



МОСКОВСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ИМЕНИ А.С. ЛОГИНОВА

Светлоклеточный папиллярный почечноклеточный рак почки

А.В. Максименко



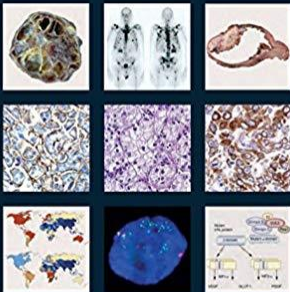
Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs

Edited by Holger Moch, Peter A. Humphrey, Thomas M. Ulbright, Victor E. Reuter



- Светлоклеточный папиллярный почечноклеточный рак почки – редкая опухоль, была добавлена в последнюю редакцию классификации опухолей почек ВОЗ 2016 года из-за уникальных морфологических, иммуногистохимических и генетических особенностей.



Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



Первые сообщения в литературе

- Tiskoo et al. в 2006 году описал данную опухоль у пациента с терминальной стадией почечной недостаточности и назвал ее “clear-cell papillary renal cell carcinoma of end-stage kidneys”.
- Michal et al. в 2000 году описал эту же опухоль под названием “Benign renal angiomyoadenomatous tumor”.



Московский
классический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknsc.ru



Эпидемиология

- Данная форма почечноклеточного рака составляет от 1 до 4% всех резецированных опухолей почки.
- Занимает по частоте четвертое место среди всех вариантов почечноклеточного рака.
- Вторая по частоте форма почечноклеточного рака у пациентов с трансплантацией почек.



Московский
классический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknsc.ru



Эпидемиология

- Взрослые от 18 до 88 лет, одинаково часто у мужчин и женщин.
- Опухоль спорадическая, чаще всего является случайной находкой.

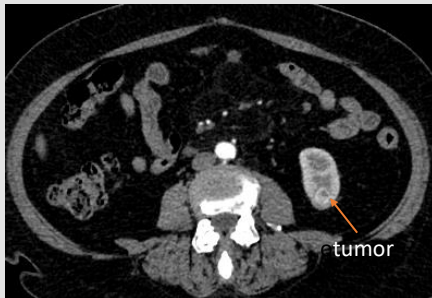


Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



Клинический случай



- Пациентка, 68 лет.
- При амбулаторном обследовании по данным КТ выявлена опухоль левой почки.
- При контрольном МСКТ с контрастированием: в нижнем сегменте левой почки гиперваскулярное образование размером до 16x20 мм, характеристики контрастирования до 45-117-150-140-95 HU (неоднородное гиперденсивное на фоне контрастированной паренхимы в артериальную – портальную фазы, пониженного контрастирования в отсроченную фазу). Увеличенных лимфатических узлов в устье почечных артерий не отмечено. Накопительная и выделительная функция почек сохранена. ЧЛС не расширены.
- Выполнена лапароскопическая резекция левой почки.



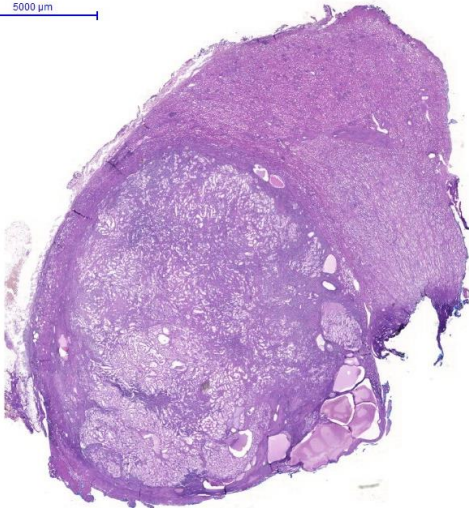
Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



Клинический случай

5000 μ m



Макроскопически: фрагмент ткани почки размерами 4,0x3,2x2,1 см., паренхиматозный край маркирован гистологической краской синего цвета. На разрезе определяется плотный узел серо-белого цвета с четким контуром диаметром 1,1 см., с единичными кистами диаметром до 0,3 см., заполненные желтоватым содержимым.

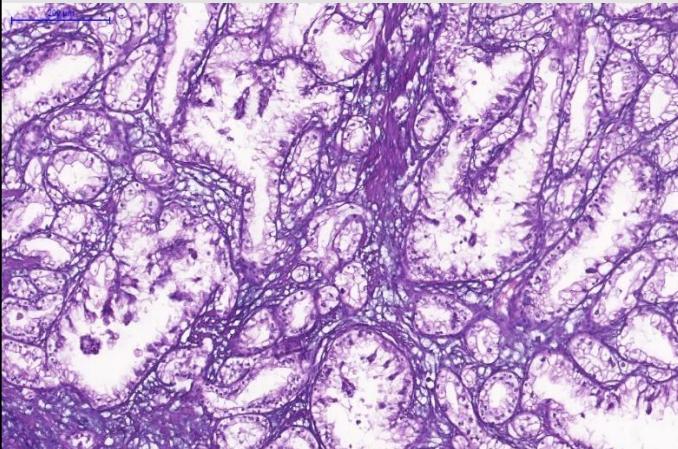


Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mkc.ru



Клинический случай



Микроскопически: Опухоль представлена тубулярными структурами, часть из них с кистозной трансформацией и формированием внутрисосудовых сосочковых структур.

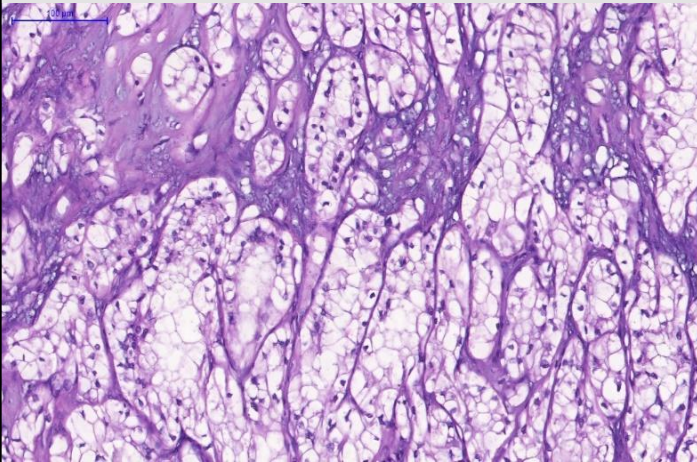


Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mkc.ru



Клинический случай



Микроскопически: Опухолевые клетки крупные со светлой оптически "пустой" цитоплазмой, ядра мономорфные без видимых ядрышек, расположены преимущественно вдали от базального края клеток. Строма опухоли склерозирована.

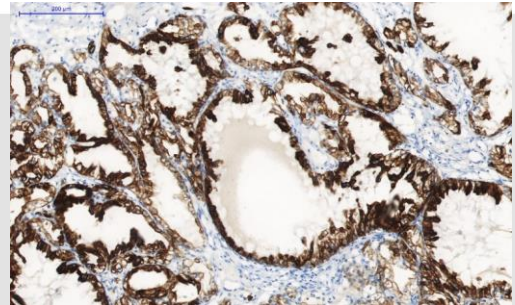
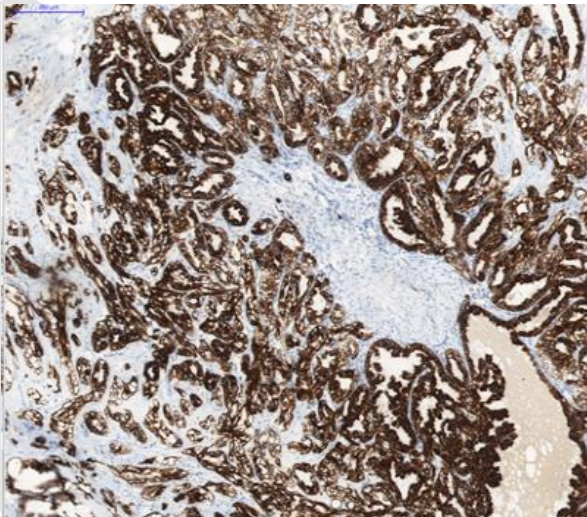


Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



Клинический случай



СК7: диффузная экспрессия в опухоли, в виде интенсивной цитоплазматической, с акцентом на мембрану реакции в опухолевых клетках.

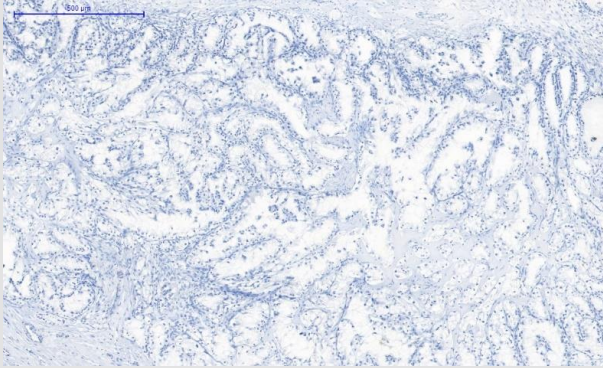


Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



Отсутствие иммуногистохимической реакции:



CD10

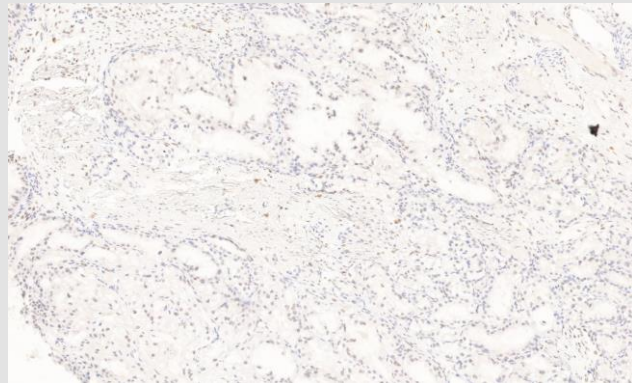


AMACR

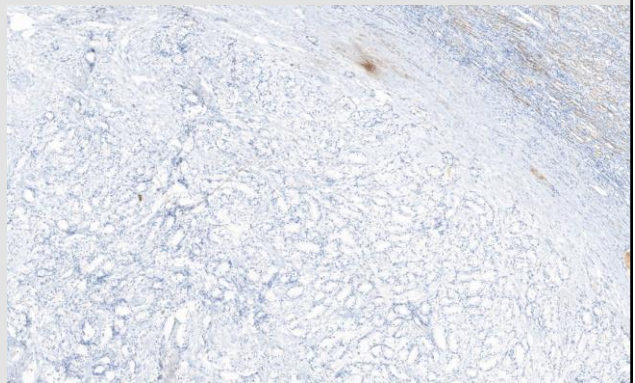


Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknrc.ru



TFE3

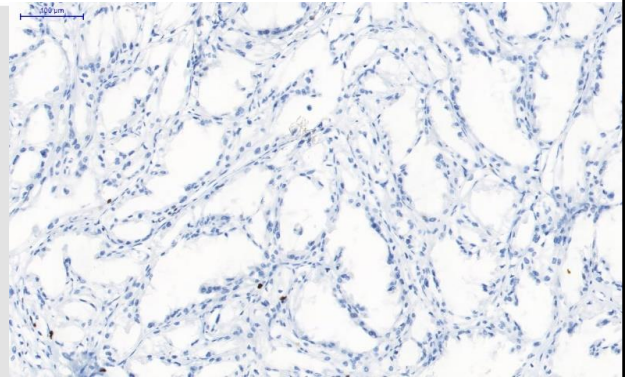
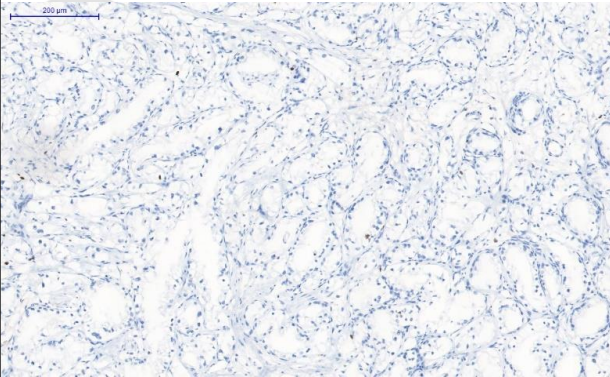


RCC



Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknrc.ru



**Индекс мечения ядер Ki-67 в опухоли
составляет менее 1%**



Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



Клинический случай

Заключение:

Светлоклеточная папиллярная почечноклеточная карцинома левой почки, grade 1 (ISUP/WHO), pT1a, L0, Pn0. В краях резекции признаков опухолевого поражения не выявлено (R0).

ICD-O code 8323/1.



Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



Макроскопическая картина

- Редко мультифокальная и/или билатеральная.
- Обычно не больших размеров (средний размер - 2,6 см).
- Опухоль инкапсулированная.
- Паракортикальная локализация.
- Цвет поверхности на срезах варьирует, без некрозов и кровоизлияний.

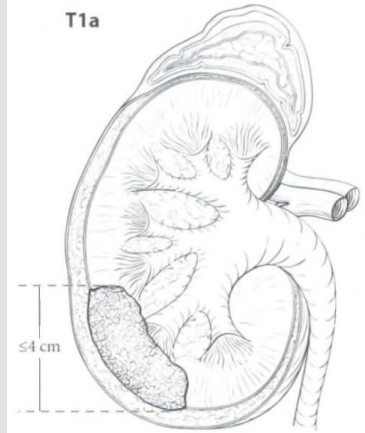


Fig. 60.4 T1a: Tumor 4 cm or smaller in greatest dimension, limited to the kidney.



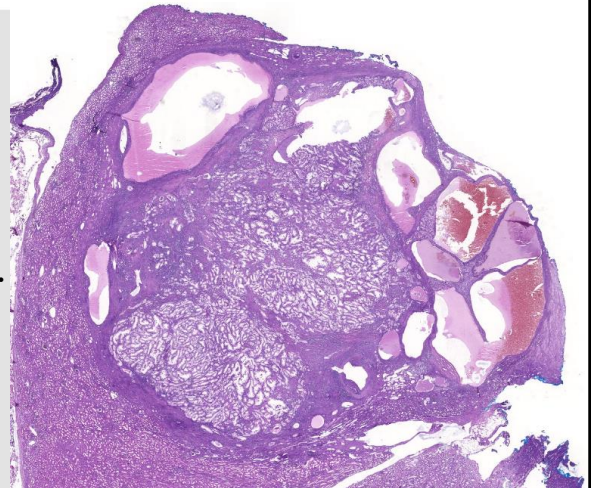
Московский
классический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mntc.ru



Микроскопическая картина

- Трубоччатые, папиллярные, ацинарные структуры или их сочетание.
- Участки кистозной трансформации.
- Количество стромы варьибельно.



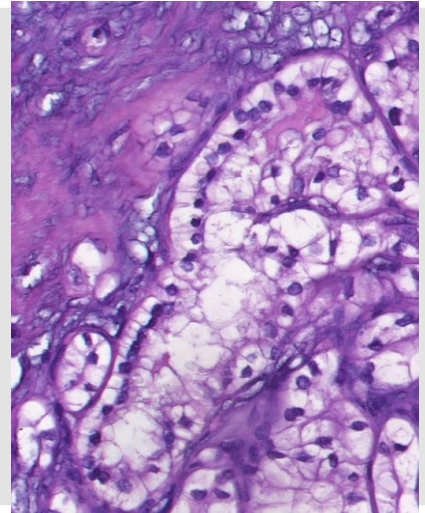
Московский
классический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mntc.ru



Микроскопическая картина

- Опухолевые клетки столбчатой формы с четкими границами.
- Ядра - мелкие, округлой/овальной формы, с ровными ядерными мембранами и незаметными ядрышками (grade 1 или 2 в соответствии с WHO/ISUP).
- Люминальное линейное расположение ядер, так называемая «обратная полярность» (reverse polarity).



Московский
трансляционный
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mntc.ru



Иммуногистохимический профиль

Наличие экспрессии: CK7 (диффузно); CA IX (базолатеральное окрашивание); GATA-3 (1/3 случаев); HMWCK; PAX8; Vimentin; E-cadherin; b-catenin; c-MET; CK19; p53; GLUT-1.

Отсутствие экспрессии: CD10; RCC; AMACR; TFE3; TFEB.

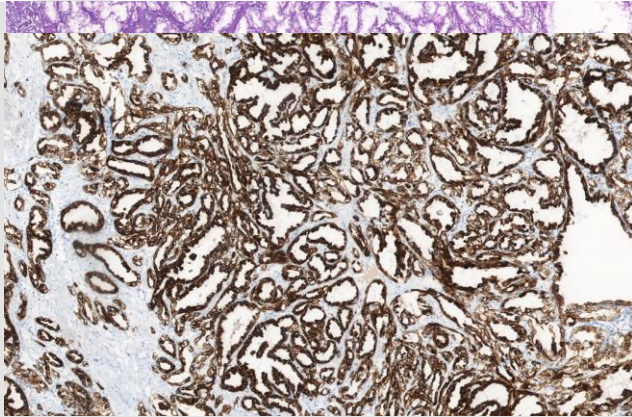


Московский
трансляционный
научный центр

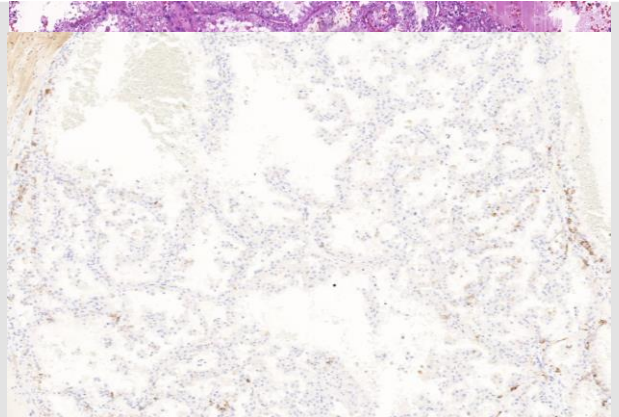
Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mntc.ru



CK7



Светлоклеточный папиллярный почечноклеточный рак



Светлоклеточный почечноклеточный рак



Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



Генетический профиль

Original contribution

Clear cell papillary renal cell carcinoma: micro-RNA expression profiling and comparison with clear cell renal cell carcinoma and papillary renal cell carcinoma[☆]

Enrico Munari MD^{a,1}, Luigi Marchionni MD, PhD^{b,1}, Apurva Chitre BS^b, Masamichi Hayashi MD^c, Guido Martignoni MD^{d,e}, Matteo Brunelli MD, PhD^d, Stefano Gobbo MD^{d,e}, Pedram Argani MD^a, Mohamad Allaf MD^f, Mohammad O. Hoque PhD^{c,*}, George J. Netto MD^{a,b,f,*}

^aDepartment of Pathology, Johns Hopkins University, Baltimore, MD 21287, USA

^bDepartment of Oncology, Johns Hopkins University, Baltimore, MD 21287, USA

^cDepartment of Otolaryngology, Johns Hopkins University, Baltimore, MD 21287, USA

^dDepartment of Pathology and Diagnostics, University of Verona, Verona 37134, Italy

^eAnatomic Pathology, Pederzoli Hospital, Peschiera d/G, Verona 37019, Italy

^fDepartment of Urology, Johns Hopkins University, Baltimore, MD 21287, USA

- Отсутствуют делеции и мутации гена VHL.
- Отсутствует увеличение числа копий хромосом 7 и 17, нет утраты Y-хромосомы.
- Недавние исследования показали, что светлоклеточный папиллярный почечноклеточный рак имеет уникальный профиль микро-РНК.



Московский
клинический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mknc.ru



Дифференциальная диагностика

Г-Э	Папиллярные структуры из светлых клеток; Минимальный nuclear grade; Обратная полярность (reverse polarity) ядер	Альвеолярный или гнездный тип роста; Отчетливый капиллярный рисунок; Кровоизлияния и некрозы	Папиллярные структуры с фиброваскулярной стромой в основании; Макрофаги и псаммомные тельца	Папиллярные структуры из полиморфных светлых клеток с высоким nuclear grade; Псаммомные тельца
СК7	Позитивный	Негативный	Позитивный	Негативный
AMACR	Негативный	Негативный	Позитивный	Позитивный
CD10	Негативный	Позитивный	Позитивный	Позитивный
TTF3	Негативный	Негативный	Негативный	Позитивный
	Светлоклеточный папиллярный ПКР	Светлоклеточный ПКР	Папиллярный ПКР	ПКР ассоциированный с Xp11 транслокацией



Московский
инновационный
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mnci.ru



- На данный момент сообщено всего о 362 случаях данного варианта почечноклеточного рака.
- До настоящего времени не сообщалось о рецидиве опухоли, метастазировании, или о смерти, связанной с заболеванием, поэтому некоторые авторы рекомендуют консервативный подход к ведению пациентов высокого «хирургического риска» (пациенты с одной почкой, тяжелой ХПН и др.).



Московский
инновационный
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mnci.ru



Наличие в опухоли любого из таких прогностически неблагоприятных признаков, как:

- экстраорганный инвазия,
- лимфоваскулярная инвазия,
- nuclear high grade,
- некроз,
- саркоматоидная/рабдоидная дифференцировка

исключает диагноз «светлоклеточный папиллярный ПКР».



МНИО
Московский
онкологический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mkc.ru



Спасибо за внимание!



МНИО
Московский
онкологический
научный центр

Москва, шоссе Энтузиастов, д. 86
Тел.: +7 495 304 30 35
www.mkc.ru