

原发性肾平滑肌肉瘤 1 例*

邓 硕 薛 胜** 李庆文 李 建 代昌远 李文永 张晓乐 陶 润 李 俊

(蚌埠医学院第一附属医院泌尿外科, 蚌埠 233003)

文献标识: D 文章编号: 1009 - 6604(2021)11 - 1053 - 04

doi: 10.3969/j.issn.1009 - 6604.2021.11.020

原发性肾肉瘤极为罕见, 占肾脏恶性肿瘤 0.8% ~ 2.7%。平滑肌肉瘤是肾肉瘤最常见的组织学类型, 占肾肉瘤 50% ~ 60%^[1]。目前, 尚无诊断和治疗指南可循, 多以国内外病例报告为依据。2020 年 10 月我院收治 1 例原发性肾平滑肌肉瘤, 疗效满意, 报道如下。

1 临床资料

女, 62 岁, 因左腰部疼痛 2 个月入院。既往体健。体格检查: 左脊肋区叩痛阳性 (+)。胸片提示肺纹理增多, 余无异常。腹部 CT 平扫 + 增强示左肾体积增大, 内见不规则软组织影, 约 10 cm × 9 cm 大小, 增强扫描见延迟强化 (图 1)。血小板偏高 $356 \times 10^9/L$, 尿、生化常规正常, 凝血、免疫功能正常。术前诊断为左肾恶性肿瘤。全麻下行腹腔镜左肾癌根治性切除术。术中见左肾上极肿瘤周围粘连, 与脾脏及膈肌粘连致密无法分离, 遂行脾脏切除联合膈肌缺损修补术。手术时间 110 min, 术中出血量 60 ml。术后第 1 天白细胞 $18.37 \times 10^9/L$, 中性粒细胞占比 90.4%, 给予注射用哌拉西林舒巴坦钠 2.5 mg + 盐水 100 ml Bid 静滴, 3 d 后复查血常规各项指标恢复正常。术后 6 d 出院。术后病理: 梭形细胞纵横交错分布, 细胞胞浆丰富, 细胞核两端钝圆; 细胞异型明显, 可见核多形性以及病理性核分裂像; 大体标本肿瘤 9.5 cm × 8.0 cm × 7.0 cm 大小, 伴出血、坏死; (左) 输尿管切缘及脉管手术切缘均

阴性, 肾周脂肪囊手术切缘阴性, (左) 肾上腺被膜见肿瘤成份 (图 2)。免疫组化标记 (IHC2020 - 4521): 瘤细胞 VIM (+)、SMA (+)、CK (灶性 +)、Des (-)、EMA (-)、S - 100 蛋白 (-)、H - caldesmon (-)、SOX10 (-)、MelanA (-)、HMB45 (-)、LCA (-)、Ki - 67 (+, 10%), 见图 3。术后 6 周复查腹部 CT: 胰腺后方及脾区不规则软组织肿块影, 不均匀中度强化, 最大截面 83 mm × 54 mm (图 4)。考虑局部肿瘤复发, 多学科讨论行血液基因检测, 未发现靶向治疗相关基因突变及致病性遗传基因变异。行表柔比星 60 mg d1 ~ d2, 异环磷酰胺 2.0 g d1 ~ d4 联合化疗 7 个疗程。术后 6 个月复查胸腹部 CT: 左肾脾切除术后, 左膈肌增厚 (图 5); 胸部 CT 未见异常。随访 8 个月, 未见局部肿瘤复发和远处转移。

2 讨论

2.1 临床特点

原发性肾平滑肌肉瘤起源于肾被膜、肾盂、肾盏和血管的平滑肌, 是最常见的肾肉瘤, 发病可见于各个年龄段。该病性别无明显差异, 多见 40 ~ 60 岁, 进绝经期的女性患病风险明显增加^[2]。原发性肾平滑肌肉瘤的临床症状和其余肾癌鉴别极具挑战性, 常见症状为腰腹部疼痛和镜下或肉眼血尿, 其余有发热、消瘦、内分泌紊乱等全身表现。本例主要以腰腹部疼痛为主, 其他症状并不明显。CT 提示左肾有占位性病变, 诊断左肾恶性肿瘤, 术后病理诊断为

* 基金项目: 安徽省高校自然科学研究重点项目 (KJ2020A0557); 安徽省学术技术带头人后备人选项目 (2020H213); 安徽省教育厅高校优秀青年人才支持计划重点项目 (gxyqZD2021117)

** 通讯作者, E-mail: bburo_xs@163.com

原发性肾平滑肌肉瘤。原发性肾平滑肌肉瘤从临床表现上与其他肾肿瘤难以区分,其来源于软组织平

滑肌,具有很高的恶性度和转移潜能,肿瘤生长速度快,有自发性破裂风险^[3]。

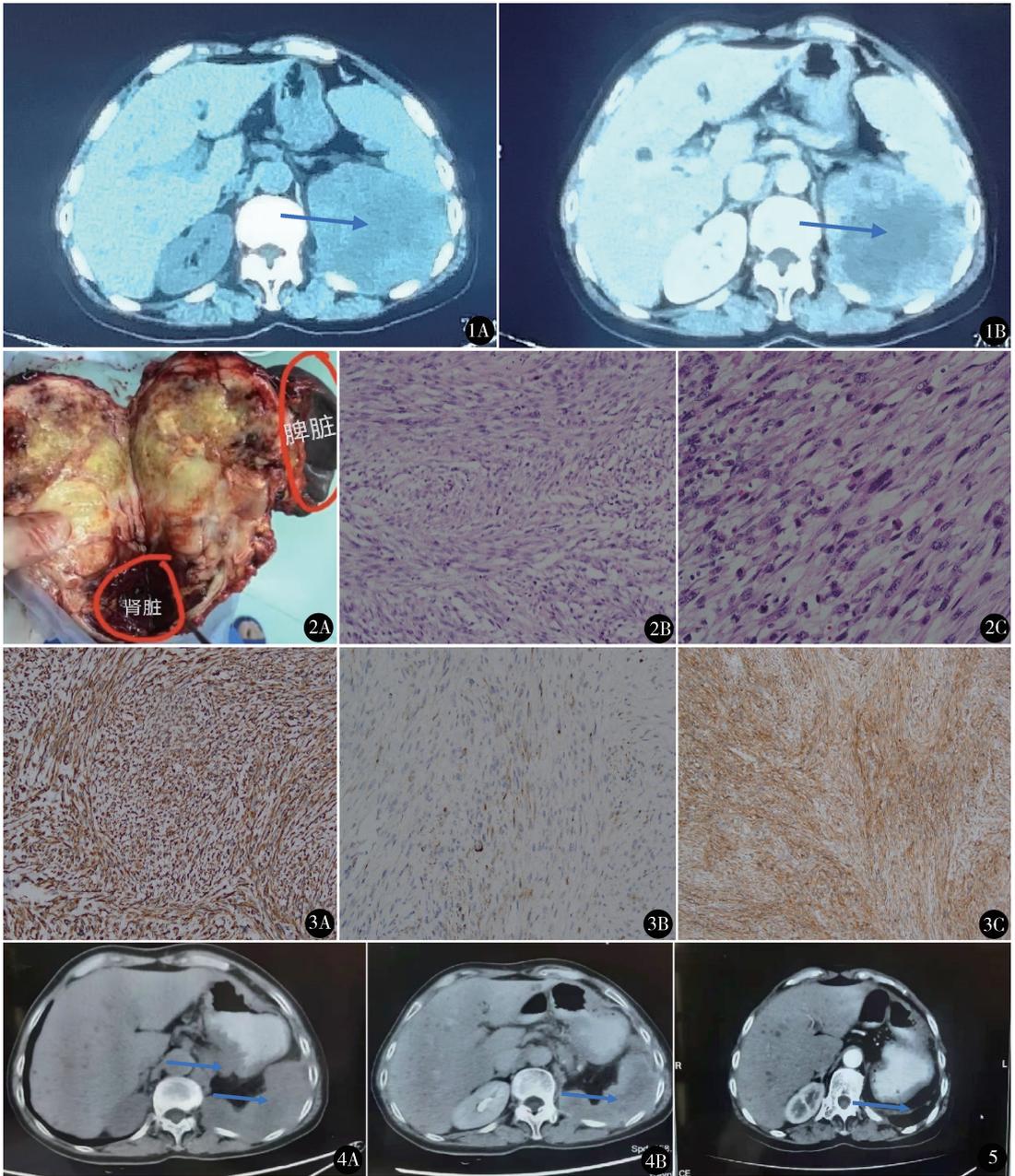


图 1 术前双肾 CT A. 左肾体积增大,内见不规则软组织影;B. 增强 CT 见延迟强化 图 2 术后病理 A. 左肾根治切除+脾脏切除标本(肿块巨大,侵犯大部分肾脏,与脾脏粘连致密);B. 梭形细胞纵横交错分布,细胞胞浆丰富,细胞核两端钝圆(HE 染色 ×200);C. 细胞异型明显,可见核多形性以及病理性核分裂像(HE 染色 ×400) 图 3 免疫组化 A. 肿瘤细胞阳性表达 VIM,胞质染色(×200);B. 肿瘤细胞阳性表达 CK,胞质染色(×200);C. 肿瘤细胞阳性表达 SMA,胞质染色(×200) 图 4 术后 6 周腹部 CT 平扫+增强 A. 胰腺后方及脾区不规则软组织肿块影;B. 肿瘤不均匀中度强化,最大截面 83 mm × 54 mm 图 5 术后 6 个月双肾 CT 增强:左肾脾切除术后,左膈肌增厚

2.2 影像学特点

原发性肾平滑肌肉瘤的临床症状与其他肾肿瘤无显著区别,影像学也有相似之处,仅凭临床症状和放射学检查难以辨别清楚。B 超表现和其他肾癌相似,肾脏内可见一低回声肿块,边界不清,有不均匀的光斑。CT 显示等致密或轻度高密度肿瘤,出血或囊性坏死,多数突破外包膜,向外生长,形成静脉性肿瘤血栓^[4]。肿瘤增长速度快,发现时一般直径 > 5 cm。当肾脏 CT 显示大肿块、密度不均、大斑片状坏死囊肿,CT 增强扫描显示延迟强化时考虑平滑肌肉瘤的可能性^[5]。李晶英等^[6]对 11 例平滑肌肉瘤 CT 进行分析,增强扫描肿瘤实质均呈延迟强化,坏死囊肿的部分未见显著强化。吴凌峰等^[7]认为增强扫描时,在较大的肾脏肿瘤呈现延迟强化时多为肾平滑肌肉瘤。原发性肾平滑肌肉瘤表现为膨胀性、不均匀增强和边界清楚的实性肿块,通常从肾脏外生性突出^[8]。MRI 示肿瘤的纤维间质导致 T1 和 T2 低信号,静脉注射造影剂后显示延迟增强^[9]。大的原发性肾平滑肌肉瘤可表现为多房囊性肿块,周边强化。

2.3 病理学特点和免疫组化

组织病理学和免疫组织化学是诊断这些肉瘤的唯一标准,肿瘤直径一般 > 5 cm,肉眼观呈灰白色或灰黄色鱼肉状,较大的肿瘤部分可见出血性坏死、液化灶和囊性变性。大斑片状坏死是原发性肾平滑肌肉瘤的特征之一^[10]。平滑肌细胞镜下可见嗜酸性细胞交织排列,细胞核居于正中,末端钝,局部可见核多形性、核异型性、有丝分裂象和细胞坏死。免疫组化常显示 SMA、Vimentin 和 Des 阳性。本例瘤细胞 VIM(+),SMA(+). 随着经皮活检技术经验的增加,可以对肾脏中的任何病变进行安全采样。经皮穿刺通道种植是肾恶性肿瘤活检过程中相对常见的并发症,然而研究^[11, 12]显示经皮穿刺活检可以安全进行,无显著通道种植的风险。

2.4 治疗及预后

原发性肾平滑肌肉瘤临床上十分少见,文献多是以个案报告为主。肾肉瘤比其他泌尿系统部位肉瘤致死率更高,表现为侵袭性行为和不良的预后,肾根治术作为首选治疗。Demir 等^[13]报道直径 < 4 cm 且无转移的患者可行肾部分切除术,5 年生存率与根治性手术无差别。瘤体较大采用经腹腔入路更有

优势,操作空间更大,对于合并周围脏器侵犯,可行联合脏器切除。此病血性转移较早,肝脏、肺部和骨骼是常见的转移部位,病情进展快,发现时往往已处于中晚期,一些患者已经出现部分浸润和转移灶。原发性肾平滑肌肉瘤具有很高的恶性度和转移潜能,预后很差,5 年生存率 29% ~ 36%^[14]。Kendal 等^[15]报道 112 例肾平滑肌肉瘤中位生存时间 25 个月,5 年总体生存率为 25%。祖力皮卡尔·赛都拉等^[16]报道 17 例肾平滑肌肉瘤 5 年生存率为 18.2%。由于该病较为罕见,缺乏大样本报道,目前对原发性肾平滑肌肉瘤的总体生存率仍不能做出准确的评价。van der Graaf 等^[17]主张侵袭性肾平滑肌肉瘤可手术联合放化疗综合治疗。2019 版中国临床肿瘤学会《软组织肉瘤诊疗指南》指出,平滑肌肉瘤属于化疗中度敏感性肉瘤,对于晚期非特指型软组织肉瘤患者的姑息化疗,一线治疗方案仍以蒽环类 ± 异环磷酰胺为主^[18]。原发性肾平滑肌肉瘤术前新辅助化疗 + 根治手术 + 以多柔比星为基础的术后化疗可使局部控制率、总体生存率、无病复发率明显提高^[19]。本例术后有局部肿瘤复发表现,行表柔比星联合异环磷酰胺(表柔比星 60 mg d1 ~ d2 + 异环磷酰胺 2.0 g d1 ~ d4)化疗 7 个疗程,术后 8 个月随访,局部肿瘤复发消失,无远处转移,效果满意。

总之,原发性肾平滑肌肉瘤临床少见,恶性度高,生长快,预后差。临床和影像学表现与其他肾肿瘤无明显差异,术后病理和免疫是确诊的金标准。肾根治性切除术仍是主要的治疗手段。本例术后 6 个月与术后 6 周 CT 相比,局部复发肿瘤消失,提示化疗方案对该病效果较好,但由于是个案报告,也可能与个体特异性有关,期待进一步研究。通过融合基因组测序、生物信息与大数据等的交叉应用,可能对该病的分子靶向治疗提供新的理论基础,提高对原发性肾平滑肌肉瘤的认识,对其诊断和治疗具有重要意义。

参考文献

- 1 Malik A, Kumar R, Shankar A, et al. Report of primary leiomyosarcoma of renal pelvis and literature review. *J Cancer Metastasis Treat*, 2017, 3(6):111 - 116.
- 2 Hakan O. High-grade primary renal leiomyosarcoma. *Int Braz J Urol*, 2015, 41(2):304 - 311.

- 3 Grasso M, Blanco S, Fortuna F, et al. Spontaneous rupture of renal leiomyosarcoma in a 45 year old woman. *Arch Esp Urol*, 2004, 57(8):870 - 872.
- 4 Dulay MT, Zaman N, Jaramillo D, et al. Pathogen-imprinted organosiloxane polymers as selective biosensors for the detection of targeted *E. coli*. *C(Basel)*, 2018, 4(2):29.
- 5 谈吉超, 高嘉林, 吴大威, 等. 原发性肾上皮样平滑肌肉瘤 1 例并文献复习. *中国实验诊断学*, 2017, 21(1):102 - 103.
- 6 李晶英, 冯元春, 赵殿江. 腹膜后平滑肌肉瘤的临床、CT 表现及病理分析. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2018, 16(2):48 - 50.
- 7 吴凌峰, 黄金标, 张道春. 肾脏原发性平滑肌肉瘤的 CT 表现. *中国临床医学影像杂志*, 2016, 27(3):215 - 217.
- 8 Lalwani N, Prasad SR, Vikram R, et al. Pediatric and adult primary sarcomas of the kidney: a cross-sectional imaging review. *Acta Radiologica*, 2011, 52(4):448 - 457.
- 9 Katabathina VS, Vikram R, Nagar AM, et al. Mesenchymal neoplasms of the kidney in adults: imaging spectrum with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, 2010, 30(6):1525 - 1540.
- 10 孙永明, 何 龙, 刘 龙, 等. 原发性肾平滑肌肉瘤回顾分析. *安徽医药*, 2013, 17(12):2095 - 2097.
- 11 Caoili EM, Davenport MS. Role of percutaneous needle biopsy for renal masses. *Semin Intervent Radiol*, 2014, 31(1):20 - 26.
- 12 Lee SW, Lee MH, Yang HJ, et al. Experience of ultrasonography-guided percutaneous core biopsy for renal masses. *Korean J Urol*, 2013, 54(10):660 - 665.
- 13 Demir A, Yazici CM, Eren F, et al. Case report: good prognosis in leiomyosarcoma of the kidney. *Int Urol Nephrol*, 2007, 39(1):7 - 10.
- 14 Vasquez Ciriaco S, García Espinoza JA, Garcia Pedro EE. Primary leiomyosarcoma of kidney with metastasis to contralateral kidney. Case report. *Interv Med Appl Sci*, 2018, 10(2):98 - 101.
- 15 Kendal WS. The comparative survival of renal leiomyosarcoma. *Can J Urol*, 2007, 14(1):3435 - 3442.
- 16 祖力皮卡尔·赛都拉, 王文光, 凯赛尔·阿吉, 等. 肾间叶来源恶性肿瘤的临床特点及预后分析. *中华泌尿外科杂志*, 2021, 42(4):258 - 262.
- 17 van der Graaf WT, Blay JY, Chawla SP, et al. Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet*, 2012, 379(9829):1879 - 1886.
- 18 牛晓辉, 主编. 软组织肉瘤诊疗指南. 北京: 人民卫生出版社, 2019. 61 - 70.
- 19 凌小婷, 林仲秋. NCCN《软组织肉瘤临床实践指南》(2018 年第 2 版)解读. *中国实用妇科与产科杂志*, 2018, 34(9):1010 - 1015.

(收稿日期:2021 - 06 - 30)

(修回日期:2021 - 09 - 11)

(责任编辑:李贺琼)