

## 腹膜后恶性蝶螈瘤二例

陈云涛, 张军, 彭涛

【中图分类号】R841.42; R656.5; R730.264 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)01-0091-02

**病例资料** 病例 1, 女, 68 岁。发现腹部包块 7 年, 腹胀、消瘦 1 年。查体: 下腹部膨隆, 可触及一  $20\text{ cm} \times 15\text{ cm}$  肿块, 质硬, 可活动, 无触痛, 边界清。CT 示中下腹可见较大混杂低密度肿块, 增强后其内有不规则强化影, 肿块向上包绕左肾并推挤左肾和降结肠向前、乙状结肠向左下移位, 小肠受推挤聚于前上腹部, 腹主动脉旁可见软组织结节影(图 1), 考虑腹膜后恶性肿瘤。术中见腹膜后有一个约  $30\text{ cm} \times 26\text{ cm} \times 14\text{ cm}$  的肿块, 将空肠与降结肠向前推挤, 包块上部呈分叶状包绕左肾。病理检查: 送检物呈分叶状, 包膜不完整, 向周围组织浸润。切面灰白, 部分可见编织样结构, 质脆, 鱼肉状。镜下瘤细胞呈梭形、S 型弯曲, 排列成栅栏状, 并可见富含细胞区和稀疏细胞区混交存在。在肿瘤间质中见到分化程度不同的横纹肌肉瘤成分, 瘤细胞形态呈多样化(图 1b)。免疫组织化学: 波形蛋白阳性(图 1c), S-100、Desmin 呈局灶阳性(图 1d)。病理学诊断: 腹膜后恶性蝶螈瘤。

病例 2, 女, 52 岁。体检发现右上腹包块 4 d。查体: 右上腹扪及一约  $8\text{ cm} \times 5\text{ cm}$  包块, 质地中等, 无压痛, 表面光滑, 活动尚可, 基底部扪诊不清。彩超: 右上腹腹膜后探及一等回声实质性包块, 大小约  $12.6\text{ cm} \times 11.0\text{ cm} \times 7.0\text{ cm}$ , 边界清楚, 形态规则。CT 示右肾后间隙较大混杂密度肿块, 边界清楚, 内可见团

片状及花边状高密度影和不规则低密度区, 右肾被推挤向前, 与肿块接触处皮质变平但完整(图 2), 考虑右肾后间隙肿瘤伴出血。术中见右肾后方  $20\text{ cm} \times 15\text{ cm} \times 13\text{ cm}$  包块, 质不均, 内有出血, 包膜完整。病理检查: 肿块为灰红类球形, 包膜不完整, 切面为囊实性, 实性部分分为粘液区与多彩状区域, 两者有明显交界。光镜观察肿瘤分为梭形细胞区与含粘液背景的大细胞区, 两者有明显交界。梭形细胞呈 S 形弯曲, 排列成栅栏状、旋涡状。在含粘液背景区域中见到分化程度不同的横纹肌肉瘤成分, 瘤细胞形态多样化, 部分瘤细胞胞浆丰富, 呈条带状, 深伊红染色。免疫组织化学: S-100 散在阳性, Desmin 大细胞阳性。病理学诊断: 腹膜后恶性蝶螈瘤。

**讨论** 恶性蝶螈瘤(malignant triton tumor, MTT)属于特殊类型的周围神经肿瘤即恶性周围神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)伴有横纹肌母细胞分化<sup>[1]</sup>, 由 Masson 1932 年首次报道, 其命名源于 Locatelli 的试验, 他通过把坐骨神经的切端植入到蝶螈背部软组织内而诱导了含有肌肉和骨骼的肢体生长, 并认为神经鞘瘤细胞在运动神经纤维的影响下可分化为肌肉组织, 因此有些病理学家把含有横纹肌肉瘤成分的周围神经肿瘤称为恶性蝶螈瘤。

MTT 较罕见, 可以发生在任何年龄, 以成年人多见。文献

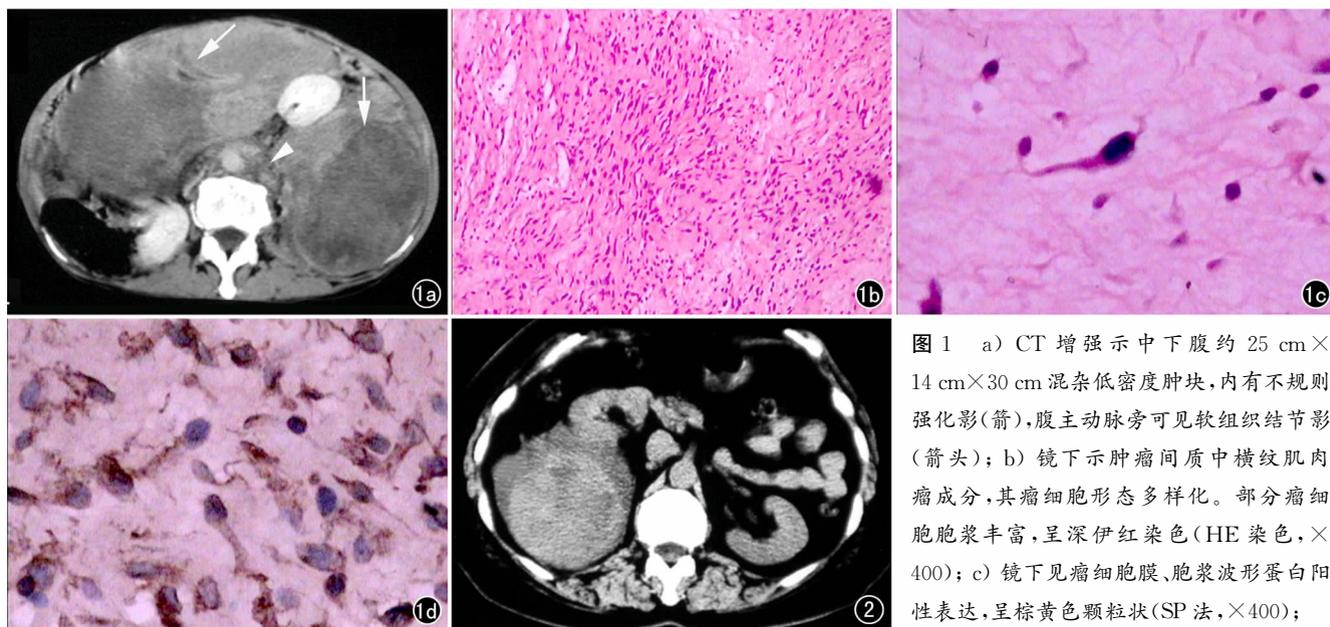


图 1 a) CT 增强示中下腹约  $25\text{ cm} \times 14\text{ cm} \times 30\text{ cm}$  混杂低密度肿块, 内有不规则强化影(箭), 腹主动脉旁可见软组织结节影(箭头); b) 镜下示肿瘤间质中横纹肌肉瘤成分, 其瘤细胞形态多样化。部分瘤细胞胞浆丰富, 呈深伊红染色(HE 染色,  $\times 400$ ); c) 镜下见瘤细胞膜、胞浆波形蛋白阳性表达, 呈棕黄色颗粒状(SP 法,  $\times 400$ );

d) 镜下见部分瘤细胞胞膜, 胞浆 Desmin 阳性表达, 呈棕黄色颗粒状(SP 法,  $\times 400$ )。图 2 CT 平扫示右肾后间隙一较大混杂密度肿块, 边界清楚, 内可见团片状及花边状高密度影和不规则低密度区, 右肾被推挤向前, 与肿块接触处皮质变平但完整。

作者单位: 610081 成都, 成都铁路局中心医院放射科

作者简介: 陈云涛(1970-), 男, 浙江义乌人, 主治医师, 主要从事影像诊断及介入治疗工作。

报道<sup>[2,3]</sup> MTT 好发于头颈、躯干部以及上肢,亦有发生于咽部及臀部等。肿瘤多与神经干有关。Woodruff 等<sup>[4]</sup> 提出诊断 MTT 应完全具备 3 条标准:肿瘤起源于周围神经或发生于 I 型神经纤维瘤病;以恶性神经鞘膜瘤为主要成分;出现真正的肿瘤性横纹肌母细胞。

John 把 MTT 分为 2 型。I 型:伴有神经纤维瘤病,占 70%,好发于年轻女性,以头颈部多见;II 型:不伴有神经纤维瘤病,占 30%,好发于躯干部<sup>[2]</sup>。本文报道 2 例为腹膜后 MTT 加上复习文献所见国内报道的 4 例腹膜后 MMT<sup>[5-8]</sup>,6 例腹膜后 MTT 均属于 John 分类中的 II 型,并有 3 个特点:发病年龄偏大,平均 50.6 岁;病史较长,均在数月以上,有 2 例病史达 6~7 年;肿块均较大,其最大径有 5 例超过 10 cm,最大 1 例达 30 cm。

MTT 缺乏特征性影像学表现,其病理诊断应具备 4 个条件:具有恶性周围神经肿瘤成分;具有散在其间的横纹肌肉瘤成分;免疫组化染色 S-100、desmin 及 myoglobin 均阳性;排除瘤组织内残存、萎缩的横纹肌。其中免疫组化检查对 MTT 的诊断有很大帮助,尤其是在光镜检查看不到横纹时,desmin 阳性及 myoglobin 阳性可以作为横纹肌肉瘤成分存在的可靠依据。S-100 蛋白、波形蛋白阳性可支持恶性神经鞘膜瘤成分的存在。本组两例均为阳性。病理诊断需与多形性横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤等相鉴别。

MTT 为高度恶性肿瘤,预后不佳,易在短期内复发转移。文献报道<sup>[9]</sup> 恶性蛛网膜瘤术后复发率为 43%,转移率为 48%,5

年生存率为 12%,本组 1 例术后 15 个月后死亡。

#### 参考文献:

- [1] 张仁元. 世界卫生组织软组织肿瘤新的组织学分型介绍[J]. 中国癌症杂志, 1993, 3(3): 89.
- [2] Dewit L, Albus-lutter CE, Jone ASH, et al. Malignant Schwannoma with a Rhabdomyoblastic Component, a So-Called Triton Tumor, a Clinicopathologic Study[J]. Cancer, 1986, 58(7): 1350-1356.
- [3] Rose DS, Wilkins MJ, Birch B, et al. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor With Rhabdomyoblastic and Glandular Differentiation Immunohistochemical Features[J]. Histopathology, 1992, 21(3): 287-290.
- [4] Woodruff JM, Christensen WN. Glandular Peripheral Nerve Sheath Tumors[J]. Cancer, 1993, 72(13): 3618.
- [5] 何永恒. 右上腹膜后蛛网膜瘤一例[J]. 湖南医学, 1996, 13(2): 82.
- [6] 陈忠其. 恶性蛛网膜瘤 1 例报告[J]. 实用癌症杂志, 2001, 16(4): 448.
- [7] 乔瑾, 闽大六, 孟刚. 恶性蛛网膜瘤[J]. 临床与试验病理学杂志, 1999, 15(5): 461.
- [8] 刘阳东, 时德. 腹膜后巨大恶性蛛网膜瘤一例[J]. 中华外科杂志, 2000, 38(5): 371.
- [9] Daimaru Y. Malignant "Triton Tumor": a Clinicopathologic and Immunohisto-Chemical Study of Nine Cases[J]. Hum Pathol, 1984, 15(12): 768-770.

(收稿日期: 2004-04-08 修回日期: 2004-06-07)

## 欢迎订阅《医学影像技术学》

自从 1895 年伦琴发现 X 射线以来,已有多位专家因对 CT、磁共振成像的突出贡献而荣获诺贝尔生物学奖,传统的 X 线成像已从过去的传统二维平面解剖发展到当今的三维立体成像,并使之动静互补,将疾病评价指标从描述病变的大小、形态、解剖部位和密度、对比及信号强度等深入到酶、受体和功能性指标,不仅为临床提供疾病是什么,更要提供治疗路径,使疾病的评价更趋完善,更具有特异性,最终达到资源共享,这就是涵盖了诊断与治疗并由多种医学影像交叉互补而形成的“大影像”。然而,就在这医学影像飞速发展的今天,无论是专业教育还是继续教育,传统的教材已不能适应历史发展的需要,在这种背景下,中国科学院教材建设专家委员会规划教材《医学影像技术学》一书出版发行。

该书由我国 18 所高等医学院校从事医学影像技术第一线的各类专家编写而成,分总论和七篇共计四十八章,主要讲述了普通 X 线成像技术、数字 X 线成像技术、CT 成像技术、DSA 成像技术、磁共振成像(MRI)技术、超声成像技术和核医学成像技术。每篇分别叙述了成像设备的系统组成及特性、成像基本理论和原理、图像质量控制和各种成像技术在人体各部位的临床应用。本书以临床实用为出发点,介绍了实用技术及其理论,兼顾影像学新理论、新技术,同时扬弃了医学影像学中过时的技术。每章前有内容提要,每章后有思考题,书后有英汉名词对照。该书图文并茂,内容丰富全面,理论联系实际,并注重实用性、科学性和系统性。它既可作为全国高等医药院校教材,也可供医学影像、生物医学工程、临床、预防等医学相关专业使用,同时也可作为在职专业人员的培训教材。

无疑,这本由华中科技大学同济医学院附属协和医院余建明教授主编的《医学影像技术学》一书必定会推动我国医学影像技术专业的高等教育,全面推动我国医学影像技术人才的培养。

邮购地址: 100717 北京东黄城根北街 16 号 科学出版社医学出版分社 李国红