

# 肾周间隙巨大高分化脂肪肉瘤 1 例

宗洪涛 夏 强 张连升 卫中庆\*<sup>①</sup>

(苏州大学附属无锡九院泌尿外科, 无锡 214000)

文献标识: D 文章编号: 1009-6604(2023)08-0634-03

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2023.08.015

脂肪肉瘤起源于间叶组织,以腹膜后、四肢等脂肪组织丰富的部分好发,包绕肾脏和肾蒂的肾周间隙脂肪肉瘤不多见。根据世界卫生组织分类<sup>[1]</sup>,脂肪肉瘤分为 5 个亚型:高分化脂肪肉瘤/非典型脂肪瘤样肿瘤(well-differentiated liposarcoma/atypical lipomatous tumor, WDLPS/ALT)、去分化型脂肪肉瘤(dedifferentiated liposarcoma,DDLPS)、黏液样脂肪肉瘤(myxoid liposarcoma, MLPS)、多形性脂肪肉瘤(pleomorphic liposarcoma, PLPS)、黏液样多形性脂肪肉瘤(myxoid pleomorphic liposarcoma, MPLPS)。其中 WDLPS 发病隐匿,早期无明显临床症状,诊断较为困难,需结合病史、临床症状,以及 B 超、MRI、CT 等辅助检查进行诊断,金标准是标本病理学检查,根据病理特点 WDLPS 可分为脂肪瘤样、硬化型、炎症型和梭形细胞型<sup>[2]</sup>。2022 年,我们收治一例肾周间隙巨大 WDLPS,成功实施联合右肾切除的根治性肿物切除术(R0),报道如下。

## 1 临床资料

患者女,56 岁,因“体检发现右肾上腺占位 1 天”于 2022 年 10 月 13 日收入院。当地社区医院腹部 CT 平扫提示右侧肾上腺髓质脂肪瘤可能,平素无腰酸、腰痛,无腹胀、腹痛,近期无明显体重下降,既往体健,无基础病史。查体:右侧腰腹部可触及肿物,质地较硬,边界不清,肾区叩痛不明显。增强 CT(图 1)提示右肾周脂肪密度占位影,范围约 15 cm × 10 cm × 7 cm,增强后无明显强化,双肾形态大小正

常,肾实质和肾盂内未见明显异常密度灶,双侧输尿管未见明显异常,腹腔内未见明显肿大淋巴结及积液影。于 10 月 15 日在全身麻醉下行经右侧腹壁入路腹腔镜探查,见右肾周间隙内巨大肿物,大小约 15 cm × 10 cm × 7 cm,质地稍软,分两叶,与肾蒂血管解剖关系不清晰,部分与肾包膜粘连明显,行腹腔镜下根治性肿物切除联合右肾切除术,沿右肾和肿块包膜完整切除后送检。术后病理(图 2):(右肾及肾周肿物)脂肪源性肿瘤,考虑 WDLPS/ALT,肿瘤大小约 15 cm × 10 cm × 7 cm,局部与肾脏被膜粘连。免疫组化:高分化脂肪瘤样脂肪肉瘤/非典型脂肪瘤样肿瘤, S-100(+), CD34(血管+), MDM2(+), Ki-67(+ < 1%), HMB45(+), MelanA(部分+), SMA(血管+), Des(-)。术后 7 天出院,未接受其他治疗。术后 6 个月复查 CT,未见明显局部复发及远处转移病灶。

## 2 讨论

WDLPS 约占所有脂肪肉瘤的 40% ~ 45%,一般没有转移能力,但是存在局部复发的倾向,10 年局部复发率 30% ~ 50%,是死亡的主要原因,约 10% 的 WDLPS 可发展为 DDLPS,后者具有更高的局部复发和转移潜能<sup>[2]</sup>。

腹膜后脂肪肉瘤早期多无临床症状和体征,仅在肿瘤体积较大压迫或侵犯周围脏器时才表现出腹痛、腹胀等不适,多数在体检时发现<sup>[3]</sup>。为了与其他软组织肿瘤相鉴别,超声、CT、MRI 等影像学检查

\* 通讯作者, E-mail: weizql@163.com

① (南京医科大学第二附属医院泌尿外科, 南京 210011)

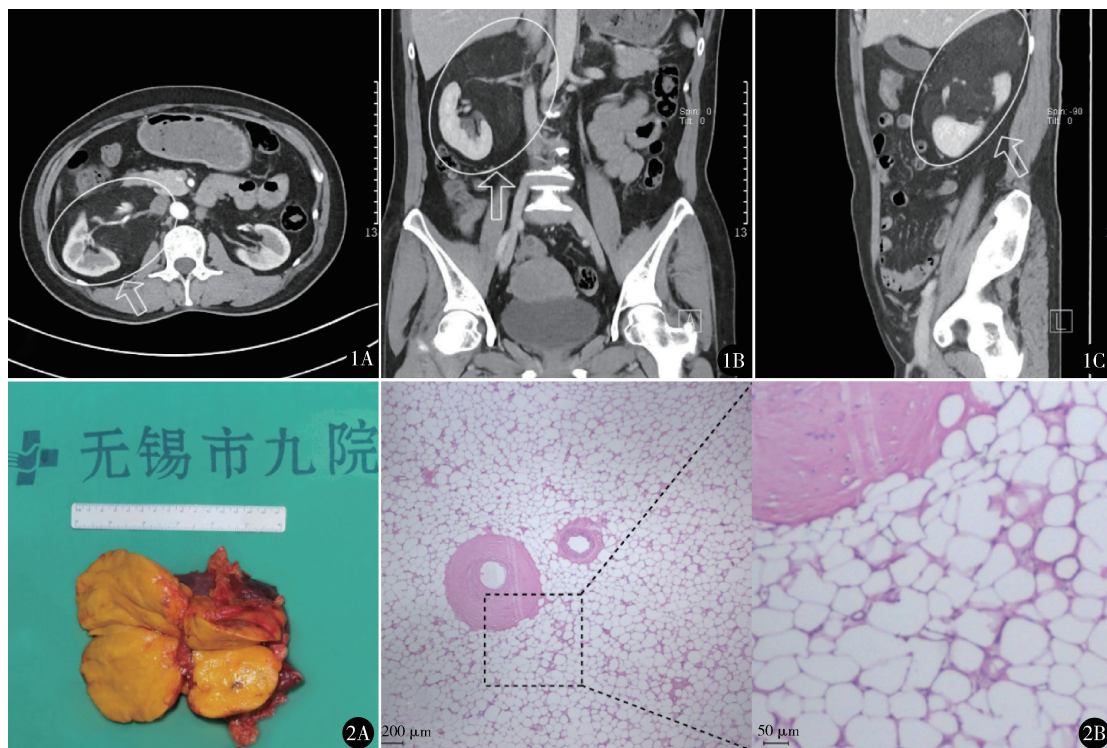


图1 术前增强 CT 提示右肾脂肪密度占位影,范围约 15 cm × 10 cm × 7 cm,增强后无明显强化(A. 横断面;B. 冠状面;C. 矢状面) 图2 大体照片及病理切片:A. 见灰黄不规则组织一块,包膜基本完整,大小约为 15 cm × 10 cm × 7 cm,局部与肾被膜粘连,切面灰黄,质地均;B. 镜下见细胞大小明显不等,局灶性核异型性,核大而深染的肿瘤细胞,散在分布于成熟脂肪细胞间,诊断脂肪源性肿瘤,考虑 WDLPS/ALT(HE 染色 ×100)

可以提供肿瘤的位置和大小、侵犯范围、累及器官等信息,有助于确定分期和设计手术方案。超声检查便捷且价格低廉,可用于确定肿瘤的大小、位置、数量<sup>[4]</sup>。CT是首选的检查方法,在判断肿瘤病理类型、邻近组织浸润和恶性程度方面具有一定的价值<sup>[5]</sup>;PET/CT有助于诊断高分化肿瘤中的去分化成分,诊断DDLPS的敏感性83.3%,特异性85.7%<sup>[6]</sup>;MRI对于诊断脂肪肉瘤是否侵犯腹主动脉或下腔静脉等具有重要意义<sup>[7]</sup>。脂肪肉瘤的术后复发率较高,与肿瘤的组织学类型、分级、转移以及手术切缘等因素有关。美国癌症联合委员会(American Joint Committee on Cancer, AJCC)分期方案根据肿瘤的病理分级、大小、浸润深度、淋巴结侵犯、远处转移进行分期,但是没有考虑到解剖位置和组织学亚型,准确性和特异性较差,无法满足精准医疗的需求,比如,腹膜后WDLPS相比于躯干和四肢WDLPS复发率更高,总生存期更差,DDLPS的预后

也明显比WDLPS差<sup>[8]</sup>。特异性的列线图是一种有效的预后辅助工具,如Zhuang等<sup>[9]</sup>根据性别、年龄、是否原发、法国癌症中心联合委员会肉瘤组(French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group, FNCLCC)分级、是否组织侵犯所构建的预测亚洲人群腹膜后脂肪肉瘤术后复发列线图,Xue等<sup>[10]</sup>根据病理类型、是否原发、NCLCC分级、是否具有多形性、是否完整手术切除所构建的列线图。

WDLPS常包裹邻近器官,对放化疗不敏感<sup>[11,12]</sup>,靶向治疗和免疫治疗的疗效也不确切<sup>[13]</sup>,目前推荐的标准治疗方法是包括邻近脏器在内的R0根治性切除手术<sup>[14,15]</sup>。对于肿瘤体积大、与邻近脏器关系复杂、重要脏器肿瘤浸润等原因无法施行根治性切除的WDLPS也可行姑息性减瘤手术,以缓解临床症状并使生存获益<sup>[16]</sup>,并且可能为后续的辅助治疗提供机会。根治性切除的范围争议较大。Gronchi等<sup>[17]</sup>的研究显示,脂肪肉瘤局限性切

除的 5 年局部复发率为 61%, 包括邻近受累器官在内的扩大切除的 5 年局部复发率为 36% ( $P = 0.007$ )。Bonvalot 等<sup>[18]</sup>的研究纳入 382 例腹膜后肉瘤, WDLPS 占 28% (106/382), 局限性切除的复发率是扩大切除的 3.29 倍。虽然扩大切除可以改善患者预后, 但也必须考虑到术后并发症及对患者生活质量的影响, 由于肠道侵袭的可能性较低, 一般不建议切除<sup>[19]</sup>。手术方式选择上, 由于腹膜后脂肪肉瘤体积大、位置深, 通常采取开放手术, 但存在切口较大、组织损伤严重等缺点, 术后恢复慢, 近年来腹腔镜技术不断发展, 为 WDLPS 的微创手术治疗提供了新的策略选择。经腹入路在开放手术和腹腔镜手术中均优于腹膜后入路<sup>[20,21]</sup>。本例肿瘤浸润肾包膜, 成功实施经腹入路腹腔镜下联合右肾切除的根治性肿物切除术。

综上所述, WDLPS 复发风险较高且较罕见, 由于发病位置较深且临床症状不典型, 早期诊断较为困难, 包括邻近脏器在内的根治性 R0 切除是治疗的金标准, 术后随访的重点在于监测复发, 建议前 2 年每 3 个月复查一次 CT, 第 2~5 年每 6 个月一次, 此后每年一次<sup>[22]</sup>, 必要时也可行 MRI、ECT、PET/CT 等检查。

## 参考文献

- Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *Pathologica*, 2021, 113 (2): 70–84.
- Thway K. Well-differentiated liposarcoma and dedifferentiated liposarcoma: an updated review. *Semin Diagn Pathol*, 2019, 36 (2): 112–121.
- Xiao J, Liu J, Chen M, et al. Diagnosis and prognosis of retroperitoneal liposarcoma: a single asian center cohort of 57 cases. *J Oncol*, 2021, 2021: 7594027.
- 徐晓林, 薛利芳. 腹膜后脂肪肉瘤声像图特征的临床意义. *中国超声医学杂志*, 2019, 35 (8): 727–720.
- Yee EJ, Stewart CL, Clay MR, et al. Lipoma and its doppelganger: the atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma. *Surg Clin North Am*, 2022, 102 (4): 637–656.
- Parkes A, Urqelola E, Bhosale P, et al. PET/CT imaging as a diagnostic tool in distinguishing well-differentiated versus dedifferentiated liposarcoma. *Sarcoma*, 2020, 2020: 8363986.
- Kawaguchi M, Kato H, Kobayashi K, et al. MRI findings to differentiate musculoskeletal dedifferentiated liposarcoma from atypical lipomatous tumor. *Radiol Med*, 2022, 127 (12): 1383–1389.
- Zhuang A, Zhuang A, Wu Q, et al. Prognostic factor analysis and nomogram construction of primary retroperitoneal liposarcoma: a review of 10 years of treatment experience in a single asian cohort of 211 cases. *Front Oncol*, 2021, 11: 777647.
- Zhuang A, Wu Q, Tong H, et al. Development and validation of a nomogram for predicting recurrence-free survival of surgical resected retroperitoneal liposarcoma. *Cancer Manag Res*, 2021, 13: 6633–6639.
- Xue G, Wang Z, Li C, et al. A novel nomogram for predicting local recurrence-free survival after surgical resection for retroperitoneal liposarcoma from a Chinese tertiary cancer center. *Int J Clin Oncol*, 2021, 26 (1): 145–153.
- Italiano A, Toulmonde M, Cioffili A, et al. Advanced well-differentiated/dedifferentiated liposarcomas: role of chemotherapy and survival. *Multicenter Study*, 2012, 23 (6): 1601–1607.
- Callegaro D, Raut CP, Ajayi T, et al. Preoperative radiotherapy in patients with primary retroperitoneal sarcoma: EORTC-62092 trial (STRASS) versus off-trial (STREXIT) results. *Ann Surg*, 2022 Jul 14. Epub ahead of print.
- 王雪, 于胜吉. 脂肪肉瘤的研究进展. *癌症进展*, 2022, 20 (22): 2269–2271.
- Mansfield SA, Pollock RE, Grignol VP. Surgery for abdominal well-differentiated liposarcoma. *Curr Treat Options Oncol*, 2018, 19 (1): 1.
- Tseng WW, Swallow CJ, Strauss DC, et al. Management of locally recurrent retroperitoneal sarcoma in the adult: an updated consensus approach from the Transatlantic Australasian Retroperitoneal Sarcoma Working Group. *Ann Surg Oncol*, 2022, 29 (12): 7335–7348.
- Fairweather M, Gonzalez RJ, Strauss D, et al. Current principles of surgery for retroperitoneal sarcomas. *J Surg Oncol*, 2018, 117 (1): 33–41.
- Gronchi A, Lo Vullo S, Fiore M, et al. Aggressive surgical policies in a retrospectively reviewed single-institution case series of retroperitoneal soft tissue sarcoma patients. *J Clin Oncol*, 2009, 27 (1): 24–30.
- Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M, et al. Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control. *J Clin Oncol*, 2009, 27 (1): 31–37.
- Karadayi K, Yildiz C, Karakus S, et al. Well-differentiated abdominal liposarcoma: experience of a tertiary care center. *World J Surg Oncol*, 2015, 13: 166.
- 厉学民, 於敏, 周海华, 等. 经腹入路腹腔镜在原发性腹膜后肿瘤切除术中的应用研究. *浙江医学*, 2022, 44 (3): 296–298, 302.
- 谢学海, 陈依然, 马永献, 等. 腹腔镜经腹入路和经腹膜外入路在肾下极水平以上原发性腹膜后肿瘤切除术中的应用. *中国微创外科杂志*, 2019, 19 (3): 232–235.
- Oh SD, Oh SJ, Suh BJ, et al. A giant retroperitoneal liposarcoma encasing the entire left kidney and adherent to adjacent structures: a case report. *Case Rep Oncol*, 2016, 9 (2): 368–372.

(收稿日期: 2023-01-28)

(修回日期: 2023-05-21)

(责任编辑: 王惠群)