

《请您诊断》病例 154 答案:左肩部少见软组织透明细胞肉瘤

赖丙林, 钟庆平, 彭吉东

【关键词】 肩部; 软组织肿瘤; 透明细胞肉瘤; 磁共振成像; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R738.6; R445.2; R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2022)01-0139-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.01.028

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,16岁,左上肢疼痛、活动受限4月余,加重1周,夜间痛为主。查体:患者体型消瘦,左肩背部及关节间隙后方局部肿块隆起,局部压痛,边界不清,质中,活动度差,肩关节各向活动受限,邻近皮肤无色素沉着。MRI示左侧肩胛骨及关节孟见膨胀性骨质破坏,并可见不规则软组织肿块形成,边界不清,信号不均匀,呈长 T_1 、长/短 T_2 异常信号,并可见液-液平面,范围约 $10.1\text{ cm} \times 8.6\text{ cm} \times 7.7\text{ cm}$,肿块与肩胛下肌、冈下肌分界不清(图1~4),增强扫描可见不均匀明显强化(图5~7)。左腋窝及左侧锁骨上窝可见多发增大淋巴结影。左肩关节周围软组织见大片状稍长 T_1 、稍长 T_2 信号影。MRI疑诊为毛细血管扩张型骨肉瘤。CT示左侧肩胛骨及关节孟见膨胀性骨质破坏,周围软组织肿块形成;左侧肱骨头骨质未见异常,左侧肩关节尚在位(图8)。

手术及病理:肉眼见肩胛骨肿物一块,呈灰红色组织,肿物与骨组织相连,肿物大小约 $13\text{ cm} \times 10\text{ cm} \times 7\text{ cm}$,切开肿物见直径4cm囊腔,内见大量暗红色液体,部分区域见坏死物。镜下见部分瘤细胞呈短梭形,核长形,染色质强嗜碱性、深染,胞浆少。部分瘤细胞呈类圆形或上皮样,核大、圆形、类圆形,核仁可见,核染色质粗块状,胞浆可见,嗜酸性。瘤细胞片状分布,梭形细胞区域可见巢状

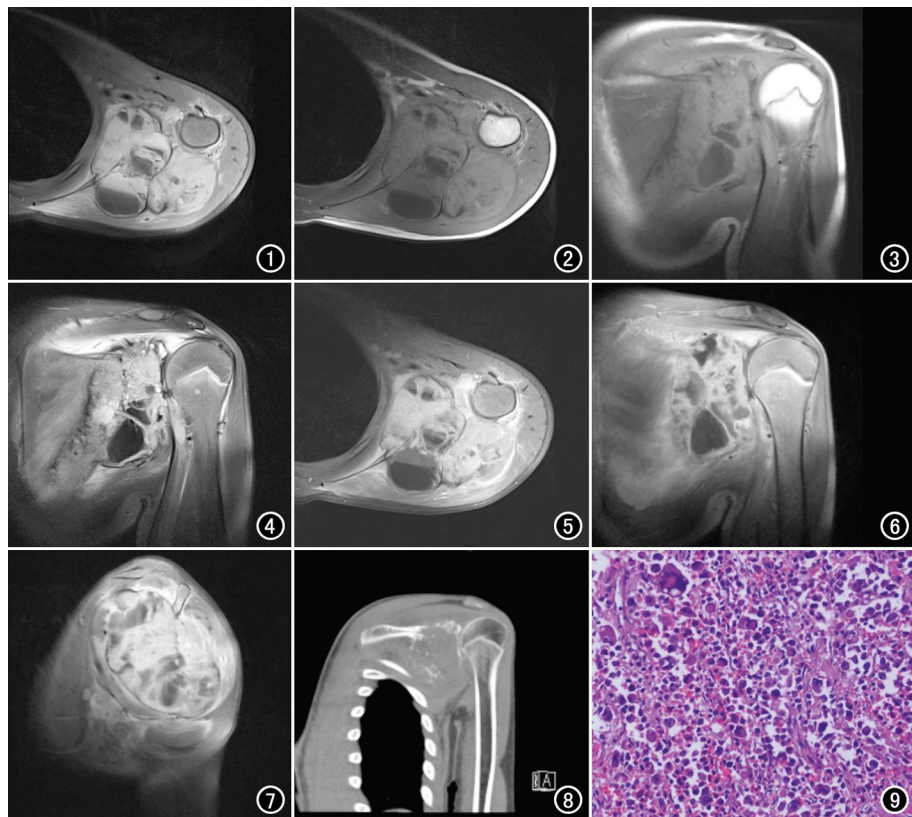


图1 T_2 WI抑脂横轴面图像示左肩部不规则形软组织肿块,边界不清,信号不均匀,呈长、短 T_2 异常信号,并可见液-液平面。图2 T_1 WI横轴面图像示左肩部不规则形软组织肿块,边界不清,信号不均匀,呈长、等 T_1 异常信号。图3 T_1 WI冠状面图像示左侧肩胛骨膨胀性骨质破坏,周围软组织呈片状等 T_1 信号影,并可见斑片状长 T_1 信号影。图4 T_2 WI冠状面图像示左侧肱骨未见明显骨质破坏,肩胛骨骨质破坏,可见大片状稍长 T_2 信号影及片状短 T_2 信号影。图5 增强扫描横轴面图像示左肩部软组织肿块呈明显不均匀强化,坏死及出血区无强化。图6 增强扫描冠状面图像示左侧肱骨未见骨质破坏,肩胛骨破坏区呈明显不均匀强化,囊变、坏死及出血区无强化。图7 增强扫描矢状面图像示左肩部软组织肿块呈明显不均匀强化,囊变区无强化。图8 CT冠状面重建图像示左侧肩胛骨及关节孟见膨胀性骨质破坏,周围软组织肿胀。图9 镜下示瘤细胞片状分布,梭形细胞区域可见巢状排列;瘤细胞呈类圆形或短梭形,核大、核仁可见,核染色质粗块状,胞浆嗜酸性($\times 200$, HE)。

作者单位: 341000 江西, 赣州市人民医院影像科(赖丙林, 彭吉东)、妇产科(钟庆平)

作者简介: 赖丙林(1988—),男,江西赣州人,硕士研究生,住院医师,主要从事CT和MRI影像诊断工作。

排列,类圆形细胞弥漫分布(图 9)。肿瘤组织免疫组化结果:Bcl-2(+),CD99(-),CK(-),CK1(-),CK19(-),Desmin(-),EMA(-),HMB-45(+),S-100(+),Ki-67(+),MyoD1(-),Vimentin(-),SMA(-)。病理诊断:软组织透明细胞肉瘤。

讨论 软组织透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma, CCS)是一种罕见的恶性肿瘤,约占软组织肉瘤的 1%,因该肿瘤分泌黑色素细胞,又称软组织恶性黑色素瘤^[1]。CCS 的来源尚有争议,大多数学者认可的一个观点是起源于神经嵴,发展于肌腱和腱膜。CCS 可发生于任何年龄,好发于 20~30 岁,无明显性别差异^[2]。CCS 主要位于带有肌腱的深层软组织中,与邻近筋膜或腱膜密切相关。CCS 主要发生于四肢及关节,约占 83%~97%,最主要的发病部位为足部及踝部软组织内,其次为膝部、大腿、手及躯干^[3]。笔者总结相关文献,认为 CCS 具有以下影像学特点:在 CT 上多表现为结节状或团块状软组织肿块,当病灶小于 3 cm 时,边界清楚,密度均匀,增强扫描呈均匀强化;当病灶较大时,密度多不均匀,可伴有囊变坏死区,侵犯骨时呈溶骨性破坏改变,增强扫描呈明显不均匀强化。CCS 的 MRI 特点与肌肉软组织肿瘤相似,表现为结节状、团块状软组织肿块, T₁WI 呈等、低信号,

T₂WI 呈稍高信号;当肿瘤较大时,信号不均匀,病灶内部信号的均匀性取决于组织内有无囊变、液化、出血及黑色素含量;因肿瘤分泌黑色素细胞,当黑色素含量较高时, T₁WI 信号强度高于肌肉组织,而 T₂WI 信号减低;邻近骨质受侵时,骨质破坏区可见片状长 T₁、长 T₂ 信号^[1-4]。本例的 MRI 表现与该肿瘤局部血供丰富、反复出血、恶性程度高有关,本例发生在肩部较少见,其信号特点与发生在该部位的骨肉瘤相似,故术前误诊为毛细血管扩张型骨肉瘤。CCS 与其他软组织恶性肿瘤如骨肉瘤、恶性外周神经鞘瘤等鉴别困难,确诊需借助病理学检查。

参考文献:

- [1] 张飞飞,王继萍,刘珊珊,等.腹壁软组织透明细胞肉瘤 1 例[J].中国介入影像与治疗学,2017,14(4):199.
- [2] 罗振东,贾铭,黄婵桃,等.软组织透明细胞肉瘤的临床、MRI 和病理学分析及文献复习[J].临床放射学杂志,2016,35(12):1912-1915.
- [3] 张燕,唐猛,王静.软组织透明细胞肉瘤 MRI 表现及文献复习[J].医学影像学杂志,2016,26(1):185-186.
- [4] 开治国,李蕾.右臀部软组织透明细胞肉瘤一例[J].放射学实践,2016,31(9):896-897.

(收稿日期:2021-08-02 修回日期:2021-08-13)