

论著·临床研究 doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2018.19.008

## 原发性肾脏滑膜肉瘤临床病理特征和治疗(1例报告并文献复习)\*

杨其欣<sup>1</sup>,王无娇<sup>2</sup>,王德林<sup>1△</sup>,高飞<sup>1</sup>,罗生军<sup>1</sup>,翁宏庆<sup>1</sup>,吴小候<sup>1</sup>,陈在贤<sup>1</sup>

(1.重庆医科大学附属第一医院泌尿外科 400016;2.重庆医科大学第一临床学院 400016)

**[摘要]** **目的** 讨论原发性肾脏滑膜肉瘤(PRSS)的临床病理学特征及治疗措施。**方法** 回顾性分析重庆医科大学附属第一医院泌尿外科 2016 年 6 月 25 日收治的 1 例 PRSS 患者的临床资料,讨论该病的临床病理学特征及治疗方法。**结果** 患者为 33 岁男性,行开放性左肾癌根治术,通过术后病理检验证实为左肾 PRSS,免疫组化提示 Vim(+),FLT-1(+),Ki-67 50%(+),Bcl-2(+),TLE-1(+),CD99 弱(+),CD56(+),myoglobin(-),CK(-),NSE(-),Desmin(-),WT-1(-),EMA(-),Syn(-),CgA(-),Syn(-),CK19(-),CK8(-),CK18(-)。术后患者拒绝进一步化疗,术后 4 个月复查彩超提示手术部位复发,共生存 9 个月。**结论** PRSS 临床表现、体征及影像学表现不典型,病理学特征为梭形细胞、上皮细胞以及病理性核分裂象,免疫组织化学 TLE-1(+)具有重要意义,手术治疗为主要治疗方式。

**[关键词]** 肉瘤;滑膜;肾;切除术;间叶组织肿瘤**[中图分类号]** R737.11**[文献标识码]** A**[文章编号]** 1671-8348(2018)19-2552-04

### Clinicopathological features and treatment of primary renal synovial sarcoma(1 case report and literature review)\*

YANG Qixin<sup>1</sup>,WANG Wujiao<sup>2</sup>,WANG Delin<sup>1△</sup>,GAO Fei<sup>1</sup>,LUO Shengjun<sup>1</sup>,  
WENG Hongqing<sup>1</sup>,WU Xiaohou<sup>1</sup>,CHEN Zaixian<sup>1</sup>

(1. Department of Urology, First Affiliated Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400016, China; 2. First Clinical College, Chongqing Medical University, Chongqing 400016, China)

**[Abstract]** **Objective** To discuss the clinicopathological features and treatment measures of primary renal synovial sarcoma (PRSS). **Methods** The retrospective analysis was performed on the clinical data of 1 case of PRSS treated in the urological department of the First Affiliated Hospital of Chongqing Medical University on June 25, 2016. The clinicopathological features and treatment method of this disease was discussed. **Results** The patient was male aged 33 years old, and treated by open left kidney radical nephrectomy. Postoperative pathological analysis verified left PRSS, and immunohistochemistry indicated Vim(+), FLT-1(+), Ki-67 50%(+), Bcl-2(+), CD56(+), TLE-1(+), CD99 weak(+), myoglobin(-), CK(-), NSE(-), Desmin(-), WT-1(-), EMA(-), Syn(-), CgA(-), Syn(-), CK19(-), CK8(-) and CK18(-). The patient refused further chemotherapy, and the color ultrasound examination at postoperative 4 months indicated the recurrence of operative site, and the case survived for 9 months. **Conclusion** The clinical manifestations, signs and imaging features of PRSS were atypical, and the pathological features are spindle cells, epithelial cells and pathological nuclear disaggregation. Immunohistochemical TLE-1(+) has an important significance and surgical treatment is the main treatment mode.

**[Key words]** sarcoma, synovial; kidney; excision; mesenchymal neoplasms

滑膜肉瘤(synovial sarcoma, SS)是一种梭形细胞为主伴有不同程度上皮细胞分化的肿瘤,通常发生在四肢关节,主要以膝关节最为多见,SS 占有成年人软组织肉瘤的 5%~10%<sup>[1]</sup>;常常发生于四肢关节的腱鞘、滑膜和关节囊,极少数可以出现在内脏器官,如胸膜、腹壁、头部与颈部、腹膜后、骨、肺及前列

腺<sup>[2-5]</sup>。原发性肾脏滑膜肉瘤(primary renal synovial sarcoma, PRSS)病例罕见<sup>[6]</sup>。本例为 33 岁男性患者,行开放性左肾癌根治术,通过术后病理检验证实为左肾 PRSS。现根据该例患者的相关资料进行回顾性分析,讨论该病的临床病理特征及治疗措施,现报道如下。

\* 基金项目:重庆市卫生与计划生育委员会适宜技术推广项目(2015jstg001);重庆市社会事业与民生保障科技创新专项(cstc2016shms-ztxz130001)。作者简介:杨其欣(1990—),在读硕士,主要从事泌尿系统肿瘤的研究。△ 通信作者,E-mail:dlwangws@sina.com。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 患者男,33 岁,因“左侧腰部胀痛 10 余天”入院,入院前 10 余天,患者因左侧腰部胀痛不适,于当地社区卫生服务中心行彩超检查,结果提示左肾内侧巨大低回声实性肿块,2016 年 6 月 25 日遂入重庆医科大学附属第一医院泌尿外科治疗。入院后体格检查未扪及腹部肿块,无肾区叩痛及输尿管走行区域压痛等阳性体征。

入院后实验室检查未见异常,肾上腺相关激素检测未见异常,尿路上皮脱落细胞荧光原位杂交(FISH)检测结果低于阈值。

泌尿系统彩超示左肾中上份内侧探及一异常回声,大部分突向肾外,大小约 111 mm×81 mm,边界欠清楚,形态不规则,间有不规则的片状无回声,以低回声为主,彩色多普勒血流成像其内及周边探及条状血流信号,左肾动静脉未见异常。泌尿系 CT 平扫+增强+CT 尿路造影(CTU)提示:左肾去内缘巨大软组织块影,边缘不规则,大小约 12.1 cm×8.7 cm×12.4 cm,伴囊变坏死,实性成分平扫期、动脉期、静脉期及排泄期 CT 值分别为 36 HU、57 HU、80 HU、72 HU,其内低密度影强化不明显,病变与左肾皮质相连,向肾门区生长,左侧腰大肌受侵,与输尿管上端分界不清,见图 1。

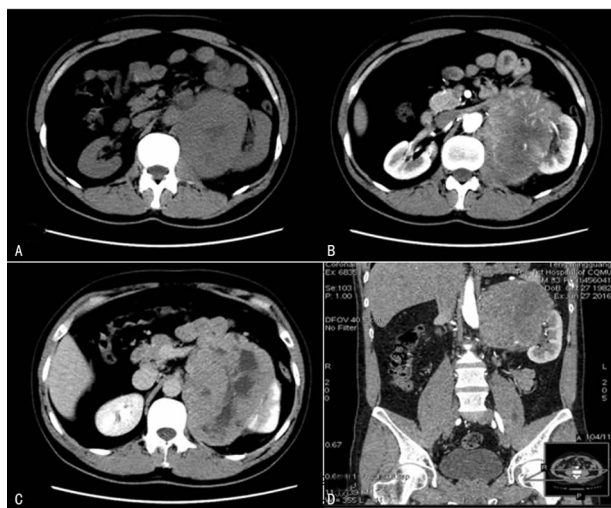


图 1 CT 检查结果

图 1 CT 检查结果

**1.2 方法** 全麻下行开放性左肾根治性切除术,术中于左侧肾蒂腹主动脉旁见较大肿大淋巴结,约 4 cm×3 cm×3 cm,一并切除。术中出血约 400 mL。术后患者拒绝进一步化疗。

## 2 结果

大体标本见肿瘤大小约 13 cm×12 cm×10 cm,切面灰白色,呈鱼肉状。光镜下,苏木精-伊红(HE)染色可见肿瘤由梭形细胞及上皮样细胞组成,梭形细胞大小形态较一致,无明显多形性,核分裂象易见,囊

性区域可见上皮细胞呈立方状或柱状,细胞核圆形或卵圆形,胞质嗜伊红色(图 2A)。病理结果为:左肾恶性肿瘤,符合 SS,免疫组化结果:白细胞分化抗原(CD56)阳性表达(图 2B),转导增强蛋白-1(TLE-1)强阳性表达(图 2C),B-淋巴细胞瘤-2 基因(Bcl-2)阳性表达(图 2D)。根据组织学可见梭形细胞、上皮样细胞以及核分裂象,以及免疫组化结果,符合左肾 SS。术后 4 个月患者复查彩超提示局部复发,术后患者共生存 9 个月。

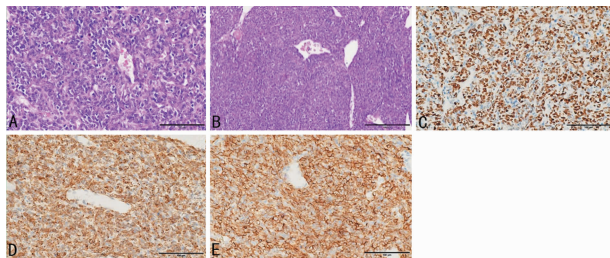


图 2 病理学检查结果

图 2 病理学检查结果

## 3 讨论

原发性肾肉瘤占有肾脏恶性肿瘤的不到 2%<sup>[1-5]</sup>。林健等<sup>[7]</sup>统计的数据为 0.46%。原发于肾脏的 SS 更为罕见,但目前无肾 SS 准确的发病率数据。1999 年,FARIA 等<sup>[8]</sup>发现了肾 SS。PRSS 的中位发病年龄为 38.5 岁,国外有文献报道 1 例 4 岁的女性患者,为目前有报道的最低发病年龄<sup>[9]</sup>;目前有报道的最高发病年龄为 76 岁<sup>[10]</sup>。该肿瘤报道例数少,据统计 2011—2017 年国内外相关文献,共报道 50 余例。故目前对于原发于肾脏 SS 的认识仍然很有限。

相比其他类型的肾脏原发性恶性肿瘤,除腰痛、血尿和腹部肿块之外,肾 SS 无特异性症状及体征,且无瘤外综合征等表现。患者常以侧腹部疼痛就诊。

目前研究发现,肾 SS 在 B 超下为多房囊状的占位性病变,当患者为青中年、肿瘤呈囊性且有较多分隔时,需考虑 SS。CT 和磁共振(MRI)可见肿块尺寸一般介于 5~19 cm,表现为由实性和囊性成分构成的肿块,增强 CT 可见肿瘤内不均匀强化。PRSS 在 MRI 上主要表现为 T1 加权成像等信号,T2 加权成像可见肿瘤内高信号,可表现为低、中、高 3 种信号组成的“三环征”,提示肿瘤有出血、钙化和液平<sup>[11]</sup>。本例患者主要症状为腰痛,CT 及 B 超表现与上述符合,易与肾透明细胞癌、肉瘤样肾癌、囊性肾癌等混淆。

SS 组织学及形态学分型包含:单相型、双相型和

低分化型<sup>[11]</sup>。单相型最常见,由大小、形态较一致的梭形或胖梭形细胞组成,细胞密度一致、大小一致,细胞之间分界不清,胞质少,胞核较深染、染色质细腻,双相型由上皮样细胞和梭形细胞共同组成<sup>[12]</sup>。低分化型光镜下可见由未分化的细胞核浓染的圆形细胞构成,常可见有丝分裂,预后极差<sup>[13-18]</sup>。本例患者镜下表现呈上皮和间叶细胞双相分化,即双相型,其梭形细胞形态大小较一致,上皮样细胞呈立方或柱状,细胞核圆形或卵圆形,胞质嗜伊红色。病理诊断时,SS 需要与肾脏的梭形细胞肿瘤鉴别,如纤维瘤、良性纤维组织细胞瘤、血管外皮细胞瘤、炎性肌纤维母瘤、平滑肌瘤、主要为梭形细胞平滑肌组成的错构瘤、良性神经鞘瘤、肾混合性上皮/间质瘤、成人型胚层肾瘤、纤维型单相 SS、恶性神经鞘瘤、纤维肉瘤、低度恶性纤维肉瘤等,通过组织病理学、免疫组织化学以及基因检测,可明确诊断<sup>[6]</sup>。本例免疫组织化学提示为 Bcl-2(+),TLE-1(+),CD56(+). 其中 TLE-1 在 SS 中的阳性率或强阳性率可达 90% 以上,其特异性可达 80% 以上,而 TLE-1 在 Ewing 肉瘤、孤立性纤维性肿瘤、恶性外周神经鞘瘤和隆突性皮肤纤维肉瘤等纤维组织肿瘤中的表达通常为灶性着色或弱阳性,免疫组化标记物 TLE-1 具有 92% 的阳性预测价值和 100% 的阴性预测价值<sup>[19]</sup>。故 TLE-1 阳性对 SS 的诊断具有重要意义。t(X;18)(p11.2;q11.2)被认为是 SS 发病的特征性染色体异位,可见于大多数 SS 的患者<sup>[20]</sup>,但约 10% 的患者不能检测出该融合基因<sup>[21]</sup>。虽然检出 SYT-SSX 融合基因对于 PRSS 的具有一定诊断价值,但检测其融合基因是否作为诊断金标准尚存在争议<sup>[22]</sup>。若本例患者术后加做基因检测,对 PRSS 与其他肾脏恶性肿瘤之间的鉴别诊断将有更重要的指导作用。

目前因 PRSS 报道例数并不多见,还没有确切有效的治疗方式,也没有标准治疗方法及临床指南。手术是目前首选的治疗方式,切除范围与根治性肾切除术类似,包括肾周脂肪、肾筋膜、患肾,若术前 CT 或术中发现同侧肾上腺异常,需同时行同侧肾上腺切除术。若术前 CT 或术中考虑淋巴结转移,可行淋巴结切除术。本例患者因肿瘤体积大,肾门结构受到破坏,腰大肌受侵,行开放性左肾根治性切除术,术中于左侧肾蒂腹主动脉旁见肿大淋巴结,约 4 cm×3 cm×3 cm 大小,同时予以切除。

大多数 SS 具有较强的侵袭性,根治术后 5 年病死率为 25%<sup>[23]</sup>。术后予以异环磷酰胺+阿霉素的化疗有一定的疗效<sup>[24]</sup>;SS 比其他类型的软组织肉瘤对化疗更敏感<sup>[25]</sup>。SCHAAL 等<sup>[26]</sup>报道在行肾根治性切除术之前,使用 4 周的异环磷酰胺+阿霉素的新辅助化疗,有 50% 的肿瘤可以缩小。综合目前的报道,

PRSS 具有较强的侵袭性并且预后差,肿瘤尺寸大于 5 cm 及检测出 SYT-SSX1 融合基因往往提示预后不良<sup>[27]</sup>。有病例报道,1 例没有淋巴结转移及术前无远处转移的患者,根治术后经过异环磷酰胺为基础的化疗,随访时间达 2 年,肿瘤仍然无复发及转移。本例患者术后拒绝进一步行化疗。术后 4 个月复查彩超提示局部复发,术后患者共生存 9 个月。长期密切随访必不可少,术后随访可参照肾癌,但目前尚无专门针对 PRSS 的随访时间表。

综上所述,PRSS 属于罕见的肾脏原发性恶性肿瘤疾病,其临床症状、体征及影像学表现无特异性,病理学特征为梭形细胞,可伴有上皮细胞分化以及常见病理性核分裂象,免疫组织化学 TLE-1(+)具有重要意义,手术治疗为主要治疗方式,术后予以异环磷酰胺+阿霉素化疗有一定疗效,但预后差,长期随访对 PRSS 非常必要。

## 参考文献

- [1] GULUM M, YENI E, SAVAS M, et al. Primary renal synovial sarcoma[J]. Case Rep Urol, 2011; 8:10184.
- [2] GRAMPUROHIT V U, MYAGERI A, RAO R V. Primary renal synovial sarcoma[J]. Urol Ann, 2011, 3(2): 110-113.
- [3] OZKAN E E, MERTSOYLU H, OZARDALI H I. A case of renal synovial sarcoma treated with adjuvant ifosfamide and doxorubicin[J]. Intern Med, 2011, 50(15): 1575-1580.
- [4] CHUNG S D, HUANG K H, CHUEH S C, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney[J]. J Formos Med Assoc, 2008, 107(4): 344-347.
- [5] GABILONDO F, RODRIGUEZ F, MOHAR A A, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney: corroboration with in situ polymerase chain reaction[J]. Ann Diagn Pathol, 2008, 12(2): 134-137.
- [6] MISHRA S, AWASTHI N, HAZRA S P, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney[J]. Saudi J Kidney Dis Transpl, 2015, 26(5): 996-999.
- [7] 林健, 张小平, 黄炳伟, 等. 17 例原发性肾肉瘤回顾性分析[J]. 北京大学学报(医学版), 2013, 45(4): 554-557.
- [8] FARIA P, ARGANI P, EPSTEIN J I, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney: a molecular reappraisal of a subset of so-called embryonal renal sarcoma[J]. Lab Invest, 1999, 79(1): 94A.
- [9] RADHAKRISHNAN V, DHANUSHKODI M, NARAYAN-SWAMY K, et al. Synovial sarcoma of kidney in a child: a rare presentation[J]. J Indian Assoc Pediatr Surg, 2016, 21(2): 75-77.
- [10] VEDANA M, FUENFSCHILLING M, TZANKOV A, et al. Primary synovial cell sarcoma of the kidney: case report and review of the literature[J]. Case Rep Oncol,

- 2015,8(1):128-132.
- [11] ZAKHARY M M, ELSAYES K M, PLATT J F, et al. Magnetic resonance imaging features of renal synovial sarcoma: a case report[J]. *Cancer Imaging*, 2008(8): 45-47.
- [12] 王素英, 李灿, 甘华磊, 等. 肾脏原发性滑膜肉瘤 9 例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2014, 30(3): 288-291.
- [13] DASSI V, DAS K, SINGH B P, et al. Primary synovial sarcoma of kidney: a rare tumor with an atypical presentation[J]. *Indian J Urol*, 2009, 25(2): 269-271.
- [14] KAWAHARA T, SEKIGUCHI Z, MAKIYAMA K, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney[J]. *Case Rep Oncol*, 2009, 2(3): 189-193.
- [15] PERLMUTTER A E, SAUNDERS S E, ZASLAU S, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney[J]. *Int J Urol*, 2005, 12(8): 760-762.
- [16] KOYAMA S, MORIMITSU Y, MOROKUMA F, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney: report of a case confirmed by molecular detection of the SYT-SSX2 fusion transcripts[J]. *Pathol Int*, 2001, 51(5): 385-391.
- [17] SCARPATO K R, MAKARI J H, AGARONOV M, et al. Primary renal synovial sarcoma in a 13-year-old boy [J]. *J Pediatr Surg*, 2011, 46(9): 1849-1851.
- [18] NISHIDA T, INAMOTO T, UEHARA H, et al. Monophasic primary renal synovial sarcoma accompanied with a hemorrhagic cyst[J]. *Urol J*, 2011, 8(3): 244-247.
- [19] YANG L, WANG K J, HONG L, et al. The value of immunohistochemistry in diagnosing primary renal synovial sarcoma: a case report and literature review[J]. *Int Surg*, 2012, 97(2): 177-181.
- [20] MAJUMDER A, DEY S, KHANDAKAR B, et al. Primary renal synovial sarcoma: a rare tumor with an atypical presentation[J]. *Arch Iran Med*, 2014, 17(10): 726-728.
- [21] PEREIRA E SILVA R, LEITAO T, CORREIA L, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney with unusual follow up findings[J]. *Can J Urol*, 2013, 20(2): 6734-6736.
- [22] 李炯伯, 杨呈伟, 崔久法, 等. 原发性肾滑膜肉瘤及术后复发、转移的影像学表现[J]. *临床放射学杂志*, 2012, 31(4): 598-601.
- [23] LACOVELLI R, ALTAVILLA A, CIARDI A, et al. Clinical and pathological features of primary renal synovial sarcoma: analysis of 64 cases from 11 years of medical literature[J]. *BJU Int*, 2012, 110(10): 1449-1454.
- [24] ERTURHAN S, SECKINER I, ZINCIRKESER S, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney: use of PET/CT in diagnosis and follow-up[J]. *Ann Nucl Med*, 2008, 22(3): 225-229.
- [25] WANG Z, ZHONG Z, ZHU L, et al. Primary synovial sarcoma of the kidney: a case report [J]. *Oncol Lett*, 2015, 10(6): 3542-3544.
- [26] SCHAAL C H, NAVARRO F C, MORAES NETO F A. Primary renal sarcoma with morphologic and immunohistochemical aspects compatible with synovial sarcoma[J]. *Int Braz J Urol*, 2004, 30(3): 210-213.
- [27] PATHROSE G, JOHN N T, HARIHARAN P. Renal synovial sarcoma in a young pregnant lady: a case report and Clinico-Pathological profile[J]. *J Clin Diagn Res*, 2017, 11(7): PD13-PD14.

(收稿日期: 2017-11-18 修回日期: 2018-02-21)

(上接第 2551 页)

- [6] MOSSO L, MARTINEZ A, ROJAS M P, et al. Early pregnancy thyroid hormone reference ranges in Chilean women: the influence of body mass index[J]. *Clin Endocrinol (Oxf)*, 2016, 85(6): 942-948.
- [7] JOHNS L E, FERGUSON K K, MCEL RATH T F, et al. Associations between repeated measures of maternal urinary phthalate metabolites and thyroid hormone parameters during pregnancy[J]. *Environ Health Perspect*, 2016, 124(11): 1808-1815.
- [8] 王春芳, 徐焕, 李笑天, 等. 亚临床甲状腺功能障碍孕妇妊娠期甲状腺功能的自然变化趋势[J]. *中华围产医学杂志*, 2014, 17(10): 689-695.
- [9] 查金顺, 明德松, 黄春玲, 等. 碘适宜地区健康女性妊娠期甲状腺激素水平参考范围[J]. *中华围产医学杂志*, 2014, 17(3): 204-206.
- [10] 柯文才, 顾芸霞. 不同妊娠期孕妇甲状腺激素水平的研究分析[J]. *检验医学*, 2015, 30(3): 224-226.
- [11] 罗军, 韩密, 宋梦帆, 等. 两种免疫试剂检测妊娠期甲状腺功能结果的比较[J]. *中华围产医学杂志*, 2012, 15(7): 404-410.
- [12] 薛海波, 李元宾, 滕卫平, 等. 妊娠早期母亲亚临床甲状腺功能减退症对其后代脑发育影响的前瞻性研究[J]. *中华内分泌代谢杂志*, 2010, 26(11): 916-920.
- [13] 王蕴慧, 张培, 赵会丹, 等. 甲状腺功能异常与妊娠结局的关系[J]. *中华内分泌代谢杂志*, 2014, 30(12): 1058-1062.

(收稿日期: 2017-10-18 修回日期: 2018-01-21)