

位脑膜瘤的组织来源。也有学者认为颅外脑膜瘤的发生可能与神经周细胞有关,而迷走于颅外胚胎性融合线上的蛛网膜细胞巢也是其中原因之一^[2]。诊断异位脑膜瘤必须具备以下特点:①发生在无明显脑膜组织的解剖部位;②不伴发颅内或椎管内脑膜瘤;③有典型脑膜瘤的组织结构。结合临床及辅助检查,可明确异位脑膜瘤的诊断^[3]。邱前辉等统计的 9 例鼻腔鼻窦异位脑膜瘤,年龄最大 68 岁,最小 6.5 岁,平均 18.6 岁。全部患者最后均经病理确诊为沙粒体型脑膜瘤^[2]。主要辅助检查包括 X 线片、CT、MRI 及血管造影术。鼻窦及头颅各种 X 线片可显示鼻窦颅骨解剖的概貌和骨破坏的程度。但 X 线片有影像重叠和软组织影显示不佳等缺点;CT 则显示较好,可判断骨破坏情况及颅内有无肿瘤,CT 检查肿物为混杂密度影,其内可见不规则钙化斑,CT 值 46~192 HU 之间。边界清楚,呈膨胀性生长,病灶周围组织结构受压移位,骨壁变薄或不明显,无骨质破坏或增生。增强扫描病灶明显强化^[2]。李文良等对 4 例颌面脑膜瘤作 CT 平扫,发现病灶呈等密度或略高密度,其中 1 例增强后呈均匀强化^[4]。MRI 是评估软组织最理想的方法,其定性、定位及显示邻近结构所受影响的作用优于 CT,能清晰

显示肿瘤与血管的关系,本例未行 MRI 平扫检查,为其不足。在 T₁WI 上,脑膜瘤表现为等信号,少数为低信号,T₂WI 可见高、等或低信号,增强后绝大部分肿瘤强化;血管造影有助于了解肿瘤的范围、血供来源及颅前窝有无肿瘤^[5]。本例具有病程长,肿瘤巨大,侵犯颌面多个部位,呈多房囊性改变,影像表现与颅内脑膜瘤不同等特点,实属罕见。

参考文献:

- [1] 廖志东,匡亚玲.鼻腔鼻窦异位脑膜瘤一例[J].中华神经医学杂志,2005,1(1):412-413.
- [2] 邱前辉,陈少华,韩虹,等.鼻腔、鼻窦异位脑膜瘤的诊治(附 9 例报道)[J].中西医结合耳鼻咽喉科杂志,2007,15(1):33-36.
- [3] 王碧凤,刘龙跃.鼻窦囊性异位脑膜瘤(附 1 例分析)[J].川北医学院学报,1996,11(2):48-50.
- [4] 李文良,朴颖哲,高松源,等.异位脑膜瘤 5 例[J].中国肿瘤临床,2001,28(8):588-589.
- [5] 李清明,彭培宏.鼻腔鼻窦异位脑膜瘤的诊断和外科治疗[J].山东大学基础医学院学报,2003,17(1):22.

(收稿日期:2008-11-05 修回日期:2008-12-26)

• 病例报道 •

后纵隔巨大恶性纤维组织细胞瘤一例

杨岗,张联合,张士良

【中图分类号】R814.42; R734.5 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)10-1165-02

恶性纤维组织细胞瘤是一种来源于间叶组织的恶性肿瘤,主要由纤维细胞、组织细胞组成。主要发生在四肢、躯干深部软组织及腹膜后区,于肺、胸壁、纵隔内等处少见,而发生在后纵隔区,术后复发巨大肿块更是少见。

病例资料 女,患者,78 岁。半年前无明显诱因感觉胸闷不适就诊当地医院,胸部正位片示右心缘膨隆(图 1)。两个月后病情加重,出现胸闷、气急、咳嗽,伴有进食及吞咽困难,无心悸、头晕头痛、咯血。在当地医院再次就诊,胸部正位片示右侧胸腔大量积液。治疗后胸部 CT 提示后纵隔巨大肿瘤伴胸腔积液(图 2)。全麻下行后切口后纵隔肿瘤切除术,术后病理提示后纵隔恶性纤维组织细胞瘤(未分化高级别多形性肉瘤)。术后胸闷、气急及进食吞咽困难症状明显好转。半月前患者再次感胸闷气急,进食困难,再次复查胸部正位片、胸部 CT 及胸部 MR(图 3~5)。

胸部 CT:平扫时于后纵隔内见巨大囊实性占位(左右最大径约 18 cm,上下径最大约 22 cm),肿块占据约 1/2 胸腔,其边缘清楚,形态呈圆形分隔状,推挤心脏及腔静脉、气管、食管向前移位;肿块内可见点状高密度钙化影。增强扫描后肿块内部不均匀强化,边缘则可见包膜样明显强化带;肿块包绕降主动

脉,右侧胸壁及右肾中极亦见不规则强化软组织肿块。双侧胸腔可见积液征象,双肺散在炎症。

患者目前精神差,被动体位,端坐呼吸,颈静脉充盈、怒张,面部及全身浮肿。

实验室检查:谷草转氨酶 23 U/L,总蛋白 54.6 U/L(↓),白蛋白 29.6 U/L(↓),基因类肿瘤相关物质 109.3 U/ml(↑),蛋白质类肿瘤相关物质 92.3 U/ml,激素类肿瘤相关物质 62.73 U/ml,肿瘤胚胎性相关物质 95.13 U/ml,酶类肿瘤相关物质 128.03 U/ml,糖类肿瘤相关物质 101.93 U/ml,CEA 2.53 ng/ml。其他检查指标未见特殊。

临床证实为:纵隔恶性纤维组织细胞瘤术后复发并右侧胸膜及右肾转移。

讨论 纤维组织细胞瘤是起源于兼性纤维母细胞,具有向纤维母细胞及组织细胞双向分化的能力,主要是向组织细胞分化为主^[1]。其组织学具有多样性,主要为多形性或纤维性和组织细胞呈特征性的编织状排列;按照其组织学表现可以分为多形性型、黏液样型、巨细胞型、炎症性型^[2]。而恶性纤维组织细胞肉瘤其起源、形态结构、生物学行为均符合一般的肉瘤,又称为纤维组织细胞肉瘤。该肿瘤多见于 50 岁以上中老年人,青少年少见。发病部位最常见于四肢、躯干等的深部及腹膜后区,也见于肺、胸壁、下腔静脉、纵隔等部位。临床上早期常无症状,当肿瘤长到一定程度并压迫周围脏器或大血管时,可出

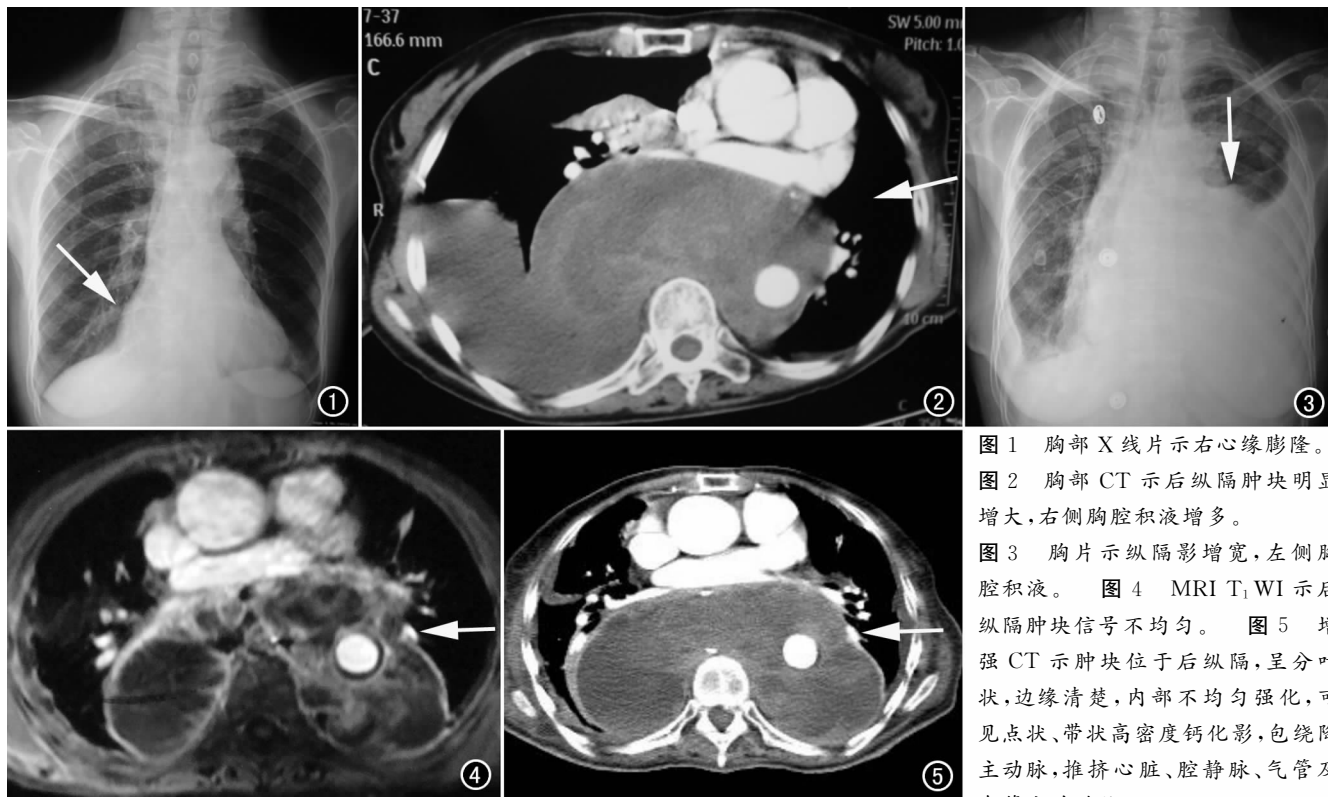


图 1 胸部 X 线片示右心缘膨隆。
图 2 胸部 CT 示后纵隔肿块明显增大, 右侧胸腔积液增多。
图 3 胸片示纵隔影增宽, 左侧胸腔积液。图 4 MRI T₁WI 示后纵隔肿块信号不均匀。图 5 增强 CT 示肿块位于后纵隔, 呈分叶状, 边缘清楚, 内部不均匀强化, 可见点状、带状高密度钙化影, 包绕降主动脉, 推挤心脏、腔静脉、气管及食管向前移位。

现胸闷、气急、吞咽困难、消瘦等临床表现^[3]。MFH 可局部复发, 容易通过血行及淋巴途径转移至肺、骨骼等部位^[1]。该病例病情变化突然, 病灶生长速度快, 术后 20 余天就复发, 并且肿块迅速增大, 占据胸腔, 挤压气管及血管, 继而产生较为明显临床症状, 较为少见。

CT 表现: 位于纵隔内软组织肿块, 病灶边缘光滑, 密度较均匀; 病灶较大时则形态不规则, 肿瘤内部可出现坏死、液化及钙化。由于肿瘤血供较为丰富, 增强扫描肿块一般呈中至高度强化, 强化较均匀, 如有坏死液化则表现为不规则的密度未强化影。肿瘤恶性程度较高, 呈浸润性生长, 常侵犯邻近器官及组织。

纵隔内恶性纤维组织细胞瘤发病率较低, CT 表现缺乏特异性影像征象, 单凭影像学检查很难做出准确诊断, 需要与纵隔内其它常见恶性肿瘤进行鉴别。恶性胸腺瘤: 大多位于前纵隔, 沿着纵隔血管间隙在血管表面匍匐生长, 与心脏大血管接触面较大, 临床可有重症肌无力表现。恶性淋巴瘤: 多位于中纵隔血管旁, 多个小肿块相互融合, 可有纵隔及其它部位淋巴结肿大, 放射治疗敏感。恶性脂肪肉瘤: 多发生在前中下纵隔及心膈角区, 肿块内部可见间杂在条索状纤维组织中或多或少的脂肪组织成分。恶性畸胎瘤: 绝大多数位于前中上纵隔, 因

为其为三胚层结构肿瘤, 因此肿块内可见多种成分组织存在, 可有液体、脂类、纤维组织、钙化、毛发等。恶性生殖细胞瘤: 多见于青少年患者, 肿块多位于前纵隔, 呈分叶状, 肿瘤内一般无脂肪组织及钙化成分, 临床上可见 AFP 或 HCG 升高, 放射治疗较为敏感^[4]。恶性神经源性肿瘤: 该类肿瘤位于后纵隔脊柱旁沟区, 与神经根走行区域一致, 可见相应椎间孔扩大及骨质改变。

总之, 纵隔内恶性肿瘤有其一定特殊性, 但也很难就影像学检查做出准确的诊断, 必须结合临床病史及相关实验室检查才能诊断, 最终确诊有赖术后病理诊断。

参考文献:

- [1] 戴景蕊, 石木兰, 李根柱, 等. 恶性纤维组织细胞瘤的 CT 表现[J]. 中华肿瘤杂志, 1996, 18(2): 140.
- [2] 王小艺, 黄遥, 刘尚梅, 等. 纵隔恶性纤维组织细胞瘤影像表现[J]. 癌症进展杂志, 2006, 4(3): 266-269.
- [3] 刘尚梅, 刘彬, 何祖根, 等. 纵隔原发性恶性纤维组织细胞瘤[J]. 实用癌症杂志, 1999, 14(4): 244-246.
- [4] 于海光, 石洪生. 前纵隔恶性肿瘤的 CT 影像特点[J]. 临床误诊杂志, 2002, 15(5): 196-199.

(收稿日期: 2008-11-28 修回日期: 2008-12-27)