

## 大腿球血管肌瘤一例

孟令平 洪玉萍 万凯明 鹿彤

患者 女, 24 岁。左大腿反复疼痛 4 年。体检: 左大腿皮下触及结节状肿物, 大小约 2 cm× 2 cm× 1 cm, 质软, 压痛, 可活动。

超声检查: 左大腿皮下见 0.6 cm× 2.0 cm 大小的低回声光团, 界清, 未测及明显血流。MR 检查: 左大腿皮下脂肪层与股内侧肌间见果核状异常信号, 大小约 2 cm× 1 cm, 边界清楚, T<sub>1</sub>WI 呈与肌肉相似的等信号, 抑脂 T<sub>2</sub>WI 呈明显高信号, 其内见线状低信号; 增强扫描示病灶呈环形强化, 其中央不强化, 呈核中核征 (图 1 ~3), 考虑为血管瘤。

手术及病理所见: 肿瘤组织大小为 1.0 cm× 0.6 cm× 0.5 cm, 包膜完整, 切面呈灰白和灰红相间。镜下见肿瘤由毛细血管、小血管及一些管壁厚薄不均、管腔大小不一的血管构成, 其内可见血栓, 其周围分布大量圆形或卵圆形细胞及梭形或短梭形细胞, 形态上相互移行, 未见核分裂象; 部分区域肿瘤间质呈黏液样变性 (图 4)。免疫组织化学检查: 圆形或卵圆形细胞, 波形蛋白 (Vim)、部分肌动蛋白 (Actin) 和抗平滑肌抗体 (SMA) 阳性, 细胞角蛋白 (CK)、上皮细胞膜抗原 (EMA)、CD34、结蛋白 (Des) 阴性; 梭形或短梭形细胞, Actin 和 SMA 阳性, 部分 Des 阳性。病理诊断: 球血管肌瘤 (glomangiomyoma)。

讨论 球血管肌瘤是血管球肿瘤中最少见的 1 个亚型, 约占 10%, 为单发或多发结节, 多发者则有家族遗传史, 单发者常表现为皮肤或皮下结节, 直径多小于 1 cm, 发病部位较分散, 以皮下多见; 病理为肿瘤内球细胞和平滑肌细胞并存, 相互移行, 在大血管处最明显; 绝大多数为良性, 个别病例具有恶性侵袭性行为。常为阵发性疼痛, 发生在大腿皮下则罕见, 文献检索仅见个例报道<sup>[1-3]</sup>。

球血管肌瘤的影像表现见于散在个例中<sup>[1-3]</sup>, 超声显示

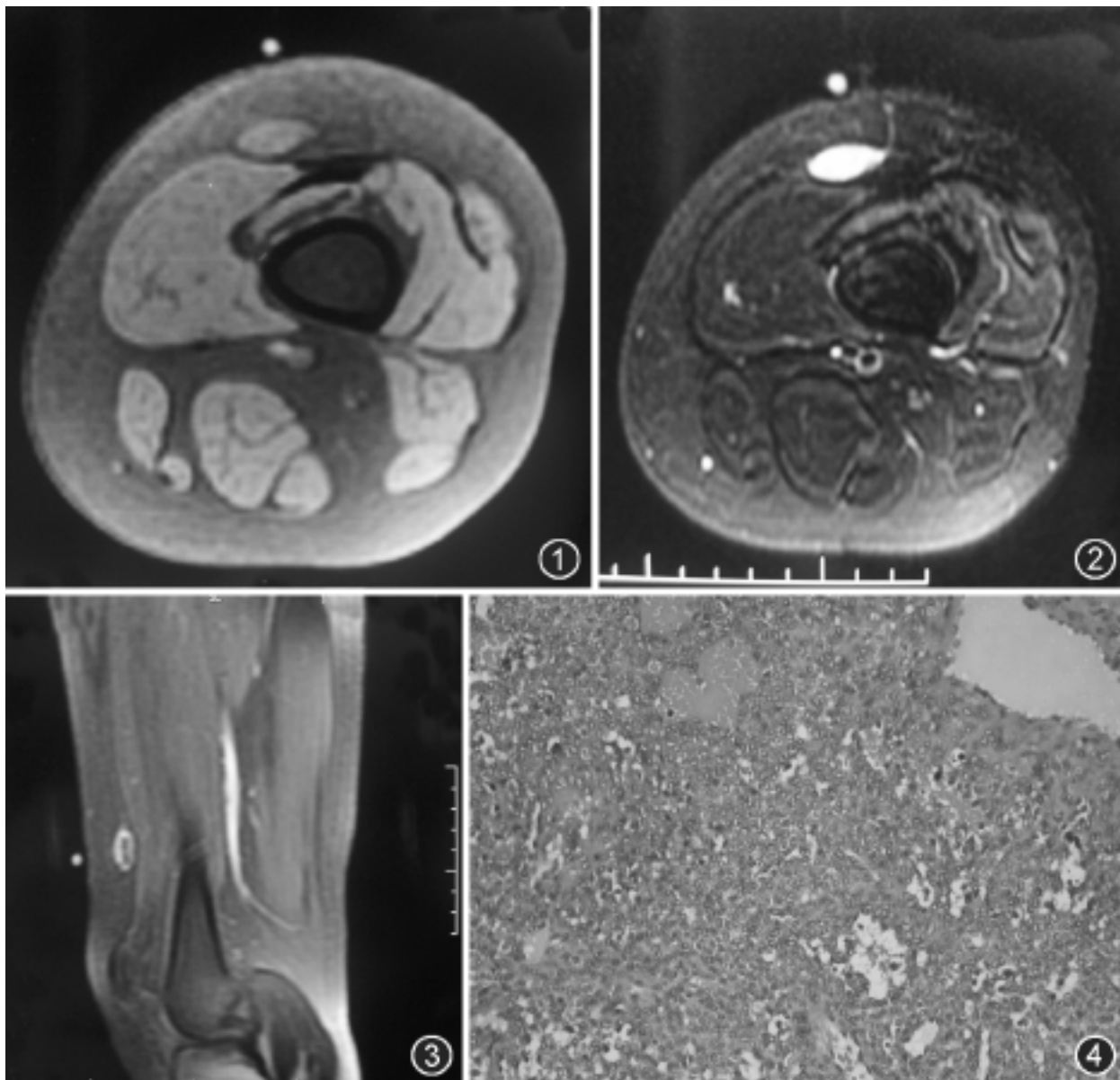


图 1 横断面抑脂 T<sub>1</sub>WI 示皮下脂肪层与股内侧肌之间球血管肌瘤。病灶呈与肌肉相似的等信号 图 2 横断面抑脂 T<sub>2</sub>WI 示病灶呈明显高信号, 其内线状低信号 图 3 矢状面抑脂增强 T<sub>1</sub>WI 示病灶明显强化, 呈高信号, 其中央不强化, 呈低信号, 表现为核中核征 图 4 病理检查。瘤内较多厚薄不均、管腔大小不一的小血管, 并见血栓形成, 周边见大量球细胞和平滑肌细胞分布, 形态上相互移行, 瘤间质内见大量黏液变性 (HE × 100)

呈肿块性回声; CT 表现为有包膜的结节灶, 且明显强化, 但未述及 MRI 表现, 本例病灶位于大腿皮下, 超声显示小结节状低回声, 未测及血流; MRI 表现抑脂 T<sub>2</sub>WI 呈明显高信号, 其内可见线状低信号; 增强扫描病灶为环形强化, 其中央不强化, 呈核中核征。有关血管球瘤和固有球瘤的影像描述文献较多, MRI 及 MR 血管成像 (MRA) 有较大诊断价值<sup>[4-6]</sup>, Drape 等<sup>[4]</sup>报道 27 例趾 (指) 甲下血管球瘤的 MRI 表现, 大多数病灶 T<sub>1</sub>WI 呈等或稍高信号, T<sub>2</sub>WI 呈高信号, 增强扫描明显强化, 可见低信号包膜, 并能区分血管球瘤的亚型, 即血管型、实体型和黏液型; Theumann 等<sup>[5]</sup>分析 24 例手指血管球瘤再发的 MR 影像表现, 大多数病例 T<sub>1</sub>WI 呈等、高信号, T<sub>2</sub>WI 呈高、等信号, 且强化明显, 21 例见术后瘢痕、

18 例有邻骨侵蚀; MRA 显示多血管性肿块<sup>[6]</sup>。但查阅文献 MR 影像描述均未提及核中核征, 其病理基础可能是血供丰富的肿瘤包膜和肿瘤间质的黏液变性, 导致在 T<sub>2</sub> WI 呈明显高信号和明显的环壁强化; 瘤内丰富的厚壁血管和大量血栓可能是 T<sub>2</sub> WI 呈低信号和不强化的原因。

主要应与固有球瘤鉴别, 根据好发部位、影像特点不难判定<sup>[4-5]</sup>, 但有时肿瘤内部出现黏液或玻璃样变, 可能鉴别较为困难; 本病还应与血管瘤鉴别, 血管瘤呈长 T<sub>2</sub> 高信号, 无包膜, 形态不规则, 明显均匀或不均匀强化可资鉴别。明确诊断仍需病理检查。

### 参 考 文 献

[1] 周森云, 陈志新, 张文燕. 腹膜后球血管肌瘤一例报告. 中国普外基础与临床杂志, 2003, 10: 48.

- [2] Siddiqui NH, Rogalska A, Basil IS. Glomangiomyoma (glomus tumor) of the kidney. Arch Pathol Lab Med, 2005, 129: 1172-1174.
- [3] Faggioli GL, Bertoni F, Stella A, et al. Multifocal diffuse glomus tumor: a case report of glomangiomyoma and review of the literature. Int Angiol, 1988, 7: 281-286.
- [4] Drape JL, Idy-Peretti I, Goettmann S, et al. Subungual glomus tumors: evaluation with MR imaging. Radiology, 1995, 195: 507-515.
- [5] Theumann NH, Goettmann S, Le Viet D, et al. Recurrent glomus tumors of fingertips: MR imaging evaluation. Radiology, 2002, 223: 143-151.
- [6] Van Ruysevelt CE, Vranckx P. Subungual glomus tumor: emphasis on MR angiography. AJR, 2004, 182: 263-264.

(收稿日期: 2007-10-30)

(本文编辑: 隋行芳)

## · 读片集萃 ·

### 颅内硬脑膜外恶性纤维组织细胞瘤一例

李建军 陈旺生

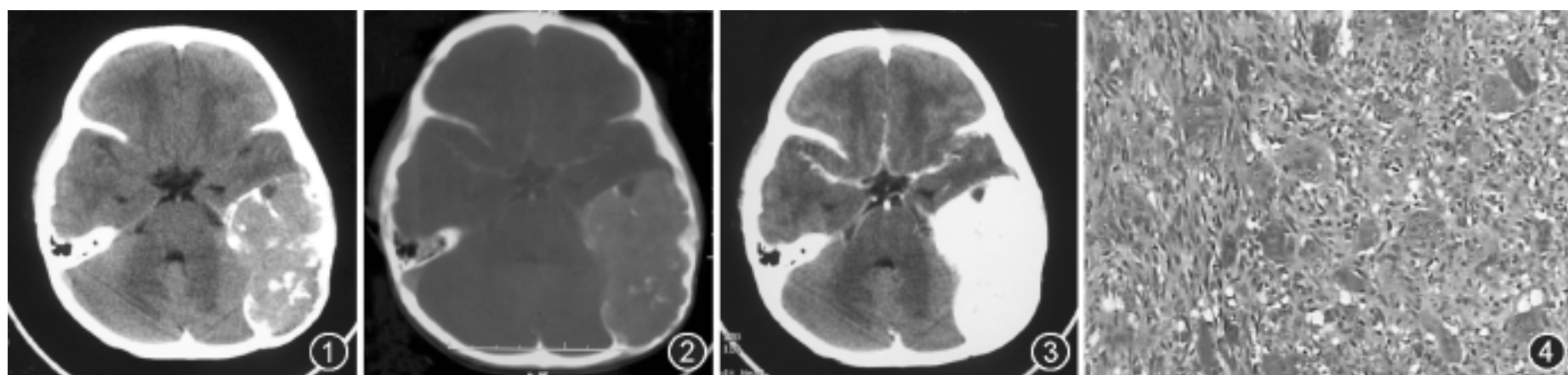
患儿 男, 4 岁。因左耳听力下降伴鼻唇沟变浅 1 个月入院, 无头痛、头晕、恶心、呕吐及四肢抽搐等症状。体检: 神志清楚, 对答切题, 检查合作, 双侧瞳孔等大等圆, 对光敏感。左枕部颅骨局部稍隆起, 质硬, 左侧鼻唇沟变浅, 张口偏右, 左眼睑不能闭合, 伸舌偏左, 左耳听力下降, 四肢肌力正常, 病理反射未引出。

CT 所见: 左侧颞枕骨内板下方稍高密度肿块, 横断面最大径约 4.8 cm × 7.8 cm, 其内见散在斑点状致密影及小片状低密度区 (图 1), 病变累及颞枕骨内板、板障及部分外板 (图 2), 向下累及左侧中耳乳突, 增强扫描肿块明显强化, 其内缘与脑实质分界清楚 (图 3)。

手术所见: 左颞枕骨稍隆起, 外板部分破坏, 肿瘤位于硬脑膜外, 实质性, 暗红色, 质韧, 内有骨质感, 向下侵犯颞骨岩部。病理结果: (左颞枕部硬膜外) 巨细胞型恶性纤维组织细胞瘤 (malignant fibrous histiocytoma, MFH) (图 4, HE × 40), 伴明显骨化生, 瘤组织侵至颅骨组织。

说明: MFH 是成人较常见的软组织肉瘤, 好发年龄 50 ~ 70 岁, 男性多见, 好发于肢体和后腹膜, 原发于颅内者罕见。关于 MFH 的起源, 学者们意见不一, 主要有 3 种观点: (1) 组织细胞起源; (2) 成纤维细胞起源; (3) 原始间叶细胞起源。多数学者认为 MFH 是原始间叶细胞向组织样细胞和成纤维细胞 2 个方向分化的结果。关于颅内 MFH 的组织来源同样存在争议, 多数学者认为其来源于硬脑膜或软脑膜。根据肿瘤内各种成分的不同, 又可将 MFH 分为多形性型、黏液样型、巨细胞型、炎症型和血管瘤型等 5 个亚型, 以前 2 型多见。

由于 MFH 的组织学形态多样, 其影像表现也呈多样化, 缺乏特异性。CT 多表现为中等或稍高密度肿块, 常伴囊变、坏死、出血, 边缘清楚, 肿瘤位置常较表浅, 易侵犯邻近硬脑膜和颅骨, 增强扫描肿瘤实质部分明显强化。本例 MFH 的 CT 表现与文献报道基本相符, 但其发病年龄小, 病变位于硬脑膜外, 较为特殊, 影像表现需与软骨肉瘤、脑膜瘤等鉴别, 其最终诊断依靠病理检查。



(收稿日期: 2007-05-31)

(本文编辑: 高宏)