

### 左肾未分化多形性肉瘤伴肾静脉瘤栓 1 例

#### Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the left kidney with renal venous tumor thrombus: report of one case

游 轶, 范如雪, 彭格红(遵义医科大学附属医院, 贵州 遵义 563003)

YOU Yi, FAN Ru-xue, PENG Ge-hong(Affiliated Hospital of Zunyi Medical University, Zunyi Guizhou 563003, China)

[关键词] 肾肿瘤; 肉瘤; 肿瘤细胞, 循环; 体层摄影术, X 线计算机

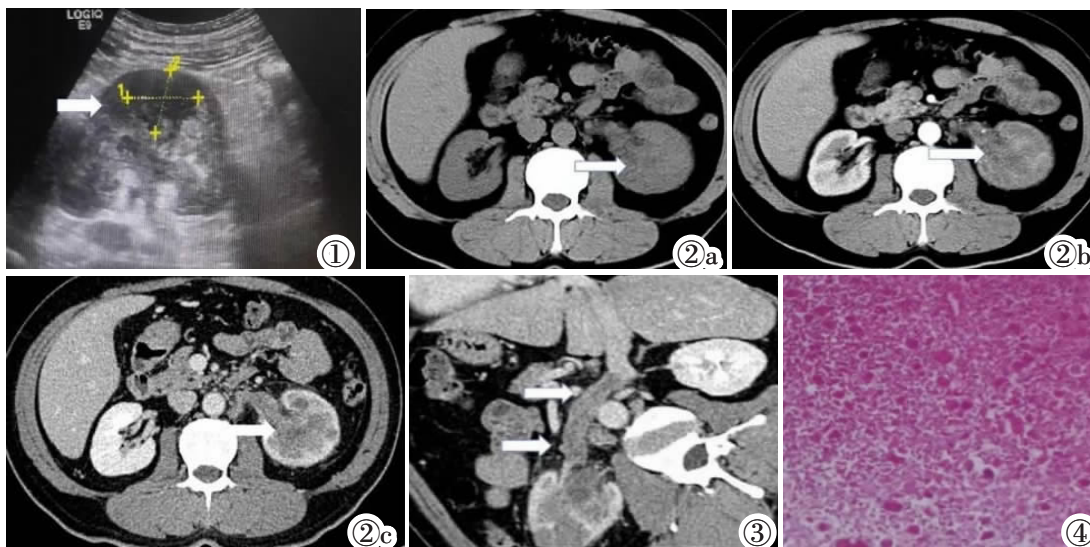
[中图分类号] R737.11; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2025)01-0064-02

DOI:10.12117/jccmi.2025.01.016

**病例** 男, 61 岁, 因“血尿 4 月, 腰痛半月”入院。4 月前无明显诱因出现肉眼血尿, 呈全程性, 无规律性, 无腰痛, 无尿频、尿急及尿痛, 未予特殊处理。半月前患者又因左侧腰痛入院治疗, 无肉眼血尿, 无尿频、尿急及尿痛。查体: 双肾区无叩痛, 左侧上、中输尿管点压痛。实验室检查: 肾功能: 肌酐 180  $\mu\text{mol/L}$ , 内生肌酐清除率 32.23  $\text{mL/min}$ ; 血常规: 血红蛋白 93  $\text{g/L}$ , 红细胞总数  $3.53 \times 10^{12} \text{ L}^{-1}$ , 红细胞比积 2.28, 平均红细胞体积 80.2  $\text{fL}$ ; 尿常规: 尿隐血(+), 尿蛋白(+). 超声检查(图 1): 左肾中份见大小约 3.0  $\text{cm} \times 3.0 \text{ cm}$  低回声肿块, 边界欠清, 形态欠规则, 内部回声欠均匀。腹部 CT 平扫+增强扫描(图 2a~2c): 左肾窦区见不规则软组织密度增高影, CT 值约 36 HU, 边界不清, 左肾皮髓质分界不清, 增强扫描呈轻度不均匀强化, 动脉期 CT 值约 50 HU, 静脉期 CT 值约 53 HU, 左侧肾盂、肾盏轻度扩张, 左侧输尿管腹段扩张, 较宽处约 1.2  $\text{cm}$ , 左侧输尿管壁内侧面远端狭窄, 其上方输尿管扩张, 考虑左肾盂区占位性病变, 左侧输尿管壁内段下端狭窄并上方轻度积水。肾静脉 CTV(图 3): 左肾静脉增粗, 腔内见充盈缺损, 范

围累及肾静脉开口处, 考虑左肾静脉瘤栓。基础肾功能显像示左肾血流灌注显著减低, 功能极重度受损。

术中所见: 左肾多发肿瘤, 左肾盂及肾盏多发肿瘤, 左输尿管下段及壁内段多发肿瘤, 左肾静脉瘤栓。术后病理示: 已剖肾脏, 10.0  $\text{cm} \times 9.0 \text{ cm} \times 6.0 \text{ cm}$ , 切面见肾盂肾盏多发结节, 大小 0.5  $\text{cm} \times 0.5 \text{ cm} \times 0.3 \text{ cm} \sim 2.0 \text{ cm} \times 2.0 \text{ cm} \times 1.0 \text{ cm}$ , 分界不清, 局部出血坏死, 输尿管断端长 0.5  $\text{cm}$ , 管径 1.0  $\text{cm}$ , 可见疑血管断端; 另见游离输尿管长 14.0  $\text{cm}$ , 管径 1.0  $\text{cm}$ , 距膀胱 1.0  $\text{cm}$  处见一灰白结节, 大小 0.4  $\text{cm} \times 0.3 \text{ cm} \times 0.2 \text{ cm}$ , 上附可疑膀胱组织, 2.0  $\text{cm} \times 2.0 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm}$ , 切面灰白, 质中。病理: 镜下见病灶由多形的梭形纤维母细胞、组织细胞混合构成, 细胞无定向排列, 细胞核呈多形性和异型性。免疫组化示: CK(-), EMA(-), Vimentin(+), PAX-8(-), CK7(-), CA9(-), CD10(-), CD117(-), P504S(-), Desmin(-), MyoD1(-), S-100(-), HMB45(-), Melan-A(-), SMA(部分+), Actin(-), CD34(-), CD163(部分+), CD68(部分+), CgA(-), ERG(-), p36(-), Ki-67(热点区约 60%+)。病理诊断(图 4): 未分化多



**图 1** 超声图像: 左肾中份见大小约 3.0  $\text{cm} \times 3.0 \text{ cm}$  低回声肿块, 边界欠清, 形态欠规则。 **图 2a** 腹部 CT 平扫图像: 左肾窦区见不规则软组织密度增高影, CT 值约 36 HU, 边界不清, 左肾皮髓质分界不清。 **图 2b, 2c** 腹部 CT 增强扫描图像: 肿块呈轻度不均匀强化, 动脉期 CT 值约 50 HU, 静脉期 CT 值约 53 HU。 **图 3** 肾静脉 CTV 图像: 左肾灌注不足, 左肾静脉增粗, 腔内见充盈缺损, 范围累及肾静脉开口处。 **图 4** 镜下见病灶由多形的梭形纤维母细胞、组织细胞等混合构成, 细胞无定向排列, 细胞核呈多形性和异型性(HE $\times 100$ )。

[收稿日期] 2024-04-07; [修回日期] 2024-04-15

[作者简介] 游轶(1990-), 女, 贵州遵义人, 在读硕士研究生。E-mail: 383517329@qq.com

[通信作者] 彭格红, 遵义医科大学附属医院超声科, 563003。E-mail: 1577386582@qq.com

形性肉瘤(Undifferentiated pleomorphic sarcoma,UPS)。

**讨论** UPS 是一种软组织恶性肿瘤,占成人软组织肉瘤的 10%,下肢是 UPS 的好发部位,其次为后腹膜间隙,易复发,恶性程度高,预后较差<sup>[1]</sup>。原发于肾的 UPS 较罕见,仅占肾肉瘤的 6%以下,起源于肾实质或肾包膜<sup>[2]</sup>。目前国内外关于肾 UPS 的报道较少,且多以个案病例报道为主。UPS 的临床表现主要与肿瘤的体积、生长位置有关,肿瘤较大时,肾区可触及肿块,常有腰腹部疼痛和体质下降等表现,如出现血尿等症状提示肿瘤可能已侵袭肾脏集合系统<sup>[3]</sup>。本例患者出现血尿、腰痛等症状,CT 也提示肿瘤压迫周围组织且累及左肾集合系统,与文献报道相符。但本例患者半月前出现腰痛时,却无明显肉眼血尿表现,尿常规示尿隐血(+),这可能与肿瘤生长迅速并替代了正常肾组织,且肿瘤通常向内侧挤压式生长,致左肾血流灌注显著减低,功能严重受损有关<sup>[4]</sup>。本例肾功能检查肌酐升高,基础肾功能影像学示左肾血流灌注显著减低,提示左肾功能严重受损,与文献报道相符。不仅如此,由于肿瘤累及左侧输尿管导致左侧输尿管狭窄引起左肾积水表现,且瘤体侵入左肾静脉形成瘤栓,提示病情已进入晚期,预后较差。

UPS 超声表现为肿物边界不清、形态不规则,内部回声不均质<sup>[5]</sup>。CT 常表现为边界不清的实性肿物,平扫呈现等或低混杂密度,可伴有不同程度的囊变、坏死及出血,病变边缘可出现钙化,增强扫描病变的实质部分强化,其强化程度与组织成分有关,可伴有肾积水、肾周侵犯、肾周筋膜增厚等征象,少数病灶可包绕肾动静脉,形成肾静脉瘤栓<sup>[6-7]</sup>。本例超声及 CT 表现与文献报道基本相符。MRI 的软组织对比度高,能够更好的显示其内组成成分,UPS 的 MRI 主要表现为卵圆形、不规则形或分叶状的软组织肿块,由于肿瘤成分不同,信号表现也呈多样化,T<sub>1</sub>WI 以等信号为主,表现为低信号时病灶常合并坏死可能,合并出血时表现为高信号,T<sub>2</sub>WI 常表现为以高信号为主的混杂信号,T<sub>2</sub>WI 压脂序列多表现为不均匀高信号,内可见斑片状坏死、囊变,少有出血及钙化<sup>[8-9]</sup>。

UPS 主要由成纤维细胞样细胞、组织细胞样细胞、单核或多核瘤巨细胞以及炎性样细胞等以不同比例混合组成,且常见病理性核分裂象<sup>[8]</sup>。免疫组化染色结果显示 Vimentin、CD68、AAT 和 AACT 通常呈阳性表达,而上皮标志物(如 CK5/6, AE1/AE3)则通常呈阴性表达<sup>[10]</sup>,本例病理光镜下观察及免疫组化与既往文献相符。

本病需与肾癌及肾盂癌等鉴别。①肾癌:CT 扫描常表现为低密度灶,局部可向外突出,边界不清,病变呈明显不均匀强化、快进快出,可见低密度区,强化程度比肾实质偏小,假包膜征常为阳性<sup>[11]</sup>。②肾盂癌:肾内肾盂癌常位于集合系统

内,肾脏轮廓得以维持,常无囊变或坏死,CT 平扫常表现为等或略低密度,增强扫描多呈轻度强化,部分肿瘤可呈渐进性强化,排泄期常表现为明显的充盈缺损影<sup>[12]</sup>。本例肾 UPS 需与肾盂癌认真鉴别,通常肾盂癌肿物整体轮廓常位于肾盂内,呈乳头状,而 UPS 肿块通常较大,多数位于肾实质内,本例由于肿物累及肾盂,故较难鉴别,最终确诊需依靠病理诊断。

UPS 治疗主要以手术切除为主,但由于恶性程度高,术后放、化疗及免疫治疗不理想,容易复发、转移,常见转移部位为肺和淋巴结。影响预后的主要因素为肿瘤是否发生浸润、转移等,因此影像检查在 UPS 中具有一定的术前诊断及鉴别诊断意义,能为临床术前决策提供有价值的信息。当提示浸润时,通常情况下手术切缘选择在影像学显示的肿瘤浸润外 2~3 cm 处。但随着影像技术的发展,据报道影像检查所提示浸润程度的术前诊断已越来越接近术后病理诊断<sup>[9]</sup>。

#### [参考文献]

- [1]余虹,犹露,娄琴,等. 前纵隔未分化梭形细胞肉瘤 1 例[J]. 中国临床医学影像杂志,2022,33(10):750-751.
- [2]昂小杰,陈一帆,王程远,等. 以干咳伴发热为首发症状的炎症型肾多形性未分化肉瘤 1 例报告 [J]. 现代泌尿外科杂志,2019,24(3):247-248.
- [3]吴自余,王苏贵,李红,等. 腹腔镜下肾部分切除术治疗肾未分化肉瘤临床观察[J]. 医学临床研究,2017,34(12):2465-2467.
- [4]徐妍妍,孙宏亮,王武,等. 肾碰撞瘤伴下腔静脉瘤栓形成一例[J]. 临床放射学杂志,2012,31(9):1236-1237.
- [5]黄嘉怡,陈龙,谭珍,等. 肾多形性未分化肉瘤 1 例[J]. 中国临床医学影像杂志,2017,28(5):378-379.
- [6]Yu K, Wang L, Bu F, et al. Retroperitoneal undifferentiated pleomorphic sarcoma with total nephrectomy: a case report and literature review[J]. Front Surg, 2023, 10: 1166764.
- [7]王水,赵惠芳. 肾脏原发性未分化多形性肉瘤 MSCT 诊断及病理对照研究[J]. 现代肿瘤医学,2017,25(19):3104-3107.
- [8]姚鹏,程立,徐玉节,等. 腹膜后巨大多形性未分化肉瘤 1 例[J]. 沈阳医学院学报,2022,24(2):161-163.
- [9]王西昌,孙潇,崔学武,等. 未分化多形性肉瘤的影像特点[J]. 宁夏医科大学学报,2022,44(1):44-47.
- [10]江文辉,温江妹,许春伟,等. 未分化多形性肉瘤的临床病理分析 [J]. 临床与病理杂志,2020,40(4):837-842.
- [11]曹娜,刘志民,周桂萍. 探讨超声造影和增强 CT 鉴别诊断肾癌和肾血管平滑肌脂肪瘤的影像学特征及临床价值 [J]. 中国 CT 和 MRI 杂志,2023,21(6):119-121.
- [12]程金庆,李文贵. MDCT 在肾盂癌和肾癌鉴别诊断中的价值[J]. 国际医学放射学杂志,2019,42(1):41-44.