

《请您诊断》病例 151 答案:累及骶尾骨、肺及胸膜神经内分泌瘤

张紫微, 宋玲玲, 项一宁, 曾琪, 王家维

【关键词】神经内分泌瘤; 骶尾骨; 肺; 胸膜

【中图分类号】R445.2; R730.264 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2021)07-0947-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.07.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,14岁,1年前发现有痛性臀部包块,未予重视,1周前上述症状加重,自觉出现发热而就诊。查体:臀部见大小约6 cm×8 cm包块,有色素沉着,质地较硬,不可推动,无红肿,局部按压疼痛。实验室检查未见明显异常。骶尾部CT平扫:骶尾部软组织肿块,骶尾骨呈溶骨性骨质破坏,未见明显硬化边,大小为5.3 cm×7.5 cm×6.7 cm(图1),增强后呈明显不均匀强化,以周边为主(图2);MRI上见骶尾部团块状混杂信号影,累及S5、尾骨全段, T₁WI上呈稍低信号(图3), T₂WI上呈稍高信号(图4),增强后呈明显不均匀强化(图5)。胸部CT平扫示左肺及左侧胸膜多发结节状密度增高影,边界清(图6),MRI上增强后明显欠均匀强化,与骶尾部病变强化方式相似。影像学诊断:考虑骶尾骨恶性占位,脊索瘤可能,左肺及左侧胸膜多发病灶,考虑转移瘤。行骶尾部肿瘤切除术,术中见肿瘤组织大小约6 cm×8 cm,血供欠佳,与周围部分粘连,切除后见骶3~5神经根粘连。

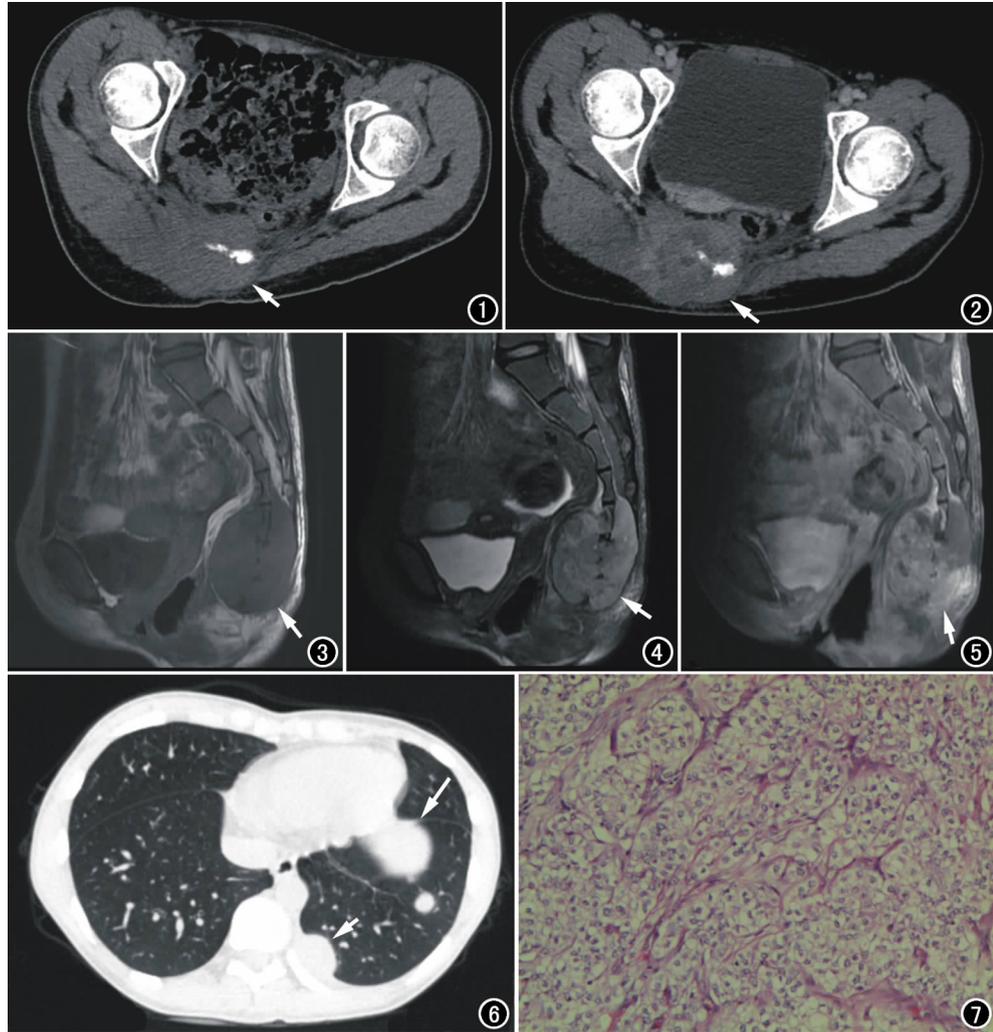


图1 横轴面CT平扫见S₅椎体及尾骨骨质破坏,周围可见团块状软组织密度影(箭),形态不规则,边界欠清。图2 横轴面CT增强示病灶呈明显不均匀强化,以周边为主(箭)。图3 矢状面MR T₁WI示病变累及S₅及尾骨全段,呈稍低信号(箭),边界清。图4 矢状面MR T₂WI示主体呈稍高信号(箭),信号欠均匀,边界尚清。图5 矢状面增强MR T₁WI示增强后呈明显欠均匀强化(箭)。图6 左肺(长箭)及左侧胸膜(短箭)结节状密度增高影,边界清晰。图7 镜下见细胞具有一定异型性,胞浆透明,边界清楚,核圆形、卵圆形,核仁明显,未见病理性核分裂象(×200, HE)。

镜下见细胞具有一定异型性,胞浆透明,边界清楚,核圆形、卵圆形,核仁明显,未见病理性核分裂象(图7)。免疫组化结果:KI-67(50%+),CK(+),Syn(+),CD56(+). 病理诊断:骶尾骨神经内分泌瘤。半年后

作者单位:550004 贵州,贵州医科大学附属医院放射科(张紫微、宋玲玲、曾琪、王家维),病理科(项一宁)

作者简介:张紫微(1997-),女,湖北石首人,硕士研究生,住院医师,主要从事肌骨研究工作。

通讯作者:宋玲玲, E-mail:105967454@qq.com

患者随诊复查,骶尾部病灶复发,肺内、胸膜病灶显著增多、增大,左侧股骨上段及髌白亦可见骨质破坏及软组织肿块形成,倾向转移。

讨论 神经内分泌肿瘤的常见发病部位为胃肠道、肺、胰腺等,原发于骨组织者少见,发生于骶尾骨者罕见,发病年龄以成年人人居多,常见的转移部位有肝脏、淋巴结和肺组织。目前原发于骶尾骨的神经内分泌肿瘤仅有 4 例报道,发病年龄 40~72 岁,发病年龄较大,且多为单发^[1-4]。在本例中,骶尾骨、左肺及左侧胸膜均有累及,且患者为青少年。骶尾骨神经内分泌肿瘤尚未见特征性影像表现的报道,诊断很困难。本例患者 CT 表现与 Schnee 等^[5]报道病例类似,发病部位、骨质破坏情况及残存骨质结构,更倾向于脊索瘤的诊断。免疫组化可显示神经内分泌肿瘤的标记物,如 NSE、Syn、CK 等,至少 2 种以上染色阳性可以确诊^[6]。有文献提示骨原发神经内分泌瘤与胃肠道神经内分泌瘤类似,若未发生远处转移时,手术切除往往可达到治愈目标^[2];而骶骨神经内分泌瘤的治疗则以综合治疗为主,手术切除后应结合全身化疗及局部放疗^[3]。鉴别诊断包括:①脊索瘤,好发年龄为 40~70 岁,常累及 S₃~S₅ 段,典型 CT 表现为溶骨性、膨胀性骨质破坏,可伴有周围软组织肿块,可见钙化,或因低信号纤维分隔在 T₂WI 上瘤体呈“蜂窝状”外观^[7]。有研究表示 DWI 联合 DCE-MRI 也有助于明确诊断,在高 b 值 DWI 上表现为明显高信号,ADC 图上信号减低的区域多提示恶性,脊索瘤为低度恶性肿瘤,微血供不够丰富,TIC 曲线多为 III 型,强化缓慢,无明显峰值^[8]。②尤文肉瘤,当发生于脊柱时,骶骨受累多见,20 岁以下好发。CT 上表现为溶骨性骨质破坏,病变周围可见明显软组织肿块形成,侵犯骶孔或骶管较常

见,骨质破坏区及其周围软组织肿块增强后多呈轻度强化^[9]。③神经鞘瘤:原发于骶椎的神经鞘瘤极少见,S₂~S₃ 椎体更易受累,CT 更好的显示骨皮质变薄和骨膨隆,T₁WI 上表现为等或稍低信号,T₂WI 上表现为高信号^[10],当出现增强后中央强化则具有一定诊断价值^[11]。

参考文献:

- [1] Dujardin F, Beaussart P, de Muret A, et al. Primary neuroendocrine tumor of the sacrum: case report and review of the literature [J]. *Skeletal Radiol*, 2009, 38(8): 819-823.
- [2] Krasin E, Nirkin A, Issakov J, et al. Carcinoid tumor of the coccyx: case report and review of the literature [J]. *Spine*, 2001, 26(19): 2165-2167.
- [3] 张春艳,程敬亮,薛康康,等. 骶骨神经内分泌瘤 1 例 [J]. *实用放射学杂志*, 2016, 32(3): 490-491.
- [4] 李飞,任翠萍,程敬亮,等. 骶骨神经内分泌瘤 1 例 [J]. *中国医学影像技术*, 2016, 32(7): 1014.
- [5] Schnee CL, Hurst RW, Curtis MT, et al. Carcinoid tumor of the sacrum: case report [J]. *Neurosurgery*, 1994, 35(6): 1163-1167.
- [6] 张青,朱庆强,吴晶涛,等. 鼻窦神经内分泌瘤的 CT 和 MRI 诊断 [J]. *中华放射学杂志*, 2012, 46(7): 615-618.
- [7] 王冬梅,孙琦,杨献峰,等. 脊索瘤的影像诊断及分期 [J]. *中国临床医学影像杂志*, 2010, 21(12): 863-866.
- [8] 汤文瑞,张焱,程敬亮,等. DCE-MRI 和 DWI 对骶骨脊索瘤与骨巨细胞瘤的鉴别诊断价值 [J]. *放射学实践*, 2018, 33(3): 280-284.
- [9] 郝传玺,赖云耀,胡博,等. 骶骨尤文肉瘤和原始神经外胚瘤的影像表现 [J]. *中华放射学杂志*, 2013, 47(11): 1023-1026.
- [10] 张雪哲. 骶骨肿瘤的影像学表现 [J]. *放射学实践*, 2012, 27(10): 1044-1048.
- [11] Çağlı S, Isik HS, Yildirim U, et al. Giant sacral schwannomas [J]. *J Neuro-oncol*, 2012, 110(1): 105-110.

(收稿日期:2021-02-05 修回日期:2021-03-14)