

肾脏原发性未分化多形性肉瘤1例

赵申钊, 柯昌兴, 石鑫, 张开能, 殷思范

昆明医科大学第二附属医院泌尿外科(昆明 650101)

【摘要】原发于肾脏的未分化多形性肉瘤(undifferentiated pleomorphic sarcoma, UPS)在临床上少见,症状不明显,辅助检查无特异性,主要依赖病理形态学及免疫组化。该肿瘤恶性程度高,预后差,对放化疗不敏感,治疗手段主要是早期手术治疗。对于该肿瘤的诊断与治疗,需要病例数量的积累和长期的观察随访。本文报道了经手术治疗的肾脏原发性未分化多形性肉瘤1例。

【关键词】未分化多形性肉瘤;肾切除术;原发性;诊断

A case report of primary undifferentiated pleomorphic sarcoma of the kidney

Shen-Zhao ZHAO, Chang-Xing KE, Xin SHI, Kai-Neng ZHANG, Si-Fan YIN

Department of Urology, The Second Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming 650101, China

Corresponding author: Chang-Xing KE, Email: kenne126@126.com

【Abstract】Undifferentiated pleomorphic sarcoma (UPS) originating from the kidney is rare in clinical practice. Its symptoms are not obvious, and the auxiliary examination is non-specific. It mainly depends on pathomorphology and immunohistochemistry. The tumor has high malignancy, poor prognosis, and is insensitive to radiotherapy and chemotherapy. The treatment method is mainly early surgery. The diagnosis and treatment of this tumor requires the accumulation of cases and long-term observation and follow-up. A case of primary UPS of the kidney was reported.

【Keywords】Undifferentiated pleomorphic sarcoma; Nephrectomy; Primary; Diagnosis

未分化多形性肉瘤(undifferentiated pleomorphic sarcoma, UPS)是一种常见的恶性肿瘤,但是原发于肾盂罕见。UPS临床症状不典型且进展快,临床上诊断困难,如未能及时发现,后果常较为严重。UPS极易通过血行转移,主要通过病理学诊断,一经确诊,手术切除是最佳的治疗手段。现对昆明医科大学第二附属医院泌尿外科收治的1例原发于肾盂的未分化多形性肉瘤报道如下。

1 病例报道

患者,女性,56岁,因左下腹痛6月余入院。2021年2月份,以突发性、间断性左侧腹部隐痛为主要表现,无牵涉痛、无发热等不适,至当地医院就诊,行腹部彩超发现有“腹部肿瘤”。为进一步诊治,遂至我院,行CT示:左腹膜后见团状软组织影,大小约6.1 cm × 4.9 cm × 5.9 cm,增强不均匀强化,左输尿管上段局部受包绕管腔狭窄,以上输尿管及左肾盂肾盏轻度积水(图1)。

DOI: 10.12173/j.issn.1004-4337.202303062

基金项目:云南省科技厅科技计划资助项目(202101AY070001-138)

通信作者:柯昌兴,主任医师,Email: kenne126@126.com

<https://slyyx.whuzhmedj.com/>



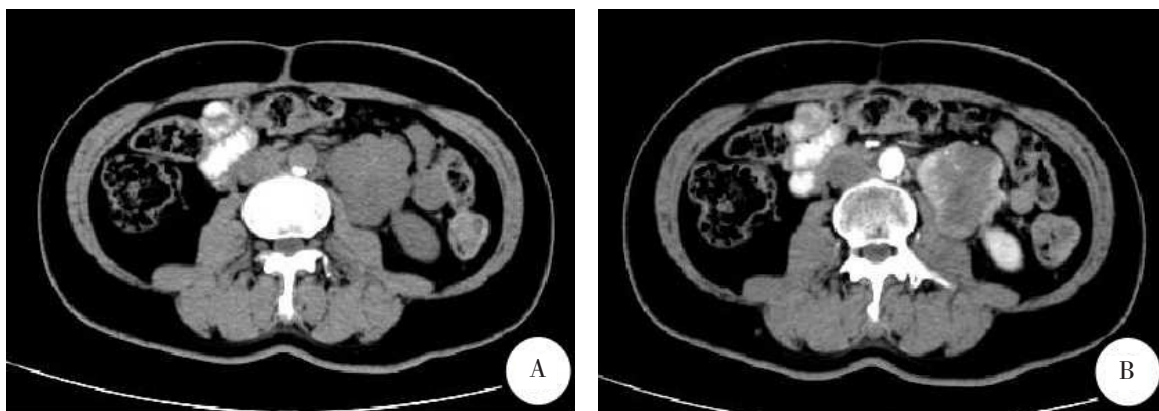


图1 腹部CT

Figure 1. Abdominal CT

注: A.左腹膜后见团状软组织影,大小约6.1 cm × 4.9 cm × 5.9 cm; B.CT增强不均匀强化。

遂转至我院泌尿外科予以左侧输尿管支架置入术对症治疗,并服用甲磺酸伊马替尼,于2021年9月27日行腹腔镜下左肾根治性切除术。术后病理示巨检:左肾背膜见一大小6 cm × 5.5 cm × 5 cm 肿块,切面灰白,局部灰黄,质韧,与周围分解清晰;输尿管断端与肾静脉未见累及(图2)。病理诊断考虑为未分化肉瘤(图3)。免疫组化结果: Vim (+)、CK (-)、BCL-2 (+)、STAT6 (-)、Syn (-)、CgA (-)、CD117 (-)、CD34 (血管+)、DOG-1 (-)、SMA (-)、Caldesmon (-)、Desmin (-)、HMB45 (-)、EMA (-)、CD99 (-)、Myo-D1 (-)、CD68 (局灶+)、SDHB (-)、S100 (-)、MDM2 (-)、CDK4 (-)、Ki-67 指数约 40%。术后随访5个月仍健在,复查CT时考虑发生远处转移。

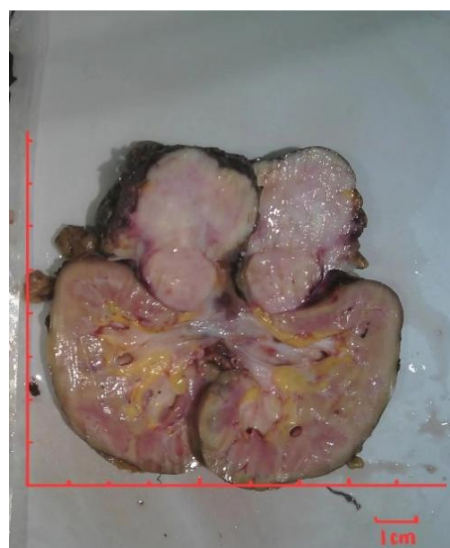


图2 术后标本

Figure 2. Postoperative specimen

注:肿瘤呈灰白,局部灰黄。

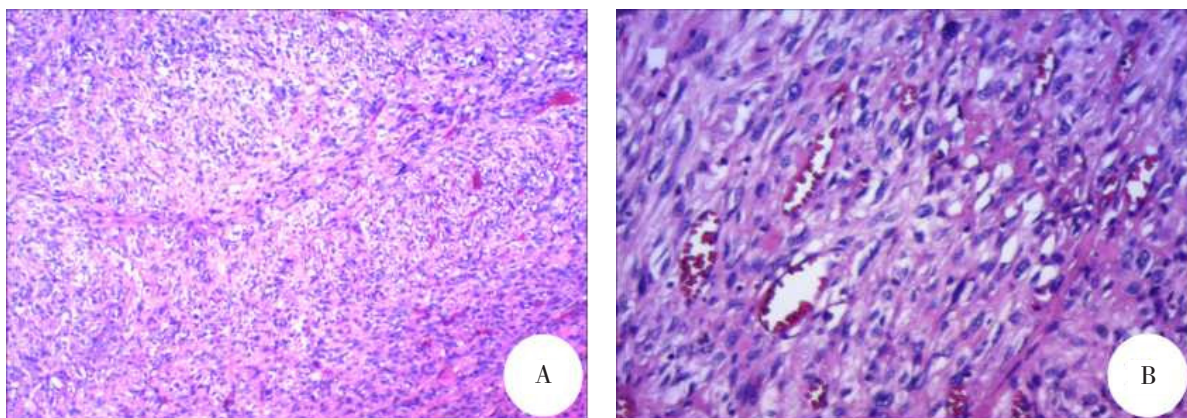


图3 病理检查

Figure 3. Pathological examination

注: A.细胞无定向排列,由多形的成纤维细胞、组织细胞等混合而成,细胞核多呈无形性和异型性(HE × 40); B.成纤维细胞(HE × 100)。

2 讨论

未分化多形性肉瘤是由原始间叶组织向纤维组织细胞分化的恶性肿瘤，恶性程度高，最早由 O'Berien 等于 1964 年报道^[1-2]。UPS 常见于四肢，其次为后腹膜、躯干等，原发于肾盂的 UPS 罕见^[3]。UPS 无典型临床表现，主要为腹部肿块、腹痛、伴或不伴血尿；级别高的 UPS 进展快，常迅速增大并产生压迫症状^[4]。本例患者主要表现为间断性左侧腹部隐痛。UPS 极易向远处转移，常见血行转移，少数由淋巴转移^[5]。

UPS 通过相关临床表现和影像学检查难以确诊，本例术前 CT 考虑肠道恶性间质瘤可能，容易误诊。CT 平扫呈现不均匀，等或低混杂密度，伴有不同程度的囊变、坏死及出血，少数伴有钙化^[6]；增强扫描后多表现为轻中度渐进性强化，但仍低于正常的肾实质^[7]。MRI 表现为肿瘤内低信号区域和进行性强化，表明其含有纤维成分，坏死囊变及纤维化是 UPS 较具特征性的表现^[8]。UPS 来源于原始的未分化间质细胞，缺乏特异免疫组织化学标记，病理学上通过形态学特点及免疫组化亦排除其他恶性肿瘤^[9]。UPS 免疫组织化学染色中，波形蛋白 (Vimentin)、CD68 (KP-1)、 α -抗胰蛋白酶 (α -1 antitrypsin, AAT)、 α -抗糜蛋白酶 (α 1-antichymotrypsin, AACT) VIIIa 因子、铁蛋白和 VIIIa 因子胞质原酶常呈阳性，而 CK5/6 等上皮标志物及 SMA 一般呈阴性^[10]。

UPS 首选手术治疗，多采用边缘性、广泛性和根治性切除^[11]。相关报道称，在根治性切除手术中，相对安全的做法是切除瘤体边缘未受累组织 ≥ 2 cm，虽然对控制和清除局部病灶有一定效果，但是仍有发生转移的风险^[12]。UPS 相关病例报道少，但较多文献认为，预后较好的因素包括但不限于：肿瘤体积小，分化程度高，最主要的因素是还未发生外周浸润和转移，以及在手术中彻底切除^[13]。例如边缘性切除的过程中容易残留恶性肿瘤的卫星结节和活跃转移病灶，术后复发率极高。UPS 五年存活率为 36%~50%，根治术后复发率高达 44%，术后易发生局部和远处转移，分别占 40%~60%、25%~50%，最常见转移部位为肺，高达 90%，其次为骨、肝等部位^[14]。

UPS 恶性程度高，且对放疗、化疗及免疫治疗不敏感，治疗效果差，其有效性仍然存在争议。

术前放疗可以控制体积较大的难以切除的肿瘤；对于不可切除的转移性肿瘤和姑息治疗，化疗是一种主要手段^[15]。化疗常用的药物为多柔比星和异环磷酰胺，其中联合用药具有一定的生存优势^[16]。随着靶向药物治疗及免疫治疗广泛运用到恶性肿瘤的治疗中，有研究验证分子靶向药物及免疫检查点抑制剂 (PD-1、PDL-1 抑制剂) 对软组织肉瘤具有一定效果^[17]，但目前 UPS 的治疗靶点及靶向药物治疗还在临床试验阶段。

总之，原发于肾脏的 UPS 罕见，明确其诊断及术后治疗方案，改善预后，有待于病例数量的积累和长期的观察随访。

参考文献

- 1 朱辉, 刘杰, 何明, 等. 食管恶性纤维组织细胞瘤二例报告及文献分析 [J]. 中华肿瘤防治杂志, 2014, 21(16): 1290-1293. [Zhu H, Liu J, He M, et al. Report of two cases of malignant fibrous histiocytoma of the esophagus and literature analysis[J]. Chinese Journal of Cancer Prevention and Treatment, 2014, 21(16): 1290-1293.] DOI: 10.16073/j.cnki.cjcp.2014.16.013.
- 2 O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas[J]. Cancer, 1964, 17: 1445-1455. DOI: 10.1002/1097-0142(196411)17:11<1445::aid-cncr2820171112>3.0.co;2-g.
- 3 Kim SJ, Ahn BC, Kim SR, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the kidney[J]. Yonsei Med J, 2002, 43(3): 399-402. DOI: 10.3349/ymj.2002.43.3.399.
- 4 Ptochos A, Karydas G, Iosifidis N, et al. Primary renal malignant fibrous histiocytoma. A case report and review of the literature[J]. Urol Int, 1999, 63(4): 261-264. DOI: 10.1159/000030465.
- 5 赵惠明, 周艳, 张千山, 等. 肾脏原发性恶性纤维组织细胞瘤 2 例 [J]. 临床与实验病理学杂志, 1998, (5): 49. [Zhao HM, Zhou Y, Zhang QS, et al. Two cases of primary malignant fibrous histiocytoma of the kidney[J]. Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology, 1998, (5): 49.] DOI: CNKI:SUN:LSBL.0.1998-05-021.
- 6 王水, 赵惠芳. 肾脏原发性未分化多形性肉瘤 MSCT 诊断及病理对照研究 [J]. 现代肿瘤医学, 2017, 25(19): 3104-3107. [Wang S, Zhao HF. MSCT diagnosis and pathological study of renal primary undifferentiated pleomorphic sarcoma[J]. Journal of Modern

- Oncology, 2017, 25(19): 3104–3107.] DOI: 10.3969/j.issn.1672-4992.2017.19.020.
- 7 陈涛, 严静东, 雷贞妮. 未分化多形性肉瘤的影像诊断与鉴别 51 例 [J]. 实用医学杂志, 2016, 32(5): 789–792. [Chen T, Yan JD, Lei ZN. Imaging diagnosis and differential diagnosis of undifferentiated pleomorphic sarcoma in 51 cases[J]. The Journal of Practical Medicine, 2016, 32(5): 789–792.] DOI: 10.3969/j.issn.1006-5725.2016.05.031.
- 8 Karaosmanoğlu AD, Onur MR, Shirkhoda A, et al. Unusual malignant solid neoplasms of the kidney: cross-sectional imaging findings[J]. Korean J Radiol, 2015, 16(4): 853–859. DOI: 10.3348/kjr.2015.16.4.853.
- 9 Zhu Y, Hao D, Tang X, et al. Undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma of ethmoid sinus: a case report and literature review[J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2018, 84(3): 389–392. DOI: 10.1016/j.bjorl.2017.05.004.
- 10 江文辉, 温江妹, 许春伟, 等. 未分化多形性肉瘤的临床病理分析 [J]. 临床与病理杂志, 2020, 40(4): 837–842. [Jiang WH, Wen JM, Xu CW, et al. Clinicopathological analysis of undifferentiated pleomorphic sarcoma[J]. Journal of Clinical and Pathological Research, 2020, 40(4): 837–842.] DOI: 10.3978/j.issn.2095-6959.2020.04.005.
- 11 Dineen SP, Roland CL, Feig R, et al. Radiation-associated undifferentiated pleomorphic sarcoma is associated with worse clinical outcomes than sporadic lesions[J]. Ann Surg Oncol, 2015, 22(12): 3913–3920. DOI: 10.1245/s10434-015-4453-z.
- 12 Tong L, Wang Y, Zhou Y, et al. Surgical management of giant secondary malignant fibrous histiocytoma following radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma: a case report and literature review[J]. Oncol Lett, 2014, 8(1): 72–76. DOI: 10.3892/ol.2014.2069.
- 13 Gabbert H, Wagner R, Becht E. Malignant fibrous histiocytoma of the renal capsule[J]. J Cancer Res Clin Oncol, 1981, 100(3): 285–293. DOI: 10.1007/bf00410689.
- 14 黎美仁, 徐晓, 钱坤, 等. 消化道原发性未分化多形性肉瘤 2 例临床病理观察 [J]. 诊断病理学杂志, 2014, 21(11): 685–688. [Li MR, Xu X, Qian K, et al. Primary undifferentiated pleomorphic sarcoma of digestive tract: a clinicopathological analysis of two cases[J]. Chinese Journal of Diagnostic Pathology, 2014, 21(11): 685–688.] DOI: 10.3969/j.issn.1007-8096.2014.11.007.
- 15 张曙光, 于胜吉. 未分化多形性肉瘤的临床研究进展 [J]. 癌症进展, 2018, 16(11): 1335–1339, 1360. [Zhang SG, Yu SJ. Clinical research progress of undifferentiated pleomorphic sarcoma[J]. Oncology Progress, 2018, 16(11): 1335–1339, 1360.] DOI: 10.11877/j.issn.1672-1535.2018.16.11.04.
- 16 Young RJ, Litière S, Lia M, et al. Predictive and prognostic factors associated with soft tissue sarcoma response to chemotherapy: a subgroup analysis of the European Organisation for Research and Treatment of Cancer 62012 study[J]. Acta Oncol, 2017, 56(7): 1013–1020. DOI: 10.1080/0284186X.2017.1315173.
- 17 吴涛, 何君伟, 代睿欣, 等. 原发性肾未分化多形性肉瘤一例报道并文献复习 [J]. 中华腔镜泌尿外科杂志(电子版), 2021, 15(6): 526–529. [Wu T, He JW, Dai RX, et al. Primary renal undifferentiated pleomorphic sarcoma: a case report and literature review[J]. Chinese Journal of Endourology (Electronic Edition), 2021, 15(6): 526–529.] DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-3253.2021.06.017.

收稿日期: 2023 年 03 月 09 日 修回日期: 2023 年 08 月 12 日

本文编辑: 张 苗 黄 笛

引用本文: 赵申钊, 柯昌兴, 石鑫, 等. 肾脏原发性未分化多形性肉瘤 1 例 [J]. 数理医药学杂志, 2023, 36(8): 632–635. DOI: 10.12173/j.issn.1004-4337.202303062
Zhao SZ, Ke CX, Shi X, et al. A case report of primary undifferentiated pleomorphic sarcoma of the kidney [J]. Journal of Mathematical Medicine, 2023, 36(8): 632–635. DOI: 10.12173/j.issn.1004-4337.202303062