

《请您诊断》病例 36 答案:膀胱恶性纤维组织细胞瘤一例

全冠民, 袁涛

【中图分类号】R814.42; R738.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)02-0239-02

病例资料 患者,女,68岁。尿频、尿急10个月及肉眼血尿3d入院。超声检查:膀胱内实性肿物。既往有糖尿病史20余年,高血压史5年。

体检:T 36.8℃,双侧肾区、输尿管走行区及膀胱区无压痛,腹部未扪及肿块。尿道外口无畸形、红肿与异常分泌物。

实验室检查:尿淡黄色,透明,潜血试验(++)、蛋白质(++),白细胞(++),未见管型及真菌菌丝。

CT检查:平扫示膀胱左侧壁一宽基底附壁肿物,大小约1.6 cm×3.8 cm×3 cm,内缘清楚,CT值23 HU,未见钙化及脂肪密度。另见膀胱右后部腔内类圆形稍高密度影,大小约1.5 cm×1.8 cm×2.0 cm,CT值38 HU(图1)。膀胱周围脂肪间隙存在。增强扫描:膀胱左侧壁肿物明显强化,欠均匀,动脉期及静脉期CT值分别为64 HU及57 HU(图2)。膀胱右后部肿物无明显增强。延迟扫描上述两处病变均为充盈缺损,其中膀胱右后部病变形态欠规则(图3)。冠状面重组图对病变显示更清楚(图4)。

手术病理:下腹部正中,切开膀胱壁,见膀胱左侧壁丘陵状隆起性肿块,菜花状,基底宽,质地较硬,约2 cm×4 cm×4 cm大小,周围黏膜水肿。另见膀胱内2块陈旧性出血。镜下肿瘤细胞呈条索状、部分区域类似旋涡状排列,瘤细胞大小不等,呈梭形,核浆比增大,易见核分裂相(图5)。免疫组织化学染色:Vim、SMA及CD68均为强阳性,CD34、Des及Myo均为阴性。病理诊断:膀胱多形性恶性纤维组织细胞瘤。

讨论 恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)是软组织常见的恶性肿瘤,但罕见于膀胱。1985年Goodman等^[1-3]首先报道膀胱MFH,笔者目前检索的国内外文献均为个案报告,国内文献报告仅检索到5例,其中1例合并膀胱癌^[4]。膀胱MFH预后优于肾脏MFH。膀胱MFH临床上缺乏特征,以无痛性血尿最为常见,其次为下腹部疼痛,如本例难以与膀胱移行细胞癌鉴别^[1,5]。据报道膀胱镜下MFH有一定特点,包括肿瘤较大、表面坏死明显,血管怒张^[1],本例未见

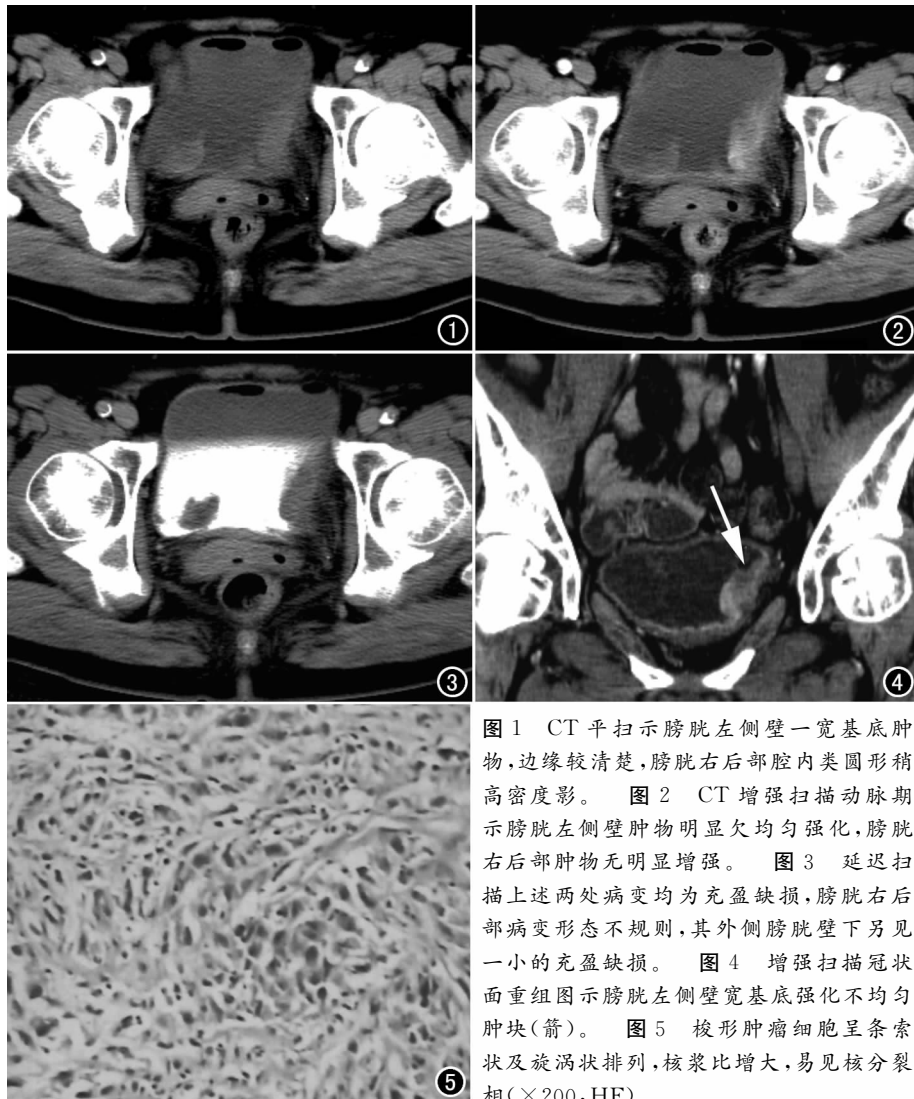


图1 CT平扫示膀胱左侧壁一宽基底肿物,边缘较清楚,膀胱右后部腔内类圆形稍高密度影。图2 CT增强扫描动脉期示膀胱左侧壁肿物明显欠均匀强化,膀胱右后部肿物无明显增强。图3 延迟扫描上述两处病变均为充盈缺损,膀胱右后部病变形态不规则,其外侧膀胱壁下另见一小的充盈缺损。图4 增强扫描冠状面重组图示膀胱左侧壁宽基底强化不均匀肿块(箭)。图5 梭形肿瘤细胞呈条索状及旋涡状排列,核浆比增大,易见核分裂相(×200, HE)。

此特点。

本病来源不明,但多数学者认为来自于原始未分化间质细胞,具有广泛增殖与分化能力。病理学上可见纤维母细胞、组织细胞和少量炎性细胞,组织细胞常聚合成多核巨细胞,称之为Touton型巨细胞。梭形纤维母细胞可产生胶原纤维,形成“束状”或“席纹状”排列。根据细胞成分的不同MFH可分为席纹状多形型、黏液型、巨细胞型、炎性型与血管瘤型^[4,5]。需注意的是组织学上仅根据HE染色常难以与肉瘤样癌区分,二者均为梭形细胞排列成席纹状或旋涡状,肉瘤样癌缺乏多核巨细胞与组织细胞。免疫组织化学染色是鉴别膀胱肉瘤样癌与MFH的最佳方法,后者α1-抗胰蛋白酶(+)、α1-抗糜蛋白酶(+)、波形蛋白与肌动蛋白HHF-35阳性表达,而肉瘤样癌则为阴性^[6]。本例Vim、SMA及CD68阳性,表明其上皮及纤维组织分化倾向。

影像学检查:膀胱MFH CT检查呈膀胱壁软组织肿块,增

作者单位:050000 石家庄,河北医科大学第二医院影像科

作者简介:全冠民(1966—),男,安徽金寨人,副教授,硕士生导师,主要从事腹部、神经系统及血管病影像诊断工作。

强后有强化,本例为明显强化。MRI 表现为膀胱壁突入腔内的异常信号影。 T_1 WI 上呈中等信号强度、类似肌肉信号; T_2 WI 上较肌肉组织信号低,提示肿瘤组织内胶原纤维含量较多,也可较周围肌肉组织信号高,为肿瘤组织富有细胞所致。若肿瘤合并出血, T_1 WI、 T_2 WI 上常呈高低不均的混杂信号^[5]。

鉴别诊断主要是膀胱癌,与 MFH 均为附壁软组织肿块,强化明显,膀胱癌也可有宽基底,根据 CT 密度难以鉴别,而 MRI T_2 WI 上 MFH 信号较低,似与膀胱癌不同。其次是膀胱其他少见的间叶组织来源恶性肿瘤如平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤、恶性神经源性肿瘤等,一般体积较大,若仅表现为膀胱腔内肿物时难以与 MFH 鉴别。

总之,MFH 是膀胱罕见的恶性肿瘤,影像学上与其他肿瘤区别困难,最终诊断还有赖于手术病理、尤其是免疫组化染色^[5]。

参考文献:

- [1] 贾本忠,汪柏林.膀胱恶性纤维组织细胞瘤 1 例[J].临床泌尿外科杂志,2005,20(5):260.
- [2] Anglada Curado FJ,López Beltrán A,Prieto Castro R,et al. Malignant fibrohistiocytoma of the bladder[J]. Actas Urol Esp,2000,24(7):581-583.
- [3] Barriol D,Lechevallier E,Ortega JC,et al. Malignant histiocytofibroma of the bladder:a case report[J]. 1997,7(2):270-272.
- [4] 王建文,韩志友,高居忠,等.肾脏和膀胱恶性纤维组织细胞瘤(附三例报告)[J].中华泌尿外科杂志,2001,22(9):541-543.
- [5] 李晶,王学建.膀胱恶性纤维组织细胞瘤一例[J].中华放射学杂志,2004,38(3):331.
- [6] 范欣荣,纪志刚,李汉忠.泌尿生殖系统恶性纤维组织细胞瘤[J].国外医学:泌尿系统分册,2005,25(5):17-19.

(收稿日期:2009-09-19)

专家点评

患者,女,68 岁。肉眼血尿。CT 表现特点为膀胱右后和左侧壁各见一肿物,增强膀胱左侧壁肿物部分明显强化,右后壁肿物几乎无增强,两病灶均见明显坏死部分,尤以右侧病灶为著,延迟扫描上述两处病变均为充盈缺损。

膀胱肿瘤或肿瘤样病变鉴别诊断要点:根据强化程度和方式可以分为富血供和乏血供肿瘤两大类。

膀胱移行细胞癌、异位嗜铬细胞瘤、血管瘤和神经源性肿瘤(包括神经鞘膜瘤和神经纤维瘤)等常常为强化明显的肿瘤,其中膀胱移行细胞癌最常见。一般而言,增强动脉期和门脉期(静脉期)肿瘤病灶常呈均匀明显强化,本例病灶强化不明显,其中右后壁肿瘤几乎不强化,再者,多发的膀胱移行细胞癌,虽并非罕见,但常难见到肿瘤坏死,故可以不考虑。异位嗜铬细胞瘤属明显富血供肿瘤,病者虽有高血压,但血压与排尿无关,膀胱异位嗜铬细胞瘤已属罕见,膀胱多发者,则更罕见,因此可排除;同样膀胱血管瘤十分罕见,多发者,更难见,也不考虑;神经纤维瘤病属于全身病变,膀胱可见多发病灶,但本例无其它部位病灶发现,也可排除。

膀胱其它肿瘤,包括乳头状瘤、纤维瘤、平滑肌瘤(肉瘤)、横纹肌瘤(肉瘤)、孤立性纤维瘤、淋巴瘤、恶性纤维组织细胞瘤、炎性肌纤维母细胞瘤和转移瘤等,另外肿瘤样病变包括腺性膀胱炎和肉芽肿性病变等强化程度和方式变化多端,但常常强化不明显或强化不均匀,其中多发病灶常见为淋巴瘤、恶性纤维组织细胞瘤和转移瘤(包括肾盂和输尿管移行细胞癌脱落种植膀胱),后者无病史,可以不考虑,而其它肿瘤或肿瘤样病变常属单发病灶,因而,鉴别诊断主要考虑淋巴瘤、恶性纤维组织细胞瘤最为常见,本例 68 岁患者应该以非何杰金氏淋巴瘤(B 细胞型)常见,两者进一步鉴别,MRI 有一定帮助。如非何杰金氏淋巴瘤,则 MRI T_2 WI 上常为均匀稍高信号或等低信号,同时中低程度的强化有助于诊断。恶性纤维组织细胞瘤可见肿瘤明显坏死,无坏死肿瘤部分则强化显著,该例左侧壁肿瘤见明显强化为肿瘤实体,未见强化部分和右后壁肿瘤属明显坏死,故无强化,结合多发病灶和临床血尿,可提示恶性纤维组织细胞瘤,然确诊依赖于最后病理诊断。根据最新 WHO 肿瘤分类,恶性纤维组织细胞瘤、炎性肌纤维母细胞瘤和孤立性纤维瘤同属肌纤维母/纤维母细胞来源肿瘤,三者影像学鉴别有难度,甚至病理也存在难点。

(上海复旦大学附属中山医院放射科 曾蒙苏)

书 讯

南昌大学第一附属医院龚洪翰教授主编的《医学影像学知识竞赛题库》已由人民军医电子出版社出版。该题库有试题 14000 余道,5000 余幅图像。题库分技术与诊断两大部分,诊断中又按系统分类,涵盖了 X 线、CT、MR、DSA、超声及核医学。该题库有必答题、抢答题、必答题风险题、抢答风险题和最终抢答题等五种题型。竞赛时可分 2—12 组,每组 1~12 人,可用于个人对个人、小组对小组、班级对班级或校际间的知识竞赛,最多可同时让 144 人参赛,同时可计算每个参赛者的成绩,客观地反映参赛者对专业知识掌握的情况。应用该题库进行专业知识竞争,可实现考试中娱乐,娱乐中考试;实现考试的公开、公平、公正。该题库主要由管理端与竞赛端两大部分组成,管理端程序有备份、修改、新建竞赛试题功能。试题标有题号、章节、子类、题型、阶段、难易度等,操作简便。竞赛端有时间显示、时间设定、计分显示、分值设定等。竞赛前可设定竞赛题的范围、数目及难易等,可用于各类医学院校或医院的影像专业知识的竞赛。

该题库(光盘)定价 120 元,欢迎来电来函购买。

地址:南昌市永外正街 17 号 南昌大学第一附属医院 王琳娜

电话:0791-8693825 或 8692582 手机:13879196968