

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<sup>[6]</sup>,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<sup>[5]</sup>。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<sup>[7]</sup>;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 T<sub>2</sub>WI 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<sup>[1-2]</sup>,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<sup>[1-4]</sup>;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<sup>[1-5]</sup>。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 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号的未骨化肿块,内含低信号骨样成分,伴或不伴 T<sub>2</sub>WI 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<sup>[3]</sup>。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<sup>[1-3]</sup>。

三个亚型中骨旁型最常见<sup>[3]</sup>,预后最好,多能长期存活<sup>[1]</sup>,其好发年龄稍大,女性多见,常侵犯干骺端<sup>[2,3]</sup>;X 片上肿块中心致密骨化,与骨皮质间常有透亮线影(线征)<sup>[1,3,4,6]</sup>。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<sup>[2,6]</sup>;好发于男性,且多侵犯骨干<sup>[1,2]</sup>;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。

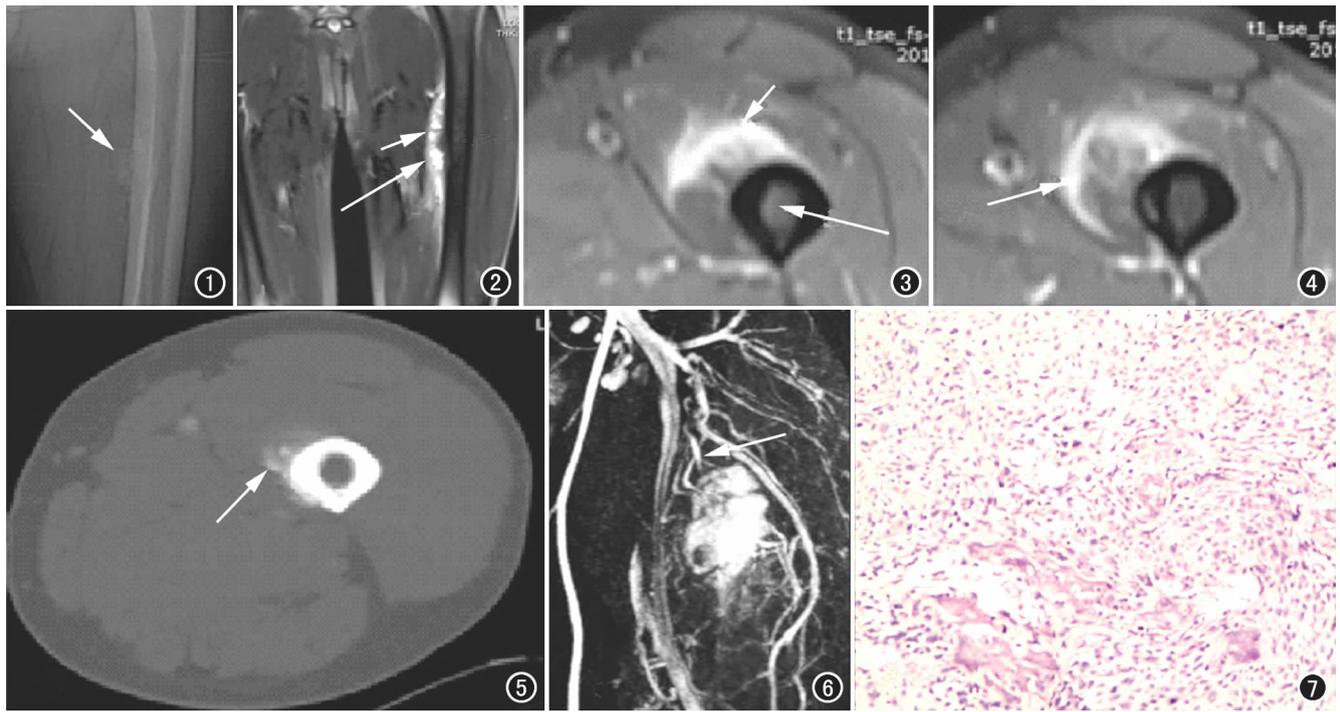


图1 CT定位片示左侧股骨干中段内侧云絮状稍高密度影(箭)。图2 冠状面 $T_2$ WI示该梭形肿块宽基底,呈混杂高信号(长箭),其内低信号呈头发端样垂直皮质(短箭),髓腔内似见异常信号。图3 横轴面MRI增强扫描示垂直皮质的骨膜反应(短箭),髓腔内异常高信号(长箭),骨皮质未见异常信号。图4 MRI增强扫描示病灶呈周边及内部分隔样明显强化(箭)。图5 CT轴面图像示病灶局部皮质缘模糊,病灶内多发斑点状高密度影(箭)。图6 下肢动脉MRA示肿块血管丰富,主要由股深动脉小分支包绕供血(箭)。图7 镜下示瘤细胞异型性明显,大小形态不一,核染色质丰富,核分裂像多见,均质红染胶原样物质将瘤细胞分隔开( $\times 200$ , HE)。

反应垂直皮质并向肿块内延伸,呈头发端样<sup>[1,2,4]</sup>,常伴放射状钙化及皮质扇形增厚,但无透亮线<sup>[2,6]</sup>;增强扫描常呈周边及分隔样明显强化<sup>[2]</sup>,包绕骨干外周约50%,有学者提出这可与高级别表面型相鉴别,后者常包绕骨干全周长<sup>[2]</sup>,髓内异常高信号较多见,但它对预后的影响尚存争议<sup>[1,2]</sup>。笔者认为其争议主要是对髓内侵犯与骨髓反应性水肿的鉴别较困难,因为两者对预后的影响明显不同。Murphey等<sup>[2]</sup>认为只有当皮质信号增高,髓内高信号与病灶信号相连时才是髓内侵犯,否则只是骨髓反应性水肿,其病检证实了作者的观点,笔者认为这有助于髓内侵犯的鉴别,说明病灶侵袭性较强或病变进展至较晚期,对治疗有指导意义。高级别表面骨肉瘤最少见,其恶性程度、生物学行为等均与传统型骨肉瘤相近<sup>[1]</sup>,其好发年龄、性别、部位及影像学表现则与骨膜型相似<sup>[1,5]</sup>,肿瘤常较大,直径4.5~22 cm,平均11 cm<sup>[5]</sup>。病检常能明确组织学分级,结合上述特征性表现,仔细分析能与其他病变相鉴别,从而作出正确诊断。本例患者CT/MRI检查可见上述骨膜型表现,故可进一步诊断为骨膜骨肉瘤。

#### 参考文献:

- [1] Yarmish G, Klein MJ, Landa J, et al. Imaging characteristics of primary osteosarcoma: nonconventional subtypes[J]. Radiographics, 2010, 30(6):1653-1672.
- [2] Murphey MD, Jelinek JS, Temple HT, et al. Imaging of periosteal osteosarcoma: radiologic-pathologic comparison [J]. Radiology, 2004, 233(1):129-138.
- [3] Dönmez FY, Tüzün Ü, Başaran C, et al. MRI findings in parosteal osteosarcoma: correlation with histopathology [J]. Diagn Interv Radiol, 2008, 14(3):147-152.
- [4] 曹来宾, 刘吉华. 骨肉瘤的影像学诊断(二)[J]. 放射学实践, 2001, 16(4):271-274.
- [5] Staals EL, Bacchini P, Bertoni F. High-grade surface osteosarcoma: a review of 25 cases from the Rizzoli Institute [J]. Cancer, 2008, 112(7):1592-1599.
- [6] Huang TC, Monsour PA, Chahoud CD. Parosteal osteosarcoma: report of a case and review of the literature [J]. Aust Dent J, 2010, 55(1):86-91.

(收稿日期:2015-06-17 修回日期:2015-07-20)