

原发性髓内组织细胞肉瘤一例

李洁琼, 李涛, 陈子洋, 杜恩辅

【关键词】 组织细胞肉瘤; 脊髓肿瘤; 中枢神经系统; 磁共振成像

【中图分类号】R445.2; R739.42 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2023)12-1639-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2023.12.024

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



图1 矢状面 STIR 图像显示 Th1—Th8 水平脊髓内信号异常,呈广泛高信号改变(箭)。图2 矢状面增强扫描示 Th1—Th2 水平脊髓内结节状强化灶(箭)。图3 激素治疗后,矢状面 STIR 图像显示 Th1—Th8 水平脊髓内异常信号范围较前缩小。图4 激素治疗后,矢状面增强扫描示 Th1—Th2 水平结节状强化灶较前无明显变化。

病例资料 患者,女,48岁,因左下肢无力伴肢体麻木疼痛10余天入院。既往无特殊病史。专科体格检查:左下肢肌力5级,左手握力差,四肢肌张力正常,双上肢腱反射存在,双下肢腱反射稍亢进,右下肢痛觉减退,右侧 Th6 水平以下痛觉减退,Romberg 征阳性,左下肢病理征阳性,颈强4横指。

入院后行颅脑 MRI 平扫和增强及胸腹部 CT 平扫未见明显异常。颈胸椎 MRI 平扫及增强扫描:C2—Th8 水平脊髓肿胀且信号异常, T_1 WI 呈稍低信号, T_2 WI 呈稍高信号,STIR 图像上呈高信号,约在 Th1—Th2 水平局部脊髓内可见结节状强化灶(图1、2)。临床经大剂量激素冲击治疗12天后行腰椎穿刺检查,结果显示脑脊液压力、常规及生化检测均无明显异常,但患者感双下肢无力、麻木较前加重,复查颈胸椎 MRI 平扫及增强扫描,主要表现:C2—Th8 水平脊髓肿胀及异常信号范围较前缩小,Th1—Th2 水平局部结节状强化灶较前无明显变化,考虑此结节灶为肿瘤的可能性大(图3、4)。全院会诊后行 Th1—Th2 椎

管内脊髓病灶切除术。术中所见:病灶位于 Th1—Th2 段左侧脊髓内,呈灰白色,质地较韧,血供丰富,与正常脊髓之间边界不清。术后病理诊断:(结节内)肿瘤细胞为组织细胞来源,恶性不能除外。将切除标本的病理切片送院外多家医院进行病理会诊,均诊断为髓内组织细胞肉瘤(histiocytic sarcoma, HS)。免疫组化检查:胶质分化区域 GFAP(弱+),Olig2(少数细胞+),P53(+, 突变型),Ki-67(Li:20%);其它区域 GFAP 及 Olig2(-),CD163(弥漫+),CD68(部分+),溶菌酶(+),Vimentin(+),CvclinD1(少数+),P53(+, 突变型),网状纤维染色(+).

8个月后患者感左侧面部麻木并发现嘴角稍歪斜,即来院复查颅脑 MRI 增强扫描,发现双侧面听神经、动眼神经及三叉神经增粗,双侧面听神经局部呈结节状突起。于1个月后再次复查颅脑 MRI 平扫及增强扫描,发现多发颅神经增粗并结节形成,范围较前明显增大(图5、6)。同时复查腰椎 MRI,显示 Th10—L1 水平脊髓内示轻度异常强化信号,L1—L4 水平椎管内团片状异常强化信号并与马尾分界欠清(图7、8)。结合颅脑及腰椎检查,考虑肿瘤转移可能。

讨论 HS 是一种罕见的起源于单核/巨噬细胞的淋巴造血系统恶性肿瘤,常发生于淋巴结、皮肤、肠

作者单位:442000 湖北十堰,湖北医药学院附属太和医院医学影像中心

作者简介:李洁琼(1998—),女,湖南新化人,硕士研究生,住院医师,主要从事影像诊断工作。

通讯作者:杜恩辅, E-mail: def09120912@sina.com

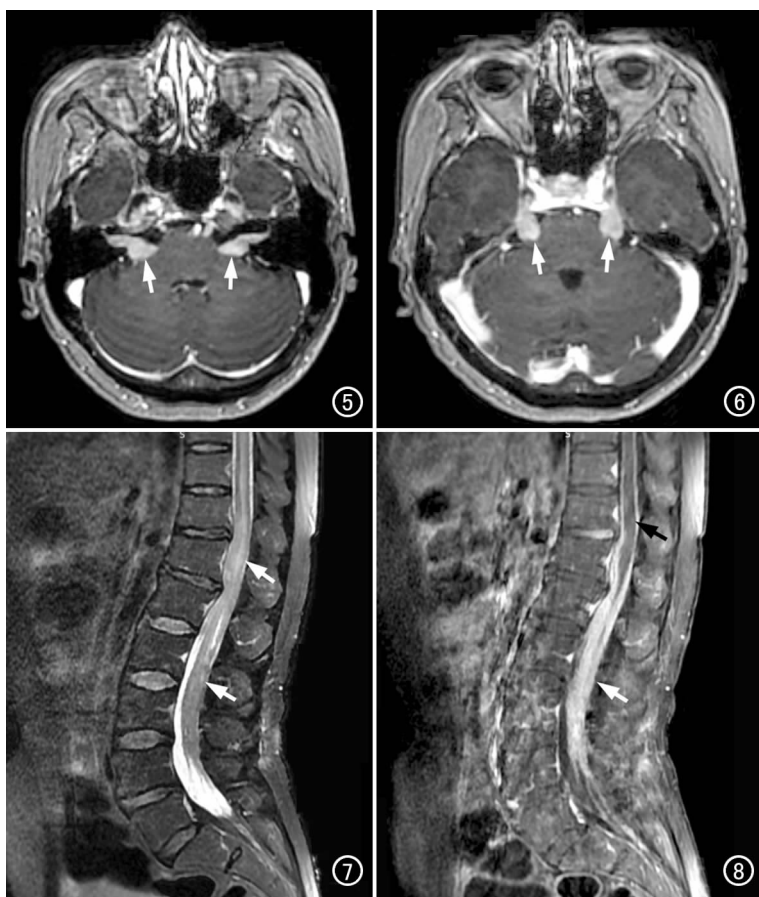


图 5 治疗 9 个月后,横轴面增强扫描图像显示双侧面、听神经增粗,局部呈结节状突起(箭)。图 6 治疗 9 个月后,横轴面增强扫描图像显示双侧三叉神经明显增粗(箭)。图 7 治疗 9 个月后,矢状面 STIR 图像显示 Th9—L4 水平脊髓内病灶呈稍高信号(箭)。图 8 治疗 9 个月后,矢状面增强扫描显示 Th10—L1 水平脊髓内病灶呈轻度强化(黑箭),L1—L4 水平椎管内可见团片状异常强化灶与马尾分界欠清(白箭)。

道及骨骼等部位^[1]。中枢神经系统的原发性 HS 极为罕见,可发生于脑实质、脑膜和脊髓等^[2-4]。脊髓原发性 HS 目前国内未见文献报道。

HS 通常具有很强的侵袭性,患者中位生存期一般为数个月,但局限性 HS 患者在及时诊断和积极的临床治疗下,可存活数年^[5]。Silsby 等^[6]报道一例腰骶部脊髓弥漫浸润的 HS 患者,经积极化疗后得到初步缓解,但 18 个月后因肿瘤在脑实质内复发而死亡。本例因下肢无力伴肢体麻木入院,确诊 HS 后行放疗及靶向治疗(替莫唑胺+安罗替尼),治疗后 8 个月时因面部麻木并嘴角歪斜发现多发颅神经增粗并结节形成及腰髓内新发异常强化灶,考虑肿瘤转移可能。

HS 的临床表现及影像表现因发病部位不同而不同,文献报道中枢神经系统 HS 有 60% 的患者存在炎性浸润性表现^[4]。本例原发性胸髓 HS, MRI 表现为类脊髓弥漫炎性病变,平扫难以准确区分肿瘤组织与炎性水肿,增强扫描肿瘤呈明显强化,横轴面图像上肿瘤偏于脊髓一侧。原发于脊髓的 HS 需要与髓内肿瘤及脱髓鞘病变(髓内肿瘤如室管膜瘤、星形细胞瘤和髓系肉瘤等)进行鉴别:室管膜瘤多位于脊髓中央且多发生于圆锥、终丝和马尾等部位,并易合并脊髓空洞;星形细胞瘤常多节段分布,并多合并有坏死囊变及脊髓空洞形成。HS 进展迅速,激素冲击治疗无明显疗效,当脊髓内占位生长迅速、症状严重、脊髓弥漫水肿且激素治疗后肿瘤无明显变化时,应考虑髓内 HS 的可能。

参考文献:

- [1] Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, et al. The 2016 revision of the world health organization classification of lymphoid neoplasms [J]. *Blood*, 2016, 127 (20): 2375-2390.
- [2] 黄文鹏,高歌,杨琦,等. 额叶原发性组织细胞肉瘤 1 例 [J]. *中国介入影像与治疗学*, 2023, 20(2): 127-128.
- [3] Cheuk W, Walford N, Lou J, et al. Primary histiocytic lymphoma of the central nervous system; a neoplasm frequently overshadowed by a prominent inflammatory component [J]. *Am J Surg Pathol*, 2001, 25 (11): 1372-1379.
- [4] Zanelli M, Ragazzi M, Marchetti G, et al. Primary histiocytic sarcoma presenting as diffuse leptomeningeal disease: case description and review of the literature [J]. *Neuropathology*, 2017, 37(6): 517-525.
- [5] Hung YP, Qian XH. Histiocytic sarcoma [J]. *Arch Pathol Laborat Med*, 2020, 144(5): 650-654.
- [6] Silsby M, Varikatt W, Vucic S, et al. New onset headache caused by histiocytic sarcoma of the spinal cord and leptomeninges; a case report [J/OL]. *BMJ Neurol Open*, 2021, 3 (1): e000147 [2021-6-14]. DOI: 10. 1136/bmjno-2021-000147.
- [7] Emile JF, Abila O, Fraitaig S, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages [J]. *Blood*, 2016, 127(22): 2672-2681.
- [8] Dong A, Wang Y, Cui Y, et al. Enhanced CT and FDG-PET-CT in histiocytic sarcoma of the pericardium [J]. *Clin Nucl Med*, 2016, 41 (4): 326-327.

(收稿日期: 2023-05-05 修回日期: 2023-07-11)