

· 论著 ·

肾肉瘤样癌并肠转移一例报告并文献复习

李慧君¹ 母友友¹ 张峰² 刘云路¹ 吴伟杰¹ 申军^{2,*}

1.贵州中医药大学第一临床医学院(贵州 贵阳 550005)

2.贵州中医药大学第一附属医院泌尿外科(贵州 贵阳 550001)

【摘要】目的 本文探讨肾肉瘤样癌(SRCC)的临床特点、诊断方法、治疗方案及预后。**方法** 通过分析本院收治的1例肾肉瘤样癌伴升结肠转移患者的临床资料,结合相关文献进行复习,对SRCC的发病原因、临床表现、诊断及治疗方案进行总结。本病临床表现通常为腰痛、血尿、腹部包块,CT、MR等影像学检查可辅助诊断,但确诊仍需依赖病理活检及免疫组化检查。**结果** 肾肉瘤样癌是一种临床罕见、恶性程度高、易于转移的肾细胞癌类型。根治手术是SRCC首选治疗方案,后期配合综合治疗以延长患者生存率,但就目前SRCC相关报告,其预后仍不容乐观。**结论** 临床上应加强对SRCC的认识,提高早期诊断率,以改善患者的预后。

【关键词】 肾肉瘤样癌; 病例报告; 文献复习**【中图分类号】** R692**【文献标识码】** A**DOI:**10.3969/j.issn.1009-3257.2025.2.005

A Case Report of Renal Sarcomatoid Carcinoma with Intestinal Metastasis and Literature Review

LI Hui-jun¹, MU You-you¹, ZHANG Feng², LIU Yun-lu¹, WU Wei-jie¹, SHEN Jun^{2,*}.

1.The First Clinical Medical College, Guizhou University of Traditional Chinese Medicine, Guiyang 550005, Guizhou Province, China

2.Department of Urology, The First Affiliated Hospital of Guizhou University of Traditional Chinese Medicine, Guiyang 550001, Guizhou Province, China

Abstract: Objective This paper discusses the clinical characteristics, diagnostic methods, treatment options and prognosis of renal sarcomatoid carcinoma (SRCC). **Methods** It is to analyzing the clinical data of a patient with renal sarcomatoid carcinoma with metastasis to the ascending colon admitted in our hospital, and reviewing the relevant literature. The clinical manifestations of this disease are usually low back pain, hematuria, and abdominal mass. Imaging examinations such as CT and MR can assist in the diagnosis, but the definitive diagnosis still depends on pathological biopsy and immunohistochemical examination. **Results** Renal sarcomatoid carcinoma is a type of renal cell carcinoma that is clinically rare, highly malignant and easily metastasized. Radical surgery is the preferred treatment option for SRCC, and later on, comprehensive treatment is used to prolong the survival rate of patients, but the prognosis of SRCC is still not optimistic according to current reports. **Conclusion** Clinical awareness of SRCC should be strengthened and the early diagnosis rate should be increased to improve the prognosis of patients.

Keyword: Sarcomatoid Carcinoma of Kidney; Case Report; Literature Review

肾肉瘤样癌(SRCC)是一种较为罕见,恶性程度高,易发生浸润和转移的肿瘤,其特征表现为上皮细胞和肉瘤样形状的梭形细胞共存,好发于中老年人,属于罕见疾病范畴。本文回顾性分析本例转移性SRCC临床、影像学资料,并复习国内外有关文献,以综述对该病的诊疗认知。

1 病例资料

患者,男性,54岁,主诉“右侧的腹部疼痛1月+”入院。患者1+月前因右侧腹部疼痛就诊外院,完善“泌尿系多排螺旋CT平扫+三维重建示:右肾多发结石并右肾盂多发积水;右肾下极混杂密度灶”,当时患者出现右侧腹部疼痛,疼痛性质为胀痛,伴食欲下降,全身乏力,无尿频、尿急、尿痛及肉眼血尿等症。建议上级医院进一步诊治。遂就诊于我院,完善中下腹部增强CT:考虑右肾下极Ca,右肾静脉未见瘤栓,腹膜后淋巴结偏大。我科以“右肾占位性质待定:肾癌?”收入病房。完善相关检查,排除手术禁忌证,完善各项术前准备后于2023年10月26日于我科行“经腹腔镜开放右肾根治性切除术,右肾周粘连松解术,右输尿管粘连松解术,升结肠肿瘤切除、肠吻合术,肠粘连松解术,肠系淋巴结清扫术”。

辅助检查:入院查尿常规:潜血2+,白细胞酯酶2+,蛋白质1+,红细胞48个/ μ L,白细胞:550个/ μ L;血常规:白细胞 $19.8 \times 10^9/L$,红细胞 $3.34 \times 10^{12}/L$,血红蛋白量 $92 g/L$,肝功能:白蛋白 $27.04 g/L$,总胆汁酸 $10.05 \mu mol/L$,肾功能:肌酐 $154 \mu mol/L$ 。下腹部增强

CT:(图1A~图1B):右侧腹腔巨大占位,考虑来源于右肾,肾Ca可能性大。术后病理检查:巨检:(1)(肠系膜淋巴结)灰黄色脂肪组织1块,总体积 $0.8 cm \times 0.5 cm \times 0.1 cm$,其内扪及结节1枚,直径 $0.7 cm$ 。(2)(右肾)带脂肪囊肾脏切除标本一个,总体积: $19 cm \times 11 cm \times 9.5 cm$,肾脏体积 $18.5 cm \times 10.5 cm \times 9.0 cm$,肾脏下极处见一肿物,突破被膜,肿物体积: $15.0 cm \times 10.5 cm \times 9.0 cm$,肿物切面实性,灰白、灰黄色,质嫩,周围肾脏皮髓界限不清,肾盂肾盏扩张,内见结石。输尿管长 $5 cm$,直径 $0.3-0.5 cm$ 。肾周脂肪组织中未找见结节。(3)(升结肠)部分回肠、回盲部带阑尾、部分结肠切除标本一个,全长 $26.0 cm$,周径 $4.0 cm \sim 6.5 cm$,回肠长 $10.0 cm$,结肠长 $16.0 cm$,结肠靠近回盲部浆膜面粗糙,见一灰白色肿物,肿物体积 $8.0 cm \times 5.0 cm \times 2.5 cm$,黏膜面平坦,未见肿物浸润,肿物切面灰白色,实性,质中。肠周脂肪组织中找到结节10枚,直径 $0.2 cm \sim 0.8 cm$ 。阑尾长 $4.5 cm$,直径 $0.3 cm \sim 0.5 cm$ 。见图2。

光镜所见:HE染色肾(40%+)癌区域为高-中分化鳞状细胞癌(图3~图4),病理诊断:恶性肿瘤,结合免疫组化支持为肉瘤,肉瘤的区域符合未分化的肉瘤,肿瘤浸润出肾脏被膜。免疫组化:Ki67(40%+)(图5),肉瘤区P53(突变型表达)(图6),癌区域PCK(+)(图7).CK7、CK5/6(+),P40(+),Vimentin(图8)。升结肠转移性癌肉瘤(组织形态同右肾),肿瘤由浆膜面浸润至黏膜下层,0/10见肿瘤转移,脉管内见肿瘤栓,神经未见肿瘤组织累及。结合病情发展、影像特征及病理结果的分析,临床诊断为SRCC伴升结肠转移。

【第一作者】李慧君,女,硕士研究生在读,主要研究方向:中西医结合治疗前列腺疾病。E-mail:1947750582@qq.com

【通讯作者】申军,男,副主任医师,副教授,主要研究方向:中西医结合治疗前列腺疾病。E-mail:625545110@qq.com

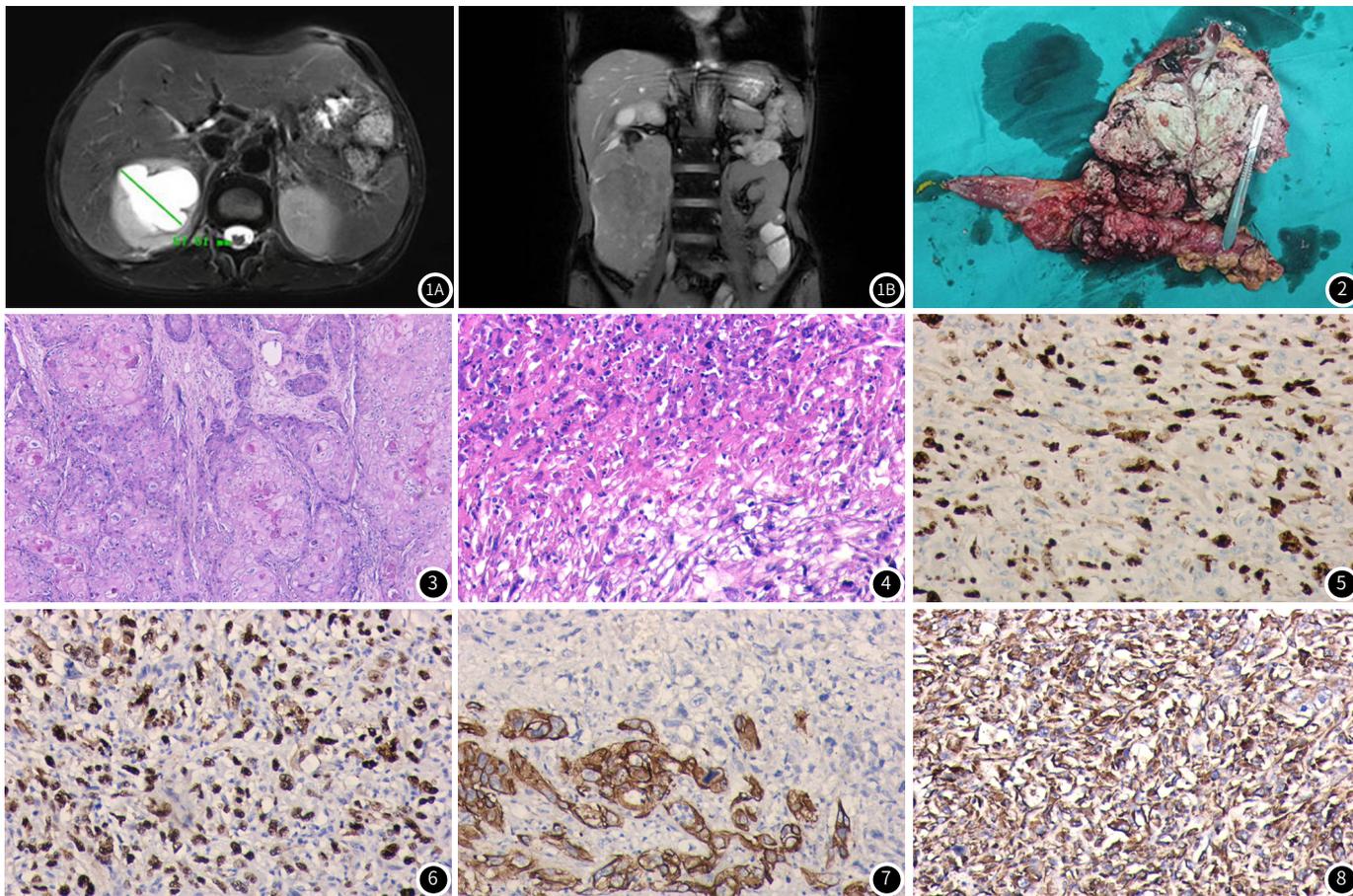


图1A-图1B CT增强: 右侧腹腔内可见类似长圆形稍长T1、T2信号影, 其内可见多发小片状长T1、长T2信号影, 冠状位较大层面约155mm×92mm, 右肾实质部分未见显示, 腹腔内病变与右肾分界不清, 增强后呈不均匀较明显强化, 边缘强化较明显, 右侧肾周桥隔稍增厚。**图2** 肾肉瘤样癌及部分升结肠及阑尾切除肿物。**图3** HE×40肾癌区: 鳞状细胞癌形态, 见癌细胞成团分布、形成癌巢。**图4** HE×200肾癌区: 肉瘤形态, 见肿瘤细胞呈梭形, 大小不一, 异形性明显, 上部分较红区域为坏死组织。**图5** 免疫组x200肾癌区Ki67(+40%)。**图6** 免疫组化x200肾癌区P53(+). **图7** 免疫组化x200肾癌区PCK(+). **图8** 免疫组化x200肾癌区Vimentin(+).

2 讨论

2.1 SRCC的概念 肾肉瘤样癌(SRCC)是癌细胞向肉瘤样分化, 通常发生在肾细胞癌(RCC)的组织学亚型中, 是一种罕见, 恶性程度高, 易发生浸润和转移的肿瘤^[1], 其肉瘤结构可表现为血管外皮肉瘤样、横纹肌样、骨肉瘤样、软骨肉瘤样及未分化肉瘤样等结构, 2004年WHO将其命名为肉瘤癌^[2], 据调查, SRCC通常占RCC的4~6%^[3], 其特征表现为以上皮细胞和肉瘤样形状的梭形细胞共存, 它是一种具有特定的组织学特征的单独组织学类型^[4], 而不是肾细胞癌(RCC)的亚型。有证据表明^[5], 两者可能有一个共同的细胞起源, 因基因的变异, 导致细胞在上皮-间质转化(epithelial-mesenchymal transition, EMT)过程中失去上皮特征而获得间质特征, 目前认为TP53是突变频率最高的基因之一^[6]。SRCC发病年龄集中在中老年人群体, 男女比例上无明显差异^[7], 并且肾肉瘤样癌的发病原因尚未完全明确, 部分学家^[8]认为与细胞的遗传因素、放射治疗以及肾移植后抗排斥相关。

2.2 SRCC的症状 在临床表现上, 疾病的早期阶段, SRCC患者可能并不会表现出明显的症状, 这使得疾病的早期发现变得尤为困难, 部分患者可能会有腰腹部的疼痛或不适感。当肿瘤细胞逐渐侵入肾盂或输尿管时, 患者可能会出现肉眼血尿的症状, 这是疾病进展的一个重要信号。当肿瘤在腹部或肾区形成明显的肿块时, 往往意味着疾病已经进入了晚期阶段。这些肿块通常质地坚硬, 不易移动, 并且可能伴有体重下降和发热等全身症状。

2.3 SRCC的诊断 SRCC最常见的转移部位为肺、淋巴结、肝脏, 转移到胃肠道的概率极低^[9], 国内迄今未见相关报告。早期因SRCC缺乏的特异的临床表现及影像学标志, 临床上难以明确诊断。随着科技不断进步, 越来越多的研究指出, 术前CT、MRI目前在SRCC的诊断中展现了显著的指导意义。林毅等^[10]认为在CT平扫

中, SRCC通常表现为直径>5cm, 平扫密度不均, 无明显包膜、浸润性生长, 边界模糊不清, 肿物内部常见囊性变和肿瘤坏死, 本例患者腹部CT提示冠状位较大层面约155mm×92mm, 符合此论据; 增强扫描时明显强化, 呈渐进性, 显著低于正常的肾皮质。焦亮等^[11]认为在MRI图像上, SRCC内部可能存在的出血和坏死区域, 这些病变在T2信号强度呈不均一性, 局限性或弥漫性增强, 同样强化程度明显低于正常肾皮质。虽然辅助影响对诊断有一定价值, 但技术、经验尚不完善, 与肾细胞癌、肾乳头状细胞癌及肾肉瘤难以区分, 曾文锋等^[12]通过收集并比对SRCC和CCRCC(透明细胞肾细胞癌)患者的18F-FDG PET/CT图像参数, 发现了“火环标志”, 使得SRCC在PET/CT图像上呈现出独特的特征, 这对鉴别SRCC与其他RCC起着重要作用, 但遗憾的是此方法在许多地区地尚未普及, 穿刺活检仍是目前诊断SRCC最可靠的方法。

2.4 SRCC的治疗及预后

2.4.1 手术治疗 在转移性肾肉瘤样癌的治疗领域, 由于疾病的复杂性, 目前尚未形成统一的治疗标准, 然而肾根治性切除术作为主流的治疗手段, 已被广泛运用于此疾病的治疗中, 通常术后辅以全身综合性治疗。本例患者是一例罕见的肾肉瘤样癌升结肠转移患者, 通过手术彻底移除受累肾脏和部分病变结肠并清扫周围淋巴结, 来最大限度地控制癌细胞地扩散和转移, 以提高患者的生存率。但是当前研究表明^[13-14], SRCC患者复发率高居不下, 并且在组织学方面, 越高比例的肉瘤样去分化, 意味着预后越差。

2.4.2 综合治疗 化学治疗: 传统药物化疗对SRCC的敏感程度较低, 化疗通常与其他治疗手段结合使用, 以提高治疗效果和降低复发率。对于晚期SRCC患者, 化疗可能作为姑息治疗来缓解症状和延长生存期。有报告称^[15], 卡培他滨、吉西他滨和贝伐单抗联合治疗方案在转移性或手术无法切除的SRCC治疗中, 缓解率达

20%,但尚无足够证据支持其可作为首选治疗方案。靶向治疗:靶向治疗是一种较为精准的治疗方式,利用特定药物来针对癌细胞内部的特定分子或信号传导途径,从而抑制癌细胞的生长和扩散。在过去,有研究^[16]称,以舒尼替尼为代表的抗血管内皮生长因子靶向(anti-VEGF-targeted)疗法在治疗转移性肾肉瘤样癌(mSRCC)表现出色,但近年有学家^[15,17]经荟萃分析认为,单独使用VEGF抑制靶向治疗对于mSRCC患者并未表现出明显优势。免疫治疗:如今利用PD-1/PD-L1抗体为靶点,通过激活宿主免疫系统,增强肿瘤被抗体杀伤效应,从而抑制肿瘤生长和扩散是种新起方案^[18]。例如帕博利珠单抗注射液、阿替利珠单抗注射液等^[19]这类药物能够增强机体自身免疫系统识别并攻击肿瘤细胞的能力,因为肾肉瘤样癌逃避免疫监视机制之一即依赖于表达高水平PD-L1,因此阻断此分子交互作用有助于恢复正常防御机制对恶性细胞的识别与清除。此外,有研究^[20]发现,靶免联合治疗(即靶向药物与免疫药物的联合使用)相较于单纯接受靶向治疗,疗效数据近乎翻了一倍。例如,在《CSCO肾癌诊疗指南2024》中,“阿昔替尼+特瑞普利单抗”在转移性或不可切除性透明细胞肾细胞癌一线治疗中的推荐等级被提升为I级推荐,研究结果显示该联合治疗方案的中位无进展生存期(PFS)达到18.0个月,降低疾病进展或死亡风险35%,但对于SRCC其疗效还有待进一步考究。

3 总结

总之,肾肉瘤样癌是一种罕见且恶性度高转移性高的特殊类型肾癌,因其早期无症状的特征,通常发现已是晚期,故而早期诊断尤为重要。本例患者在我科经手术治疗后于2023年12月21日在我院肿瘤科住院治疗,因发现已是晚期,术后两个月复查全身CT提示多发转移(cTNOM1 IV期)侵犯右侧腰大肌、腰方肌并腹腔内、右侧腹壁皮下、双肺多发转移,患者及家属仅要求维持生命治疗。故未来需要继续探索新的诊断、治疗方法和手段,以提高患者的生存率和预后。

参考文献

[1] DEMKO N, GLENNON K I, ARSENAULT M, et al. A Sarcomatoid renal cell carcinoma with clear cell papillary-like primary tumor and lymph node metastasis: a diagnostic conundrum[J]. *Int J Surg Pathol*, 2023, 31(5): 890-895.
 [2] 朱艳君, 苏勤军, 金鑫瑶, 等. 肾肉瘤样癌合并肾囊肿1例[J]. *诊断病理学杂志*, 2020, 27(2): 139-140.
 [3] 周萃星, 陈依梦, 陆皓, 等. 基因检测在2例肾肉瘤样癌患者治疗中的应用及文献复习[J]. *现代泌尿外科杂志*, 2021, 26(7): 566-568.
 [4] SHUCH B, AMIN A, ARMSTRONG A J, et al. Understanding pathologic variants of renal cell carcinoma: distilling therapeutic opportunities from biologic complexity[J]. *Eur Urol*, 2015, 67(1): 85-97.

[5] MANLEY B J, HSIEH J J. Sarcomatoid renal cell carcinoma: genomic insights from sequencing of matched sarcomatous and carcinomatous components[J]. *Transl Cancer Res*, 2016, 5(Suppl 2): S160-S165.
 [6] MALOUF G G, ALI S M, WANG K, et al. Genomic characterization of renal cell carcinoma with sarcomatoid dedifferentiation pinpoints recurrent genomic alterations[J]. *Eur Urol*, 2016, 70(2): 348-357.
 [7] BLUM K A, GUPTA S, TICKOO S K, et al. Sarcomatoid renal cell carcinoma: biology, natural history and management[J]. *Nat Rev Urol*, 2020, 17(12): 659-678.
 [8] ZHANG B Y, THOMPSON R H, LOHSE C M, et al. A novel prognostic model for patients with sarcomatoid renal cell carcinoma[J]. *BJU Int*, 2015, 115(3): 405-411.
 [9] VILLELA-SEGURA U, GARCIA-LEIVA J, NUNEZ B P. Duodenal metastases from sarcomatoid renal cell carcinoma: case report[J]. *Gastroenterol Hepatol*, 2017, 40(8): 530-532.
 [10] 林毅, 欧阳林, 曾思, 等. 肾肉瘤样癌的CT诊断[J]. *医学影像学杂志*, 2016, 26(10): 1944-1946.
 [11] 焦亮, 王涌泉. 肾肉瘤样癌研究进展[J]. *临床与病理杂志*, 2016, 36(4): 486-491.
 [12] 曾文锋, 林善鸿, 赵玉婉, 等. 药物联合放射治疗在肾癌中的研究进展[J]. *肿瘤*, 2020, 40(12): 864-871.
 [13] MERRILL M M, WOOD C G, TANNIR N M, et al. Clinically nonmetastatic renal cell carcinoma with sarcomatoid dedifferentiation: natural history and outcomes after surgical resection with curative intent[J]. *Urol Oncol*, 2015, 33(4): 121-166.
 [14] WANG Z, KIM T B, PENG B, et al. Sarcomatoid renal cell carcinoma has a distinct molecular pathogenesis, driver mutation profile, and transcriptional landscape[J]. *Clin Cancer Res*, 2017, 23(21): 6686-6696.
 [15] 夏宇, 黄滔, 徐丹枫, 等. 转移型肉瘤样肾癌的生存分析研究及治疗进展[J]. *临床泌尿外科杂志*, 2020, 35(12): 984-990.
 [16] HENG D Y, XIE W, REGAN M M, et al. Prognostic factors for overall survival in patients with metastatic renal cell carcinoma treated with vascular endothelial growth factor-targeted agents: results from a large, multicenter study[J]. *J Clin Oncol*, 2009, 27(34): 5794-5799.
 [17] IACOVELLI R, CICCARESE C, BRIA E, et al. Patients with sarcomatoid renal cell carcinoma - re-defining the first-line of treatment: a meta-analysis of randomised clinical trials with immune checkpoint inhibitors[J]. *Eur J Cancer*, 2020, 136: 195-203.
 [18] 游琦, 陈少豪, 许宁. 肉瘤样肾细胞癌的诊疗进展[J]. *临床泌尿外科杂志*, 2022, 37(1): 70-73.
 [19] PITT J M, VETIZOU M, DAILLIERE R, et al. Resistance mechanisms to immune-checkpoint blockade in cancer: tumor-intrinsic and -extrinsic factors[J]. *Immunity*, 2016, 44(6): 1255-1269.
 [20] CHOUERI T K, LARKIN J, PAL S, et al. Efficacy and correlative analyses of avelumab plus axitinib versus sunitinib in sarcomatoid renal cell carcinoma: post hoc analysis of a randomized clinical trial[J]. *ESMO Open*, 2021, 6(3): 100101.

(收稿日期: 2024-08-25)

(校对编辑: 韩敏求)

关于书写作者单位名称和作者信息的要求

1. 投稿时, 首先应列出单位名称的全称, 如已归属于综合大学的单位, 应先列出大学名称, 之后列出医学院名称或医院名称、科室名称。单位的英文名称应根据所在单位统一的英文名称书写;
2. 作者在向本刊投稿时出具的版权转让协议上, 签章单位名称须与文章中所书写的单位名称一致。若版权转让协议未盖章递交, 本刊一律不接收其投稿;
3. 由不同单位共同撰写的同一篇文章, 各个单位不同科室/部门/学院(系)的名称均须分别列出, 由第一作者所在单位出具版权转让协议;
4. 如第一作者在投稿后工作单位发生变动, 必须第一时间通知到本刊, 否则一经刊出, 无法更改。
5. 投稿时, 必须提供第一作者和通讯作者的姓名、性别、职称、主要研究方向和E-mail, 文章出刊时会在脚注位置注明此类信息。
6. 投稿时, 必须在填写基本资料时填写上收件地址、收件人和联系电话, 否则本刊无法邮寄文章纸质刊书和发票文件。