

• 短篇报道 •

文章编号: 1002-0217(2018)02-0203-02

成人肾脏横纹肌肉瘤 1 例

汪元元, 张帆

(皖南医学院第一附属医院 弋矶山医院 临床病理科, 安徽 芜湖 241001)

【摘要】目的: 探讨成人肾脏横纹肌肉瘤的临床病理学特点。**方法:** 回顾性分析我院收治的 1 例成人肾脏横纹肌肉瘤患者的临床资料。**结果:** 本例患者诊断为右侧肾脏多形性横纹肌肉瘤, 手术治疗后 41 d 死亡。**结论:** 成人肾脏横纹肌肉瘤极为罕见, 为高度恶性软组织肿瘤, 预后很差。术前确诊困难, 主要依靠影像、病理学、免疫组化标记及电镜等综合判定。

【关键词】横纹肌肉瘤; 肾脏; 成人

【中图分类号】R 737.11 **【文献标志码】**A

【DOI】10.3969/j.issn.1002-0217.2018.02.032

横纹肌肉瘤(Rhabdomyosarcoma, RMS)是一种小儿常见的软组织恶性肿瘤,可发生在身体任何部位,主要发生在四肢和躯干的大型骨骼,但在肾脏中是极为罕见的。而肾脏多形性横纹肌肉瘤主要发生于中老年人,故偶尔也可称为成人肾脏横纹肌肉瘤。现对我院收治的 1 例成人肾脏横纹肌肉瘤患者的临床资料和病理学特点及免疫组化结果进行分析报道如下。

1 病例资料

患者男,62岁,因“右腰部疼痛不适4周余”于2016年9月26日入院。休息及体位变化后无明显好转,疼痛发作呈昼轻暮重表现,并向右上腹部放射。无心前区疼痛,无厌油腻,无反流、烧心,无尿频、尿急、尿痛,无肉眼血尿,每次发作约持续2~3h后稍好转。双肾区无隆起及压痛,无明显肾区叩击痛。输尿管行经区深压痛(-)。腹部可触及一肿物,质地硬,膀胱区叩鼓音,无压痛,未触及包块。腹平软,右上腹压痛(+),无反跳痛,肝脾肋下未及,移动性浊音(-)。某医院予“止痛、抗炎”等对症处理并行CT检查提示“右肾占位”。9月27日本院泌尿系统彩超:右肾实性占位性病变(考虑肾癌可能,其他性质不排除);右肾轻度积水;左肾、双肾血管未见明显异常。全胸片:右侧胸膜增厚。术前异常实验室检查血红蛋白102g/L,红细胞压积0.306%,白蛋白35.3g/L,白球比1.1,纤维蛋白原6.85g/L。尿微生物检查发现粪肠球菌感染的证据。初步诊断为右肾肿物。9月28日在全麻下切除整

个右肾及肿物。术中见右肾及肿物一枚,肿物位于肾脏下极,质稍硬,并与周围组织严重粘连。分离切除术后标本送常规病理。巨检示(右)肾及肿物送检标本一枚,大小约11.0cm×10.0cm×4.0cm,切面肿瘤与肾脏组织及肾周脂肪组织界限不清,呈灰黄、灰白色,似鱼肉状,质嫩。肾脏组织被肿瘤组织压迫、挤压,可见的正常成分较少(图1)。镜检光镜下肿瘤细胞呈多形性,弥漫分布,呈带状或巢状排列,瘤细胞胞质丰富,嗜伊红,瘤细胞异型性明显,由梭形、多边形和圆形细胞组成,核分裂象少见,可见核仁。肿瘤组织侵犯周围肾脏实质,血管壁见肿瘤侵犯;神经见肿瘤侵犯;并见片状坏死(图2)。电镜检测显示横纹肌微观结构存在,可见原始肌小节,由Z带或不规则的Z带物质组成(图3)。免疫组化染色结果,瘤细胞:AE1/AE3(-)、EMA(-)、Desmin(+)、Vimentin(+)、CD10胞质(+)、WT-1少数胞核弱(+)、SMA(-)、S-100蛋白(-)、HMB45(-)、Melan-A(-)、MyoD1核(+)、Myogenin核(+),Myoglobin(-)、Ki-67:80%(+)(图4)。病理诊断:(右侧)肾脏多形性横纹肌肉瘤。患者出院后电话随访,于2016年11月6日死亡。

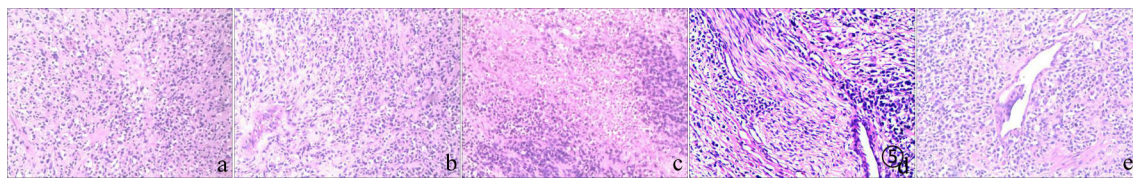


图1 巨检肾脏及肿瘤组织

收稿日期: 2017-09-26

作者简介: 汪元元(1990-),女,2015级硕士研究生,(电话)18255386960,(电子信箱)18255386960@163.com;

张帆,男,主任医师,(电子信箱)zhangfan401401@aliyun.com,通信作者。



a. 圆形肿瘤细胞,胞质丰富且嗜酸性(HE染色×100); b. 肿瘤细胞弥漫分布,排列成带状(HE染色×100); c. 肿瘤组织内大片坏死(HE染色×100); d. 肿瘤细胞侵犯神经(HE染色×100); e. 肿瘤细胞侵犯血管(HE染色×100)。

图2 光镜下癌细胞形态及神经、血管侵犯

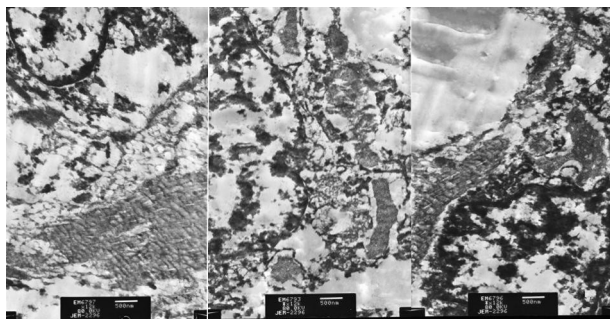
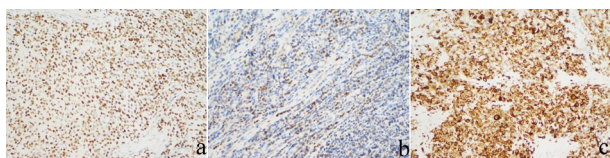


图3 电镜下微观结构,可见原始肌小节



a. 瘤细胞 MyoD1 核(+); b. 瘤细胞胞核 Myogenin(+); c. 瘤细胞胞质 Desmin 弥漫(+)。(免疫组化染色×200, EnVision 法)。

图4 瘤细胞 MyoD1、Myogenin 及 Desmin(+) 表达

3 讨论

RMS 是一种具有骨骼肌分化倾向或来源于骨骼肌的原始间叶性恶性肿瘤,主要发生于 15 岁以下的婴幼儿和儿童,成人中极为罕见^[1]。一个 20 年的随访数据中总共有 299 例(无其他原发性肾脏病例)患者,其中有 106 例(35%)诊断为 RMS,而只有 16 例(15%)为成人^[2]。横纹肌肉瘤可发生于躯体任何部位,包括一些原本并没有横纹肌的部位,以头颈部、泌尿生殖系和四肢最常见^[3],本例发生于肾脏,属于罕见部位。

大体观肾脏与肿瘤组织界限多不清,肿瘤组织体积较大,诊断时的平均大小 5.5 ~ 23 cm^[4]。切面灰白或灰红、质软,似鱼肉状,可见大片坏死和灶性出血。光镜下肿瘤细胞弥漫分布,大多混合存在,排列图像无特殊性;可见不同分化阶段的各形态瘤细胞呈带状、巢状、腺泡状;瘤细胞胞质丰富,嗜伊红;异型性明显,由梭形、多边形和圆形细胞组成,核分裂象少见,可见核仁。电镜下可观察到横纹肌微观结构存在,可见原始肌小节,胞质内有中间丝及不规

则形、圆形纤维状或轮状小体,而这种中间丝及纤维小体可作为一种特异性的诊断标志^[5]。免疫组化标记结果示间叶性及肌源性标记阳性: Vimentin(+)、Desmin(+)、MyoD1 核(+)、CD10 胞质(+)、Myogenin(+)、MSA(+), Ki-67 增殖指数较高,常超过 20%。有研究报道,该瘤细胞胞质 Vimentin、Desmin、Myogenin 呈强阳性或阳性表达,而 CK、HMB45、CD10 和 S-100 蛋白则为阴性表达^[6]。RMS 少见,在成人是一种罕见的实体肿瘤,且生长迅速,破坏性强,易侵犯周围组织和转移,目前并没有什么证据来指导临床治疗,故多采用综合治疗。近来有研究显示^[7],多靶点酪氨酸激酶抑制剂(TKIs) 分子靶向治疗对于转移和无条件手术的患者效果较好。

成人肾脏横纹肌肉瘤恶性程度高,浸润性强,预后差,期待更进一步的研究,特别是早发现、早诊断、早治疗以及针对性分子靶向治疗方面,以提高患者的生存率。

【参考文献】

- [1] 喻林,王坚. 中老年横纹肌肉瘤的临床病理学特征和预后分析[J]. 中华肿瘤杂志, 2012, 34(12): 910-916.
- [2] RAFIK NABIL FANOUS, ERIK K MAYER, JUSTIN VALE, et al. Primary Renal Embryonal Rhabdomyosarcoma in Adults: A Case Report and Review of the Literature [J]. Case Reports in Oncological Medicine, 2012(2012): 460749.
- [3] 王金有,魏晓军,姜娟霞. 肾脏横纹肌肉瘤临床病理分析并文献复习[J]. 赣南医学院学报, 2014, 34(4): 595-596.
- [4] LALWANI N, PRASAD SR, VIKRAM R, et al. Pediatric and adult primary sarcomas of the kidney: a cross-sectional imaging review [J]. Acta Radiologica, 2011, 52(4): 448.
- [5] 叶志超,史本涛,李贤新,等. 肾脏横纹肌肉瘤 1 例报告并文献复习[J]. 临床和实验医学杂志, 2013, 12(9): 666-669.
- [6] DALFIOR D, ECCHER A, GOBBO S, et al. Primary pleomorphic rhabdomyosarcoma of the kidney in an adult [J]. Annals of Diagnostic Pathology, 2008, 12(4): 301-303.
- [7] GRUNWALD V, WEIKERT S, SEIDEL C, et al. Efficacy of sunitinib reexposure after failure of an mTOR inhibitor in patients with metastatic RCC [J]. Onkologie, 2011, 34(6): 310-314.