

· 个案报告 ·

肾盂滑膜肉瘤 1 例报告*

李建鹏 曹金龙 汉大黎 李 攀 姚志强 应理军 田俊强**

(兰州大学第二医院泌尿外科 兰州大学第二医院泌尿研究所 甘肃省泌尿系统疾病重点实验室, 兰州 730030)

文献标识:D 文章编号:1009-6604(2020)08-0761-03

doi:10.3969/j.issn.1009-6604.2020.08.021

滑膜肉瘤是软组织肉瘤中发病率居第 4 位的恶性肿瘤,主要发生于年轻人四肢。滑膜肉瘤在一些没有滑膜成分的部位也有较低的发生率,包括头颈部、肠道、胸膜等。滑膜肉瘤在泌尿系统的发生率很低,原发于肾脏、肾盂处的滑膜肉瘤更为罕见^[1]。本文报道 1 例肾盂滑膜肉瘤,随访 3 年,未见肿瘤复发,报道如下。

1 临床资料

男,45 岁,因间断性右侧腰背部胀痛不适伴肉眼血尿 20 d 于 2016 年 2 月 23 日入院。腹部触诊未触及包块,双侧输尿管移行区无压痛。患者既往体健,无高血压,糖尿病病史,否认外伤、手术史。CT 检查示:右侧肾盂见约 3.6 cm × 1.6 cm × 1.6 cm 椭圆形等密度影,增强后呈轻度渐进强化,排泄期对比剂沿病变周缘下行(图 1);右肾上极见 1.6 cm × 0.9 cm 囊状低密度影,CT 值约 7.8 Hu;左肾增强后未见异常强化影,肾盂肾盏及输尿管未见扩张。术前诊断右肾盂肿瘤。

全麻。左侧(健侧)卧位。腋中线髂嵴上方 2 cm,右腋后线和腋前线平肋缘处分别置入 trocar,建立腹膜后通道。分离腹膜后脂肪,沿右肾背侧游离至肾蒂,Hem-o-lok 钳夹阻断肾蒂处肾静脉、肾动脉及其分支后离断,之后行右肾肾蒂淋巴结清扫、下腔静脉旁淋巴结清扫。沿肾筋膜外游离肾脏,保留肾上腺,之后头低脚高位,自肾门处向下充分分离输尿管至膀胱壁内段,于输尿管膀胱连接处使用超声刀切除输尿管口及右输尿管口周围 1 cm 膀胱壁,完

整取出肾、输尿管及部分膀胱壁,2-0 可吸收线缝合膀胱壁切口,留置引流管后常规缝合切口,留置尿管,结束手术。手术时长 120 min,术中出血量 200 ml。术后病理:(一侧肾脏)肾盂低分化间叶来源肉瘤,考虑为滑膜肉瘤,瘤组织侵及肾盂全层,侵犯周围肾实质,未侵及肾被膜,输尿管断端未见肿瘤残留(图 2)。免疫组化染色:瘤细胞 Vimentin(+),Bcl-2(+),CK20(-),PSA(-),AR(-),CK7(-),P63(-),SMA(-),Uroplakin III(-),S100(-),MelanA(-),Calponin(-),CD99(-),EMA(-),Desmin(-),HMB45(-),CK-P(-),CD34(-),P53 阳性细胞数 30%,Ki-67 阳性细胞数 45%。术后患者恢复可,术后 2 d 通气,术后 3 d 流质饮食、拔除尿管,术后 6 d 拔出腹膜后引流,术后 8 d 拆线并出院,嘱患者出院后肿瘤内科进行化疗。2016 年 7 月、2017 年 1 月患者来我院复查,超声检查示肿瘤无复发;2018 年 12 月、2019 年 6 月电话随访,患者自诉状况尚可,未复查,且未按医嘱进行化疗。

2 讨论

软组织肉瘤是间充质细胞起源的恶性肿瘤,发生率 2/10 万~3/10 万,占有成人恶性肿瘤不到 1%。滑膜肉瘤又是软组织肿瘤少见类型,占软组织肿瘤 5%~10%^[2]。滑膜肉瘤通常发生在青少年男性四肢,发生率性别差异不明显^[1]。肾脏滑膜肉瘤、肾盂滑膜肉瘤极为罕见,原发性肾脏滑膜肉瘤约占滑膜肉瘤总量的 1%^[3]。因此,肾脏滑膜肉瘤、肾盂滑膜肉瘤报道较为少见。

* 基金项目:兰州大学第二医院“萃英科技创新”计划(CY2017-BJ16);兰州大学第二医院萃英研究生指导教师培育计划(201704);兰州市城关区科技局科技攻关类项目(2017KJGG0052);兰州市科技局兰州市人才创新创业项目(2019-RC-37)

** 通讯作者,E-mail:ery_tianjq@lzu.edu.cn

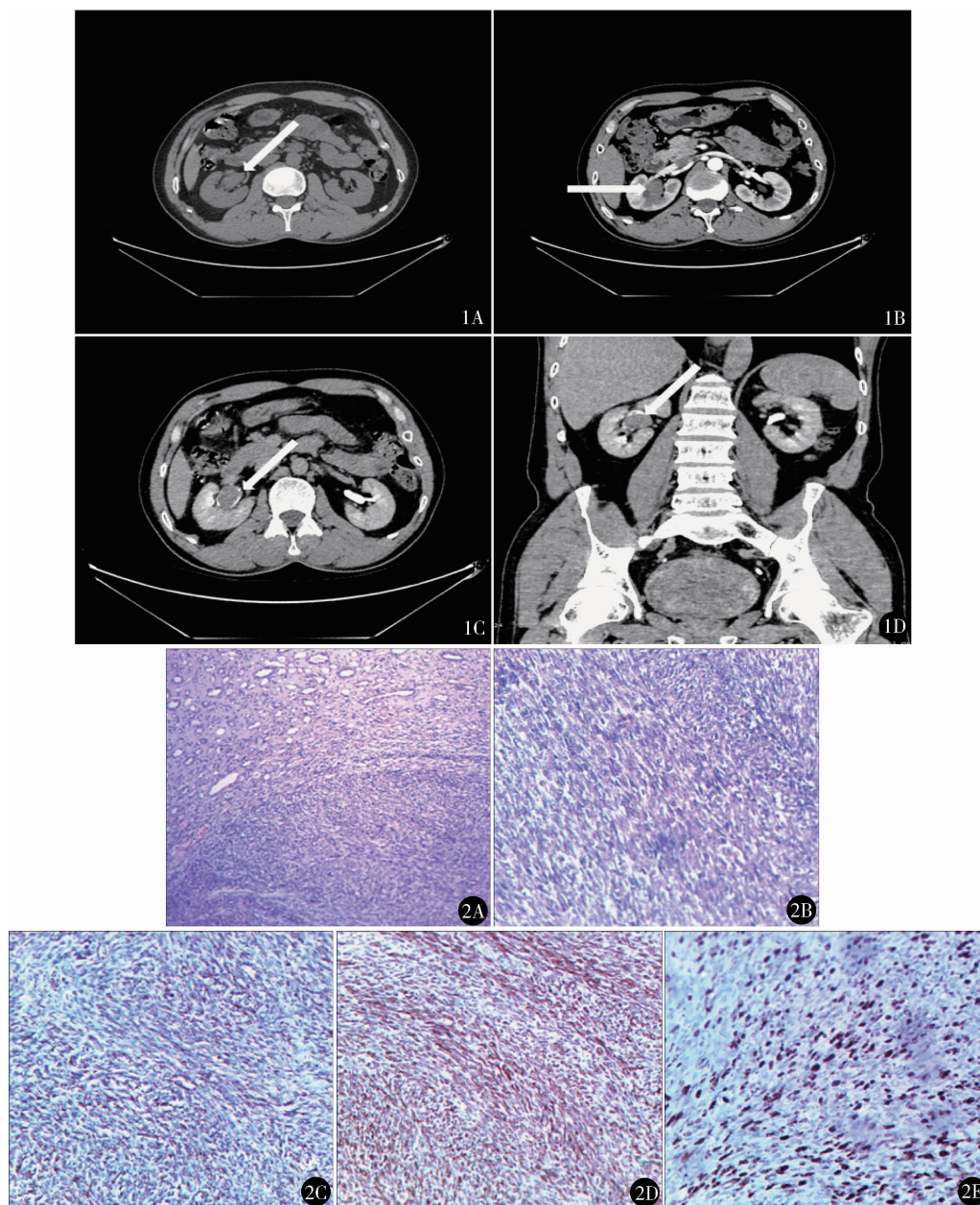


图 1 增强 CT 示右侧肾盂肿瘤 A. 平扫示右肾盂最大径约 3.6 cm × 1.6 cm × 1.6 cm 椭圆形等密度影,CT 值约 38 Hu;B. 动脉期示椭圆形密度影轻度强化;C. 排泄期示对比剂沿病变周缘下行;D. 排泄期冠状位:造影剂沿病变周围边缘下行 图 2 A,B. 肿瘤由单向梭形细胞构成(A. HE 染色 × 100;B. HE 染色 × 100);C ~ E. 免疫组化表达 Vimentin(× 200),Bcl-2(× 200)以及 Ki-67(× 200),其中有 45% 的细胞表达 Ki-67

肾脏滑膜肉瘤是一种起源于间叶组织的梭形细胞肿瘤,伴有一定程度的上皮分化,同时具有独特的遗传学特征。其特定的染色体易位为 t(X; 18)(p11; q11),即 18 号染色体上的 SYT 基因与 SSX1 或 SSX2 基因的外显子 5 融合^[4]。有报道认为 SSX4 基因也参与了这种易位^[5]。肾脏滑膜肉瘤临床表现与肾脏其他肿瘤、尿路上皮肿瘤类似,以间断腰部疼痛、间断腹部疼痛、间歇性全程肉眼血尿为主要临

床症状^[6,7]。也有报道肾脏滑膜肉瘤患者以偶发高血压、腹部肿块就诊^[8]。有些患者无明显症状,因体检发现肾脏肿块就诊^[1]。与肾脏滑膜肉瘤相似,肾盂滑膜肉瘤无明显特异性症状,初步诊断依赖于影像学检查确定肿瘤位置,确诊需要免疫组化染色^[9]。本例以间断性右侧腰背部胀痛伴肉眼血尿为主要症状,症状及体征无特异性。

原发性滑膜肉瘤的病理诊断复杂多变,需要与

其他泌尿系肿瘤相鉴别,例如肾脏平滑肌肉瘤、肾脏纤维肉瘤等呈现梭形细胞的肿瘤,因此,免疫组化检查是诊断的重要手段,例如 Vimentin(波形蛋白), Bcl-2、CD56、CK 等一些分子标记物可有助于滑膜肉瘤的诊断^[5,10]。本例术前疑似肾盂处肿瘤,术后 HE 染色呈现为梭状细胞(图 2A,B),经过免疫组化染色后,结合 HE 染色与免疫组化可以诊断肾盂滑膜肉瘤。利用细胞遗传学检测 t(X;18), FISH 或 RT-PCR 检测 SYT-SSX 融合基因,也能够进一步明确诊断^[4]。

目前,针对泌尿系滑膜肉瘤还没有比较权威规范的诊疗方案及指南。根治性肿瘤切除和术后以异环磷酰胺或阿霉素为主的化疗是目前治疗泌尿系原发滑膜肉瘤的主流方案^[3]。早期手术治疗,术后病理确诊,辅助性化疗及新辅助化疗有利于患者的预后^[5,11]。本例切除右肾、右输尿管、右输尿管口周围 1 cm 左右的膀胱壁,切除范围大。术后虽未进行化疗,预后尚可,随访期内未见复发,是否与其发病部位的特殊性及病程发展本身的特点有一定关系,由于是个案,还不能确定。本例肾盂滑膜肉瘤术中切除患侧肾脏、输尿管、部分膀胱壁,并进行肾门淋巴结、腔静脉淋巴结清扫,有利于患者的预后是值得肯定的。肾脏滑膜肉瘤、肾盂滑膜肉瘤术中切除范围应包括患侧肾脏、输尿管、输尿管口周围膀胱壁,淋巴结尽可能清扫彻底,可能减少复发。相比于肾脏滑膜肉瘤,很少有单独报道的肾盂滑膜肉瘤。肾盂滑膜肉瘤预后与肿瘤生长位置、肿瘤亚型有一定的联系,目前还不是很清楚,还需要更多的临床病例研究以及长期的临床证据。从治疗方式角度看,与原发肾脏滑膜肉瘤相同,尽早进行手术切除,可能对此类病例有较好的治疗效果及预后。

参考文献

- 1 El Chediak A, Mukherji D, Temraz S, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney: a case report of complete pathological response at a Lebanese tertiary care center. *BMC Urol*, 2018, 18(1): 40–49.
- 2 Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours—an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology*, 2014, 64(1): 2–11.
- 3 Cai HJ, Cao N, Wang W, et al. Primary renal synovial sarcoma: A case report. *World J Clin Cases*, 2019, 7(19): 3098–3103.
- 4 Pathrose G, John NT, Hariharan P. Renal synovial sarcoma in a young pregnant lady: A case report and clinico-pathological profile. *J Clin Diagn Res*, 2017, 11(7): PD13–PD14.
- 5 El Beaino M, Araujo DM, Lazar AJ, et al. Synovial sarcoma: Advances in diagnosis and treatment identification of new biologic targets to improve multimodal therapy. *Ann Surg Oncol*, 2017, 24(8): 2145–2154.
- 6 Lakshmaiah KC, Saini KS, Singh T, et al. Primary synovial sarcoma of kidney—a report of 2 cases and review of literature. *J Egypt Natl Canc Inst*, 2010, 22(3): 149–153.
- 7 Lopes H, Pereira CA, Zucca LE, et al. Primary monophasic synovial sarcoma of the kidney: a case report and review of literature. *Clin Med Insights Oncol*, 2013, 7(7): 257–262.
- 8 Pereira ESR, Leita T, Correia L, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney with unusual follow up findings. *Can J Urol*, 2013, 20(2): 6734–6736.
- 9 刘雷雷, 卢晓倩, 曹殿波. 原发性肾脏滑膜肉瘤一例. *临床放射学杂志*. 2018; 37(07): 1149–1150.
- 10 Wang ZH, Wang XC, Xue M. Clinicopathologic analysis of 4 cases of primary renal synovial sarcoma. *Chin J Cancer*, 2010, 29(2): 212–216.
- 11 张德清, 朱耀丰, 孟 辉, 等. 原发性肾滑膜肉瘤一例报告并文献复习. *中华泌尿外科杂志*, 2014, 35(7): 498–501.

(收稿日期: 2020–02–05)

(修回日期: 2020–05–28)

(责任编辑: 李贺琼)