儿童膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生1例报告并文献复习

吴新华[1] 韩晓敏[1] 石明[1] 刘述成[1] 陈敏[1]

[摘要] **目的**:提高对儿童膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生的诊疗水平。**方法**:报告1例儿童膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生病例并结合文献复习,对本病的临床表现、病理特点、治疗及预后进行讨论。患儿,女,12岁,3年前因发现膀胱占位性病变并双肾积水肾功能不全在我院其他科室就诊。因其一般情况差,肾功能不全,行双肾穿刺造瘘术后出院。3年后再次来我院治疗。**结果**:行手术探查发现膀胱三角区实性息肉状肿物,大小4.4 cm×3.5 cm,膀胱两侧壁和顶壁可触及多个壁内结节,双侧输尿管口受压变形;切除三角区肿块送病检,结果示膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生。行膀胱腔内结节切除加侧输尿管膀胱再植术。术后2个月拔双肾造瘘管,患儿自行排尿。术后6个月复查B超膀胱右侧壁仍可见结节,但无剩余尿及肾积水。**结论**:膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生为一种良性增生性病变,临床上易误诊,可通过病理检查确诊,多采用手术切除肿瘤治疗,预后较好。

[关键词] 炎性假瘤;膀胱;儿童
[中图分类号] R730.269 [文献标识码] A [文章编号] 1001-1420(2012)07-0520-03

Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation of urinary bladder in a child: A case report and review of the literature

WU Xinhua HAN Xiaomin SHI Min LIU Shucheng CHEN Min
(Department of Urology, Union Hospital, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan, 430022, China)
Corresponding author: CHEN Min, E-mail: tjmchen@163.com

Abstract **Objective**: To improve the diagnosis and therapy of the pseudosarcomatous myofibroblastic proliferations of urinary bladder in children. **Method**: To report a case of pseudosarcomatous myofibroblastic lesion of the urinary bladder and discuss the clinical presentation, pathological features, treatment and prognosis of the disease. A 12-year-old female was found a bladder neoplasm with bilateral hydronephrosis and renal failure before 3 years. Bilateral percutaneous nephrostomy were made then the patient was discharged. There years later, she returns to our hospital in order to further treatment. **Result**: The surgical exploration revealed a broad-based polypoid mass (4.4 cm × 3.5 cm) located in the trigone area of bladder and bilateral ureteral orifices were narrow. A fast evaluation of intraoperative biopsy for the mass confirmed the pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation of urinary bladder. The patient subsequently underwent the bilateral replantation of ureter into bladder. Two months later the bilateral renal fistula tubes were removed and the patient micturate smoothly. Six moth later USG showed nodules were still visible in the right posterolateral wall of the bladder but there is no residual urine and hydronephrosis. **Conclusion**: Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation of urinary bladder is a benign proliferative lesion and detailed pathological examination could bring a definitely diagnosis. Surgical excision of the bladder lesion is suitable and the disease tends to have a relatively favourable prognosis.

Key words inflammatory psendotumor; urinary bladder; child

膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生是一种罕见的良性增生性病变,因其临床表现和组织学特征与恶性肿瘤极为相似,临床上对该病的诊断存在困难,容易被误诊为恶性肿瘤导致过度治疗或姑息治疗。我们报告1例发生于儿童的膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生病例,并结合文献对该病的临床表现、病理和治疗方法进行讨论。

[1]华中科技大学同济医学院附属协和医院泌尿外科(武汉,430022)
通信作者:陈敏,E-mail:tjmchen@163.com

1 病例报告

患儿,女,12岁,2011年7月入院。患儿3年前(2008年)因突发消瘦2个月、气喘1周在当地医院住院,逐步出现排尿困难、少尿伴肉眼血尿,转入我院其他科室治疗。相关检查结果:Hb 54 g/L,BUN 52.7 mmol/L,Cr 838.7 μmol/L;B超提示膀胱占位,伴双肾重度积水。腹部CT提示双肾积水,膀胱占位5 cm×6 cm大小,考虑膀胱恶性畸胎瘤。给予双肾穿刺造瘘引流后,患儿积水减轻,肾功能改善,家属要求出院。出院后曾行

化疗，具体用药不详，在家持续双肾造瘘引流至今。2011 年 7 月患儿来院更换肾造瘘管时转入我科进一步治疗。入院后行相关检查：Hb 113 g/L，BUN 17.5 mmol/L，Cr 195.6 μmol/L；B 超检查提示双肾轻度积水，左肾萎缩；膀胱实性占位性病变伴钙化，三角区有 4.4 cm×3.5 cm 稍高回声团，双侧输尿管无扩张。膀胱 CT 平扫＋增强示左侧壁广泛明显增厚，并可见向腔内突出软组织肿块影，约 3.5 cm×3.6 cm，其内见多发条片状钙化，肿块与左后方子宫分界不清，考虑肿瘤性病变，子宫受累可能。余检查未示转移灶。

患儿入院后两次行膀胱占位电切活检术，术后病检未见恶性肿瘤细胞，仅见大量增生纤维组织及明显钙化。于 2011 年 8 月 19 日行膀胱探查术，术中见膀胱三角区实性肿物呈息肉状，大小 4.4 cm×3.5 cm，基底较广，团块中含大量钙化结晶组织，双侧输尿管口受压变形；膀胱两侧壁和顶壁可触及多个膀胱壁内结节，切除三角区肿块送快速冰冻切片，病检报告未见恶变组织。尽量切除突出膀胱腔内的肿块，同时寻找结构接近正常的膀胱侧壁组织，行双侧输尿管膀胱再植术以解除输尿管末端狭窄，留置双 J 管引流。术后病理示膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生伴骨化生。镜下见增生纤维组织伴明显钙化，其内散在增生上皮。部分区域炎性细胞浸润。免疫组化：Pck 个别(＋)，SMA 灶状(＋)，Des(－)，HHF35(－)，MyoD1(－)，ALK(－)，CD21(－)，IgG(－)，Ki67(－)少许增殖活性。术后 1 个月给予拔除双 J 管，2 个月后复查肾功能 BUN 15.5 mmol/L，Cr 175.4 μmol/L，拔双肾造瘘管，患儿自行排尿，剩余尿小于 10 ml。术后 6 个月复查 B 超膀胱右侧壁仍可见结节，但无剩余尿，无肾积水，无其他转移灶。

2　讨论

假肉瘤性肌纤维母细胞增生又被称为炎性假瘤或炎性肌纤维母细胞瘤，是一种间质起源的良性肿瘤，常发生于肺部、颈部、头部和大脑，在泌尿生殖系统多发生于膀胱。但也有发生在肾、输尿管、尿道、前列腺和睾丸的报道，通常被认为是一种良性增生性病变[1]。该病发病原因不清，有些学者认为这是一种反应性或炎性病变，也有部分学者则认为该病具有潜在恶变可能，因为肿块可以局部复发并侵犯周围组织[2]。

关于儿童膀胱假肉瘤性肌纤维母细胞增生的报道则相对较少，诊断上也很困难，极易被误诊为膀胱恶性肿瘤，导致过度治疗或姑息治疗。发生于膀胱的假肉瘤性肌纤维母细胞增生主要的临床症状为无痛性肉眼血尿和尿痛，可伴有尿频、排尿困难、尿路感染等症状。当膀胱内结节阻塞输尿管口时可出现少尿、肾积水，甚至肾功能不全。影像学检查可以协助诊断[3]，确诊该病主要依靠病理学检查。HOJO 等[4] 曾报道 11 例儿童泌尿系假肉瘤性肌纤维母细胞增生病例(男 7 例，女 4 例)，患儿平均年龄 9 岁，行膀胱 CT 检查后所有患儿开始均被误诊为膀胱横纹肌肉瘤或膀胱平滑肌肉瘤，后通过手术探查证实为该病。本例患儿 3 年前在其他科室也被误诊为膀胱恶性畸胎瘤而仅行姑息治疗。

本病基本病理改变是以梭形肌纤维母细胞增生为主伴不同程度炎性细胞浸润，坏死明显但缺乏细胞异型性和有丝分裂相。病理上可分为三型：黏液型、梭形细胞密集型和纤维型[5]。本例患儿属于纤维型伴钙化。免疫组化 Desmin，a-SMA，MSA 多为阳性表达，h-CD，Myogenin 表达阴性对本病鉴别诊断有帮助[6]。该患儿术前进行二次组织病检均未见异型性细胞，也证明诊断上存在困难，需要结合免疫组化结果帮助诊断。一般情况下结节或肿块多位于膀胱顶壁，底部和侧壁，三角区少见。肿块直径约 3～9 cm，肉眼观病变呈息肉或水泡状，有蒂或广基，部分为膀胱壁内结节，可见坏死和溃疡样病变[4,7]。该患儿病变位于膀胱三角区、两侧壁及顶壁。其中膀胱左侧壁输尿管口处可见一大小约 5 cm×4 cm 肿块，质硬、活动差，表面破溃出血。膀胱右侧壁内则可扪及数个结节样肿块，大小约 1 cm×2 cm。分析该患儿 3 年前突发急性肾功能不全原因即为膀胱内结节堵塞双侧输尿管口所致。行膀胱肿块切除加双侧输尿管再植后可解除双侧输尿管口末端梗阻，改善患儿上尿路积水状况，并于术后 2 个月夹闭肾造瘘管让患儿试排尿，B 超测无剩余尿，无肾积水，成功拔除双肾造瘘管，使其恢复自主排尿。

该病治疗上文献报道主要以膀胱部分切除或经尿道肿瘤切除为主，膀胱根治性切除和放化疗一般不予考虑，但需要术后严密随访[5]。HOUBEN 等[8] 总结文献后报道 34 例患儿术后随访 1.5 年均未发现肿瘤复发和转移，但成人有肿瘤局部复发的报道，HARIK 等[9] 随访 28 例成年患者 2 年余，发现有 3 例复发。本例患儿带瘤生存 3 年，肿瘤未见全身转移，与文献报道一致。今后还需继续严密随访，了解膀胱肿瘤发展和患儿排尿功能等情况，从而根据病情做出合适处理。对于小儿膀胱占位患者，辅助检查如 B 超、CT、MRI 可以提示肿瘤大小和范围，以及对周围器官的侵犯情况，最终确诊还需依靠病理学检查。

参考文献

[1] KOVACH S J，FISCHER A C，KATZMAN P J，et al. Inflammatory myofibroblastic tumors[J]. J Surg On-

(下转第 525 页)

治疗，是一项既能保留器官又能实现杰出的肿瘤控制的治疗方法，尤其对中、低危前列腺癌患者可以提高无事件生存率，达到生化治愈的效果；对于高危患者则能够缩短内分泌药物使用时间，减少药物使用量更快地进入间歇期，并延长间歇期时间，使患者得到更好的生活质量。

参考文献

[1] SYLVESTER J E, BLASKO J C, GRIMM P D, et al. Ten-year biochemical relapse-free survival after external beam radiation and brachytherapy for localized prostate cancer: the Seattle experience[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2003, 57: 944－952.

[2] AUS G, HUGOSSON J, NORLÉN L. Need for hospital care and palliative treatment for postate cancer treated with noncurative intent[J]. J Urol, 1995: 154: 466－469.

[3] AUS G, HUGOSSON J, NORLÉN L. Long-term survival and mortality in prostate cancer treated with noncurative intent[J]. J Urol, 1995: 154: 460－465.

[4] ROACH M 3rd, HANKS G, THAMES H JR, et al. Defi ning biochemical failure following radiotherapy with or without hormonal therapy in men with clinically localized prostate cancer: recommendations of the RTOG-ASTRO Phoenix Consensus Conference [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2006, 65: 965－974.

[5] HILLARIS B S, WHITMORE J R W F, BATATA M A, et al. Cancer of the prostate[M]//HILLARIS B S, editor. Handbook of interstitial brachytherapy. New York, NY: Memorial Sloan-Kettering Cancer Center, 1975: 219－233.

[6] NADERI N, BEEK J V. Transperineal Permanent Brachytherapy of Localised Prostate Cancer[J]. European Urology Supplements, 2008, 12: 732－741.

[7] GREEN N, BODNER H, BROTH E, et al. Improved control of bulky prostate carcinoma with sequential estrogen and radiation therapy[J]. Int J Radiat Oneol Biol Phys, 1984, 10: 971－976.

[8] CROOK J, LUDGATE C, MALONE S, et al. Final report of multicenter Canadian Phase III randomized trial of 3 versus 8 months of neoadjuvant androgen deprivation therapy before conventional－dose radiotherapy for clinically localized prostate cancer[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2009, 73: 327－333.

[9] BLASKO J C, GRIMM P D, SYLVESTER J E, et al. Palladium-103 brachytherapy for prostate carcinoma [J]. Int J Radiation Oncology Bio Phys, 2000, 46: 839－850.

[10] MERRICK G S, BUTLER W M, GALBREATH R W, et al. Five-year biochemical outcome following permanent interstitial brachytherapy for clinical T1-T3 prostate cancer [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2001, 51: 41－48.

[11] ZELEFSKY M J, WALLNER K E, LING C C, et al. Comparison of the 5-Year Outcome and Morbidity of Three-Dimensional Conformal Radiotherapy Versus Transperineal Permanent Iodine-125 Implantation for Early-Stage Prostatic Cancer[J]. J Clin Oncol, 1999, 17, 2: 517－520.

（收稿日期：2011-04-02）

（上接第 521 页）

col, 2006, 94: 385－391.

[2] HARIK L R, MERINO C, COINDRE J M, et al. Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferations of the bladder: a clinicopathologic study of 42 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2006, 30: 787－794.

[3] SCHNEIDER G, AHLHELM F, ALTMEYER K, et al. Rare pseudotumors of the urinary bladder in childhood[J]. Eur Radiol, 2001, 11: 1024－1029.

[4] HOJO H, NEWTON WA JR, HAMOUDI A B, et al. Pseudosarcomatous myofibroblastic tumor of the urinary bladder in children: a study of 11 cases with review of the literature. An Intergroup Rhabdomyosarcoma Study[J]. Am J Surg Pathol, 1995, 19: 1224－1236.

[5] COFFIN C M, WATTERSON J, PRIEST J R, et al. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases[J]. Am J Surg Pathol, 1995, 19: 859－872.

[6] SHANKS J H, ICZKOWSKI K A. Spindle cell lesions of the bladder and urinary tract. Histopathology[J]. 2009, 55: 491－504.

[7] ASANUMA H, NAKAI H, SHISHIDO S, et al. Inflammatory pseudotumor of the bladder in neonates [J]. Int J Urol, 2000, 7: 421－424.

[8] HOUBEN C H, CHAN A, LEE K H, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the bladder in children: what can be expected[J]? Pediatr Surg Int, 2007, 23: 815－819.

[9] HARIK L R, MERINO C, COINDRE J M, et al. Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferations of the bladder: a clinicopathologic study of 42 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2006, 30: 787－794.

（收稿日期：2011-03-27）