

小腿恶性神经鞘膜瘤一例

陈小启 戚乐 黄峰 杨文君

患者 男, 87 岁。1 年来左小腿胫前包块逐渐增大, 发热 1 周入院。体检: 体温 39.2℃, 左小腿中段前部可见大小约 5 cm× 5 cm 的包块, 呈浅褐色, 质中, 皮温高, 活动差, 无压痛。实验室检查: C 反应蛋白 108 mg/L, 血沉 28 mm/1 h, 梅毒螺旋体 (TP) 抗体阳性, 血清梅毒实验阴性, 结核抗体阳性。既往有肺结核病史 50 年。

左胫骨中段前部可见长椭圆形骨质破坏区, 大小约为 6.2 cm× 1.6 cm× 1.8 cm, 边缘不清, 邻近左胫前可见扁丘状软组织肿块 (图 1)。CT 平扫示左胫骨中段前外侧长椭圆形骨质破坏区, 边缘模糊, 并见骨棘影, 肌间隙模糊 (图 2, 3)。MR 平扫示左胫骨中段前外侧椭圆形肿块, T₁WI 与肌肉呈等信号, 其内见新月状低信号, 周围包膜不完整。T₂WI 及短时反转恢复序列 (STIR) 呈不均匀高信号, 其内可见“Y”形低信号。邻近胫骨骨质呈虫蚀状破坏, 浸润骨髓 (图 4~8)。

术中见左小腿中段肿块位于皮下, 呈灰白色纤维树胶状, 与胫骨骨髓腔相通。左胫骨中段骨质破坏区约 6.0 cm× 3.5 cm, 周围增厚硬化。病理检查: 肿瘤细胞大部分呈梭形, 其间可见瘤巨细胞, 核分裂象多见, 可见富含细胞的密集区和细胞较少的稀疏区, 密集区细胞排列成束状 (图 9)。免疫组织化学检查: 波形蛋白 (Vim)、S100 蛋白、烯醇化酶 (NSE)、CD68 均为阳性, 平滑肌肌动蛋白 (SMA)、结蛋白 (Des)、细胞角蛋白 (CK)、上皮细胞膜抗原 (EMA)、CD34 均为阴性。病理诊断: 恶性神经鞘膜瘤 (malignant neurilemmoma, MN) 侵犯骨组织。

讨论 MN 又称恶性神经纤维肉瘤, 是由神经鞘细胞、神经束膜和神经内膜细胞组成的恶性肿瘤。好发生于 20~60 岁之间, 主要累及大、中神经, 而小神经和颅神经极少受累。临床表现为伴或不伴有神经系统症状的包块, 直径约 5~10 cm, 呈球形或梭形, 有假包膜, 质地软硬不等, 切面苍

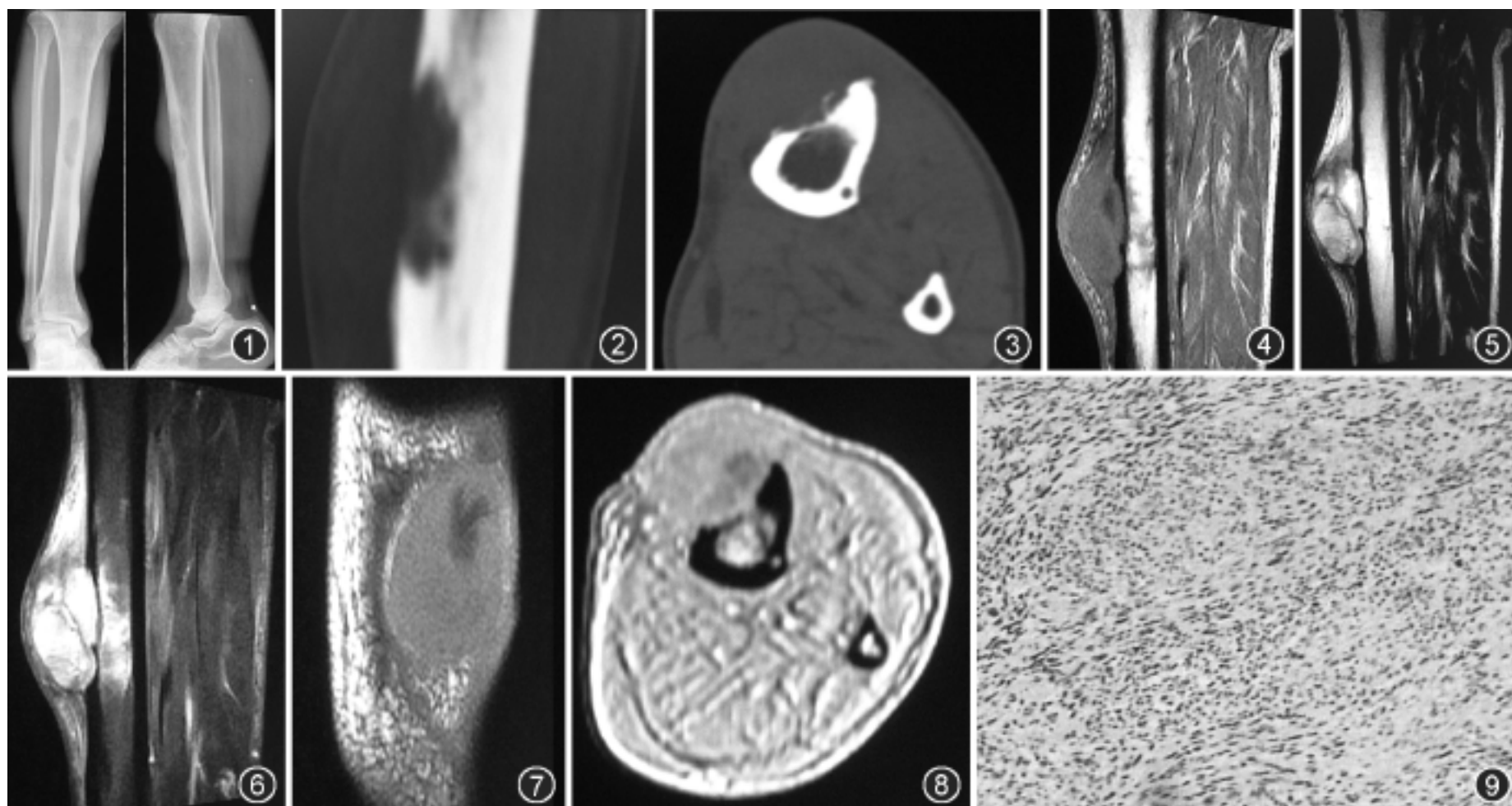


图 1 左胫骨中段前部可见长椭圆形骨质破坏区, 大小约为 6.2 cm× 1.6 cm× 1.8 cm, 边缘不清, 邻近左胫前可见扁丘状软组织肿块
图 2, 3 CT 平扫 + 矢状面重组示左胫骨中段前外侧长椭圆形骨质破坏区, 边缘模糊, 并见骨棘影, 肌间隙模糊
图 4~8 MRI 平扫示左胫骨中段前外侧椭圆形肿块, T₁WI 与肌肉呈等信号, 其内见新月状低信号, 周围包膜不完整。T₂WI 及短时反转恢复序列 (STIR) 呈不均匀高信号, 其内可见“Y”形低信号。邻近胫骨骨质呈虫蚀状破坏, 浸润骨髓。图 4 为矢状面 T₁WI, 图 5 为矢状面 T₂WI, 图 6 为矢状面 STIR, 图 7 为冠状面 T₁WI, 图 8 为横断面
图 9 病理检查, 示肿瘤细胞大部分呈梭形, 其间可见瘤巨细胞, 核分裂象多见, 可见富含细胞的密集区和细胞较少的稀疏区, 密集区细胞排列成束状 (HE × 100)

白或淡灰伴有出血坏死囊变。74% 为单发, 约 25% 的 MN 患者合并有神经纤维瘤病, 本病罕见, 约占骨原发肿瘤的 0.09%^[1]。多数起源于神经纤维瘤, 少数由神经鞘瘤恶变而成。肿瘤质地柔软, 无完整包膜, 呈分叶状或结节状, 体积较良性神经鞘瘤大, 可有出血、坏死、囊变区及胶冻样区域^[1]。组织学 MN 可分为 5 个亚型, 即梭形细胞型、上皮样型、黑色素型、异质化生型和腺型。MN 常侵袭周围组织, 本例肿瘤组织侵犯破坏胫骨。影像上表现复杂多样, 缺乏特异性, 易误诊。主要影像表现为软组织包块、周围骨结构虫蚀状破坏, 包块内可见钙化, 可见网格状不均质强化, 囊变区不强化。文献报道对肿瘤内低密度区是否为恶性神经鞘瘤的特征表现看法不一^[2-3], 肿瘤边界不光整, 邻近结构受侵、破坏提示恶性。MN 组织中出现脉管分化或横纹肌母细胞即蝶

螭瘤时, 提示恶性程度高。确诊依赖于病理, 尤其是免疫组织化学技术具有重要价值, S100 蛋白是 MN 较为敏感的特异性标记物, 阳性率可达 72.5%。MN 恶性程度一般较低, 手术切除大多预后良好, 但局部复发率及转移率较高。

参 考 文 献

- [1] 吴恩惠, 王云钊. 中华影像学(骨肌系统卷). 北京: 人民卫生出版社, 2002: 520-524.
- [2] Coleman BG, Arger PH, Dalinka MK, et al. CT of sarcomatous degeneration in neurofibromatosis. AJR, 1983, 140: 383-387.
- [3] 邵江, 朱晓华, 陈美, 等. 胸部恶性神经鞘瘤的影像表现. 中华放射学杂志, 2001, 35: 292-294.

(收稿日期: 2007-08-08)

(本文编辑: 隋行芳)

· 读片集萃 ·

原发性胆囊鳞状细胞癌一例

田昭俭 杨新国 吴起嵩 庞闽厦

患者 女, 65 岁。右上腹部隐痛不适伴腹胀、纳差 6 个月。体检无明显异常。

B 超示: 胆囊大小为 8.2 cm×3.7 cm, 体部可见 3.9 cm×3.5 cm 低回声实性肿块, 与壁相连, 基底部不宽, 其后不伴声影, 不随体位变化而活动。CT 示: 胆囊增大, 壁增厚, 腔内可见 3.7 cm×3.1 cm 软组织肿块, CT 值 37 HU(图 1), 增强扫描病灶不均匀明显强化, CT 值升至 85~87 HU(图 2)。

手术病理表现: 术中见胆囊大小约 8.0 cm×4.0 cm×3.5 cm, 周围无粘连, 切开见胆囊内黏膜面结节状肿物突向胆囊腔, 肿块大小为 4.5 cm×3.5 cm×2.5 cm, 灰白色, 质硬, 边界清, 胆囊壁厚 0.5~0.6 cm。镜下见胆囊黏膜上皮肿瘤细胞形成大小不等的呈团或索

状排列的癌巢, 在癌巢中可见细胞间桥, 瘤细胞质较宽, 浅粉染, 呈圆形或多角形; 有胞质宽而红染的角化细胞, 呈同心圆样结构, 其中心部为完全角化红染物质, 形成角化珠。细胞核增大, 异型性较明显, 可见病理性核分裂(图 3, HE ×100), 诊断: 胆囊中分化鳞状细胞癌。

说明: 原发性胆囊鳞状细胞癌较罕见。早期病例 B 超及 CT 表现缺乏特征性, 中晚期病例表现为胆囊增大, 囊壁明显增厚, 巨大肿块伴囊壁浸润, CT 增强扫描呈不均匀明显强化, 少有淋巴结肿大, 伴或不伴胆囊及胆管结石。本病需与胆囊腺癌、鳞腺癌、胆囊结石及胆囊息肉、胆囊炎相鉴别。



(收稿日期: 2007-07-04)

(本文编辑: 张晓冬)