

Primary Fibrosarcoma of the Kidney: A Case Report and Review of the Literature

Qianhe Liao¹, Huimin An²

¹Department of Pathology, Shuyang People's Hospital, Shuyang Jiangsu

²Department of Pathology, the Third Affiliated Hospital of Wenzhou Medical University, Wenzhou Zhejiang
Email: lqh939@126.com

Received: May 21st, 2017; accepted: Jun. 17th, 2017; published: Jun. 20th, 2017

Abstract

Primary fibrosarcoma of the kidney is a kind of rare malignant tumor which comes from mesenchymal tissue of renal parenchyma, renal capsule, and renal pelvis, and it has high degree of malignancy and poor prognosis. Primary fibrosarcoma of the kidney is usually difficult to diagnose preoperatively because of its there is no specific clinical manifestations. In this case, a 39-year-old woman was admitted to hospital with a history of right lumbago and gross hematuria for three day. The patient was performed nephrectomy of right renal tumor and the pathology showed renal fibrosarcoma. The patient died of liver metastases for 14 months after surgery.

Keywords

Kidney Neoplasms, Fibrosarcoma, Clinicopathology

肾脏原发性纤维肉瘤1例并文献复习

廖谦和¹, 安慧敏²

¹沭阳人民医院病理科, 江苏 沭阳

²温州医科大学附属第三医院病理科, 浙江 温州
Email: lqh939@126.com

收稿日期: 2017年5月21日; 录用日期: 2017年6月17日; 发布日期: 2017年6月20日

摘 要

肾脏原发性纤维肉瘤是一种来源于肾实质、被膜及肾盂间叶组织的罕见恶性肿瘤, 恶性程度高, 患者预后差。肾脏原发性纤维肉瘤的临床症状不具有特异性, 术前诊断困难。本例患者女性, 39岁, 因右腰部

疼痛伴肉眼血尿3天入院。患者在我院行右肾肿瘤根治术, 肾组织病理诊断为纤维肉瘤。患者术后行化疗, 14个月后死于肝转移。

关键词

肾肿瘤, 纤维肉瘤, 临床病理学

Copyright © 2017 by authors and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

纤维肉瘤是纤维结缔组织的一种恶性肿瘤, 好发于肢体、躯干等处的软组织。在 20 世纪 50~70 年代, 纤维肉瘤是最常诊断的一种恶性肿瘤, 但随着现代诊断技术的提高, 特别是免疫组织化学技术的普及以及细胞和分子遗传学检测应用, 发现真正的纤维肉瘤并不多见, 在目前的实际工作中, 往往是在排除了其他类型的梭形细胞肉瘤后才诊断[1]。肾脏原发性纤维肉瘤罕见, 仅占肾脏恶性肿瘤的 1%~2% [2]。其临床主要症状表现为腰痛、血尿和腹块, 容易误诊为肾癌或肾结石等。本文报道 1 例肾脏原发性纤维肉瘤并结合文献分析, 以提高该病变的认识。

2. 病例资料

患者女性, 39 岁, 因右腰部疼痛伴肉眼血尿 3 天于 2012 年 3 月 7 日入院。患者既往体健, 无腰部疼痛及血尿病史。3 天前在无明确诱因下出现右腰部疼痛, 呈持续性钝痛伴有全程肉眼血尿。曾去沭阳中医院行 B 超检查示: 右肾中极见一低回声团块。双肾 CT 平扫 + 增强示: 右肾外后缘见一类圆形软组织密度影, 密度均匀, 病变向外突出, 压迫肝脏, 向内突出, 肾盏受压, 病变境界较清。增强扫描动脉期病变未见明显强化, 延迟扫描见病变强化, 呈轻度不均质改变, 右侧肾盂内见低密度影。腹腔内未见明显低密度影, 腹膜后未见明显肿大的淋巴结影。左肾未见明显异常。提示为右肾占位, 侵及肾盂。患者遂来沭阳人民医院求治。查体: 发育正常, 全身无浅表淋巴结肿大, 心肺(-)。腹平软, 肝脾肋下未触及。右肾区饱满, 无压痛, 叩击痛(+)。左肾区及双侧输尿管走行区无异常。临床诊断: 右肾占位, 肾癌。在全麻下行右肾肿瘤切除术, 术中见肿块位于右肾中极, 突出肾脏表面, 侵及肾盂, 手术行根治性右肾切除。

病理检查: 送检右肾及输尿管, 右肾大小 12.0 cm × 6.0 cm × 5.0 cm, 切面见肾皮质处有一大小 15.0 cm × 9.0 cm × 8.0 cm 的肿块, 灰黄灰红色, 部分区呈鱼肉样, 中央有出血, 质软, 肿块侵入肾盂内。输尿管无明显异常。光镜下肿瘤细胞弥漫分布, 细胞呈交织或束状排列。瘤细胞呈梭形, 细胞核细长, 两端尖, 核分裂象多见, 超过 45 个/10PHF 以上, 并可见病理性核分裂。部分区域细胞稠密, 肥胖, 异型性明显, 细胞核呈短梭形、或不规则形。部分区域可见出血、坏死。免疫组化染色: 肿瘤细胞表达 vimentin 阳性, 不表达 SMA、actin、AE1/AE3、CK19、CK8、EMA、MyoD1。病理诊断: 右肾纤维肉瘤, 肿瘤侵犯肾及肾盂。临床分期 T₂N₁M₀。患者术后行化疗, 14 个月死于肝转移。

3. 讨论

肾脏原发性肉瘤罕见报道, 其发病率占西方国家原发性肾脏肉瘤的 1.1%, 约占我国全部肾脏肿瘤的

0.6%~2.7% [3]。肾脏原发性肉瘤的病理类型有平滑肌肉瘤、脂肪肉瘤、纤维肉瘤、横纹肌肉瘤和恶性纤维组织细胞瘤等,其中,平滑肌肉瘤最多见,占50% [4],而肾纤维肉瘤仅占肾脏恶性肿瘤的1%~2% [2]。目前国内外文献对肾脏纤维肉瘤的报道均较少,2015年 Baydar 等[5]报道了2例肾脏纤维肉瘤的少见亚型—硬化性上皮样纤维肉瘤。我们检索国内文献自1983年至今仅见10例肾脏纤维肉瘤的报道,连同本例共11例。综合国内11例肾脏纤维肉瘤的临床病理特点如下:患者男性5例,女性6例,其中1例为胎儿[6],2例为婴儿,8例为成人,年龄32~50岁。临床表现主要为反复腰部疼痛和肿块,无痛性肉眼血尿占5例,病程1~4个月。肿瘤位于左肾6例,右肾5例,病灶发生在肾上极5例,肾门及边缘处4例,2例不详。肿瘤呈圆形,直径大小3~20 cm不等,5例呈外突性生长,肿瘤切面多为实性,可呈灰鱼肉样,常伴出血坏死。组织学表现为大量密集的梭形纤维母细胞呈交织或束状排列,可见较多的核分裂象,肿瘤中常有出血坏死。

肾脏纤维肉瘤的临床诊断较为困难,患者常因反复腹痛和肿块,部分患者伴有肉眼血尿而就诊。B超和影像学检查可提示肾脏或后腹膜占位性病变,CT检查可提示肿瘤大小、侵犯程度等,术前临床多考虑为肾癌,确诊需靠病理组织学检查。然而,真正的纤维肉瘤并不多见,在临床实际工作中,诊断纤维肉瘤常是在排除其它梭形细胞肉瘤之后才做出的诊断,在肾脏部位尚需要排除转移性纤维肉瘤的可能性。本例肾肿瘤病理特点是瘤细胞呈梭形,细胞核细长,两端尖,呈交织或束状排列。核分裂象多见,免疫组化染色肿瘤细胞表达 vimentin 阳性,不表达 SMA、actin、AE1/AE3、CK19、CK8、EMA、MyoD1 等标记物,可以和其它一些梭形细胞肉瘤相鉴别。患者既往健康,之前从未有过其它肿瘤病史,可以排除肾脏转移性肿瘤的可能,故本例诊断为肾脏原发性纤维肉瘤。

病理诊断主要应与以下疾病鉴别:1) 肾脏平滑肌肉瘤:肾脏平滑肌肉瘤比肾脏纤维肉瘤更为多见,两者的临床表现相似,鉴别主要为细胞形态和免疫表型不同,平滑肌肉瘤的细胞多呈长梭形,胞质丰富,嗜酸性,核两端钝圆呈长杆状,核的一端可见空泡,免疫组化标记表达 actin 和 SMA 阳性。而肾脏纤维肉瘤的细胞核细长,两端尖,免疫组化标记表达 vimentin,不表达 SMA。2) 肉瘤样肾细胞癌:是一种具有间叶和上皮双重分化表型的肿瘤,一般认为其是肾细胞癌的肉瘤样变异,其本质是一种特殊类型的癌,镜下肉瘤样癌具有上皮细胞的特征,免疫组化标记也仅表达上皮源性标记物。3) 肾透明细胞肉瘤:该瘤多见于小儿,肿瘤由大小一致、胞质透明的细胞组成,间质为树枝状的毛细血管将瘤细胞分割成巢团状,部分肾透明细胞肉瘤可表现为梭形细胞为主,形态同纤维肉瘤,经充分取材可见到透明细胞肉瘤区域。而肾脏纤维肉瘤中无透明细胞成分。4) 肾恶性横纹肌样瘤:该瘤具有典型的巢团状浸润生长的多边形横纹肌样瘤细胞,核大,胞质丰富嗜酸性,可见多少不一的胞质空泡及嗜酸性包涵体,瘤细胞呈免疫多表型,可表达神经性、上皮性、肌性等多项标记物阳性。而肾纤维肉瘤无多边形横纹肌样细胞及多样免疫表型。

肾脏纤维肉瘤恶性程度高,常直接侵犯周围脏器,并可经血路和淋巴道转移,肺部常为首发转移部位,其他转移部位有肝、骨、腹膜后等。肾脏肉瘤对化疗和放疗不敏感,根治性肾切除术是最有效的治疗方法[7]。切除原发灶是减少复发、转移,提高患者生存率的关键[8]。有资料统计接受根治性术者平均生存期为33个月,未接受者为8个月[7]。本组中4例在1年内死于肿瘤的远处转移,本例术后14个月死于肝转移。

参考文献 (References)

- [1] 王坚,朱雄增. 纤维肉瘤少见亚型的诊断及鉴别诊断[J]. 中华病理学杂志, 2003, 32(5): 469-474.
- [2] Agarwal, K., Singh, S. and Pathania, O.P. (2008) Primary Renal Fibrosarcoma: A Rare Case Report and Review of Literature. *Indian Journal of Pathology and Microbiology*, 51, 409-410. <https://doi.org/10.4103/0377-4929.42541>

-
- [3] Huang, Z.M., Li, H.Z., Ji, Z.G., *et al.* (2011) Diagnosis and Treatment of Primary Adult Renal Sarcoma. *Chinese Medical Journal*, **26**, 172-174.
- [4] Miller, J.S., Zhou, M., Brimo, F., *et al.* (2010) Primary Leiomyosarcoma of the Kidney: A Clinicopathologic Study 27 Cases. *American Journal of Surgical Pathology*, **4**, 238-242. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3181cad8c9>
- [5] Baydar, D.E., Kosemehmetoglu, K., Aydin, O., *et al.* (2015) Primary Sclerosing Epithelioid Fibrosarcoma of Kidney with Variant Histomorphologic Features: Report of 2 Cases and Review of the Literature. *Diagnostic Pathology*, **10**, 186. <https://doi.org/10.1186/s13000-015-0420-z>
- [6] 胡俊波, 孙军, 夏和顺. 胎儿先天性纤维肉瘤伴广泛转移一例[J]. 中华病理学杂志, 2011, 40(4): 272-273.
- [7] 陈向锋, 黄旭元, 吕坚伟, 等. 成人原发性肾肉瘤的诊治及预后[J]. 中华泌尿外科杂志, 2007, 28(3): 168-170.
- [8] 张海洋, 赖金枝, 杨晓峰, 等. 原发性肾肉瘤的诊治及预后[J]. 临床泌尿外科杂志, 2008, 23(9): 657-659.

期刊投稿者将享受如下服务:

1. 投稿前咨询服务 (QQ、微信、邮箱皆可)
2. 为您匹配最合适的期刊
3. 24 小时以内解答您的所有疑问
4. 友好的在线投稿界面
5. 专业的同行评审
6. 知网检索
7. 全网络覆盖式推广您的研究

投稿请点击: <http://www.hanspub.org/Submission.aspx>

期刊邮箱: acm@hanspub.org