

## 《请您诊断》病例 35 答案: 上颌骨黏液瘤一例

邱乾德, 余捷, 林达

【中图分类号】R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)01-0233-02

**病例资料** 患者,男,52岁。左侧颌骨部肿痛,并逐渐增大2年。

CT显示左侧上颌骨膨胀性破坏,密度不均,内见不规则残留骨性组织,界限清楚,边缘无明显硬化,软组织轻度肿胀(图1a)。MRI显示肿瘤膨胀性生长,界限清楚,突向上颌窦,致上颌窦腔消失,内见嵴状分隔。肿瘤信号不均, $T_1$ WI上呈低信号(图1b),大部分肿瘤于 $T_2$ WI上呈高信号(图1c、d),少部分在 $T_2$ WI和 $T_1$ WI上均呈低信号。术中见肿瘤位于左侧上颌骨,呈膨胀性生长,表面光滑,边界清楚,质脆,无包膜,呈灰白色,肿瘤与邻近组织紧密粘连。切开肿瘤内见豆腐渣样物和颗粒状硬节,类似碎骨片或钙化组织。

镜下见肿瘤为黏液胶冻样组织,质脆,易碎裂,并见出血、碎骨片和钙化组织,病理诊断为上颌骨黏液瘤(图1e)。

**讨论** 原发性颌骨黏液瘤为少见肿瘤,可分为原发性和继发性两种,原发性是指无心脏黏液瘤病史者<sup>[1-3]</sup>。原发性黏液瘤起源于间充质组织,骨质呈蜂窝状破坏,破坏区为黏液胶冻样组织,质脆,易碎裂,无包膜,呈胶体状软性包块。细胞以星形及梭形细胞为主,疏松的分散在黏液基质中,间质血管较少<sup>[4]</sup>。肿瘤与身体其他部位的黏液瘤一样,符合1948年Stout首先提出的病理学诊断标准,包括疏松的黏液基质中含有梭形细胞和星状细胞;不含成软骨细胞、肿瘤血管少,毛细血管没有丛状排列;单中心的起源<sup>[2]</sup>。原发性颌骨黏液瘤多见于青壮年,平均年龄34岁,生长缓慢,病史较长,0.5~10年,无明显男女差异,根据肿瘤发生部位有相应临床症状。

CT和MR显示肿瘤呈囊状破坏,膨胀性生长,与周围骨质界限清楚,也可呈多囊状或蜂窝状透亮区,肿瘤过大时,穿破骨皮质或骨皮质部分消失,肿瘤内残存骨片或钙化组织。本例CT显示骨质侵袭性破坏,密度不均,界限清楚,边缘无明显硬化,内部见有高密度碎骨片。MR显示肿瘤信号可为均匀或不均匀。在CT上显示高密度影, $T_2$ WI、 $T_1$ WI上均呈低信号病灶,经病理证实为碎骨片和钙化组织。

颌骨囊状膨胀性病变的影像表现较复杂,但大多数病变有一定特征性:①多囊多见于造釉细胞瘤,骨化性纤维瘤多为实

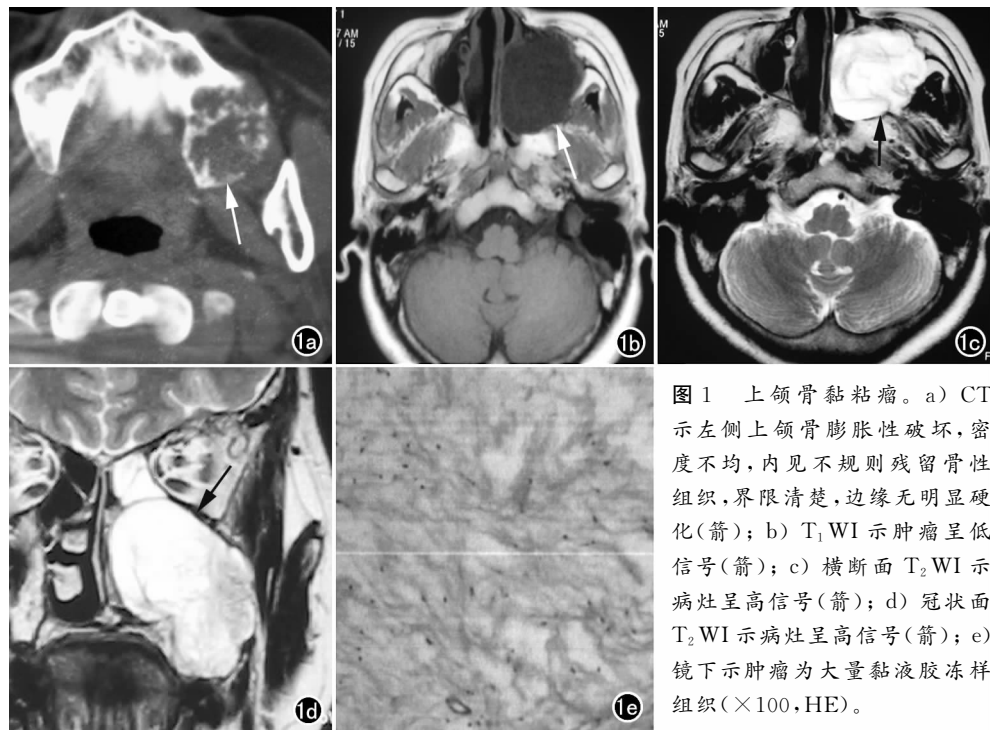


图1 上颌骨黏液瘤。a) CT示左侧上颌骨膨胀性破坏,密度不均,内见不规则残留骨性组织,界限清楚,边缘无明显硬化(箭);b)  $T_1$ WI示肿瘤呈低信号(箭);c) 横断面 $T_2$ WI示病灶呈高信号(箭);d) 冠状面 $T_2$ WI示病灶呈高信号(箭);e) 镜下示肿瘤为大量黏液胶冻样组织( $\times 100$ , HE)。

性多囊性病变;单囊多见于牙源性囊肿、牙源性腺样瘤;②囊内含有牙齿多见于含牙囊肿,含有烂牙见于根尖囊肿;③多发者见于角化囊肿;④造釉细胞瘤多位于下颌磨牙区及升支;⑤病灶内钙化多见于骨化性纤维瘤,牙源性腺样瘤也可见钙化,但钙化程度不如骨化性纤维瘤明显;⑥囊状实性病变见于骨化性纤维瘤和骨纤维异常增生症;⑦病变累及多骨者多见于骨纤维异常增生症<sup>[5]</sup>。

本例主要与造釉细胞瘤鉴别,造釉细胞瘤为颌骨牙源性上皮来源肿瘤,病灶单房者呈椭圆形、多房者呈皂泡状或蜂窝状改变;病灶边缘呈弧形或波浪状,骨质膨胀变薄,囊壁周围骨质缺损;邻近牙根呈锯齿状或截断状吸收;病变区呈均一性低密度,也可呈低等混杂密度,CT值9.5~31.4 HU,平均21.3 HU;MRI信号为均一长 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号;增强见实质部分呈均一强化<sup>[2,5]</sup>。

#### 参考文献:

- [1] 张力伟,张明山,张俊廷,等. 颌底黏液瘤的临床特点[J]. 中华医学杂志,2006,86(23):1592-15.
- [2] 孙胜军,戴建平,高培毅,等. 原发性颌骨黏液瘤的CT和MRI表现[J]. 中华放射学杂志,1995,25(8):538-540.
- [3] 郝建中,宋依群,高宏伟,等. 颌底黏液瘤与脊索瘤的临床及神经影像学和组织学对比分析[J]. 中华肿瘤杂志,1997,19(3):200-202.
- [4] 王玉凯. 骨肿瘤X线诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,1995. 338.
- [5] 相世峰,邱乾德. 颌骨囊状膨胀性病变的CT鉴别诊断[J]. 实用放射学杂志,2008,24(11):1467-1469.

# 专家点评

颌骨黏液瘤罕见, 约占骨肿瘤的 0.15%~1.14%、占牙源性肿瘤的 3%~6%。

发生在下颌骨髁和髁后区较上颌骨颧突和牙槽底多见, 并可累及颌外上颌窦。肿瘤起自原始牙源性间充质或骨源性胚胎纤维组织。临床为腭或面部肿块。

影像学表现: X 线检查可显示肿块全貌, 呈膨胀性、薄壁甚至有骨皮质破坏, 为单房或呈蜂窝状、皂泡状多房低密度表现。CT 为软组织密度肿块, 其中有骨隔, 无强化或轻度强化。MRI

为长  $T_1$ 、长  $T_2$  肿块。

颌骨囊性膨胀性病变更多种, 鉴别复杂, 需依据发生部位、年龄及影像学表现鉴别。典型者比较容易如含牙囊肿、根尖囊肿、骨纤维异常增殖症等, 但呈多囊或囊实性病变一般鉴别困难。平片仍为不可或缺的检查方法, CT 对了解病变内部变化及强化表现有较大帮助, MRI 检查除常规方法外, 可应用功能检查方法如 DWI 等或可能增加更多信息。

(天津医科大学总医院放射科 张云亭)

## · 病例报道 ·

# 中枢神经系统非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤一例

辛小燕, 朱斌, 周正扬, 樊祥山

【中图分类号】R445.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)01-0233-01

**病例资料** 患者, 女, 10 岁, 颈肩部不适一年余, 活动受限 2 个月。查体颈椎外观无异常。CT 示颈椎管内外长条状软组织肿块影, 呈等密度, 肿块与脊髓分界不清; 肿块周围  $C_3$  椎体骨质破坏;  $C_3$  椎体左侧椎间孔骨质破坏, 增大。MRI 见颈髓增粗, 颈椎管内偏左侧见稍长  $T_1$  和稍长  $T_2$  信号的软组织肿块, 蛛网膜下腔消失; 周围颈椎椎体骨质破坏 (图 1)。手术所见: 肿瘤位于椎管左侧, 压迫颈脊髓, 质韧, 色灰白, 肿瘤对前方椎体骨质侵蚀破坏, 椎管外、椎体见肿瘤组织, 切除肿瘤组织。病理所见: 镜下肿瘤细胞为中等或较大的横纹肌样细胞, 圆形或卵圆形, 细胞边界清楚, 细胞质红染, 颗粒状, 并可见粉染致密的“包涵体”。

**讨论** 中枢神经系统非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤 (atypical teratoid/rhabdoid tumor, AT/RT) 是一种好发于婴幼儿和儿童中枢神经系统的罕见的极具侵袭性的恶性肿瘤, 由 Rorke 等<sup>[1]</sup> 于 1996 年正式命名。2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类将此肿瘤归为胚胎性肿瘤<sup>[2]</sup>。

AT/RT 是近年认识的肿瘤, 临床罕见, 准确的发病率尚不清楚。AT/RT 好发于 2 岁以下的婴幼儿, 年龄 5 岁以下的病例占 94%, 男: 女=1.4: 1, 少数发生于成人。AT/RT 发生于后颅窝占 52%, 多发于桥脑小脑角和脑干; 幕上约占 39%; 其余见于松果体、脊髓及多灶性; 成人均位于大脑半球。AT/RT 的临床表现各异, 取决于年龄、肿瘤部位、大小等因素。AT/RT 属高度恶性肿瘤, 易种植转移, 预后极差, 多数在 1 年内死亡, 复发和转移是导致死亡的主要原因。AT/RT 少部分位于脊

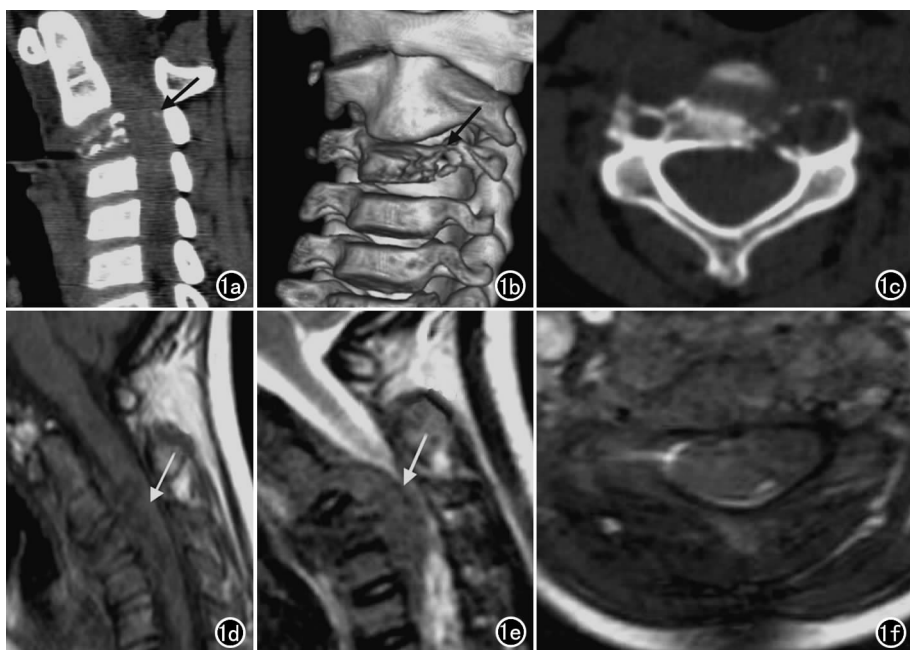


图 1 非典型畸胎样/横纹肌样瘤。a) CT 矢状面重组示颈髓内外长条状软组织肿块 (箭); b) CT-VR 重组示  $C_3$  椎体骨质破坏 (箭); c) CT 平扫横断面示  $C_3$  椎体左侧椎间孔骨质破坏, 增大; d)  $T_1$  WI 示肿块呈不规则低信号, 边界不清 (箭); e)  $T_2$  WI 示肿块呈等和稍高信号 (箭); f)  $T_1$  WI 横断面图像示颈髓增粗, 偏左侧见软组织肿块, 蛛网膜下腔消失。

髓, 国内尚未见发生于脊髓的 AT/RT 报道, 至今, 国外报道的发生于脊髓的 AT/RT 病例共 7 例, 本例 AT/RT 位于颈髓, 临床上非常罕见, 术前易误诊, 在影像上需与椎体嗜酸性肉芽肿、脊柱结核、转移瘤等鉴别。

## 参考文献:

- [1] Tanizaki Y, Oka H, Utsuki S, et al. Atypical Teratoid/rhabdoid Tumor Arising from the Spinal Cord-case Report and Review of the Literature[J]. Clin Neuropathol, 2006, 25(2): 81-85.
- [2] 占传家, 朱文珍, 王承缘. 2007 年世界卫生组织对于中枢神经系统肿瘤的分类[J]. 放射学实践, 2008, 23(2): 122-127.

(收稿日期: 2008-09-17 修回日期: 2009-12-05)

作者单位: 210008 南京, 南京大学医学院附属鼓楼医院放射科 (辛小燕、朱斌、周正扬), 病理科 (樊祥山)

作者简介: 辛小燕 (1980-), 女, 山东济南人, 硕士, 主要从事医学影像诊断工作。