

征”，即相对于骨骼肌高、中、低信号混合存在，分别代表出血坏死、间隔和钙化、纤维化区域。增强扫描实性成分呈“快进慢出”表现^[7-10]。PRSS是一种罕见且预后较差的病变，容易误诊为肾癌，约三分之一的患者术后可局部复发或腹腔淋巴结转移，手术时应尽可能根治并辅以化疗。本病需与肾脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤合并出血、肾癌合并囊变坏死等肿瘤相鉴别。本例病变为体积较大的囊实性占位，边界清晰，内见出血和液-液分层征象，增强扫描呈渐进性不均匀强化，符合PRSS表现。确诊需结合病理免疫组化及基因检测结果。

参考文献

[1]Ladanyi M, Antonescu CR, Leung DH, et al. Impact of SYT-SSX fusion type on the clinical behavior of synovial sarcoma: a multi-institutional retrospective study of 243 patients[J]. Cancer Res, 2002, 62(1): 135-140.
[2]Guimarães T, Cristovão M, Gião N, et al. An extremely rare and demanding diagnosis of primary renal synovial sarcoma: a case report[J]. Cureus, 2023, 15(1): e33954.
[3]Argani P, Faria PA, Epstein JI, et al. Primary renal synovial sarcoma: molecular and morphologic delineation of an entity previously included among embryonal sarcomas of the kidney[J]. Am J Surg Pathol, 2000, 24(8): 1087-1096.

[4]Iacovelli R, Altavilla A, Ciardi A, et al. Clinical and pathological features of primary renal synovial sarcoma: analysis of 64 cases from 11 years of medical literature[J]. BJU Int, 2012, 110(10): 1449-1454.
[5]Murphey MD, Gibson MS, Jennings BT, et al. From the archives of the AFIP: imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation[J]. Radiographics, 2006, 26(5): 1543-1565.
[6]Blas L, Roberti J. Primary renal synovial sarcoma and clinical and pathological findings: a systematic review[J]. Curr Urol Rep, 2021, 22(4): 25.
[7]Karaosmanoğlu AD, Onur MR, Shirkhoda A, et al. Unusual malignant solid neoplasms of the kidney: cross-sectional imaging findings[J]. Korean J Radiol, 2015, 16(4): 853-859.
[8]Zakhary MM, Elsayes KM, Platt JF, et al. Magnetic resonance imaging features of renal synovial sarcoma: a case report[J]. Cancer Imaging, 2008, 8(1): 45-47.
[9]罗静华, 龚静山, 李肃, 等. 肾脏原发滑膜肉瘤CT诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12(3): 78-80.
[10]左天姿, 陈英敏, 李玲. 原发性肾脏滑膜肉瘤1例[J]. 医学影像学杂志, 2020, 30(9): 1728, 1733.

(收稿日期: 2024-04-09)
(校对编辑: 韩敏求)

· 短篇 ·

误诊为腹膜后纤维化的少见腹内型韧带样纤维瘤病1例

李 炎 孙 敏* 刘凤海 康立清 苗 玉

河北医科大学附属沧州市中心医院磁共振成像科 (河北 沧州 061000)

第一作者: 李 炎, 男, 医师, 主要研究方向: 腹部磁共振成像。E-mail: 775610458@qq.com

通讯作者: 孙 敏, 女, 副主任医师, 主要研究方向: 腹部磁共振成像。E-mail: 63986578@qq.com

【关键词】韧带样纤维瘤病; 腹膜后纤维化

【中图分类号】R445

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.04.061

A Case of Rare Intraabdominal Desmoid-type Fibromatoses Misdiagnosed as Retroperitoneal Fibrosis

LI Yan, SUN Min*, LIU Feng-hai, KANG Li-qing, MIAO Yu.

Department of Magnetic Resonance Imaging, Hebei Medical University Affiliated Cangzhou Central Hospital, Cangzhou 061000, Hebei Province, China

Keywords: Desmoid-type Fibromatoses; Retroperitoneal Fibrosis

病例: 患者, 男, 30岁。因体检彩超发现右肾积水, 偶有腰部酸胀感, 无尿频、尿急、尿痛、无肉眼血尿, 患者完善CT平扫示右肾积水、右侧输尿管狭窄, 临床以“右肾积水”收入泌尿外科。体格检查: T 36.3℃, P76次/分, R19次/分, BP128/80mmHg, 双侧脊肋角对称, 双肾区无隆起, 无叩击痛, 沿双侧输尿管走行区无压痛耻骨上膀胱区无隆起, 无压痛。

腹部与盆腔CT平扫及增强示: 右下腹部右髂总动脉前方不规则软组织团块, 强化不明显, 与邻近小肠及右侧输尿管分界不清, 近端输尿管及右肾积水, 延迟期扫描其远端管腔未见对比剂排泄, 输尿管腹段局部走行迂曲(图1、图2)。诊断为右下腹部不规则软组织团块, 与邻近小肠及右侧输尿管分界不清, 近端输尿管及右肾积水。

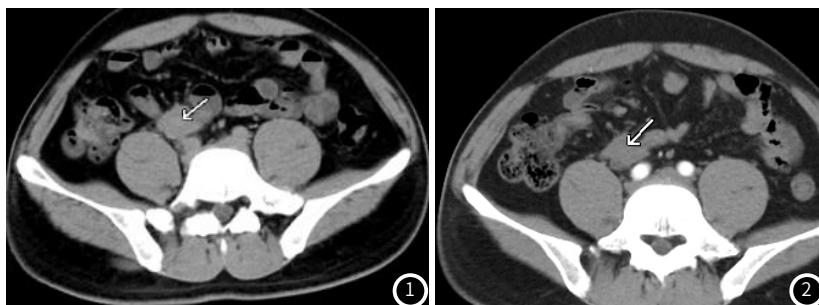


图1 CT平扫图像。图2 CT增强图像。

盆腔MR平扫同时增强显示：影像表现为右侧输尿管盆段左前方可见类圆形等T1、等/稍短T2信号，DWI呈稍高信号，ADC示局部信号轻度减低，边界模糊，增强呈渐进样强化，强化信号尚均匀，局部包裹邻近右侧输尿管，致输尿管壁局部轻度增厚并延迟期明显强化，继而上游管腔扩张并右肾积水，病灶未见

累及周围血管，局部包裹肠管，病灶大小约 $2.2 \times 3.6 \times 3.7\text{cm}$ (图3-10)。诊断首先考虑腹膜后纤维化，不排除淋巴结炎后遗症改变——请结合实验室检查(IgG4相关?)，建议治疗后复查或必要时穿刺活检。

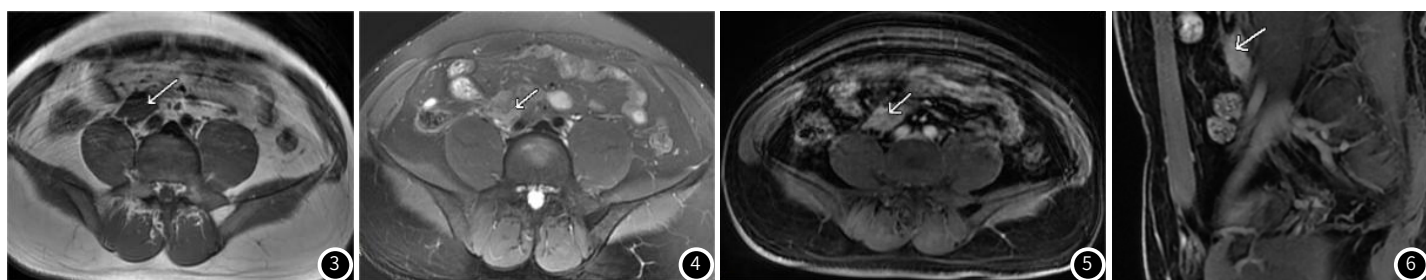


图3-图4 MRI T1WI, T2WI图像。图5-图6 MRI增强图像。

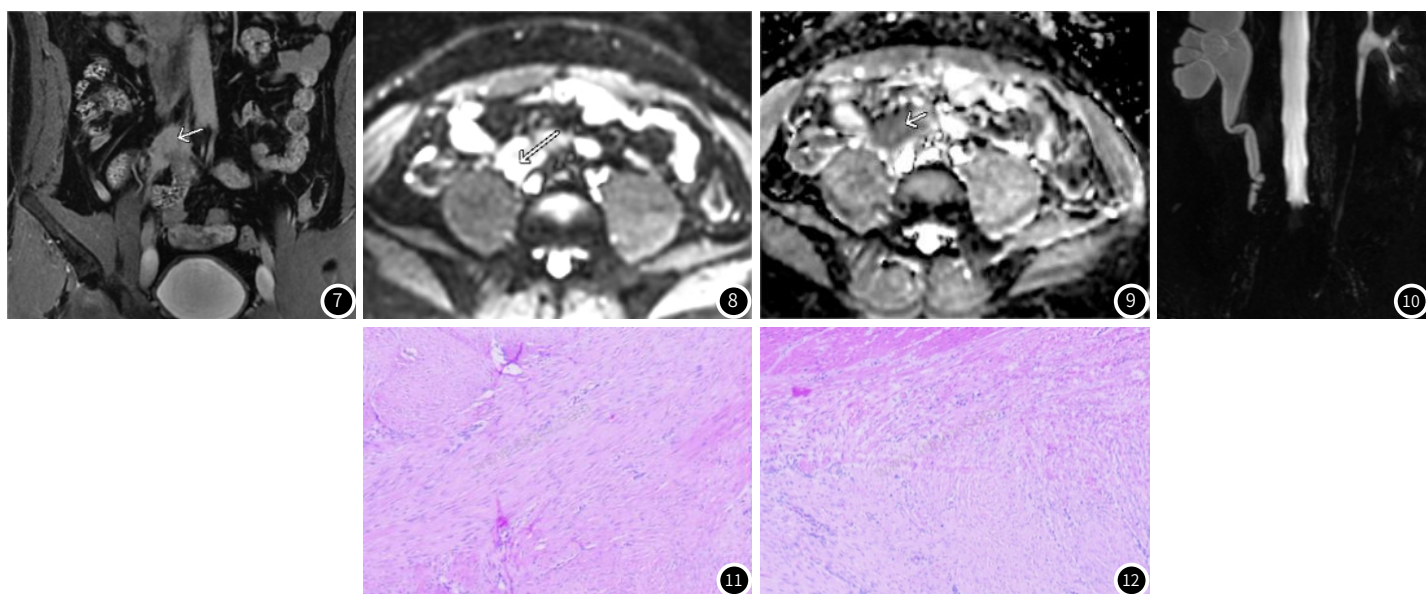


图7 MRI增强图像。图8-图9 DWI、ADC图像。图10 MRU示右侧输尿管及肾盂扩张。图11-图12 病理学HE染色图片。

穿刺活检病理回报：(腹腔肿瘤)梭形细胞病变，浸润性生长，考虑韧带样纤维瘤(侵袭性纤维瘤病)，免疫组织化学检查：B-Catenin(+), P53散在(+), Desmin(-), SMA(-), CD34(-), S-100(-), Ki-67 3%(-), Caretinin(-)。随后进行腹腔肿瘤切除术，术中见肿瘤侵犯回盲部及部分回肠系膜根部，回盲部后方形成质硬包块、结肠壁质硬，浆膜面可见肿瘤侵犯，与后腹膜侵犯固定，切断右半结肠及部分回肠约50cm，游离输尿管，距肿瘤5cm处切断近端输尿管，同时可见回盲部后方肿瘤侵犯右侧输尿管，距肿瘤5cm处切断下端输尿管，继续行回肠、结肠端侧及输尿管吻合术。术后病理回报：结合组织学特点及免疫学表型特征诊断为(右半结肠及部分回肠)侵袭性纤维瘤病(韧带样型纤维瘤病)，大小 $5.5 \times 5\text{cm}$ ，侵及肠壁全层及浆膜下纤维脂肪组织(图11、图12)， β -Catenin(+), CD34(脉管+), Ki-67(热点区约5-10%+), SMA(+), SOX-10(-), STAT-6(-), CD117(-), Dog-1(-), CK(-)。

讨论：韧带样纤维瘤病(desmoid-type fibromatoses, DTF)又称侵袭性纤维瘤病、肌腱膜纤维瘤病、硬纤维瘤等，是一种发生在肌肉、筋膜或深筋膜的良性纤维母细胞或肌纤维母细胞性肿瘤^[1]，生物学行为具有局部侵袭和易复发、无远处转移的特征，病理学检查镜下可见均匀一致的长梭形细胞平行、条束状排列，可见薄壁血管及微出血。免疫组化以 β -catenin阳性以确诊。该病是一种较为少见的疾病，发病率约占人群的2-4/10万，分为腹

壁型、腹内型及腹外型三型，其中腹内性韧带样纤维瘤病较为罕见，其又包括肠系膜、盆腔和腹膜后的病变^[2]。

DTF的CT及MRI影像学有一定的特点，CT平扫密度常稍低且均匀(与周围肌肉组织相比)，增强扫描常呈“飘带样强化”，延迟扫描呈渐进性、持续性强化^[3]。MRI T1WI多表现为均匀等或低信号。T2WI信号多变，T2抑脂序列可见瘤内低信号，此可作为DTF的诊断依据之一。随着胶原纤维成分增多，表现为T1WI、T2WI信号混杂，可见斑片状、条索状低信号区，且增强扫描未见强化，这一征象可认为是DTF的特征性表现，但并无特异性；还可见到“蟹足样”浸润周围组织、“筋膜尾征”的征象；增强扫描肿瘤实性部分呈渐进性强化，在肿瘤内部可见到散在分布的小斑片状明显强化灶，呈现出“慢进慢出”的强化特点^[2-3]。

腹膜后纤维化(retroperitoneal fibrosis, RPF)是一类较少见的结缔组织病，以腹膜后组织慢性非特异性炎症和纤维化为病理特征，典型表现为纤维炎性包块出现异常增生，包绕腹主动脉从肾血管水平至髂动脉分支以及邻近的输尿管，可导致尿路梗阻和肾盂肾盏积水等。RPF分为特发性(iRPF)和继发性(sRPF)，iRPF与自身免疫相关，而sRPF与药物、感染、肿瘤、外伤、及手术等密切相关^[4]。iRPF约占RPF的70%，研究发现部分iRPF与IgG4相关性疾病在病理学特征上具有相似性，如淋巴细胞浸润、席纹状纤维化和闭塞性静脉炎等。因此这些病例被归为IgG4相关性腹膜后纤维化(IgG4-

related retro peritoneal fibrosis, IgG4-RPF)^[5]。目前影像学检查无法确诊IgG4-RPF,病理学上通过见到席纹状纤维化、闭塞性静脉炎以及IgG4+浆细胞比例增高来进行诊断^[6]。其临床表现为与形成的腹膜后包块压迫邻近组织有关的症状,与体位无关的腰背部及其两侧或腹部持续性钝痛,当输尿管受累时可引起绞痛。由输尿管梗阻所致急、慢性肾衰竭是常见的严重并发症。

RPF的CT及MRI影像学表现:CT平扫表现为与肌肉密度相似的不规则软组织肿块影,包绕腹主动脉(及)髂总动脉,侵犯邻近输尿管造成尿路梗,继发上段输尿管、肾盂肾盏扩张积水^[7];随着病变纤维化程度的进展,多表现为渐进性强化,少数呈延迟强化^[8]。MRI T1WI早期病变富含毛细血管和水分,故呈稍低信号;中晚期病变内毛细血管及水分含量逐渐减少,信号略有升高;T2WI早期病变呈稍高信号;中晚期病变信号逐渐减低,且病变中心信号强度低于病变周边信号,这可能与病变内纤维组织的成熟程度有关;DWI序列呈稍高信号,早期病变呈稍高信号,中晚期病变信号逐渐减低,且病变中心信号强度低于病变周边信号;增强扫描中早期病变动脉期病变即呈明显强化,随时间推移强化逐渐显著,呈渐进性强化,中晚期病变在动脉期及静脉期强化不明显,延迟期可呈轻度强化。

临床上腹内性韧带样纤维瘤病罕见,CT及MRI影像相对缺乏特异性;本例CT增强检查未见病灶明显强化,但MRI检查中DWI序列呈稍高信号,增强呈渐进性强化,且与周围组织关系不清,较为支持诊断为RPF;本例右侧髂总动脉前方的增生组织累及右侧输尿管而致右肾积水,看似支持RPF典型特征,即环形包绕右侧髂总动脉,并侵犯同侧输尿管,但病变并未包绕右侧髂总动脉;在诊断中虽然T1WI呈较为均匀的等信号,但忽视了“T2WI抑脂序列中有条带状的低信号(图4),同时肿瘤实体部位增强也呈渐进性强化(图5-图7)”这一作为诊断DTF的诊断依据。

腹内性DTF主要与下列疾病相鉴别:(1)胃肠道间质瘤,好发于中老年人,体积加大时多有囊变、坏死及钙化,增强扫描动脉期明显强化,内可见迂曲、增粗供血血管;(2)孤立性纤维瘤,好发于胸膜,其次为盆腔或腹膜后,呈分叶状,增强扫描为“地图

样”强化,周围可见迂曲增粗的血管;(3)炎性肌纤维母细胞瘤,边缘毛糙,增强扫描呈“慢进慢出”,呈不均匀持续强化,与DTF难以鉴别;(4)肠系膜淋巴瘤,形态多不规则,呈多结节融合或分叶状,可包绕肠系膜血管,常见腹腔及腹膜后肿大的淋巴结。

综上所述,韧带样纤维瘤比较少见,腹内型更为罕见,所以临床误诊率高。因其属于中间型,即局部有侵袭性,经常出现局部复发,所以术前影像学明确诊断尤为重要,可以提高患者的生存质量和减少复发的可能性。MRI具有良好的软组织分辨率,DTF在MRI图像上具有一定的特点,T2WI抑脂可见瘤内呈条带状不强化的低信号,强化表现为渐进性强化;“蟹足样”浸润周围组织,“筋膜尾征”等。MRI不仅可在术前做出诊断与鉴别诊断,还可以明确病变范围及其与周围组织的关系,可以作为术前检查首选的方法,但病理学检查仍是韧带样纤维瘤诊断的金标准^[9]。

参考文献

[1]高志翔,周旭峰,何莎莎,等.腹壁韧带样型纤维瘤病CT和MRI表现及病理分析[J].中国CT与MRI杂志,2018,16(2):44-47.
[2]赵越,易飞.腹内性韧带样纤维瘤病的影像表现[J].临床放射学杂志,2019,38(4):654-658.
[3]石健,毛咪咪,冯峰.韧带样纤维瘤的CT和MRI诊断[J].CT理论与应用研究,2020,29(6):733-741.
[4]李刚,余红军.盆腔IgG4相关性腹膜后纤维化误诊一例[J].中国CT和MRI杂志,2023,21(6):184-185.
[5]Mahajan VS,Mattoo H,Deshpande V,et al.IgG4-related disease[J].Annu Rev Pathol,2014,9:315-347.
[6]Zen Y,Onodera M,Inoue D,et al.Retroperitoneal fibrosis:a clinicopathologic study with respect to immunoglobulin G4[J].Am J Surg Pathol,2009,33(12):1833-1839.
[7]王云成,张雪凤.多层螺旋CT对腹膜后纤维化的诊断价值[J].中国卫生标准管理,2018,9(11):131-134.
[8]赵凯华,董瑞生,苏丽丽.腹膜后纤维化的螺旋CT表现及病理特征分析[J].影像研究与医学应用,2019,3(8):74-75
[9]韩猛虎,姜合作,王文璋,等.韧带样纤维瘤误诊临床分析[J].临床误诊误治,2021,34(9):18-23.

(收稿日期:2024-02-21) (校对编辑:韩敏求)

· 短篇 ·

原发性输尿管小细胞神经内分泌癌1例

雷 丰¹ 卞均雨¹ 郭顺林^{2,*}

1.兰州大学第一临床医学院
2.兰州大学第一医院放射科(甘肃 兰州 730000)

第一作者:雷 丰,女,在读硕士,主要研究方向:心血管影像。E-mail:leifeng9997@163.com
通讯作者:郭顺林,男,主任医师,主要研究方向:心血管影像学、腹部影像学。E-mail:guoshunlin@msn.com

【关键词】小细胞神经内分泌癌;输尿管;计算机体层摄影
【中图分类号】R322.6+3
【文献标识码】D
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.04.062

Primary Small Cell Neuroendocrine Carcinoma of the Ureter: One Case Report

LEI Feng¹, BIAN Jun-yu¹, GUO Shun-lin^{2,*}.
1.The First school of Clinical Medicine, Lanzhou University, Lanzhou 730000, Gansu Province, China
2.Department of Radiology, the First Hospital of Lanzhou University, Lanzhou 730000, Gansu Province, China

Keywords: Small Cell Neuroendocrine Carcinoma; Ureter; Computed Tomography