

· 病例报道 ·

鞍旁软骨黏液样纤维瘤术后复发一例

谢光兰, 王玉婷, 唐白杰, 吴筱芸, 蒲红

【关键词】 软骨黏液样纤维瘤; 软骨肿瘤; 颅面骨; 磁共振成像; 诊断, 鉴别; 复发

【中图分类号】 R738.3; R445.2; R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2022)05-0661-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.05.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,25岁,阵发性左侧面部、舌部麻木15天,活动时易诱发,持续2~5 min后自行缓解,偶有头晕、视物重影,未行治疗。期间患者上述症状反复发作并逐渐加重。专科查体未见明确异常。术前检查:CT平扫示左侧鞍旁一大小约3.0 cm×2.0 cm×2.5 cm类圆形稍低密度影,边缘可见结节状钙化,邻近左侧枕骨斜坡骨质吸收,鞍背及蝶窦左侧壁局部骨质增厚,病灶可见硬化边(图1a)。头颅CTA:左颈内动脉海绵窦段及以远受肿块推挤向外侧移位(图1b)。MRI:肿块主要呈长T₁、长T₂信号,边缘见不规则长T₁、短T₂信号(图1c、d),FLAIR呈不均匀稍低信号,增强扫描类似“筛网状”明显强化(图1e、f)。初步考虑肿瘤性病变,倾向于颅咽管瘤或骨来源肿瘤。

手术采用颅底占位切除术,术中见肿块呈淡黄色胶冻样。免疫组化示:肿瘤细胞S-100(+),EMA(-),Branchyury(-),SATB2灶性(+),α-SMA灶性(+),Ki-67阳性率约1%。术后病理诊断:软骨黏液样纤维瘤(图1g)。

随访结果:患者术后4天行颅脑MRI检查,可见左侧鞍旁混杂信号团块,增强扫描呈环形不均匀强化(图1h)。术后5个月复查MRI示团块以长T₁、长T₂信号为主,其内见斑片状长T₁、短T₂信号,FLAIR呈稍低信号(接近术前信号特点),增强扫描呈明显不均匀强化(图1i),较前病灶大小及强化范围增大,考虑肿瘤复发可能性大。与患者沟通后决定进行头部姑息性伽玛刀治疗及密切随访,术中术后患者无特殊不适。

讨论 软骨黏液样纤维瘤(chondromyxoid fibroma, CMF)占有骨肿瘤的比例不足1.0%^[1],2020年WHO将其归类于良性软骨源性肿瘤。CMF多见于下肢长骨,发生于颅面骨者少见。搜索2000~2020年相关中文文献,发生于鞍区或鞍旁的CMF多为个案报道,总计7例^[1-5],其中男性5例,女性1例,1例性

别未报道。除1例发病年龄未报道外,其余6例患者的发病年龄为17~35岁。Meredith等^[6]报道发生于颅面骨的CMF大小为0.8~6.0 cm(中位数为2.0 cm)。CMF病程较长,临床可表现为视物重影、面部疼痛、头晕等^[1-4]。本例患者主要表现为左侧面部、舌部麻木,考虑多系邻近颅神经受肿瘤压迫所致。

肿瘤大体呈灰白色,其包含了纤维、黏液及软骨三种组织成分,比例各异。免疫组化多数肿瘤细胞S-100示软骨细胞、软骨母细胞等表现为阳性,小叶边缘部的纤维细胞表现为阴性等^[7]。CT/MRI示肿瘤多为分叶状或椭圆形膨胀性生长的肿块,密度或信号不均匀,边界清楚,CT多可见钙化,骨膜反应及瘤周水肿少见。肿瘤中黏液及透明软骨成分不强化,但其内的纤维结缔组织分隔强化明显^[1],故部分肿瘤可呈“筛网状”强化表现,具有一定特征性,并与其病理学特征相符合。

鉴别诊断:①颅咽管瘤。多生长于鞍上,CT上其囊壁多呈壳状钙化,实性成分内可为结节状甚至团块状钙化。颅咽管瘤囊壁呈环形强化,可与部分CMF的“筛网状”强化相鉴别;②颅内软骨肉瘤。典型者多为分叶状生长于岩枕裂,呈长T₁、不均匀长T₂信号,边界不清,可见溶骨性骨质破坏,肿瘤侵犯脑膜时可见“脑膜尾征”^[8],骨膜反应及瘤周水肿常较明显;③侵袭性垂体瘤。多位于鞍区,且钙化较CMF相对少见。肿瘤较大时常包绕颈内动脉的海绵窦段,但一般不会引起该动脉的移位^[9],表现与本例CMF不同;④神经鞘瘤。多数肿瘤可见囊变,部分囊变区可见分层现象,这可能与该区域内坏死物质的沉积有关^[10],目前颅内CMF尚未见此现象。

CMF的治疗主要采用手术切除或刮除^[11],Meredith等^[6]发现颅面部CMF术后复发率为33%(平均随访时间33.8个月),而此前中文文献中仅报道了1例上颌骨CMF术后2年复发的病例^[12]。Wu等^[13]发现骨CMF的初次诊断和初次复发之间的间隔平均为38.4个月,278例中发现2例恶变(近1%)。由于颅面骨的特殊性,肿瘤完整切除存在困难,但刮除相对复

作者单位:610072 成都,四川省医学科学院·四川省人民医院放射科(谢光兰,王玉婷,吴筱芸,蒲红),病理科(唐白杰)

作者简介:谢光兰(1993-),女,四川成都人,住院医师,主要从事医学影像诊断工作。

通讯作者:王玉婷, E-mail: wangyuting_330@163.com

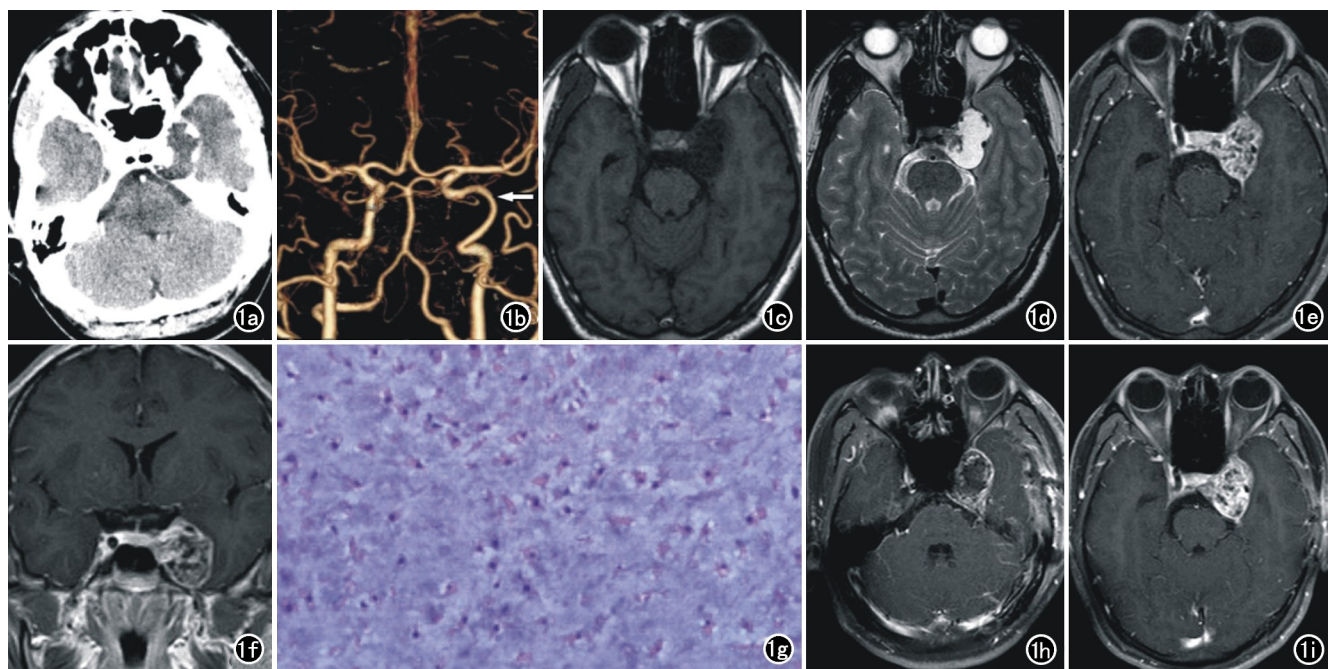


图1 鞍旁软骨黏液样纤维瘤患者,男,25岁。a)CT平扫示左侧鞍旁肿块边缘结节状钙化;b)颅脑CTA示左侧颈内动脉受推挤向外侧移位(箭);c)术前 T_1 WI示肿块以低信号为主;d)术前 T_2 WI示肿块以高信号为主;e)术前横轴面 T_1 WI增强扫描示病灶呈“筛网状”明显强化;f)术前冠状面 T_1 WI增强扫描图像;g)镜下示瘤细胞呈星形、梭形,核圆形、卵圆形,核深染固缩,瘤细胞间见大量黏液基质($\times 400$,HE);h)术后4天复查MRI增强扫描示左侧鞍旁环形不均匀强化团块影;i)术后5个月复查MRI示鞍旁病灶强化范围增大,原片状无强化区呈明显不均匀强化。

发率高^[14]。故在适当条件下建议完全切除肿块,包括正常骨缘,以防止复发。放疗可能对CMF有用,但可能会增加其恶变风险^[14]。目前未发现CMF转移的报道。

综上所述,CMF虽为少见的良性肿瘤,但也存在术后复发甚至恶变的风险。CMF的确诊依赖病理学检查,但在影像学上也具有一定特点,如密度或信号不均匀、多呈膨胀性生长、可见硬化边、少有骨膜反应及瘤周水肿、增强扫描部分肿瘤可呈“筛网状”强化等。如在术前能识别影像特征,较准确诊断CMF,有助于更充分地制定治疗方案,包括选择术式、把握手术切缘、评估复发风险等,并强调术后规律随访,从而改进CMF患者的诊疗。

参考文献:

- [1] 齐悦彤,宋茜,李莹.鞍区软骨黏液样纤维瘤1例[J].磁共振成像,2011,2(3):233-234.
- [2] 张广凤,刘屹.鞍区软骨黏液纤维瘤1例[J].中国临床医学影像杂志,2019,30(5):371-372.
- [3] 刘晋红,成兰云,邓晋芳,等.头颈部软骨黏液样纤维瘤7例临床病理特征分析[J].诊断病理学杂志,2018,25(3):181-185.
- [4] 王阳,张国栋.颅内软骨黏液样纤维瘤2例[J].中国药物经济学,2014,9(9):82-83.
- [5] 周建军,王建华,曾蒙苏,等.软骨黏液样纤维瘤的影像学表现[J].中国临床医学影像杂志,2009,20(2):110-114.

- [6] Meredith DM, Fletcher CDM, Jo VK. Chondromyxoid fibroma arising in craniofacial sites: a clinicopathologic analysis of 25 cases [J]. Am J Surg Pathol, 2018, 42(3): 392-400.
- [7] 陈井鑫,廖天安.下颌后窝区软骨黏液纤维瘤:1例报告及文献复习[J].中国口腔颌面外科杂志,2012,10(2):174-176.
- [8] 吴金兴,王土兴,金中高等.颅底软骨肉瘤的MRI表现[J].放射学实践,2010,25(2):140-142.
- [9] 李坚,姚振威,曹代荣.鞍旁肿瘤的MR诊断及鉴别诊断[J].中国医学计算机成像杂志,2009,15(4):302-308.
- [10] 叶爱华,吴玉锦,孙岳,等.鞍旁肿瘤及肿瘤样病变的MRI表现[J].医学影像学杂志,2018,28(10):1597-1600.
- [11] Thomas B, Black C, Maddox T, et al. Chondromyxoid fibroma of the nasal cavity and palate [J]. Ear Nose Throat J, 2011, 90(10): 17-19.
- [12] 梁振源,洪育明,林浚水,等.上颌骨软骨黏液样纤维瘤2例[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2010,24(4):182-183.
- [13] Wu CT, Inwards CY, O'Laughlin S, et al. Chondromyxoid fibroma of bone: A clinicopathologic review of 278 cases [J]. Hum Pathol, 1998, 29(5): 438-446.
- [14] El-Kouri N, Elghouche A, Chen SX, et al. Sinonasal chondromyxoid fibroma: case report and literature review [J]. Cureus, 2019, 11(10): e5841.

(收稿日期:2020-12-08 修回日期:2021-01-20)