

《请您诊断》病例 146 答案:内淋巴囊低度恶性腺癌

吴文静,任彦军,单艺,卢洁

【关键词】 内淋巴囊;内淋巴囊肿瘤;耳肿瘤;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像

【中图分类号】R739.61;R814.42;R445.2 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2020)09-1219-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.09.033

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

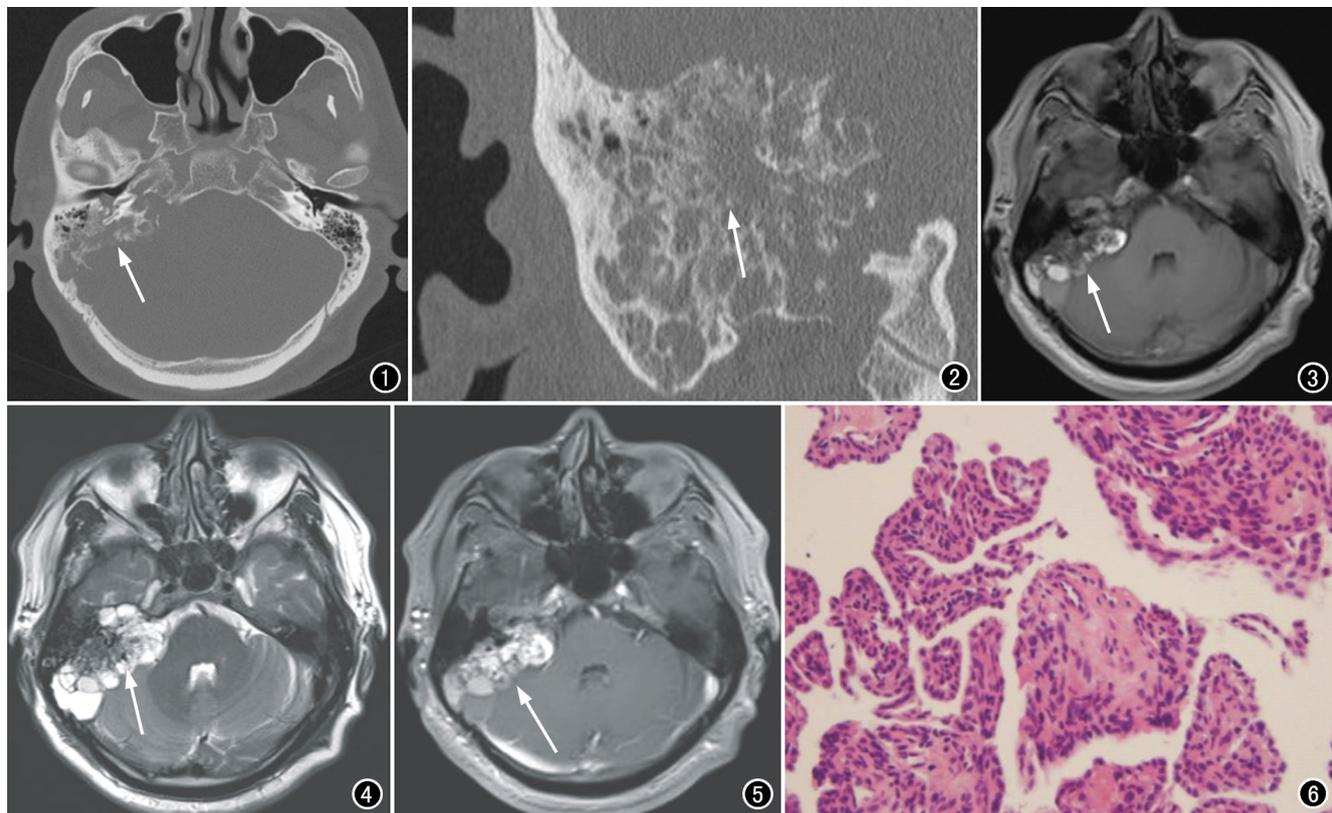


图1 CT平扫轴面示右侧颞骨乳突区软组织肿块,相邻骨质呈溶蚀性破坏(箭)。图2 CT平扫冠状面示肿瘤内多发针点样骨样密度影(箭)。图3 轴面 T_1 WI示病灶呈高低混杂信号(箭)。图4 T_2 WI示病灶内可见血管流空影(箭),病灶信号混杂,周围见囊状、斑片状高信号,中央信号较低。图5 增强 T_1 WI示病灶呈不均匀明显强化(箭)。图6 镜下于纤维结缔组织中见肿瘤细胞呈乳头状生长,细胞有轻度异型性($\times 400$,HE)。

病例资料 患者,男,36岁,2年前无明显诱因出现右耳听力下降,呈进行性加重,未予重视,未行特殊治疗。4个月前出现面瘫,口角向左侧偏斜,右眼睑闭合无力,就诊于当地县医院行针灸治疗,稍好转。病程中有一过性进食呛咳及声嘶,后自行好转。我院查体

示:右鼓室搏动性肿物。CT表现:右侧内听道不规则扩大,右侧内听道后壁、右颞骨乳突部、右岩骨、右颈静脉孔及面神经管骨质破坏,周围见团状软组织密度影(图1~2)。MRI表现:平扫右侧岩骨旁、颈静脉孔区、乳突及右侧内听道内可见不规则形异常信号, T_1 WI、 T_2 WI上均呈高低混杂信号,邻近桥脑、右侧小脑受压,右三叉神经受压内移,右侧面听神经显示不清(图3~4)。MRI增强扫描示病变呈不均匀明显强化(图5)。患者行颞下窝入路颅底病变切除术,术中见乳突区暗红色肿块,肿瘤与骨质破坏及增生相伴,面神经管骨质破坏,膝状神经节水肿。术后病理检查:镜下于纤维结缔组织中见肿瘤细胞呈乳头状生长,细胞有轻度

作者单位:100053 北京,首都医科大学宣武医院放射科(吴文静,任彦军,单艺,卢洁);100053 北京,磁共振成像脑信息学北京市重点实验(吴文静,任彦军,单艺,卢洁);100053 北京,首都医科大学宣武医院核医学科(卢洁)

作者简介:吴文静(1991-),女,山东人,硕士研究生,主要从事中枢神经影像研究工作。

通讯作者:卢洁, E-mail: imaginglu@hotmail.com

基金项目:北京市医院管理局“登峰”计划专项经费资助(DFL20180802)

异型性(图6),伴灶状钙化。免疫组化:CK(+),GFAP(部分+),TTF-1(-),TG(-),EMA(+),Vimentin(+),Ki-67(5%+),S100(散在+),CK7(+),CK20(-),P63(-)。病理诊断:内淋巴囊肿瘤(内淋巴囊源性低级别腺癌),侵犯骨组织。

讨论 内淋巴囊肿瘤(endolymphatic sac tumor, ELST)是一种罕见的低度恶性肿瘤,起源于内淋巴囊或内淋巴管上皮^[1],又称 Heffner 肿瘤或内淋巴囊源性低度恶性腺癌。ELST 患者发病年龄为4~80岁,平均年龄40岁,女性略多于男性;ELST 可散发,也可作为 Von Hippel-Lindau (VHL) 综合征的表现之一^[1],本例呈散发。

ELST 生长缓慢,影像学上主要表现为内淋巴囊区具有侵袭性的软组织肿块,其中心位于前庭外口区。CT 扫描肿瘤较小时表现为前庭导水管外孔区软组织肿块和前庭导水管骨质破坏,肿瘤增大可侵及邻近结构,骨质破坏多为溶蚀性,表现为“蜂窝状”,且肿瘤内有针状、点片状的骨样结构,后缘常见薄层钙化缘。有研究认为,后缘的钙化缘反映了肿瘤的缓慢生长过程^[2]。MRI 上信号混杂,T₁WI 上的高信号是肿瘤内亚急性出血的产物,具有一定特征性^[3];T₂WI 上的低信号为含铁血黄素沉积或残留骨质所致^[4];肿瘤直径>2 cm 者可见流空效应;增强扫描肿瘤呈均匀或不均匀明显强化。

本例病灶范围较大,CT 上肿块周围骨质破坏明

显,后缘可见不规则的薄层钙化缘,MRI 上信号混杂,T₁WI 上病灶内可见高信号,T₂WI 上可见流空信号,从发病部位、影像表现上均符合 ELST 表现。综上所述,临床上若发生于颞部内淋巴囊区的肿瘤并出现上述影像表现时,应考虑 ELST 的可能性,但需与颈静脉球瘤、中耳癌等相鉴别。肿瘤较小时,各肿瘤的原发部位有助于鉴别诊断^[5],颈静脉球瘤主要位于颈静脉孔区,而中耳癌主要位于鼓室、鼓窦和外耳道深处。如果肿瘤太大并延伸到多个方向,则很难区分初始位置。然而,ELST 肿瘤内针状骨密度影、后缘的薄层钙化缘以及 T₁WI 上的高信号,在其它肿瘤中是罕见的。

参考文献:

- [1] 郝瑾,许丽萍,鲜军舫,等.内淋巴囊瘤的临床和 VHL 基因突变分析研究[J].中华耳科学杂志,2018,16(5):651-658.
- [2] Hansen MR, Luxford WM. Surgical outcomes in patients with endolymphatic sac tumors [J]. Laryngoscope, 2004, 114 (8): 1470-1474.
- [3] Balasubramaniam S, Deshpande RB, Misra BK. Gamma knife radiosurgery in jugular foramen endolymphatic sac adenocarcinoma [J]. J Clin Neurosci, 2009, 16(5): 710-711.
- [4] 林青,戴建平,罗麟,等.乳头状内淋巴囊瘤的影像学表现[J].中华放射学杂志,2002,36(9):817-821.
- [5] Le H, Zhang H, Tao W, et al. Clinicoradiologic characteristics of endolymphatic sac tumors [J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2019, 276(10): 2705-2714.

(收稿日期:2020-02-23 修回日期:2020-03-31)