

非典型畸胎样/横纹肌样瘤一例

任彦军, 李坤成, 王志群, 张德江

【关键词】 非典型畸胎样/横纹肌样瘤; 胚胎性肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R816.1 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2014)11-1346-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.11.028

病例资料 患者,男,1岁,15天前无明显诱因出现睡眠增多,饮食同前无明显变化,体温不高,5天前患儿呈现嗜睡状态,刺激后不能睁眼,无自主活动。既往体健。CT表现:平扫右侧中颅窝混杂密度肿块,实性部分呈稍高密度,其内可见点片状小囊状低密度影(图1)。MRI表现:中颅窝可见巨大肿块,大小约67 mm×58 mm×64 mm,肿块局部边界欠清晰,信号不均匀,大部分为实性成分,呈等或稍长 T_1 、稍长 T_2 信号,内见散在

长 T_2 信号(图2a,b);肿块大部分实性成分在DWI上呈稍高信号(图2c);增强扫描肿块实性成分呈明显强化,囊变区无强化,占位效应明显,瘤周水肿不明显(图2d)。病理:送检标本镜下见实片状分布的肿瘤细胞,细胞圆形及短梭形,细胞核圆形、卵圆形,部分细胞胞浆丰富,核偏位,核分裂易见,可见片状坏死,伴小血管增生;结合免疫组化及特殊染色结果,诊断为非典型畸胎样/横纹肌样瘤(atypical teratoid/rhabdoid tumour, AT/

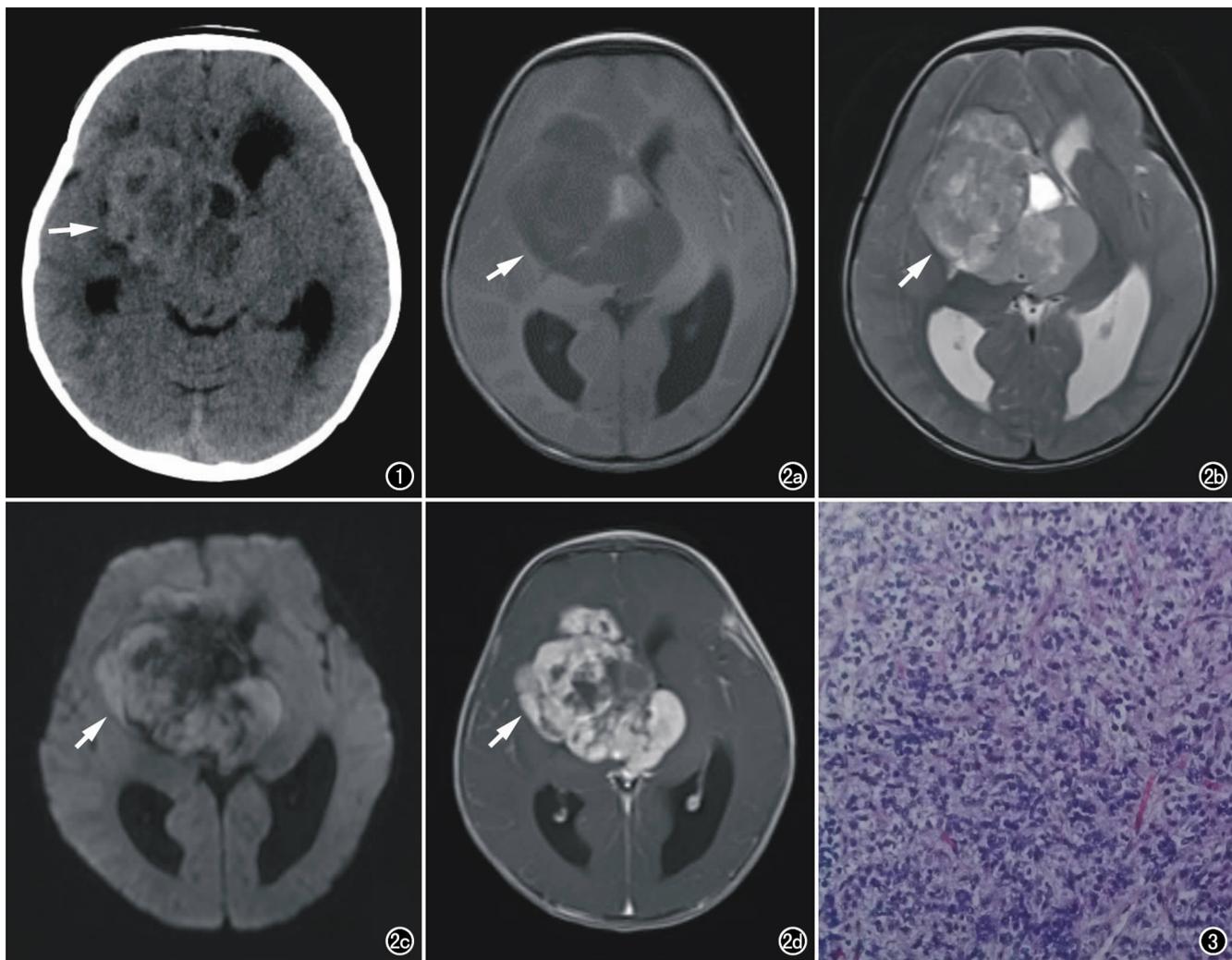


图1 CT平扫示右侧中颅窝囊实性混杂密度占位(箭)。图2 a) T_1 WI示右侧中颅窝病灶呈等或稍低信号(箭),其内散在小片状高信号; b) T_2 WI示病灶呈混杂等高信号(箭),其内小囊状高信号; c) DWI上病灶实性部分呈弥散稍高信号(箭); d) 增强 T_1 WI示病灶实性部分呈结节状强化(箭),部分表现为环形厚壁包绕一个不强化的中心坏死区,形状类似“盘山公路”。图3 镜下可见呈实片状分布的肿瘤细胞呈圆形及短梭形,细胞核圆形、卵圆形,部分细胞胞浆丰富,核偏位,核分裂易见,可见片状坏死,伴小血管增生(HE,×400)。

作者单位:100053 北京,首都医科大学宣武医院放射科

作者简介:任彦军(1979-),男,河北怀安人,主治医师,主要从事胸部及神经影像诊断工作。

RT), WHO IV 级(图 3)。

讨论 中枢神经系统 AT/RT 是一种罕见的高度恶性肿瘤,多发生于 3 岁以下的婴幼儿,幕下者多于幕上。原发于中枢神经系统的横纹肌样瘤先由 Biggs 等于 1987 年报道,随后经多个病例发现,肿瘤除含有横纹肌样细胞外,尚伴有原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)样区域、肿瘤性上皮或(和)间质等多种异源性结构,近似于生殖细胞来源的畸胎瘤样组织发生,但与后者的组织学形态、生物学行为及免疫组化标记等相距甚远。故 1996 年 Rorke 等将其命名为 AT/RT,认为其是一种独特的肿瘤类型,WHO 于 2000 年正式将其归入 CNS 胚胎性肿瘤类别,于 2007 年分级为 IV 级。

AT/RT 的影像学表现因其组织成分的复杂而呈多样性。肿瘤常较大,幕上体积多大于幕下,有明显的占位效应。CT 平扫多表现为混杂密度,强化不均匀或均匀,瘤周常可见囊变或水肿带。MRI 信号混杂,实性部分在 T₁WI 上以混杂等低信号为主, T₂WI 及 T₂WI-FLAIR 上呈混杂等低信号, DWI 上呈高信号或稍高信号,肿瘤内常可见偏心性坏死囊变区。注入对比剂强化后,表现亦多样,呈环形条带样明显不均匀强化而中央坏死区无明显强化、结节状均匀强化、斑片样强化和无强化^[1-2]。近有研究认为^[3],一种类似“盘山公路”样的强化表现对 AT/RT 的诊断具有一定的特异性及敏感性,即表现为明显不均匀强化的柔和的环形厚壁包绕一个不强化的中心坏死区,

形状类似“盘山公路”。本例部分病灶有此表现。

AT/RT 需与以下病进行鉴别: PNET、生殖细胞肿瘤、胚胎性横纹肌肉瘤以及其他伴横纹肌分化的肿瘤,如横纹肌脑膜瘤等。以 PNET 为首选鉴别诊断,二者影像表现相似,单纯影像鉴别常困难,但 PNET 的发病年龄往往较 AT/RT 稍大,为 5~7 岁多见,更易发生囊变、出血、坏死。

综上所述, AT/RT 是好发于婴幼儿的罕见的高度恶性胚胎性肿瘤,其形态及免疫组化表型的复杂,致其影像表现多样,但尚有一定的特点,需与多种肿瘤相鉴别。临床上, 3 岁以内的婴幼儿发生恶性肿瘤并出现上述影像表现时,应考虑 AT/RT 的可能性,但确诊最终要靠病理和分子遗传学特征。

参考文献:

- [1] Warmuth-Metz M, Bison B, Dannemann-Stern E, et al. CT and MR imaging in atypical teratoid/ rhabdoid tumors of the central nervous system[J]. *Neuroradiology*, 2008, 50(5): 447-452.
- [2] Lee IH, Yoo SY, Kim JH, et al. Atypical teratoid/ rhabdoid tumors of the central nervous system: imaging and clinical findings in 16 children[J]. *Clin Radiol*, 2009, 64(3): 256-264.
- [3] Au Yong KJ, Jaremko JL, Jans L, et al. How specific is the MRI appearance of supratentorial atypical teratoid rhabdoid tumors[J]. *Pediatr Radiol*, 2013, 43(3): 347-354.

(收稿日期: 2014-08-18 修回日期: 2014-09-22)

· 书讯 ·

《功能性磁共振诊断》 由华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科夏黎明教授和朱文珍教授主编,于 2011 年 3 月由人民卫生出版社出版,全书共十章, 50 多万字,近 1000 幅图片,书中内容是同济医院放射科同道们 10 多年来的科研、临床的总结和汇报,包括功能性磁共振技术在中枢神经系统、心血管系统、乳腺、腹部、盆腔、肌骨、关节、胎儿、淋巴结和分子影像实验等领域的研究,其中一些内容是国内率先或领先开展、报道,并在 RSNA 或 ISMRM 上发言或展板。可以说技术先进,内容科学、全面、系统,图文并茂,实用性强,具有较高的参考价值,欢迎广大同道、读者订阅。可直接与人卫出版社的张老师或范老师联系,享受优惠价。电话: 010-597873381, 010-59787351。

《盆腔疾病 CT、MRI 鉴别诊断学》 由广东省东莞市人民医院郑晓林和中山大学附属第一医院许达生主编,于 2013 年 12 月由世界图书出版西安有限公司出版发行,其书是以鉴别诊断为前提的盆腔病变 CT、MRI 专著,全书共分为 5 章,从基本理论、正常解剖到盆腔的各种病变都进行了详细论述。为了加深对每类病征鉴别诊断的理解,本书尽力做到每个病种都有病例图片。全书共计 1500 多幅 CT、MRI 图片,使各病种之间的鉴别诊断更加直观。本书既可供影像专业医师临床应用,也可作为临床相关科室尤其是妇科、泌尿生殖医师的案头参考书。全国各地新华书店和当地医学书店有售。出版社电话: 029-87233647。

《心血管磁共振诊断学》 由阜外心血管病医院赵世华教授主编,人民军医出版社出版。该书的出版得到刘玉清院士和胡大一教授的充分肯定和高度评价,并亲自作序,由韩美林先生题写书名。全书 40 余万字、600 余幅图片,系统的阐述了心脏 MR 成像技术及其在常见心血管疾病中的诊断价值、优势及不足。本书全部内容皆由作者根据自己在阜外医院丰富的临床经验以及多年来所总结的心得历经心血凝练而成,具有突出的临床实用性。所有图片基本都取材于该院,病种全面,内容翔实,是一本在该领域具有国内领先水平的参考书,可供医学影像学、心脏内外科医师和技术人员参考阅读,也可作为研究生和进修生的辅导教材。定价 98 元,各地新华书店和当当网有售。邮购联系人: 高爱英 13611070304。