

Left renal pelvis organ-associated pseudosarcomatous myofibroblastic proliferation associated with ossification and chondrogenesis: Case report

左肾盂器官相关性假肉瘤性肌纤维母细胞性增生伴骨化、软骨化生 1 例

黄文鹏¹, 邱永康¹, 高歌², 杨琦¹, 康磊^{1*}, 高剑波³

(1. 北京大学第一医院核医学科, 2. 医学影像科, 北京 100034; 3. 郑州大学第一附属医院放射科, 河南 郑州 450052)

[Keywords] kidney neoplasms; kidney pelvis; diagnostic imaging [关键词] 肾肿瘤; 肾盂; 诊断显像

DOI: 10.13929/j.issn.1672-8475.2022.11.019

[中图分类号] R737.11; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1672-8475(2022)11-0736-01

患者男, 72 岁, 1 个月前无明显诱因出现肉眼血尿, 伴左腰部酸痛不适, 无发热、尿急、尿痛; 28 年前因肾结石接受体外碎石及微创手术碎石。查体: 左肾区压痛。实验室检查: C 反应蛋白 5.50 mg/L, 降钙素原 0.18 ng/ml, 尿蛋白(++), 尿红细胞 3 304/ μ l, 尿总蛋白 0.88 g/L, 尿白蛋白 349.20 mg/L。超声: 左肾实质回声增强, 内见多个强回声光斑, 后伴声影, 较大者 9 mm $\times$ 5 mm(图 1A), 集合系统无分离, 血流灌注减少。CT: 左肾形态失常, 左肾盂及输尿管起始处 4.4 cm $\times$ 6.1 cm $\times$ 4.2 cm 不规则团块

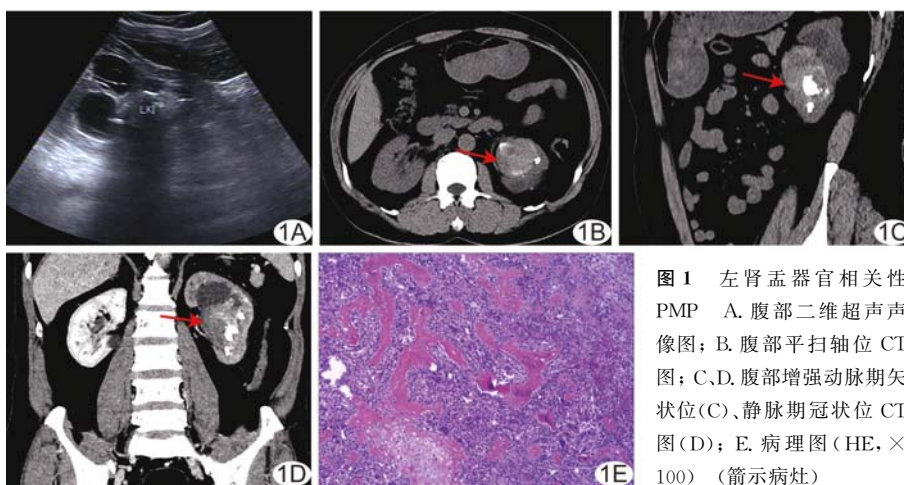


图 1 左肾盂器官相关性 PMP A. 腹部二维超声声像图; B. 腹部平扫轴位 CT 图; C、D. 腹部增强动脉期矢状位(C)、静脉期冠状位 CT 图(D); E. 病理图(HE, $\times$ 100) (箭示病灶)

状混杂密度肿块呈铸形生长, 内见散在块状钙化(图 1B), 平扫实性部分 CT 值约 66 HU, 增强后动脉期、静脉期 CT 值分别约 87、90 HU(图 1C、1D), 周围见假包膜形成。肾动态显像: 左肾实质内放射性分布稀疏且欠均匀, 左肾第 1 分钟即见显影, 20 min 内未见明显聚集及排泄显像剂过程, 左肾图近似低水平延长线型改变, 左肾校正后肾小球滤过率为 15.4 ml/min。影像学诊断: 左肾盂肿瘤性病变, 左肾血流灌注减低, 功能严重受损。行腹腔镜下左肾占位根治性切除术, 术中见左肾盂扩张, 内见 6.0 cm $\times$ 4.5 cm $\times$ 4.5 cm 肿物。病理: 切面灰白灰红色, 质中到韧, 外见包膜, 可见钙化; 光镜下见类似肌纤维母细胞的梭形细胞排列紊乱, 浸润性生长, 形态、大小较一致, 间质内见外渗红细胞, 核呈长卵圆形, 未见病理性核分裂象(图 1E); 免疫组织化学: Calponin(灶+), CK(-), SATB-2(成骨细胞+), P16(-), Ki-67(成骨细胞 60%+)。病理诊断: (左肾盂) 器官相关性假肉瘤性肌纤维母细胞性增生(pseudosarcomatous

myofibroblastic proliferation, PMP) 伴骨化、软骨化生。

讨论 器官相关性 PMP 为罕见的良性增生性假肉瘤性病变, 多见于膀胱, 亦可见于前列腺、尿道、输尿管等处, 罕见位于肾盂者, 可能与感染、创伤后间质细胞过度增生有关; 本例可能与既往体外碎石及微创手术碎石后机体对损伤的过度反应有关。PMP 临床表现与发病部位有关, 泌尿系统 PMP 主要症状为无痛性肉眼血尿, 少数伴尿频、尿痛、排尿困难或尿潴留; 病理分型包括黏液型、梭形细胞密集型及纤维型, 本例属纤维型伴骨化、软骨化生。肾盂 PMP 影像学表现少见报道, 本例表现为左侧肾盂及输尿管起始处不规则团块状肿块, 平扫 CT 值较高, 实性成分密度不均匀, 内见出血、钙化; 增强后轻度不均匀强化, 符合间叶组织来源乏血供肿瘤表现; 其强化程度高于肾皮质, 与左肾血流灌注减低、功能严重受损有关。本病应与肾盂肉瘤样癌、肾盂癌及肾盂平滑肌瘤等相鉴别。确诊依赖于病理学检查。

[基金项目] 北京市杰出青年人才专项(BMU2022RCZX033)。

[第一作者] 黄文鹏(1995—), 男, 河南驻马店人, 在读博士。E-mail: hwpeng19950930@163.com

[通信作者] 康磊, 北京大学第一医院核医学科, 100034。E-mail: kanglei@bjmu.edu.cn

[收稿日期] 2022-04-28 [修回日期] 2022-06-29