

《请您诊断》病例 66 答案:胫骨近端原发平滑肌肉瘤

李莹, 任翠萍, 李贝贝, 任仙

【中图分类号】R445.2; R738.1 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)08-0928-01

病例资料 患者,女,47岁。1月前无明显诱因出现右膝关节外侧疼痛,予口服药物(具体不详)治疗后疼痛渐缓解,5天前疼痛突然加重,伴右膝关节肿胀及行走困难。专科检查:右膝关节拒动,外侧肿胀,压痛明显,未见局部皮肤发红及静脉曲张。X线片:右胫骨近端偏外侧可见溶骨性破坏,边缘不清,局部骨皮质中断,未见骨膜反应,病灶周围可见小的不规则囊状透光区,周边环以硬化带(图1)。MRI平扫右侧胫骨近端干骺端偏外侧可见大片状长 T_1 信号,DWI($b=800$)可见弥散受限呈高信号,增强后呈明显不均匀强化(图2~4)。影像学诊断:右胫骨近端恶性骨肿瘤。手术及病理所见:胫骨局部皮质破坏,肿瘤由胫骨长出,呈团块状,可见分叶,同周围组织分界较清,血供丰富。病理诊断:(右胫骨)肌源性肉瘤,倾向平滑肌肉瘤(图5)。

讨论 骨原发性平滑肌肉瘤是非常罕见的、以恶性梭形细胞为主的肿瘤^[1],占原发性骨肿瘤的0.06%,占恶性骨肿瘤的0.14%^[2]。本病多见于中年男女,好发于下肢长骨干骺端,尤以膝关节周围多见。骨平滑肌肉瘤的组织来源,目前尚无定论,一般认为其主要来源于骨髓腔内中等营养血管壁中层的平滑肌细胞或血管周围的未分化间叶组织^[3],瘤组织形成血管栓子可导致骨梗死。骨平滑肌肉瘤临床症状以疼痛最多见,其次为肿块及病理性骨折。X线表现^[4]为干骺端或近干骺端骨干不规则骨质破坏区,边缘模糊,无硬化,骨皮质可变薄,部分缺损严重者可造成一段骨干完全消失。一般无骨膜反应征象,当肿瘤突破骨皮质时,可于软组织中形成肿块。在MRI T_1 WI上髓腔与肌肉信号相同, T_2 WI不均匀升高,骨皮质不均匀增厚。增强扫描髓腔内可见部分强化影,沿骨皮质旁可见线条状强化影。有学者认为在溶骨性破坏区周围出现骨梗死征象^[5]时,有助于骨平滑肌肉瘤的诊断。本病应与溶骨性骨肉瘤、纤维肉瘤、网织细胞肉瘤、滑膜肉瘤等鉴别,最后确诊主要依靠病理学检查。

参考文献:

- [1] Aksoy DY, Altundag MK, Durusu M, et al. Paravertebral leiomyosarcoma: rare but it does occur[J]. Spine, 2002, 27(12): 301-303.
- [2] Bouaziz MC, Chaabane S, Mrad MF, et al. Primary leiomyosarcoma of bone: report of 4 cases[J]. J Comput Assist Tomogr, 2005, 29(2): 254-259.
- [3] Shen SH, Steinbach LS, Wang SF, et al. Primary leiomyosarcoma of bone[J]. Skeletal Radiol, 2001, 30(10): 600-603.
- [4] 王玉凯. 骨肿瘤 X 线诊断学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1995: 257.
- [5] Nakshabandi NA, Munk PL. Radiology for the surgeon musculo-

作者单位: 450052 郑州, 郑州大学第一附属医院磁共振科(李莹、任翠萍、李贝贝); 450052 郑州, 郑州大学基础医学院(任仙)
作者简介: 李莹(1985-), 女, 河南鹤壁人, 硕士, 住院医师, 主要从事中枢神经及骨骼肌肉系统的影像诊断工作。

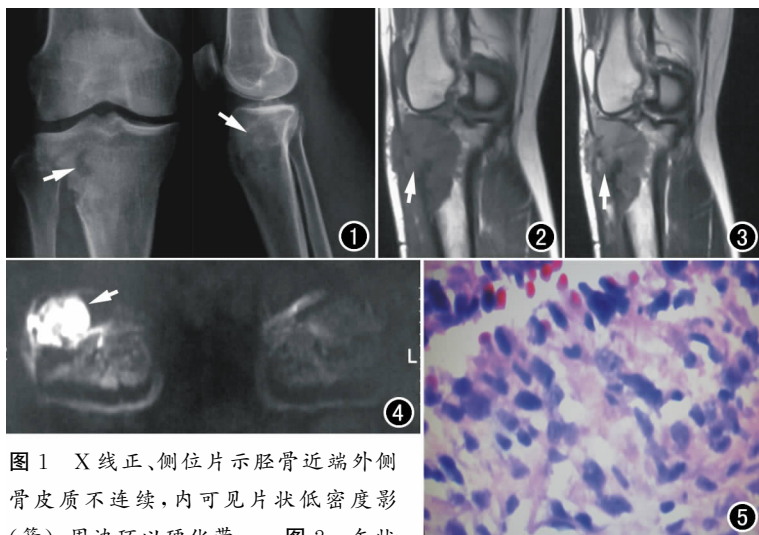


图1 X线正、侧位片示胫骨近端外侧骨皮质不连续,内可见片状低密度影(箭),周边环以硬化带。图2 矢状

面MRI平扫示右侧胫骨近端外侧片状长 T_1 信号,病变突破胫骨近端外侧骨皮质形成肿块(箭)。图3 矢状面DWI可见病灶呈高信号(箭)。图4 MR增强后病灶呈明显不均匀强化(箭)。图5 镜下示肿瘤由梭形细胞束构成,细胞束纵横交错排列。瘤细胞境界清楚,胞浆丰富,红染($\times 100$, HE)。

skeletal case 36. Primary leiomyosarcoma of the tibia[J]. Can J Surg, 2005, 48(6): 485-486.

(收稿日期: 2011-11-21)

专家点评

平滑肌肉瘤起源于血管壁中层,多发生于软组织,如胃肠道、子宫、腹膜后和皮肤皮下组织等,亦可发生于四肢软组织,原发于骨骼是罕见的。骨平滑肌肉瘤多见于四肢长管状骨和中年男女,临床表现为肿块,有疼痛感。X线平片和CT扫描表现为溶骨性骨破坏,边缘模糊,骨皮质破坏,中断或消失,软组织肿块。有报道于溶骨性破坏区周围出现骨梗死征象,此有助于与骨肉瘤、纤维肉瘤和滑膜瘤的鉴别。MRI T_1 WI呈等信号强度, T_2 WI呈不均质高信号,MR增强扫描表现为不均质强化,瘤体周边强化明显,瘤体内可见囊变和坏死区,或血管流空现象,此征象有一定特异性,提示平滑肌肉瘤可能。

骨肿瘤影像学诊断分三步:良恶性、原发继发、组织学定性诊断。明确良恶性病变最为重要,综合影像学所见和临床表现多数可作出良恶性判断,有时能提出组织学诊断可能。在临床实践中,对有些病例难以作出正确诊断,尚需做CT导引活检方可确诊。

由于平滑肌肉瘤多见于中年患者,在鉴别诊断时需想到转移瘤可能,凡患者年龄在40岁以上,即使具有恶性骨肿瘤的影像学表现,亦需考虑除外骨转移瘤可能。

(中日友好医院放射科 张雪哲)