

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。临床为腭或面部肿胀。

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^[1] 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^[2]。

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

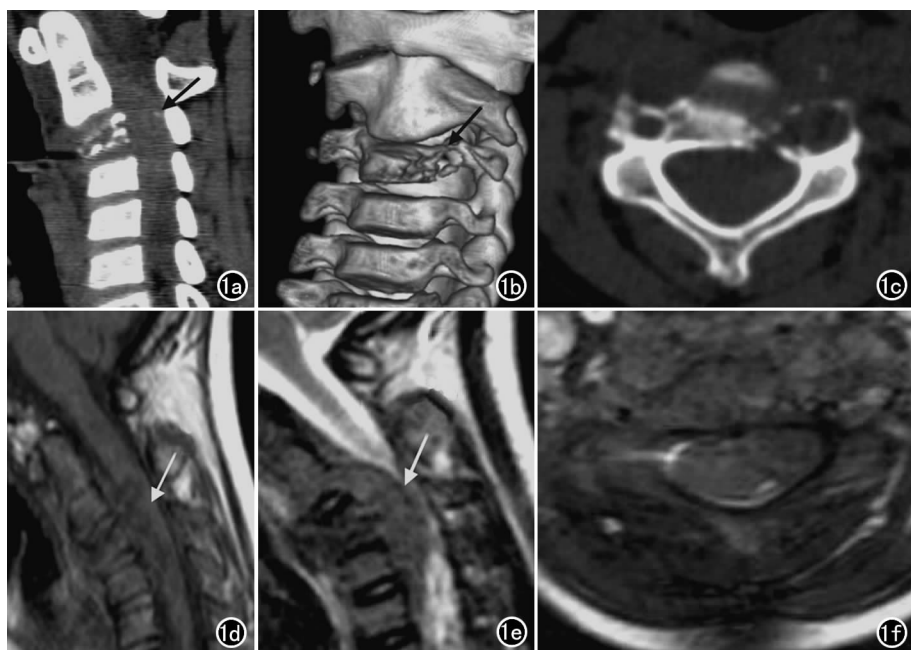


图 1 非典型畸胎样/横纹肌样瘤。a) CT 矢状面重组示颈髓内外长条状软组织肿块 (箭); b) CT-VR 重组示 C_3 椎体骨质破坏 (箭); c) CT 平扫横断面示 C_3 椎体左侧椎间孔骨质破坏, 增大; d) T_1 WI 示肿块呈不规则低信号, 边界不清 (箭); e) T_2 WI 示肿块呈等和稍高信号 (箭); f) T_1 WI 横断面图像示颈髓增粗, 偏左侧见软组织肿块, 蛛网膜下腔消失。

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。