

中颅窝髓系肉瘤 MRI 表现一例

王如华, 张焱, 程敬亮

【关键词】髓系肉瘤; 粒细胞肉瘤; 中颅窝; 磁共振成像

【中图分类号】R445.2; R739.41 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2020)12-1639-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.12.027

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,31岁,以“左侧面部疼痛、麻木4月余”为主诉就诊。4个月前无明显诱因出现左侧面部疼痛,左上肢前臂麻木,左侧肢体感觉减退,至当地医院就诊,按“面神经炎”治疗后稍好转,2个月前上述症状加重,为进一步诊治即来我院。既往史:确诊为急性髓系白血病 M1 三年,同胞相合造血干细胞移植术后2年,期间多次输注 B 型血细胞,于2个月前在本院行“左侧乳腺恶性肿瘤微创切除术”。体格检查:一般情况可,颅神经检查:面神经:左侧额纹变浅,左侧眼裂消失,左侧闭目乏力,双侧鼻唇沟变浅,口角右侧偏斜,鼓腮漏气,粗测舌前 2/3 味觉正常。MRI 检查:左侧中颅窝、桥前池左份内可见斑片状等 T₁、等 T₂ 信号,病变经左侧卵圆孔向颅外生长,左侧咽旁间隙内有团片状 T₁、稍长 T₂ 信号,左侧咽隐窝消失,鼻咽腔稍窄,相邻左侧颈内动脉受累包绕,增强扫描示左侧中颅窝、咽旁间隙内病变呈明显不均匀强化(图 1~4)。手术所见:全麻下行耳前颞部切口颅中窝底占位切除术,术中见肿瘤位于颅中窝底,红褐色,质地韧,边界尚清,血运丰富,肿瘤侵蚀透过颅中窝底硬膜内外沟通。病理检查:肉眼观肿瘤呈灰黄、灰红组织;镜下示肿瘤细胞弥漫增生浸润生长,细胞核欠规则,染色质细颗粒状,核分裂像可见(图 5)。免疫组织化学检查:CD20(-),CD3(-),CD23(-),CD5(-),TdT(+),Cyclin D1(-),Bcl-2(+),CD10(-),Bcl-6(-),AE/AE3(-),MPO(+),Ki-67(约 80%+)。结合形态学和免疫组化检查结果并参考既往史,符合髓系肉瘤伴 T 淋巴瘤细胞分化。

讨论 髓系肉瘤(myeloid sarcoma, MS)又称粒细胞肉瘤(granulocytic sarcoma, GS),因肿瘤髓过氧化物酶(myeloid peroxidase, MPO)含量高致使肿瘤切面易氧化呈绿色,故又称绿色瘤(chloroma),是由髓系来源的原始或不成熟细胞在髓外增生和浸润形成的肿

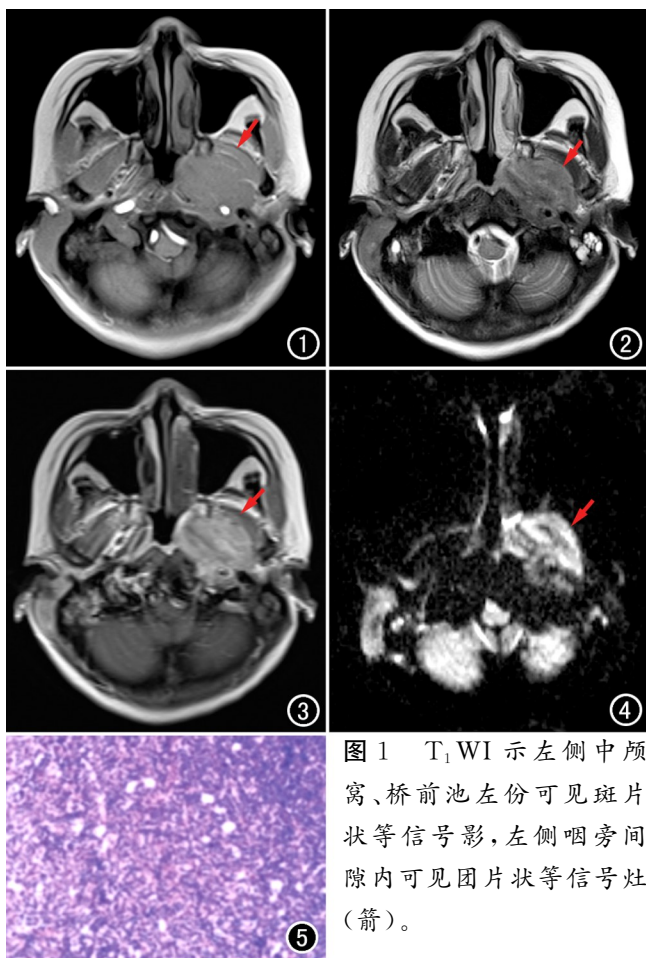


图 1 T₁WI 示左侧中颅窝、桥前池左份可见斑片状等信号影,左侧咽旁间隙内可见团片状等信号灶(箭)。

图 2 T₂WI 示左侧中颅窝、桥前池左份可见斑片状等信号影,左侧咽旁间隙内可见团片状等信号灶(箭)。图 3 增强扫描 T₁WI 示左侧中颅窝、左侧咽旁间隙内病变呈明显不均匀强化(箭)。

图 4 DWI 示病变呈不均匀稍高信号(箭),提示有轻度扩散受限。图 5 镜下示肿瘤细胞弥漫增生,成片状分布,细胞核欠规则,可见核分裂像(×200, HE)。

瘤,包括孤立性 GS 和白血病性 GS。临床上罕见,发病率约为 2/100 万,可发生于任何年龄,但以儿童、青少年更多见,无明显性别差异。本病恶性程度高,死亡率高,两年生存率仅为 6%,预后极差^[1],常与急性髓

作者单位:450052 郑州 郑州大学第一附属医院磁共振科

作者简介:王如华(1995-),女,河南周口人,硕士研究生,主要从事磁共振诊断和研究工作。

通信作者:张焱, E-mail: fcczhangy61@zzu.edu.cn

系白血病同时或继发出现,此时也称为白血病性 GS,在急性髓系白血病患者中约有 1.4% 的患者可发生 GS^[2]。病变可累及全身,如骨骼、皮肤、淋巴结、中枢神经系统和泌尿生殖系统等^[3]。临床表现与肿瘤的发生部位密切相关,多表现为局部肿块的压迫症状,伴或不伴有疼痛,病情进展迅速。

影像学表现也与发病部位相关联^[4],且缺乏特异性,易被误诊为其它肿瘤。颅内髓系肉瘤的 MRI 信号特点多变,与肿瘤的组织成分和分化类型不一致有关。在 T₁WI 上多表现为等或稍低信号。有学者认为当肿瘤蛋白含量高时 T₁WI 表现为稍高信号^[5]。在 T₂WI 或 FLAIR 图像上多呈等或稍高信号,或肿瘤周边的信号略高于中央;DWI 显示病灶呈高信号,提示有明显扩散受限;增强扫描显示病灶多呈明显均匀强化。肿瘤的信号较均匀,与周围组织分界清楚,肿瘤较大时可出现囊变坏死、周围伴有水肿或对周围组织的推压。在本例患者中病灶在 T₁WI 上呈均匀等信号,T₂WI 上呈不均匀等或稍高信号,DWI 上呈轻度不均匀扩散受限,增强扫描显示有明显强化但欠均匀,与周围组织分界欠清,与既往文献报道的典型表现不完全一致,考虑可能与本例患者肿瘤发病部位特殊、内部成分混杂且伴有 T 淋巴母细胞分化有关。

颅内髓系肉瘤临床罕见,影像诊断和鉴别诊断困难^[5],易被误诊为淋巴瘤、脑膜瘤和血管外皮瘤等。① 颅内淋巴瘤多位于深部脑实质 T₁WI 呈等或稍低信号,T₂WI 呈等或稍高信号的结节状、团块状肿块,DWI 明显高信号,ADC 图上信号明显减低,增强扫描呈明显均匀强化,“尖角征”、“脐凹征”和“握拳征”为其强化特征^[6]。② 脑膜瘤常为偶然发现的幕上脑外肿瘤,多以宽基底与硬脑膜相连,T₁WI 上呈等信号,T₂WI 上呈等或稍高信号,增强扫描肿瘤明显均匀强化且与瘤体相连的脑膜也强化,即脑膜尾征,为其特征性表现。③ 颅内血管外皮瘤常分叶状与脑膜相连,T₂WI 上多呈等/高混杂信号影,内部及边缘有流空血管影^[7],血管异常丰富,呈恶性生长行为,增强扫描强

化更显著。

因此,当在有髓系白血病病史的患者颅内发现与灰质相似的 T₁WI 等信号、T₂WI 等或稍高信号^[8]、增强扫描有明显强化的肿块时,应考虑髓系肉瘤的可能^[9]。确诊主要依靠病理和免疫组化检查,MPO 是髓系分化最敏感的标志,髓系细胞表达 MPO 而淋巴系细胞不表达,MPO 阳性可提示本病诊断^[11]。

参考文献:

- [1] Singh A, Kumar P, Chandrashekhara SH, et al. Unravelling chloroma: review of imaging findings [J/OL]. *BJR*, 2017, 90 (1075): e20160710. DOI: 10.1259/bjr.20160710.
- [2] Tsimberidou AM, Kantarjian HM, Estey E, et al. Outcome in patients with nonleukemic granulocytic sarcoma treated with chemotherapy with or without radiotherapy [J]. *Leukemia*, 2003, 17 (6): 1100-1103.
- [3] Wallet-Faber N, Farhi D, Gorin I, et al. Outcome of granuloma annulare: shorter duration is associated with younger age and recent onset [J]. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2010, 24 (1): 103-104.
- [4] Max AL, Maria C, Ford Samuel J, et al. Myeloid sarcoma: presentation, diagnosis, and treatment [J]. *Clin Lymph, Myel Leuk*, 2017, 17 (5): 263-267.
- [5] 黄周, 谢道海, 孟倩, 等. 粒细胞肉瘤的影像学诊断 [J]. *实用放射学杂志*, 2015, 35 (4): 625-629.
- [6] 郭娟, 彭健城, 伍建林. 小脑少见不典型原发性淋巴瘤一例 [J]. *放射学实践*, 2019, 34 (7): 822-823.
- [7] 崔静, 韩立新, 曹惠霞, 等. 颅内血管外皮细胞瘤的 MRI 诊断 [J]. *放射学实践*, 2015, 30 (3): 228-231.
- [8] Ooi GC, Chim CS, Khong PL, et al. Radiologic manifestations of granulocytic sarcoma in adult leukemia [J]. *AJR*, 2001, 194 (2): 485-489.
- [9] 徐万里, 郑屹峰, 方炜, 等. 颅内绿色瘤的 MRI 影像表现与病理分析 [J]. *医学影像学杂志*, 2017, 27 (8): 1582-1585.
- [10] BA A, WW, YN, et al. Myeloid sarcomas: a histologic, immunohistochemical, and cytogenetic study [J]. *Diagn Pathol*, 2007, 42 (2): 1-8.
- [11] 刘海燕, 印洪林, 杜军, 等. 粒细胞肉瘤 38 例临床病理分析 [J]. *中华病理学杂志*, 2010, 39 (3): 172-176.

(收稿日期: 2020-01-02 修回日期: 2020-03-27)