

Med, 1999, 27(4): 728-732.

- [3] De Smet AA, Ilhali OA, Graf BK. Reassessment of the MR criteria for stability of osteochondritis dissecans in the knee and ankle[J]. Skel Radiol, 1996, 25(9): 159-163.
- [4] Takahara M, Shundo M, Kondo M, et al. Early osteochondritis dissecans of the capitellum in young baseball players: report of three cases[J]. Bone Joint Surg Am, 1998, 80(1): 892-897.

- [5] Janarv PM, Hesser U, Hirsch G. Osteochondritis dissecans in the radio capitellar joint skeletally immature: radiographic, MRI and arthroscopic findings in 13 consecutive[J]. Pediatr Orthop, 1997, 17(10): 311-314.
- [6] Murphy BJ. MR imaging of the elbow[J]. Radiology, 1992, 184(7): 525-529.

(收稿日期: 2011-04-07 修回日期: 2011-07-30)

膀胱恶性外周神经鞘膜瘤一例

李殊明

【中图分类号】R814.42; R737.14 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)11-1207-01

病例资料 患儿,男,2岁9个月。患儿于3个月前无明显诱因出现排尿困难,尿呈滴沥状,排尿时间延长,伴尿频、尿痛,无肉眼血尿。入院后外科检查:双肾区无叩痛、双侧输尿管行程无压痛,膀胱区无叩痛。膀胱镜检:膀胱后壁、侧壁及顶壁黏膜规整,于尿道内口靠右侧有一隆起性病变。实验室检查未见明显异常。

影像学检查:CT示膀胱三角区有一凸向腔内的软组织块影,基底较宽,密度均匀,肿块与邻近膀胱壁分界不清,其大小约2.0 cm×2.3 cm,边缘呈弧形和分叶状,CT值为30 HU(图1),增强扫描肿块呈明显均匀强化,CT值为130 HU(图2)。膀胱彩超:膀胱内三角区近尿道内口处混杂回声肿块,边缘规则,基底部较宽。CDFI:肿块内见丰富血流信号。

本病例手术及化疗两年后复查CT可见膀胱三角区肿瘤复发,肿瘤内可见液化坏死(图3),肠系膜淋巴结转移(图4)。

手术所见:尿道内口和膀胱三角区有一大小约3 cm×3 cm类圆形肿块,肿瘤基底较宽,约0.5 cm×1.0 cm。

病理检查:镜下示瘤细胞梭形,有明显异形性,呈编织状排列,伴有散在淋巴细胞浸润(图5),部分区域可见腺样分化,灶性分布的原始神经上皮样细胞。(膀胱)梭形细胞肉瘤。免疫组化结果: Vim(+), DES(-), Mg(-), S-100(++)、Syn(±)、CD34(+)和 F8(+),符合伴有腺分化的恶性外周神经鞘膜瘤。

讨论 恶性外周神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)是一种起源于外胚层间充质的软组织肉瘤,WHO已经将以前一些混杂和模糊的命名如恶性雪旺氏瘤、恶性神经鞘瘤、神经源性肉瘤和神经纤维肉瘤统称为MPNST^[1]。MPNST是一种罕见肿瘤,其发病率大约为每年百万分之一,并且主要发生于成人,仅有10%~20%的MPNST于20岁之前被诊断发现^[2],大约2/3的肿瘤伴发神经纤维瘤^[3]。本肿瘤可在身体任何部位发生,包括皮肤、头颈部、纵隔和腹膜后,内脏也可发生。其大体形态与其它肉瘤无明显差

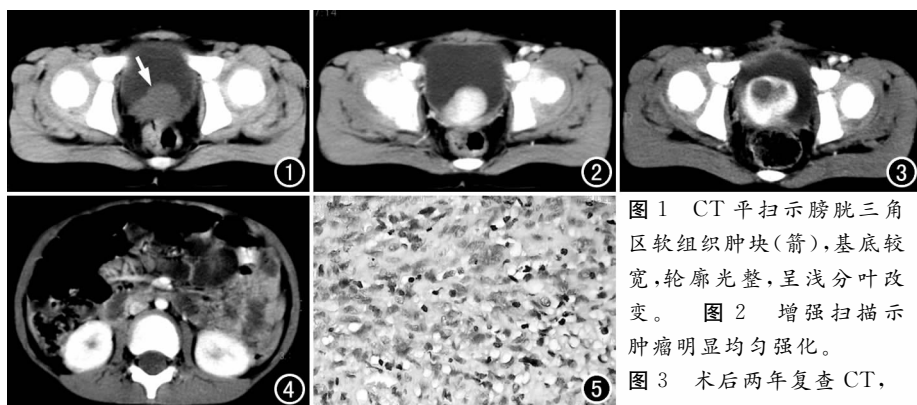


图1 CT平扫示膀胱三角区软组织肿块(箭),基底较宽,轮廓光整,呈浅分叶改变。图2 增强扫描示肿瘤明显均匀强化。图3 术后两年复查CT,示膀胱腔内肿块,其内可见液化坏死区,周围未坏死肿瘤组织明显强化。图4 下腹部CT增强扫描示肠系膜区多个肿大淋巴结。图5 镜下示瘤细胞梭形,有明显异形性,伴有散在淋巴细胞浸润(×400, HE)。

异。光镜下肿瘤分化较好者,以梭形细胞为主,一些病例似纤维肉瘤,梭形细胞非常致密,相互以锐角交叉成束,如鲮鱼骨样;也可有栅栏状、漩涡状排列,并有席纹样结构;分化差者,瘤细胞异型性明显,其形态与多形性恶性纤维组织细胞瘤和多形性脂肪肉瘤难以区别。本病例为小儿且发生于膀胱,故极为罕见。CT表现为膀胱三角区宽基底,浅分叶,软组织块影,且强化明显。但上述表现缺乏特异性,影像诊断困难,最终仍需病理诊断。在儿童膀胱肿瘤多考虑为横纹肌肉瘤,其可致膀胱局限性增厚、突向膀胱内外的肿块,其中沿膀胱壁形成葡萄状肿块是其典型表现。MPNST作为一种高度恶性肉瘤,有较高的局部复发及远处转移可能性,手术切除仍是本病的主要治疗手段,而其它辅助治疗的作用尚不明确。

参考文献:

- [1] Gaurav G, Antonios M, Allen M. Malignant peripheral nerve sheath tumors[J]. Neurosurg Clin N Am, 2008, 19(1): 53-543.
- [2] Miser JS, Pappo AS, Triche TJ, et al. Other soft tissue sarcomas of childhood. Pizzo PA, Poplack DC(ed). Principles and practice of pediatric oncology[M]. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins, 2002. 1017-1050.
- [3] Asavamongkolkul A, Jiranantakan T, Waikakul S, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor with neurofibromatosis type 1: a 2-case report and review of the literature[J]. J Med Assoc Thai, 2001, 84(2): 285-289.

(收稿日期: 2010-11-29)

作者单位: 410007 长沙, 湖南省儿童医院放射科

作者简介: 李殊明(1982-), 男, 湖南永州人, 主治医师, 主要从事儿科影像诊断工作。