

· 短篇 ·

成人原发性肾滑膜肉瘤1例*

王彦斐^{1,2} 李鹏强^{1,2} 王寅中² 窦郁^{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:王彦斐,女,在读硕士,主要研究方向:腹部影像学。E-mail: 220220906750@lzu.edu.cn

通讯作者:窦郁,男,主任医师,主要研究方向:肿瘤影像学、神经影像学。E-mail: xwzg367@126.com

【关键词】滑膜肉瘤;肾肿瘤;体层摄影术;X线计算机;磁共振成像

【中图分类号】R692

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.04.060

【基金项目】甘肃省卫生健康行业科研计划(GSWSKY2013-10)

Primary Synovial Sarcoma of Kidney in Adults :One Case Report*

WANG Yan-fei^{1,2}, LI Peng-qiang^{1,2}, WANG Yin-zhong², DOU Yu^{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: Synovial Sarcoma; Renal Tumors; Tomography; X-ray Computed Tomography; Magnetic Resonance Imaging

病例资料:患者女,37岁。4月前提重物后出现左侧腰部胀痛不适,外院CT提示左肾肿瘤破裂出血。体格检查及实验室检查未见明显异常。本次MRI检查示左肾中下极边界清楚类圆形囊实性肿块影,大小约11.0cm×11.5cm×13.5cm,其内信号不均,以T1WI低、T2WI高信号为主,可见斑片状T1高信号区,T2WI见多个液-液平面显示,DWI呈混杂信号,内可见部分呈高信号(图1-4)。CT见左肾占位,左肾实质受压明显,增强扫描实性成分渐

进性强化(图5-7)。术前考虑左肾错构瘤遂行腹腔镜下单侧肾切除术。术中见肿物与周围组织粘连严重,无法进一步分离,遂中转开腹。术中冰冻回报恶性肿瘤,遂决定行根治性单侧肾切除术。病理:光镜下见瘤组织边界不清,瘤细胞梭形,呈束状、编织状排列,部分区域可见出血、坏死(图8);免疫组化:Bcl-2(+);CD34(血管+);Ki-67(局部50%);TLE1(+).病理诊断:(左肾)间叶源性恶性肿瘤,结合形态学及免疫组化结果,考虑滑膜肉瘤。

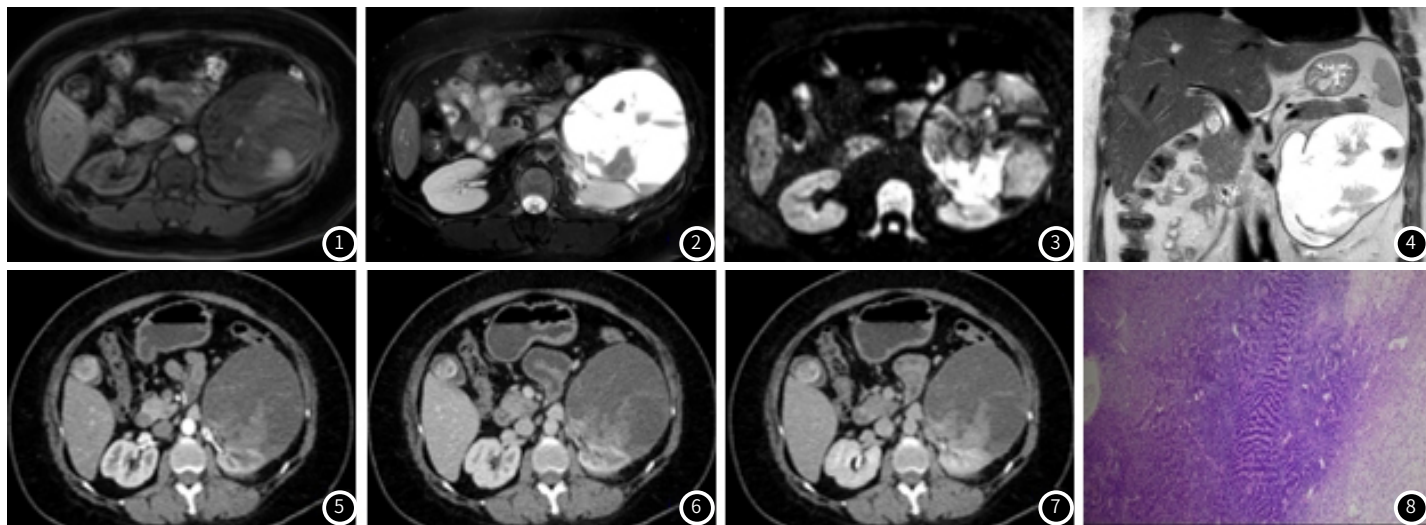


图1-图4 MRI T1WI轴位以低信号为主,内可见斑片状高信号区,T2WI压脂呈混杂信号,并可见多个液-液平面显示,提示肿瘤有出血,DWI呈混杂信号,T2WI冠状位能较好地显示病灶整体轮廓、范围及与周围组织的关系。图5-图7 动态增强CT扫描示肿瘤实性成分呈渐进性强化。图8 病理图(HE, ×40)。

讨论:滑膜肉瘤是一种侵袭性梭形细胞肉瘤,主要发生在四肢和关节附近,具有可变的上皮分化和特异的染色体易位t(x;18)(p11;q11),后者通常代表两种与预后相关的SYT-SSX融合基因中的一种^[1]。原发性肾滑膜肉瘤(primary renal synovial sarcoma, PRSS)极为罕见且预后较差,目前大约只有200例PRSS被报道^[2]。1999年,Argani等人首次描述了它,并于2000年首次发表^[3]。PRSS发病年龄较轻,男性发病率略高,常见症状包括疼痛、血尿和肾肿物^[4]。本病具有三种主要的组织学亚型:

双相、单相和低分化型,其中单相型最为常见,以间充质梭形细胞为主要成分。PRSS常用的免疫组化标记物包括Vimentin、Bcl-2、TLE-1和CD99等^[4-6]。

PRSS影像学表现具有一定的特征:多表现为体积较大、边界清晰的囊实性肿块,可侵犯至肾盂及肾周区域。囊壁通常清晰光整,不同于囊性肾癌的壁结节。病变易破裂出血形成肾包膜下血肿,大于5 cm者可因出血坏死导致信号或密度不均。MRI检查T1WI常为等低信号、T2WI呈混杂信号,可出现“三重信号

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℃, P 76次/分, R 19次/分, BP 128/80 mmHg, 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。

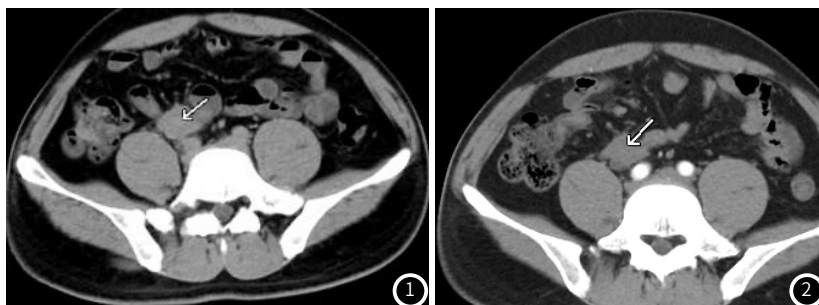


图1 CT平扫图像。图2 CT增强图像。