

《请您诊断》病例 43 答案:右膝部腱鞘巨细胞瘤

时维东

【中图分类号】R738.5; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)09-1059-02

病例资料 患者,女,63岁,3个月前右膝外伤,X线片诊断右侧胫骨及髌骨骨纤维结构不良(图1),未行处理。近3个月来右膝肿胀、疼痛明显,局部红热,髌骨周围有一包块生长。近一周膝关节肿痛加重,影响行走及日常活动,门诊以“右膝感染”收住院。既往体健,17岁时右小腿外伤骨折,当地医院行手术治疗后“愈合”。专科体检:右膝明显肿胀,皮肤表面静脉曲张,膝关节压痛显著,浮髌实验阳性,髌骨压迫有“乒乓球样”感,右膝关节屈曲疼痛、活动受限,足趾活动正常。实验室检查:外周血常规检查无异常发现。

膝关节X线平片:右膝部肿胀,髌骨体积较前稍增大,骨质呈“皂泡”样改变,股骨远端骨质密度稍减低,骨皮质连续,胫骨近段畸形,骨质密度不均匀,可见多个“囊样”影及条状高密度影(图2),较以前无明显变化。CT扫描:髌骨稍呈膨胀性骨质破坏,骨皮质不连续,髌骨内被软组织(CT值约30HU)取代,膝关节腔内及周围见弥漫性软组织增生,右侧股骨骨质密度稍有减低,无明显骨破坏,右侧胫骨近段呈不规则“空洞样”骨改变,空洞内为脂肪组织(CT值平均约-70HU),边缘硬化明显,

骨皮质结构完整(图3)。膝关节镜检查:右膝关节内大量滑膜样组织增生,并见大量血凝块及机化组织,股骨、胫骨及髌骨关节面有较完整的纤维软骨增生。病理诊断:腱鞘巨细胞瘤(giant cell tumor of tendon sheath, GCTTS),间质细胞增生活跃。10天后行手术治疗,切开深筋膜,见髌韧带附着于髌骨扩张膜,且与髌骨粘连,并有病变组织进入髌骨,术中髌骨、关节部分滑膜及周围软组织肿块尽可能切除,取出瘤组织大小约12.2 cm×8.4 cm×4.4 cm,髌骨大小约4.5 cm×4 cm×2.3 cm。病检切面灰白色,大部分呈鱼肉样。瘤细胞生长活跃,增生的瘤细胞破坏髌骨并向周围浸润生长(考虑交界性)(图4)。术后约1年半,膝部病灶又逐渐增大,后部病灶生长迅速,疼痛加重,关节活动明显受限,复查X线平片示膝关节两侧及后部巨大不规则软组织块,内有不规则条状钙化,股骨髁及胫骨近端后缘骨质破坏,骨皮质不连续。MRI T₁WI、T₂WI及水脂分离等多序列扫描示右膝部混杂信号软组织块,呈弥漫性生长,股骨远段及胫骨近段后缘骨质部分浸蚀性破坏(图5)。临床考虑复发,拟采取截肢治疗,患者放弃。

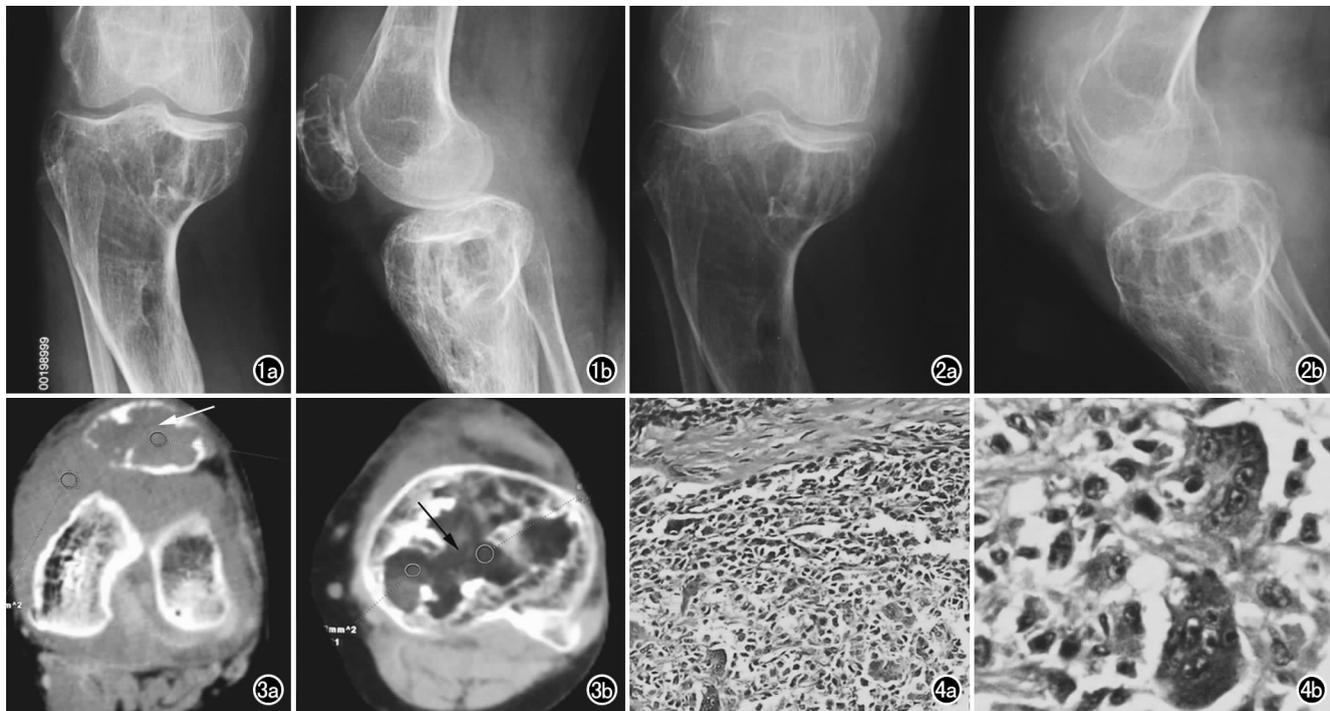


图1 X线片示左侧髌骨骨质破坏,骨皮质部分断裂,周围有软组织块影,胫骨上段畸形,骨质密度不均匀,可见“多囊状”改变。a) 正位图像; b) 侧位图像。图2 X线片示髌骨破坏更明显,胫骨较前无改变。a) 正位图像; b) 侧位图像。图3 CT检查。a) 膝关节软组织窗,示髌骨稍呈膨胀性骨质破坏,骨皮质不连续,髌骨内被软组织取代(箭),膝关节腔内及周围见较弥漫性软组织增生,右侧股骨稍显骨质密度减低,无明显骨破坏; b) 右侧胫骨上段软组织窗示骨质呈不规则“空洞样”改变,“空洞”内为脂肪组织(箭),边缘硬化明显,骨皮质结构完整。图4 病理图。a) 瘤细胞呈圆形或卵圆形,排列成巢状、小梁状,瘤组织内见大小不等、形状不一之裂隙,裂隙内衬立方或扁平状滑膜上皮样细胞,其中混杂多核巨细胞和吞噬内脂质及含铁血黄素的巨噬细胞,间质由纤维性或胶原性结缔组织构成(×200, HE); b) 局部放大像,可见多核巨细胞内含多个核仁(×400, HE)。

作者单位:222042 江苏,连云港市解放军149医院放射科

作者简介:时维东(1961-),男,山东单县人,副主任医师,主要从事医学影像诊断工作。

讨论 GCTTS 是一种发生于腱鞘和关节滑膜层的病变, WHO 将其归类为纤维组织细胞起源的肿瘤^[1], 多见于四肢远端小关节周围及鞘周滑膜, 尤以手部最多见, 肩、肘、髋、膝等大关节相对少见^[2], GCTTS 病因至今不明, 可能与炎症、创伤包括慢性劳损等因素有关^[3,4]。该例患者有明确外伤史, 46年前右小腿骨折, 其胫骨近段变形伴“多囊样”表现为骨折畸形愈合、髓腔不规则扩大(囊腔内为黄骨髓)。

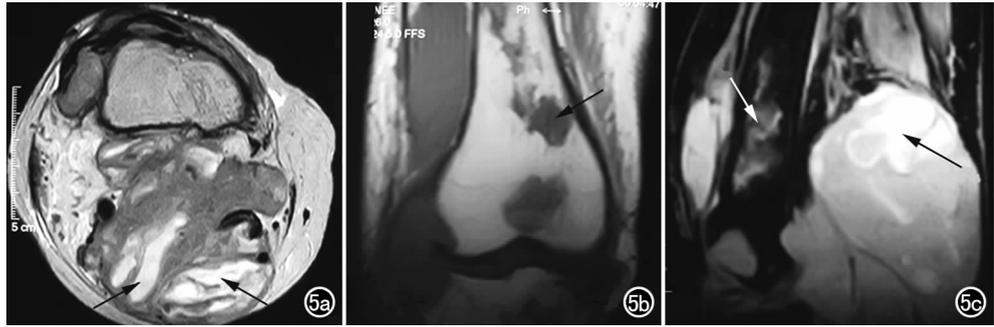


图5 MRI检查。a) 右膝上部横断面 T₂WI 示后部混杂信号软组织块, 呈弥漫性生长, 内有囊变(箭); b) 冠状面 T₁WI 示股骨下段及胫骨上段骨质部分侵蚀性破坏(箭)及膝外侧软组织块; c) 膝部矢状面脂肪抑制序列图像示股骨破坏(白箭)及软组织块内囊变区(黑箭)。

1999. 2231-2233.

(收稿日期:2010-04-12 修回日期:2010-06-03)

专家点评

本病临床与影像学特点:①膝关节反复肿痛、活动障碍半年多;②有外伤史;③膝关节诸骨骨质疏松及关节附近的股骨下段、胫骨上段和髌骨骨质破坏;④周围软组织明显肿胀, CT 与 MRI 显示在骨间膜与关节周围软组织肿块境界不清;⑤包括术前观察和术后 1 年半后观察病变呈持续进展。概括起来主要是关节周围软组织肿块并多骨骨质破坏。影像学诊断分析中重点考虑一下几个方面:外伤所致的骨化性肌炎、炎性病变、甲状腺腺功能亢进骨损害、肿瘤性病变。典型的骨化性肌炎为肌间隙梭形、长形软组织肿块, 其中可见钙化灶, 邻近骨膜可出现骨膜反应, 但一般没有引起骨质破坏; 感染性病变, 在引起多骨的骨质破坏并有明显软组织肿胀, 应该为慢性感染过程, 这种情况下应该有不同程度骨质增生, 结合临床表现大致可以排除; 甲状腺腺功能亢进骨损害影像学检查显示多骨骨质疏松, 囊变及骨质破坏, 周围软组织肿胀, 如果发现泌尿系结石, 再对甲状腺腺进行 CT 扫描, 结合血钙、PTH 检查异常结果可以确诊; 肿瘤性病变中应该多从恶性淋巴瘤、急性白血病等系统性疾病和滑膜及肌腱来源方面的肿瘤考虑。骨的恶性淋巴瘤少见, 但多发在骨干, 引起溶骨性骨质破坏和周围软组织肿块, 软组织肿块比骨质破坏范围大为其特点; 急性白血病可引起关节骨端骨髓损害和骨质破坏, 但主要为骨髓损害, 且多为儿童急性白血病所见, 结合血液实验室检查可以鉴别; 来源滑膜肿瘤常见色素沉着绒毛结节性滑膜炎、关节滑膜软骨瘤病和滑膜肉瘤, 影像学检查中注意观察关节滑膜增厚、关节积液、软骨游离体、软骨钙化等改变有助于上述肿瘤鉴别诊断。

腱鞘巨细胞瘤影像学检查中, MRI 为最好的方法。X 线及 CT 可明确显示骨质破坏, 同时显示软组织肿胀; MRI 对显示肿瘤组织结构和周围肌腱、滑膜以及周围骨骼和骨髓变化优于 X 线及 CT 检查。典型的影像学表现为关节附近沿着肌腱间隙、骨间膜生长的软组织肿块, 境界清楚, 边缘光滑, 可呈分叶状。肿瘤的 T₁WI 表现为等信号, T₂WI 表现为稍高信号, 信号可不均匀, 肿瘤压迫呈低信号的肌腱可清楚显示, 增强扫描肿瘤呈轻度强化。恶性腱鞘巨细胞瘤肿块较大, 边缘不清, 增强扫描呈明显强化, 软组织肿块通常包绕周围骨骼和关节, 这与滑膜肉瘤表现不同。

(广西医科大学第一附属医院 黄仲奎)

Jaffe 于 1941 年首次报道, 根据其发病部位和生物学行为, 分为局限型和弥漫型两种, 本病大部分为局限型, 好发于手足小关节周围; 而弥漫型则更罕见, 主要发生于大关节周围。临床上本病多见于青壮年, 女性发病率较男性略高(约 1.2 : 1)。影像学表现: X 线平片可见关节肿胀, 骨压迫性吸收, 若出现侵蚀性骨质破坏, 则应考虑为恶性。该病例术前髌骨完全破坏, 术后 1 年半复发, 继而侵蚀破坏股骨远段及胫骨近段后缘, 具有一定恶性征象。CT 检查可见关节附近局限性或弥漫性软组织肿块, 局限性病灶其内密度多较均匀, 肿块较大时可有钙化和坏死囊变, 邻近肿块的骨骼可出现压迫、吸收, 恶性者骨质破坏, CT 增强扫描病灶表现为不均匀明显强化。T₁WI 显示肿瘤信号等于肌组织或介于肌肉与脂肪之间, T₂WI 多为等信号, 若肿瘤较大, 生长时间较长, 信号明显不均匀, 由于肿瘤反复出血致含铁血黄素沉积, 可见特征性 T₁WI 及 T₂WI 低信号区。

GCTTS 需和色素沉着绒毛结节性滑膜炎(pigmented villonodular synovitis, PVNS)、滑膜肉瘤、痛风、关节滑膜软骨瘤病等相鉴别。PVNS 常见于四肢大关节, 66%~80% 累及膝关节, 表现为关节滑膜广泛性增厚, 可呈分叶状肿块样, 多伴有有关节积液, 关节软骨面可有侵蚀性改变, 大范围骨质破坏较少见。滑膜肉瘤是一种起源于具有滑膜细胞分化潜能的原始间叶细胞构成的恶性肿瘤, 好发于青壮年男性, 发病部位以膝、踝关节常见, 肿块多跨关节快速生长, 肿块内可见瘤骨, 邻近骨质可出现早期破坏。痛风是一种尿酸代谢障碍性疾病, 临床因血尿酸增高而引起四肢小关节炎症, 后可侵犯踝、腕关节而出现关节肿痛, 早期骨质无改变, 晚期痛风结节形成后, 可造成邻近关节骨质侵蚀性破坏。滑膜软骨瘤病主要发生于四肢大关节及周围滑膜, 多见于中年男性, 男女比例约为 2 : 1, 目前多数学者认为该病是由于滑膜增生并异常化生所致, 表现为关节腔或囊腔内多发钙化或骨化性结节, 软组织肿块多较局限, 附近骨质结构可有增生, 除极少数恶变病例, 一般无骨破坏表现。

该病绝大多数为良性, 以手术治疗为主, 但其沿关节周围滑膜或腱周生长, 部分具有恶性表现, 手术完全切除有一定困难。

参考文献:

- [1] 朱雄曾. 软组织肿瘤 WHO 最新分类特点[J]. 临床与实验病理学杂志, 2003, 19(1): 94-96.
- [2] 彭建强, 黄爱军, 张旗, 等. 腱鞘巨细胞瘤 27 例分析[J]. 中国骨肿瘤骨病杂志, 2008, 7(5): 315-316.
- [3] 陆裕朴, 胥少汀, 葛宝丰, 等. 实用骨科学[M]. 人民军医出版社,