

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2020.03.038

网络首发 <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.R.20191107.0957.002.html>(2019-11-07)

肾门尤文肉瘤 1 例报道并文献复习

郑 琪, 侯宇川[△]

(吉林大学第一临床医院泌尿外一科, 长春 130021)

[中图分类号] R737.11

[文献标识码] B

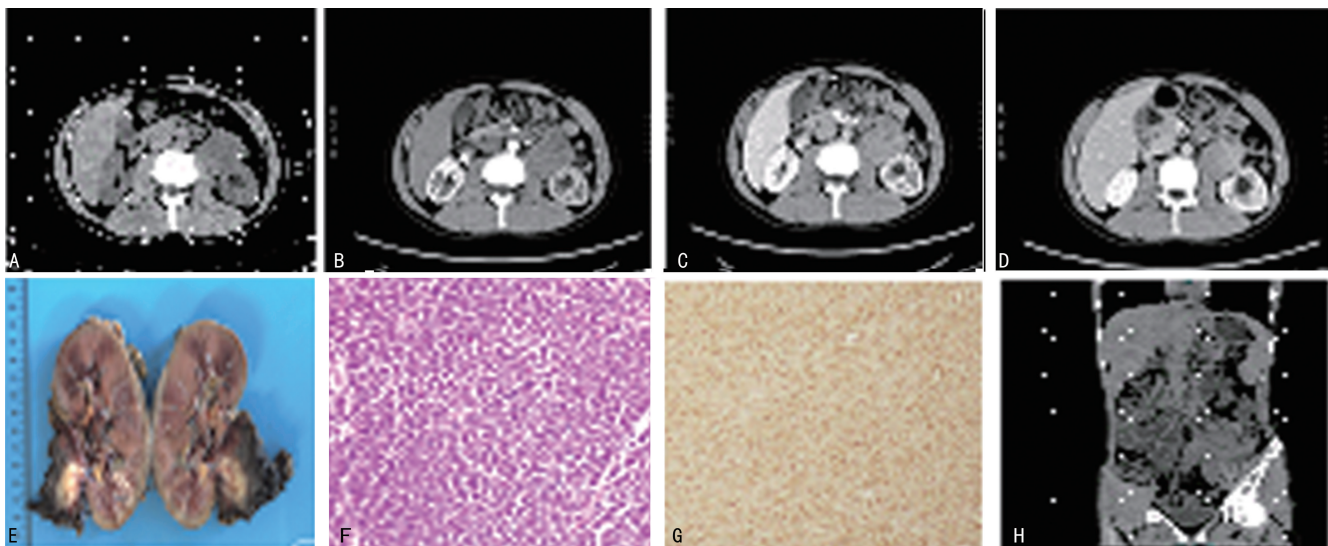
[文章编号] 1671-8348(2020)03-0515-02

尤文/原始神经外胚叶肿瘤家族是一组具有高度侵袭性的恶性肿瘤, 主要包括尤文肉瘤、原始神经外胚层肿瘤(PNET)、Askin 瘤, 常好发于骨、软组织及胸廓。原发于肾脏的尤文肉瘤临床上极为少见, 占肾脏肿瘤的比例不足 1%。有研究发现, 肾尤文肉瘤主要见于儿童和青少年, 发病年龄 4~69 岁, 平均 27 岁, 男性居多^[1]。由于该病影像学检查缺乏特异度, 不易与其他肾脏肿瘤相鉴别, 临床易误诊。现就本院收治的 1 例原发于肾门处的尤文肉瘤诊治情况, 结合文献复习报道如下。

1 临床资料

患者, 男, 30 岁, 因间断性腰痛 7 年, 加重 2 d, 于 2017 年 9 月 23 日就诊于本院。入院检查: 输尿管多排平扫+CT 三期增强(9 月 24 日)影像显示, 左肾实质强化程度低于右肾, 左肾肾盂扩张积液, 左肾肾门可见一团块状软组织密度影(图 1A~D), 大小约 5.1 cm×4.2 cm, CT 平扫值约 34 HU, 增强扫描各期 CT

值约 52、62、67 HU, 边界欠清, 病变与左侧输尿管分界不清, 周围脂肪间隙浑浊, 包绕左肾动脉下方的副肾动脉, 局部左肾静脉属支显影不清。影像诊断: 左肾肾门区占位性病变, 不排除恶性。患者术前临床诊断为左肾门肿瘤, 考虑恶性可能性大, 遂在全身麻醉下行腹腔镜左肾根治性切除术, 术后病理检查:(左肾)骨外尤文肉瘤/外周 PNET(图 1E、F); 肿瘤体积 5.0 cm×4.5 cm×4.0 cm; 主要位于肾门及肾窦脂肪组织, 累及肾下极被膜及包绕肾盂输尿管; 血管、淋巴管及神经、肾门血管切缘及输尿管切缘、肾实质均未见肿瘤浸润; 肾盂及输尿管黏膜未见病理性异常。免疫组化结果: CK-pan⁻, CgA⁻, Syn⁺ 部分, WT-1⁻, Ki-67⁺ (80%), Vimentin⁺, Fli-1⁺, CD99⁺ (图 1G), CD20⁻, CD3⁻, Desmin⁻。患者术后未行后续治疗, 2 个月后因腹痛再次急诊于本院, 行全腹部 CT 检查提示腹膜后多发占位性病变(图 1H), 考虑肿瘤复发及转移, 患者就诊时已呈明显恶病质表现, 向患者及家属交代病情后患者及家属放弃治疗, 患者于 15 d 后死亡。



A~D: CT 平扫+三期增强显示左肾门占位性病变, 各期未见明显强化; E: 大体观左肾肾门肿瘤; F: 肿瘤细胞圆形或类圆形, 部分可见菊花团状改变(HE, ×40); G: 免疫组化 CD99⁺(×40); H: 全腹部 CT 检查。

图 1 患者影像学及病理检查图片

2 讨 论

尤文肉瘤多发生于长骨干骺端、近骨干部位等红骨髓活动较活跃部位,属骨的小圆细胞肿瘤^[2],作为骨尤文肉瘤的一种特殊形式,骨外的尤文肉瘤多发生于脊柱旁、腹膜后等深层组织,侵袭性较强,恶性程度较高,预后较差^[3],原发于肾脏的尤文肉瘤极其罕见,国内外报道均较少^[4],且肿瘤多数起源于肾实质^[5],肾门来源的案例报道少见。肾尤文肉瘤常发生于年轻人中,发病率与性别无明显相关性,ELLINGER 等^[6]报道的 25 例患者中患者发病的平均年龄为 24 岁。本例患者年龄 30 岁,与上诉报道相符。

早期肾尤文肉瘤并无明显临床症状,随着肿瘤体积的增大,并对周围组织的压迫及肾脏的浸润,患者可出现腰部疼痛、血尿、腹部肿块症状,表现与肾透明细胞癌相似^[7]。肾尤文肉瘤在影像学上无特异性表现,X 线下,肿瘤多表现为软组织密度影,部分病例可因肿瘤内部钙化或液化坏死产生相应改变,周围的组织可因肿瘤压迫产生移位,形变;但不会出现骨尤文肉瘤所特有的“洋葱皮”样表现。有研究发现,肿瘤平均直径为(11.8±3.8)cm,内部可因钙化、液化坏死等呈现不规则强化^[1]。MRI 中 T₁WI 表现为低、等信号影,T₂WI 表现为稍高信号影,增强扫描可表现为不同程度的区域强化。本病例中,患者肿瘤大小为 5.0 cm×4.5 cm×4.0 cm,CT 平扫+三期增强表现为均匀密度影,与上诉表现差异较大,可能由于肿瘤直径较平均直径小,其内未出现液化坏死、钙化等改变。此外,肿瘤 CT 平扫+三期增强扫描 CT 值分别为 34、52、62、67 HU,可见其增强扫描并无明显强化,这一点可与肾透明细胞癌相鉴别。而肾盂癌、嗜酸细胞瘤等肾脏肿瘤其增强扫描也无明显强化^[7],故对于发生于肾门的增强扫描无明显强化且密度均匀的肿瘤也应考虑肾尤文肉瘤可能。

病理检查是诊断肾尤文肉瘤的重要手段。大体下,肿瘤常表现为结节状,分叶状;切面呈黄色或黄褐色,多伴有出血或坏死、液化;光镜下见瘤细胞较均匀一致,呈圆形,细胞核圆形或卵圆形,其内含有大量糖原,淡嗜伊红。细胞核呈圆形,核膜清晰,瘤细胞排列成片或不清楚的小叶状,小叶之间为血管纤维组织间隙。肿瘤内有时可出现菊团样结构(图 1F)。免疫组化方面,肾尤文肉瘤多表现为 CD99 阳性^[8](图 1G)。而 CD99 阳性非尤文肉瘤专有,可通过白细胞共同抗原(LCA)、肌红蛋白(Myo)免疫组化的阴性表达排除淋巴瘤、肌源性肿瘤,对尤文肉瘤确诊^[9]。本例患者病理肉眼观考虑肾门来源可能性大,对肾实质无侵犯,与常见病理表现不符,但镜下及免疫组化表现符合典型病理表现,故确诊为尤文肉瘤。

肾脏外尤文肉瘤恶性程度大,复发率高,肿瘤早

期即可发生远处转移。目前多采用新辅助化疗后手术或术后放疗^[10],对于化疗方案,多数学者支持 CAV/IE 方案(即长春新碱、阿霉素和环磷酰胺,交替使用异环磷酰胺和依托泊甙)或者在此基础上进行调整。对于切缘阳性或肿瘤无法切除的患者,放疗对于改善患者症状,提高生存质量都有一定的效果^[11]。本例患者预后差,术后仅 2 个月肿瘤复发及转移,追溯其原因考虑有两点,一是术前诊断不明确,限制了新辅助化疗的应用;二是仅单纯行患肾切除,术后未进一步行放疗。

参考文献

- [1] FURUNO Y, NISHIMURA S, KAMIYAMA H, et al. Intracranial peripheral type primitive neuroectodermal tumor [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2008, 48(2): 72-76.
- [2] 姚金顺, 汪洪祥, 雷小勇, 等. 肾脏尤文氏肉瘤 1 例 [J]. *安徽医学*, 2015, 36(12): 1562-1563.
- [3] 段承祥, 王晨光, 李健丁. 骨肿瘤影像学 [M]. 北京: 科技出版社, 2004: 322-325.
- [4] 纪涛涛, 曹阳. 肾尤文氏肉瘤 1 例 [J]. *医学影像学杂志*, 2016, 26(12): 2276-2276, 2280.
- [5] 毛顿, 谭政, 廖琼, 等. 肾脏巨大尤文肉瘤/原始神经外胚叶肿瘤 1 例及文献复习 [J]. *肿瘤*, 2012, 32(10): 851-853.
- [6] ELLINGER J, BASTIAN P J, HAUSER S, et al. Primitive neuroectodermal tumor: rare, highly aggressive differential diagnosis in urologic malignancies [J]. *Urology*, 2006, 68(2): 257-262.
- [7] 钟令, 蒋梅. 肾脏尤文氏肉瘤 1 例报道及文献回顾 [J]. *现代肿瘤医学*, 2017, 25(4): 629-632.
- [8] TEEGAVARAPU P S, RAO P, MATRANA M R, et al. Outcomes of adults with Ewing's sarcoma family of tumors (ESFT) of the kidney: a single institution experience [J]. *World J Surg Oncol*, 2015, 40(2): 189.
- [9] SONG H C, SUN N, ZHANG W P, et al. Primary Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the urogenital tract in children [J]. *Chin Med J*, 2012, 125(5): 932-936.
- [10] 杨奉玲, 赵宇, 黄石, 等. 头颈部骨外尤文氏肉瘤 4 例并文献复习 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2013, 27(18): 1000-1002, 1005.
- [11] 唐松林, 郑伏甫, 邓荣海, 等. 肾脏尤文氏肉瘤 2 例 [J]. *黑龙江医药科学*, 2015, 38(2): 146-147.