

肾脏间叶性软骨肉瘤 1 例

龚道静¹ 董自强¹ 刘宇飞²

[关键词] 间叶性软骨肉瘤;肾脏

doi:10.13201/j.issn.1001-1420.2018.11.019

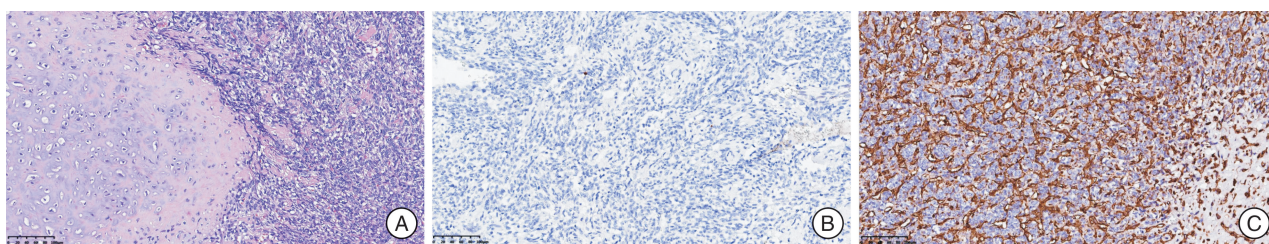
[中图分类号] R737.11 [文献标识码] D

患者,女,45岁。因“右侧腰痛 20 d,血尿 12 d”于 2017 年 2 月 7 日入院。既往体健,无特殊病史。入院前在我院门诊行双肾 MRI 平扫+增强检查提示:右肾上极占位,考虑肾癌可能性大,右侧输尿管上段少量积血(图 1)。入院后行全身骨 ECT 及肺部 CT 检查未见明显肿瘤转移。肾静脉彩超未见瘤栓形成。血沉:59 mm/h。肾肿瘤标记物未见异常。尿脱落细胞学检查未见异常细胞。膀胱镜检查未见新生物。于 2017 年 2 月 13 日在全麻下行后腹腔镜下根治性右肾及右输尿管切除术,手术经过较顺利,术毕剖开标本,见瘤体位于右肾中上极,大小 5 cm×6 cm,切片呈灰白色,质地较

硬(图 2)。术后病理诊断:右肾间叶性软骨肉瘤,肿瘤大小 6.5 cm×5.0 cm×5.0 cm,肿瘤侵犯肾纤维被膜但未浸透纤维被膜,肿瘤部分侵犯肾窦脂肪组织,但肾周脂肪囊、肾盂输尿管开口处及输尿管断端均未见肿瘤。免疫组化结果:PCK[AE1/AE3](-),EMA(-),GATA3(-),CD34(血管裂隙样区域+),BCL-2(+),STAT6(-),Ki-67(+20%),CD99(+),CD57(个别散在+),CD10(血管裂隙样区域弱+),RCC(+),CD117(少量弱+),Syn(-),CgA(-),Vimentin(+),CK7(-),CD56(-),D2-40(部分+),NSE(弱+),S-100(软骨区域+)。见图 3。



图 1 肾脏间叶性软骨肉瘤的 MR 表现;图 2 肿瘤大体观



A:组织学表现(高分化透明软骨区域,HE×20);B:S-100(SP×20);C:Vimentin(SP×20)。

图 3 肾脏间叶性软骨肉瘤的组织学及免疫组化表现

讨论 间叶性软骨肉瘤(mesenchymal chondrosarcoma, MC)是一种极为罕见的恶性肿瘤,1959 年首次由 Lichtenstein 等^[1]报道,其具有双向分化的特点,即瘤体由未分化的间叶细胞和分化良好的软骨岛相互混杂构成^[2~4],二者比例不一。本

病恶性程度高,常发生在骨组织,发生于骨外软组织者极少见,二者比例约为 2~3:1,好发年龄为 20~30 岁^[5],男女发病率无明显差异^[4,6]。

MC 的骨外发生部位最常见的是脑脊膜,其次为下肢,发生在胰腺、肺、纵隔、乳腺等部位也有报道^[4]。肾脏间叶性软骨肉瘤(renal mesenchymal chondrosarcoma, RMC)极为罕见^[7],通过在 PubMed 数据库检索文献(截止至 2017 年 12 月 26

¹ 三峡大学第一临床医学院泌尿外科(湖北宜昌,443003)² 三峡大学第一临床医学院病理科

通信作者:董自强, E-mail: dzq8678@126.com

日),类似的病例报道仅有 10 例(表 1),其中男 6 例,女 4 例;发病年龄 17~67 岁,平均 41.6 岁;肿瘤直径 2.5~30.0 cm,平均 11.0 cm^[8~17]。本病临床表现缺乏特异性,主要有肋腹痛、肿块、血尿和高热等,部分患者可无任何临床症状。瘤体主要来源于肾实质,其次来源于肾盂^[14]。

表 1 文献报道 RMC 病例一览

性别	年龄/岁	临床表现	影像学表现	部位	肿瘤大小/cm	肿瘤转移	转归
男	61	肋腹痛	肿瘤伴钙化	整个肾脏	12×11	不明	2 个月后死亡
男	27	肋腹痛、血尿	肿瘤伴钙化	肾下极	9×8×7	股骨	28 个月后复发
女	52	血尿	肿瘤伴钙化	肾上极	8	无	1 年后无复发
女	61	偶发性肿块	肿瘤伴钙化	肾实质	2.5×2.0	无	6 年后无复发
女	23	肋腹痛、血尿	肿瘤伴钙化	肾上极	7×5	甲状腺	1 年后复发
男	64	血尿、肋腹痛	低密度肿块	肾实质	11×8×6	输尿管	2 个月后死亡
女	22	血尿、肋腹痛、高热	非均一性低密度肿块	肾盂	6.5×6.2×6.0	肺	6 个疗程化疗后无复发
男	67	腰痛、血尿	肿瘤伴钙化	整个肾脏	30	肺	9 个月后死亡
男	22	腰痛	肿瘤伴钙化	肾中极	9	无	不明
男	17	腰痛、发热	非均一性肿瘤不伴有强化	肾上极	7.8×9.5×15.0	无	10 个月后无复发

RMC 在放射影像学上通常表现为密度增高的软组织包块,伴有颗粒状钙化^[6],文献报道的 10 例患者中有 7 例为此种表现^[8~12,15,17]。除此之外,RMC 还可表现为混合性或低密度肿块,不伴有钙化^[13,14,16]。原发性 RMC 容易误诊为肾癌、肾盂癌等疾病,确诊主要基于典型的组织学表现:分化良好的软骨岛被未分化的梭形间充质细胞环绕^[8],必要时可行免疫组织病理学检查进一步分析。此外,还应当排除原发于骨组织的软骨肉瘤的转移瘤可能,因此需常规行广泛性骨影像学检查,如骨扫描、PET-CT 等。

RMC 属于高度侵袭性肿瘤,文献报道的 10 例患者里面有 5 例出现转移,常见的转移部位有股骨、甲状腺、输尿管和肺部^[8,12,14,15]。本病预后极差,3 例患者分别在确诊 2 个月^[9,13]和 9 个月后死亡^[15],2 例出现复发^[8,12]。文献报道骨外 MC 患者的 5 年、10 年生存率分别是 55%和 27%^[18]。本病的主要治疗是广泛性局部手术切除,新辅助化疗有助于局部病灶的控制,并能降低肿瘤转移的风险^[19]。Kaneko 等^[11]曾报道 1 例肿瘤大小 2.5 cm×2.0 cm 的患者,在完成局部切除手术后 6 年无疾病复发,这说明本病早期诊断和治疗极其重要,有助于改善患者的预后。

综上所述,RMC 是一种临床上极为罕见的恶性肿瘤,因其临床表现及影像学检查均无特异性,容易误诊为其他疾病,并且预后极差,尽管本例患者术后 3 个月未见有复发和转移,但仍需长期追踪随访。

[参考文献]

1 Lightenstein L,Bernstein D. Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. A survey of some mesenchymal cartilage tumors and malignant chondroblastic

tumors,including a few multicentric ones,as well as many atypical benign chondroblastomas and chondromyxoid fibromas[J].Cancer,1959,12:1142—1157.
2 Seo C Y,Jung S T,Byun J W. Extraskelatal Mesenchymal Chondrosarcoma in the Axillary Region: Reports of Two Cases[J]. Korean J Pathol,2012,46(5):483—488.
3 尹冬青,章华元,罗婉芬. 喉软骨肉瘤二例报道并文献复习[J]. 中华肿瘤防治杂志,2013,20(8):625—626.
4 Nakashima Y,Unni K,Shives T,et al. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue. A review of 111 cases[J]. Cancer,1986,57(12):2444—2453.
5 黄瑾,张慧箴,周隽,等. 间叶软骨肉瘤 10 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志,2011,27(2):154—157.
6 Hashimoto N,Ueda T,Joyama S,et al. Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma;an imaging review of ten new patients [J]. Skeletal Radiol,2005,34(12):785—792.
7 Shakked R J,Geller D S,Gorlick R,et al. Mesenchymal chondrosarcoma;clinicopathologic study of 20 cases[J]. Arch Pathol Lab Med,2012,136(1):61—75.
8 Malhotra C M,Doolittle C H,Rodil J V,et al. Mesenchymal chondrosarcoma of the kidney[J]. Cancer,1984,54(11):2495—2499.
9 Pitfield J,Preston B J,Smith P G. A calcified renal mass;chondrosarcoma of kidney[J]. Br J Radiol,1981,54(639):262—262.
10 Gomez-Brouchet A,Soulie M,Delisle M B,et al. Mesenchymal chondrosarcoma of the kidney[J]. J Urol,2001,166(6):2305—2305.
11 Kaneko T,Suzuki Y,Takata R,et al. Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma of the kidney[J]. Int J Urol,2006,13(3):285—286.

(下转第 936 页)

使用敏感抗菌素治疗可痊愈。本研究报道的病例术前 CT 增强显示患侧肾脏无功能,并且结合超声造影结果考虑为肾癌,故行右侧肾脏切除术。术后随诊半年恢复良好,肾功能指标正常。通过本文报道 1 例局限性 XGP 患者的临床表现、CT 及超声造影、病理变化特征等重要诊断及治疗经过,并结合文献进行回顾性分析,旨在为医生进一步提高对 XGP 这一罕见疾病的认识。

[参考文献]

- 1 Addison B, Zargar H, Lilic N, et al. Analysis of 35 cases of Xanthogranulomatous pyelonephritis [J]. ANZ J Surg, 2015, 85(3): 150—153.
 - 2 Siddappa S, Ramprasad K, Muddegowda M K. Xanthogranulomatous pyelonephritis: a retrospective review of 16 cases [J]. Korean J Urol, 2011, 52(6): 421—424.
 - 3 McDermott R L, Dowling C M, Alsinnawi M, et al. Incidental renocolic fistula with xanthogranulomatous pyelonephritis [J]. Int J Surg Case Rep, 2013, 4(2): 222—224.
 - 4 Korkes F, Favoretto R L, Broglio M, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: clinical experience with 41 cases [J]. Urology, 2008, 71(2): 178—180.
 - 5 Kuo C C, Wu C F, Huang C C, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: critical analysis of 30 patients [J]. Int Urol Nephrol, 2011, 43(1): 15—22.
 - 6 丁银满, 王正权, 胡志华, 等. 黄色肉芽肿性肾盂肾炎 3 例误诊分析及文献复习 [J]. 中华全科医学, 2011, 9(1): 157—158.
 - 7 Siddappa S, Ramprasad K, Muddegowda M K. Xanthogranulomatous pyelonephritis: a retrospective review of 16 cases [J]. Korean J Urol, 2011, 52(6): 421—424.
 - 8 李侠, 杨守京, 王映梅, 等. 透明细胞癌样形态的黄色肉芽肿性肾盂肾炎 1 例报道及文献回顾 [J]. 现代肿瘤学, 2013, 21(11): 2543—2545.
 - 9 黄伟华. 黄色肉芽肿性肾盂肾炎 (附 28 例报道) [J]. 中华泌尿外科杂志, 2000, 21(8): 439—441.
 - 10 王积安, 丁洪基, 张爱民, 等. 黄色肉芽肿性肾盂肾炎的诊断与治疗 (附 3 例报告) [J]. 临床泌尿外科杂志, 2002, 17(11): 634—635.
 - 11 Begum T, Huq M E, Ahmed M. Xanthogranulomatous pyelonephritis [J]. BMJ Case Rep, 2016.
 - 12 Snoj Z, Savic N, Regvat J. Late complication of a renal calculus: fistulisation to the psoas muscle, skin and bronchi [J]. Int Braz J Urol, 2015, 41(4): 808—812.
 - 13 Patil S B, Patil G S, Kundaragi V S, et al. A case of Xanthogranulomatous pyelonephritis with spontaneous renocolic fistula [J]. Turk J Urol, 2013, 39(2): 122—125.
 - 14 Chuang C K, Lai M K, Chang P L, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: experience in 36 cases [J]. J Urol, 1992, 147(2): 333—336.
 - 15 Tan Y H, Siddiqui K, Preminger G M, et al. Hand-assisted laparoscopic nephrectomy for inflammatory renal conditions [J]. J Endourol, 2004, 18(8): 770—774.
 - 16 Khaira H S, Shah R B, Wolf J S Jr. Laparoscopic and open surgical nephrectomy xanthogranulomatous pyelonephritis [J]. J Endourol, 2005, 19(7): 813—817.
 - 17 F Brown J, Chamberlain J C, Roth C C. The role of laparoscopic nephrectomy in pediatric xanthogranulomatous pyelonephritis: a case report [J]. Case Rep Urol, 2013, 2013: 598950.
- (收稿日期: 2017-07-05)
-
- (上接第 933 页)
- 12 Buse S, Behnisch W, Kulozik A, et al. Primary chondrosarcoma of the kidney: case report and review of the literature [J]. Urol Int, 2009, 83(1): 116—118.
 - 13 Xu H, Shao M, Sun H, et al. Primary mesenchymal chondrosarcoma of the kidney with synchronous implant and infiltrating urothelial carcinoma of the ureter [J]. Diagn Pathol, 2012, 7: 125—125.
 - 14 Tyagi R, Kakkar N, Vasishta R K, et al. Mesenchymal chondrosarcoma of kidney [J]. Indian J Urol, 2014, 30(2): 225—227.
 - 15 Gherman V, Tomuleasa C, Bungardean C, et al. Management of renal extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma [J]. BMC Surg, 2014, 14: 107—107.
 - 16 Chen D, Ye Z I, Wu X, et al. Primary mesenchymal chondrosarcoma with bilateral kidney invasion and calcification in renal pelvis: A case report and review of the literature [J]. Oncol Lett, 2015, 10(2): 1075—1078.
 - 17 Salehipour M, Hosseinzadeh M, Sisakhti A M, et al. Renal Extra Skeletal Mesenchymal Chondrosarcoma: A Case Report [J]. Urol Case Rep, 2017, 12: 23—25.
 - 18 Murphey M D, Walker E A, Wilson A J, et al. From the archives of the AFIP: imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation [J]. Radiographics, 2003, 23(5): 1245—1278.
 - 19 Douis H, Saifuddin A. The imaging of cartilaginous bone tumours. II. Chondrosarcoma [J]. Skeletal Radiol, 2013, 42(5): 611—626.
- (收稿日期: 2018-01-21)