

# 膀胱假肉瘤性肌纤维细胞增生(附 3 例报告及文献复习)

胡若凡, 李顶夫

**【摘要】 目的:**探讨膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生的临床表现、病理、影像学特点。**方法:**回顾性分析 3 例经手术及病理证实的膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生的临床、CT、MRI 和病理学表现,并复习相关文献。**结果:**3 例膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生主体位于膀胱前壁或顶壁,CT 及 MRI 表现为不均匀实性软组织肿块,突向膀胱腔内,局部膀胱壁增厚,膀胱外周脂肪结构浑浊,增强扫描呈不均匀较明显强化,有延迟强化。3 例患者均行膀胱部分切除,术后随访 2~4 年均未发现复发。**结论:**膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生是一种良性病变,但易误为膀胱恶性肿瘤,CT 及 MRI 检查对两者的诊断及鉴别诊断有一定价值。

**【关键词】** 膀胱肿瘤;假肉瘤性肌纤维母细胞增生;磁共振成像;体层摄影术,X 线计算机;鉴别诊断

**【中图分类号】** R445.2; R737.14 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2016)04-0373-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.04.021

**Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation of the urinary bladder: imaging analysis and literature reviews** HU Ruo-fan, FENG Yu-xin, WANG Ni, et al. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital, Shenzhen University, Guangdong 518035, China

**【Abstract】 Objective:** To investigate the clinical manifestations, pathological and imaging features of pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation (PMP) of urinary bladder. **Methods:** Clinical manifestations, pathological and imaging features of three patients with pathologically proved PMP were retrospectively analyzed and related literatures were reviewed. **Results:** The lesions of all three cases were located in the anterior wall or top wall of the bladder, and presented as heterogeneous solid mass protruding toward lumen, with localized thickening bladder wall and blurred fat spaces outside the bladder, obviously heterogeneous enhancement and delayed enhancement On CT and MRI. Three patients were followed up for 2~4 years after partial cystectomy and no recurrence was found. **Conclusion:** Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation is a rare type of benign lesions arised from bladder and often misdiagnosed as a malignant neoplasm, clinically, CT and MRI are of great value in the diagnosis and differential diagnosis of PMP.

**【Key words】** Bladder neoplasm; Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed; Differentiation diagnosis

膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生(pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation, PMP)是一种不常见的膀胱瘤样病变,其发病机制尚不清楚,甚至长时间内对其命名也不统一,曾用名有假性肉瘤、假肉瘤性纤维黏液瘤、术后梭形细胞结节、术后假瘤和浆细胞肉芽肿等<sup>[1]</sup>,2006 年 Harik 等<sup>[2]</sup>建议将其统一命名为膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生。PMP 的临床及影像表现均极类似于恶性肿瘤,术前常被误诊,甚至进行了不必要的放化疗或膀胱全切除术<sup>[2-3]</sup>。笔者回顾性分析 3 例经手术及病理证实的膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生患者的临床及影像学资料,旨在提高对本病的认识,减少误诊。

## 材料与方法

病例 1,女,33 岁,因无痛性肉眼血尿数天来本院

就诊,无其它伴随症状。既往有剖腹产史。B 超检查发现膀胱前壁肿块。膀胱镜检提示“癌肉瘤”。CT 提示膀胱前壁菜花状肿块,考虑膀胱癌。患者在 CT 检查后 2 个月于本市另一医院行膀胱部分切除术,术后病理诊断为膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生。术后每半年外院 B 超复查,随访 2 年无阳性发现。

病例 2,男,33 岁,因肉眼血尿 2 天入院。患者呈持续性血尿,有血块,轻度尿痛,无尿频、尿急。2 年前曾有“直肠脱垂”及“肠粘连”手术史。入院前外院 B 超提示膀胱上壁占位,腔内巨大血块。入院后常规实验室检查提示轻度贫血(红细胞  $2.83 \times 10^9/L$ ,血红蛋白 87g/L)。膀胱镜检见膀胱顶壁菜花状肿块伴出血。CT 及 MRI 检查显示膀胱顶壁肿块,考虑膀胱癌。入院后行膀胱部分切除术,病理诊断为假肉瘤性肌纤维母细胞增生。术后随访 2 年无复发。

病例 3,男,81 岁,因下腹胀痛后突发洗肉水样尿 2 天入院。患者入院前 16 个月曾因体检行膀胱超声及 MRI 扫描,未见明显异常。入院后 CT 检查:脐尿

作者单位:518035 广东,深圳市第二人民医院放射科

作者简介:胡若凡(1978—),女,广东汕头人,主治医师,主要从事盆腔及骨关节影像学研究工作。

管与膀胱交界处可见较大菜花样肿块,考虑膀胱癌。膀胱镜检提示膀胱癌。CT 检查 2 周后行膀胱部分切除术,病理诊断为假肉瘤性肌纤维母细胞增生。随访 4 年未见复发。

CT 检查使用 Siemens ? 64 排螺旋 CT 机,常规行 CT 平扫和三期动态增强扫描,层厚 2 mm,并行三维图像重组。对比剂为碘帕醇,总量 80~90 mL,注射速率 3 mL/s,延迟时间:动脉期为 28 s,静脉期 60 s,延迟期 2~3 min;MRI 检查采用使用 Siemens 1.5T 磁共振成像仪,常规行 MRI 平扫和横轴面、冠状面和矢状面三期增强扫描,?。对比剂为钆双胺注射液(欧乃影),总量 15 mL,延迟时间:动脉期为 20 s,静脉期 60 s,延迟期为 3 min。

## 结 果

3 例膀胱病变均为单发,呈盘状或结节状附着于膀胱顶壁或前壁,主体位于膀胱腔内,附着处可呈窄基底或宽基底,病灶最大径在左右及上下方向较对称,病灶最大径 3.1~4.1 cm,病灶局部及邻近膀胱壁增厚,周围腹膜、网膜脂肪结构浑浊。CT 平扫示肿块为实性,呈稍欠均匀的稍低密度,CT 值 24~40 HU,可有轻度分叶,边缘欠规整,其内可见单发或多发小囊变坏死区,病灶内均未见钙化(图 1a)。增强扫描:动脉期示病灶呈中等强化,略欠均匀,CT 值为 52~55 HU;静脉期示病灶强化更明显,CT 值为 73~93 HU,强化程度高于腹直肌和膀胱壁,病灶内囊变坏死区显示更清晰(图 1b);延迟期扫描示肿块持续强化,与静脉期强化程度相似(图 1c)。1 例患者在膀胱镜活检术后 4 d 行 MRI 检查:平扫显示病灶表面有弧形明显异于深部的信号带,为活检术后改变;病灶呈等  $T_1$ 、稍长  $T_2$  信号,略欠均匀,其内可见散在小斑片状长  $T_2$  信号,为坏死囊变区(图 2a、b);DWI 上病灶信号未见明显增高(图 2c),ADC 图上病灶信号与周围正常膀胱壁信号相似,未见明显信号减低区(图 2d);增强扫描动脉期示病灶较明显强化,静脉期强化更明显,延迟期强

化程度与静脉期相似,膀胱壁明显增厚,其强化特点与肿块基本相同;膀胱周围腹膜脂肪结构浑浊(考虑到 2 例有相应区域手术史,不能确定是否与 PMP 相关)。

术中所见:肿瘤切面灰白、灰褐色,质中,部分似黏液、胶冻样,肿瘤与膀胱壁分界不清,无包膜。病理片镜下所见:梭形细胞增生呈束状,间质明显水肿、疏松,部分区域呈黏液样变;梭形细胞细长,胞质呈淡红色,核呈椭圆形伴有轻度异形,部分核呈空泡状、可见明显核仁、核分裂象可见;间质内可见少量淋巴细胞和嗜中性粒细胞浸润;肿瘤细胞在膀胱壁肌层间生长,局部可见红细胞外渗。免疫组化检查:2 例 ALK(+),SMA 弱(+),Desmin(-),P53(+),1 例 CK(+),CD34 血管内皮(+),CD31 血管内皮(+),calponin 弱(+),ki-67 约 15%(+),actin 局灶弱(+).

## 讨 论

### 1. 发病机制

PMP 是一种少见病变,可发生于泌尿生殖系统的任何部位,包括前列腺、尿道、输尿管及膀胱<sup>[3]</sup>。关于其病因,到目前仍无定论,少数病例可能与炎症或手术器械创伤有关<sup>[2]</sup>,大部分患者无明确诱因。本组 3 例中有 2 例曾有相应区域的手术史,对该学说有一定佐证。长期以来,对 PMP 是作为一种肿瘤性病变还是反应性增生一直存在争议。1980 年 Roth 等<sup>[4]</sup>首次报道 40 例膀胱梭形病变,因类似于结节性筋膜炎而称之为假肉瘤样反应。国内 2001 年刘群等<sup>[5]</sup>报道 4 例 PMP,他们认为这是一种良性、非肿瘤性肌纤维母细胞增殖。2006 年 Harik 等<sup>[2]</sup>报道了 42 例膀胱梭形细胞病变,分析了它们的组织形态学及生物学行为、免疫组化特征,根据病变有膀胱外生长、局部浸润、表达细胞角蛋白和部分病例有 ALK 基因易位的特点,他们认为 PMP 可能为一种伴有有限生长潜能的肿瘤性病变。关于 PMP 是否为炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor,IMT)成员之一,Harik 等<sup>[2]</sup>认为 IMT 是一种潜在恶性或低度恶性肿瘤,有局



图 1 女,33 岁,窄基底。a) CT 平扫示膀胱前壁菜花状实性肿块(箭),密度尚均匀,未见明显囊变坏死或钙化; b) CT 增强动脉期示肿块明显强化,略欠均匀,囊变坏死不明显; c) 延迟期扫描矢状面重组图像,显示肿块有明显强化,上下径与左右径大致等宽,局部膀胱壁浸润,邻近腹膜脂肪结构浑浊。

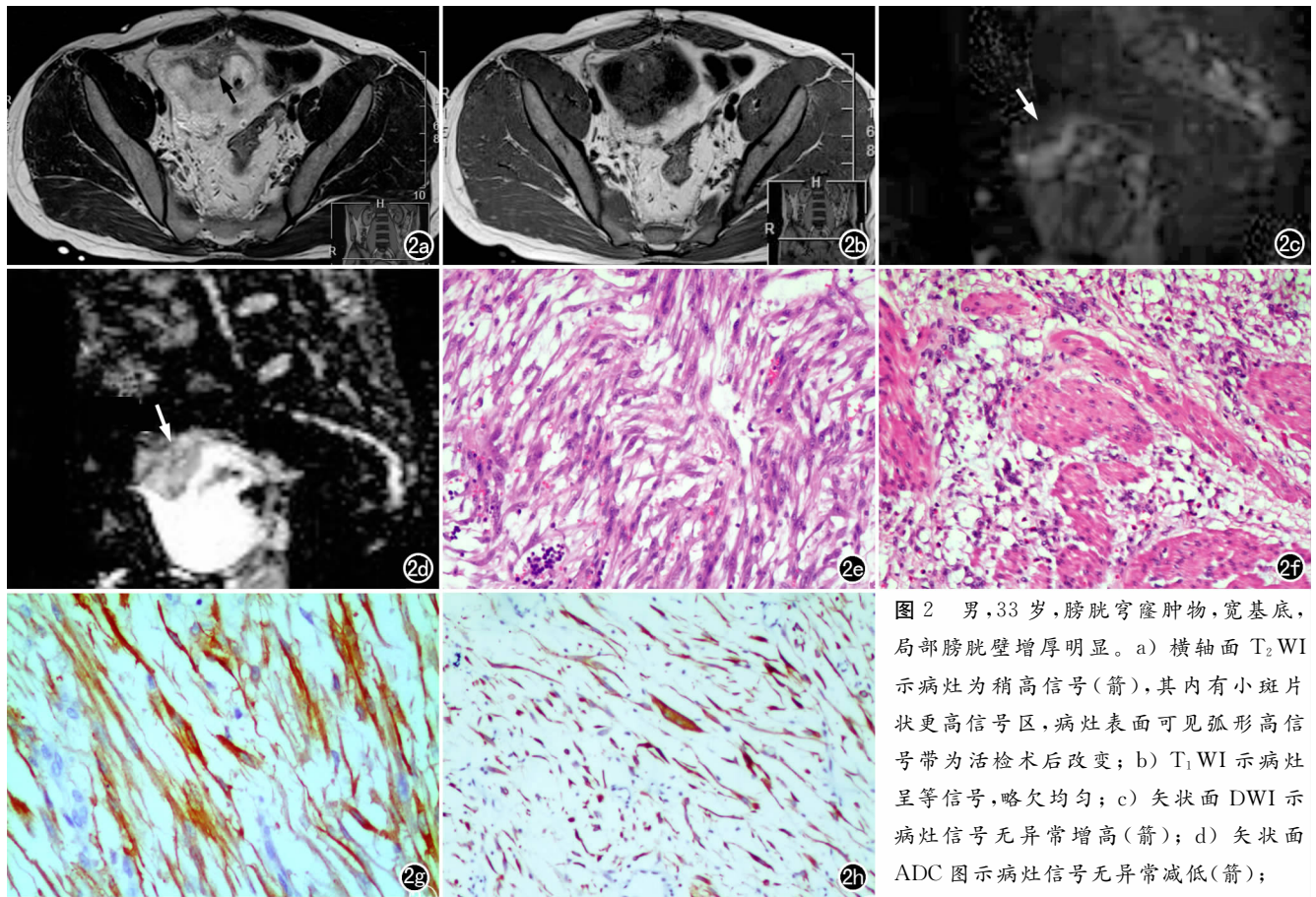


图2 男,33岁,膀胱穹窿肿物,宽基底,局部膀胱壁增厚明显。a)横轴面 $T_2$ WI示病灶为稍高信号(箭),其内有小斑片状更高信号区,病灶表面可见弧形高信号带为活检术后改变; b)  $T_1$ WI示病灶呈等信号,略欠均匀; c)矢状面DWI示病灶信号无异常增高(箭); d)矢状面ADC图示病灶信号无异常减低(箭);

e)镜下示梭形细胞增生呈束状,间质明显水肿、疏松,部分区域呈黏液样变( $\times 100$ , HE); f)镜下示梭形细胞延伸入正常膀胱肌层( $\times 100$ , HE); g)免疫组化染色图示 ALK(+); h)免疫组化染色图示 CK(+).

部复发倾向,应该与 PMP 严格区分。

## 2. 临床及病理特征

本病可发生于任何年龄,青年人多见(半数以上病例发生于 10~20 岁),女性患者多见<sup>[3]</sup>。由于肿瘤是外生性生长并常并发溃疡,故无痛性血尿是最主要的临床表现,也可合并尿痛、尿储留或尿失禁,可引起贫血。病变可发生于膀胱内任何部位,最常见为顶壁,三角区极少发生<sup>[2]</sup>。肿块大小不定,最大者可达 10 cm,一般不超过 6 cm,多表现为息肉样或黏膜下肿块,可局部浸润膀胱壁,并可向膀胱外生长累及膀胱周围脂肪,甚至侵及腹膜或腹壁。完整电切或膀胱部分切除是治疗本病的有效手段,不需要进行任何辅助治疗,迄今文献报道仅 1 例在电切术后有局部复发,未见肿瘤转移的报道<sup>[3]</sup>。本组病例中,2 例为青年人,1 例为青年女性;3 例均以肉眼血尿为首发症状,1 例入院后实验室检查提示轻度贫血;2 例病变位于顶壁,大小 3.1~4.1 cm,病变浸润膀胱壁,膀胱外脂肪结构浑浊可见;3 例均行膀胱部分切除术,术后未进行辅助治疗,随访 2~4 年均未见复发。

Harik 等<sup>[2]</sup>总结 42 例病变的病理特点:由星形细胞和梭形细胞组成,排列于有大量炎细胞的黏液样背

景中,在黏膜表浅部位更显著,而呈束状排列的富细胞区则位于病变深部;不典型特征包括核分裂象(0~20/10HPF,中位数 1/10HRF,无异形性)、坏死(22/42)、浸润至肌层(28/32)和扩散至周围血管脂肪组织(3/8);免疫组化检查显示 CK(31/33)、SMA(23/34)、desmin(21/35)和 ALK 蛋白(12/26)呈阳性表达;4 例(4/6)经 FISH 证实有 ALK-1 易位;大多数患者的核分裂象少于 5/10HRF,52% 的病变有坏死和 32% 侵及固有肌层。本组患者的病理结果基本符合上述表现:梭形细胞增生,部分区域呈黏液样背景,核分裂象及异形性未见,间质内可见少量淋巴细胞浸润。2 例 ALK(+),SMA 少数弱(+),Desmin(-),P53(+),1 例 CK(+),CD34 血管内皮(+),CD31 血管内皮(+),calponin 弱(+),ki-67 约 15%(+),actin 局灶弱(+).

## 3. 影像学表现

关于膀胱 PMP 的 CT 表现国内有少量文献报道<sup>[6-9]</sup>,而关于其 MRI 表现目前未发现国内有文献报道。本组 3 例均行 CT 检查,1 例行 MRI 检查,可见病灶主体位于膀胱腔内顶壁或前壁,呈宽基底或窄基底附于膀胱壁,局部膀胱壁不同程度增厚。病灶为实性,

略欠均匀,外缘呈结节状或盘状,增强扫描动脉期即有中等强化,持续时间长,延迟扫描可见强化更明显。部分病灶可与脐尿管分界不清,脐尿管呈肿块样增厚。MRI 由于其多参数、多方位成像的特点,在显示病变成分、范围、膀胱壁浸润程度及周围组织受累程度等方面均优于 CT,对肿块内小灶状坏死的显示更清晰、可靠。病灶在 DWI 上呈低信号,ADC 图上呈等信号,与常见恶性肿瘤在 DWI 上呈高信号、ADC 图上信号减低的特点有明显不同,提示 PMP 病灶中水分子扩散不受限,不同于恶性病变的特点。但由于本组患者例数较少,关于 PMP 的 MRI 信号特点还需进一步验证。PMP 的局限性浸润表现与膀胱常见恶性肿瘤如平滑肌肉瘤、肉瘤样癌和膀胱癌等不易区别,尤其在儿童病例中,PMP 与黏液平滑肌肉瘤及胚胎性横纹肌肉瘤等,仅从影像学表现来看鉴别非常困难,最终诊断常需依赖于组织学检查<sup>[1]</sup>。其它鉴别诊断主要有以下 2 种。①膀胱癌:发病年龄较大,男性常见。起源于膀胱黏膜层,多见于膀胱三角区及两侧壁,以动脉期强化较明显,延迟期强化消退;②脐尿管癌:多为囊实混合性肿块,病灶主体位于膀胱腔外,多数长轴与脐尿管走行一致,自前上向后下走行,在矢状面重组图像中显示较清楚,可累及膀胱壁或侵入膀胱腔内。

综上所述,PMP 作为一种发生在膀胱内的少见的良性病变,其肿块样外观、局部膀胱壁及壁外脂肪浸润的特征常易被误诊为恶性肿瘤,在术前提示该病变的

可能是非常重要的。虽然其临床及影像表现缺乏特异性,但仍有一定特征。影像科医师在提高对该病的认识之后,仔细分析病灶的 MRI 及 CT 表现,能够做出较正确的术前诊断,提示该病的可能,从而帮助临床采取正确的手术方式,避免不必要的放化疗及过度切除。

#### 参考文献:

- [1] Vasilakaki T, Koulia K, Tsavari A, et al. Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation of the urinary bladder: a rare entity[J]. Urology, 2014, 83(6): 1409-1411.
- [2] Harik LR, Merino C, Coindre J, et al. Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferations of the bladder: a clinicopathologic study of 42 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2006, 30(7): 787-794.
- [3] 侯振亚, 宁志远, 朱天照, 等. 膀胱炎性假瘤的临床与影像学评价[J]. 实用放射学杂志, 2006, 22(11): 1422-1423.
- [4] Roth JA. Reactive pseudosarcomatous response in urinary bladder[J]. J Urol, 1980, 16(6): 635-637.
- [5] 刘群, 张传森, 刘凤军, 等. 膀胱炎性假瘤-假肉瘤性肌纤维母细胞增生[J]. 临床与实验病理学杂志, 2001, 17(6): 469-471.
- [6] 方仁年, 邬国铮, 金永海, 等. 膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生临床病理分析及文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志, 2009, 25(1): 46-48.
- [7] 唐雪峰, 许建平, 叶明福. 膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生 1 例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2012, 28(6): 709-710.
- [8] 张晓阳, 王德娟, 陈晓东, 等. 膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生一例并文献复习[J]. 中华腔镜泌尿外科杂志, 2009, 3(6): 500-503.
- [9] 钱斌, 吴晶涛, 胡晓华, 等. 泌尿系统炎性肌纤维母细胞瘤的 CT 影像学特征分析[J]. 中华泌尿外科杂志, 2013, 34(3): 204-207.

(收稿日期: 2015-12-08 修回日期: 2016-02-25)

## · 书讯 ·

《2016 放射医学技术(士、师、中级)精选模拟试卷及详解》 该书由南京军区南京总医院王骏主编,人民卫生出版社出版发行。该书 49 万字,根据全国卫生专业技术资格考试放射医学技术大纲精选模拟试卷 26 套,涵盖了放射医学技术技师、技师、主管技师、副主任技师、主任技师的考试内容,包括 X 线、CT、磁共振、DSA、乳腺的基础知识、相关专业知识和专业知识、专业实践能力等方面,同时也是在校学生考试、入院前准入制考试、医院三基考试、大型医用设备上岗考试的良好益友。

具体内容详见<医学影像健康网>(www. mih365. com),或微信公众平台: mih365(医学影像健康网)。欲购买此书者,敬请将 50 元寄至: 210003 南京三牌楼新门口 4 号 7 幢 402 室 王骏(普通免寄费,若需特快加 15 元)。

《五官头颈病变 CT 与 MR 对比临床应用》 由南昌大学第一附属医院龚洪翰教授、江西省肿瘤医院徐仁根主任医师、上海交通大学医学院附属苏州九龙医院沈海林教授任主编,人民卫生出版社出版,并在全国发行。本书采用 CT 与 MR 对比的方式进行撰写,对五官头颈部同一疾病,在同一时间、同一层面进行扫描的 CT 与 MR 所见进行对比,通过大量的病种病例的 CT 与 MR 图像对比,让读者更好地理解 CT 与 MR 两种不同成像技术在五官头颈病变应用的优势与限度。本书既适用于影像专业诊断人员,也适用于眼科、耳鼻咽喉—头颈外科及口腔科专业人员。

本书是龚洪翰教授任总主编的《CT 与 MR 对比临床应用系列丛书》的第五部,其他分别是《颅脑病变 CT 与 MR 对比临床应用》、《胸部病变 CT 与 MR 对比临床应用》、《腹部病变 CT 与 MR 对比临床应用》及《骨骼肌肉病变 CT 与 MR 对比临床应用》。

该书为 16 开精装本,全书约 130 万字。定价 178 元,全国新华书店均有销售,也欢迎来函来电向我院购买,免费邮寄。联系人:徐珍珍。地址:南昌市永外正街 17 号,南昌大学第一附属医院;邮编:330006;联系电话:0791-88693825 或 88692582,传真:0791-88623153。邮箱:1059245012@qq. com。