

短篇

肾脏神经内分泌癌一例

南京军区福州总医院医学影像科
(福建 福州 350025)

许水妹 陈自谦

【关键词】肾脏; 神经内分泌癌

【中图分类号】R737.11

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.01.048

1 临床资料

患者,男,61岁。右侧腰部间断性酸痛1个半月,于2014年11月11日来我院就诊,无尿频、尿急、尿痛等症状。体检右侧肾区叩痛(+),膀胱区压痛(-),双侧输尿管行径无压痛,其余未见明显异常。实验室检查:尿隐血(±),贫血,其余未见特殊。

影像检查:平片:示双侧肾影增大。静脉肾盂造影示右侧肾盂肾盏显影欠规则,失去正常形态。CT平扫+增强示:右肾形态消失,可见团块状囊实性占位,突出肾轮廓外,较大层面大小约17cm×12cm,囊性部分呈多房样,可见分隔,囊壁可见钙化,增强扫描实性部分呈延迟轻-中度强化,囊性部分未见明显强化,囊壁可见强化(图1-5)。

手术及病理检查:全麻下行右肾根治切除+右输尿管全长切除术。术中见右肾体积巨大(15cm×13cm×10cm),肾盂饱满,输尿管增粗管壁稍增厚,管壁柔软。切面肾实质局部呈多房囊性,囊腔直径2~4cm,囊内含透明清亮液体,囊壁厚0.1~0.4cm;局部皮髓质分界尚清,皮质厚1cm,髓质厚1.2cm;肿瘤位于肾盂近输尿管处呈菜花状,大小3.5cm×2.5cm×2.5cm,切面灰白,质中,与周围组织界不清,局部侵犯肾周脂肪组织。术后病理:右肾大细胞神经内分泌癌(图6-7),免疫组化:Syn(+++)、CgA(++),CKL(+),CK7(+++);P63、CD56、CK5/6、CK20均阴性。

2 讨论

神经内分泌癌是起源于不同器官内神经内分泌细胞的一组生物学行为不同的肿瘤,好发于消化道、胰腺和支气管等部位。世界卫生组织(WHO)、欧洲神经内分泌肿瘤学会将肾脏原发的神经内分泌肿瘤(neuroendocrine tumors, NETs)分为分化好的NET(类癌)、分化好的神经内分泌癌(不典型类癌)、分化差的神经内分泌癌(小细胞癌和大细胞神经内分泌癌)^[1]。NETs少见,且文献报道多为类癌和小细胞癌,肾脏原发性大细胞神经内分泌癌(Large cell neuroendocrine carcinoma, LCNEC)更是罕见,其发病率在世界范围内有逐年上升趋势,恶性程度高,进展迅速,预后差^[2-4]。

该病无典型临床表现,多数患者表现为较大肿块,肾盂及肾周脂肪浸润明显,亦常见局部淋巴结转移,本例肿瘤即与部分脂肪囊粘连,不易剥离。NECK的影像表现缺乏特异性,CT多表现为少血管或无血管,呈现出无或较少的增强、不均质或钙化,这些表现分别占NECK的75%、60%和26%^[5-6]。

肾神经内分泌癌需与肾脏原发性恶性肿瘤,如肾细胞癌、尿路上皮癌、原始神经外胚层肿瘤、弥漫大B细胞淋巴瘤及转移瘤等疾病相鉴别。①肾细胞癌:CT平扫为等或低密度,多为浸润性生长,边界不清。癌灶内可囊变、出血、坏死、钙化;②尿路上皮癌:确诊主要依靠免疫组织化学标记物,肾神经内分泌癌Syn100%阳性,尿路上皮癌Syn阴性、P63阳性^[4];③原始神经外胚层肿瘤:CT平扫呈等或稍高密度,多伴囊变及出血,增强实质部分呈中度到显著强化,均质或不均质;④弥漫大B细胞淋巴瘤:可发生于任何年龄,

(下转第152页)

通讯作者:陈自谦