

学行为,并进行长期随访。此外,也有学者认为结合 p53 和 Ki-67 的免疫反应结果可以初步评估 PEComa 的生物学行为^[8]。本组病例的病理分析未提示有恶性倾向。

总之,肝脏 PEComa 的 CT 多期扫描表现具有一定特征,但目前报道的病例数较少,需不断总结经验,以提高认识。

参考文献:

- [1] Fang S, Dong D, Jin M. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the kidney: MR features[J]. Eur Radiol, 2007, 17(7): 1906-1907.
- [2] Eadare O, Paskash V, Yilmaz Y, et al. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the uterine cervix associated with intraabdominal "PEComatosis": a clinicopathological study with comparative genomic hybridization analysis[J]. World J Surg Oncol,

2004, 2(1): 35-46.

- [3] 王占东, 王小玲. 血管周上皮样细胞分化肿瘤的研究进展[J]. 临床与实验病理学杂志, 2005, 21(1): 115-116.
- [4] Mai KT, Belanger EC. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the soft tissue[J]. Pathology, 2006, 38(5): 415-420.
- [5] 傅立平, 包迎伟, 纪建松, 等. 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的影像学诊断[J]. 实用放射学杂志, 2010, 26(7): 973-976.
- [6] 李丹, 常筱颖, 杨向红, 等. 子宫血管周上皮样细胞肿瘤 4 例临床及病理分析[J]. 现代肿瘤医学, 2010, 18(4): 781-783.
- [7] Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin[J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29(12): 1558-1575.
- [8] Kawaguchi K, Oda Y, Nakanishi K, et al. Malignant transformation of renal angiomyolipoma: a case report [J]. Am J Surg Pathol, 2002, 26(4): 523-529.

(收稿日期: 2011-09-27 修回日期: 2011-12-26)

软骨黏液样纤维瘤一例

• 病例报道 •

郑俊, 程小光

【中图分类号】R814.41; R739.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)03-0320-01

病例资料 患者,男,11岁,因下肢疼痛,活动受限入院。查体:下肢局部轻微肿胀,可触及肿块,并有轻微压痛。实验室检查无异常。

X线平片:膝关节正侧位片示胫骨近端干骺端有一边界清晰的类圆形骨质破坏区,呈偏心性、膨胀性表现,其内可见骨嵴及点状钙化,周围骨质明显硬化(图1)。CT表现:胫骨内卵圆形溶骨性骨质破坏,膨胀性改变,边缘骨质硬化,骨皮质欠连续,但无明显软组织肿块影,病灶内可见粗细不均的间隔及斑点状钙化,无明显骨膜反应(图2)。术前诊断为软骨黏液样纤维瘤。

病理表现:术后肉眼观察,肿瘤呈圆形实质性肿块,切面呈灰白色,边界清楚,质硬而脆,其内可见含有液体的小囊腔。镜下示瘤细胞为梭形纤维细胞、星形细胞及软骨细胞,排列疏松(图3);肿瘤呈分叶结构,小叶间可见纤维性间隔,其间可见血管和多核巨细胞;黏液样组织、软骨组织位于小叶内。病理诊断:(结合临床)考虑软骨黏液性纤维瘤。

讨论 软骨黏液性纤维瘤是一种特殊分化的良性软骨性肿瘤,在软骨类肿瘤中最为罕见,肿瘤内含有软骨样、纤维样和黏液样组织,不同肿瘤三者比例不同,某一种成分比例过多就会影响诊断。好发年龄为11~20岁,男女之比约为1.9:1。



图1 X线平片示胫骨近端干骺端内边界清晰的类圆形骨破坏区,呈偏心性、膨胀性生长,其内可见骨嵴及点状钙化。a) 正位片; b) 侧位片。图2 CT示病灶内可见粗细不均的间隔及斑点状钙化。a) 近端层面; b) 稍远端层面。图3 镜下示瘤细胞排列疏松,间质内有黏液,可见梭形纤维细胞、巨噬细胞和软骨瘤细胞等。

病变多位于干骺端或干骺端与骨干,也可侵犯骨端,可侵犯任何骨,但80%见于下肢管状骨,好发部位依次为胫骨、股骨和腓骨。病灶呈偏心性、膨胀性、溶骨性骨质破坏,以皮质膨出、骨小梁增粗以及大量骨内膜增生为显著特点,病灶内软骨钙化少见。因其影像学表现缺乏特征性,故需与骨囊肿、骨巨细胞瘤、非骨化性纤维瘤及骨纤维结构异常等多种呈地图样骨质破坏的骨病变相鉴别;有时还常被误诊为软骨肉瘤和软骨黏液肉瘤。

(收稿日期: 2011-07-18)

作者单位: 433200 湖北, 洪湖市人民医院放射科

作者简介: 郑俊(1975—),男,四川资阳人,主治医师,主要从事骨肌系统影像诊断工作。

通讯作者: 程小光, E-mail: cmdaradiology@126.com