

CLIPPERS 需与中枢神经系统血管炎、多发性硬化、淋巴瘤样肉芽肿相鉴别。中枢神经血管炎主要侵犯脑膜及脑实质的中、小血管,血管造影可见多发血管交替狭窄和扩张,呈“串珠样”改变;多发性硬化病灶多位于脑室旁,其病灶长轴与脑室垂直,无“胡椒面”征;淋巴瘤样肉芽肿与 CLIPPERS 鉴别困难,

确诊需依靠病理。CLIPPERS 患者对类固醇激素十分敏感,大剂量激素冲击治疗后患者临床症状及影像学均可明显改善,后期需以小剂量激素或其他免疫抑制剂长期维持治疗,激素撤退过早或减量过快可导致病情复发甚至加重。

Aggressive fibromatosis of bladder: Case report

膀胱侵袭性纤维瘤病 1 例

郭 威,梁治平,曾旭文

(广州市红十字会医院 暨南大学医学院附属广州红十字会医院放射科,广东 广州 510630)

[Key words] Bladder; Aggressive fibromatosis; Tomography, X-ray computed

[关键词] 膀胱;侵袭性纤维瘤病;体层摄影术,X线计算机

DOI:10.13929/j.1003-3289.201607052

[中图分类号] R737.1; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2017)01-0160-01

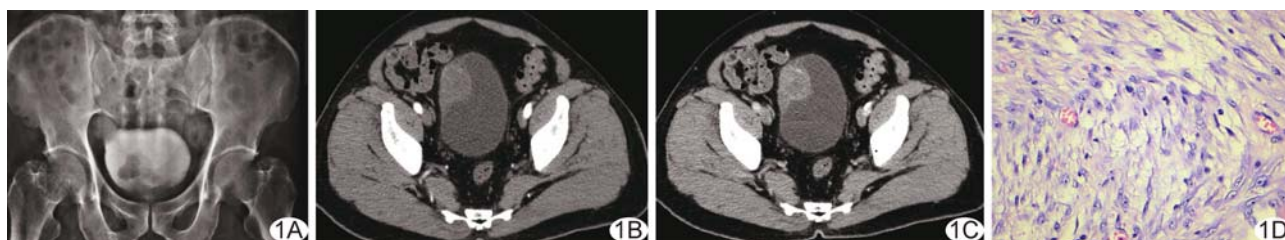


图1 膀胱侵袭性纤维瘤病 A. 静脉肾盂造影; B. CT 增强扫描动脉期; C. CT 增强扫描静脉期; D. 病理图(HE, ×200)

患者男,63岁,因“尿频、尿急、尿痛伴全程肉眼血尿4天”入院。查体:双肾区无叩击痛,双侧输尿管走行及膀胱区无压痛。静脉肾盂造影:膀胱内可见不规则充盈缺损,提示恶性肿瘤可能性大(图1A)。超声:膀胱壁实性占位,考虑膀胱癌。CT:膀胱右前壁肿物,宽基底,邻近膀胱壁增厚,大小约为4.8 cm×3.6 cm×5.1 cm,边界清晰,平扫CT值约31 HU,增强扫描病灶呈不均匀缓慢强化,动脉期CT值约41 HU(图1B),静脉期CT值约47 HU(图1C),延迟期CT值约59 HU,诊断考虑为膀胱癌。膀胱镜:膀胱顶底部偏右侧可见球型肿物,表面光滑,直径3~4 cm,质硬且弹性、韧性较好,宽基底,基底周围膀胱黏膜略充血、水肿。肿瘤切除术中见肿物呈黄色肌纤维样,达浅肌层,基底部较深在,质地呈絮状。术后病理:纤维性梭形细胞呈束状或编织状排列,细胞间疏松水肿,细胞核肥大、形态一致,可见嗜酸性核仁,核分裂象罕见,肿瘤组织间

可见膀胱壁平滑肌组织被浸润(图1D)。免疫组化:β-catenin(细胞浆+),CD99(+),Des(-),SMA(+),S-100(-),ALK(-),HMB45(-),CD9(-),CK9(-),EMA(-),Myogenin(-),MyoD1(-),CD34(-),CD31(-),P53(-),Ki-67(阴性细胞约2%)。病理诊断:(膀胱)侵袭性纤维瘤病(aggressive fibromatosis, AF)。

讨论 AF为少见的间充质肿瘤,又称韧带样纤维瘤病。组织学特征包括纤维母细胞及肌纤维母细胞增生,生物学行为介于良性纤维肿瘤及纤维肉瘤之间,不发生转移但呈浸润性生长,复发率和病死率均较高。依据生长部位,AF可分为腹外型(约60%)、腹壁型(约25%)和腹内型(约15%),其中腹内型好发于腹膜后间隙及肠系膜,发生于膀胱壁者罕见。膀胱AF需与膀胱癌相鉴别,但术前诊断较为困难。本例患者术前静脉肾盂造影、超声、CT检查均倾向于膀胱癌。膀胱癌是泌尿生殖系统最常见的恶性肿瘤,好发于老年男性,肿瘤表面欠光滑,多为菜花或乳头状,CT扫描多数密度均匀,可伴钙化,CT增强早期明显强化。AF病灶表面较光滑,密度可不均匀,CT增强扫描呈轻、中度缓慢持续强化。

[第一作者] 郭威(1990—),女,湖北枣阳人,在读硕士。

E-mail: 547157822@qq.com

[收稿日期] 2016-07-10 [修回日期] 2016-10-03