

恶性肾孤立性纤维瘤合并胸椎转移临床特征分析 (附 1 例报告并文献复习)

郭刚¹ 陈光富¹ 周振鸿² 洪宝发¹ 张旭¹

[摘要] 目的:探讨恶性肾孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor,SFT)合并胸椎转移的临床病理特征、诊断及治疗方法。方法:回顾性分析 1 例恶性肾 SFT 合并胸椎转移患者的疾病进展过程、诊断及治疗措施,影像学及组织病理学特征等,并进行文献回顾。结果:临床及影像学诊断为肾癌。病理检查提示肾中部见一肿物,大小 5.5 cm×4.0 cm×4.0 cm,切面灰白质偏硬,侵及肾被膜及肾盂黏膜,肿物与周围界限尚清。免疫组化显示肿瘤细胞:Bcl-2(灶状+),CD34(++)、S-100(-)、Vimentin(++),CD117(-)、CK(-),诊断为恶性 SFT。于 2010 年 4 月 22 日在全麻下行后腹腔镜下右肾输尿管全长切除术,术后痊愈出院。术后 3 个月出现腰背部疼痛,确诊为胸椎转移瘤,于 2010 年 7 月 28 日在全麻下行胸椎管减压,椎管内肿瘤切除,胸 10 腰 2 椎体骨水泥灌注,椎弓根钉棒内固定术,术后病理提示椎管内组织见梭形细胞肿瘤组织浸润,结合形态及病史,考虑为恶性 SFT 复发转移。免疫组化染色显示肿瘤细胞:Bcl-2(-),CD34(-),S-100(-),SMA(+),Vimentin(+),CK(+). 术后 2 个月,患者出现全身多发转移,病情恶化,经医治无效去世。结论:恶性肾 SFT 是一种非常罕见的恶性肿瘤,其诊断主要依靠磁共振、组织病理学及免疫组织化学,并应与肾的其他梭形细胞肿瘤鉴别,治疗以手术切除为主。

[关键词] 孤立性纤维瘤;转移;肾脏

[中图分类号] R737.11 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2012)07-0499-04

Clinical characteristics of malignant solitary fibrous tumors of the kidney with thoracic vertebral metastasis (A case report and literature review)

GUO Gang¹ CHEN Guangfu¹ ZHOU Zhenhong² HONG Baofa¹ ZHANG Xu¹

(¹Department of Urology, General Hospital of PLA, Beijing, 100853, China; ² Department of Pathology, General Hospital of PLA)

Corresponding author: ZHANG Xu, E-mail: xzhang@foxmail.com

Abstract Objective: To investigate clinical and pathological features, diagnosis and treatment of malignant solitary fibrous tumors of the kidney with thoracic vertebral metastasis. **Method:** A case of malignant solitary fibrous tumor of the kidney with thoracic vertebral metastasis was retrospectively analyzed. The progression, diagnosis and treatment, imaging and histopathological characteristics of the disease were investigated, and a literature review was conducted. **Result:** A 60-year-old male patient was diagnosed clinically and via imaging with renal carcinoma. Renal biopsy revealed a 5.5x4x4cm mass in the middle portion of the kidney, which has also invaded the renal capsule and mucosa of the renal pelvis. Immunohistochemical examination revealed that the tumor cells were positive for Bcl-2 (focus-like +), CD34(++), and Vimentin(++), and negative for S-100(-), CD117(-), and CK(-). The patient was diagnosed with a malignant solitary fibrous tumor of the kidney. The patient underwent right laparoscopic radical nephroureterectomy under general anesthesia. Three months following surgery, the patient was subsequently diagnosed with thoracic vertebral metastasis. He underwent decompression of the thoracic spinal canal and resection of the intracanal tumor under general anesthesia. Postoperative pathology suggested spindle-cell tumor tissue infiltration in the intracanal tissue. Recurrence and metastasis of the malignant solitary fibrous tumor was considered in combination with tumor morphology and medical history. Immunohistochemical staining revealed that tumor cells were negative for Bcl-2(-), CD34(-), and S-100(-), and positive for SMA(+), Vimentin(+), and CK(+). The patient experienced multiple systemic metastases and disease progression 2 months after surgery, failed to respond to any medical treatment, and died. **Conclusion:** Malignant solitary fibrous tumor of the kidney is a very rare malignant tumor, and its diagnosis primarily depends on histopathology and immunohistochemistry. It should be differentiated from other spindle cell tumors of the kidney, and surgical excision is the preferred treatment.

Key words solitary fibrous tumor; metastasis; kidney

肾孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor,

SFT)是由成熟纤维母细胞和纤维细胞构成的良性肿瘤,好发在组织的浆膜层,多见于胸膜,发生在肾脏的非常少见^[1],截止 2011 年 1 月国内外文献报道共 35 例,其中恶性肾 SFT 2 例^[2,3],国内未见报

¹解放军总医院泌尿外科(北京,100853)

²解放军总医院病理科

通信作者:张旭, E-mail: xzhang@foxmail.com

道。我院于 2010 年收治了 1 例恶性肾 SFT 继发胸椎转移患者,总结患者的疾病发展和诊疗过程,并复习相关文献,探讨该肿瘤的临床病理特征、影像学特点、诊断与鉴别诊断、治疗原则与转归。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,男,60 岁,因“体检时超声发现右肾肿瘤 2 个月”于 2010 年 4 月 16 日收入我院。无发热、腰腹部疼痛、肉眼血尿。心脏病史及糖尿病史 11 年,吸烟史 30 年,饮酒史 32 年。家族中无遗传病史。体格检查未见明确阳性体征。实验室检查未见明确异常指标,尿脱落细胞学检查阴性。增强 CT 提示右肾实性占位;增强 MRI 提示右侧肾脏体积略增大,皮髓质分界不清,肾皮质变薄,右侧肾盂扩张,中下组肾盏局部破坏,右侧肾脏下部可见 4.9 cm×4.3 cm 大小等 T1、短 T2 信号影,反相位未见异常信号减低,DWI 未见异常高信号,动态增强扫描动脉期病灶呈不均匀轻度强化,髓质及延时期呈渐进性强化,肾脏周围脂肪囊未见确切异常信号影;IVP 提示肾盂肾盏输尿管未见显影;超声提示右肾形态失常,实质回声欠均匀,下部可见一低回声肿块,大小约 6.0 cm×4.8 cm×5.1 cm,边界不整齐。入院初步诊断为右肾恶性肿瘤,肾盂癌不排除。

1.2 治疗方法

患者于 2010 年 4 月 22 日在全麻下接受后腹腔镜下右肾输尿管全长切除术,术后病理诊断为恶性 SFT,痊愈出院。2010 年 7 月起,患者出现腰背部疼痛,MRI 确诊为胸椎转移瘤,于 2010 年 7 月 28 日在全麻下行胸椎管减压,椎管内肿瘤切除,胸 10 腰 2 椎体骨水泥灌注,椎弓根钉棒内固定术,术后病理诊断为恶性 SFT 复发转移,痊愈出院。2010 年 9 月,患者病情逐渐恶化,一般情况差,出现全身多发转移灶,经医治无效死亡。

2 结果

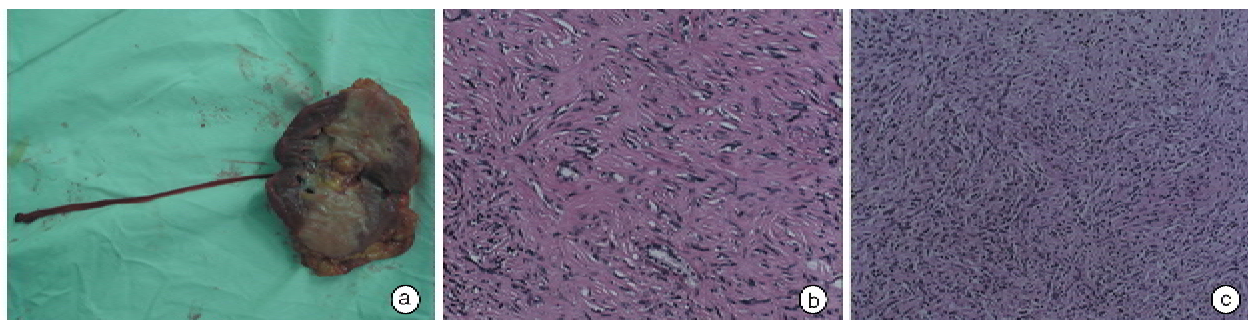
患者原发灶组织病理学检查提示肾中部见一肿物,大小 5.5 cm×4.0 cm×4.0 cm,切面灰白质偏硬,侵及肾被膜及肾盂黏膜,肿物与周围界限尚清(图 1)。免疫组化显示肿瘤细胞:Bcl-2(灶状+),CD10(-),CD31(-),CD34(++),CD68(++),CD99(+),CK7(灶状+),CK(34βE12)(-),Desmin(-),EMA(-),Ki-67(约+25%),S-100(-),SMA(+),Vimentin(++),F8(-),CD117(-),CK(-),actin(pan)(-),符合恶性 SFT(图 2)。转移灶组织病理学检查提示椎管内组织见梭形细胞肿瘤组织浸润,结合形态及病史,考虑为恶性 SFT 复发转移。免疫组化染色显示肿瘤细胞:Bcl-2(-),CD10(-),CD34(-),EMA(-),Ki-67(+<25%),S-100(-),SMA(+),Vimentin

(+),CK(+)

3 讨论

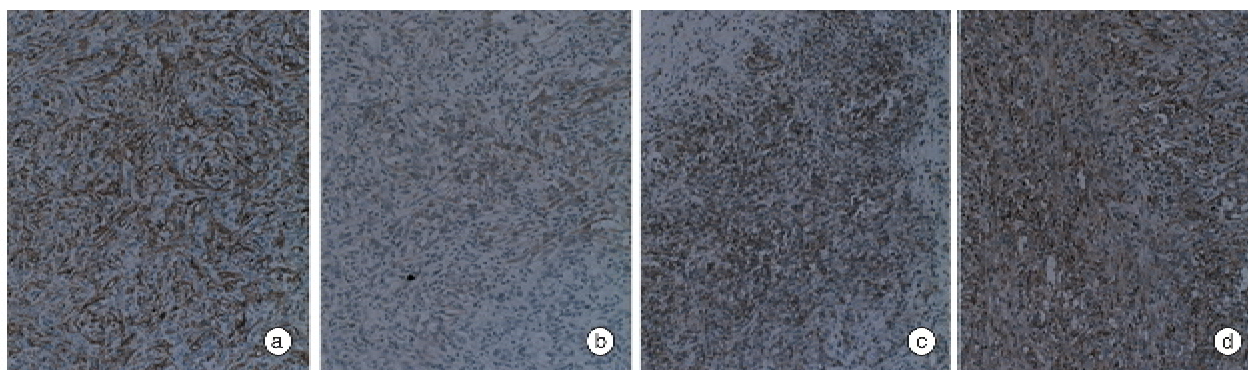
SFT 是一种交界性肿瘤,大部分的 SFT 被认为是良性肿瘤,仅有少数表现出恶性的特征。SFT 主要发生于胸膜、腹膜,其他许多部位如腹膜后腔、纵隔、鼻咽、眼眶、乳腺、肝、肺、精囊、膀胱、前列腺也可发生,发生于肾脏实质内的 SFT 报道甚少^[4~6]。YAZAKI 等^[7]总结了 11 例泌尿生殖道 SFT,其中 3 例发生于肾脏。肾 SFT 的诊断主要依赖于病理组织学和免疫组化检查结果。大体上肿瘤界限清楚,切面灰白色,质稍硬。镜下为形态较一致的梭形细胞,呈不规则状、束状或席纹状排列,细胞密集区和细胞稀少区交替分布,两者间伴有胶原纤维,部分区域血管丰富可见血管外皮瘤样结构。细胞无明显异型性,核分裂少见,无出血坏死。免疫组化常显示 vimentin、CD34、CD99 和 bcl-2(+),小部分病例可不同程度地表达 SMA,而 S-100 蛋白、desmin、HMB45、CD117、EMA 和 CK(-)。超微结构常显示纤维母细胞样细胞伴粗面内质网和散在的线粒体及胶原基质。电镜虽无特征性的结构,但无明显肌源性成分,有助于鉴别诊断^[8,9]。回顾性分析国内外文献报道的 35 例肾脏 SFT,其中 21 例检索到免疫组织化学结果^[10~22],阳性率大于 50%的标志物包括:CD34、Bcl-2、Vimentin、CD99;阴性率大于 50%的标志物包括:S-100、desmin、actin、CD117、EMA、CD31、CK、SMA。FINE 等^[3]报道了首例恶性肾 SFT,其免疫组化结果显示 CD34 在良性 SFT 区域呈阳性表现,而在肉瘤样区域呈阴性;Bcl-2 在两类区域均呈现局灶性阳性表现;而 CK、肾细胞癌标记物、S100、CD117 和肌肉标记物等在两个区域均为阴性表现。既往未见关于肾脏 SFT 转移灶组织病理学及免疫组化结果的报道,本例患者的转移灶标本的组织病理学形态与原发灶相似,但其免疫组化分析显示 Bcl-2(-),CD10(-),CD34(-),EMA(-),Ki-67(+<25%),S-100(-),SMA(+),Vimentin(+),CK(+),与原发灶存在一定差异,提示转移灶瘤细胞的标志物表达发生了变异。

关于肾脏 SFT 的影像学表现文献报道甚少。在发生的部位上,肿瘤常起自肾实质,向肾盂内生长,压迫肾盂肾盏,类似肾盂内肿瘤;由于 SFT 组织学形态多样性,其在 CT 和 MRI 的表现上有所不同。在 CT 上肿瘤平扫时均表现为稍高于肾实质的密度,密度均匀,无囊变坏死征;增强后肿瘤均匀轻度强化,肿瘤的边缘锐利,可有轻度分叶,与正常肾实质分界清楚。MRI 其信号改变与组织类型密切相关,对诊断有较大价值。由于病理上显示肿瘤组织由梭形细胞组成,其间有不同比例的胶原纤维,部分区域间质血管较丰富。因此在 MRI 上表



a:大体标本显示肾中部见一肿物,大小 5.5 cm×4.0 cm×4.0 cm,切面灰白质偏硬,侵及肾被膜及肾盂黏膜,肿物与周围界限尚清;b:肾 SFT 标本(HE×400);c:胸椎转移灶标本(HE×100)

图1 原发灶组织病理学检查



a:肾 SFT 标本 CD99 染色;b:肾 SFT 标本 CD34 染色;c:肾 SFT 标本 Bcl-2 染色;d:肾 SFT 标本 Vimentin 染色

图2 肾 SFT 免疫组化染色结果

现为 T1 以低信号为主,T1 上为低或中低混杂信号为主,增强后不均匀强化^[23]。TATEISHI 等^[24]观察了 22 例 SFT 的 MRI 表现,T1 为高信号的仅 2 例。本例患者静脉肾盂造影患侧肾脏未见显影;超声检查提示右肾形态失常,实质回声欠均匀,下部可见一低回声肿块,边界不整齐;MRI 主要表现为等 T1、短 T2 信号影,反相位未见异常信号减低,DWI 未见异常高信号,动态增强扫描动脉期病灶呈不均匀轻度强化,髓质及延时期呈渐进性强化,而转移灶的 MRI 显示胸椎 10 椎体和椎板及棘突可见不规则状骨质破坏,脊髓可见明显受压。核素扫描提示第 10 胸椎放射性减弱。因此,动态强化及弥散加权 MRI 对肾恶性 SFT 的临床诊断具有重要意义,肾 SFT 的骨转移主要呈破骨性改变。

肾脏 SFT 在临床表现及影像学上需与肾癌、肾盂癌及肾血管平滑肌脂肪瘤鉴别。肾癌血供较丰富,增强扫描时强化较明显,肾血管造影可见肿瘤血管及肿瘤染色,MRI 上可见假包膜,而 SFT 增强时多轻中度强化,无明显包膜;肾盂癌起自肾盂,可向输尿管及肾实质侵犯,表现肿瘤的边界多不清楚,临床上多有血尿;血管平滑肌脂肪瘤多为混合密度的肿块,其中可见到脂肪密度,但如果肿瘤含脂肪成分少时,往往难与纤维性肿瘤鉴别。

肾 SFT 在组织病理学上需要与其他梭形细胞肿瘤加以鉴别:①先天性中胚层肾癌:多发生在出

生后 3 个月内,肿瘤由一致的梭形细胞构成,大部分区域瘤细胞密集排列成束状、编织状或片状,灶性区域稀疏成疏网状,瘤细胞胞质淡红染,胞核细长,两头稍钝圆,核分裂象常见。部分区域瘤细胞围绕血管呈“血管外皮瘤样”,并可见残存“肾组织岛”。免疫组化 Vimentin(+),SMA 部分(+),actin 灶性(+),CD10 个别(+),瘤细胞表达等位 ETV6-NTRK3 基因,有助于和其他肾癌区别^[25]。②肉瘤样肾细胞癌:肿瘤细胞卵圆形或梭形呈交织状或束状排列,甚至可有血管外皮瘤样结构,但细胞丰富,异型性大,核分裂象多,有时可见灶性上皮样细胞;免疫组化可表达上皮性标记 CK 和 EMA;电镜也发现有上皮的特征,而不同于 SFT^[26]。③平滑肌瘤、平滑肌肉瘤:肾的平滑肌肿瘤组织呈编织状,瘤细胞梭形,胞质红,核杆状,肉瘤伴较大的异型性;免疫组化 desmin 和 SMA(+),CD34(-)。④肾原发性滑膜肉瘤:是一种非常罕见的间叶源性肿瘤,尤其是单形性或低分化滑膜肉瘤,以梭形细胞为主,也可出现血管外皮瘤样结构,更易混淆,但肿瘤常常有坏死,核分裂象多,免疫组化 CD34(-),可灶性表达 CK 和 EMA。可检测到 SYT-SSX2 融合基因,有助于明确诊断^[27]。⑤肾炎性肌纤维母细胞瘤:多发生于儿童或年轻人,大体同样是灰白色肿块,无出血、坏死;镜下常有 3 种组织学形态,但均有梭形细胞增生,细胞相对一致,

无核异型,罕见核分裂象,与 SFT 形态很相似,但常有炎细胞(淋巴细胞、浆细胞)浸润,免疫组化 vimentin、SMA 和 MsA(+),而 CD34(-)。肾 SFT 还可依据肿瘤的组织学形态和免疫组化标记如 S-100 蛋白、CD117、CD31 等,排除神经鞘瘤、胃肠道间质瘤及血管源性肿瘤^[28]。

综上所述,我们对肾脏恶性 SFT 继发胸椎转移病例进行了首次报道,并对原发灶与转移灶进行了 MRI 影像学、组织病理学及免疫组织化学的对比分析。恶性肾脏 SFT 的治疗仍以手术切除原发灶为首选,而对于转移灶是否行手术治疗或者放化疗则有待进一步探讨。肾脏恶性 SFT 具有高度复发及转移风险,必须对患者进行长期的密切随访。

参考文献

- [1] YAMASHITA S, TOCHIGI T, KAWAMURA S, et al. Case of retroperitoneal solitary fibrous tumor[J]. Hinyokika Kiyo, 2007, 53: 477-480.
- [2] CASACCIA M, FONTANA I, NARDI I, et al. Malignant solitary fibrous tumors in a renal allograft: The nephron-sparing surgery option[J]. Dialysis & Transplantation, 2010, 4: 151-157.
- [3] FINE S W, MCCARTHY D M, CHAN T Y, et al. Malignant solitary fibrous tumor of the kidney: report of a case and comprehensive review of the literature[J]. Arch Pathol Lab Med, 2006, 130: 857-861.
- [4] YAMAGUCHI Y, MINATO N, KOGA M, et al. Giant solitary fibrous tumor of a kidney: a case report[J]. Hinyokika Kiyo, 2010, 56: 435-438.
- [5] TADOKORO A, KAWAGUCHI M, KOIKE H. A case of retroperitoneal solitary fibrous tumor[J]. Hinyokika Kiyo, 2010, 56: 311-314.
- [6] PETRELLA F, MONFARDINI L, MUSI G, et al. Synchronous pleuro-renal solitary fibrous tumors: a new clinical-pathological finding[J]. Minerva Chir, 2009, 64: 669-671.
- [7] YAZAKI T, SATOH S, IIZUMI T, et al. Solitary fibrous tumor of renal pelvis[J]. Int J Urol, 2001, 8: 504-508.
- [8] HIRANO D, MASHIKO A, MURATA Y, et al. A case of solitary fibrous tumor of the kidney: an immunohistochemical and ultrastructural study with a review of the literature[J]. Med Mol Morphol, 2009, 42: 239-244.
- [9] AMANO T, IMAO T, TAKEMAE K, et al. Renal solitary fibrous tumor with hemangiopericytoma-like pattern-a case report [J]. Hinyokika Kiyo, 2008, 54: 765-769.
- [10] 朱玲英,王恩雨,陈素明,等. 肾脏孤立性纤维瘤伴十二指肠间质瘤 1 例[J]. 中华放射学杂志, 2007, 41(7): 778-778.
- [11] 杨勇,杨志尚,何辉. 肾脏孤立性纤维瘤 1 例[J]. 现代泌尿外科杂志, 2006, 11(3): 171-171.
- [12] 肖迪,向阳,孙永昌. 肾孤立性纤维瘤 1 例报告并文献复习[J]. 现代泌尿外科杂志, 2010, 13(2): 103-105.
- [13] 韦武鹏,龙莉玲,黄仲奎. 肾孤立性纤维瘤一例[J]. 中华放射学杂志, 2008, 42(1): 6-6.
- [14] BUGEL H, GOBET F, BARON M, et al. Solitary fibrous tumour of the kidney and other sites in the urogenital tract: morphological and immunohistochemical characteristics[J]. Prog Urol, 2003, 13: 1397-1401.
- [15] CORTÉS - GUTIERREZ E, ARISTA - NASR J, MONDRAGÓN M, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney[J]. J Urol, 2001, 166: 602.
- [16] DURAND X, DELIGNE E, CAMPARO P, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney[J]. Prog Urol, 2003, 13: 491-494.
- [17] LLARENA LBARGUREN R, EIZAGUIRRE ZARZAI B, LECUMBERRI CASTAÑOS D, et al. Bilateral renal solitary fibrous tumor[J]. Arch Esp Urol, 2003, 56: 835-840.
- [18] KOHL S K, MATHEWS K, BAKER J. Renal hilar mass in an 85-year-old woman. Solitary fibrous tumor[J]. Arch Pathol Lab Med, 2006, 130: 117-119.
- [19] YAMADA H, TSUZUKI T, YOKOI K, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney originating from the renal capsule and fed by the renal capsular artery[J]. Pathol Int, 2004, 54: 914-917.
- [20] CONSTANTINIDIS C, KOUTALELLIS G, LIAPIS G, et al. A solitary fibrous tumor of the kidney in a 26-year-old man[J]. Can J Urol, 2007, 14: 3583-3587.
- [21] YAZAKI T, SATOH S, IIZUMI T, et al. Solitary fibrous tumor of renal pelvis[J]. Int J Urol, 2001, 8: 504-508.
- [22] YAMADA H, TSUZUKI T, YOKOI K, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney originating from the renal capsule and fed by the renal capsular artery[J]. Pathol Int, 2004, 54: 914-917.
- [23] 李苏建,陈英鑫,袁彩云. 肾脏孤立性纤维瘤影像诊断[J]. 放射学实践, 2007, 22(6): 591-593.
- [24] TATEISHI U, NISHIHARA H, MORIKAWA T, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura: MR appearance and enhancement pattern[J]. J Comput Assist Tomogr, 2002, 26: 174-179.
- [25] ARGANI P, FRITSCH M, KADKOL S S, et al. Detection of the ETV6-NTRK3 chimeric RNA of infantile fibrosarcoma/cellular congenital mesoblastic nephroma in paraffin-embedded tissue: application to challenging pediatric renal stromal tumors[J]. Mod Pathol, 2000, 13: 29-36.
- [26] SHEN S S, TRUONG L D, AYALA A G, et al. Recently described and emphasized entities of renal neoplasms[J]. Arch Pathol Lab Med, 2007, 131: 1234-1243.
- [27] 束木娟,鲍泳扬,金嘉平. 肾孤立性纤维瘤临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2006, 13(6): 433-435.
- [28] 陈旭东,郑晓刚,周晓军. 肾脏孤立性纤维瘤一例[J]. 中华病理学杂志, 2001, 30(5): 392-392.

(收稿日期: 2012-05-15)