所有病灶均为单侧,其中左侧 16 例,右侧 16 例,多见于两极(占 90.6%)。肿瘤平均最大径为 5.4 cm(1.2~13.2 cm),最大径大于 4 cm 者占 56.3%(18/32)。14 例(43.8%)为单房肿物,

余均为多房肿物。22 例患者无症状及体征,由体检时经影像学检查发现;8 例因腰痛或腰部不适就诊;2 例患者出现肉眼血尿,1 例伴尿痛,另 1 例为无痛性血尿。

1.2 影像学检查

28 例患者行超声检查,诊断为复杂性肾囊肿 3 例,单纯性肾囊肿 2 例,其余 23 例均诊断为肾囊实性占位病变,考虑为囊性肾癌,其中 1 例超声造影显示肾内结节呈低增强,另 1 例超声造影可见病灶内多处高增强实质回声。29 例患者行 CT 检查,其中 2 例术前诊断为复杂性肾囊肿,1 例诊断为肾盂癌侵犯肾脏,待除外肾结核,其余 26 例考虑为囊性肾癌,且所有 CT 考虑恶性的病灶均具有囊壁或间隔中度及以上的强化。8 例患者行 MRI(其中 5 例既行 CT 也行 MRI)检查,均诊断为囊性肾癌,其中

¹ 北京大学第三医院泌尿外科(北京,100191)

通信作者:马路林, E-mail: malulin@medmail.com.cn

1例不排除多房囊性肾瘤。根据CT和MRI表现,按照Bosniak分级^[1],诊断为Ⅱ_F病变1例,Ⅲ级病变12例(37.5%),Ⅳ级病变19例(59.4%)。术前CT发现腔静脉瘤栓2例,按照梅约医学中心五级分类法^[2],1例为Ⅰ级瘤栓,另1例Ⅱ级瘤栓,怀疑患侧肾静脉瘤栓1例;发现腹膜后淋巴结肿大3例,肾门淋巴结肿大1例。

1.3 手术方法

本组患者均行手术治疗,21例行根治性肾切除术,其中腹腔镜肾癌根治术15例(1例为经脐单孔手术),6例为开放手术;肾部分切除术10例,其中腹腔镜肾部分切除术6例。1例患者因术前诊断为肾盂肿瘤侵犯肾脏而行腹腔镜患侧根治性肾切除及输尿管全长切除术,术后病理检查证实为多房囊性肾细胞癌。2例患者因伴有腔静脉瘤栓而在行根治术的同时行下腔静脉瘤栓摘除术。1例囊性变性肾细胞癌同时伴有原发性肝癌,在行开放性右肾部分切除术的同时行肝脏肿瘤切除术。1例患者要求先行肾囊肿去顶术,根据病理检查决定下一步治疗,术后病理证实为多房囊性肾细胞癌,术后43天二期行根治性肾切除术。

2 结果

本组经病理检查确诊为多房囊性肾细胞癌4例,囊性变性肾细胞癌28例,其中肿瘤细胞为透明细胞26例,2例为乳头状细胞。多房囊性肾细胞癌细胞核均为Fuhrman低分级(Ⅰ~Ⅱ),囊性变性肾细胞癌病例Fuhrman高分级(Ⅲ)的数量占21.4%(6/28),且肿瘤细胞均为透明细胞。pT₁期肿瘤占68.8%(22/32),pT₂期占21.9%(7/32),pT₃期占9.4%(3/32)。经病理检查证实2例囊性变性肾细胞癌出现单个区域淋巴结转移,分别为腔静脉和主动脉旁淋巴结。2例囊性变性肾细胞癌患者出现腔静脉瘤栓,1例为Ⅰ级瘤栓,另1例为Ⅱ级瘤栓,与术前诊断相符。术前怀疑患侧肾静脉瘤栓者术中及术后病理未见瘤栓,而1例术前未诊断静脉瘤栓的囊性变性肾细胞癌患者发现同侧肾静脉内出现瘤栓。所有瘤栓均切除完整且未侵及静脉壁。多房囊性肾细胞癌的分期较低,本组4例患者均为pT₁期,无浸润及远处转移;囊性变性肾细胞癌pT₂、pT₃期患者占35.7%,易出现肿瘤进展。

31例(96.9%)患者获得随访,1例失访,平均随访期为18.0个月(4~49个月)。1例囊性变性肾细胞癌患者术后第18个月发现远处转移(骨),1个月后死亡。1例囊性变性肾细胞癌患者发病时即同时伴有L₄椎体转移,行根治性肾切除术后应用干扰素加白介素3个月,后应用多吉美(索拉非尼)治疗,并于第1次手术4个月后备骨科行后路L₄附件及肿瘤切除,在17个月的随访期内,患者

仍存活。囊性变性肾细胞癌伴腔静脉Ⅰ级瘤栓的患者术后应用干扰素3个月,随访21个月未发现复发及转移;另1例静脉瘤栓为Ⅱ级的囊性变性肾细胞癌患者失访,其肿瘤细胞为乳头状细胞。其余囊性变性肾细胞癌患者在随访期内均未出现局部复发及远处转移。本组中,多房囊性肾细胞癌患者随访期内(平均28.8个月)均未见病情进展。

3 讨论

3.1 概念及流行病学

经典的囊性肾细胞癌概念是1986年由影像学家Hartman等^[3]提出的,是指临床工作中遇到影像学和大体病理学上呈现囊性改变的肾细胞癌病例,可以泛指那些影像学或手术中发现囊性改变的肾细胞癌;还有些作者指出囊性肾细胞癌是影像学上显示以囊性为主伴或不伴实性成分的肾细胞癌^[4]。我们更倾向于后者的观点,其主要表现为具有显著囊性改变的肾细胞癌。临床上被广泛接受的是梅约医学中心Corica等^[5]界定的标准:囊性成分所占体积不少于肿瘤总体75%的肾细胞癌称之为囊性肾细胞癌。囊性肾细胞癌的发病率低,特点和预后有别于传统的实性肾细胞癌。

由于定义标准不同,其发病率有着很大不同,所以没有确切的发病率。本组囊性肾细胞癌患者占同期肾细胞癌患者的6.5%。囊性肾细胞癌的发病年龄常在35岁以上,40~60岁的人群多见,以男性为主,男女之间的发病比率为3:1^[6],与我院资料一致。囊性肾细胞癌多无症状及体征,本组患者中体检发现的比例为占68.8%(22/32)。

3.2 病理表现

从病理发生学上,囊性肾细胞癌可分为四种类型^[4]:①多房囊性肾细胞癌;②单房囊性肾细胞癌;③囊性变性肾细胞癌(或肾细胞癌囊性变);④单纯性囊肿癌变。单房囊性肾细胞癌和单纯性囊肿癌变由于目前报道量极少,因此其生物学行为不太清楚,但两者可表现为高分期和(或)转移^[5,7];多房囊性肾细胞癌和囊性变性肾细胞癌占临床囊性肾癌的绝大部分,且临床意义较大,本组全部32例患者均属此两种。多房囊性肾细胞癌虽然非常少见,但2004年WHO肾肿瘤分类^[8]对这种肿瘤有着严格界定:是一种境界清晰的多房囊性病变,肿瘤有纤维性被膜,与正常肾组织分隔,瘤体完全由囊腔及薄的间隔构成。淡黄色的实性成分局限在小片区域,无扩张性结节,无肿瘤坏死。光镜下肿瘤细胞核分级较低,常为FuhrmanⅠ级,肿瘤细胞为透明细胞型,并表达VHL基因,可能是肾透明细胞癌的一种亚型^[9]。特征性的改变为囊壁及囊腔间隔内有小灶状透明细胞,缺乏扩张性肿瘤结节。囊性变性肾细胞癌的病理特征为:肿瘤壁厚而不规则,中央充以坏死组织、肿瘤碎块、新鲜或陈旧血块,坏

死组织外周无上皮细胞覆盖。光镜下囊壁或间隔由肿瘤细胞及纤维组织构成,肿瘤细胞多数为透明细胞,少数为乳头状细胞^[10]。本组患者中有 26 例为透明细胞型,2 例为乳头状细胞型。

3.3 诊断

囊性肾细胞癌无特征性临床表现,术前诊断主要依靠影像学检查。

超声可以显示肿块囊壁、囊内分隔、实性结节部分的血流信号。所以,超声可以提供肾脏囊性或囊实性肿物的线索,但与单纯性肾囊肿鉴别困难。本组病例中,23 例经超声诊断为囊实性占位病变,考虑为囊性肾癌,诊断准确率为 82.1%。超声造影也可以作为检查手段,有报道称其比 CT 在观察囊壁及间隔血管化方面更敏感^[11,12]。利用这一特性,有些学者^[12,13]将 Bosniak 分级系统和超声造影相结合对囊性肾细胞癌进行诊断,取得了较好效果,可提高恶性病变在复杂性肾囊肿中的检出率。

CT 是诊断囊性肾细胞癌的主要方法。在 CT 影像上,囊性肾细胞癌表现为肿瘤囊壁厚薄不均,囊内可见实性结节部分,囊内容物密度多混杂不均。增强后,囊壁和实性结节部分有中度或以上强化。不规则增厚的囊壁或分隔及强化的软组织成分是诊断恶性囊肿的标准^[14]。本组 29 例行 CT 检查的患者中,89.7% 诊断为囊性肾癌,具有较高的检出率。诊断为复杂性肾囊肿的病例为 Bosniak II_r 和 III 级病变,误诊的主要原因在于病变缺乏典型的强化成分。

MRI 和 CT 在大部分囊性肾癌的诊断上有着相似的效果,在 T₁ 加权相可呈现出低信号或混杂信号,在 T₂ 加权相上呈现出高信号强度,增强后呈不规则强化。与 CT 相比,MRI 的优势在于能发现更多囊内细节^[15];更多的分隔、增厚的囊壁或分隔、细小的灶状增强,有利于我们在细节上分析,尤其是对于多房囊性肾细胞癌这种肿瘤病灶比较细小的病变。本组 5 例同时具有 CT 和 MRI 的患者中,2 例经 MRI 发现了更多的分隔,而病变的 Bosniak 分级未变。同时 MRI 具有较好的软组织增强效果,可以发现 CT 无法显示的病变^[14]。

3.4 治疗及预后

囊性肾细胞癌这一概念涉及到几个组织学及预后大不相同的病灶类型。一些病理学家认为,多房囊性肾细胞癌一律具有良性行为^[16],因为没有进展或转移的病例报道^[8]。已报道的这些多房囊性肾细胞癌的患者并没有因较大的肿瘤体积及高临床分期而受到不利的影响,所以,很多学者认为这类患者可能从保留肾单位手术中受益^[17]。这种被严格界定了的肿瘤最重要的特征是可以被切除治愈,预后良好,无论肿瘤的大小和分期,这使得保留肾单位手术成为多房囊性肾细胞癌治疗的

首要选择。囊性变性肾细胞癌是由瘤灶呈囊性生长或广泛坏死造成的,其侵袭性较强。有人报道称病死或转移率高达 40%^[18]。David 等^[19]研究表明,囊性变性肾细胞癌无法确保通过切除治愈,而且实性成分比例越高,肿瘤分期及分级越高,越容易进展。本组患者中,多房囊性肾细胞癌病为 Bosniak II_r 或 III 级,在平均 28.8 个月的随访期内未见复发及转移。而囊性变性肾细胞癌主要为 Bosniak IV 级病灶(19/29),且转移及高分期病变均为 Bosniak IV 级。所以,我们认为,对于 Bosniak IV 级的术前怀疑囊性肾细胞癌的患者,可以采用与实性肾细胞癌相同的治疗方式,而 Bosniak III 级的可疑囊性肾细胞癌,尤其是多房囊性肾细胞癌,无论大小,均应首选保留肾单位手术,之后可根据病理检查结果选择是否进一步处理。

总之,囊性肾细胞癌是一类在影像学和大体病理上具有显著囊性改变的肾细胞癌的统称,临床上主要关注多房囊性肾细胞癌和囊性变性肾细胞癌,两者在预后上存在巨大差异,应采取不同的治疗方式。

[参考文献]

- 1 Israel G M, Bosniak M A. An update of the bosniak renal cyst classification system[J]. Urology, 2005, 66 (3): 484-488.
- 2 Blute M L, Leibovich B C, Lohse C M, et al. The Mayo Clinic experience with surgical management, complications and outcome for patients with renal cell carcinoma and venous tumour thrombus[J]. BJU Int, 2004, 94(1): 33-41.
- 3 Hartman D S, Davis C J Jr, Johns T, et al. Cystic renal-cell carcinoma[J]. Urology, 1986, 28:145-153.
- 4 Corica F A, Iczkowski K A, Cheng L, et al. Cystic renal cell carcinoma is cured by resection; a study of 24 cases with long-term followup[J]. J Urol, 1999, 161: 408-411.
- 5 Bielsa O, Lloreta J, Gelabert-Mas A. Cystic renal cell carcinoma: pathological features, survival and implications for treatment[J]. Br J Urol, 1998, 82(1):16-20.
- 6 刘桦,陈军,姜海,等. 囊性肾癌 14 例临床诊治分析[J]. 中华医学杂志. 2011, 91(40):2861-2862.
- 7 Bruun E, Nielsen K. Solitary cyst and clear cell adenocarcinoma of the kidney: report of 2 cases and review of the literature[J]. J Urol, 1986, 136:449-451.
- 8 Lopez-Beltran A, Scarpelli M, Montironi R, et al. 2004 WHO classification of the renal tumors of the adults[J]. Eur Urol, 2006, 49:798-805.
- 9 Halat S, Eble J N, Grignon D J, et al. Multilocular cystic renal cell carcinoma is a subtype of clear cell renal cell carcinoma[J]. Mod Pathol, 2010, 23(7):931-936.

- Oncol, 2003, 40:1-8.
- 5 Sorensen P H, Lynch J C, Qualman S J, et al. PAX3-FKHR and PAX7-FKHR gene fusions are prognostic indicators in alveolar rhabdomyosarcoma: a report from the children's oncology group[J]. J Clin Oncol, 2002, 20:2672-2679.
- 6 Sharp R, Recio J A, Jhappan C, et al. Synergism between INK4a/ARF inactivation and aberrant HGF/SF signaling in rhabdomyosarcomagenesis[J]. Nat Med, 2002, 8:1276-1280.
- 7 Ciarapica R, Russo G, Verginelli F, et al. Deregulated expression of miR-26a and Ezh2 in rhabdomyosarcoma [J]. Cell Cycle, 2009, 8:172-175.
- 8 Wang H, Garzon R, Sun H, et al. NF-kappaB-YY1-miR-29 regulatory circuitry in skeletal myogenesis and rhabdomyosarcoma[J]. Cancer Cell, 2008, 14:369-381.
- 9 Wu H Y, Snyder H M 3rd, Womer R B. Genitourinary rhabdomyosarcoma: which treatment, how much, and when[J]? J Pediatr Urol, 2009, 5:501-506.

(收稿日期:2012-12-04)

(上接第 184 页)

- 10 Onishi T, Oishi Y, Goto H, et al. Cyst-associated renal cell carcinoma: clinicopathologic characteristics and evaluation of prognosis in 27 cases [J]. Int J Urol, 2001, 8(6):268-274.
- 11 Ascenti G, Mazziotti S, Zimbaro G, et al. Complex cystic renal masses: characterization with contrast-enhanced US[J]. Radiology, 2007, 243:158-165.
- 12 Park B K, Kim B, Kim S H, et al. Assessment of cystic renal masses based on Bosniak classification: comparison of CT and contrast-enhanced US[J]. Eur J Radiol, 2007, 61:310-314.
- 13 Clevert D A, Minaifar N, Weckbach S, et al. Multi-slice computed tomography versus contrast-enhanced ultrasound in evaluation of complex cystic renal masses using the Bosniak classification system[J]. Clin Hemorheol Microcirc, 2008, 39(1-4):171-178.
- 14 Israel G M, Bosniak M A. How I do it: evaluating renal masses[J]. Radiology, 2005, 236:441-450.
- 15 Israel G M, Hindman N, Bosniak M A. Evaluation of cystic renal masses: comparison of CT and MR imaging by using the Bosniak classification system[J]. Radiology, 2004, 231:365-371.
- 16 Stamatou K N, Sofras F. Multilocular cystic nephroma and multicystic clear cell carcinoma: two faces of the Roman god Janus? [J]. Int J Surg Pathol, 2009, 17:170-171.
- 17 Suzigan S, López-Beltrán A, Montironi R, et al. Multilocular cystic renal cell carcinoma: a report of 45 cases of a kidney tumor of low malignant potential[J]. Am J Clin Pathol, 2006, 125:217-222.
- 18 Brinker D A, Amin M B, de Peralta-Venturina M, et al. Extensively necrotic cystic renal cell carcinoma: a clinicopathologic study with comparison to other cystic and necrotic renal cancers[J]. Am J Surg Pathol, 2000, 24(7):988-995.
- 19 Brinker D A, Amin M B, de Peralta-Venturina M, et al. Epstein, Extensively necrotic cystic renal cell carcinoma: a clinicopathologic study with comparison to other cystic and necrotic renal cancers [J]. Am J Surg Pathol, 2000, 24(7):988-995.

(收稿日期:2012-07-23)

欢迎订阅 2013 年《临床泌尿外科杂志》

(邮发代号 38-124)

《临床泌尿外科杂志》(邮发代号 38-124)是中华人民共和国教育部主管,华中科技大学同济医学院附属协和医院和同济医院联合主办的泌尿外科学专业学术期刊。主要刊登泌尿外科学及男科学的相关科技论文,辟有专家论坛、临床研究、实验研究、流行病学调查、综述、研究报告、病例报告、国外医学新进展等栏目。现为大 16 开本,80 页,封面为 157 g 铜版纸四色封塑,内芯为 105 g 铜版纸精印。每期订价 13.00 元,半年价 78.00 元,全年价 156.00 元。

订阅《临床泌尿外科杂志》可以在第一时间掌握国内泌尿外科学的最新研究动态研究成果,了解最新专业信息。欢迎全国泌尿外科医生及相关人员订阅!

《临床泌尿外科杂志》编辑部