

原发性颅内未分化多形性肉瘤一例

孙喆, 裴仁明, 魏巍

【关键词】 多形性肉瘤; 脑肿瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R739.41 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)07-0824-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.07.023

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,21岁,反复头痛头晕6天,休息后无好转;病程中患者神志清楚,无肢体抽搐,无恶心呕吐,大小便自解,体重未见明显改变。

头颅CT平扫提示:右颞部颅骨内板下椭圆形软组织密度影,CT值约47.5 HU,大小约2.1 cm × 2.9 cm × 2.9 cm,以宽基底与颅板相连,边界清晰,周围可见片状水肿,邻近颅骨未见明显异常(图1)。头

颅MRI平扫+增强提示:右颞部颅骨内板下稍长 T_1 稍长 T_2 信号病灶,信号欠均匀,其内可见斑点状长 T_1 短 T_2 信号,邻近脑实质受压,并可见水肿信号(图2、3);DWI呈明显高信号(图4);增强后病灶明显不均匀强化,邻近脑膜增厚,明显强化(图5)。

手术所见:肿瘤外观红色,球形,质地中等,血供一般,肿瘤组织与硬脑膜呈宽基底相连,分界不清,与脑

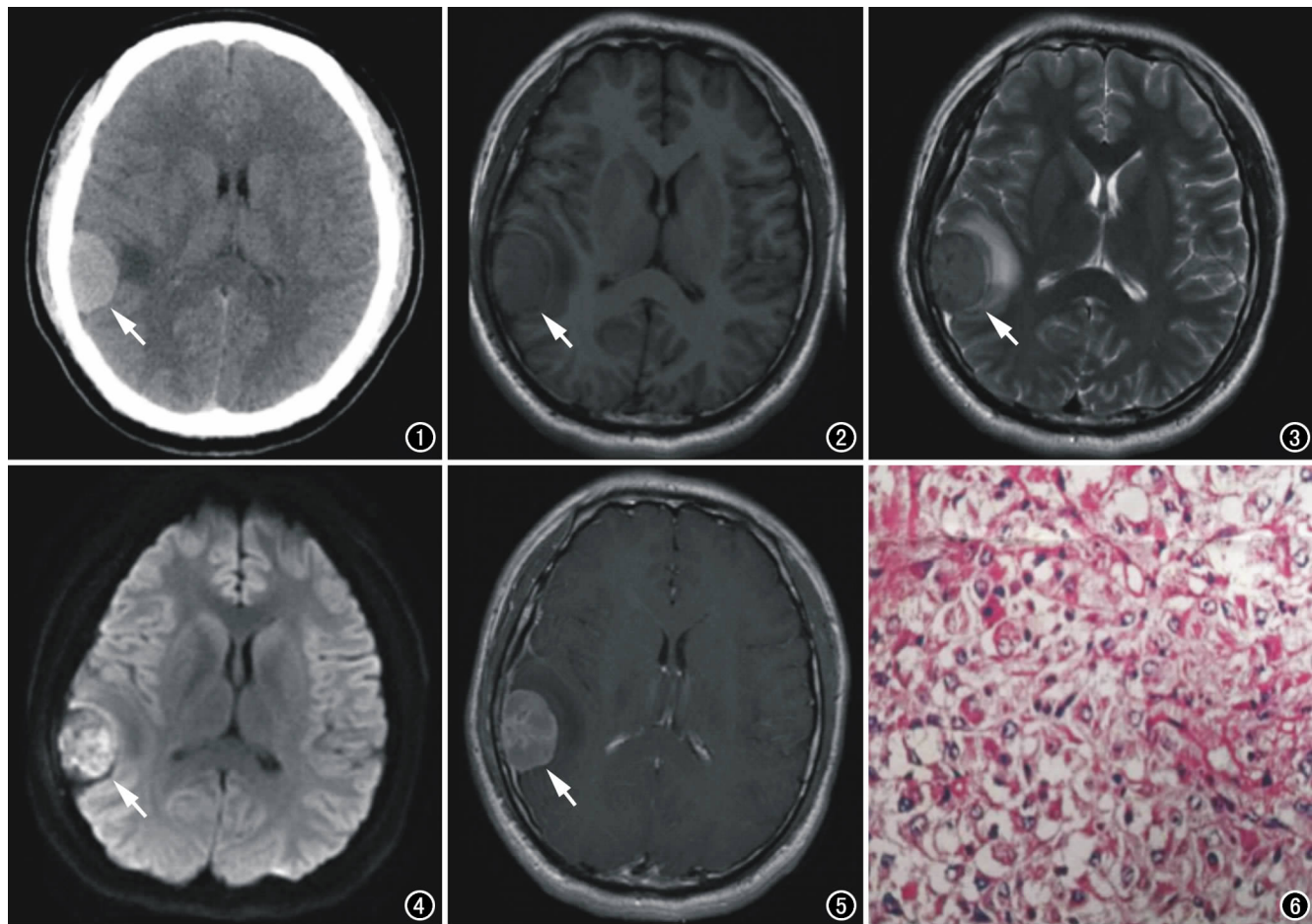


图1 CT平扫示右颞部颅骨内板下类圆形病灶(箭),边界清晰,以宽基底与颅板相连,周围见片状水肿。

图2 T_1 WI示病灶以等低信号为主(箭)。图3 T_2 WI示病灶以等高信号为主(箭),其内可见斑点状低信号,周围见水肿信号。图4 DWI示病灶呈明显高信号(箭)。图5 增强后病灶明显不均匀强化(箭),邻近脑膜增厚,明显强化。图6 镜下见肿瘤细胞丰富,血管增生,见多核巨细胞及坏死(HE×40)。

作者单位:230000 合肥,安徽省第二人民医院CT/MRI室

作者简介:孙喆(1990-),男,安徽合肥人,硕士,住院医师,主要从事CT/MRI影像诊断工作。

组织分界较清。病理所见:肿瘤大小约 3.9 cm × 3.5 cm × 3.2 cm,镜下肿瘤细胞丰富,血管增生,见多巨核细胞及坏死(图 6)。免疫组化:Vimentin(+), CD68(+), CD163(+), S-100(+), Desmin(-/+), SMA(-/+), Actin(-), Keratin(-), EMA(-), Myogenin(-), Myoglobin(-)。病理诊断:(右颞部)未分化多形性肉瘤。

讨论 未分化多形性肉瘤(undifferentiated pleomorphic sarcoma, UPS)是指组织学来源及分化方向不明确的一类恶性软组织肉瘤,以往被称为恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrohistiocytoma, MFH)。好发于中老年人,男性较多见,多发生于四肢的深筋膜及骨骼肌肉,尤其是下肢,约占 49%,也可发生于胸腹部^[1];本例患者为青年男性,病灶来源于脑膜实属罕见。颅内 UPS 的组织来源仍存在争议,发生于脑外者,目前多数学者认为起源于脑膜的组织细胞,发生于脑内者则有起源于伴随血管进入脑内的软脑膜鞘和起源于脑内的深层血管壁两种观点^[2-3],也有文献报道过由低级别胶质瘤转变而来的病例^[4]。Wapshott 等^[2]总结了近 30 年文献报道的 65 例颅内 UPS,起源于脑膜 28 例(43.1%),脑实质 30 例(46.2%),前庭 2 例(3.1%),侧脑室 1 例(1.5%),4 例无法确定起源;其发病年龄呈双峰式分布,好发于 0~6 岁儿童和 60 岁以上成年人。

归纳本例及相关文献,总结颅内 UPS 的影像学表现如下:①多位于颅板下或脑的表浅部位,瘤周可见水肿,发生于脑内者较为明显;②肿瘤较小时表现为实性或实性为主的类圆形肿物,边界清晰;肿瘤较大时以囊实性或囊性为主,呈分叶状或不规则形,边界不清,常伴有囊变、出血及坏死^[5];③由于肿瘤内部成分多样,因此 MRI 信号强度不一, T₁WI 上主要呈低或等信号, T₂WI 主要以等高或混杂信号为主;肿瘤较大时其内常可见长 T₁ 长 T₂ 的囊变坏死及短 T₁ 出血信号;部分肿瘤可见纤维成分为主的分隔及假包膜, T₁WI 及 T₂WI 均呈低信号;DWI 上呈恶性肿瘤的特点,表现为明显高信号,ADC 图呈低信号^[1,6];④增强扫描肿瘤呈富血供表现,实质部分动脉期强化显著,门脉期和延迟期持续强化;发生于脑外者多累及脑膜及颅骨,可见脑膜尾征^[7];⑤颅内 UPS 行 MRS 检查的报道极少,有学者认为显著升高的 Lip 峰有利于 UPS 的诊断^[4,8]。从影像学表现角度出发,颅内脑外 UPS 需要与脑膜瘤及血管外皮细胞瘤鉴别:脑膜瘤多呈类圆形,密度及信号一般比较均匀,大多数明显均匀强化,多宽基底与硬膜相连,脑膜尾征多见;血管外皮细胞瘤多呈分叶状、不规则形,囊变、坏死、出血及瘤内血管信号多见,明显不均匀强化,多窄基底与硬膜相连,脑膜尾征

少见。脑内 UPS 主要与高级别胶质瘤鉴别,均可表现为强化不均匀的肿瘤伴有中央坏死及周围水肿。

综上所述,颅内 UPS 的临床及影像学表现缺乏特异性,确诊仍依赖于组织病理学及免疫组化学。肿瘤多为孤立的、分叶状、鱼肉样肿物,切面多呈灰白色;瘤细胞成分复杂,可由成纤维细胞、多核巨细胞、组织细胞、泡沫细胞、黄色瘤细胞等构成,异型性明显,核分裂象多见;UPS 多数表达波形蛋白和 Ki67 抗原,部分表达肌动蛋白、结蛋白、巨噬细胞(CD68)、角蛋白和上皮膜抗原(EMA),其中波形蛋白、Ki67 和肌动蛋白对 UPS 的诊断具有重要意义^[2,9-10],而 CD68 的价值仍存在争议^[11-12]。

UPS 恶性程度高,5 年总生存率为 56.3%,远处转移的主要部位是肺部(73.5%),其次是肝脏(11.7%),目前主张根治性切除辅以放疗和化疗的综合治疗^[9-10,12]。本例根治性切除术后 20 天行局部预防性放疗,术后两个月胸部 CT 平扫发现两肺多发转移。

参考文献:

- [1] 陈涛,严静东,雷贞妮.未分化多形性肉瘤的影像诊断与鉴别 51 例[J].实用医学杂志,2016,32(5):789-792.
- [2] Wapshott T, Schammel CMG, Schammel DP, et al. Primary undifferentiated sarcoma of the meninges: a case report and comprehensive review of the literature[J]. J Clin Neurosci, 2018, 54: 128-135.
- [3] 曾俊杰田志雄,张在鹏,等.恶性纤维组织细胞瘤影像征象分析及诊断[J].放射学实践,2011,26(12):1290-1293.
- [4] Kim BJ, Kim JH, Chung HS, et al. Intracranial undifferentiated sarcoma arising from a low-grade glioma: a case report and literature review[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2015, 57(6): 469-472.
- [5] 李丽一,郭启勇.非常见部位恶性纤维组织细胞瘤的影像学表现[J].中国医刊,2016,51(3):96-99.
- [6] 杨自力,王唯伟,陈海松. MRI 对软组织未分化多形性肉瘤的诊断价值[J].医学影像学杂志,2018,28(10):1740-1744.
- [7] 韦小白,吴学勇.继发性颅内恶性纤维组织细胞瘤一例[J].中国肿瘤临床与康复,2018,25(6):762-763.
- [8] 冯盼盼,林波森,温志波,等.脑内多形性恶性纤维组织细胞瘤一例[J].临床放射学杂志,2012,31(1):27-28.
- [9] Ozcelik M, Seker M, Eraslan E, et al. Evaluation of prognostic factors in localized high-grade undifferentiated pleomorphic sarcoma: report of a multi-institutional experience of Anatolian Society of Medical Oncology[J]. Tumor Biol, 2016, 37(4): 5231-5237.
- [10] Sasagawa Y, Tachibana O, Iizuka H. Undifferentiated sarcoma of the cavernous sinus after gamma knife radiosurgery for pituitary adenoma[J]. J Clin Neurosci, 2013, 20(8): 1152-1154.
- [11] 杨小秋,谈顺.多形性未分化肉瘤的临床病理诊断及分子病理学进展[J].医学综述,2015,21(15):2741-2744.
- [12] 李朋,谷文光,李得见.恶性纤维组织细胞瘤的诊断与治疗进展[J].中国矫形外科杂志,2015,23(17):1597-1599.

(收稿日期:2019-02-14 修回日期:2019-03-06)