

后纵膈黏液样软骨肉瘤一例

程晓艺, 寇秀玲, 黄明刚, 樊玮

【关键词】 后纵膈; 黏液样软骨肉瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R734.5; R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2020)01-0119-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.01.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,24岁,以“左侧背痛3周,咳嗽咳痰2周”主诉入院。3周前无明显诱因出现左侧背部疼痛,未予重视;2周前出现咳嗽咳痰,不伴有发热等不适。查体:胸廓对称无畸形,左侧背部压痛,未触及浅表淋巴结,触觉语颤双侧对称,无增强及减弱,听诊呼吸音正常,未闻及病理性杂音。实验室检查:糖类抗原 CA-125 102.7 U/ml。CT平扫+增强扫描:后纵膈内见巨大囊样低密度影,并突向左侧胸腔,大小约13 cm×10 cm×10 cm,界清(图1)。CT增强扫描内可见分隔影,囊壁及分隔轻度强化,内另见片絮状轻度强化影;邻近主动脉及左肺血管、气管受压移位;左肺叶受压体积减小,呈片状软组织密度影,增强扫描明显强化(图2、3)。影像学诊断:后纵膈良性囊性病。行左侧纵膈肿瘤切除+左肺上叶切除术,术中可见左侧胸腔血性积液;左上胸腔巨大肿瘤,瘤体局部破裂,渗出明显,与胸壁粘连,侵犯左肺上叶。术后病理:黏液梭形细胞瘤,分裂像少见。免疫组化:Vim(+),S-100(+),CD99(+),Syn(-),CgA(-),P63(-),NF(-),MDM2(-),GFAP(-),SMA(-),CK(-),Des(-),EMA(-),Ki-67 指数约15%。病理诊断:(后纵膈)骨外黏液样软骨肉瘤(图4)。

讨论 黏液样软骨肉瘤(myxoid chondrosarcoma, MC)也称为脊索瘤样肉瘤^[1],是一种来源于胚胎间叶组织的恶性肿瘤,发生于软组织者被称为骨外黏液样软骨肉瘤(extraskelatal myxoid chondrosarcoma, EMCS),虽被称为软骨肉瘤,但目前软骨性分化的证据尚不足。新版 WHO 软组织肿瘤分类将其归为分化不确定的软组织肿瘤(Fletcher CDM)^[2]。

作者单位:710068 西安,西安医学院第二附属医院医学影像科(程晓艺);710068 西安,陕西省人民医院影像科(寇秀玲、黄明刚、樊玮)

作者简介:程晓艺(1992-),女,陕西西安人,硕士研究生,主要从事心血管病影像诊断工作。

通讯作者:黄明刚, E-mail: mg.huang@163.com

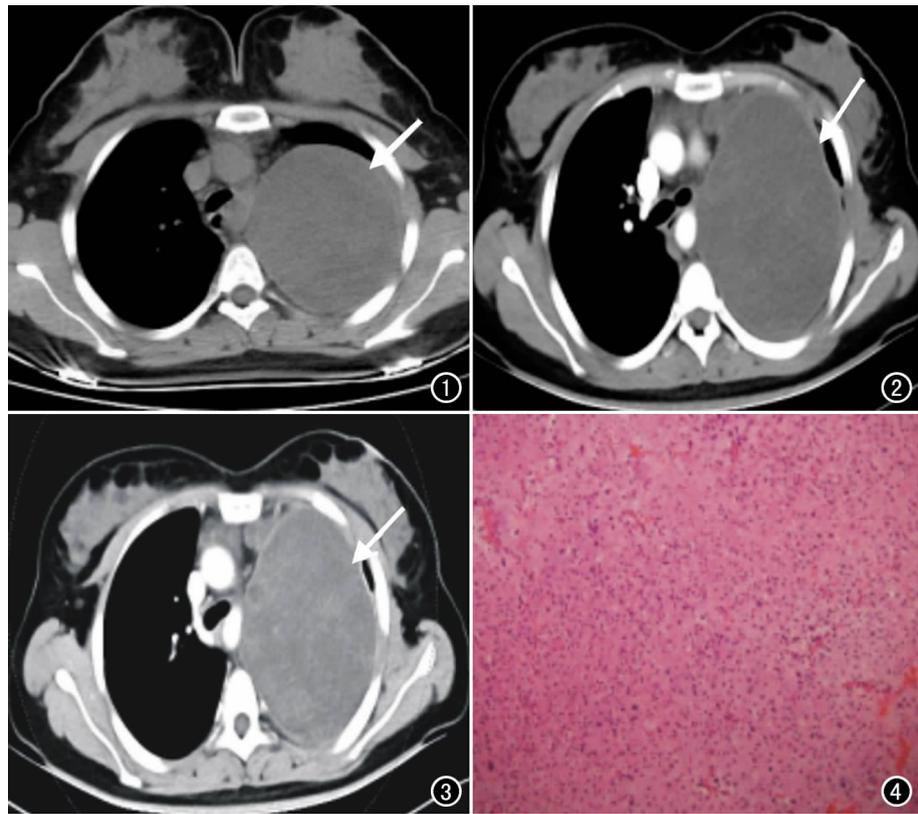


图1 CT平扫示后纵膈巨大囊样低密度影(箭),并突向左侧胸腔。

图2 CT增强扫描动脉期示病灶(箭)内见分隔及片絮影,囊壁及分隔、片絮影均轻度强化。图3 CT增强扫描静脉期示病灶(箭)内见分隔及片絮影,囊壁及分隔、片絮影呈轻度强化。图4 术后病理示黏液梭形细胞瘤,分裂像少见,病理符合骨外黏液样软骨肉瘤(×100, HE)。

ma, MC)也称为脊索瘤样肉瘤^[1],是一种来源于胚胎间叶组织的恶性肿瘤,发生于软组织者被称为骨外黏液样软骨肉瘤(extraskelatal myxoid chondrosarcoma, EMCS),虽被称为软骨肉瘤,但目前软骨性分化的证据尚不足。新版 WHO 软组织肿瘤分类将其归为分化不确定的软组织肿瘤(Fletcher CDM)^[2]。

EMCS的好发年龄在35岁以上,男女比例为2:1^[3],发病部位无规律,可发生于任何部位,好发于四肢,下肢深部软组织较为多见,与骨组织无关,恶性程度一般低于软骨源性软骨肉瘤^[4]。目前报道的EMCS

多为个案,如发生于外耳道、颈静脉孔区、头颈部、肺、胸腹壁、股部、手足等。本例发生于后纵膈内,实属罕见。回顾相关文献可见该肿瘤多伴有骨质破坏、钙化^[5],密度常高于液体,低于软组织,增强扫描呈分隔或斑片状强化,并可见延迟强化^[6,7]。本例病灶向胸腔内生长,未累及邻近骨质,且病灶内未见钙化影,与既往报道不符,但本例 CT 增强扫描具有分隔及斑片状强化的特点。既往纵膈软组织肉瘤报道极少,单靠 CT 检查不能准确定性,尚需依靠病理及免疫组化确诊。

本病需与以下疾病进行鉴别:①纵膈囊肿。CT 密度接近于水,边界清楚,增强扫描无强化;②纵膈囊性畸胎瘤。病变位于前中纵膈多见,良性者 CT 呈多房囊性水样密度,壁完整,增强扫描壁及腔内分隔可见强化,瘤体未见强化征象;恶性者包膜不完整,呈侵袭性改变,与心包分界不清^[8,9];③神经源性肿瘤。病变位于后纵膈脊柱旁或椎旁沟内多见,呈均一密度,可呈“哑铃状”伸向椎管内外及椎间孔;完全囊变见于神经鞘瘤,增强扫描未见强化^[10]。

黏液样软组织肉瘤的治疗主要依靠手术切除,且手术效果较好。本例患者术后恢复良好,查体及实验室

检查未见异常,现随访中。

参考文献:

- [1] 邱乾德,林达,余捷. 骨内黏液样软组织肉瘤一例[J]. 放射学实践, 2010,25(10):1180.
- [2] Fletcher CD, Bridge JA, Hogendoorn PC, et al. WHO classification of tumours of soft tissue and bone[M]. Lyon: IARC Press, 2013: 223-224.
- [3] 岳振营, 庞闻厦, 田昭俭, 等. 胼胝体原发性骨外黏液样软组织肉瘤 1 例并文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志, 2018, 34(6): 688-690.
- [4] 郭春花, 杨海涛. 颈部巨大骨外黏液样软组织肉瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37(3): 549-550.
- [5] 杨艳红, 李颖, 施宏萍, 等. 骨外黏液样软组织肉瘤 1 例 CT 表现并文献复习[J]. 影像研究与医学应用, 2018, 2(24): 135-136.
- [6] 齐滋华, 王鲁仲, 李传福. 骨外黏液样软组织肉瘤一例[J]. 中华放射学杂志, 2004, 38(11): 1126.
- [7] 梁晓超, 赵振华, 王伯胤. 骨外粘液样软组织肉瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2016, 26(3): 565-566.
- [8] 朱风叶, 李红, 乔继红, 等. CT 平扫与增强扫描对纵膈畸胎瘤的诊断价值分析[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2018, 16(9): 144-146.
- [9] Abigail B, Alpert EA, Daniel F, et al. Mediastinal cyst presenting as chest swelling[J]. Visual J Emerg Med, 2019, 14(1): 42-43.
- [10] 秦蕾, 秦鑫. 纵膈神经源性肿瘤的临床及影像诊断[J]. 山西医药杂志, 2014, 43(21): 2513-2515.

(收稿日期:2019-01-18 修回日期:2019-03-14)