

• 病例报告 •

睾丸旁精索巨大脂肪肉瘤 1 例

梁乐¹ 马路林² 付静¹

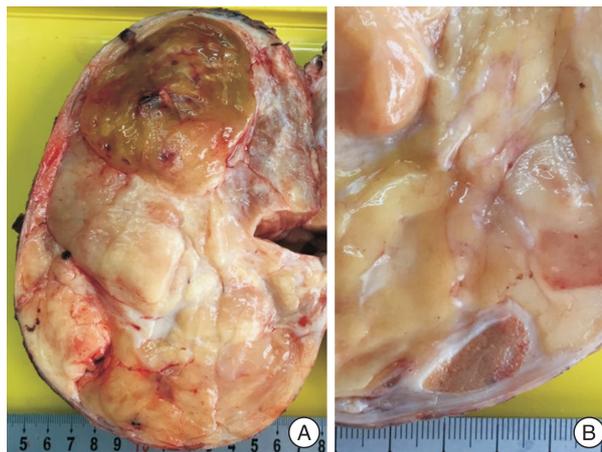
[关键词] 脂肪肉瘤;精索

doi:10.13201/j.issn.1001-1420.2017.05.020

[中图分类号] R697 [文献标识码] D

患者,男,62岁。因“右侧阴囊坠胀、无痛性肿物逐渐长大3年”于2015年3月入院。查体:右侧阴囊肿胀,右侧睾丸、附睾触诊不清;左侧睾丸附睾触诊无明显异常;全身浅表淋巴结未触及肿大。泌尿系统彩色多普勒超声检查:阴囊增大,壁增厚,表面可见条状液性暗区,阴囊内回声紊乱,睾丸及附睾显示不清;可见大片状密集中高回声充填,深方可见片状低回声,形态欠规则,血流信号显示不满意。腹膜后核磁共振检查,未见占位性病变。血清肿瘤标记物 CEA、CA19-9、AFP、LDH 无异常。患者有痛风病史 10 余年,慢性肾功能不全病史 3 年(肾性贫血、肾性高血压、肾性骨病),接受规律血液透析治疗,透析频率为每周 3 次,每次 4 h。腰硬联合麻醉下手术切除阴囊内肿物。术后病理检查:类圆形肿物一个,约 18.0 cm×11.5 cm×11.5 cm,表面光滑,包膜完整,触之明显张力感,切面多结节状、灰黄色质韧有弹性,局灶呈黏液胶冻样及褐色(图 1A);肿物边缘可见受压萎缩睾丸,约 3.5 cm×1.6 cm×1.2 cm,白膜完整(图 1B);肿物一端附着精索,长约 1.0 cm,直径约 0.8 cm。镜下检查:精索高分化脂肪肉瘤,呈脂肪瘤样型,散在分布异型性核深染的间质细胞和多核间质细胞,可见大小不等的脂肪母细胞,局部见多形性梭形细胞和巨细胞;部分区域间质显著黏液变性,内有丰富纤细的

毛细血管网(图 2~3)。免疫组织化学检测结果酸性钙结合蛋白(S-100)、泛素蛋白连接酶(MDM2)(图 4)、多肿瘤抑制因子 1(p16)在脂肪细胞及间质细胞均阳性,结蛋白(desmin)间质细胞个别阳性,平滑肌肌动蛋白(SMA)、肌调节蛋白(myoD1)、肌浆蛋白(myogenin)均阴性,增殖细胞核抗原(Ki-67)5%阳性(+)。患者术后未追加其他治疗。电话随访 11 个月,肿瘤无复发及转移。



A: 肿物切面多结节状、灰黄色质韧有弹性,局灶呈黏液胶冻样;B: 肿物旁可见受压睾丸萎缩,白膜完整

图 1 病理检查

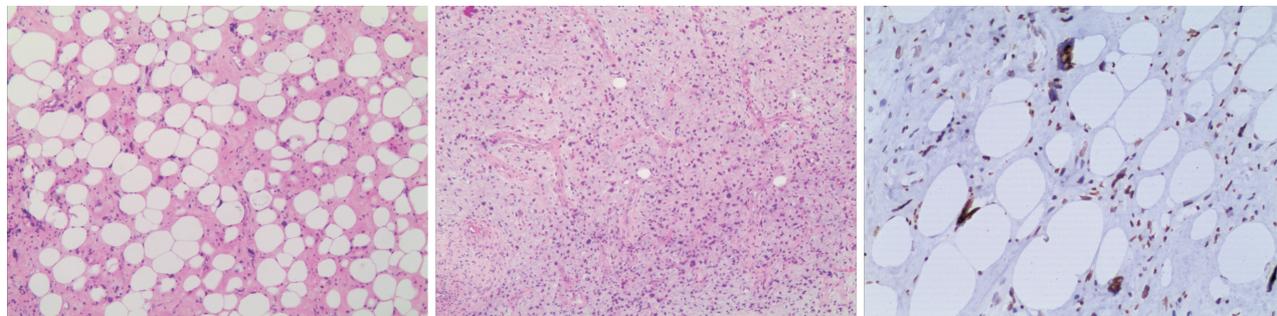


图 2: 高分化脂肪肉瘤,散在分布异型核深染的间质细胞;图 3: 部分区域间质显著黏液变性;图 4: MDM2 显示非典型性间质细胞阳性(MaxVision 法,×200)

¹北京市海淀医院 北京大学第三医院海淀院区病理科(北京,100080)

²北京大学第三医院泌尿外科

通信作者:梁乐,E-mail:lianglelele@163.com

讨论 精索占位性病变约 70% 为良性病变, 恶性肿瘤罕见; 90% 精索肿瘤发生在阴囊内精索部, 与睾丸、附睾分界清晰。脂肪肉瘤是罕见的泌尿生殖系统恶性肿瘤。查阅文献, Dreyfuss 和 Lubash 在 1940 年报道了第 1 例精索脂肪肉瘤^[1], 之后多为个案报道且不足 200 例, 无精索转移性脂肪肉瘤的报道。精索脂肪肉瘤通常发生在老年男性, 少数病例发生在年轻人, 表现为无痛性缓慢生长, 近期进行性增大的肿块, 透光试验阴性, 实验室各项检查对本病无特异性, B 超、X 线片、CT 对精索脂肪肉瘤的诊断有一定价值, 术前诊断很难, 确诊依靠病理学检查。

根据 2013 年第四版 WHO 软组织和骨肿瘤分类标准^[2], 脂肪肉瘤分为四类: 不典型性脂肪性肿瘤 (ICD-1)/ 高分化脂肪肉瘤 (ICD-3)、去分化脂肪肉瘤 (ICD-3)、黏液样脂肪肉瘤 (ICD-3)、多形性脂肪肉瘤 (ICD-3)。组织学检查, 阴囊部位精索的脂肪肉瘤具有和软组织脂肪肉瘤本质相同的特征, 大多数已报道病例主要是高分化型^[3]。本例为高分化脂肪肉瘤, 伴显著的间质粘液变性。大多数认为精索脂肪肉瘤起源于间叶细胞, 而不是脂肪瘤的恶性转化^[3,4]。90% 脂肪肉瘤病例中脂肪母细胞呈 S-100 阳性, 但对于脂肪肉瘤的鉴别诊断无意义。在分子病理特点上, 高分化脂肪肉瘤中存在 MDM2 基因和 CDK4 基因的扩增; 90% 黏液样脂肪肉瘤存在 FUS/DDIT3 融合性基因。MDM2 基因调控细胞周期的进程, 在细胞由 G₁ 期向 S 期过渡中起限速作用。p16 蛋白通过抑制 CDK4 活性、阻止细胞进入 S 期从而负调节细胞增殖与分裂, 一旦 p16 基因缺失、突变, 则不能抑制 CDK4, 最终导致细胞进入恶性增殖。MDM2、p16 免疫组化染色是近年来用于脂肪肉瘤的诊断和鉴别诊断的一个有效的辅助手段。本例免疫组化染色 MDM2、p16 呈阳性表达, 反应了 MDM2 基因的扩增和 p16 基因突变, 支持高分化脂肪肉瘤的诊断, 可与黏液样脂肪肉瘤鉴别。

文献检索至 2016 年 1 月, 与慢性肾功能不全或血液透析有关的脂肪肉瘤仅见 1 例报道^[5], 为 65 岁日本老年男性, 有局灶性肾小球硬化伴蛋白尿的病史, 伴发了腹膜后黏液型脂肪肉瘤且伴有骨化和钙化。本例精索脂肪肉瘤伴发慢性肾功能不全, 二者之间的关系尚不明确。

鉴别诊断: 因发生在精索的脂肪肉瘤罕见, 病

史比其他恶性肿瘤长, 各项实验室检查对该病的诊断缺乏特异性, 故临床上极易误诊。需与其他病变或肿瘤鉴别: ① 良性病变: 腹股沟疝、鞘膜积液、慢性附睾炎、精索囊肿。② 良性肿瘤: 脂肪瘤、平滑肌瘤、血管瘤。③ 恶性肿瘤: 横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、脱垂至阴囊的原发于腹膜后的脂肪肉瘤。本例临床检查结合免疫组化染色可证实为阴囊内原发性高分化脂肪肉瘤。治疗及预后: 因瘤体的外包膜实际是一层由肿瘤细胞与结缔组织组成的假包膜, 肿瘤细胞可以向周围组织浸润或产生跳跃式扩散, 经腹股沟根治性睾丸切除术为精索脂肪肉瘤目前首选的治疗方式, 可减少复发, 提高远期生存率。对于肿瘤高分化且年轻未育者可行保留精索手术。治疗的两个分歧是腹膜后淋巴结清扫术是否应该作为治疗的一部分以及术后是否需要放疗或化疗。因该肿瘤淋巴转移非常少见, 淋巴结清扫对延长复发间距和远期生存无意义, 故无证据证实腹股沟和盆腔淋巴结转移时, 一般不行淋巴结清扫。辅助放疗的有效性目前存在争议, 有认为切缘未净、复发及有淋巴结转移时辅助放疗可减少复发^[6]。肿瘤对化疗不敏感。预后与组织学分型有重要关系, 但无论何种类型, 频发复发主要因肿瘤切除不彻底, 建议术后定期随访。

[参考文献]

- 1 Raza M, Vinay H G, Ali M, et al. Bilateral paratesticular liposarcoma—a rare case report[J]. J Surg Tech Case Rep, 2014, 6(1): 15–17.
- 2 Fletcher C D M, Bridge J A, Hogendoorn P C W, et al. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone [M]. Lyon: IARC Press, 2013: 10–238.
- 3 Abid A F. Liposarcoma of spermatic cord[J]. Saudi J Kidney Dis Transpl, 2011, 22(6): 1205–1207.
- 4 Pănuș A, Meșină C, Pleșea I E, et al. Paratesticular liposarcoma of the spermatic cord: a case report and review of the literature[J]. Rom J Morphol Embryol, 2015, 56(3): 1153–1157.
- 5 Okuda I, Ubara Y, Okuda C, et al. A large calcified retroperitoneal mass in a patient with chronic renal failure: liposarcoma with ossification[J]. Clin Exp Nephrol, 2010, 14(2): 185–189.
- 6 Abolhasani M, Babashahi M, Shooshtarizadeh T, et al. Well differentiated liposarcoma of spermatic cord: report of 3 rare cases[J]. Med J Islam Repub Iran, 2014, 28: 10.

(收稿日期: 2016-10-13)