

肾脏恶性纤维组织细胞瘤一例

邹佳华, 杨志勇, 李燕舞

【中图分类号】R737.11; R814.46 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)12-1339-01

病例资料 患者,男,72岁,右上腹不适5月,加重1个月,消瘦乏力,体重下降5 kg。入院专科检查:右上腹肋下可及一质韧肿物,下缘距肋缘约7 cm,表面光滑,边界尚清,有压痛,活动度可,肝区及右肾区有叩痛,右锁骨中线处肝区上移至第5肋间。浅表淋巴结不大。实验室检查:血红蛋白69.2 g/l,血小板 $379 \times 10^9/l$,尿红细胞和血液碱性磷酸酶均在正常范围;CEA(-),CA125(-),CA199(-),AFP(-)。MRI表现:右侧肝肾之间可见一巨大不均匀性长 T_1 、长 T_2 软组织样信号,边界较清,其内可见稍短 T_1 、短 T_2 信号及更长 T_1 、 T_2 信号(图1、2),冠状位显示右肾上部受侵呈“火山口”样改变(图2),增强扫描示肿块呈不均匀性异常对比强化(图3),病灶内可见无强化区。静脉肾盂造影示右肾上盏、中盏显示不清,右肾受压改变。术前诊断为:肾上腺来源神经源性肿瘤。手术所见:右侧腹膜后肿物将结肠和十二指肠推挤向前内侧,切开腹膜后见肿瘤与右肾无分界,右肾后部与肿块相连,肿块大小约 $20 \text{ cm} \times 25 \text{ cm} \times 15 \text{ cm}$,呈黄色鱼肉状,肝及腰大肌未见侵及。大体剖面示肿瘤侵及右肾后上部,挤压右肾变形。病理诊断:右肾恶性纤维组织细胞瘤,累及肾被膜,右侧输尿管及右侧肾上腺未见肿瘤累及。免疫组化:Desmin少部分(+),Actin少部分(+),CD34(+),Bcl-2(+),Keratin(-),S-100(-),NF(-),HMB45(-)。

讨论 恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)是源于间叶组织的高度恶性肿瘤,也称纤维肉瘤。原发于肾脏者及其罕见,国内肾脏原发MFH的影像学报道较少。其发病机制不清,可能与放射线、瘢痕修复及异物反应(包括移植)有关^[1]。临床上发病年龄和性别无差异,但国内外文献报道以50~70岁男性多见。肾脏MFH最常见的症状为消瘦乏力、腹部包块、腹痛。部分病例出现贫血、发热、血小板和碱性磷酸酶的升高,病理上MFH典型结构由多形梭形纤维母细胞、组织细胞、巨细胞、黄色瘤细胞和炎症细胞混合构成,细胞无定向排列,细胞核呈多形性和异型性,核分裂和病理性核分裂多见。免疫组化:波形蛋白(+)具有特异性,本病例未行此项检查,S-100(-)能与其他上皮源性、肌源性和神经源性肿瘤鉴别^[2]。影像学上MFH一般边缘较光整,但无明显包膜,可向周围组织浸润生长,体积较大,因此鉴别肿瘤的起源具有一定的困难,但来源于肾皮质的肿瘤具有典型的“火山口样”或“杯口征”改变,周围组织呈推挤改变,CT密度与肿瘤的内部组织结构有关,MRI为混杂信号,增强扫描可明显强化,肿瘤部分可见钙化。但密度和信号改变并不具特异性^[3]。MFH需与脂

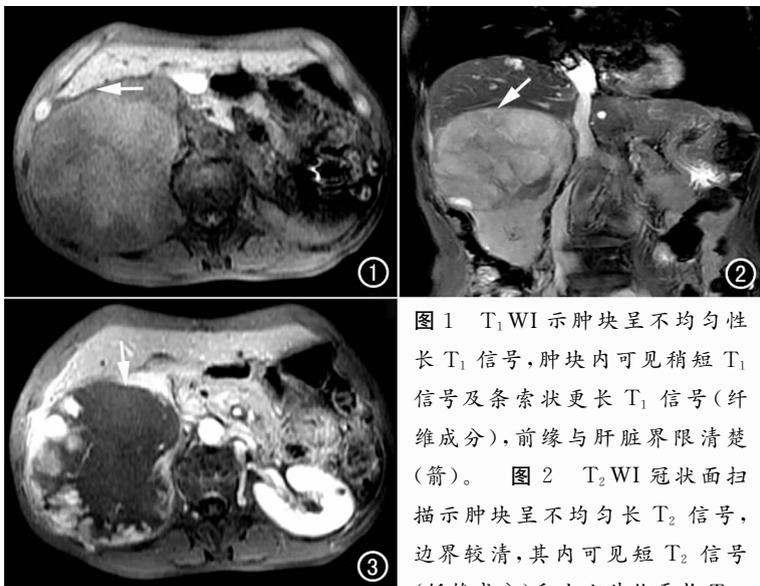


图1 T_1 WI示肿块呈不均匀性长 T_1 信号,肿块内可见稍短 T_1 信号及条索状更长 T_1 信号(纤维成分),前缘与肝脏界限清楚(箭)。图2 T_2 WI冠状面扫描示肿块呈不均匀长 T_2 信号,边界较清,其内可见短 T_2 信号(纤维成分)和小斑片状更长 T_2

信号(小坏死灶),与右肾分界不清,右肾上部见“火山口样”征象(箭)。图3 MR T_1 WI增强图像示肿块呈不均匀异常对比强化,病灶内可见无强化区(箭)。

肪肉瘤和平滑肌肉瘤相鉴别。脂肪肉瘤通常含有脂肪组织而在MRI抑脂序列上呈低信号,但少数分化差的实质性脂肪肉瘤无脂肪成分。平滑肌肉瘤内液化坏死较多见,MRI易于鉴别。 T_2 WI示MFH瘤内低信号,增强扫描逐渐强化及肿块内钙化有助于鉴别^[4]。影像学检查对肿瘤的定位和良恶性的判定有一定的帮助,但组织学类型很难鉴别,需要依赖病理学证实。根治性手术切除是治疗MFH的最佳方法,但是由于其恶性度极高,预后不良,且对放射治疗和免疫治疗等辅助治疗手段不敏感,通常于术后一年内发生其他部位转移而至患者死亡。

参考文献:

- [1] 戚晓平, 阎利, 阮绍坤. 肾恶性纤维组织细胞瘤2例报告并文献复习[J]. 临床泌尿外科杂志, 2002, 17(8): 444-445.
- [2] 姚欣, 李文录, 孙保存, 等. 原发性肾脏恶性纤维组织细胞瘤(附4例报告)[J]. 中国肿瘤临床, 2001, 28(7): 545-548.
- [3] 周茂义, 刘建波, 赵炳辉, 等. 腹膜后恶性纤维组织细胞瘤的CT诊断[J]. 中国医学影像技术, 1997, 13(6): 540-542.
- [4] Kwak HS, Kim CS, Lee JM. MR findings of renal malignant fibrous histiocytoma[J]. Eur Radiol, 2003, 13(suppl 6): L245-L246.

(收稿日期:2010-06-22 修回日期:2010-11-11)