

原发性膀胱孤立性纤维性肿瘤1例报道并文献复习

Primary solitary fibrous tumor of the bladder: a case report and literature review

郑博文¹, 张昊², 姜元军², 郁晓婷²

(中国医科大学附属第一医院 1. 肛肠外科; 2. 泌尿外科, 沈阳 110001)

摘要 回顾性分析1例原发性膀胱孤立性纤维性肿瘤患者的临床资料并复习文献,以期提高该病的诊疗水平。患者因尿频、尿急行泌尿系超声检查,发现膀胱内巨大占位性病变,结合影像学 and 病理检查结果,诊断为膀胱孤立性纤维性肿瘤,行经尿道膀胱肿瘤切除术。术后定期随访5年,疾病未复发。原发性膀胱孤立性纤维性肿瘤的确诊方法主要依靠病理检查,因其发病率极低,目前治疗方法尚未达成共识。鉴于该病预后良好,可考虑相对保守的治疗方式。

关键词 膀胱肿瘤; 孤立性纤维性肿瘤; 经尿道膀胱肿瘤切除术

中图分类号 R694 文献标志码 A 文章编号 0258-4646(2024)12-1137-05

网络出版地址 <https://link.cnki.net/urlid/21.1227.R.20241206.1510.012>

DOI: 10.12007/j.issn.0258-4646.2024.12.014

孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT)又被称为局限性纤维瘤或者孤立性间皮瘤,是一种主要发生在胸部脏层胸膜以外的罕见的间叶来源肿瘤,大多为良性或交界性,恶性较罕见^[1-2]。随着研究的深入,陆续有研究^[3-4]报道SFT可累及除胸膜以外的全身多个器官。也有研究报道泌尿系统SFT,主要发生在肾脏、膀胱和前列腺。其中,原发性膀胱SFT大多为个案报道^[5-20]。本文报道了1例原发性良性膀胱SFT患者的诊治过程,该患者在完善必要的检查后行经尿道膀胱肿瘤切除术,术后病理诊断为膀胱SFT。术后定期随访5年,未发现复发和转移。本文结合国内外的相关文献报道,以期进一步提高该病的诊疗水平。

1 临床资料

1.1 一般资料

患者,男,46岁,因尿频、尿急行泌尿系超声检查发现膀胱内巨大占位性病变来我院就诊。否认高血压、冠状动脉粥样硬化性心脏病、糖尿病等病史,无其他相关肿瘤家族史,吸烟40余年。

体格检查:体温36.4℃,脉搏82次/min,呼吸18

次/min,血压130/72 mmHg;神志清楚,无贫血貌,无巩膜黄染,无口唇发绀,腹软无压痛,无双肾叩击痛,双输尿管走行区无压痛,肛门指诊未见异常。

1.2 相关检查结果

患者血生化、心肺功能、肺部增强CT和前列腺特异性抗原未见明显异常。泌尿系超声可见膀胱内混合性回声肿物,大小约7.5 cm × 5.7 cm,以实性成分为主,边缘欠清晰,其内及边缘可见彩色血流。CT尿路成像结果提示:膀胱内可见囊实相间的团块影,大小约7.0 cm × 5.8 cm,平扫期CT值约为45 Hu,增强扫描后CT值约68 Hu,囊性部分未见明显强化,与膀胱右侧壁关系密切(图1)。

由于肿瘤与前列腺中叶界限不清晰,不排除前列腺来源肿物。前列腺增强MR结果提示:前列腺中叶后方可见蒂状突起,向膀胱后壁生长,突入膀胱区域,在膀胱后方形成以实性为主、囊实性混杂信号影,大小约8.0 cm × 7.1 cm,边界较清晰,与膀胱后壁关系密切。T1加权成像以高信号为主,肿物边缘明显强化,内见少量混杂低信号;T2加权成像呈混杂信号,边缘多为高信号,内部呈等信号或低信号改变(图2)。

1.3 手术治疗和术后病理结果

患者于全身麻醉下行经尿道膀胱肿瘤切除术。膀胱镜进镜后可见1枚巨大的广基底肿物突入膀胱内,其根部位于膀胱左侧壁近膀胱颈2~5点位置。用电刀切除肿瘤至深肌层,完整切除肿物,切除过程

基金项目:辽宁省自然科学基金(2022-MS-190)

作者简介:郑博文(1994-),男,医师,硕士。

通信作者:郁晓婷, E-mail: 563524397@qq.com

收稿日期: 2024-09-06

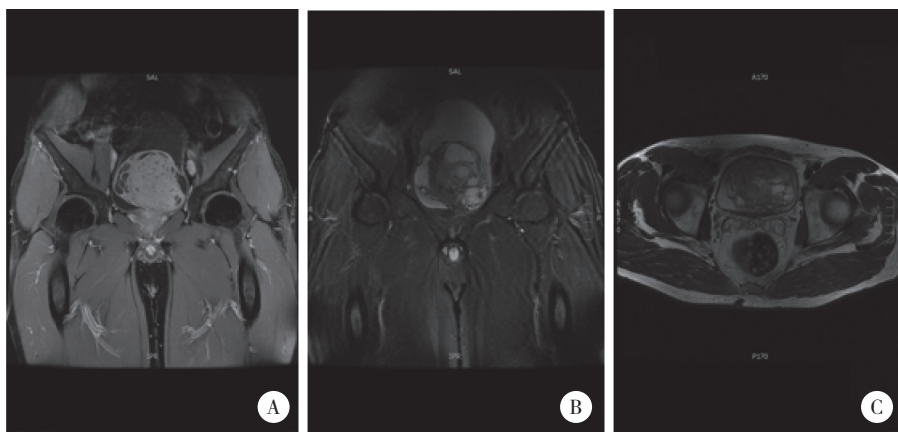
网络出版时间: 2024-12-09 12:25:07

中未见明显出血。术后剖开肿物,剖面呈白色鱼肉样,触之质韧。术中冰冻病理结果提示:考虑中间型

低密度间叶源性肿瘤。术后病理结果: β -catenin(+), vimentin(+), CD34(+), STAT6(+), 支持膀胱SFT(图3)。

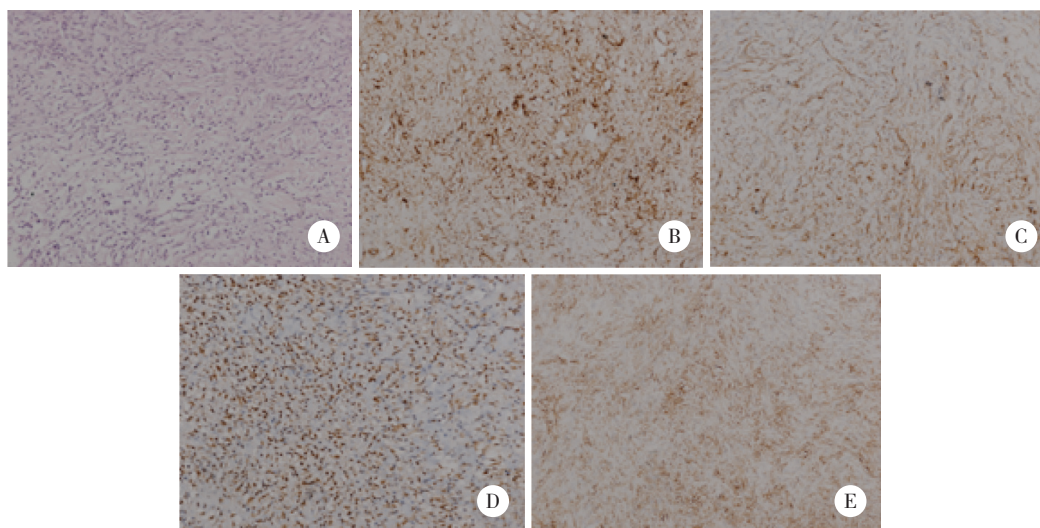


图1 患者CT尿路成像结果



A, T1加权像,冠状位;B, T2加权像,冠状位;C, T2加权像,横断位.

图2 患者盆腔MR平扫和增强结果



A, HE染色;B, β -catenin(+);C, CD34(+);D, STAT6(+);E, vimentin(+).

图3 手术切除肿瘤组织的HE染色和免疫组织化学染色结果 $\times 400$

1.4 随访

患者术后1周拔除尿管,未见明显活动性出血和排尿困难。术后定期随访5年,每6个月行膀胱镜、泌尿系超声、肺部增强CT和CT尿路成像检查,未见可疑肿物,无复发、转移征象,预后良好。本研究获得我院医学科学研究伦理委员会批准,患者知情同意。

2 讨论

2.1 膀胱SFT的相关文献报道

以“膀胱孤立性纤维性肿瘤”为检索词在万方数据库(<https://www.wanfangdata.com.cn>)中检索,以“primary solitary fibrous tumor of the bladder”为检索词在PubMed数据库(<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>)中检索,最终检索出2006年至2023年确诊的膀胱SFT病例共20例,其临床资料(包括症状、肿瘤大小、影像学特征和治疗方式)见表1。

2.2 膀胱SFT的症状

20例患者中,50%的患者以下尿路刺激症状为首发症状,其中尿频、尿急、尿痛较为常见。

表1 国内外文献报道的20例原发性膀胱SFT患者的临床资料

病例	年龄(岁)	性别	症状	肿瘤最大直径(cm)	超声	CT	MRI	膀胱镜	手术方式	参考文献
1	59	男	肉眼血尿	12.0	-	不均匀强化	-	-	腹腔镜根治性膀胱前列腺切除术	[21]
2	24	女	肉眼血尿,下腹痛	8.5	-	-	-	膀胱外壁肿瘤,内壁覆盖正常黏膜	-	[10]
3	36	女	无	7.5	实性占位	-	T2不均匀强化	-	开放手术	[9]
4	52	男	尿频、尿急	7.0	-	轻度强化	-	肿物表面光滑	开放手术	[8]
5	60	男	体检发现	8.0	-	-	T2见肿物周围低密度薄膜	-	开放手术	[7]
6	60	男	体检发现	4.0	-	-	-	-	开放手术	[7]
7	55	男	持续性下腹痛	12.4	-	边缘强化,内有钙化及坏死	不均匀强化,边缘明显强化	-	经导管髂动脉栓塞术+开放手术	[6]
8	70	女	体检发现	6.0	低回声,回声不均	增强扫描呈中度渐进性强化	-	-	手术切除	[22]
9	30	男	血尿伴贫血	10.0	-	不均匀强化	-	肿物呈类圆形,表面光滑	开放手术	[23]
10	51	女	尿频、尿急伴血尿	4.0	-	密度不均匀,伴包块	-	-	开放手术	[24]
11	67	男	尿频、尿急伴血尿	10.9	低回声伴血流	不均匀强化,内部可见血流	-	-	开放手术	[19]
12	43	女	尿频、尿急,排尿不畅	5.0	-	-	-	-	经尿道膀胱肿瘤切除术	[18]
13	49	女	肉眼血尿、尿痛、腹痛	5.5	-	增强扫描呈不均匀明显强化,见血管穿行	-	-	腹腔镜下膀胱肿瘤切除术	[18]
14	23	男	肉眼血尿	3.5	-	-	-	肿物呈圆形,基底部较宽,表面光滑	经尿道膀胱肿瘤切除术	[17]
15	82	男	肉眼血尿	7.0	-	不均匀软组织密度影	增强可见强化, DWI高信号	肿物表面附着坏死组织	机器人辅助膀胱全切术	[16]
16	85	女	尿频、尿痛	12.0	-	混杂密度影,不均匀强化	T1低信号, T2混杂信号, 稍高 DWI	肿物表面光滑	开放手术	[15]
17	43	女	尿频、尿急	5.0	实性占位	可见肿瘤出现强化	-	肿物表面光滑	经尿道膀胱肿瘤切除术	[5]
18	49	男	尿频、尿急	14.5	-	不均匀强化	-	肿物表面光滑	开放手术	[14]
19	49	男	尿频、尿急	14.5	-	不均匀强化	T1等信号, T2略高信号, DWI稍高	肿物表面光滑	开放手术	[13]
20	55	男	尿频、尿急	8.9	不均匀强回声	-	-	肿物表面光滑	开放手术	[12]

分析原因可能是因为早期膀胱SFT无明显症状,但随着肿瘤体积增大,其占位效应会导致患者膀胱容量缩小,患者出现明显的下尿路刺激症状,甚至会出现逐渐加重的腹痛或者盆腔压迫症状,如便秘、排便困难等^[13]。少数患者还会出现Doegge-Potter综合征,该并发症1930年被首次报道,主要表现为SFT引起的低血糖,容易造成晕厥或者昏迷^[25]。

2.3 膀胱SFT的影像学特征

SFT超声检查通常无特异性表现,一般表现为低回声或等回声、边界清晰的肿物,偶尔内部可见血流信号^[16]。本例患者中,超声检查提示一囊实性肿物,以实性成分为主,与现有的病例报道基本相符。膀胱镜检查或术中发现的膀胱SFT,通常为表面灰白色、光滑、巨大的肿物。伴有血尿的患者,肿物表面常可见陈旧性血块附着^[8]。在CT平扫期,膀胱SFT通常表现为较大的肿块,密度相对均匀;在增强CT动脉期,部分肿瘤实性成分可见明显强化,同时可合并囊性变或者出血坏死区域;在增强CT静脉期,肿瘤增强程度可减弱。膀胱SFT的MR表现多为界限较清晰的孤立团块样肿物,T1增强扫描时,SFT的强化方式与增强CT类似^[16],T2加权可因囊性变或者出血坏死呈现混杂信号。在CT和MR检查中未发现SFT特异性表现。

2.4 膀胱SFT的病理学特征

目前,病理诊断是诊断膀胱SFT的金标准。大多数膀胱SFT在肉眼观下为巨大、表面光滑、膨胀性生长、呈灰白色的类圆形或形状不规则肿物。偶有膀胱SFT侵袭前列腺,易被误诊为增生的前列腺组织。膀胱SFT在光镜下的表现与胸膜SFT类似,通常为梭形细胞或类圆形细胞,细胞异质性较少,每个高倍镜视野下核分裂相少于3个^[17]。目前,不同机构采用的免疫组织化学指标多不同,使用较多的免疫组织化学指标包括Bcl-2、CD117、CD34、CD99、Ki-67、S-100、SMA、STAT6、vimentin。绝大多数膀胱SFT中,vimentin、CD34、Bcl-2和STAT6表达阳性,其中CD34和STAT6被认为是其特异性表达的免疫标志物^[5];S-100和CD117表达多为阴性。恶性膀胱SFT极为罕见,尚无明确的诊断标准,可参考恶性胸膜SFT的诊断标准进行诊断。研究^[6]认为,可通过Bcl-2是否存在弥漫的强阳性来区分肿瘤的良好恶性。

2.5 膀胱SFT的治疗方式

手术切除是治疗膀胱SFT的主要方式。在5例膀胱SFT最大直径 <5 cm的患者中,3例(60.0%)通过经尿道膀胱肿瘤切除术切除肿物;在8例膀胱SFT最大直径 ≥ 10 cm的患者中,7例(87.5%)通过开放手术切除肿物。术后定期随访,以上治疗方式均取得了良好的疗效。由此推测,肿瘤的最大直径可能会成为影响术式选择的因素之一。目前,膀胱SFT的诊治暂无统一的标准,其生物学行为较难预测,可能存在复发风险^[19]。参考其他部位如胸膜SFT的诊疗原则,应保证完整切除肿瘤、避免肿瘤残留。同时,从其他器官的SFT表现来看,SFT对于放疗和化疗均不敏感^[5]。

2.6 膀胱SFT的鉴别诊断

2.6.1 膀胱癌:膀胱癌是中老年男性常见的恶性肿瘤,主要发生在膀胱三角区,多表现为增厚的软组织肿块影,容易出现囊性变或坏死。CT增强扫描可见明显的不均匀强化,可能伴随淋巴结转移^[26]。

2.6.2 膀胱平滑肌瘤:膀胱平滑肌瘤在镜下可见分化较好的平滑肌束交错束状排列,细胞密度低,缺乏核分裂像,细胞形态温和,偶见退行性变的非典型核,同时免疫组织化学染色可见肌源性蛋白高表达^[11]。

2.6.3 膀胱副神经节瘤:膀胱副神经节瘤是一种血供丰富的肿瘤,在影像学上多表现为向膀胱内突出的实质性肿物,边界清晰,基底较宽,可出现出血、囊性变和坏死。CT增强扫描病灶强化明显,部分区域强化程度与血管接近。患者常伴随阵发性高血压,尤其是排尿中或膀胱充盈时易出现血压暂时升高,可通过实验室检查测定血浆或尿中儿茶酚胺及其代谢产物进行定性诊断^[11]。

2.6.4 膀胱转移瘤:膀胱转移瘤的病灶常呈息肉状或结节状,根据病史以及原发灶的特异性免疫组织化学染色,易与膀胱SFT鉴别^[27]。

综上所述,膀胱原发性SFT是一种预后较好的间质来源的泌尿系统肿瘤。病理诊断是诊断该病的金标准。由于该病极少恶变,进行单纯的肿瘤切除、规律的随诊复查可以获得较好的疗效。但其生物学行为上仍存在恶变倾向,对于肿瘤较大并伴有严重压迫或并发症的患者,根治手术是必要的治疗手段。

参考文献:

- [1] JAIN DK, PANDEY H, SAINI S, et al. Large solitary fibrous tumor (SFT) of the penis—a case report and review of literature [J]. *BMC Urol*, 2023, 23 (1) : 131. DOI: 10.1186/s12894-023-01302-w.
- [2] DAVANZO B, EMERSON RE, LISY M, et al. Solitary fibrous tumor [J]. *Transl Gastroenterol Hepatol*, 2018, 3: 94. DOI: 10.21037/tgh.2018.11.02.
- [3] JANIK AM, TERLECKA A, SPAŁEK MJ, et al. Diagnostics and treatment of extrameningeal solitary fibrous tumors [J]. *Cancers (Basel)*, 2023, 15 (24) : 5854. DOI: 10.3390/cancers15245854.
- [4] ZHANG J, HAN S, ZHAO Y, et al. A case report of solitary fibrous tumor of the thyroid gland and literature review [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2023, 102 (34) : e34710. DOI: 10.1097/MD.00000000000034710.
- [5] 许晓栋, 尚攀峰, 石玮, 等. 膀胱孤立性纤维性肿瘤1例并文献复习 [J]. *中国微创外科杂志*, 2020, 26 (3) : 286-288. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6604.2020.03.024.
- [6] YAN X, ZHENG C, WANG J, et al. Transcatheter arterial embolization of malignant pelvic solitary fibrous tumor: case report and literature review [J]. *Transl Cancer Res*, 2021, 10 (11) : 4979-4987. DOI: 10.21037/ter-21-887.
- [7] TANAKA EY, BUONFIGLIO VB, MANZANO JP, et al. Two cases of solitary fibrous tumor involving urinary bladder and a review of the literature [J]. *Case Rep Urol*, 2016, 2016: 5145789. DOI: 10.1155/2016/5145789.
- [8] SUN S, TANG M, DONG H, et al. Solitary fibrous tumor involving urinary bladder; a case report and literature review [J]. *Transl Androl Urol*, 2020, 9 (2) : 766-775. DOI: 10.21037/tau.2020.01.09.
- [9] MUSTAFA HJ, MENON S. Solitary fibrous tumor in a female urinary bladder [J]. *Urol Case Rep*, 2016, 7: 1-2. DOI: 10.1016/j.eucr.2016.03.002.
- [10] HEINZELBECKER J, BECKER F, PFLUGMANN T, et al. Solitary fibrous tumour of the urinary bladder in a young woman presenting with haemodynamic-relevant gross haematuria [J]. *Eur Urol*, 2008, 54 (5) : 1188-1191. DOI: 10.1016/j.eururo.2008.07.057.
- [11] BANGASH M, FARUQUI N, MUHAMMAD AU, et al. Leiomyoma urinary bladder, mimicking urothelial cancer [J]. *J Ayub Med Coll Abbottabad*, 2021, 33 (4) : 685-689.
- [12] 宗华凤, 黄纬, 王红龙, 等. 膀胱孤立性纤维性肿瘤1例并文献复习 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2017, 33 (6) : 689-691. DOI: 10.13315/j.cnki.cjcep.2017.06.024.
- [13] 张恒龙, 叶胜强, 田昭俭, 等. 膀胱孤立性纤维性肿瘤一例 [J]. *影像诊断与介入放射学*, 2018, 27 (1) : 78-80. DOI: 10.3969/j.issn.1005-8001.2018.01.014.
- [14] 岳振营, 董艳光, 胡营营, 等. 膀胱孤立性纤维性肿瘤1例 [J]. *诊断病理学杂志*, 2016, 23 (4) : 314-315. DOI: 10.3969/j.issn.1007-8096.2016.04.024.
- [15] 武日江, 张辉, 王效春, 等. 膀胱孤立性纤维性肿瘤1例报告: 影像与病理分析 [J]. *磁共振成像*, 2017, 8 (2) : 140-142. DOI: 10.12015/issn.1674-8034.2017.02.013.
- [16] 吴启开, 杨潇, 袁宝瑞, 等. 膀胱孤立性纤维性肿瘤1例并文献复习 [J]. *实用老年医学*, 2021, 35 (7) : 784-786. DOI: 10.3969/j.issn.1003-9198.2021.07.033.
- [17] 王秀敏, 王鲁平. 膀胱壁孤立性纤维性肿瘤1例报道 [J]. *诊断病理学杂志*, 2006, 13 (4) : 302-303. DOI: 10.3969/j.issn.1007-8096.2006.04.021.
- [18] 刘显旺, 周青, 王丹, 等. 膀胱孤立性纤维瘤影像学表现及文献回顾 [J]. *中国医学影像技术*, 2021, 37 (4) : 626-628. DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2021.04.037.
- [19] 刘鲁城, 殷波. 膀胱孤立性纤维性肿瘤1例报告并文献复习 [J]. *现代肿瘤医学*, 2019, 27 (20) : 3648-3652. DOI: 10.3969/j.issn.1672-4992.2019.20.022.
- [20] 陈峻, 祝帅, 刘光香, 等. 膀胱孤立性纤维瘤1例报告并文献复习 [J]. *临床泌尿外科杂志*, 2014, 29 (5) : 405-407. DOI: 10.13201/j.issn.1001-1420.2014.05.012.
- [21] ZENGİN HB, MCCABE M, YILDIZ B, et al. Malignant solitary fibrous tumor of the urinary bladder progressing to widespread metastases and death: a rare case report and literature review [J]. *Int J Clin Exp Pathol*, 2023, 16 (9) : 243-251.
- [22] 姜巍巍, 王逸超. 膀胱孤立性纤维性肿瘤1例 [J]. *医学影像学杂志*, 2022, 32 (2) : 321.
- [23] 寇晨光, 李彩英, 宋彦芳, 等. 膀胱孤立性纤维性肿瘤1例 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2018, 26 (3) : 222-223. DOI: 10.3969/j.issn.1005-5185.2018.03.015.
- [24] 凌小冬, 李胜. 膀胱恶性孤立性纤维性肿瘤一例 [J]. *临床放射学杂志*, 2014, 33 (8) : 1259. DOI: 10.13437/j.cnki.jcr.2014.08.035.
- [25] URBINA-LIMA ÁD, ROMÁN-MARTÍN AÁ, CRESPO-SANTOS A, et al. Solitary fibrous tumor of the urinary bladder associated with hypoglycemia: an unusual case of Doege-Potter syndrome [J]. *Urol Int*, 2019, 103 (1) : 120-124. DOI: 10.1159/000499942.
- [26] CAMELO B, ZAGORAC S, CORRAL S, et al. Cancer-associated fibroblasts in bladder cancer: origin, biology, and therapeutic opportunities [J]. *Eur Urol Oncol*, 2023, 6 (4) : 366-375. DOI: 10.1016/j.euo.2023.02.011.
- [27] ZENG Q, LUO S, CHEN L, et al. Bladder metastasis from type 2 papillary renal cell carcinoma: a case report [J]. *Oncol Lett*, 2023, 25 (6) : 270. DOI: 10.3892/ol.2023.13856.

(编辑 陈 姜)