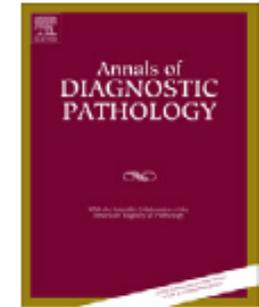


## “Atrophic Kidney”-like Lesion

*Clinicopathologic Series of 8 Cases Supporting a Benign Entity Distinct From Thyroid-like Follicular Carcinoma*

汇报人：刘坦坦



Distinctive renal cell tumor simulating atrophic kidney with 2 types of microcalcifications. Report of 3 cases ☆☆☆

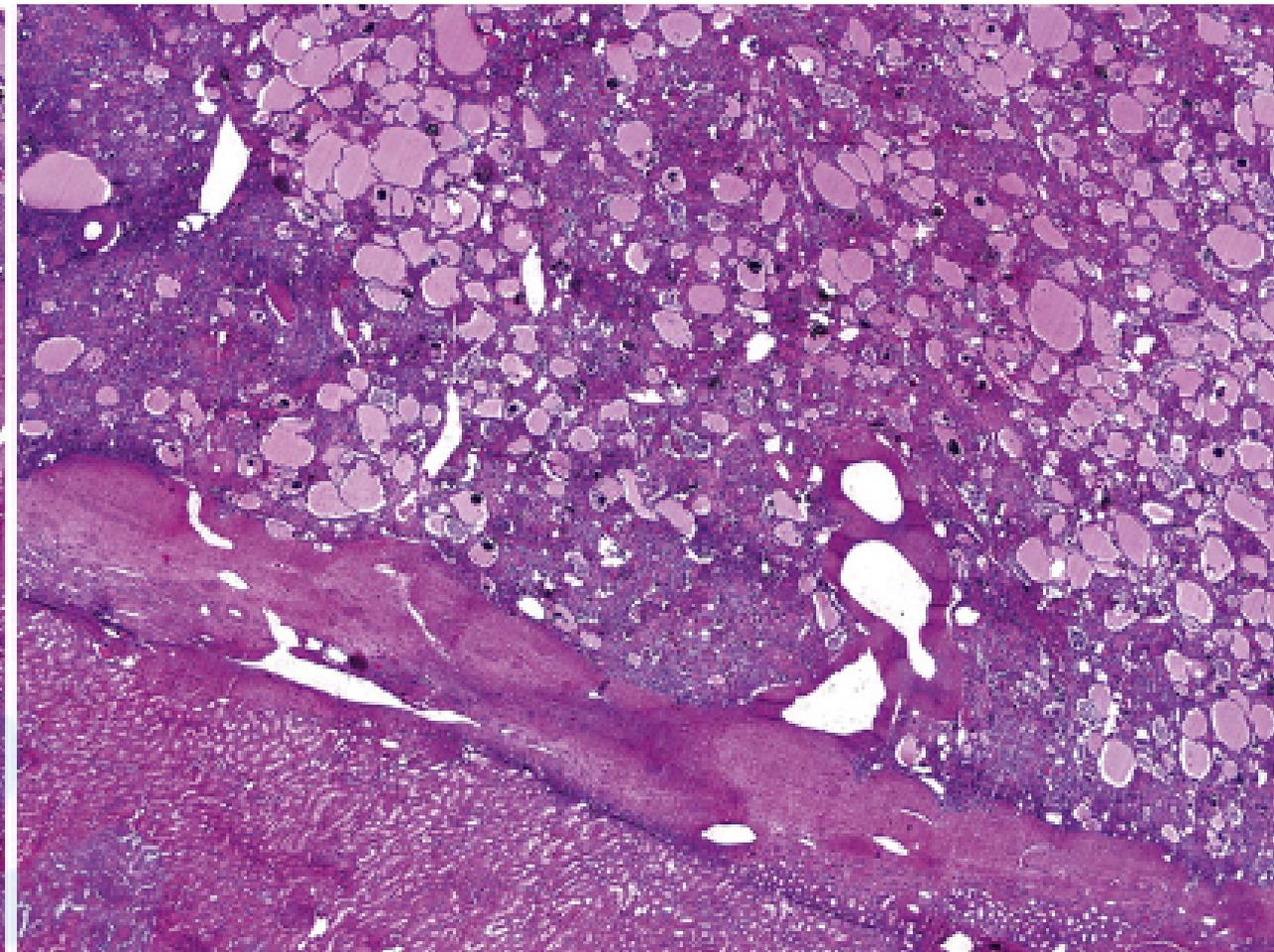
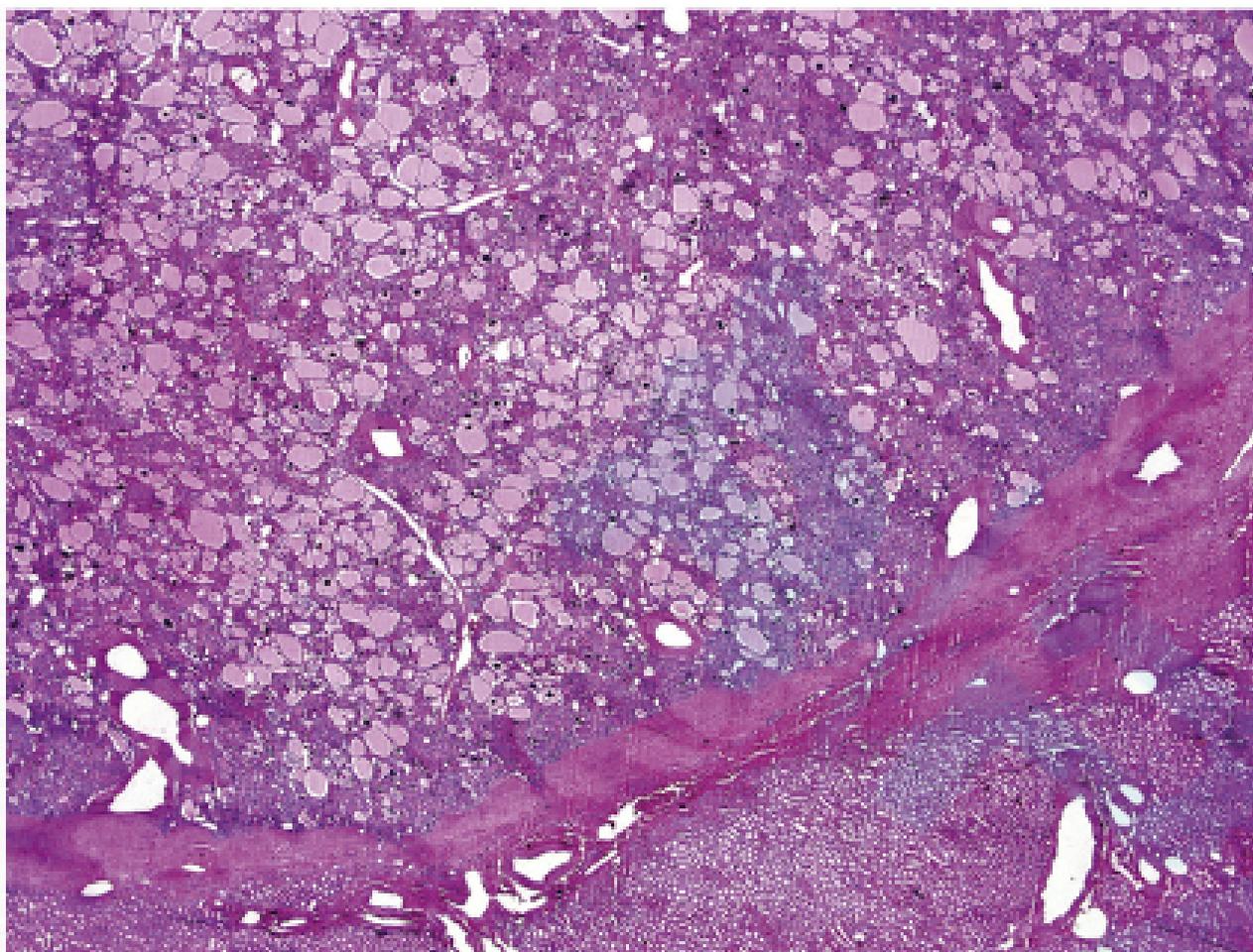
Ondrej Hes, MD, PhD <sup>a,b</sup>, Tulio Geraldo de Souza, MD <sup>c</sup>, Kristyna Pivovarcikova, MUC <sup>a</sup>, Petr Grossmann, PhD <sup>a</sup>, Petr Martinek, MSc <sup>a</sup>, Naoto Kuroda, MD <sup>d</sup>, Denisa Kacerovska, MD, PhD <sup>a</sup>, Marian Svajdler, MD <sup>e</sup>, Lubomir Straka, MD <sup>f</sup>, Fredrik Petersson, MD, PhD <sup>g</sup>, Milan Hora, MD, PhD <sup>b,h</sup>, Michal Michal, MD <sup>a,\*</sup>

**形态特点：**滤泡样结构由萎缩性上皮衬覆；  
显著的钙化；  
砂粒体样或无定形的钙化沉积物。

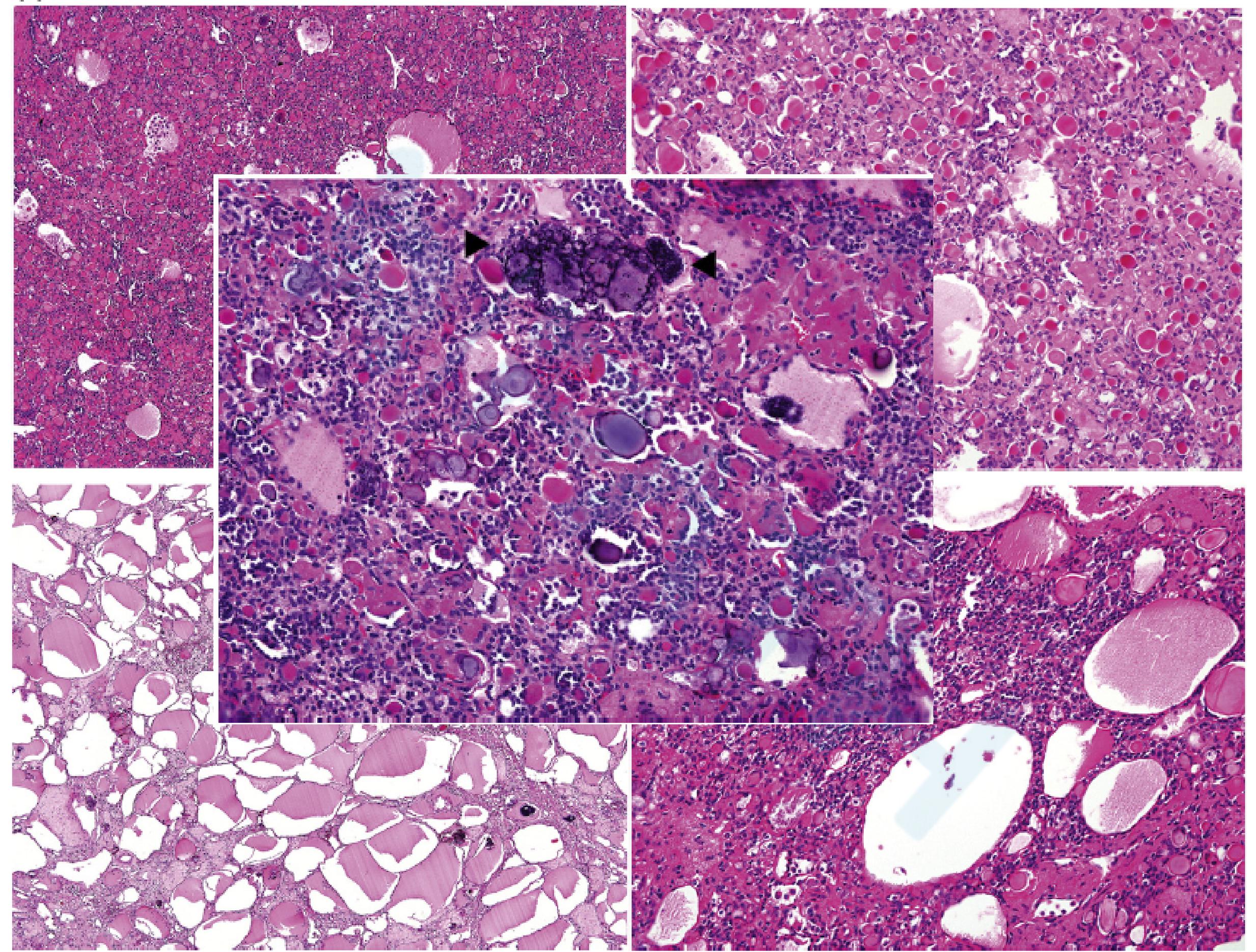
**临床特点：**年轻人（<35岁）；良性。



**Fig. 1.** The tumor is tan to brown in color grossly. Small microcysts imparting a focal honeycomb appearance are discernible. *O. Hes et al. / Annals of Diagnostic Pathology 18 (2014) 82–88* are noted. Case 2.



**Fig. 3.** The leiomyomatous capsule surrounding the neoplasms contains well-formed and abortively thick vessels. Numerous calcifications throughout the tumors can be appreciated even on the small-power magnification. A, Case 2. B, Case 3. Hematoxylin and eosin stain.



本文作者将之命名：“萎缩肾”样病变，综合性分析8例病例，更加深入性地探讨其临床病理特征和鉴别诊断，以证实该病变为一独立的病种。

# 材料与amp;方法

- 本文收集6例+2例Hes病例；
- H&E；
- 分析临床病理特点；
- 免疫组化染色：CK7、PAX-8、CAM5.2和WT-1；
- 特殊染色：PAS染色；
- 设立对照组：10例无包块形成的肾小球囊肿病变。

# 结果

## 临床病理特征：

1. 患者年龄：9—48岁（29y; 28.5y）；
2. 无性别差异；
3. 单灶性；
4. 大小：1.6—4.9cm（3.4cm; 3.4cm）；
4. 7/8患者随访无复发。

**TABLE 2.** Published Cases of Atrophic Kidney-like Tumor

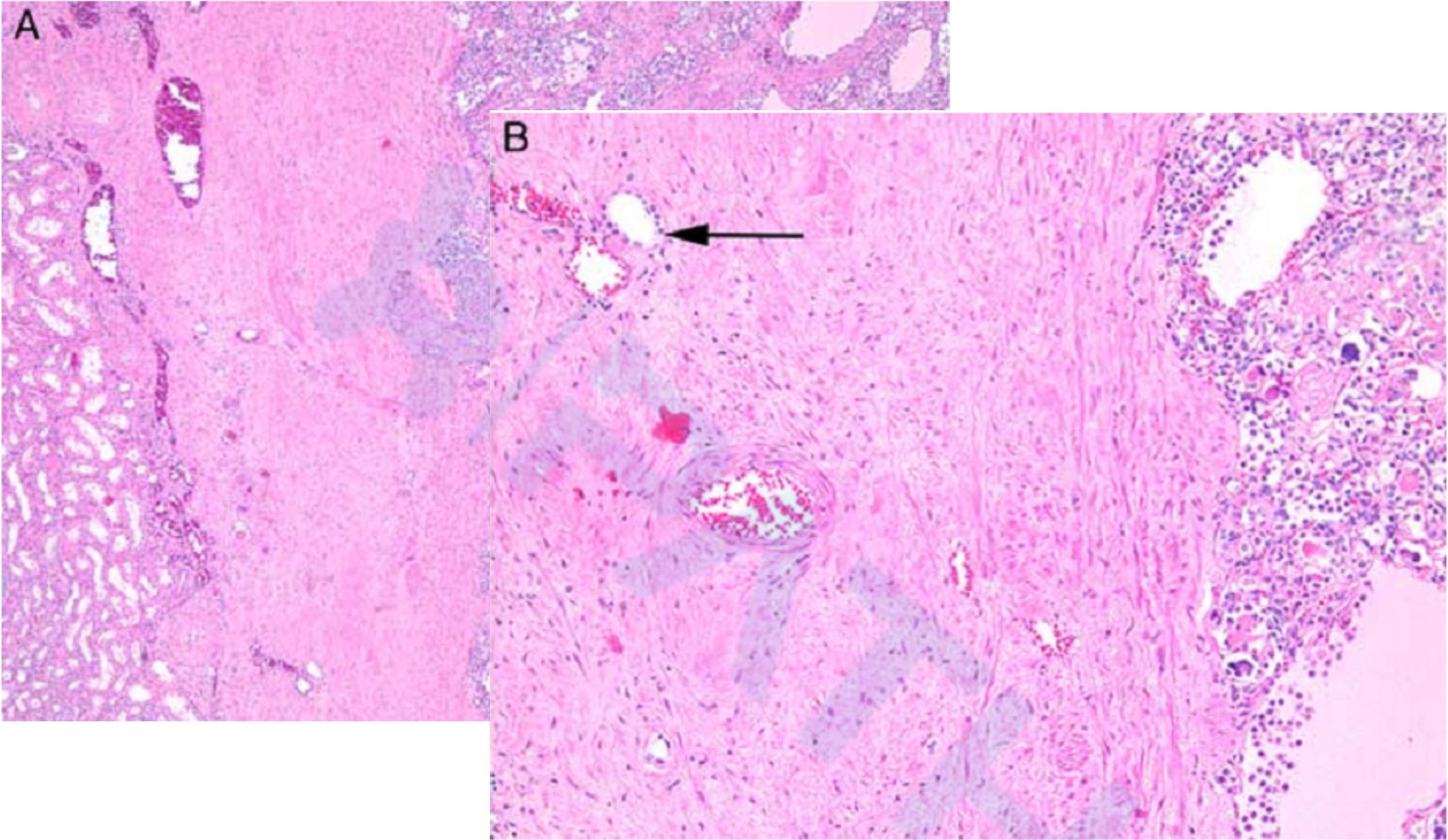
Case	Age (y)	Sex	Size	Laterality	Stage	F/U (mo)	Publication
1	9	M	4.9	L	pT1b	NA*	Present study
2	28	F	4	R	pT1b	9 NED	Present study
3	27	M	2.5	L	pT1a	12.5 NED	Present study
4	21	F	3.2	R	pT1a	11 NED	Present study
5	39	M	4.5	L	pT1b	24 NED	Present study
6	48	M	1.6	L	pT1a	35 NED	Present study
7	29	F	3.5	L	pT1a	24 NED	Present study; Hes et al <sup>1</sup>
8	30	F	3	R	pT1a	168 NED	Present study; Hes et al <sup>1</sup>
9	58	M	3	L	pT1a	NA <sup>†</sup>	Berens et al <sup>4</sup>
10	19	M	4.4, 4	R, L	pT1b	156 NED	Oshiro et al <sup>2</sup>
11	27	M	6.5	L	pT1b	9 NED	Muscara et al <sup>5</sup>
12	29	F	1.9	R	pT1a	84 NED	Amin et al <sup>6</sup>
13	35	M	3	NA	pT1a	96 NED	Hes et al <sup>‡1</sup>

# 结果

## 形态学特征：

### ● 边界清楚：

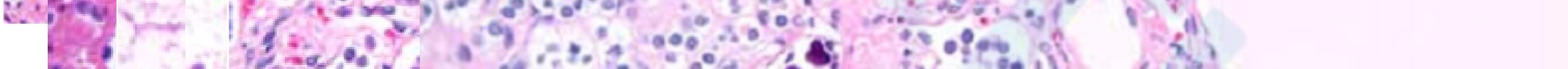
1. 平滑肌构成的厚壁包膜；
2. 包膜中可出现血管和肾小管。

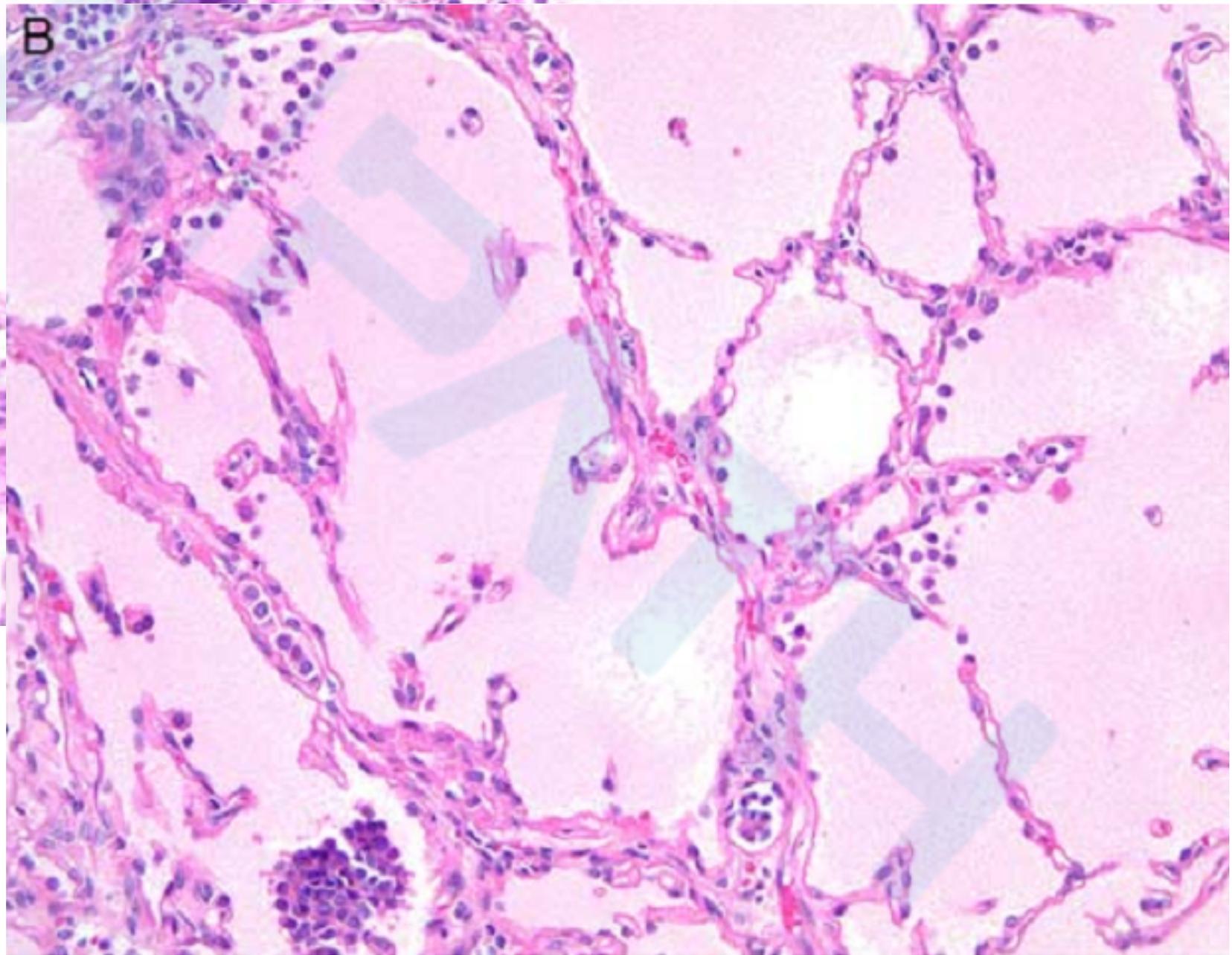
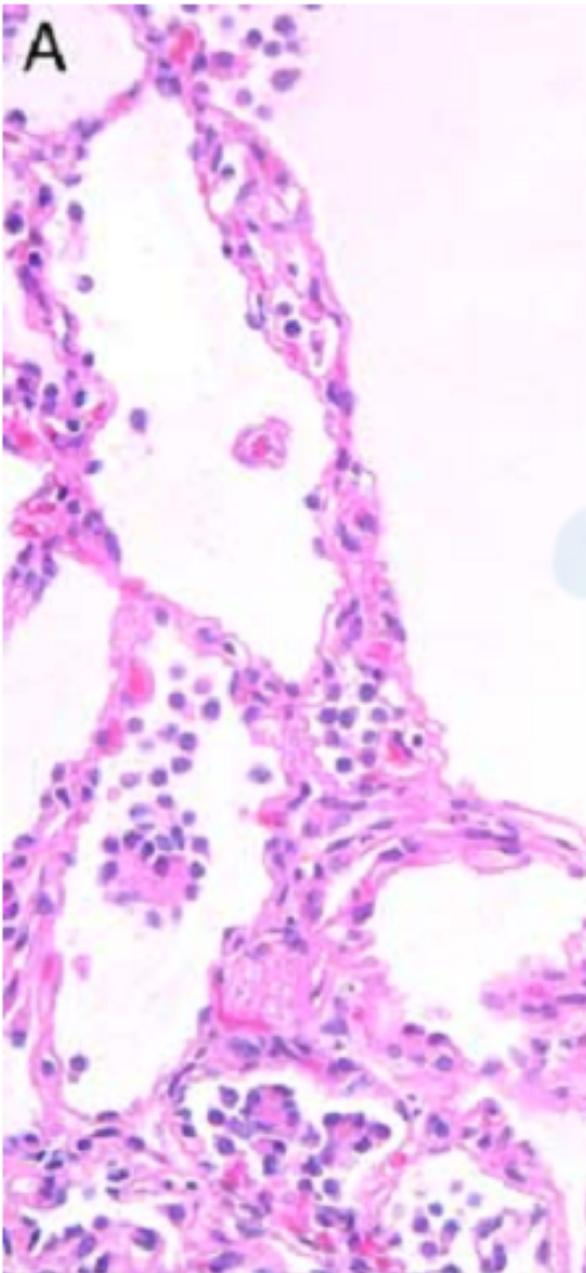


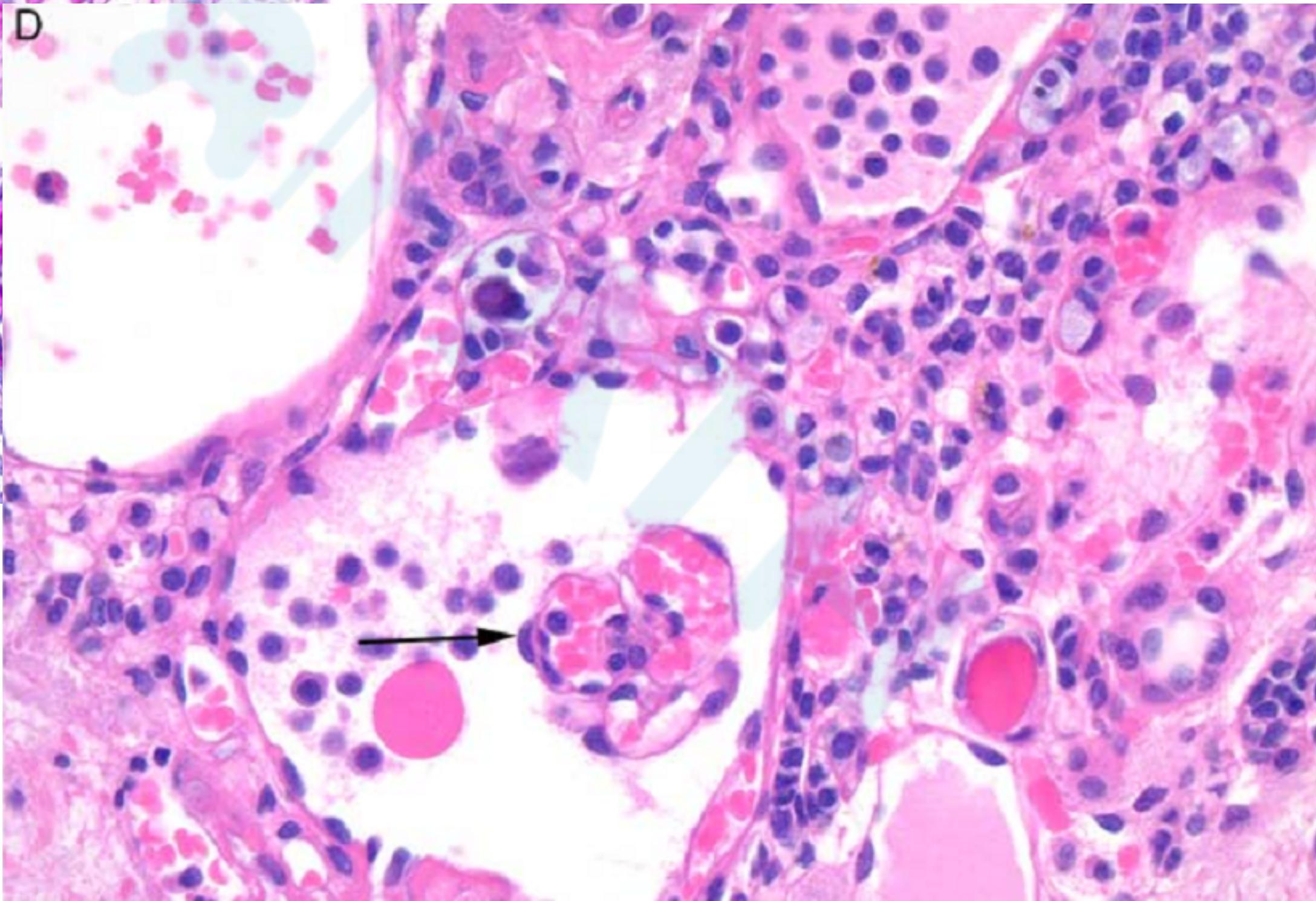
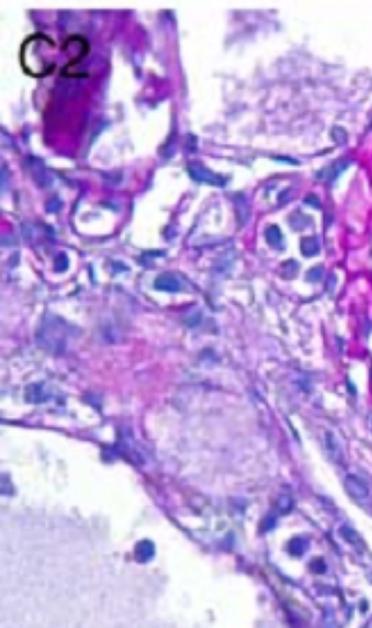
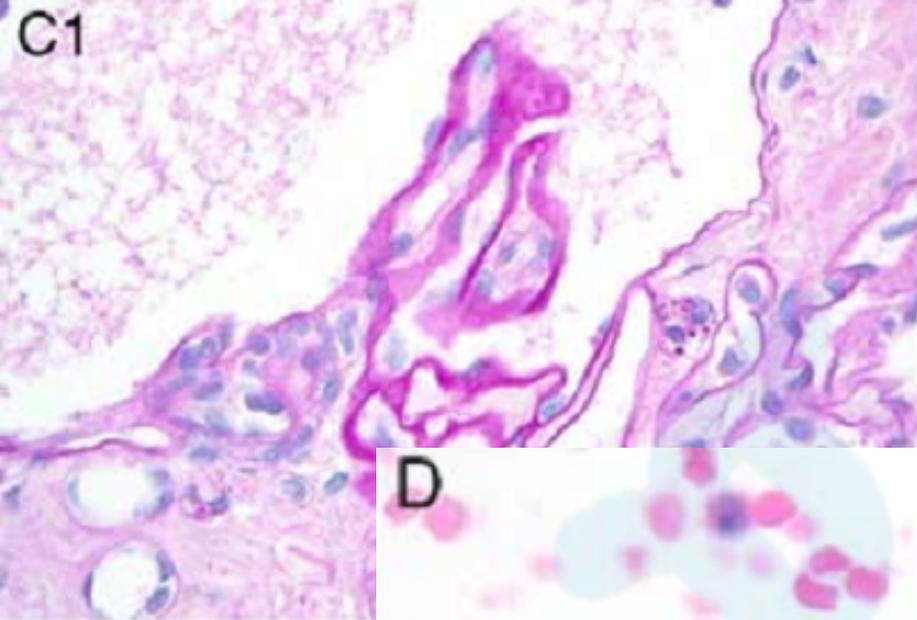
**FIGURE 1.** “Atrophic kidney”-like lesion, features of capsule (H&E stains). A, The tumor is circumferentially surrounded by a thick capsule rich in smooth muscle fibers. B, On higher power magnification, entrapped blood vessels and renal tubules (arrow) are typically seen.

# 形态学特征：

- 由大量类似甲状腺的滤泡样结构构成；
- 滤泡/囊腔大小不一；
- 滤泡腔/囊腔内充嗜酸性分泌物；
- 上皮常为扁平、萎缩性改变，有时出现鞋钉样形态；
- 滤泡腔内松散的细胞；
- 两种钙化；

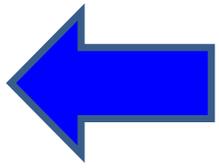
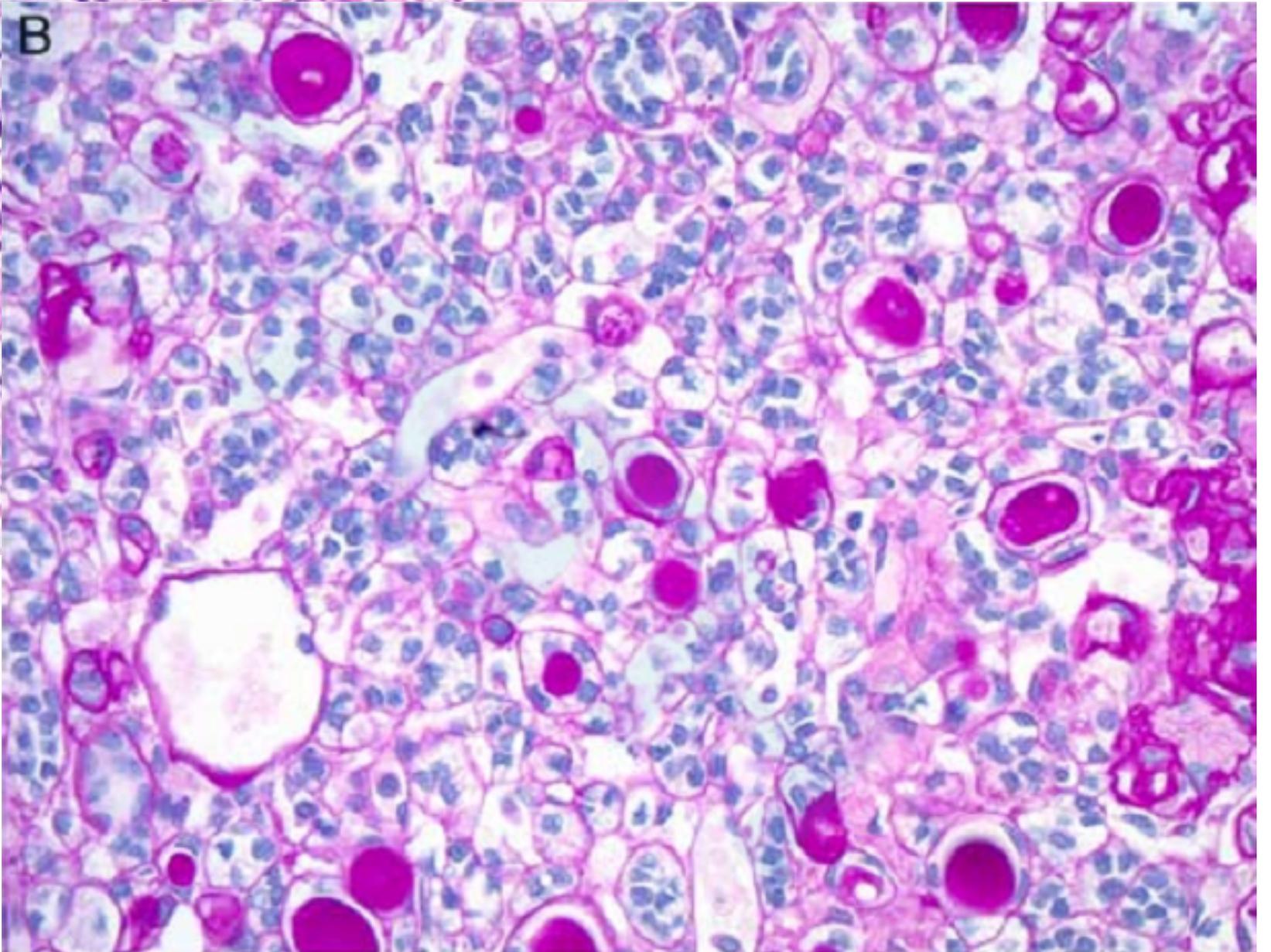
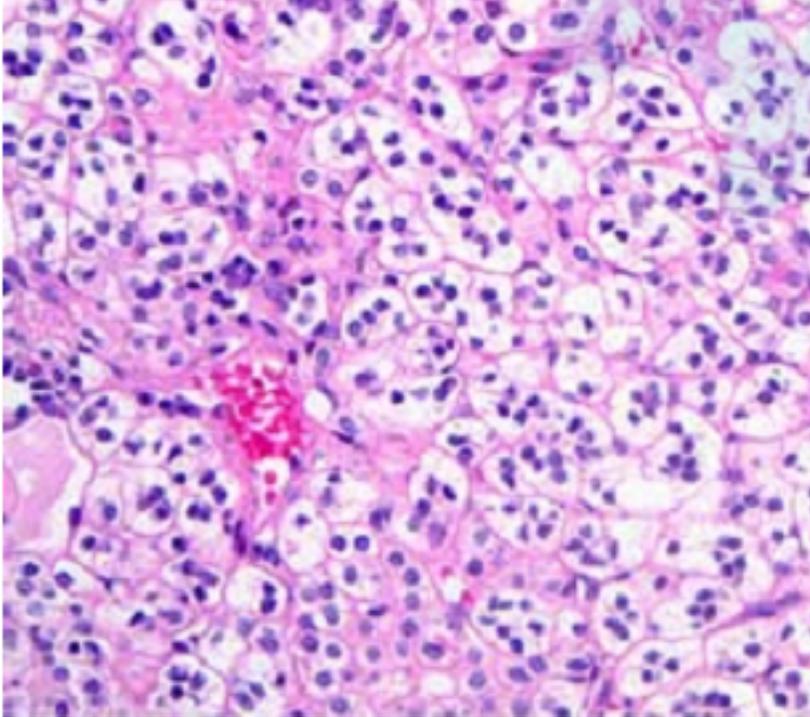
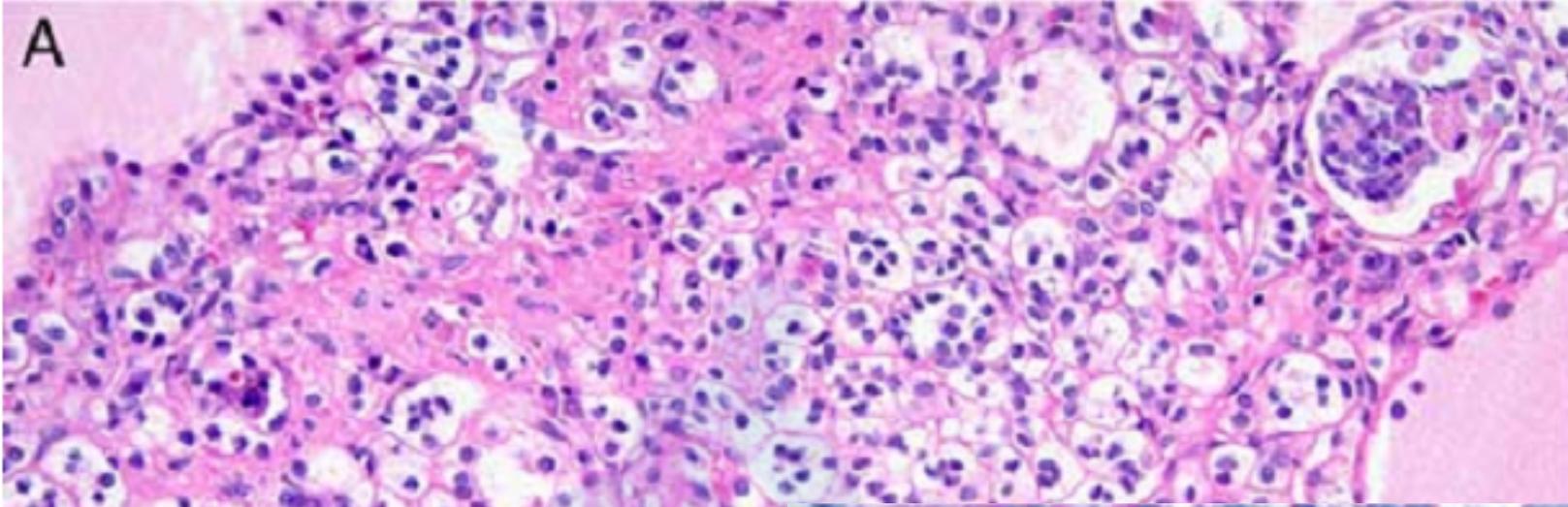


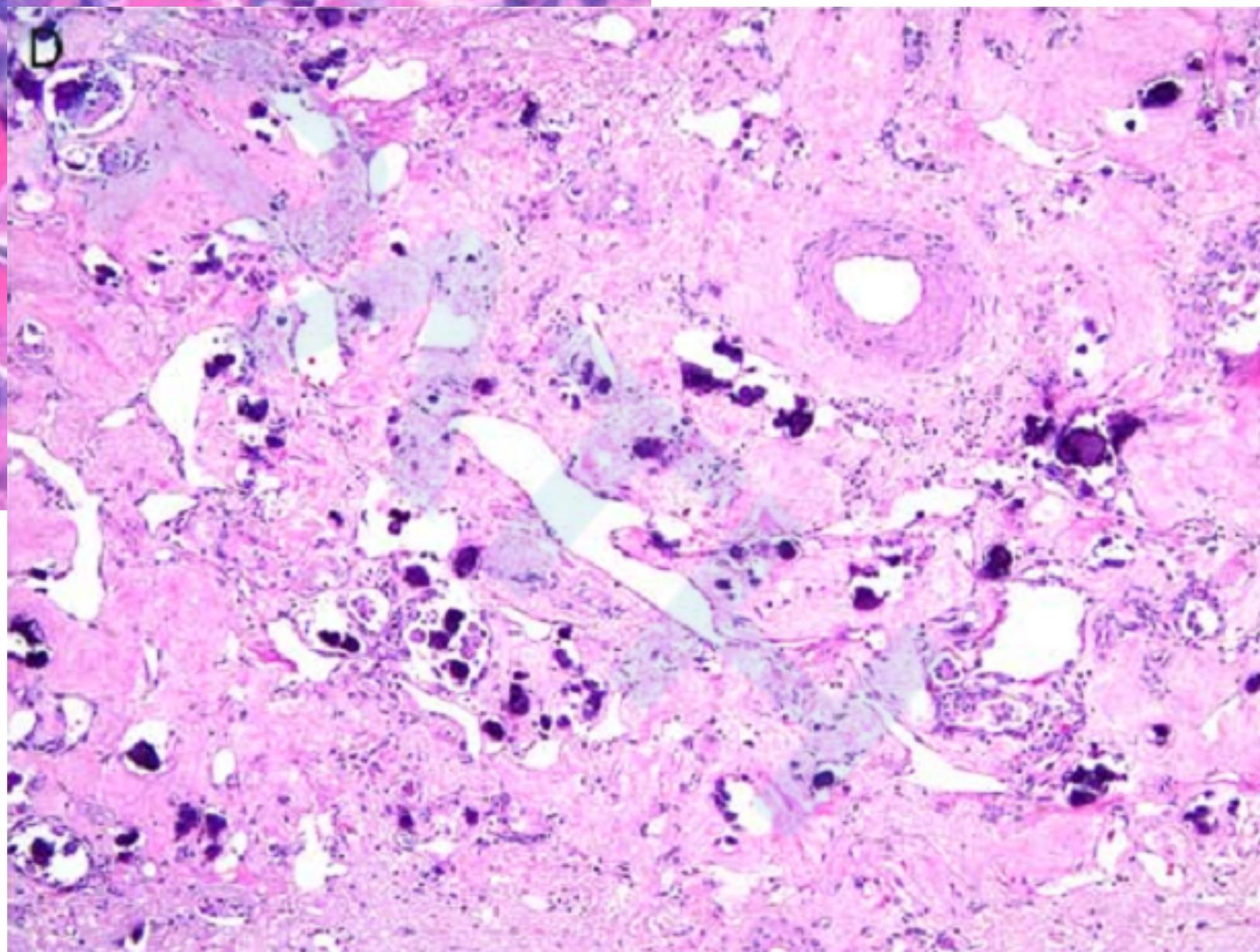
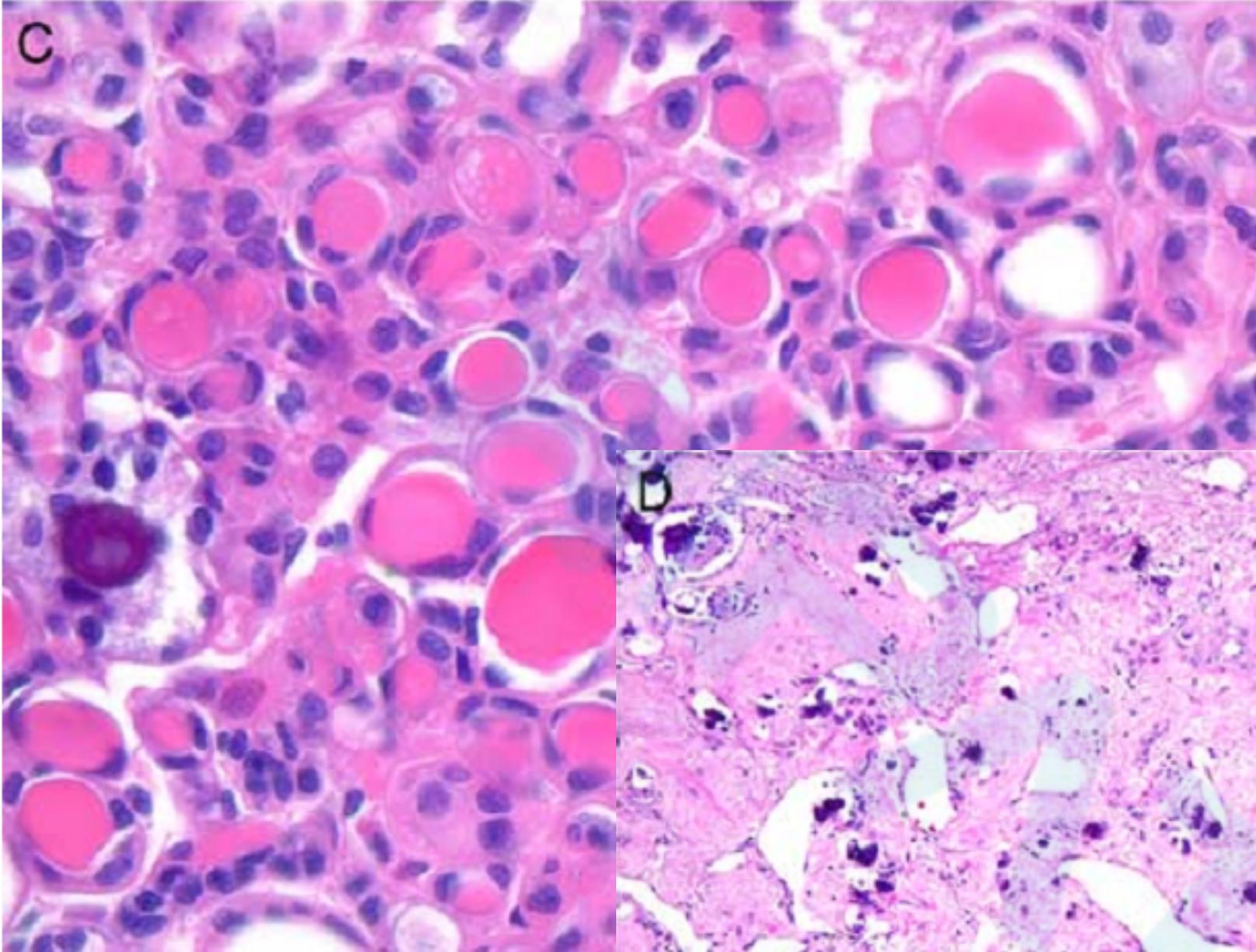




# 形态学特征：

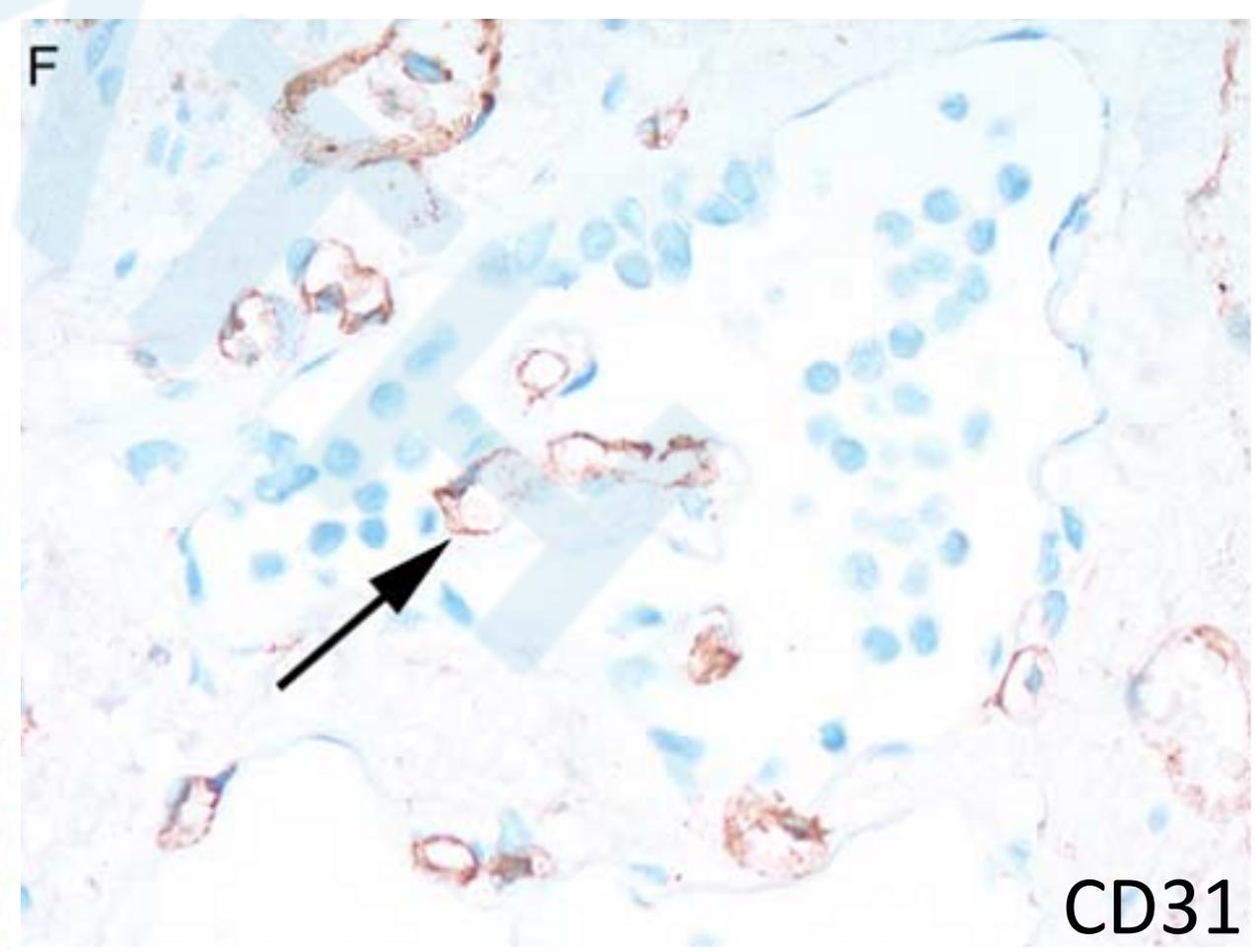
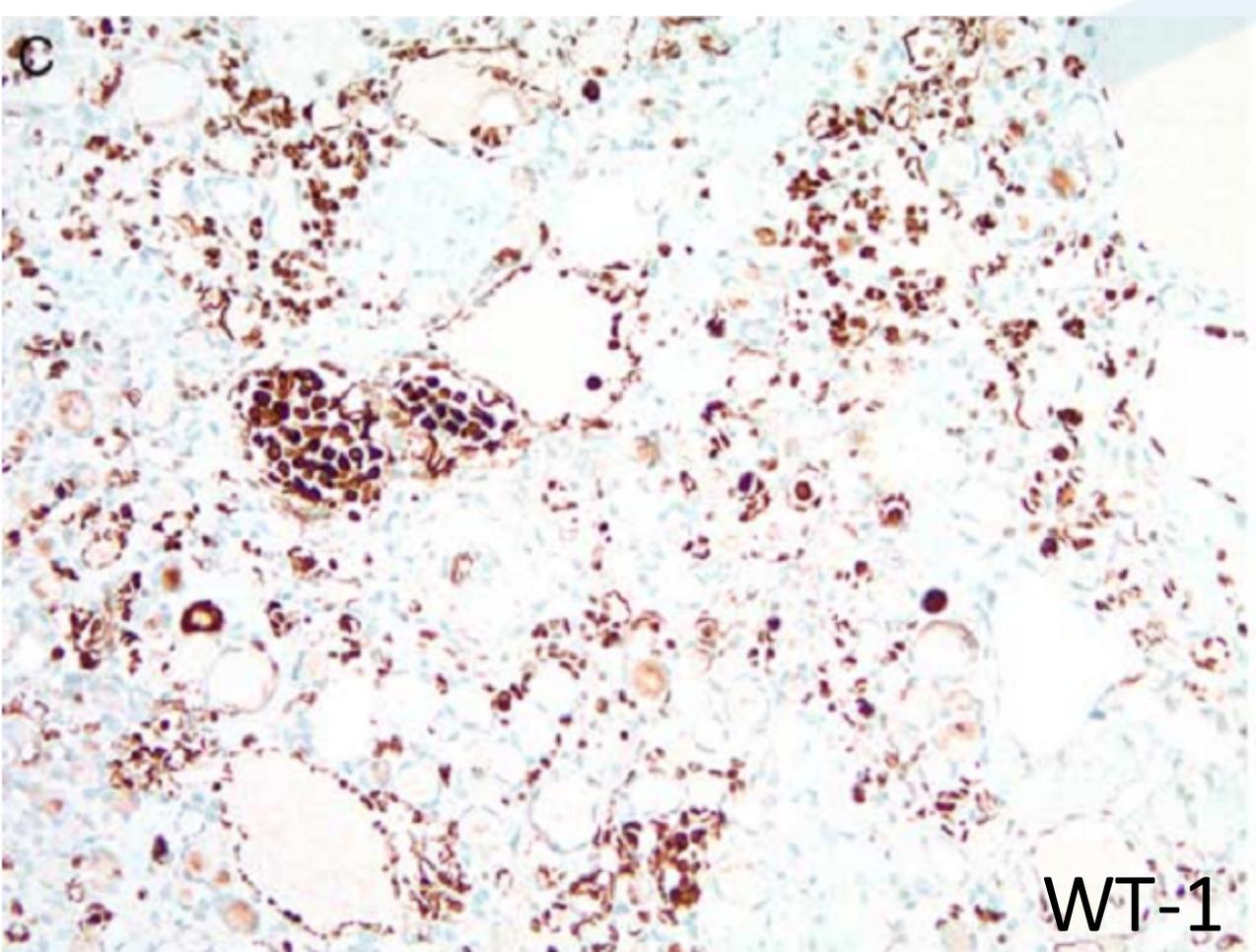
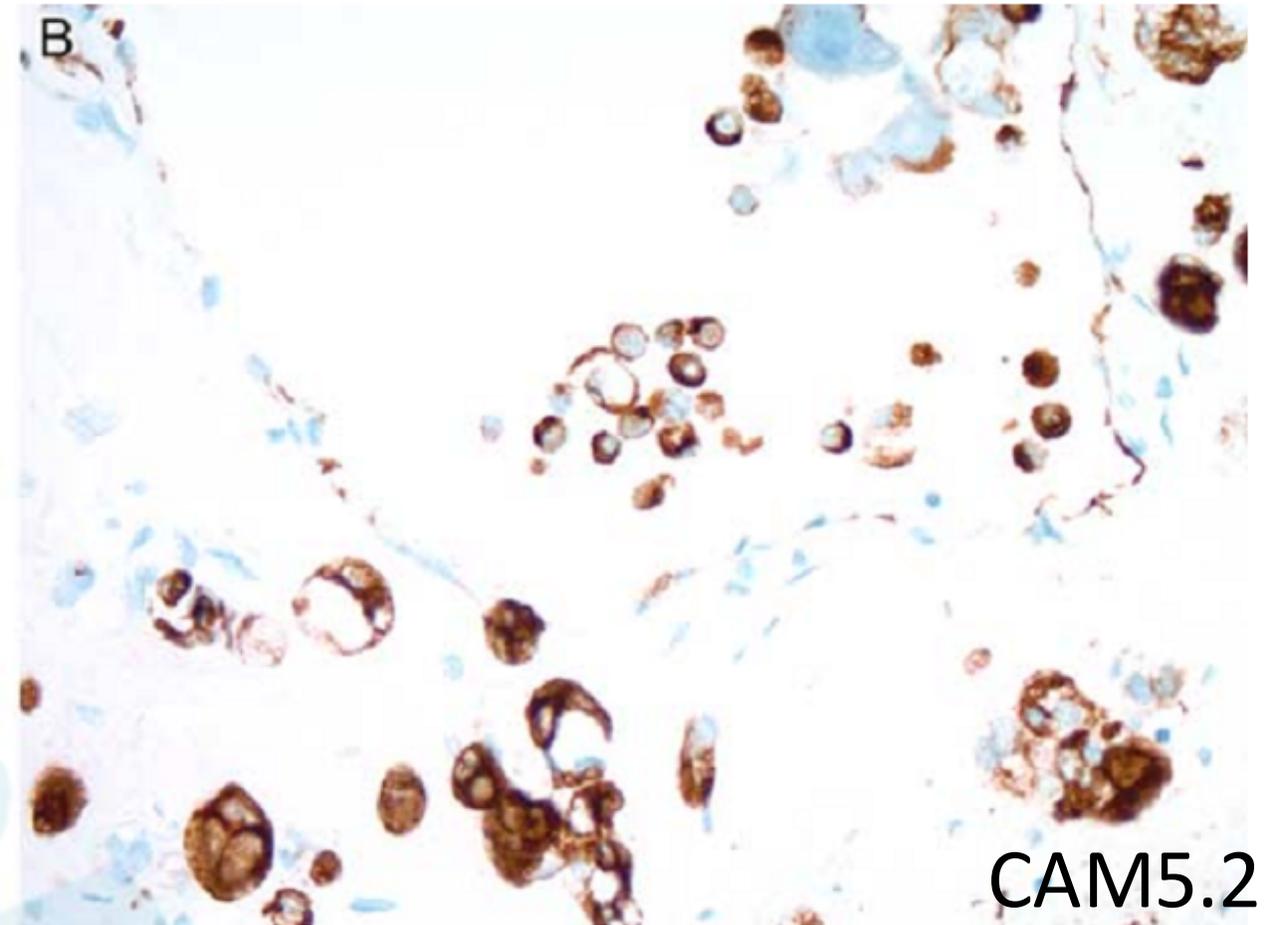
- 囊性区域之间为萎缩的小管结构、胶原化地纤维间质和肾小球；
- 萎缩的小管：
  - “内分泌”型：管腔狭窄，胞浆透亮，基底膜PAS (+) →
  - “甲状腺滤泡”：圆形管腔，衬覆单层上皮，腔内含有嗜酸性分泌物 →





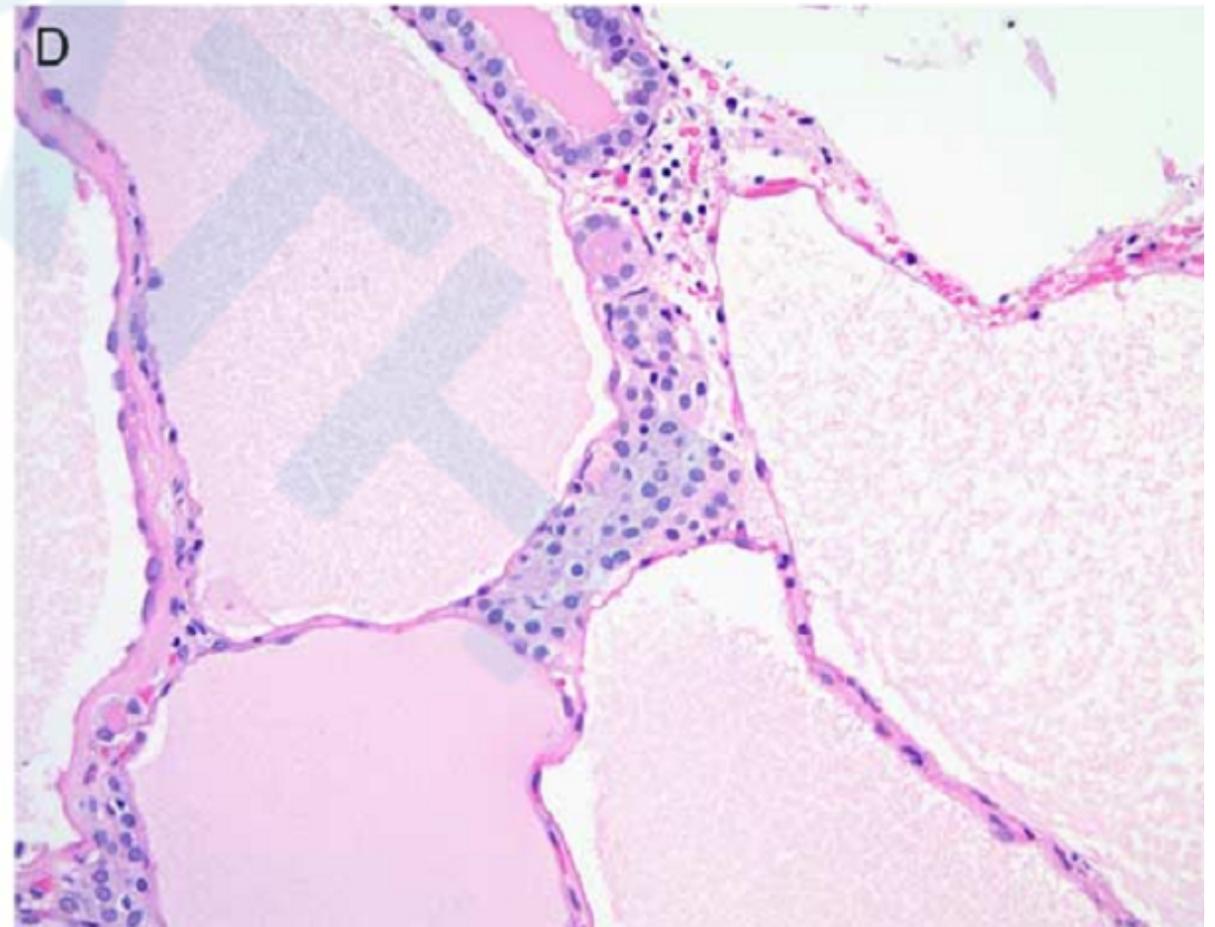
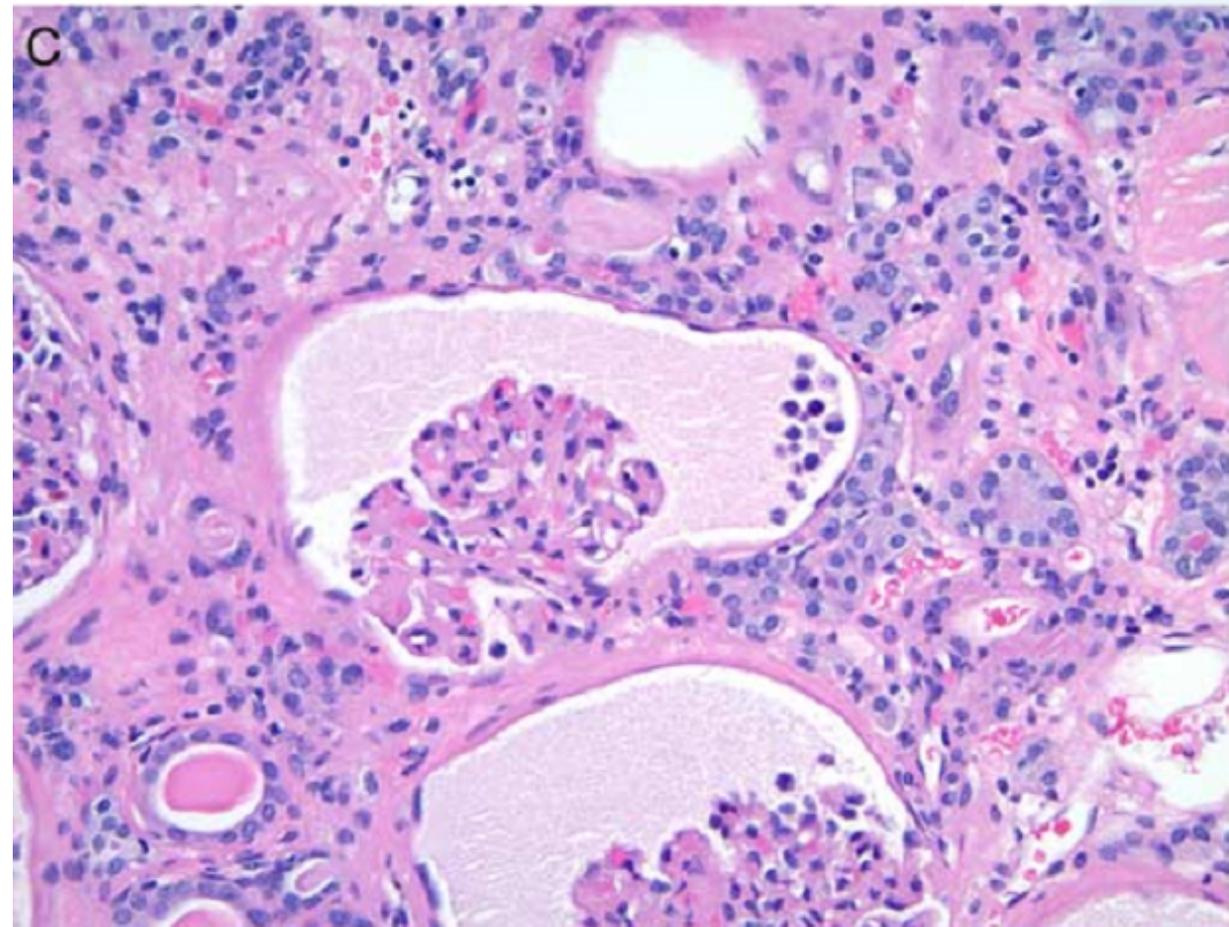
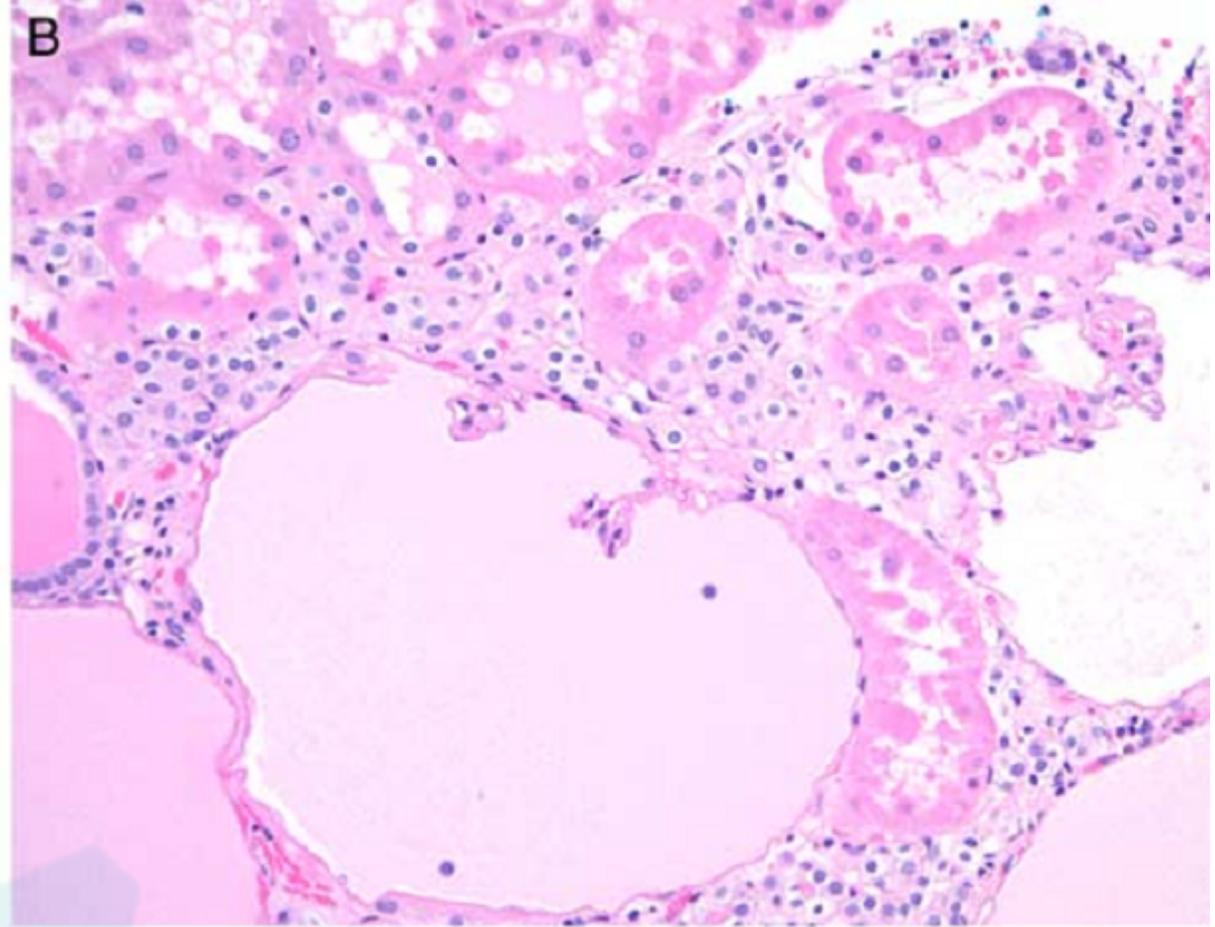
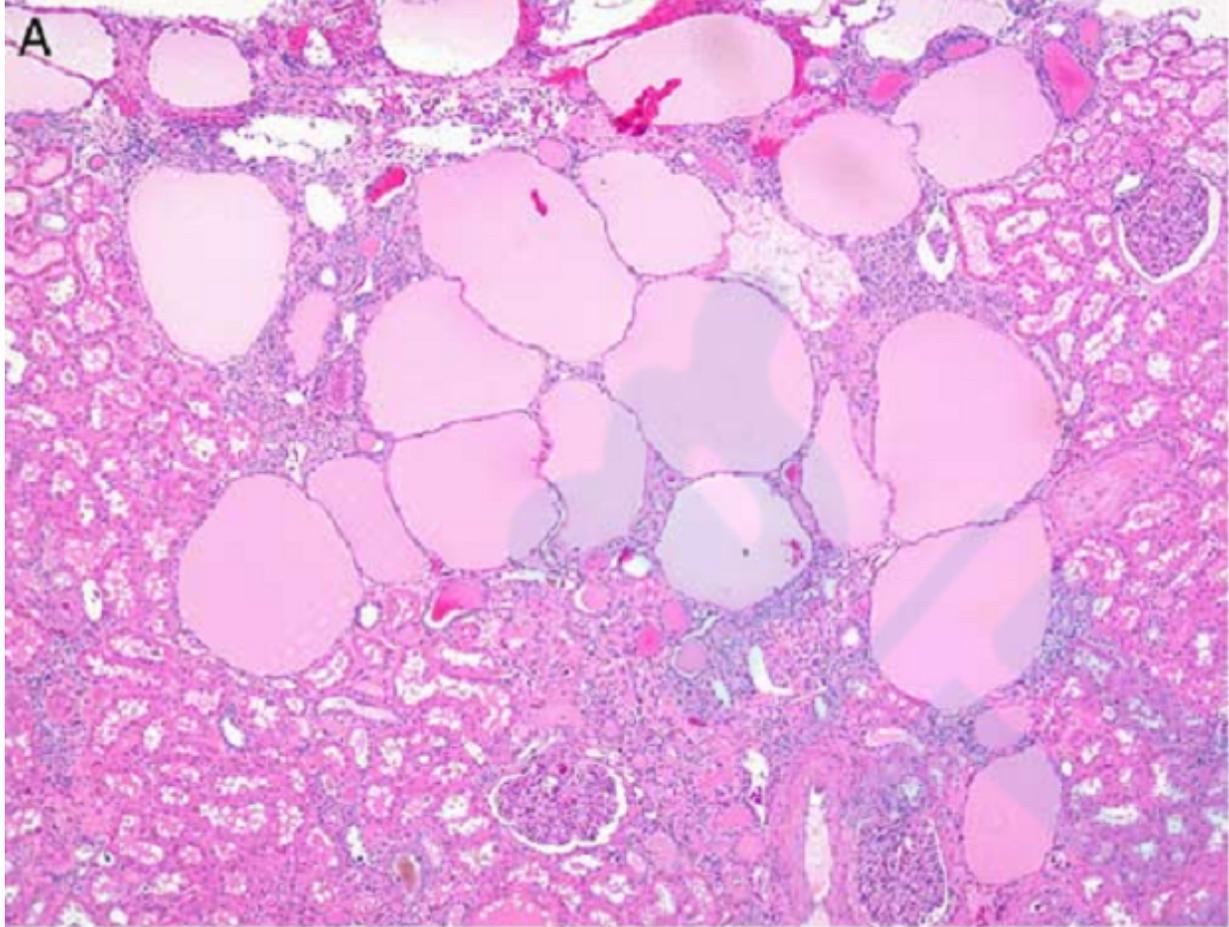
# 免疫组化

	<b>PAX-8</b>	<b>CK7</b>	<b>CAM5.2</b>	<b>WT-1</b>
萎缩的小管结构	强+	强+	强+	-/极小灶, 斑
囊肿衬覆上皮	-/局灶, 弱+; 罕见强+	局灶, 弱+	局灶, 弱+	+
腔内黏附性差的细胞	-	-	胞浆圆点状+; 弥漫着色	+



## 对照组

- 10例：9例来自于肾细胞癌的肾脏切除标本，为局灶性病变，偶然发现；1例来自于儿童尸检，为弥漫性病变。
- 无明显包块形成；
- CK7、PAX-8和WT-1在6/10对照组中的表达模式与“萎缩肾”样病变中类似。



# 讨论

- 详细描述了“萎缩肾”样病变，之前的命名为：“伴有两种微钙化的类似萎缩肾的肾细胞肿瘤”或“萎缩肾样肿瘤”。
- 该病变：非肿瘤性良性病变。
- 特征：富含平滑肌厚壁包膜，滤泡样结构，钙化，萎缩性肾小管。

# 鉴别诊断—肾脏原发性甲状腺样滤泡癌

- 2004年， Mahul B. Amin *etal*, 6例。
- 存有争议；2016版WHO： **暂定的一种肿瘤。**

Table 1.02 Features of emerging/provisional renal cell carcinomas

- 本文报道的病种和其他类型的肾脏肿瘤（包括：**PRCC、SDHB 缺陷型RCC、微囊型嫌色 RCC和MIT 家族转录RCC**）可存在至少局灶性的**滤泡样结构**。
  - Thyroid-like follicular renal cell carcinoma
  - Red-brown/gross appearance
  - Resembles thyroid parenchyma, with follicles and colloid
  - No distinctive immunohistochemistry, but thyroid transcription factor 1 and thyroglobulin are negative
  - Most are indolent
  - There are rare examples of lymph node and lung metastasis
- 本文：此肿瘤为**排除性诊断**。

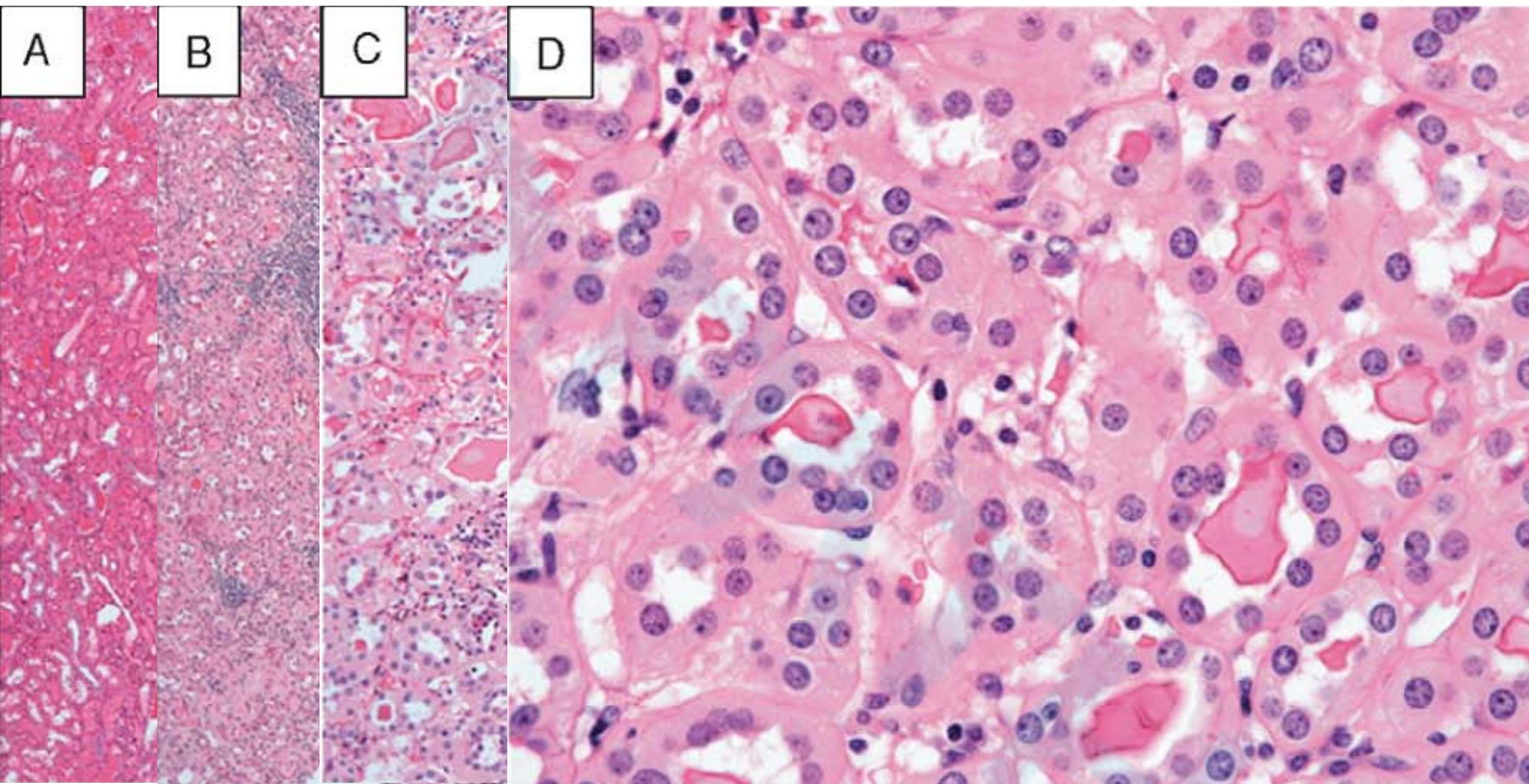
# 鉴别诊断—肾脏原发性甲状腺样滤泡性癌

- ◆旧观点：“萎缩肾”样病变应归为“肾脏原发性甲状腺样滤泡性癌”的谱系之中；
- ◆本文认为，前者是良性生物学行为，与后者不同：
  - 1.滤泡衬覆的上皮呈萎缩性改变；
  - 2.良性萎缩性肾小管结构；
  - 3.衬覆滤泡的上皮细胞、足突细胞表达WT-1；
  - 4.小管结构表达PAX-8；
  - 5.形态更类似于肾小球囊肿性病变；
  - 6.更易发生于年轻患者；
  - 7.良性临床经过。

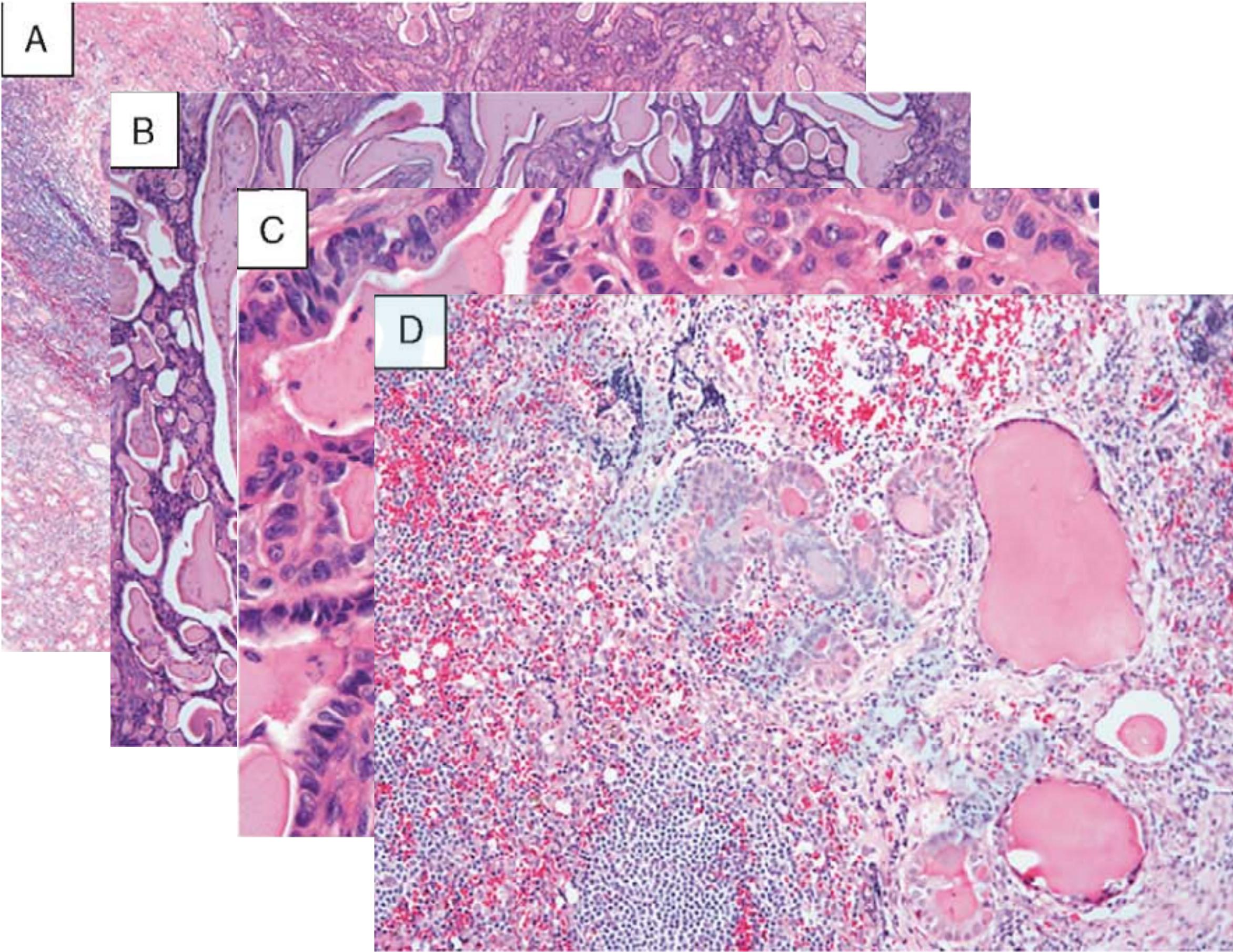
# 鉴别诊断—肾脏原发性甲状腺样滤泡性癌

- 背靠背排列的滤泡结构，无良性萎缩性小管结构；
- 滤泡衬覆上皮细胞较大，多呈立方状，可见核重叠，呈栅栏状或线性排列；
- 胞浆更加丰富，核膜不规则，小而不明显的核仁；
- 生长方式多样：复杂分枝状，以微滤泡为主，互相吻合；
- 不具备平滑肌构成的厚壁包膜。

# 鉴别诊断—肾脏原发性甲状腺样滤泡性癌



**FIGURE 2.** Microscopic features of thyroid-like follicular carcinoma of the kidney. Tumor shows a distinct thickened fibrous capsule (A). Low power of follicular architecture with inspissated colloid in some of the follicles and lymphoid aggregates (B). Intermediate power showing follicular pattern and inspissated colloid. Cytoplasm is moderate and eosinophilic in nature (C). Nuclear features showing round nuclear contour, uniform chromatin distribution, and occasional nucleoli (D).



# 鉴别诊断—肾脏原发性甲状腺样滤泡性癌

免疫组化方面，滤泡衬覆的上皮细胞：

- ✓ keratin弥漫性胞浆阳性；
- ✓ PAX-8核强阳性；
- ✓ 80%以上的报道病例，CK7阳性；
- ✓ WT-1阴性。

◆均不同于“萎缩性肾”样病变中的滤泡上皮。

# 鉴别诊断—肾源性残余、肾母细胞瘤和后肾肿瘤

- 肾母细胞瘤

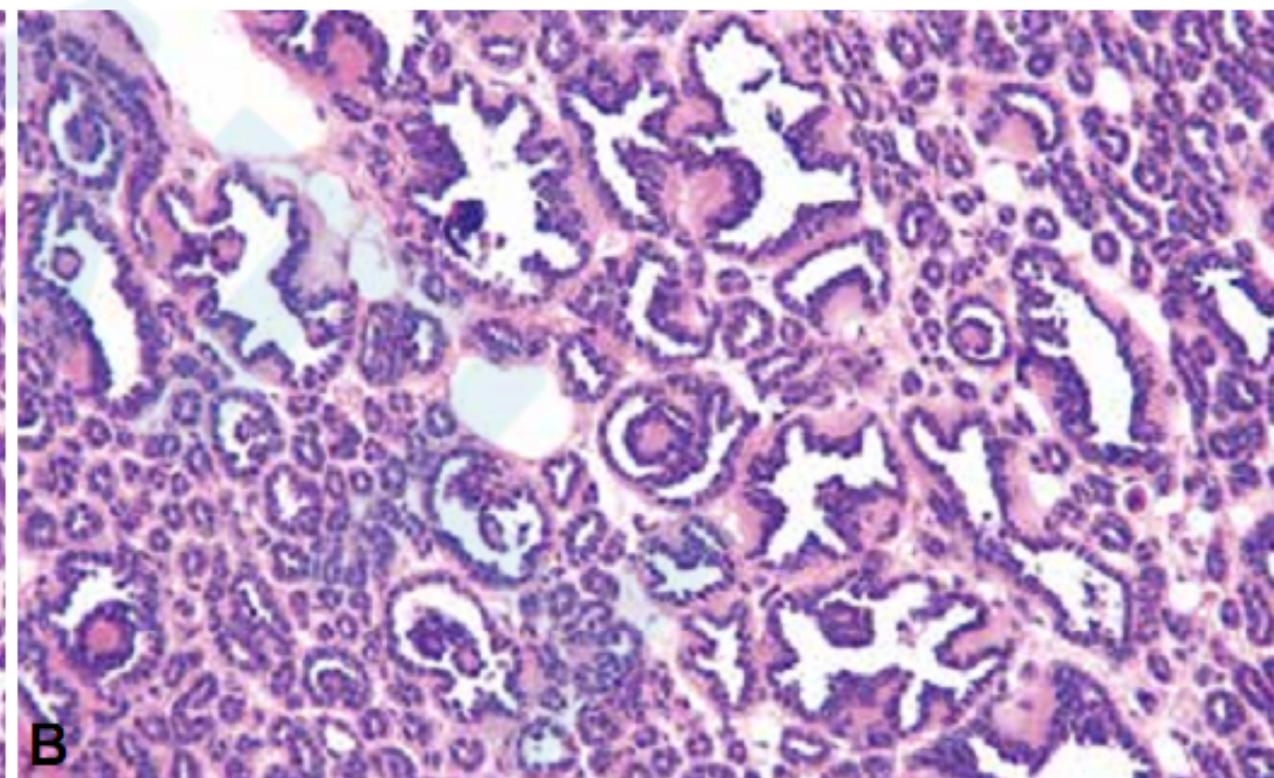
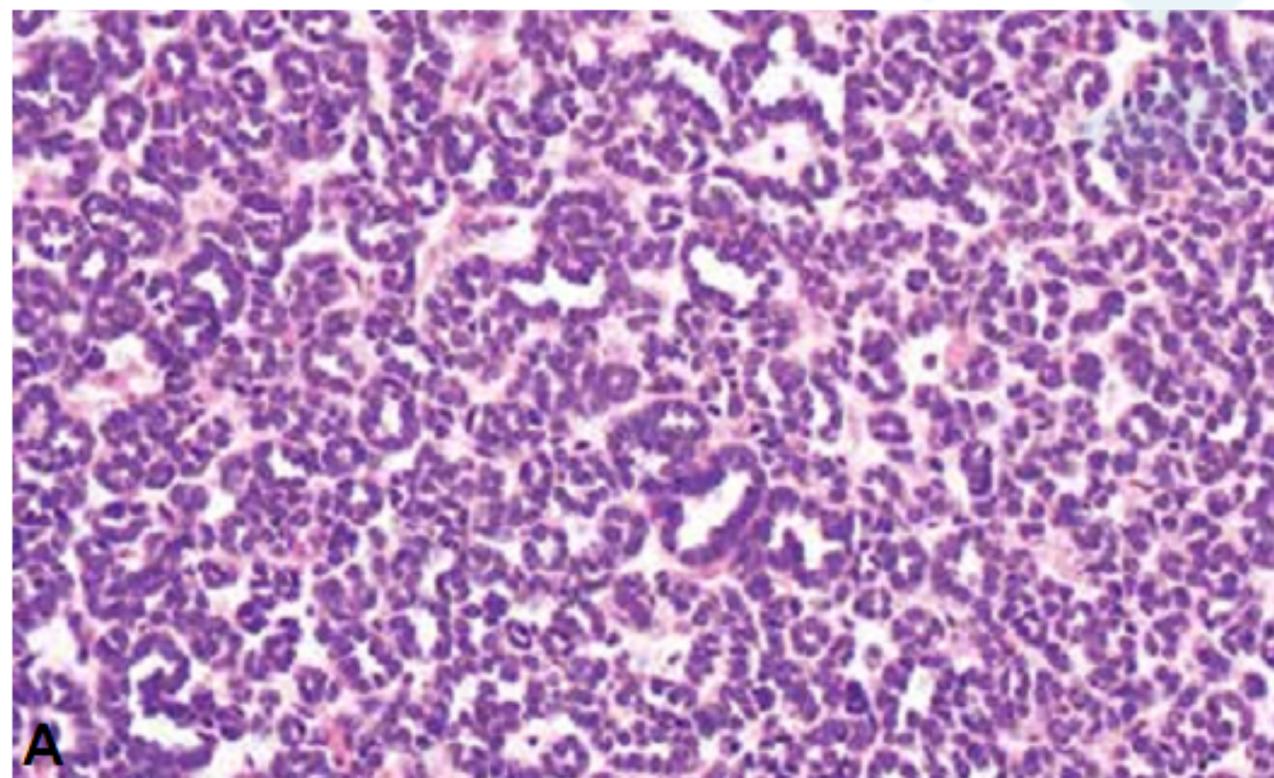
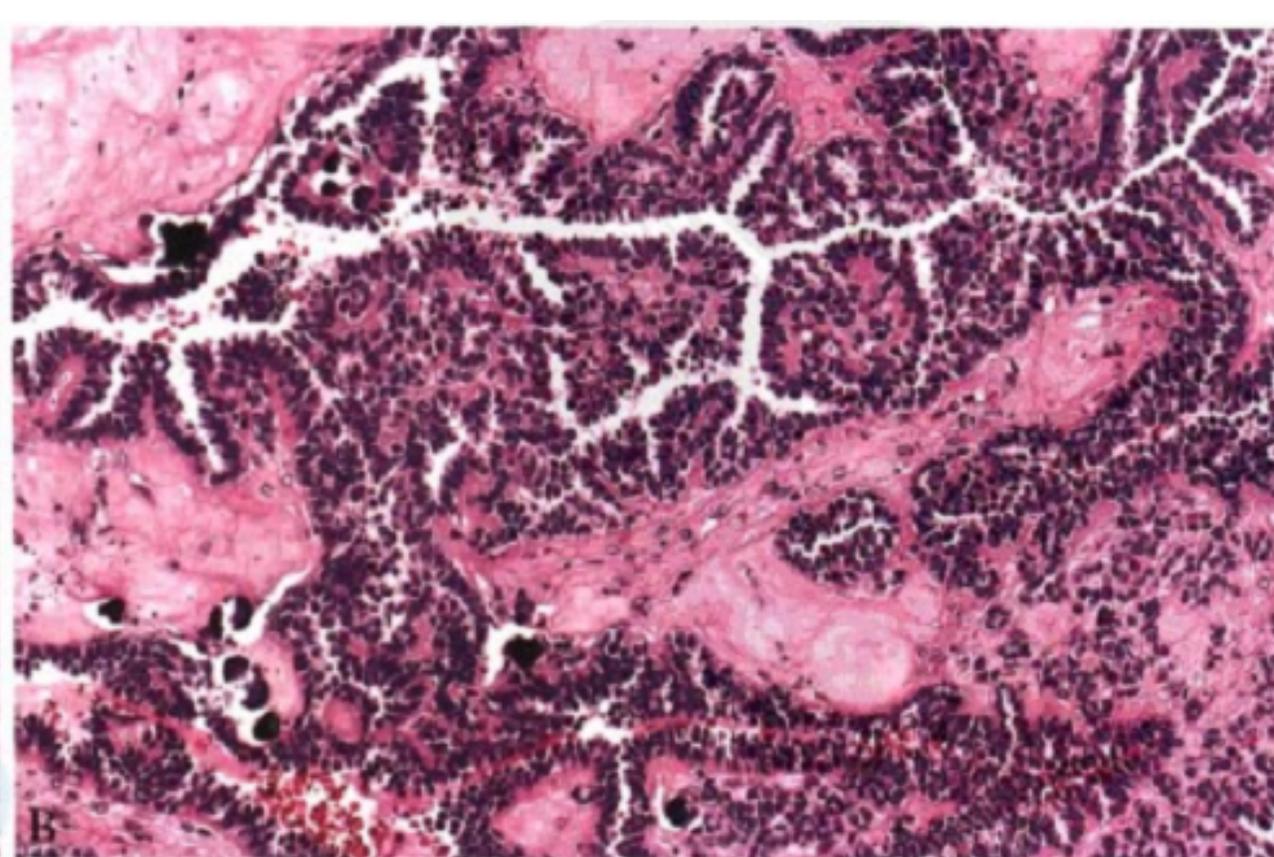
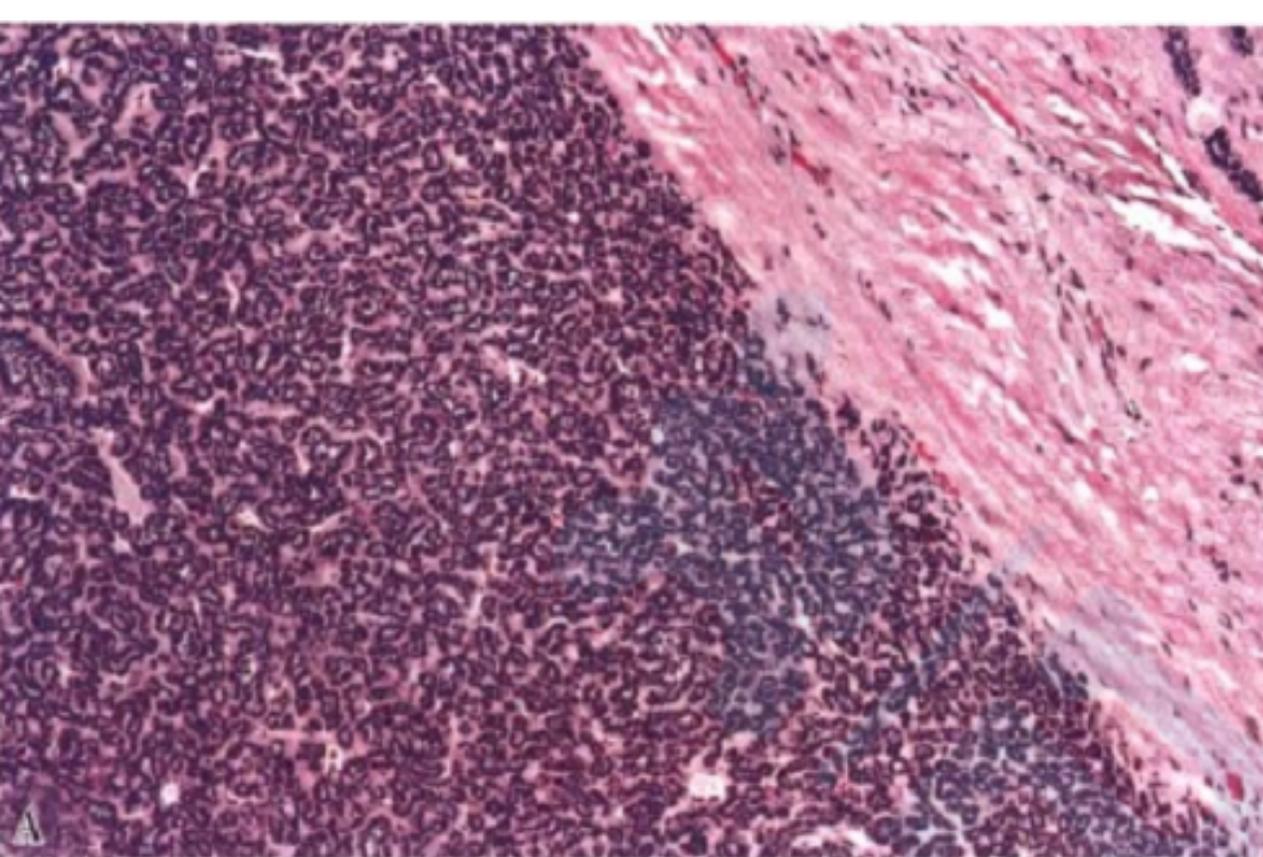
1. 胚芽：大小一致的小圆形细胞，异型性虽不明显，但高于“萎缩肾”样病变；
2. 上皮：异型性明显；
3. 间质成分：“萎缩肾”样病变缺乏；
4. 间变型：异型性更明显；
5. 陷阱：术后化疗会发生退变，肾小管萎缩性改变。

# 鉴别诊断—后肾肿瘤

(后肾腺瘤, 后肾腺纤维瘤, 后肾间质瘤)

## 1. 后肾腺瘤 (Metanephric adenoma)

- 特征：由紧密排列的小而一致的胚胎样的细胞构成，形成密集的腺泡状结构，腺腔不明显，误认为实性巢片状结构。
- 相似点：
  - 小管状结构、砂粒体和腔内含有小簇状结构。
- 鉴别点：
  - 分枝状小管状结构、胞浆稀少的“基底样”细胞、宽而短的乳头状突起；周边为薄而不完整假包膜围绕。



**Fig. 1.48** Metanephric adenoma. **A** The tumour is composed of small tubules; in many, no lumen is visible, which imparts a solid appearance. **B** The tubules can show branching and intraluminal tufts, producing glomeruloid structures.

## 2. 后肾腺纤维瘤（metanephric adenofibroma）

特点：双相性肿瘤，上皮性成分+纤维母细胞样的梭形细胞。

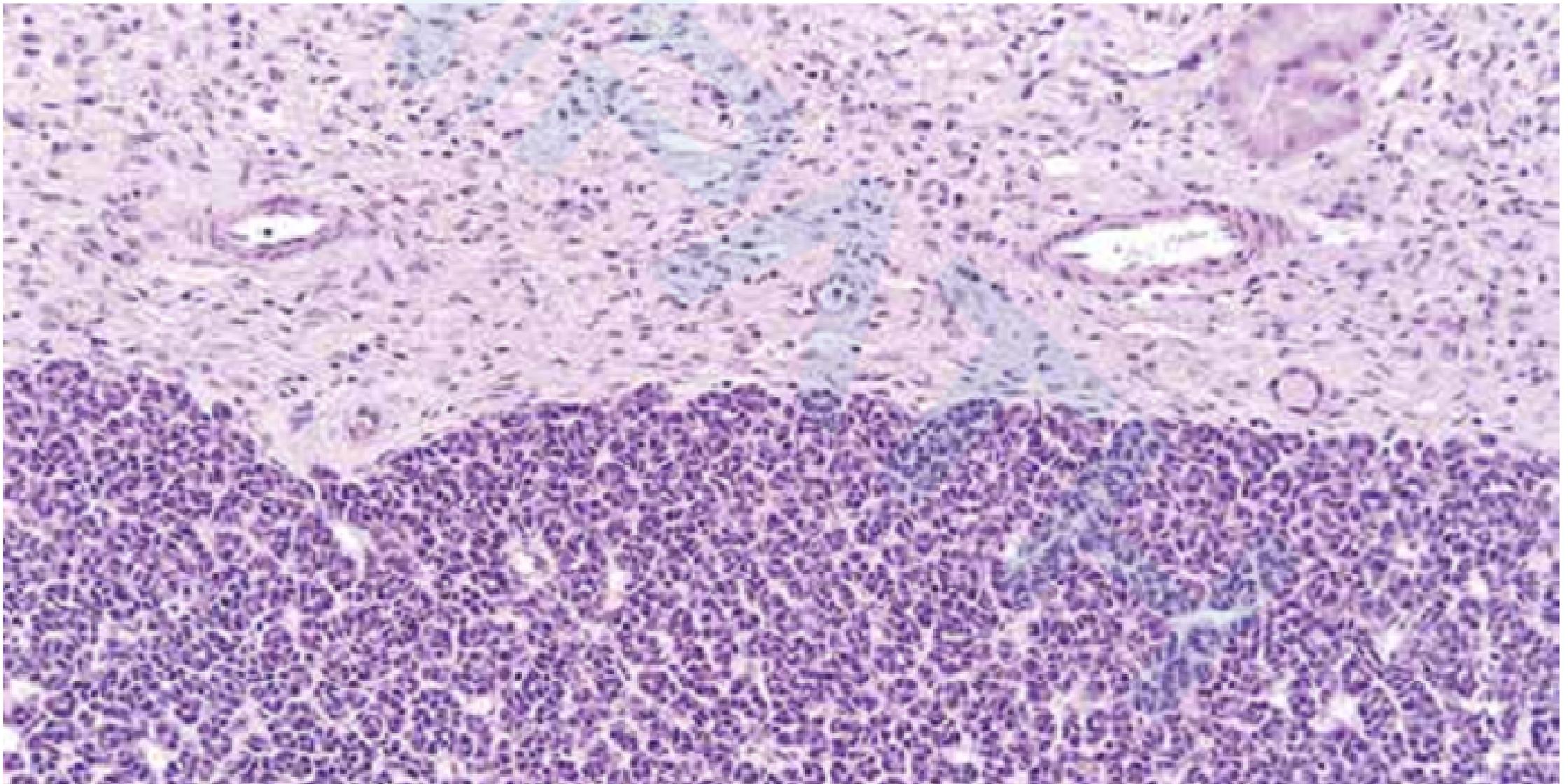
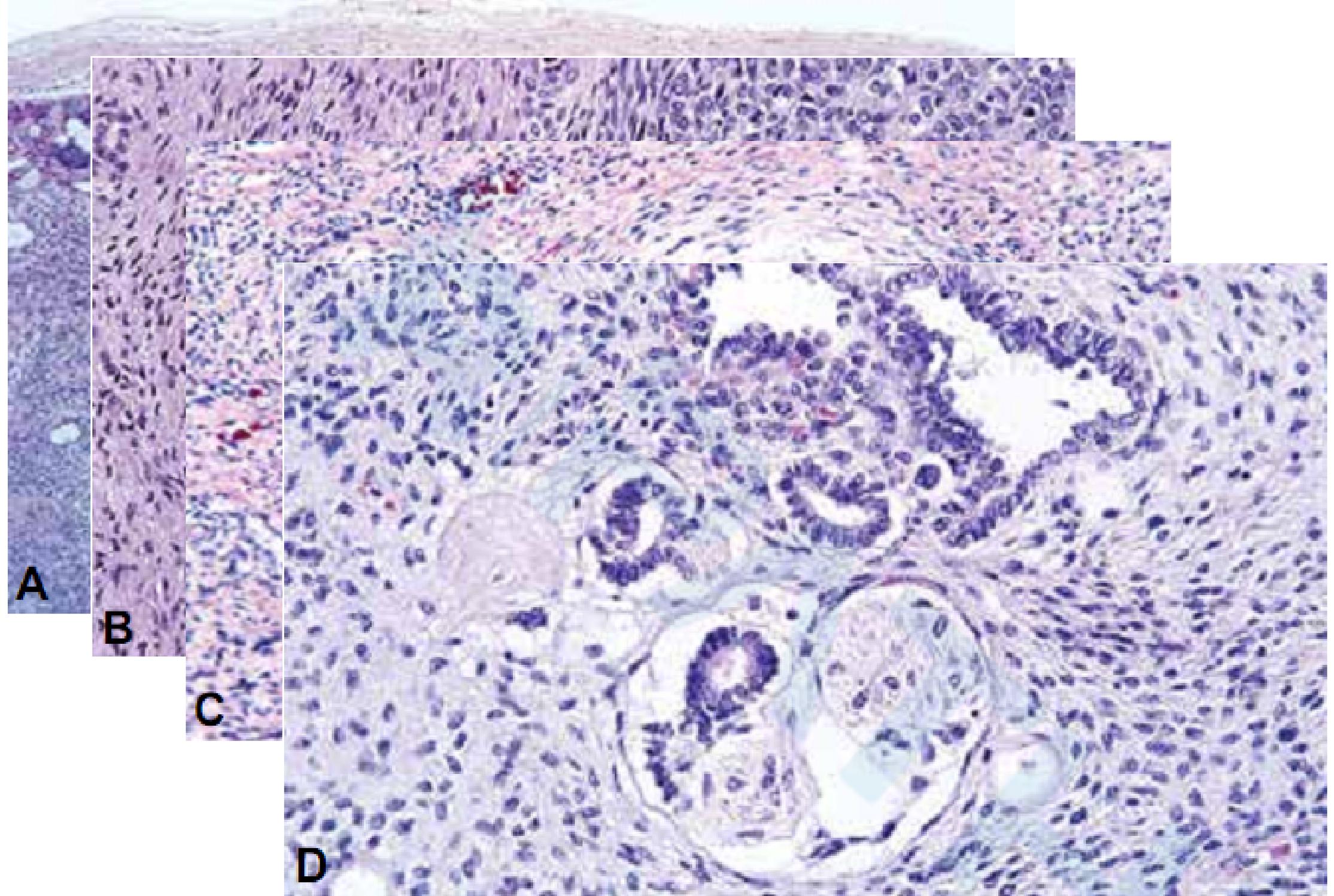


Fig. 1.50 Metanephric adenofibroma. The epithelial component (bottom) is identical to metanephric adenoma, and the stromal component (top) is identical to metanephric stromal tumour.

### 3. 后肾间质瘤（metanephric stromal tumor）

- 罕见，发生于儿童的良性肾脏肿瘤。
- 与后肾腺纤维瘤的间质成分相同。
- 特点：肿瘤细胞与周围组织界限不清，包绕肾小管和血管，在黏液样背景中形成洋葱皮样同心圆结构；血管发育不良；1/4球旁细胞增生；异源性分化。
- IHC：表达CD34和Vimentin，不表达SMA、DES、CK和S100。



“萎缩肾”样病变缺乏后肾腺纤维瘤和后肾间质瘤的梭形细胞成份。

# 鉴别诊断—其他病变

## 1. 终末肾病

本文病例病变周围为正常的肾脏结构。

## 2. 肾脏管状囊性癌

管状结构更加一致；

细胞学特征：显著的嗜酸性胞浆、核仁明显、核异型性。

# 肾小球囊肿病

- 是一种罕见病，可见于遗传和发育功能障碍性疾病中，或在肾脏切除标本中偶然发现。
- 与“萎缩肾”样病变形态学非常类似：滤泡样结构，滤泡内形成簇状结构（类似萎缩性肾小球样），钙化，萎缩性肾小管结构。
- “萎缩肾”样病变中的滤泡结构表达WT-1，提示其代表囊性肾小球。

# 讨论：一种真性肿瘤？

- 1例克隆性分析：单克隆，肿瘤
- 本文认为该病变为“非肿瘤性病变”：
  - ① 良性反应性增生的病变中也可存在克隆性增生；
  - ② 文中病例形态学和免疫表型都类似于肾小球囊肿病。
- 作者认为，本文病变代表“肾小球囊性改变和肾小管萎缩的局限性地机化阶段”。

# 总结

- 综合性分析了8例“萎缩肾”样病变：富含平滑肌厚壁包膜，滤泡样结构，钙化，穿插萎缩性肾小管；
- 形态特征类似于局限性地肾小球囊性改变和肾小管萎缩；
- 认为其为一非肿瘤性病变，良性经过；
- 应与“肾脏原发性甲状腺样滤泡癌”区分。