

儿童升结肠 PEComa 一例

尹春红, 朱铭, 刘凯, 董素贞

【关键词】 儿童; 血管周上皮样分化肿瘤; 超声检查; 体层摄影术, X线计算机

【中图分类号】 R735.3; R814.42; R445.1 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2016)05-0465-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.05.020

胃肠道肿瘤在儿童中比较少见, 血管周上皮样分化肿瘤(perivasculuar epithelioid cell tumor, PEComa)是一种间叶性肿瘤, 在儿童中非常罕见。文献报道 PEComa 可发生于儿童的不同部位^[1], 以肝肾、子宫多见, 本文对 1 例 10 岁患儿升结肠肠腔 PEComa 的临床表现、病理特点及免疫组化特点进行分析, 旨在加强对该病的认识。

病例资料 患儿, 女, 10 岁, 间断腹痛伴发热 1 月余。患儿神清, 呼吸平稳。查体: 面色稍红, 腹部平软, 无压痛及反跳痛, 无肌紧张, 肝脾肋下未及, 未触及明显腹部包块, 肝肾区无叩击痛。腋温 36.7℃, 脉搏 100 次/分, 呼吸 22 次/分, 血压 110/75 mmHg 神志清, 精神反应可。专科检查: 无发热, 无血尿及尿路刺激症状。血常规: 红细胞 $4.26 \times 10^{12}/L$, 白细胞 $9.0 \times 10^9/L$, 中性粒细胞 $3.6 \times 10^9/L$, 其他试验室检查无异常。患儿一般情况可, 无发热, 无呕吐, 腹软, 不胀, 无明显肠型, 右上中腹部似可扪及一包块, 无触痛、压痛, 肠鸣音可。

影像学表现: 腹部彩色超声多普勒提示右中腹实质性占位(图 1a、b), 源自肠管可能, 淋巴瘤待查。腹部增强 CT 示右下腹盆腔内异常软组织肿块, 范围约 $33 \text{ mm} \times 27 \text{ mm} \times 35 \text{ mm}$, 平扫 CT 值约 30 HU, 增强后肿块明显强化, CT 值约 128 HU(图 1c、d)。影像学诊断: 巨淋巴结增生症(Castleman disease)。

手术所见: 术中探查见肿瘤来源于升结肠肠腔内近回盲部, 肿块和大网膜、侧腹膜广泛粘连, 游离升结肠侧腹膜、回盲部和升结肠, 处理系膜血管, 切除肿块、回盲部和阑尾, 行升结肠和回肠端端吻合, 吻合口通畅, 关闭肠系膜裂隙。术后病理诊断为 PEComa。术后 3 天无异常情况, 患儿出院。

讨论 PEComa 可发生于任何部位, 以子宫、肝脏和肾脏多见, 另外还可见于胰腺、胆总管、胃肠道、盆腔侧壁、镰状韧带、

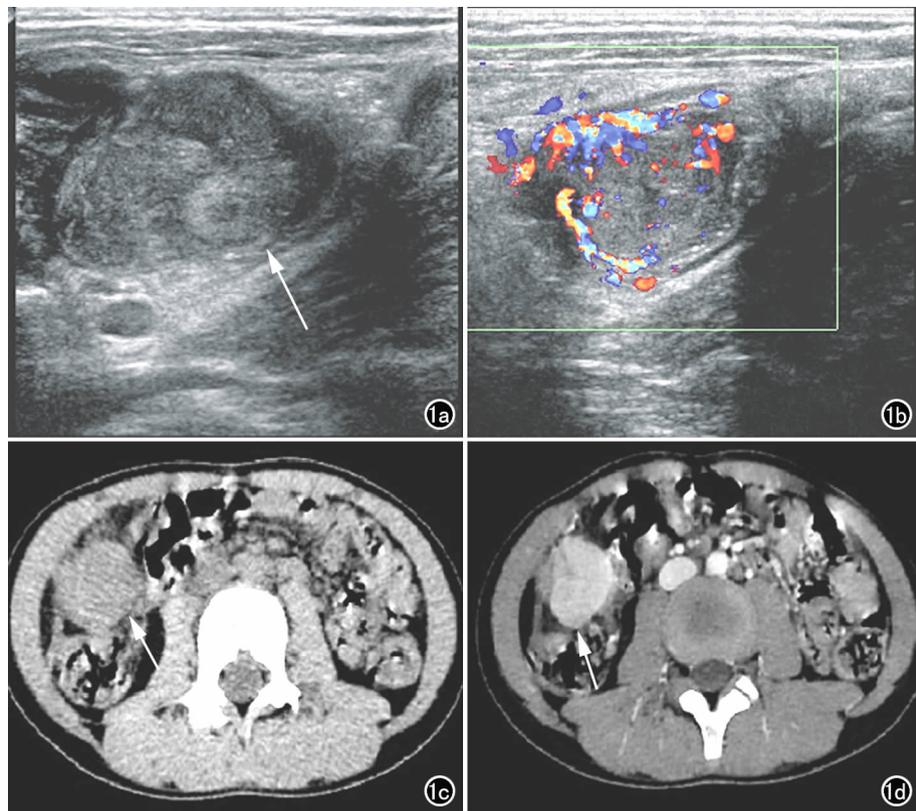


图 1 儿童升结肠 PEComa。a) 超声示右下腹似源自肠管的边界清、形态欠规则、范围约 $44 \text{ mm} \times 25 \text{ mm} \times 32 \text{ mm}$ 的类椭圆形不均匀中等回声团块(箭); b) 肿块内部血流信号丰富; c) CT 平扫示右下腹近盆腔内类圆形软组织肿块, 范围约 $33 \text{ mm} \times 27 \text{ mm} \times 35 \text{ mm}$, 呈软组织密度影(箭), CT 值约 30 HU; d) CT 增强扫描示肿块明显强化(箭), CT 值约 128 HU, 肿块与周围肠腔分界较明显。

头颅、前列腺、大腿、心脏等^[1]。文献报道儿童 PEComa 基本限于个案报道, 儿童 PEComa 可发生于升结肠、直肠等^[1,2]。文献报道儿童 PEComa 大多为良性, 好发于女性, 发病年龄较广, 男女比例约为 7:1^[3]。然而, 也有文献报道该病为恶性, 但是非常少见。

PEComa 可以是经典型血管平滑肌脂肪瘤的构成部分, 也可以是肿瘤的单一成分, 后者亦称单形性上皮样血管平滑肌脂肪瘤。PEComas 家族肿瘤包括肾血管平滑肌脂肪瘤、肺透明细胞“糖”瘤、淋巴管平滑肌瘤、肝血管平滑肌脂肪瘤、透明细胞肌黑色素细胞性肿瘤^[4,5]。PEComas 主要由弥漫的上皮样细胞构成, 细胞胞质丰富, 淡红染色或呈透明状, 细胞可表现出不同程度的多形性。PEComas 具有特定的免疫组化标记, 即 HMB-45、Melan-A 和 SMA 阳性, PEComa 肿瘤细胞有双向分化, 既可以向平滑肌细胞分化, 又可以向黑色素细胞分化^[3]。

不同部位的 PEComa 的临床症状有所不同,大多数患者无临床症状,多在体检时发现,而腹部 PEComa 一般表现为恶心、间断性腹痛、食欲不振或无任何症状,本例患者表现为间断腹痛伴发热 1 月余。该病例起源于肠管,超声表现为边界清楚的高回声团块,或有低回声晕,彩超显示外围有丰富的放射状血管。CT 表现为肿块界限清楚,无包膜,质地较韧,偶尔可向周围组织浸润,可有囊变、坏死^[6],CT 增强扫描表现为明显强化,且呈持续性强化,有报道称似有网格状的血管包埋在肿瘤实质中^[5]。MRI 表现与 CT 表现类似,影像表现无特异性。

PEComa 的确诊需依赖病理检查,但需与下述疾病相鉴别:

①血管平滑肌脂肪瘤(错构瘤)。多为孤立病灶,常见于 40~60 岁女性,20% 患者合并结节性硬化,常为多发。乏脂肪性血管平滑肌脂肪瘤内成分主要是血管、平滑肌,含或不含量不成脂肪,平扫 CT 很难发现负值成分,延迟强化表现与 PEComa 的鉴别有一定困难;②Castleman 病。在儿童患者中好发于颈部、腹部,盆腔相对少见,儿童多数为单中心型的良性病变,大体表现为淋巴结增大,其内部框架结构保留^[7];超声表现为边界清、均质、低回声包块,彩超显示血流丰富;CT 平扫与肌肉密度相似,增强后逐渐均匀强化,延迟扫描强化更明显;影像学特征与 PEComa 表现极为相似,但是超声显示淋巴门结构存在还是考虑 Castleman 病,而 PEComa 没有淋巴结的大体框架,且一般与肠壁分界不清。

儿童 PEComa 是一种很少见的间叶性肿瘤,可分为良性和

恶性,目前报道以良性病例居多,但良性者不排除有潜在恶变的可能。依据临床表现和影像学检查较难确诊,手术切除是其确切的根治性治疗方法。恶性 PEComa 预后往往不佳,手术后需要密切随访。

参考文献:

- [1] Gross E, Vernea F, Weintraub M, et al. Perivascular epithelioid cell tumor of the ascending colon mesentery in a child: case report and review of the literature[J]. J Pediatr Surg, 2010, 45(4): 830-833.
- [2] IM S, Yoo C, Jung JH, et al. Primary perivascular epithelioid cell tumor in the rectum: a case report and review of the literature[J]. Pathol Res Pract, 2013, 209(4): 244-248.
- [3] Weiss SW, Goldblum JR. Perivascular epithelioid cell family of tumors. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors[M]. Philadelphia: PA, Mosby Inc; 2008: 1138-1156.
- [4] Armah HB, Parwanil AV. Perivascular epithelioid cell tumor[J]. Arch Pathol Lab Med, 2009, 133(4): 648-654.
- [5] 王刚,高杰,朱继业,等. 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤临床分析[J]. 肝胆外科杂志, 2015, 2(23): 10-15.
- [6] 李燕,石怀银,韦立新. 4 例胃肠道血管周上皮样细胞肿瘤临床病理学分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2009, 25(1): 58-61.
- [7] Chung EM, Biko DM, Arzamendi AM, et al. Solid tumors of the peritoneum, omentum, and mesentery in children: radiologic-pathologic correlation[J]. Radiographics, 2015, 35(2): 521-546.

(收稿日期:2015-06-15 修回日期:2015-07-27)

· 病例报道 ·

典型皮质旁骨肉瘤一例

陈冠宇, 王仁法

【关键词】 骨肉瘤; 皮质旁骨肉瘤; 骨膜骨肉瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R738.1; R445.2; R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2016)05-0466-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.05.021

病例资料 患者,男,50岁,发现左大腿根部疼痛伴无力感 9 月余,休息后缓解。近 1 个月再发断续疼痛,偶加重,并可扪及左大腿包块,自感增大明显。专科体检左大腿内侧可扪及鸡蛋大小的包块,伴触痛。CT 定位片示左股骨中段内侧局部骨皮质毛糙,但连续,皮质旁小片云絮状稍高密度影,周围软组织肿块影;轴面图像示病灶以宽基底附着于骨干表面,其内多发点状高密度灶垂直于皮质。MRI 示左股骨中段周围软组织肿块,大小约 9.0 cm×5.0 cm,冠状面 T₂WI 示病灶呈混杂高信号,内部多发低信号呈放射状分布,局部髓腔似见少许信号异常。增强扫描病灶呈周边及分隔样明显强化,病灶内低信号垂直于皮质并向软组织肿块内延伸。双下肢动脉 MRA 示肿块血管丰富,主要由股深动脉段小分支包绕供血(图 1~6)。影像诊断:皮质旁骨肉瘤。镜下见明显异型性的瘤细胞,大小形态不一,核染色质丰富,核分裂像易见,有均质红染胶原样物质将

瘤细胞分隔。病理诊断:中-高级别骨肉瘤(图 7)。

讨论 皮质旁骨肉瘤(又称表面骨肉瘤)是一种少见的骨肉瘤^[1-2],好发年龄为 11~30 岁;常侵犯长骨,最常见于股骨,少见於颌面骨等^[1-4];临床表现常为局部包块伴或不伴触痛及关节活动受限,中高级别者常有短期内明显增大等恶性表现^[1-5]。皮质旁骨肉瘤典型 X 线表现为宽基底附着于骨表面的肿块,内部常有钙化、骨化;CT 能更清晰显示肿块,可为外科切除确定界线;MRI 常表现为长 T₁、长 T₂ 信号的未骨化肿块,内含低信号骨样成分,伴或不伴 T₂WI 髓内异常信号。病灶可局部复发和远处转移,转移往往导致治疗失败和患者死亡^[3]。皮质旁骨肉瘤有三个亚型,即骨旁型、骨膜型和高级别表面型,依其病理学特点分别对应组织学低、中、高级别^[1-3]。

三个亚型中骨旁型最常见^[3],预后最好,多能长期存活^[1],其好发年龄稍大,女性多见,常侵犯干骺端^[2,3];X 片上肿块中心致密骨化,与骨皮质间常有透亮线影(线征)^[1,3,4,6]。骨膜骨肉瘤发生于内层骨膜,主要为恶性软骨样成分间以小骨化区^[2,6];好发于男性,且多侵犯骨干^[1,2];特征性影像表现为骨膜

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介:陈冠宇(1992-),男,广东茂名,主要从事影像诊断工作。