

论著·临床研究

肾脏孤立性纤维性肿瘤伴广泛黏液变性 1 例报道并文献复习

冷冬妮, 余康捷

(东部战区空军医院病理科, 江苏 南京 210002)

[摘要] **目的** 探讨肾脏孤立性纤维性肿瘤伴广泛黏液变性患者的临床病理特征、诊断及鉴别诊断。**方法** 2016 年 10 月该院收治肾脏孤立性纤维性肿瘤伴广泛黏液变性患者 1 例, 回顾性分析其临床及病理资料, 并结合文献复习进行讨论。**结果** 患者, 男, 年龄 21 岁, 术后随访 5 年无复发。肿瘤大小 16 cm×10 cm×7 cm, 分叶状; 组织学观察见细胞密集区和疏松区交替分布伴广泛黏液变性。免疫组织化学检查 CD34、CD99、SMA、Vimentin 阳性, STAT6 灶性阳性, CKpan、CK8/18、S-100、Desmin、HMB45、CDK4、MDM2 阴性, Ki-67 <10% 阳性。**结论** 该肿瘤临床上较少见, 经病理组织学及免疫组织化学检查确诊, 需与多种疾病鉴别。

[关键词] 肾脏肿瘤; 孤立性纤维性肿瘤; 病理学

DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2023.20.013

中图法分类号: R737.11

文章编号: 1009-5519(2023)20-3479-03

文献标识码: A

Solitary fibrous tumor of the kidney with extensive mucoid change:

a case report with review of literatures

LENG Dongni, YU Kangjie

(Department of Pathology, The Air Force Hospital From Eastern Theater of PLA, Nanjing, Jiangsu 210002, China)

[Abstract] **Objective** To study the clinicopathological features, diagnosis and differential diagnosis of solitary fibrous tumor (SFT) of the kidney with extensive mucoid change. **Methods** In October 2016, A patient with kidney SFT with extensive myxosis was admitted to this hospital. The clinical and pathological data were retrospectively analyzed and discussed in combination with literature review. **Results** The patient, a 21-year-old male, was followed up for five years without recurrence. The tumor was 16 cm×10 cm×7 cm in size, lobulated shape. Histologically, the tumor cells were distributed in dense and sparse regions with extensive mucoid change. Immunohistochemically, the tumors were positive for CD34, CD99, SMA, Vimentin and focally positive for STAT6, but negative for CKpan, CK8/18, S-100, Desmin, HMB45, CDK4 and MDM2, and Ki-67 <10% positive. **Conclusion** SFT was rare in clinic, whose diagnosis relying on histopathology and immunohistochemistry. The tumor should be differentiated from other diseases.

[Key words] Kidney tumor; Solitary fibrous tumor; Pathology

发生于肾脏的孤立性纤维性肿瘤(SFT)临床上较少见, 伴有广泛黏液变性者更是罕见, 国内外文献报道极少。本院收治 1 例确诊为 SFT 伴广泛黏液变性患者, 将其临床及病理资料分析如下, 并复习相关文献, 以期提高对该肿瘤的认识, 避免误诊。

1 资料与方法

1.1 一般资料 患者, 男, 21 岁。2016 年 10 月体检时偶然发现右肾占位, 无任何症状和体征。

1.2 方法

1.2.1 B 超检查 右肾体积增大, 肾实质内见实质性肿块, 大小 13.6 cm×8.5 cm×7.8 cm, 形态不规则, 边界不清晰, 内部欠均匀, 肾盂见轻度积液, 双侧输尿管扩张。

1.2.2 CT 平扫 腹膜后右侧肾区可见一个巨大的低密度软组织肿块影, 其内密度欠均匀, 其内右前方可见一个斑点状钙化影; 其边界尚清晰, 邻近软组织受压移位, 以右侧肾脏为著。见图 1。



图 1 肾部位 CT 平扫

1.2.3 磁共振平扫 腹膜后右侧肾区可见一个巨大的长 T1 长 T2 软组织肿块影,其内信号欠均匀,边界清晰,右侧肾脏受压向外下方明显移位且变扁。

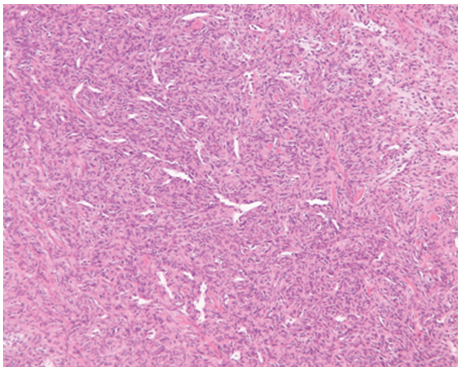
1.2.4 病理组织学检查 标本均经中性福尔马林固定,石蜡包埋,苏木精-伊红(HE)染色,光镜观察。

1.2.5 免疫组织化学(免疫组化)检查 采用 SP 法进行 CKpan、CK8/18、S-100、SMA、Desmin、CD34、Vimentin、HMB45、CD99、STAT6、CDK4、MDM2、Ki-67 标记。

2 结 果

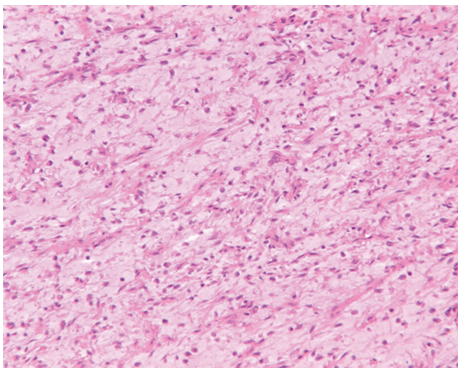
2.1 肉眼观察 椭圆形肿物,大小 16 cm×10 cm×7 cm,切面实性、灰白色,半透明,分叶状,边界清楚,无包膜。

2.2 光镜观察 肿瘤排列疏密不等,以疏松区为主,间质疏松黏液状,部分区域细胞较密集,肿瘤细胞呈长梭形或卵圆形,细胞质红染或空亮,细胞间见不规则形胶原纤维分隔。见图 2。黏液样改变区域约占肿瘤的 50%,在黏液样区中细胞密度显著降低,瘤细胞呈纤细的梭形。见图 3。间质血管分支状或鹿角形。2 种区域内细胞异型性均不明显,核分裂象少见,未见明确出血及坏死。术后病理诊断:SFT 伴广泛黏液变性。



注:部分区域细胞较密集,肿瘤细胞呈长梭形或卵圆形,细胞质红染或空亮,细胞间见不规则形胶原纤维分隔。

图 2 密集区肿瘤细胞形态(HE,100×)



注:在黏液样区中细胞密度显著降低,瘤细胞呈纤细的梭形。

图 3 黏液样区肿瘤细胞形态(HE,200×)

2.3 免疫组化 CKpan(—)、CK8/18(—)、S-100(—)、SMA(+)、Desmin(—)、CD34(部分+)。见图

4。Vimentin(灶性+)、HMB45(—)、CD99(+)。见图 5。STAT6 灶性阳性。见图 6。Ki-67(+)(<10%)。

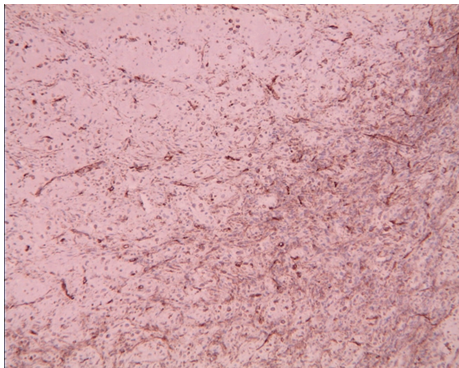


图 4 CD34 阳性表达(SP,200×)

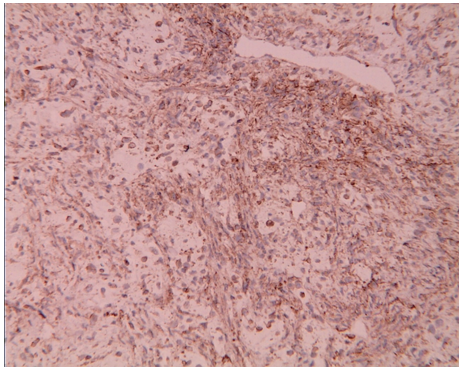


图 5 CD99 阳性表达(SP,400×)

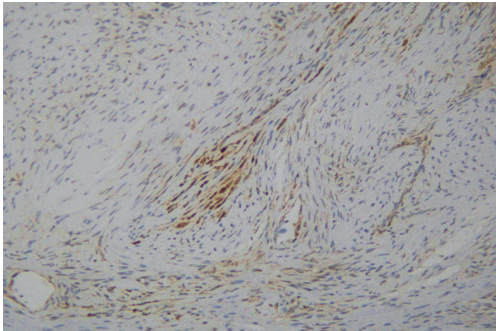


图 6 STAT6 灶性阳性(SP,200×)

3 讨 论

SFT 是一种罕见的间充质起源软组织肿瘤。最初由 KLEMPERER 和 RABIN 于 1931 年在胸膜肿瘤中描述;虽然 SFT 的病因目前尚不清楚,但数据显示支持这些肿瘤产生于间质细胞^[1-3]。在男、女性之间有相同的分布^[4-5]。SFT 几乎可在身体的任何部位发现,胸腔内是最常见的部位,其次是腹腔内^[4,6],罕见发生于肾脏。由于许多人没有症状或有非特异性症状,SFT 经常在影像学检查中偶然被发现。

肉眼观察这些肿瘤一般均有很好的周界,表面光滑,许多时候是分叶状^[4-5]。镜下观察肿瘤的周界清晰,由细胞丰富区和细胞稀疏区组成。细胞丰富区内瘤细胞呈短梭形或卵圆形,细胞质少或不清,核细小,核染色质均匀或空泡状,细胞稀疏区内,瘤细胞呈纤

细的梭形。两区内的细胞均无明显异型性,核分裂象不多见。瘤细胞多呈无结构性或无模式性生长。瘤细胞间含有粗细不等、形状不一的胶原纤维。部分胶原粗大、不规则或结节状。分支状或鹿角形血管,常见血管周玻璃样变性。黏液样间质改变在 SFT 并不少见,且常为局灶性,罕见肿瘤以黏液样为主要改变^[7]。

免疫表型检测在诊断 SFT 及鉴别诊断中均具有重要作用,CD34 已被认为是 SFT 中最一致的常规标志物之一,在 79% 的病例中表达^[8]。此外,肿瘤细胞通常 CD99、bcl-2 阳性,CK、EMA、SMA、S-100、desmin、CD68、CD31、CD117、HMB45 等阴性,Ki-67 增殖指数较高。本例患者肿瘤表达 CD34 和 CD99,支持 SFT 的诊断,但 Ki-67 增殖指数不高。

SFT 需与以下肿瘤相鉴别:(1)黏液样小管状和梭形细胞癌同样具有黏液样间质,肿瘤细胞排列成狭长的小管,似有梭形细胞样结构,免疫组化检查提示 CK、RCC 阳性,CD34、CD99、BCL-2 阴性,而 SFT 与之相反;(2)肾脏黏液脂肪肉瘤表达 S-100、MDM2 和 CDK4,不表达 CD34、CD99 和 BCL-2,可资鉴别;(3)滑膜肉瘤的单相纤维型滑膜肉瘤也表现为梭形细胞为主,细胞丰富,也可出现血管外皮瘤样结构,免疫组化检查提示 CD34 阴性,细胞遗传学检测 SYT-SSX 融合基因有助于确诊;(4)神经鞘瘤的肿瘤细胞有密集区、疏松区和黏液样区域,肿瘤细胞呈束状、旋涡状或栅栏状排列,免疫表型为 S-100 强阳性,CD34 阴性;(5)血管平滑肌脂肪瘤存在厚壁、畸形、大小不一的血管,细胞浆丰富,核仁明显,免疫组化检查提示 HMB45、Melan-A、SMA、Desmin 阳性而 CD34 阴性。

手术治疗一直是 SFT 的主要治疗方法^[2,9],是否完全切除与局部复发率及疾病进展密切相关^[2,9]。目前,大多数化疗药物对 SFT 的有效性相对较差。虽然大多数肿瘤的行为是良性的,但具有潜在的局部侵犯性,也有部分患者表现为恶性。即使组织学认为是良性的肿瘤也可能会复发^[10]。SFT 患者 5 年生存率为 59%~100%,10 年生存率为 60%~70%。肿瘤大于 10 cm、有丝分裂大于 4 个/10HPF、核多形性增加、出现恶性成分均为不良的预后因素^[4]。本例患者术后随访 5 年未见肿瘤复发。

参考文献

[1] CHAN J K. Solitary fibrous tumour; every-

where and a diagnosis in vogue[J]. Histopathology,1997,31(6):568-576.

[2] Robinson L A. Solitary fibrous tumor of the pleura [J]. Cancer Control,2006,13(4):264-269.

[3] BRUZZONE A, VARALDO M, FERRARAZZO C, et al. Solitary fibrous tumor [J]. Rare Tumors,2010,2(4):64-68.

[4] GOLD J S, ANTONESCU C R, HAJDU C, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors [J]. Cancer, 2002, 94 (4): 1057-1068.

[5] DEMICCO E G, PARK M S, ARAUJO D M, et al. Solitary fibrous tumor: A clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model [J]. Mod Pathol, 2012, 25 (9): 1298-1306.

[6] MORIMITSU Y, NAKAJIMA M, HISAOKA M, et al. Extrapleural solitary fibrous tumor: Clinicopathologic study of 17 cases and molecular analysis of the p53 pathway [J]. APMIS, 2000, 108(9):617-625.

[7] 王坚, 喻林, 刘绮颖. 软组织肿瘤诊断病理学 [M]. 3 版. 北京: 中国科学技术出版社, 2021: 184-191.

[8] FLINT A, WEISS S W. CD-34 and keratin expression distinguishes solitary fibrous tumor (fibrous mesothelioma) of pleura from desmoplastic mesothelioma [J]. Hum Pathol, 1995, 26 (4): 428-431.

[9] SUNG S H, CHANG J W, KIM J, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: Surgical outcome and clinical course [J]. Ann Thorac Surg, 2005, 79(1):303-307.

[10] GHOLAMI S, CASSIDY M R, KIRANE A, et al. Size and location are the most important risk factors for malignant behavior in resected solitary fibrous tumors [J]. Ann Surg Oncol, 2017, 24(13):3865-3871.

(收稿日期:2022-07-07 修回日期:2023-04-13)