

右臀部软组织透明细胞肉瘤一例

开治国, 李蕾

【关键词】 软组织肿瘤; 恶性黑色素瘤; 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】R 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2016)09-0896-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.09.024

病例资料 患者,男,63岁,发现右臀部肿块3个月,肿块逐渐增大,于4个月前不慎摔倒,即感右臀部疼痛,休息后好转,3个月前发现右臀部一包块,自行对症治疗,未见消失,2个月前突感包块逐渐增大,并影响行走及坐立,于2014年2月来我院就诊,近3个月体重减轻约3 kg。影像检查:B超示右侧臀部囊实性包块。CT示右侧臀部软组织明显肿胀,与周围组织分界欠清,其内密度欠均匀,可见斑片状低密度区(图1)。MRI示右侧臀部软组织明显肿胀,形态不规则,内见条片状T₁WI较高信号,T₂WI等高混合信号,STIR呈弥漫不均匀高信号,部分边缘清楚,可见较完整的低信号包膜,内后侧边缘与邻近的肌肉分界欠清,其余各骨及软组织未见明显异常(图2~5)。术中所见:肿瘤位于臀中肌、臀小肌处,肿瘤表面布满曲张血管,无完整包膜,边界不清,于距肿瘤边缘约2 cm处基本完整切除肿瘤,见肿瘤深部与髋关节囊联系紧密,肿瘤质韧,部分为鱼肉状,质脆,肿瘤中心处可见坏死灶。病理结果:(右臀部)软组织肉瘤,结合免疫组化符合软组织透明细胞肉瘤(图6)。免疫组化:HMB45(+),S-100(+),MelanA(-),CK(-),Vim(+),

WT-1(-),Desmin(-),Bcl-2(+),CD34(-),Ki-67>80%,CD31(-),CR(-)。

讨论 软组织恶性黑色素瘤(malignant melanoma of soft parts, MMSP)又称为透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma, CCS),起源于神经外胚层,含有黑色素和/或黑色素前体物质,常见于肌腱和腱膜组织,是一种发病率较低的恶性软组织肉瘤,约占软组织肉瘤的1%,由Enzinger于1965年首次报道^[1]。CCS可发生于任何年龄,主要见于青少年及中年,也可发生于儿童,中位发病年龄约32岁,无明显的性别差异^[2];肿瘤多为单发,少数为多发。肿瘤位于深部软组织内,常与肌腱、筋膜粘连,被覆皮肤一般无改变。肿瘤生长缓慢,术前病程平均为2年。CCS表现为起病隐匿、生长缓慢,肿块逐渐增大,症状往往不明显,较大时可造成疼痛。就诊时常常已有数月或数年的病程。

CCS肿瘤内多形性细胞不明显,但在复发和转移的病例中可见明显的多形性瘤细胞。核分裂象平均为3个/10HPF,一般较少见,极少数可达30个/10HPF;其中1/3的病例可见小灶性坏死^[3]。关于瘤细胞中有没有黑色素,文献报道不一。

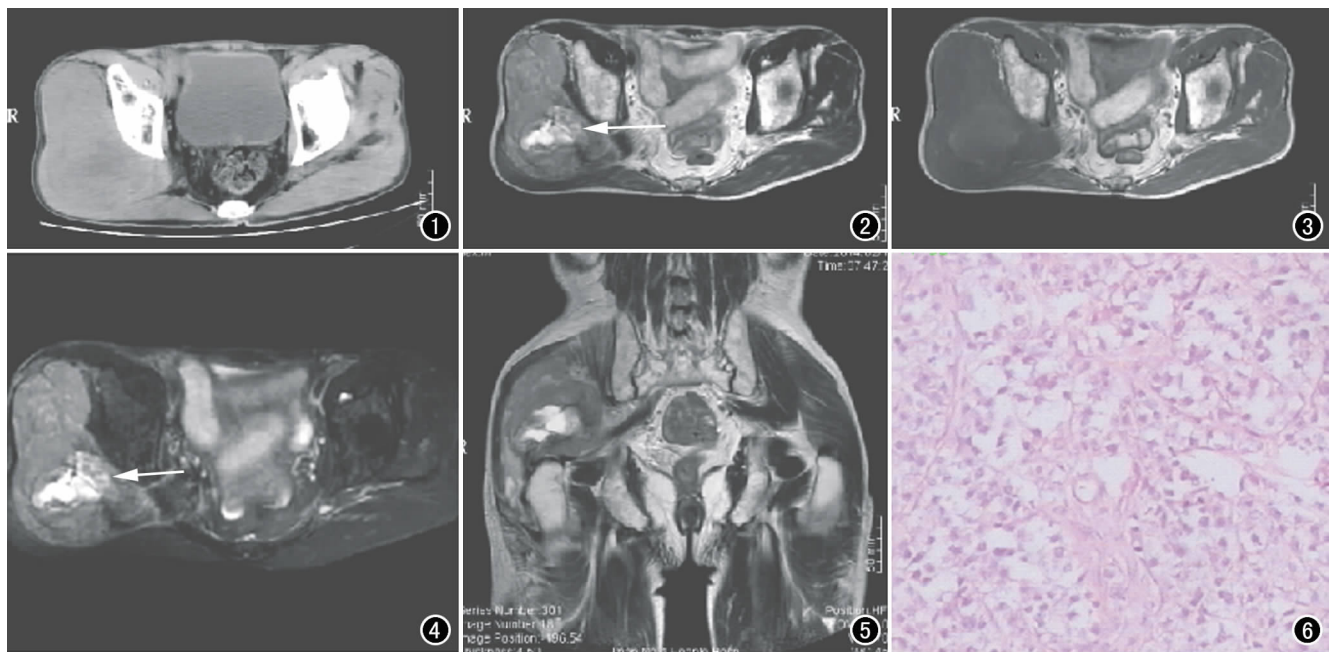


图1 CT示右侧臀部软组织明显肿胀,与周围组织分界欠清,其内密度欠均匀,可见斑片状低密度区。图2 T₂WI示肿块形态不规则,呈等高混合信号(箭)。图3 T₁WI示肿块内条片状较高信号。图4 STIR示肿块呈弥漫不均匀高信号(箭),部分边缘清楚,可见较完整的低信号包膜,内后侧边缘与邻近的肌肉分界欠清。图5 T₂WI矢状面示邻近骨骼及软组织未见明显异常。图6 病理诊断为右臀部软组织透明细胞肉瘤。镜下示肿瘤细胞为多角形或梭形,呈巢状或束状排列,核空泡状,有明显核仁(×400, HE)。

作者单位: 250031 济南,济南市第四人民医院放射科

作者简介: 开治国(1977-),男,山东巨野人,硕士,主治医师,主要从事中枢神经系统影像诊断工作。

Lucas等^[4]报道35例CCS中有9例可见少量色淡的黑色素颗粒,而米粲等^[5]报道11例CCS的HE切片中未见明确的黑色素颗粒。免疫组化对本病的诊断与鉴别诊断有重要意义。S-100蛋白和HMB-45为诊断CCS的常用指标^[6],其中HMB-45的特异度较高,但敏感度稍低,S-100表达阳性率较高,除CCS之外,其他软组织肉瘤阳性表达少见。最近研究表明,一种新的免疫组织化学指标小眼畸形相关转录因子(microphthalmia-associated transcription factor, MITF)的检测逐渐受到重视, Antonescu等^[7]应用单克隆抗体D5,在12例CCS中均检测到MITF的表达。

CCS主要需与皮肤恶性黑色素瘤及原发灶不明的转移性恶性黑色素瘤相鉴别,另外,还需与纤维肉瘤、滑膜肉瘤、腺泡状软组织肉瘤、上皮样恶性周围神经鞘瘤相鉴别,其中,除形态学上的区别外,免疫组化也起到关键作用。①恶性黑色素瘤:往往累及表皮,而CCS即使位置表浅,也不与表皮相连。CCS瘤细胞较小,相对较一致,呈巢状生长也是重要的鉴别点。两者免疫组化有相似的特点,可以借助分子生物学诊断与原发灶不明的转移性恶性黑色素瘤相鉴别^[8],后者细胞异型性及不典型核分裂象常见。②滑膜肉瘤:滑膜肉瘤多位于大关节附近,一般可见双向分化,除表达vimentin外,还表达上皮性标志CK和EMA。③纤维肉瘤:瘤细胞不呈巢状排列,内无糖原和黑色素存在,且HMB-45和S-100蛋白反应阴性。④上皮样恶性周围神经鞘瘤:常与神经联系,偶有神经纤维瘤病(I型)的表现,细胞核致密浓染,异型性有时较明显,胞质内不见糖原,核分裂象多见。⑤腺泡状软组织肉瘤:呈大的多角细胞巢,血管壁薄围绕其周围,管腔由单层扁平内皮细胞覆盖,为窦隙样,可见器官样结构或实性腺泡的压迹。胞质内糖原颗粒呈PAS阳性,肌动蛋白、结蛋白和波形纤维蛋白为阳性,而神经标记均为阴性。t(x;17)(p11.2;q25)的融合基因ASPL-TFE3的检测及不平

衡染色体易位也可用于两者的鉴别^[9]。

参考文献:

- [1] Enzinger FM. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses; an analysis of 21 cases[J]. *Cancer*, 1965, 18(9): 1163-1174.
- [2] Chung EB, Enzinger FM. Malignant melanoma of soft parts; a re-assessment of clear cell sarcoma[J]. *Am J Surg Pathol*, 1983, 7(5): 405-413.
- [3] 嵇学仙, 方铽华, 程晔. 软组织透明细胞肉瘤5例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2005, 21(6): 746-747.
- [4] Lucas DR, Nascimento AG, Sim FH. Clear cell sarcoma of soft tissues. Mayo clinic experience with 35 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 1992, 16(12): 1197-1200.
- [5] 米粲, 钱韵兰, 马英. 11例透明细胞肉瘤的临床病理研究[J]. *中华病理学杂志*, 1989, 35(18): 221-223.
- [6] Coindre JM, Hostein I, Terrier P, et al. Diagnosis of clear cell sarcoma by real-time reverse transcriptase-polymerase chain reaction analysis of paraffin embedded tissues[J]. *Cancer*, 2006, 107(5): 1055-1064.
- [7] Antonescu CR, Tschernyavsky SJ, Woodruff JM, et al. Molecular diagnosis of clear cell sarcoma; Detection of EWS-ATF1 and MITF transcripts and histopathological and ultrastructural analysis of 12 cases[J]. *J Mol Diagn*, 2002, 4(1): 44-52.
- [8] Langezaal SM, Graadt van Roggen JF, Cleton Jansen AM, et al. Malignant melanoma is genetically distinct from clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses (malignant melanoma of soft parts) [J]. *Br J Cancer*, 2001, 84(4): 535-538.
- [9] Auerbach HE, Brooks JJ. Alveolar soft part sarcoma. A clinicopathologic and immunohistochemical study[J]. *Cancer*, 1987, 60(1): 66-73.

(收稿日期:2016-02-16 修回日期:2016-04-25)

• 病例报道 •

胸部支气管囊肿一例

李晨

【关键词】 支气管囊肿; 体层摄影术, X线计算机; 病理学

【中图分类号】R562.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2016)09-0897-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.09.025

病例资料 患者,男,59岁,因反复口干、多饮、多尿、消瘦8年余,复发伴头痛10天余入院,无其他临床症状及体征。既往有高血压、糖尿病病史,体格检查无异常发现。实验室检查肿瘤标志物血清铁蛋白583.10 ng/m。影像学检查:CT示左下胸膈肌水平脊柱旁一片团状软组织密度影,形态不规则,与邻近膈肌分界不清,增强扫描呈不均匀强化(图1~3),邻近支气管未见明显狭窄或扩张,亦未见明显毛刺及胸膜牵拉(图4、5),可见双侧肺门、纵膈局部小淋巴结,心影未见增大,双侧胸膜未

见明显增厚,胸腔未见明显积液,肋骨及胸骨未见破坏。影像诊断:左下胸膈肌水平片团状影,性质待定,考虑膈肌来源或神经源性病变。手术所见:左后下纵膈可见一肿块,质软,呈囊实性变,有一蒂与左侧膈肌相连。术后病理诊断:(左侧膈肌)支气管囊肿(图6)。

讨论 支气管囊肿(pulmonary bronchogenic cysts)是一种较少见的疾病,由呼吸系统在胚胎发育中远端肺实质的一小堆细胞和肺芽脱落,单独发育而成,可单发或多发,约占先天性肺囊性病变的50%;镜下主要表现为囊壁内衬假复层纤毛柱状上皮,囊内壁可见腺体、软骨组织及平滑肌组织。随发育的不同阶段,病变可发生在不同部位,具体分为肺内支气管囊肿、纵膈

作者单位: 611130 成都,成都市温江区人民医院放射科

作者简介:李晨(1988—),男,成都人,住院医师,主要从事胸部影像诊断工作。