

《请您诊断》病例 39 答案:岩骨尖部小细胞性骨肉瘤

祁良, 王仁法, 王承缘

【中图分类号】R738.1; R445.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)05-0587-02

病例资料 患者,男,31岁。于3个月前逐渐出现复视,右耳前区有麻木感,无头痛,头昏,走路不稳等。查体:左眼视力0.2,右眼视力0.3,双眼复视,视野正常,眼球位置居中,运动自如,无震颤,双侧瞳孔等大,等圆,直接反射灵敏,交感反射存在,调节反射存在。

影像学检查 CT软组织窗示右侧鞍旁可见一类圆形大小约3 cm×2.5 cm高密度病灶,附着于岩骨尖处,密度均匀,边界尚清,右侧颞叶脑组织受压变形(图1a)。骨窗:病灶边缘可见环形骨化影,中央可见弧形,点片状骨化影(图1b)。MRI平扫见右侧鞍旁后方可见一类圆形等T₁、等T₂信号病灶,T₁WI上病灶内可见环形结构、点片状低信号以及结节状高信号,T₂WI上病灶内可见多层环形、点片状低信号以及环形、点片状稍高信号,病灶边界尚清,右侧颞叶、大脑脚受压变形(图1c、d)。

MRI增强扫描后,病灶较明显强化,内可见多层环形,及点片状未强化区(图1e)。MRI诊断为右中颅凹底肿瘤性病变。

术中所见:病变位于鞍旁,向岩尖发展,有包膜,血供丰富,周围边界清楚,电凝切开肿瘤包膜,肿瘤呈灰白色,血供丰富,切开深入约1 cm,及肿瘤核心内钙化部分,质地坚硬,血供丰富,沿其外围切除肿瘤实质部分,其内钙化部分无法切除,予以保留。

镜下病理:送检组织经脱钙全取镜下见瘤组织由弥漫的圆形细胞及梭形细胞构成,细胞具有异形性,可见核分裂,此外瘤组织内还可见小片状的骨样基质(图1f)。病理诊断:小细胞性骨肉瘤。

讨论 小细胞性骨肉瘤最先由Sim和Dahlin等描述为与Ewing肉瘤相似的骨肉瘤,1982年Martin等报告6例,以后陆

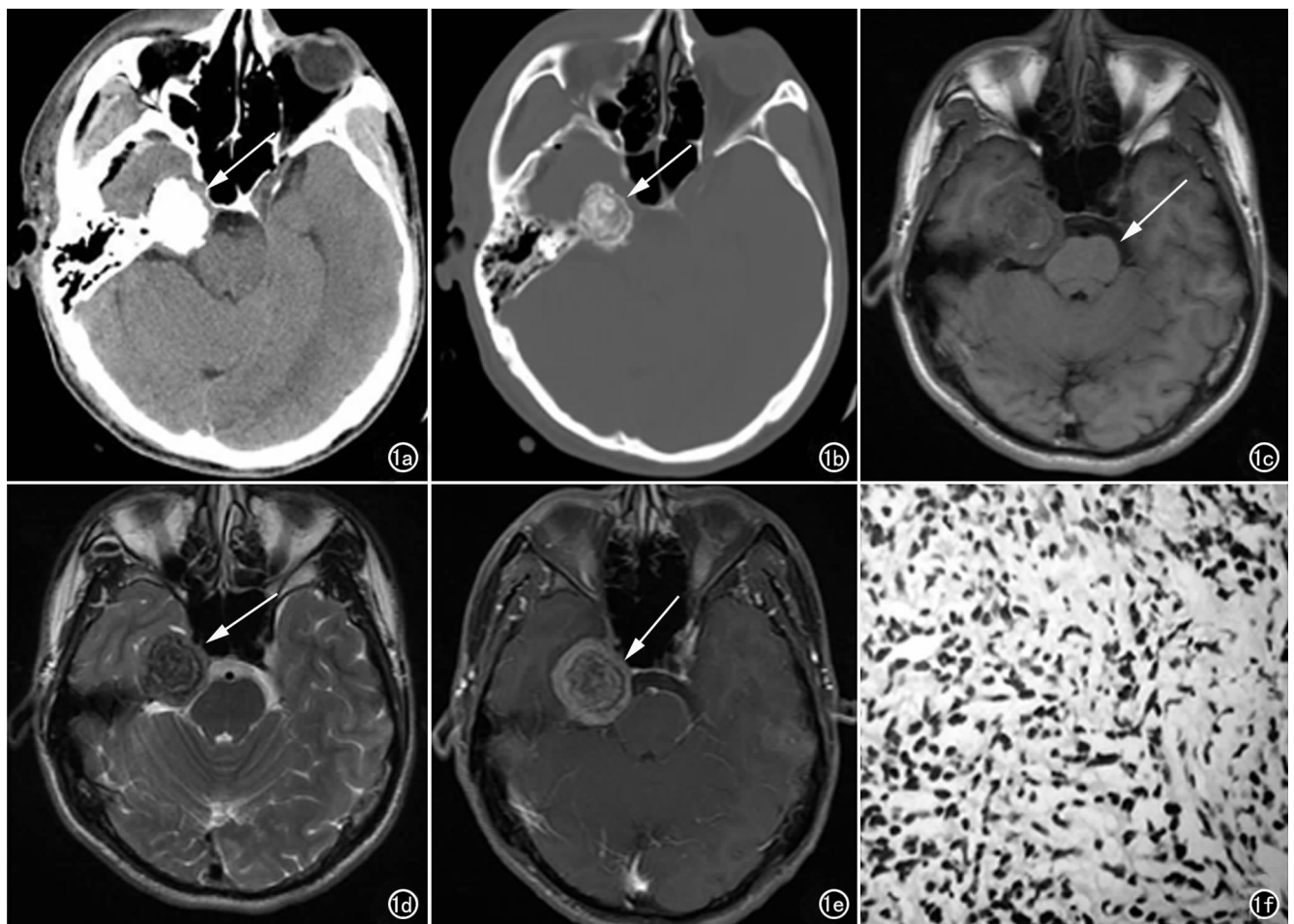


图1 小细胞性骨肉瘤。a) CT平扫软组织窗,示右侧鞍旁见一高密度病灶(箭),边界尚清;b) CT平扫骨窗,示病灶密度高(箭);c) 轴面T₁WI,示右侧鞍旁一类圆形混杂信号灶(箭);d) 轴面T₂WI,示右侧鞍旁一类圆形混杂信号灶(箭);e) 轴面增强扫描,示病灶呈不均匀强化(箭);f) 病理图镜下见瘤组织由弥漫的圆形细胞及梭形细胞构成,细胞具有异形性,可见核分裂,此外瘤组织内还可见小片状的骨样基质。

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科
作者简介:祁良(1984—),男,江苏人,硕士研究生,主要从事骨肌影像诊断工作。

续有几组分析报道,占骨肉瘤的 1%~4%,临床症状与一般骨肉瘤相比无特异性,为局部疼痛和肿胀,病程一般为 8 个月左右,偶见症状超过一年始就医者,男性略多于女性(1.3:1),发病年龄较晚,半数以上在 30 岁以后发病,全身骨骼均可受累,多见于股骨下端,胫骨上端,主要累及长骨干骺端,少数可位于骨干,扁骨中以盆骨和肩胛骨多见^[1]。

本例小细胞性骨肉瘤原发于岩骨尖部,为小细胞性骨肉瘤的罕见发生部位,该病变应与发生于颅底的其他骨肿瘤鉴别,如软骨肿瘤、黏液瘤、骨母细胞瘤、骨巨细胞瘤、嗜酸性肉芽肿、骨纤维异常增殖症等,CT:软骨肿瘤和黏液瘤的钙化较为粗大,占据肿瘤的绝大部分^[2],鞍旁的软骨肿瘤和黏液瘤对骨破坏明显,而位于斜坡者骨破坏轻。骨母细胞瘤特征性表现为病灶周围薄壳状钙化影,内部呈菊花团状钙化。骨巨细胞瘤也可出现蛋壳样钙化,典型征象为交界角征。嗜酸性肉芽肿 CT 能见到其周围软组织内弧形线形骨外膜和骨内膜细白线,如果颅骨内外板两者破坏范围不一致,可形成“双边”现象,颅骨破坏及破坏病灶残留的小骨片,典型呈“钮扣样”死骨。骨纤维异常增殖症 CT 常表现为板障增宽,骨小梁结构紊乱,骨质密度均匀增强,

边缘清晰,颅底骨孔和神经孔的狭窄。MRI:颅底骨肿瘤病灶信号复杂,一般呈不均匀长 T₁、长 T₂ 信号,当嗜酸性肉芽肿处于肉芽肿期或黄色肿块期,病灶内可出现大量含脂质的细胞,在 T₁WI 和 T₂WI 图像上表现为点状高信号。骨巨细胞瘤和骨母细胞瘤中病灶边缘有低信号的环圈,相当于钙化边缘。黏液瘤、软骨肿瘤、骨巨细胞瘤、骨母细胞瘤、骨纤维异常增殖症多呈不均匀强化,骨肉瘤多呈均匀强化^[3]。本病的术前定性诊断较难。

此外,本病还应与鞍旁动脉瘤,脑膜瘤,及三叉神经瘤等肿瘤鉴别,根据其各自的影像表现及临床表现,不难鉴别。

参考文献:

- [1] 武忠弼,杨光华. 中华外科病理学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2002. 2264-2265.
- [2] 徐庆云,陈爽. 颅底骨源性肿瘤的 CT、MRI 影像诊断[J]. 实用放射学杂志,1999,15(7):549-551.
- [3] 张明山,张立伟. 颅底骨肿瘤[J]. 中华神经外科杂志,2007,23(9): 716-718.

(收稿日期:2010-01-06 修回日期:2010-01-14)

《骨科》杂志稿约

《骨科》杂志为专业性医学学术期刊,属于全国正式期刊,由华中科技大学同济医学院附属同济医院主办,华中科技大学同济医学院附属同济医院骨科陈安民教授担任主编,编委会由全国著名骨科专家组成(编委原则上要求学术地位是博士生导师)。国内外公开发刊, CN 42-1799/R。本刊现为《中国学术期刊综合评价数据库》统计源刊,并被《中国生物医学期刊引文数据库—CMCI》、《中文科技期刊数据库》、中国生物学文献数据库、《中国核心期刊(遴选)数据库》、《中国生物学文摘》、《中国学术期刊(光盘版)》、“中文生物医学期刊文献数据库—CMCC”、“中国期刊网”、《万方数据-数字化期刊群》等收录。在北美(哈佛大学,耶鲁大学)、西欧(德国,法国)、东南亚(日本,新加坡,台湾)等地区有广泛影响。在各位领导和国内外众多专家、同道的支持下,我们将致力于将它打造成国内一流的骨科专业学术期刊。

本刊由原《华中医学杂志》改名而成,《华中医学杂志》历史悠久,由原医学泰斗裘法祖教授于 1964 年创刊,有较高的学术价值和国内外影响力。本刊宗旨:坚持贯彻党的卫生工作方针政策,介绍骨外科学及其相关领域的临床新进展、新技术、新方法,推动与骨科临床密切相关的基础理论研究,促进国内外骨科学术交流。该刊以广大骨科医生及从事与骨科工作有关人员为读者对象。2010 年第一期出版创刊号,主要设有论著、经验介绍、实验研究、专家述评、专家笔谈、临床病例(理)讨论、综述、讲座、短篇报道等栏目。《骨科》面向全国,欢迎全国各地作者踊跃投稿。

来稿请寄:430030 武汉市解放大道 1095 号(同济医院内)《骨科》编辑部

联系电话:027-83662649(办公室) 手机号:15827054769(何老师) 15307113578(徐老师)

邮箱:orthopaedics2009@163.com(请勿寄给个人)

《骨科》编辑部