

肾恶性孤立性纤维性肿瘤一例报告并文献复习

A Case Report of Malignant Solitary Fibrous Tumor of the Kidney and Review of the Literature

李金华 卓育敏

Jinhu Li Yumin Zhuo

暨南大学附属第一医院泌尿外科 中国·广东 广州 510632

Department of Urology, the First Affiliated Hospital of Jinan University, Guangzhou, Guangdong, 510632, China

摘要: 目的: 探讨肾恶性孤立性纤维性肿瘤的临床诊治及预后。方法: 回顾性分析 1 例肾恶性孤立性纤维性肿瘤患者临床资料, 并结合文献分析。结果: 该患者术前诊断为右肾癌并下腔静脉癌栓形成, 行腹腔镜减瘤性右肾切除+下腔静脉癌栓取出, 术后病理为右肾恶性 SFT 和右肾透明细胞癌, 予以单抗治疗并随访。结论: 肾恶性 SFT 非常罕见, 诊断与鉴别诊断依据术后病理及免疫组化, 主要治疗方式为手术, 远处转移需进一步治疗, 预后较好。

Abstract: Objective: To investigate the clinical diagnosis, treatment and prognosis of renal malignant solitary fibrous tumor. Methods: The clinical data of a patient with renal malignant solitary fibrous tumor were retrospectively analyzed and combined with literature analysis. **Results:** The patient was preoperatively diagnosed with right kidney cancer and inferior vena cava carcinoma thrombosis, and laparoscopic subtractive right nephrectomy + inferior vena cava carcinoma thrombosis removal was performed, and the postoperative pathology was right kidney malignant SFT and right kidney clear cell carcinoma. Postoperative monotherapy and follow-up were performed. **Conclusion:** renal malignant SFT is very rare, the diagnosis and differential diagnosis are based on postoperative pathology and immunohistochemistry, the main treatment is surgery, and distant metastasis needs further treatment, the prognosis is good.

关键词: 肾肿瘤; 孤立性纤维性肿瘤; 病例报告

Keywords: renal tumor; solitary fibrous tumor; case report

DOI: 10.12346/pmr.v4i2.6091

1 引言

孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor,SFT)是一种不常见的间叶源性梭形细胞肿瘤,由Klemperer和Rabin于1931年首次报道^[1],好发于脏层胸膜。SFT有3个典型多发部位:胸膜、脑膜和胸外软组织。SFT可发生于全身各个部位,肾脏的SFT病例很罕见,而肾脏恶性SFT则更加罕见。现将某院2021年8月收治的1例肾恶性SFT报告如下,并结合文献分析该病的组织来源、病理学特征、鉴别诊断及治疗随访情况。

2 临床资料

2.1 病历资料

患者男性,58岁,因“肉眼血尿3周”入院。患者入院3周前无明显诱因出现全程无痛性肉眼血尿,颜色鲜红,伴大量血块,有排尿困难,有气促,无尿频、尿急、尿痛,在外院行导尿处理,查泌尿系彩超示右肾两个肿物占位。查体:右肾区稍隆起,无压痛,右侧腰腹部可触及不规则肿物,大小约15×15cm,质地硬,边界欠清,活动度欠佳,无压痛,无叩击痛。左肾区未及明显异常。外院CT提示1.右肾两个肿块,考虑右肾癌并右肾静脉及下腔静脉癌栓形成,2.双肺多发转移瘤,前上纵膈转移瘤。

【作者简介】李金华(1996-),男,土家族,中国湖北利川人,硕士,住院医师,从事泌尿外科疾病诊治研究。

2.2 辅助检查

三大常规、肝肾功、凝血功能等检查未见明显异常。某院全腹部MR示：右肾可见一肿块影，大小约 $10.5 \times 7.7 \times 14.8\text{cm}$ ，边界清，边缘光滑，T1WI以等信号灶，T2WI压脂呈等高信号，病灶内部及边缘可见低信号影，DWI实性部分呈稍高信号，增强扫描动脉期轻度强化，并可见较多血管影，门脉及静脉期进一步强化，各期强化程度均较正常肾实质低，中央区坏死区未见强化；右肾包膜毛糙，肾周脂肪间隙模糊；右侧肾动脉显示清楚，右肾静脉及下腔静脉节段性官腔扩张并见充盈缺损。提示：右肾占位性病变，考虑肾癌可能性大；右肾静脉及下腔静脉癌栓；双下肺多发转移瘤（见图1）。

某院胸部CT示：双肺多发大小不一类圆形结节及不规则肿块影，边缘光整，较大者位于右肺下叶外基底段，大小约 $6.8 \times 4.4\text{cm}$ ，增强可见中度强化，部分强化不均匀。前上纵膈见团块状软组织密度影，大小约 $10.8 \times 7.8 \times 9.0\text{cm}$ ，密度欠均匀，增强不均匀强化，邻近脉管受压。提示双肺多发结节及肿块，前上纵膈肿块考虑转移瘤。

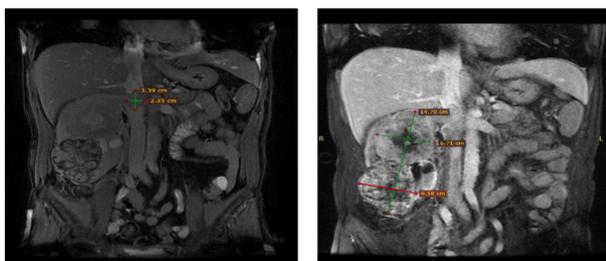


图1 患者全腹部MR影像学表型

2.3 手术方法

患者在全身麻醉下行腹腔镜减瘤性右肾切除+下腔静脉癌栓取出+右肾门及腹主动脉旁淋巴结清扫+右侧肾上腺切除术。

2.4 术后病理

右肾上极肿物：镜下见肾上极肿物由短梭形或卵圆形瘤细胞组成，瘤细胞密度稍高，呈杂乱状、席纹状、血管外皮瘤样排列，核分裂象易见， >4 个/10HPF，并见肿瘤性坏死。右肾下极肿物：镜下见肿瘤细胞呈圆形，胞质丰富，透明状，界限清楚，细胞核位于中央，呈圆形，大小较一致，染色质细，可见丰富的薄壁窦状血管分割肿瘤细胞，输尿管切缘未见癌。右肾癌栓：镜下见瘤细胞呈卵圆形，密度稍高，呈杂乱状、席纹状、血管外皮瘤样排列，核分裂象易见。

免疫组化检查：右肾上极肿物及癌栓：CD34(+), STAT6(灶,+), EMA(-), Pan-CK(-), S100(-), SMA(-), Desmin(-), HMB-45(-), MelanA(-), ERG(-), INI-1(+), Ki67约10%(+)。右肾下极肿物：Vimentin(-), CK7(-), TFE3(-), RCC(-), PAX-8(-), CD117(-), SDHB(+), CD10(部分,+), E-cadherin(小灶,弱+), Ki-67约3%(+)。

病理诊断为右肾上极肿物及癌栓：恶性孤立性纤维性肿

瘤。右肾下极肿物：透明细胞癌肾细胞癌(WHO/ISUP: 2级)。

基因检测结果显示右肾恶性孤立性肿瘤：肿瘤突变负荷：2.5Muts/Mb，在实体瘤患者中排序为80.97%。免疫抑制剂疗效抑制预测基因：检测到2个与免疫抑制剂疗效相关的基因发生变异：CDK21突变，TERT突变。TERT突变频率28.37%，免疫抑制剂疗效预测敏感。

右肾肾透明细胞癌，肿瘤突变负荷：6.32Muts/Mb，在本癌种患者中排序为18.82%。免疫抑制剂疗效预测基因：检测到1个与免疫抑制剂疗效相关基因有变异：SETD2突变，SETD2突变频率10.72%，免疫抑制剂疗效预测敏感。CSCO指南推荐帕博利珠单抗用于转移性透明细胞癌。肾癌NCCN指南推荐舒尼替尼用于复发或者IV期肾透明细胞癌患者的后续治疗。

2.5 术后治疗

舒尼替尼50mg口服每天一次，服4周停用2周；替雷利珠单抗200mg静脉滴注，每三周一次。

3 讨论

发生于泌尿系统的SFT非常罕见，有文献报道其主要发生部位在肾脏、前列腺和膀胱等^[2]。1996年，Gelb等第一次报道^[3]肾脏的SFT。大多数肾脏SFT无临床表现，肾脏恶性SFT可表现为腰腹部疼痛，偶见血尿，但不具有特异性，本例患者出现肉眼血尿，未出现腰腹部疼痛等临床表现。肾脏SFT缺乏特异性临床症状以及影像学表现，术前很难确诊。

组织病理学及免疫组织化学特征。肾良性SFT肉眼观肿瘤界限清楚，切面灰白色，质稍硬。镜下为相对单一形态的梭形细胞，呈束状、席纹状或不规则排列，细胞密集区和细胞稀疏区交替分布，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，核分裂象少见，无出血、坏死。WHO软组织肿瘤分类中沿用了England等在1989年^[4]提出的胸膜外恶性SFT诊断标准：①细胞丰富密集；②细胞多形性；③核分裂象 ≥ 4 个/10HPF；④坏死。此外，肿瘤出现浸润性边缘也有一定意义。本例符合这些标准，且肿瘤细胞Ki-67指数较高，肉眼界限不清，支持本例为恶性SFT。免疫组织化学检测^[5]在诊断SFT具有重要作用，CD34被认为是诊断SFT的特征性标记，肿瘤细胞通常CD99和bcl-2亦阳性，CK、EMA、SMA、S-100、desmin、CD68、CD31、CD117和HMB45等阴性，Ki-67增殖指数较高。本例CD34(+)、Ki67增殖指数升高，支持诊断。

目前手术是肾脏恶性SFT首选治疗手段，选择腹腔镜下肾根治性切除术，包括切除患肾及肿物、肾周脂肪、肾筋膜，必要时可切除同侧肾上腺^[6]。若怀疑淋巴结转移，可行淋巴结清扫术，以降低复发或转移的风险。本病例中，患者由于肿瘤较大，几乎侵犯整个肾脏，且已有远处转移，故行

腹腔镜减瘤性右肾切除+下腔静脉癌栓取出+右肾门及腹主动脉旁淋巴结清扫+右侧肾上腺切除术。

肾脏恶性 SFT 术后需根据病情决定是否行进一步治疗。目前没有标准的化疗指征或方案,对软组织肉瘤相对有效的药物被用于 SFT。有文献报道靶向药物伊马替尼对表达野生型 PDGFR- β 的 SFT 有效,目前具体的疗效仍不明确。本例患者双肺及纵膈转移,考虑患者切除转移灶风险大,而且转移瘤性质未能明确,根据 NCCN 指南关于转移性透明细胞癌的治疗的建议,以及肾恶性孤立性纤维性转移瘤目前缺乏相关治疗标准,根据术后病理结果及基因检测结果,决定予舒尼替尼,50mg 口服每天一次服 4 周停用 2 周,替雷利珠单抗 200mg 静脉滴注每三周一次。

术后随访 2 个月,行 B 超及 CT 检查未见局部复发或转移等情况。针对恶性 SFT 和 VI 期透明细胞肾细胞癌,长期密切随访是必须的,本例患者后续疗效有待进一步观察。

4 结论

肾脏恶性 SFT 临床表现不典型,而且非常罕见,术前难以明确诊断,需要与肾细胞癌和肾盂癌鉴别,组织学和免

疫组织化学检查可明确诊断,首选手术治疗方案。术后辅助治疗及长期随访对恶性肾脏 SFT 的临床疗效必不可少。

参考文献

- [1] Klemperer P, Rabin C B. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases [J]. *Am J Ind Med*, 1992(1):1-31.
- [2] Talvitie H, Astrom K, Larsson O, et al. Solitary fibrous tumor of the prostate: a report of two cases [J]. *Pathol Int*, 2011, 61(9): 536-538.
- [3] Gelb A B, Simmons M L, Weidner N. Solitary fibrous tumor involving the renal capsule [J]. *Am J Surg Pathol*, 1996, 20(10): 1288-1295.
- [4] England D M, Hochholzer L, McCarthy M J. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases [J]. *Am J Surg Pathol*, 1989, 13(8): 640-658.
- [5] 徐德,程君,周建平, et al. 肾原发性恶性孤立性纤维性肿瘤临床病理观察 [J]. *J Diag Pathol*, 2016, 23(5):
- [6] Ito H, Fukuda M, Imamura Y, et al. A malignant solitary fibrous tumor in the retroperitoneum [J]. *Int J Clin Oncol*, 2008, 13(2): 173-175.