

讨论：子宫平滑肌肉瘤是一种少见的间叶软组织恶性肿瘤，而黏液样平滑肌肉瘤(myxoid leiomyosarcoma, MLMS)是其更为罕见亚型^[1]。MLMS发病机制目前尚未完全明确，现有研究表明涉及遗传、表观遗传及微环境因素等多方面的生物学机制，其中黏液样特征可能与HMGA2基因密切相关^[2]。MLMS常见于绝经期或围绝经期，临床表现缺乏特异性，可表现为腹痛、腹胀、阴道异常出血及尿频等特征^[3]。以往关于MLMS的文献多以个案形式出现，而子宫肌瘤术后复发为MLMS尚未见报道。本文通过介绍1例子宫肌瘤行全子宫切除术后复发为MLMS的罕见病例，以促进临床及影像医生对该病的进一步认识。

查阅相关文献并结合本例MLMS的影像资料，现对MLMS的MRI影像学特点总结如下：(1)好发部位：多见于子宫体部或宫颈，部分报道发现MLMS发生于阴道及胰腺罕见位置^[4-5]，本例患者为术后复发为MLMS，肿块与阴道残端的毗邻关系具有一定提示意义；(2)MRI平扫：T1WI呈等、低信号，T2WI呈稍高、高信号，当肿块伴有出血时，内部可见T1WI高信号和T2WI低信号，肿块内部流空血管呈T2WI低信号；(3)MRI增强：肿块实性成分呈渐进性强化特点，时间信号曲线呈平台型，肿块内部多可见迂曲扩张的血管影，这可能与肿瘤细胞异常增殖激活了血管内皮细胞活性，从而导致肿瘤血管形成^[6]；(4)MRI功能成像：肿块实性部分DWI呈明显高信号，对应ADC值减低，而肿块富含黏液区域由于T2WI穿透效应，DWI及ADC图均呈高信号。本例MLMS需要与以下疾病相鉴别^[7-8]：(1)孤立性纤维性肿瘤：因胶原纤维细胞与黏液成分占比不同，T2WI信号多变，可出现“双相征”，增强扫描呈“快进慢出”特点，有时可见“地图样”强化特征；(2)脂肪肉瘤：约30%的脂肪肉瘤可出现钙化，而MLMS很少出现钙化，脂肪肉瘤DWI信号强度往往低于MLMS。

综上所述，MLMS临床较为罕见，常发生于子宫，而子宫切除术后复发的MLMS将进一步增加诊断难度，临床医生需综合患者以往病程、影像学及病理学信息而作出最为精准的诊断。因MLMS具有高度恶性的特点，手术切除加以辅助放化疗可以有效降低术后复发率，本例患者术后予以多柔比星+异环磷酰胺+美司钠化疗，已随诊5月余，患者目前状态良好。

参考文献

- [1] 张晓燕, 徐晨, 曲倩倩, 等. 子宫肉瘤的CT及MRI影像学表现[J]. 中国CT和MRI杂志, 2024, 22(6): 130-132.
- [2] Davidson B, Skeie-Jensen T, Holth A, et al. Stathmin is an independent prognostic marker of poor outcome in uterine leiomyosarcoma[J]. Int J Gynecol Pathol, 2025, 44(1): 56-66.
- [3] Wu Y, Ying H, Wang J. Myxoid leiomyosarcoma of the uterine cervix: A case report[J]. Asian J Surg, 2023, 46(9): 3835-3836.
- [4] 王文泽, 梁智勇, 李霖, 等. 胰腺罕见病变的临床病理[J]. 协和医学杂志, 2012, 03(1): 95-101.
- [5] 谢玉海, 范影, 曹莉, 等. MRI诊断阴道巨大黏液性平滑肌肉瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37(10): 1749-1750.
- [6] 刘珊妹, 丁玉芹, 陆秀良, 等. 原发性腹膜后平滑肌肉瘤的MRI表现[J]. 实用放射学杂志, 2024, 40(6): 936-939.
- [7] 谢田, 王文斌, 俞祯妮. 头颈部孤立性纤维瘤MR分析及鉴别诊断[J]. 罕少疾病杂志, 2021, 28(6): 12-14.
- [8] 李哲, 王伟, 周建娟, 等. 手术及放疗后复发的腹膜后去分化脂肪肉瘤一例并文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2024, 31(7): 3-4, 9.

(收稿日期: 2025-02-26)
(校对编辑: 翁佳鸿、韩敏求)

· 短篇 ·

肾盂肉瘤样癌1例*

田建国¹ 韩 静² 李国强^{1,*}

1. 胜利油田中心医院医学影像科

2. 胜利油田中心医院急诊ICU科 (山东 东营 257034)

第一作者: 田建国, 男, 主管技师, 主要研究方向: CT及MRI影像学. E-mail: 18562082585@163.com

通讯作者: 李国强, 男, 主治医师, 主要研究方向: 腹部影像诊断学. E-mail: sdlgq1989@163.com

【关键词】肾盂肿瘤; 肉瘤样癌; 体层摄影术

【中图分类号】R445

【文献标识码】D

【基金项目】国家临床重点专科基金项目[国卫办医函(2018)292号]

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.10.060

Renal Pelvis Sarcomatoid Carcinoma: a case Report

TIAN Jian-guo¹, HAN Jing², LI Guo-qiang^{*}

1. Department of Radiology, Shengli Oilfield Central Hospital, Dongying 257034, Shandong Province, China

2. Department of Emergency ICU, Shengli Oilfield Central Hospital, Dongying 257034, Shandong Province, China

Keywords: Renal Pelvis Tumor; Sarcomatoid Carcinoma; Computed Tomography

患者,男,82岁,间歇性无痛全程肉眼血尿20天入院,查体双肾区无叩击痛,小便浓茶色、无血块,余无阳性体征。入院后尿常规:隐血3+,尿蛋白1+,尿红细胞11446个/l,尿白细胞63个/l。

CT检查:右肾盂内一不规则软组织密度灶,大小2.2cm×1.7cm,边界欠清,病灶密度较均匀,平扫CT值约39HU(图1),增强扫描皮质期CT值约43HU,髓质期CT值约60HU(图2),延迟期CT值约63HU,排泄期肾盂内可见充盈缺损(图3)。全麻下行右肾及右侧输尿管全程切除术,术后常规病理肿物大小约

3.2×2.5×1.8cm,肿瘤细胞大部分呈梭形、局部呈巢团状(图4),中央伴灶状肿瘤性坏死,肿瘤累及肾实质及肾窦脂肪,未累及肾周脂肪囊,周围淋巴结未见转移性癌。免疫组织化学:CK广谱(+),INSM1(+),Syn(+),CgA(局灶+),CAM5.2(-),LCA(-),Vimentin(-),CK7(-),CK5/6(-),CD20(-),CD10(-),CK20(-),MUM-1(-),GATA-3(-),P63(-),Bcl-6(-),P53(错义突变型表达),c-Myc(-),Ki-67(90%+),符合肾盂肉瘤样癌的诊断(T1N0M0),由于肿瘤局限于脏器,患者未接受全身化疗及放疗,但术后4个月右肾区及腹膜后复发转移。



图1 右肾盂内不规则软组织密度灶,边界欠清,密度接近邻近肾实质。图2 增强扫描示病灶轻度强化,强化程度低于肾皮质。图3 排泄期冠状位肾盂内可见充盈缺损,肾盏扩张积水(红箭)。图4 镜下见大量梭形细胞,部分区域呈巢状,瘤细胞内可见核分裂像,异型性明显(HE×100)。

讨论:肉瘤样癌是一种高级别恶性肿瘤,具有双相显微镜外观,发生于肾盂者非常罕见,检索国内外文献均为个案报道^[1-2],迄今为止我院仅收治1例;目前对于其发病机制尚不清楚,可能与上皮-间充质转化密切相关^[3]。本病发病年龄多为50岁以上中老年人,男性多于女性,大部分患者的主诉是肉眼血尿,其次为腰部疼痛、腹部疼痛等^[4]。肾盂肉瘤样癌恶行程度高、转移发生早,平均生存期<9个月,由于临床及影像表现缺乏特异性,术前几乎不可能做出正确的组织病理学诊断,通常是最后基于组织学模式和术后免疫组织化学诊断而发现^[5]。

早期肾盂肉瘤样癌表现为局限于肾盂内的密度均匀的稍高密度灶,边界不清,排泄期可见肾盂肾盏轻度扩张积水,早期肾盂肉瘤样癌与普通尿路上皮癌鉴别困难^[6-7],但多数肾盂肉瘤样癌在首诊时往往体积较大,浸润位置较深,各期强化程度均低于肾皮质,周围区域淋巴结转移及肾积水较早出现,病灶边界不清及密度不均,边缘多发坏死灶,钙化少见,而普通尿路上皮癌多为中央单一坏死灶,钙化多见^[8],这些影像学特点有助于肾盂肉瘤样癌的诊断。肾盂肉瘤样癌还需与癌肉瘤、肾肉瘤样癌鉴别。肉瘤样癌和癌肉瘤均有上皮和肉瘤样间质两种成分,但肉瘤样癌本质上是一种起源于上皮组织的癌,其肉瘤样成分既可以表达CK,又可以表达EMA等,癌肉瘤多有来源明确的异源性肉瘤成分,其CK表达为阴性,两者免疫组化可以区分开^[9-10]。肉瘤样肾癌表现为浸润性生长的巨大软组织肿块,与肾实质分界不清,但其坏死成分多位于病灶中央且肿瘤血管化丰富,有跳跃式生长的特点^[11],肾盂肉瘤样癌未见这些影像征象报道,可资与肾盂肉瘤样癌鉴别。

肾盂肉瘤样癌罕见,在影像学上缺乏大宗病例报道和特征总结,但当老年患者发现肾盂内以边缘坏死为主的软组织密度肿块且恶行特征明显及增强扫描强化程度低于肾皮质,有较早的肾积水及周围淋巴结肿大特点时,应当考虑到肾盂肉瘤样癌的可能。

参考文献

- [1]Yaru C,Hao N,Ke Y,et al.Case report:Sarcomatoid urothelial carcinoma of the renal pelvis masquerading as a renal abscess[J].Frontiers in Oncology, 2023, 13: 1055229-1055229.
- [2]刘坤,董安涛,黄振宇,等.肾盂肉瘤样癌1例报告[J].中华泌尿外科杂志, 2023, 44(1): 62-63.
- [3]Chen G,Huihua X,Kai Q,et al.MET alterations in advanced pulmonary sarcomatoid carcinoma[J].Frontiers in Oncology, 2022, 12: 1017026-1017026.
- [4]Liu T,Yao Y,Geng C,et al.Sarcomatoid renal pelvis carcinoma:experience of treatment at a single-institution. [J].European Journal of Surgical Oncology, 2024, 50(6): 108251-108251.
- [5]Guglielmo M,Andrea B,Hilgard A,et al.Clinical and histopathological features of carcinosarcoma of the renal pelvis:a systematic review of a rare tumor[J].Minerva Urologica e Nefrologica = The Italian Journal of Urology and Nephrology, 2019, 71(2): 121-126.
- [6]江凯,邓生德,王玉涛,等.肾、肾盂、输尿管原发肉瘤样癌MSCT表现与临床分析(附4例报告)[J].医学影像学杂志, 2016, 26(4): 670-673.
- [7]周继福,徐玉生,钟兴,等.38例原发性输尿管段移行上皮细胞癌的CT诊断价值[J].中国CT和MRI杂志, 2022, 20(11): 130-131.
- [8]韩引萍,薛彩强,刘显旺,等.能谱CT参数在膀胱尿路上皮癌术前病理分级预测中的价值[J].放射学实践, 2023, 38(01): 65-69.
- [9]赵天一,林燕蝶,马妍,等.口腔癌肉瘤5例临床病理分析[J].诊断病理学杂志, 2023, 30(10): 960-964.
- [10]郑玉荣,郭顺林,辛文龙,等.肝脏癌肉瘤1例[J].中国CT和MRI杂志, 2017, 15(1): 151-152.
- [11]陈颖,胡春洪,陈双庆,等.肾脏肉瘤样癌的MSCT表现(附4例报告)[J].临床放射学杂志, 2017, 36(10): 1535-1538.

(收稿日期: 2024-07-22)

(校对编辑: 翁佳鸿、韩敏求)