

# 《请您诊断》病例 9 答案:肾外恶性横纹肌样瘤

全冠民, 袁涛

【中图分类号】R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)11-1244-01

**病例资料** 患者,男,38岁。无意中发现脐周肿块2个月,近来增大,伴腹痛及直立时腹部下坠感,无腹泻及呕吐。体检:腹部可及15 cm×12 cm大小质韧包块,边界不清,有轻压痛,无反跳痛与移动性浊音。

超声检查示腹部肿块为低回声,界限不清,内见条带状血流信号。CT平扫示中下腹部肠系膜部位巨大肿块,境界清楚,边缘可见多个分叶,大部分为均匀软组织密度,CT值34 HU,其内有多发散在较小的稍低密度区(20 HU)及少许点状钙化,肿块向下延伸至盆腔,肠管向周围推压移位(图1)。增强扫描示病变呈中度强化,CT值62 HU,肿块下部低密度区无明显强化,肠系膜上动静脉被包裹(图2)。

手术所见:肿块位于肠系膜根部,体积巨大,质硬、固定,形态不规则,与小肠及后腹膜广泛粘连,无法完全切除,切取部分肿块送病理检查。病理学所见:肿瘤细胞为多边形横纹肌细胞样,胞浆呈嗜酸性并见空泡,细胞核大小不等,可见多分裂相,瘤细胞排列成巢状(图3)。免疫组织化学染色:Vim、CK和EMA均为灶性(+),NSE(++)、SMA、Myo和CgA均(-)。诊断:腹腔内肾外横纹肌样瘤。

**讨论** 本病最早由Beckwith等1978年报道,系从婴幼儿肾Wilms瘤分离出的一个新的肿瘤类型,被认为是Wilms瘤的变异,细胞来源不明,1981年始被命名为肾恶性横纹肌样瘤<sup>[1,2]</sup>。此后发现该肿瘤也可位于肾外,但较罕见,其组织学形态与肾内的恶性横纹肌样瘤一致,被称为肾外恶性横纹肌样瘤(extrarenal rhabdoid tumor, ERRT)。国内ERRT报道不多,未检索到国内有关影像学报道的文献。

临床上ERRT主要见于婴幼儿,中位年龄为20个月,男女性别比为11:1。病变可发生于全身多个部位,但以中轴部位居多,可位于肝、脑、舌、胸部、盆腔、四肢等部位,本例位于腹部中线区。患者中位生存期为6个月,略长于婴幼儿肾内横纹肌样瘤。本病典型病理学表现为肿瘤细胞为多边形横纹肌样,胞浆嗜酸性,呈假腺泡状、放射状、副节瘤样及淋巴瘤样排列,免疫组织化学染色呈神经、上皮和肌性等多表型性<sup>[1,2]</sup>。

本病影像学报道甚少<sup>[2]</sup>,一般表现为实性、较大的软组织密度肿块,边缘可见分叶,强化明显,密度不均,内部可见坏死区。本例表现与文献所见类似,瘤内有少许钙化,并见肿瘤包裹肠系膜血管,符合恶性肿瘤特征。鉴别诊断主要是肠系膜的其他肿瘤,包括肠系膜淋巴瘤、恶性间皮瘤、硬纤维瘤、平滑肌来源肿瘤等。淋巴瘤也可包裹肠系膜血管,呈大块状或融合的结节状肿块,同时可见其它部位淋巴结肿大。恶性间皮瘤90%合并腹水,并可见肿瘤钙化。硬纤维瘤可见包膜,呈较均匀的软组织密度。平滑肌来源肿瘤较大、不均匀密度,强化显著。

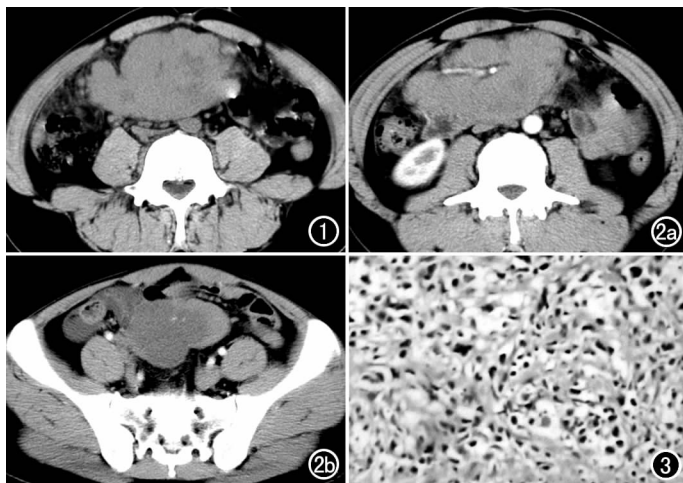


图1 CT平扫示中下腹部巨大肿块,境界清楚,边缘分叶状,密度欠均匀,肠管向周围推压移位。图2 CT增强扫描动脉期示肿块中度强化,其内低密度区无强化,肠系膜上血管被包裹。a) 中腹部层面; b) 下腹部层面。图3 镜下示肿瘤细胞为多边形,胞浆呈嗜酸性,胞核大小不等,可见多分裂相(×100, HE)。

最终诊断有赖于病理学检查。

## 参考文献:

- [1] 钟国平. 肾外恶性横纹肌样瘤临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 1999, 15(5): 423-424.
- [2] Figarola MS, Khader SM. Pediatric Case of the Day[J]. RadioGraphics, 1999, 19(5): 1693-1695.

(收稿日期: 2007-07-12)

## 专家点评

肾外恶性横纹肌样瘤是一种好发于儿童的、少见的、高死亡率的恶性肿瘤。它可以发生于人体的各个部位,但有趋于人体中轴的倾向。国内尚未见相关影像学报道,CT表现具有一般恶性肿瘤征象,但缺乏特异性,常难与发生于肠系膜的其他恶性肿瘤相鉴别,确诊主要依赖于组织活检。该病例肿块位于中下腹部肠系膜部位,肿块边界尚,增强肿块边缘轻度强化,与相关文献病理报道及病理结构相吻合。其病理学典型表现为:(1)瘤细胞弥漫实性浸润,圆形或多边形,胞界清楚,胞质丰富、嗜酸性,但不见横纹;(2)多数瘤细胞胞质内有红染、均匀透明的球形包涵体,大者将胞核挤向一侧呈新月形;(3)泡状核,单个中央位大核仁,核分裂象多见;免疫组化多数病例 Vim、CK 与 EMA 阳性。该病需与胚胎性横纹肌肉瘤、横纹肌样脑膜瘤、恶性间皮瘤、上皮样肉瘤等相鉴别。通过本例临床报道,相信大家对肾外恶性横纹肌样瘤的CT表现认识有了进一步的提高。

(同济医院 胡道予)

作者单位: 050000 石家庄, 河北医科大学第二医院放射科

作者简介: 全冠民(1966-), 男, 石家庄人, 博士后, 副教授, 硕士生导师, 主要从事神经与腹部影像学诊断工作。