

- totherapy, 2020, 22(12):755-761.
- [22] DING L, WANG Y, HONG R, et al. Efficacy and safety of chimeric antigen receptor T cells in acute lymphoblastic leukemia with post-transplant relapse[J]. Front Oncol, 2021, 11: 750218.
- [23] FILIPPO A C, MARTINA P, CATERINA A, et al. Case report: CAR-T cells and subsequent maintenance with ponatinib in an adult Philadelphia acute lymphoblastic leukemia patient with hematological and extramedullary relapse after allogeneic stem cell transplantation[J]. Eur J Haematol, 2024, 112(1):137-140.
- [24] ZHANG C, WANG X Q, ZHANG R L, et al. Donor-derived CD19 CAR-T cell therapy of relapse of CD19-positive B-ALL postallo transplant[J]. Leukemia, 2021, 35(6):1563-1570.
- [25] CAO X Y, ZHANG J P, ZHAO Y L, et al. Analysis benefits of a second Allo-HSCT after CAR-Tcell therapy in patients with relapsed/refractory B-cell acute lymphoblastic leukemia who relapsed after transplant[J]. Front Immunol, 2023, 14:1191382.
- [26] LIU S Y, DENG B P, YIN Z C, et al. Combination of CD19 and CD22 CAR-T cell therapy in relapsed B-cell acute lymphoblastic leukemia after allogeneic transplantation[J]. Am J Hematol, 2021, 96(6):671-679.
- (收稿日期:2025-02-22 修回日期:2025-06-26)
(编辑:管佩钰)
- 病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2025.09.042
网络首发 [https://link.cnki.net/urlid/50.1097.R.20250516.1054.002\(2025-05-16\)](https://link.cnki.net/urlid/50.1097.R.20250516.1054.002(2025-05-16))

膀胱高级别黏液纤维肉瘤 1 例报道并文献复习

蒲麟龙, 李 波, 罗宇成, 李琳洁, 何瑞宝, 杨 雷, 汤召兵[△]
(重庆医科大学附属第一医院泌尿外科, 重庆 400016)

【关键词】 膀胱恶性肿瘤; 黏液纤维肉瘤; 病例报道; 文献复习

【中图法分类号】 R737.14 【文献标识码】 B 【文章编号】 1671-8348(2025)09-2234-04

膀胱肉瘤临床少见, 膀胱黏液纤维肉瘤(myxofibrosarcoma, MFS)更为罕见。本科室于 2021 年收治 1 例膀胱高级别 MFS 患者, 现对本病例诊治过程进行报道并进行相关文献复习。本研究为回顾性病例分析, 患者所有临床资料均来源于患者既往诊疗过程中形成的医疗记录。根据《赫尔辛基宣言》及我国《涉及人的生物医学研究伦理审查办法》相关规定, 经本院伦理委员会审核, 该研究符合免除患者知情同意的条件。

1 临床资料

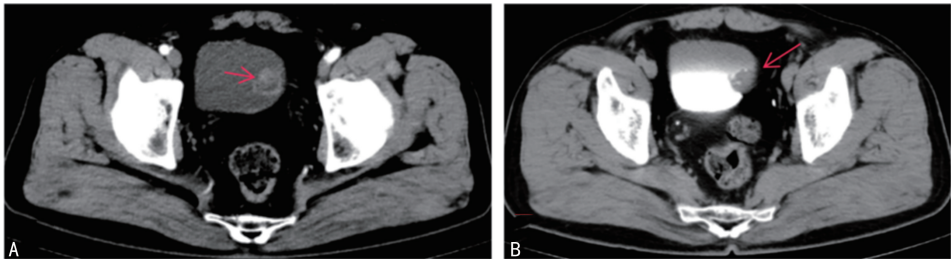
患者, 男, 68 岁, 因“无痛性肉眼血尿 2 个月余”于 2021 年 10 月入本科室住院治疗。入院前外院就诊, 彩超提示: 膀胱左侧壁实性结节。CT 下尿路造影(CT urography, CTU)提示: 膀胱左侧壁增厚, 呈结节状充盈缺损, 增强后轻度强化, 见图 1。膀胱镜检查: 膀胱左侧壁一大小约 3 cm 新生物, 宽基底。本院病理切片复核结果: 送检组织见少许不典型细胞, 癌不能除外, 病变组织太少, 请结合临床。科内讨论后建议行膀胱根治性切除术, 患者要求保留膀胱, 于 2021

年 11 月行膀胱部分切除术, 术中见肿瘤位于膀胱左侧壁, 大小约 32.5 cm, 呈块状、蒂短粗。术后病检结果提示: 高级别 MFS, 侵入深肌层(图 2A)。免疫组化结果: Vimentin+ (图 2B)、CK5/6 阴性、CK 阴性、ALK 阴性、 α -SMA 阴性、Desmin 阴性、S100 阴性、SOX-10 阴性、CD34 阴性、CD117 阴性、Dog-1 阴性、MyoD1 阴性、Myogenin 阴性、Ki-67 40% 阳性(图 2C)。建议进一步行膀胱根治性切除术+放疗、化疗, 患者选择观察随访。

患者术后 7 个月复查 CT 见膀胱左侧壁、前列腺及盆壁复发, 未见远处转移(图 3)。于外院手术探查, 见肿瘤已侵及周围组织, 难以切除肿瘤, 行双侧输尿管皮肤造口术, 术后行全身化疗, 化疗方案为 AI, 即: 异环磷酰胺+表柔比星, 共 6 个疗程。术后 13 个月复查提示盆腔区肿瘤较前增大, 予以挽救性盆腔放疗, 放疗剂量 50 Gy, 25 次, 共 4 个疗程, 同时予以安罗替尼治疗 4 个疗程。术后 16 个月复查提示盆腔肿瘤增大伴肺转移(图 4A)、肝转移(图 4B)、阴茎转移。

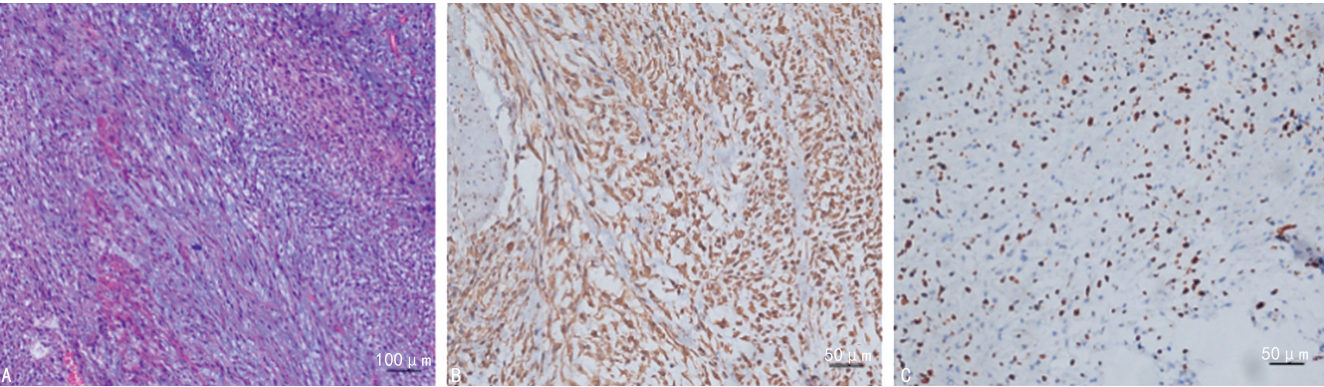
[△] 通信作者, E-mail: tangzhaobing1127@163.com。

患者选择不采取治疗。2024 年 1 月(术后 27 个月)患者死于肿瘤全身转移、多器官功能衰竭。



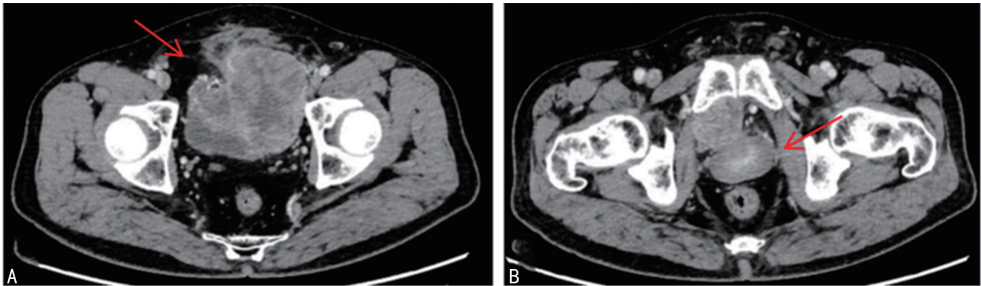
A:动脉期见膀胱左侧壁肿块,周围膀胱壁增厚,增强后稍强化;B:排泄期见膀胱左侧壁充盈缺损,左侧壁不均匀增厚。

图 1 患者术前 CT 检查图像



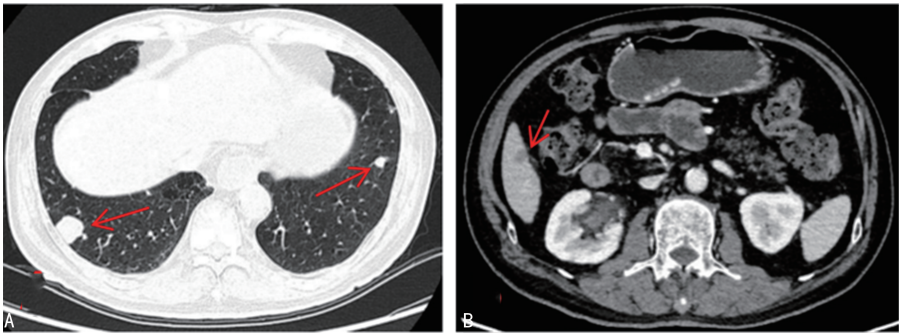
A:HE 染色(100×);B:免疫组化染色检测 Vimentin 表达(200×);C:免疫组化染色检测 Ki-67 表达(200×)。

图 2 患者术后的病理检查结果



A:动脉期见膀胱左侧壁、盆壁肿块,考虑肿瘤复发;B:动脉期见前列腺内肿块,考虑肿瘤侵及前列腺。

图 3 患者术后 7 个月复查 CT 图



A:双肺多发肺结节,考虑转移;B:门静脉期见肝右叶下段结节,考虑转移。

图 4 患者术后 16 个月复查 CT 检查图

2 讨 论

2.1 临床及病理特点

MFS 曾归类为恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma,MFH)的一种亚型^[1],其临床特点是局部复发率高。2002 年版世界卫生组织软组织

肿瘤分类标准重新整理了 MFH 的概念^[2],将黏液型 MFH 更名为 MFS,其特征为多结节性生长、富含黏液样基质、多态性及具有独特的曲线型血管。MFS 在临床上非常少见,约占所有软组织肉瘤的 5%^[1],多发于四肢,以下肢居多,且多位于浅筋膜下,其次为躯

干、头颈部、腹膜后，偶见于心脏^[3]、胰头^[4]、阴囊^[5]等。膀胱 MFS 更为罕见，1985 年 GOODMAN 等^[6]首次报道了该类疾病，搜索文献发现目前国内外报道

了 34 例膀胱 MFH，其中膀胱 MFS 仅 6 例^[7-12]，加上本例，共 7 例，见表 1。

表 1 已报道膀胱 MFS 病例资料

病例	年龄 (岁)	性别	症状	部位	大小	免疫组化	治疗方式	预后	组织学 等级
病例 1 ^[7-8]	67	男	膀胱出口梗 阻症状	左侧壁	15.0 cm×13.0 cm× 8.0 cm	S100 阴性	根治性切除+辅助化疗 (阿霉素)+放疗	随访 3 年后失访	低级别
病例 2 ^[8]	25	男	肉眼血尿		最大径 7.0 cm	Vim 阳性	根治性切除+化疗(阿霉 素+异环磷酰胺)	随访 12 个月 后失访	
病例 3 ^[9]	38	女	间歇性腹痛	底部偏右 侧壁	5.0 cm×4.0 cm	Vim 阳 性, S100 阴 性, CD68 阳 性	膀胱部分切除+化疗(阿 霉素+顺铂)	失访	
病例 4 ^[10]	61	男	肉眼血尿	右侧壁	最大径 4.0 cm	Vim 阳 性, CD68 阳 性, S100 阴 性	膀胱部分切除	随访 4 个月 后死于肿瘤复发转移	
病例 5 ^[11]	55	男	肉眼血尿	右后壁	8.0 cm×6.5 cm×3.5 cm	Vim 阳 性, CD68 阳 性	手术	失访	
病例 6 ^[12]	4	男	排尿困难		2.5 cm×1.0 cm×0.8 cm		无治疗	确诊 10 d 后死亡	
本病例	68	男	肉眼血尿	左侧壁	3.0 cm×2.5 cm	Vim 阳 性, Ki-67 40% 阳 性, S100 阴 性	膀胱部分切除+化疗(异 环磷酰胺+阿霉素)+放 疗+靶向治疗(安罗替尼)	随访 27 个月 后全身转移死亡	高级别

Vim: Vimentin。

MFS 好发于 50~70 岁老年人，男性略多见。膀胱 MFS 罕见，多发于 40~70 岁男性，其临床表现缺乏特异性，无痛性血尿为主要症状，仅根据症状学难以与其他膀胱恶性肿瘤相互鉴别^[8]。免疫组化特点：Vimentin、CD34 及 Ki-67 多为阳性，其中以 Vimentin 阳性最具特征性^[13]，S100、 α -SMA^[14]、Desmin、Myogenin 阴性可辅助诊断。其中高级别 MFS 常需要与未分化多形性肉瘤(undifferentiated pleomorphic sarcoma, UPS)相鉴别，但 MFS 和 UPS 均无特异性免疫组化标志物。鉴别 MFS 和 UPS 的主要标准是黏液成分比例，目前使用的比例范围为 10%~50%^[1,15]。此外，有研究报道在 MFS 中闭合蛋白-6(claudin-6, CLDN6)的表达水平明显高于其他肿瘤，且高表达 CLDN6 与高法国癌症中心联合会(French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group, FN-CLCC)等级和高美国癌症联合委员会(American Joint Committee on Cancer, AJCC)阶段有关^[16]。

本例术前病理结果与术后病理结果存在一定差异。术前膀胱肿瘤活检组织较少，缺乏免疫组化结果，考虑为低分化癌。术后病理最终确诊为膀胱高级别 MFS，说明术前活检存在一定局限性，可能会导致后续诊疗方案产生差异，也说明免疫组化对 MFS 的诊断及鉴别具有重要意义。

2.2 治疗及预后

研究表明 MFS 术后局部复发率较高，可达 50%~60%^[17]。目前对于局部 MFS 的治疗是以手术

为主的综合治疗。放疗适用于肿瘤无法彻底切除或手术切缘阳性的患者。POGAKAS 等^[18]指出，放疗对延长所有分期的局部 MFS 患者的无复发生存时间均有积极作用，化疗主要用于恶性程度高或发生转移的 MFS。COLIA 等^[19]的一项回顾性研究指出，异环磷酰胺+表柔比星组合治疗 MFS 有效，在已使用蒽环类药物+异环磷酰胺方案的 MFS 患者中高剂量异环磷酰胺也表现出了一定的疗效。在膀胱平滑肌肉瘤的综合治疗方案中，化疗具有重要意义，目前一线化疗方案为异环磷酰胺+表柔比星^[20]。研究表明，对于部分晚期软组织肉瘤，靶向药物可作为一线治疗方案^[21]。例如，抗血管生成酪氨酸激酶抑制剂(tyrosine kinase inhibitors, TKIs)已被证明可延长晚期软组织肉瘤患者的无进展生存期^[22]。2019 年中国临床肿瘤学会(Chinese Society of Clinical Oncology, CSCO)指南推荐安罗替尼为晚期或不可切除软组织肉瘤的二线治疗^[23]。本例患者术前检查未见肿瘤转移，术前病理诊断不明确，患者拒绝行膀胱根治性切除术，行膀胱部分切除术，术后病理明确为膀胱高级别 MFS，建议进一步行根治性切除联合放疗、化疗的综合治疗，患者选择观察随访。术后 7 个月复查见肿瘤局部复发，无远处转移，患者于外院行手术探查见肿瘤侵犯周围组织，行双侧输尿管皮肤造口，给予放疗+化疗+靶向的综合治疗策略。术后 13 个月复查见肿瘤进一步增大，术后 27 个月患者死于全身多处转移、多器官衰竭。

综上所述,膀胱 MFS 极为罕见、恶性程度高、诊断困难、易出现局部复发,根治性手术为主的综合治疗是局限性 MFS 的首选方案,对于远处转移目前暂无有效的治疗策略,需要更多病例报道及经验总结。

参考文献

[1] WHO Classification Tumours Editorial Board. WHO classification of tumours: soft tissue and bone tumours[M]. 5th ed. Lyon: IARC Press, 2020.

[2] IWASAKI H, NABESHIMA K, NISHIO J, et al. Pathology of soft-tissue tumors: daily diagnosis, molecular cytogenetics and experimental approach[J]. Pathol Int, 2009, 59(8): 501-521.

[3] SAVANI S, PAWA A, PATEL H, et al. Rare cardiac tumor: do we know all about cardiac myxofibrosarcoma? [J]. Cureus, 2024, 16(4): e58000.

[4] MARJAI T, TIHANYI B, SAPI Z, et al. Report of a rare case of primary myxofibrosarcoma in the pancreatic head[J]. Pancreatology, 2015, 15(Suppl. 3): 120.

[5] XENAKI S, PANAGIOTAKIS G, LAGOUDA-KI H, et al. Coexistence of a well differentiated liposarcoma and dedifferentiated low grade myxofibrosarcoma of the scrotum. A rare case and review of the literature[J]. G Chir, 2019, 40(6): 526-529.

[6] GOODMAN A, GREANEY M. Malignant fibrous histiocytoma of the bladder[J]. Br J Urol, 1985, 57(1): 106-107.

[7] OESTERLING J, EPSTEIN J, BRENDLER C. Myxoid malignant fibrous histiocytoma of the bladder[J]. Cancer, 1990, 66(8): 1836-1842.

[8] POVO-MARTIN I, GALLEG0-VILAR D, BOSQUET-SANZ M, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the bladder. A literature review[J]. Actas Urol Esp, 2010, 34(4): 378-385.

[9] 鄢艳军, 陈德胜, 简新明, 等. 膀胱黏液纤维肉瘤一例[J]. 现代泌尿生殖肿瘤杂志, 2009, 1(4): 241.

[10] 张雨涛, 李家泉, 唐云, 等. 膀胱恶性纤维组织细胞瘤二例报告[J]. 中华泌尿外科杂志, 2010, 31(4): 242.

[11] 张宝玉, 潘锋, 王培培, 等. 膀胱恶性纤维组织细胞瘤 1 例[J]. 实用医药杂志, 2004, 21(5): 432.

[12] 张时纯. 膀胱粘液性纤维肉瘤[J]. 中华外科杂

志, 1957, 5(7): 601.

[13] 何珏, 王天科, 韩巧秀. 黏液纤维肉瘤临床病理观察[J]. 中华肿瘤防治杂志, 2015, 22(15): 1235-1239.

[14] WINCEWICZ A, LEWITOWICZ P, MATYK-IEWICZ J, et al. Intramuscular high-grade myxofibrosarcoma of left buttock of 66-year-old male patient—approach to systematic histopathological reporting[J]. Rom J Morphol Embryol, 2015, 56(4): 1523-1528.

[15] WHO Classification Tumours Editorial Board. WHO classification of tumours of soft tissue and bone[M]. 4th ed. Lyon: IARC Press, 2013.

[16] BEKKI H, YAMAMOTO H, TAKIZAWA K, et al. Claudin 6 expression is useful to distinguish myxofibrosarcomas from other myxoid soft tissue tumors[J]. Pathol Res Pract, 2017, 213(6): 674-679.

[17] KIKUTA K, KUBOTA D, YOSHIDA A, et al. An analysis of factors related to the tail-like pattern of myxofibrosarcoma seen on MRI[J]. Skeletal Radiol, 2015, 44(1): 55-62.

[18] POGAKAS A, REICHARDT P, TUNN P, et al. Localized myxofibrosarcoma: a retrospective analysis of primary therapy and prognostic factors in 134 patients in a single institution[J]. Oncologist, 2024, 29(4): e544-552.

[19] COLIA V, FIORE M, PROVENZANO S, et al. Activity of anthracycline and ifosfamide-based chemotherapy in a series of patients affected by advanced myxofibrosarcoma[J]. Clin Sarcoma Res, 2017, 7: 16.

[20] ROSSER C, SLATON J, IZAWA J, et al. Clinical presentation and outcome of high-grade urinary bladder leiomyosarcoma in adults[J]. Urology, 2003, 61(6): 1151-1155.

[21] 刘梦梦, 卢秀霞, 杨静, 等. 软组织肉瘤的靶向治疗药物研究进展[J/CD]. 肿瘤综合治疗电子杂志, 2021, 7(4): 13-18.

[22] 崔抗, 赵瑞华, 冯涵. 软组织肉瘤靶向治疗药物的研究进展[J]. 中国临床新医学, 2019, 12(4): 366-371.

[23] 中国临床肿瘤学会. 软组织肉瘤诊疗指南[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2019.