

- [3] Kuijpers HG, Bleijenberg G. The Spastic Pelvic Floor Syndrome: a Cause of Constipation[J]. Dis Colon Rectum, 1985, 28(9): 669-672.
- [4] Preston D, Lennard J. Anismus in Chronic Constipation[J]. Dig Dis Sci, 1985, 30(6): 413-418.
- [5] 李实忠. 盆底失弛缓综合征[J]. 中国肛肠病杂志, 1995, 15(1): 17-20.
- [6] 丁曙晴, 丁义江, 余苏萍. 盆底失弛缓综合征 70 例临床分析[J]. 江苏医药, 2001, 27(7): 515-516.

- [7] 崔龙, 邵浩清, 姜文芳. 肛管直肠角形成和维持的解剖机制及其临床应用[J]. 中华小儿外科杂志, 2000, 21(10): 298-301.
- [8] 陈长青, 王高潮, 吴建平, 等. 排便造影动态观察盆底形态对功能性出口梗阻所致便秘的诊断价值[J]. 临床放射学杂志, 2003, 22(增刊): 58-60.
- [9] 田波, 周殿伦, 段全红, 等. PRS 诊治体会[J]. 中国肛肠病杂志, 1993, 13(5): 17-18.

(收稿日期: 2008-12-15)

髂骨硬化性上皮样纤维肉瘤一例

• 病例报道 •

李胜, 侯明伟, 许启仲

【中图分类号】R445; R738.1; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)12-1330-01

病例资料 患者, 男, 19 岁。2006 年 4 月无明显诱因出现腰部疼痛。曾在当地以腰椎间盘突出、强直性脊柱炎(ankylosing spondylitis, AS), 行腰椎牵引及 AS 相应治疗, 但效果不明显。后疼痛逐渐加重。于 2007 年 6 月来我院求诊。入院实验室检查: C 反应蛋白 3.7 mg/l (正常值范围 0~10.0 mg/l), 血沉 18 mm/1h (正常值范围 0~15 mm/1h), 碱性磷酸酶 505 IU/l (正常值范围 35~134 IU/l), 钙 1.87 mmol/24 h (正常值范围 2.5~8.0 mmol/24h), 余未见异常。

X 线片示骨盆骨质疏松并多发陈旧性骨折, 左侧髂骨溶骨性骨质破坏(图 1a)。MSCT 软组织窗示左侧髂骨翼骶骨侧大部分骨质破坏吸收, 其内见一圆形直径约 1.6 cm 高密度影(图 1b)。MRI 增强示病灶环形强化, 其内壁可见结节样突起(图 1c)。拟诊为左髂骨恶性肿瘤。全麻下行病灶清除术, 病理诊断: (左髂骨) 硬化性上皮样纤维肉瘤。肿瘤清除术后半年复查 CT 骨窗可见原瘤区棉絮状高密度影(图 2), 为肿瘤复发所致。

讨论 硬化性上皮样纤维肉瘤(sclerosing epithelioid fibrosarcoma, SEF)是一种特殊类型的纤维肉瘤, 非常罕见, 由 Meis-Kindblom 等于 1995 年首次报道^[1]。其发病年龄广, 平均年龄 45 岁, 大多数位于下肢和肢带部位, 发生于髂骨的罕见, 文献上仅见 1 例报道^[2]。SEF 总是位于组织深部, 常贴于骨上, 病程长短不等, 1/3 病例有肿物明显增大并伴有疼痛症状。肿物大小差异很大, 平均 7~10 cm。一般界限清, 分叶状或多结节状, 质硬、灰白色, 可见黏液样、囊性变和钙化区, 坏死少见。

结合文献^[1-4], SEF 在影像学上表现为溶骨性骨质破坏。恶性程度较低者, 破坏边界较清且锐利, 恶性程度高者边界不清, 骨质破坏呈渗透样改变; 肿瘤常累及周围软组织。瘤灶区密度一般较均匀, 偶可见到囊变、小点片状钙化灶及化生性骨。CT 增强后肿块内可有不同程度强化。SEF 在 T₁WI 上通常为低信号, T₂WI 上根据肿瘤分化程度不同, 可呈高信号、低信号或混杂信号, 增强 MRI 上肿瘤强化, 其内组织分化不等强化程

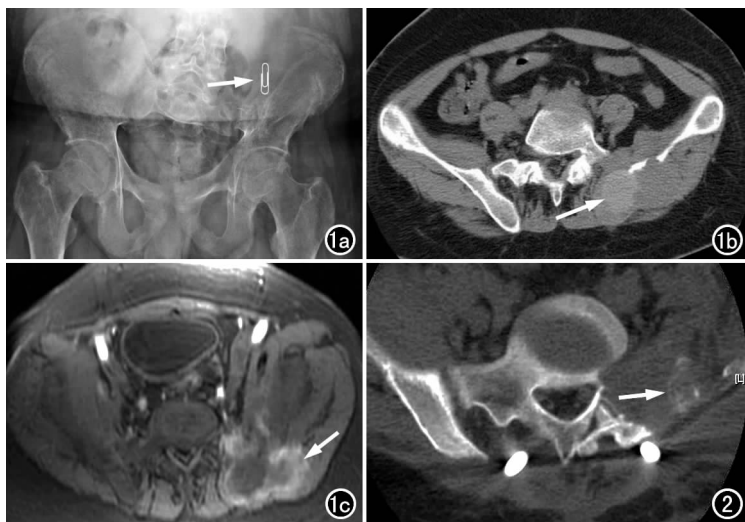


图 1 a) X 线片示骨盆骨质疏松并多发骨折, 左髂骨翼骶骨侧溶骨性骨质破坏; b) MSCT 软组织窗示骨质破坏区内见圆形高密度影(箭), 边界清楚, 周围软组织肿胀; c) 增强 MRI 示肿瘤不规则环形强化(箭)。

图 2 术后 8 个月复查, MSCT 骨窗, 示原术区一棉絮状高密度影(箭)。

度不同。本病例经北京大学医学院及积水潭医院病理科医师会诊, 瘤区内圆形高密度影考虑为: ①上皮样血管内皮瘤, 认为病变内的骨为反应性病变; ②淀粉样变伴非特异性慢性炎症。

与经典的纤维肉瘤相比, SEF 属于一种低度恶性或分化良好的纤维肉瘤^[3]。但本例术后半年 CT 扫描示原瘤区出现高密度影, 临床考虑为肿瘤复发, 推测可能为本病例恶性程度较高。

参考文献:

- [1] Meis Kindblom JM, Kindblom LG, Enzinger FM. Sclerosing Epithelioid Fibrosarcoma a Variant of Fibrosarcoma Simulating Carcinoma[J]. Am J Surg Pathol, 1995, 19(9): 979-993.
- [2] Abdulkader I, Cameselle-Teijeiro J, Fraga M, et al. Sclerosing Epithelioid Fibrosarcoma Primary of the Bone[J]. Int J Surg Pathol, 2002, 10(3): 227-230.
- [3] 范钦和. 软组织病理学[M]. 南昌: 江西科技出版社, 2003. 76-77.
- [4] Cristina R. Antonescu MD, Marck, et al. Sclerosing Epithelioid Fibrosarcoma: a Study of 16 Case and Confirmation of a Clinicopathologically Distinct tumor[J]. Am J Surg Pathol, 2001, 25(6): 699-709.

(收稿日期: 2009-04-13 修回日期: 2009-07-03)