

论 著

肌肉原发髓外浆细胞瘤的影像学表现及鉴别诊断

1.德州市人民医院影像科 (山东 德州 253014)

2.德州市人民医院微创介入中心

(山东 德州 253014)

纪志英¹ 何志良^{2,*}

【摘要】目的 探讨分析原发于肌肉组织的髓外浆细胞瘤的CT及MRI表现、鉴别诊断,提高对该病的认识。**方法** 收集经病理证实的肌肉原发髓外浆细胞瘤3例,对其影像学及鉴别诊断进行回顾性分析和总结。**结果** (1)发生部位:左侧竖脊肌1例,右侧闭孔内外肌1例,左股部肌肉1例;(2)肿块大小:最大径约26.4cm,最小径约4.7cm;(3)肿块边缘:较清晰;(4)密度或信号:CT密度或MRI信号较均匀,与临近肌肉类似,增强扫描中度强化,DWI呈明显高信号,ADC-map呈明显低信号改变;(5)临近组织改变:周围肌间隙受压或消失,临近骨质呈溶骨性骨质破坏。**结论** 肌肉原发髓外浆细胞瘤CT、MRI表现有一定特点,能够明确显示病变范围及周围骨骼受侵情况,但确诊尚需病理学检查。

【关键词】 髓外浆细胞瘤;肌肉;影像学表现;鉴别诊断

【中图分类号】 R322.7+4; R445.2

【文献标识码】 A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2021.05.051

Image Features and Differential Diagnosis of Extramedullary Plasmacytoma of Muscle

Ji Zhi-ying¹, He Zhi-liang^{2,*}.

1.Department of Imaging, Dezhou People's Hospital, Dezhou 253014, Shandong Province, China

2.Microinvasive Intervention Center, Dezhou People's Hospital, Dezhou 253014, Shandong Province, China

ABSTRACT

Objective To investigate the imaging features of CT / MRI differential diagnosis of extramedullary plasmacytoma primary in muscle, improving awareness of it. **Methods** Three cases of primary extramedullary plasmacytoma of muscle confirmed by pathology were collected, the imaging and differential diagnosis were retrospectively analyzed and summarized. **Results** (1)Occurrence site: a case of left erector spinal, a case of right obturator medial and extraobturator muscles, a case of left thigh muscles; (2)Mass size: the maximum diameter is about 26.4cm, the shortest path is about 4.7cm.(3)Margin of mass: it is clear; (4)Density or signal density: CT density or MRI signal density is more uniform, similar to adjacent muscles, Moderate enhancement on the enhanced scan, DWI showed high signal intensity, ADC-map showed significantly low signal; (5)Adjacent tissue changes: compression or disappearance of peripheral muscle space, the adjacent bone showed osteolytic destruction.**Conclusion** CT and MRI findings of primary extramedullary plasmacytoma in skeletal muscle have certain characteristics, it can clearly show the extent of the lesion and the surrounding bone damage, but the diagnosis still needs pathological examination.

Keywords: Extramedullary Plasmacytoma; Muscle; Image Features; Differential Diagnosis

髓外浆细胞瘤(extramedullary plasmacytoma, EMP)是一种罕见的、由浆细胞构成的软组织恶性肿瘤,它的发病率极低,约占浆细胞肿瘤的4%^[1],可发生于全身任何髓外的组织和器官,其中80%发生于头颈部,但也不是头颈部恶性肿瘤的1%。肌肉组织原发的髓外浆细胞瘤更是非常少见,本研究回顾性分析我院3例原发于肌肉组织的髓外浆细胞瘤的影像学表现特点,旨在提高对该病的认识。

1 材料与方法

1.1 临床资料 收集我院经临床病理证实的原发于肌肉组织的髓外浆细胞瘤3例,男1例,女2例,年龄分别为65、55、48岁,中位年龄50岁。临床表现均为发病部位肿块、疼痛和不适。全部病例临床及影像学检查均未发现其他病变(骨髓检查浆细胞比例<5%,无区域淋巴结受累,除病变临近骨质溶骨性破坏外,影像学检查全身其余骨骼未发现病变),活检病理均证实为浆细胞瘤。

1.2 检查方法 一例行MRI平扫加增强扫描,一例行CT平扫,一例行CT平扫加增强扫描。MRI扫描采用联影UIH 3.0T MRI扫描仪,不同部位采用相应线圈,常规进行T₁WI、T₂WI及STIR序列扫描,均行轴位、冠状及矢状位扫描,层厚3mm,层间距3mm,增强扫描采用 Gd-DTPA。CT扫描采用Optima CT660全身螺旋CT扫描仪,增强扫描采用CT专用压力注射器,使用非离子型含碘对比剂300[mg(I)/mol],流速3.0mL/s静脉注射。

2 结果

2.1 影像学表现 病例1:行MRI平扫加增强扫描:病变部位位于左侧竖脊肌,并部分累及左侧腰大肌,左侧竖脊肌较对侧肿胀,肌间隙变窄,呈较大软组织肿块样改变,最大截面约9.2cm×7.5cm,边缘较清晰,可见分叶,肿块T₁WI序列呈等信号和略低信号,T₂WI序列呈略高及等信号,STIR脂肪抑制序列呈高信号,DWI呈明显

【第一作者】 纪志英,女,副主任医师,主要研究方向:CT和MRI影像诊断。E-mail: blsfjzy2012@126.com

【通讯作者】 何志良,男,主治医师,主要研究方向:微创介入治疗。E-mail: aliang_80@163.com

高信号, ADC-map信号明显减低, DWI呈明显受限改变; 肿块向腰2、3水平椎管内侵犯, 相应水平硬膜囊明显受压, 临近骨质吸收。增强MRI扫描, 肿块呈中度较均匀强化, 肿块大部分边缘较清, 内部见类似条状分隔强化信号影(图1A-1H)。

病例2: 行CT平扫: 病变位于左侧股部前群肌肉, 股中间肌、股外侧肌均明显肿胀, 肌间隙消失, 病变边界较清晰, 最大截面约26.4cm×10.8cm, 病变区肿块等密度, 与邻近正常肌肉密度无显著差异, 临近股骨后侧骨皮质虫蚀样骨质破坏, 未见骨质硬化。周围肌群未见受累(图2)。

病例3: 行CT平扫加增强扫描: 病变位于右侧闭孔内

外肌, 右侧闭孔内外肌明显肿胀, 呈肿块状, 最大截面约4.7cm×9.8cm, 边缘较清晰, 密度均匀, 周围及间隙尚较清晰; 增强扫描呈中度较均匀强化, 临近盆底结构受压, 耻骨及坐骨支临近骨皮质虫蚀样骨质破坏(图3A-3E)。

2.2 病理学表现 3例均行组织活检, 病变肌肉取材标本呈灰白、灰黄色, 质软, HE染色镜下正常肌肉组织被破坏, 肿瘤细胞弥漫增生浸润, 核偏位, 核染色质呈轮辐状, 少量嗜酸性胞浆。免疫组织化学染色: 3例均CD138(+), 2例CD38(+); 限制性表达Kappa轻链。具体见图1I、1J、3F。

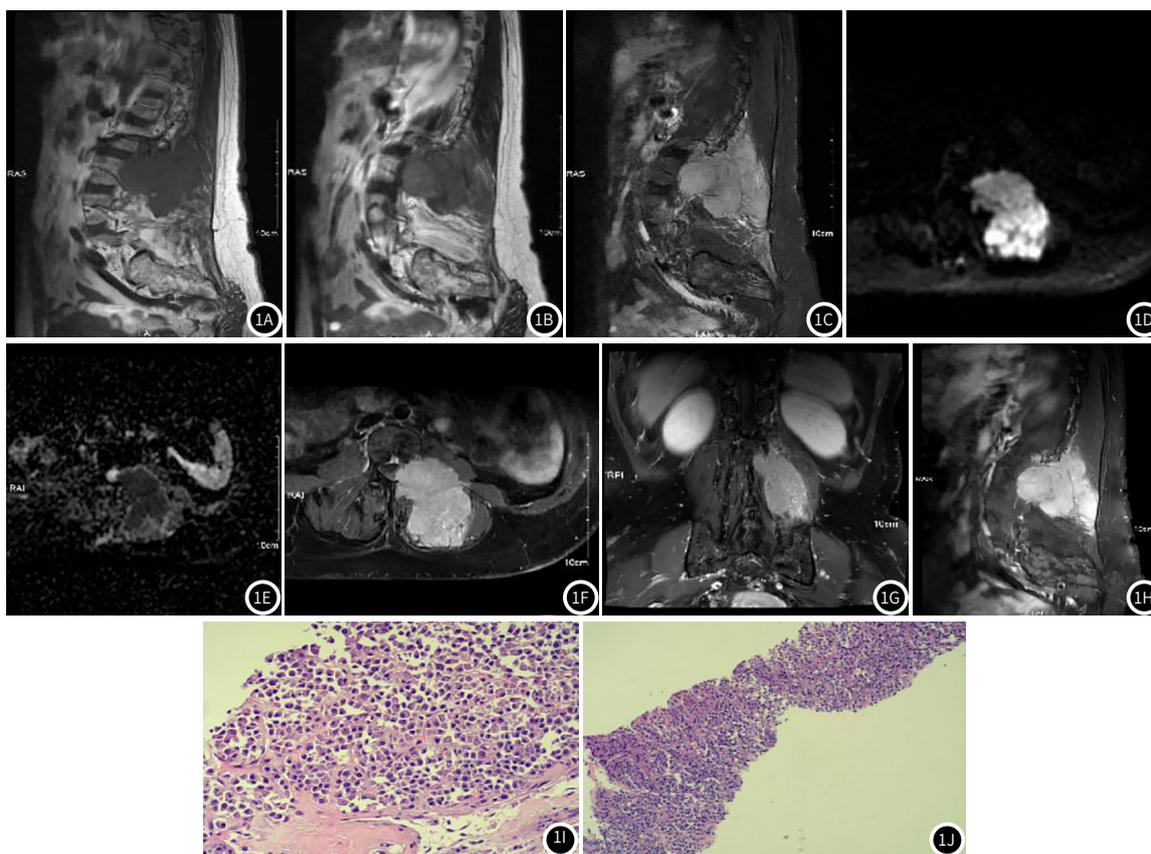


图1 患者, 女, 48岁, 腰痛伴左下肢痛1月。1A-1H: 左侧竖脊肌较大软组织肿块, 边缘较清, 分叶, 累及左侧腰大肌及部分椎管, 呈等T₁等T₂高FS-T₂WI信号改变, DWI序列成明显受限, 增强扫描病变呈中度强化, 邻近骨质吸收; 1I-1J: 分别HE×200、HE×40, 肿瘤细胞弥漫浸润, 核偏位, 少量嗜酸性胞浆, 免疫组化CD138(+)、CD38(+)

3 讨论

3.1 髓外浆细胞瘤概述 浆细胞瘤是一组疾病, 属于浆细胞系统的异常增殖引起的恶性肿瘤, 包括多发性骨髓瘤、孤立性浆细胞瘤和髓外浆细胞瘤3类。髓外浆细胞瘤是指来源于B淋巴细胞、原发于骨髓造血组织以外的浆细胞肿瘤, 是最少见的类型。文献报道髓外浆细胞瘤可发生于任何年龄, 但大多集中于50~70岁之间, 以男性多见, 男女之比约为3:1, 平均发病年龄60岁。而本研究3个病例, 男女比例为1:2, 与文献报道男性病例居多有所不同, 可能与病例数较少有关; 本研究病例平均年龄为56岁, 与文献报道基本一致^[2]。由于浆细胞分布广泛, 本病可发生于任何有淋巴网状组织的器官, 总的发病率不高, 但80%发生在头颈部^[3], 多见于上呼吸道、鼻窦、鼻咽部, 其次为腮腺、甲状腺、扁桃体、颈淋巴结、喉、皮肤和颌下腺等部位^[4]。也有原发于肾脏、宫颈、乳腺、睾丸等部位的报道。贺莉等^[5]报道2例髓外浆细胞瘤原发于肱三头肌及右

侧腰大肌、竖脊肌, 其他文献报道中也有个别肌肉原发髓外浆细胞瘤的散发病例, 可见原发肌肉的髓外浆细胞瘤报道非常少见, 本研究报道3例肌肉组织原发髓外浆细胞瘤的影像学表现和病理学特征, 进一步提高对本病的认识。

目前为止, 髓外浆细胞瘤的具体病因和发病机制尚不清楚, 多认为与病毒感染、呼吸道慢性炎症刺激、各种原因引发的免疫功能抑制等有关。其临床表现多样, 无特异性, 因肿瘤发病部位不同而不同, 病变部位疼痛和肿块压迫不适是主要的就诊原因。确诊依赖于穿刺活检与手术病理证实。

3.2 影像学表现特点 髓外浆细胞瘤的发病率低, 缺乏大宗病例影像学研究, 因此大多数学者认为本病没有特异的影像学表现^[6-7]。有学者总结出不同部位髓外浆细胞瘤的影像学共性特征, 即具有“大病灶、小坏死、中低度强化、可同时累及多个部位、融合倾向大、易形成‘夹心饼’征象、DWI成像病灶弥散受限明显表现”等类似恶性淋巴瘤的影像学表现特点^[8]。谷

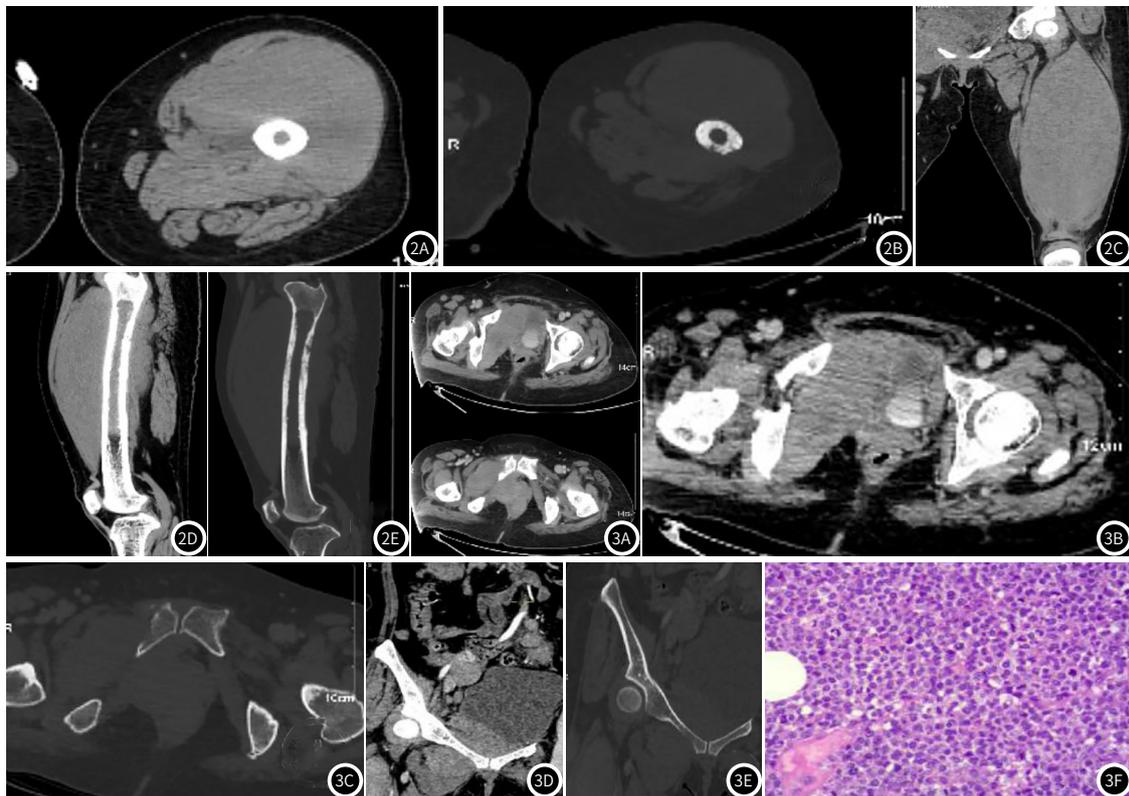


图2 患者，男，65岁，左大腿肿胀疼痛20余天。左股前部肌肉明显肿胀成团块状，密度与周围正常肌肉类似，股骨后部局部骨质溶骨性破坏。**图3** 患者，女，55岁，会阴部肿胀不适月余。图3A-3E：右侧闭孔内外肌肿块，平扫等密度，增强扫描轻-中度强化，右侧耻骨局部溶骨性骨质破坏；图3F：HE × 200，肿瘤细胞弥漫生长，免疫组化CD138(+)、CD38(+)。

涛^[6]报道增强后病灶内部见数量和形状不一的间隔，且其强化更显著，并将这点归结为本病较为特征的影像表现。但本研究病例并未发现此征象，这也可能与病例数量太少有关。本研究报道3例原发于骨骼肌的髓外浆细胞瘤CT及MRI表现基本符合上述共性特征，3例病变均呈现较大软组织肿块，密度或信号均匀，未见坏死区域，强化呈中度强化。与CT比较，MRI具有较高的软组织分辨率，能更准确显示病变的细微表现。因此，能更准确显示其影像学特征。此外，MRI检查可明确显示病变范围，充分了解病变与周围组织关系，更具优势。

3.3 鉴别诊断 一般认为，髓外浆细胞瘤有较高的放射敏感性，单纯放疗即可得到较好的治疗效果，因此多数学者建议首选放疗^[9]，鉴于其治疗方式与其他肿瘤差别很大，因此在诊断时需与其他病变进行鉴别。

首先需要与多发骨髓瘤的髓外浸润相鉴别。多发性骨髓瘤好发部位往往在中轴骨如骨盆、肋骨、头颅、脊柱，常出现上述骨的多发破坏，临床上伴有贫血、尿本周氏蛋白阳性等。多发骨髓瘤出现髓外浸润时，大部病人会出现特征性的髓内浸润和骨质破坏的影像学表现，如颅骨穿凿样骨质缺损、脊柱多发椎体的溶骨性骨质破坏、骨质疏松等，可与髓外浆细胞瘤进行鉴别。此外，髓外浆细胞瘤可进展为多发骨髓瘤，也可局部或远处复发，但几率均明显小于孤立性骨髓浆细胞瘤^[10]。

其次，多数髓外浆细胞瘤具有类似于恶性淋巴瘤的影像特点，应将两者进行鉴别。此外，对于发生在某些特定部位的髓外浆细胞瘤还需要与相应部位常见的其他来源的恶性病变相鉴别。本研究病例均原发于肌肉组织，还应与发生于肌肉软组织的间叶组织来源恶性肿瘤相鉴别：(1)恶性纤维组织细胞瘤：

是最常见的软组织恶性肿瘤之一，起源于原始间叶细胞，一般由组织细胞和成纤维细胞共同组成，好发于四肢，特别是下肢，尤以大腿多见，高发年龄为50~70岁。其影像学表现为较大的软组织肿块，边缘也较清晰，周围组织受压，但CT和MRI平扫密度或信号可不均匀，其内可见囊变区，T₁WI呈低信号，T₂WI呈高信号，增强扫描多为明显不均匀强化，与髓外浆细胞瘤T₁WI及T₂WI均大部呈等信号不同。(2)横纹肌肉瘤：起源于不同分化的横纹肌细胞或具备横纹肌分化的原始间叶细胞组成的软组织肿瘤，病理学可分为胚胎型、腺泡型和多形型，腺泡型和多形型更多见于四肢躯干部；横纹肌肉瘤多好发于青少年，平均发病年龄16.6岁；影像学表现因其肿瘤成分复杂，CT平扫多呈略低于肌肉的软组织肿块，主要是富含黏液成分所致，增强扫描肿瘤强化等于或低于邻近肌肉组织，可呈现环形增强。MRI表现T₁WI呈等信号或等高混杂信号，T₂WI序列肿块多呈均匀或不均匀高信号；肿块多可见分叶征象以及多结节融合征象，增强扫描呈均匀或不均匀明显增强。从发病年龄、影像学表现方面均可与其鉴别。(3)脂肪肉瘤：脂肪肉瘤是最常见的软组织恶性肿瘤之一，约占软组织肉瘤的15%，在四肢的软组织肉瘤中占24%。髓外浆细胞瘤主要应和去分化型、粘液型及多形性的脂肪肉瘤鉴别，去分化型脂肪肉瘤以实性肿块为主，含有或多或少的脂肪成分，影像学可以鉴别；粘液型脂肪肉瘤以囊性为主，内含大量的粘液成分，影像表现密度或信号不均匀，粘液成分MRI T₁WI呈等或高信号改变，以此可以鉴别；多形性的脂肪肉瘤较罕见，影像学表现为不均质的软组织肿块影，其内可见坏死，增强后显示为不均匀强化，以此影像学特点可以鉴别。

综上所述,发生在肌肉组织的髓外浆细胞瘤是一种罕见的软组织恶性肿瘤,临床主要表现为无明显诱因出现受累肌肉的显著肿胀和疼痛,可出现多部位及多发病变,也可发展为多发骨髓瘤。影像学检查对本病具有一定的诊断价值,最终诊断依赖于病理及免疫组化检查。

参考文献

- [1] Michalaki V J, Hall J, Henk J M, et al. Definitive radiotherapy for extramedullary plasmacytomas of the head and neck[J]. Br J Radio, 2003, 76(910): 738-741.
- [2] 李书玲,王振常.鼻、眶髓外浆细胞瘤的MRI诊断[J].磁共振成像, 2012, 3(5): 352-354.
- [3] 华小刚,徐敬峰.头颈部髓外浆细胞瘤的影像学表现及鉴别诊断要点[J].现代实用医学, 2012, 24(4): 437-438.
- [4] 黄春鑫,黄蓉,祁秀敏,等.髓外浆细胞瘤的诊断与鉴别诊断[J].实用肿瘤学杂志, 2008, 22(2): 128-130.
- [5] 贺莉,唐涛,钟进,等.原发于横纹肌的髓外浆细胞瘤的MR表现及病理分析[J].医学影像学杂志, 2009, 19(5): 639-641.
- [6] 谷涛.髓外浆细胞瘤影像学表现[J].中国医疗设备, 2012, 27(6): 156-158.
- [7] 龙德云,叶孝权,柳杰,等.睾丸浆细胞肿瘤的影像表现并文献复习(附2例报告)[J].中国临床医学影像杂志, 2013, 24(4): 293-296.
- [8] 黄向阳,符丹卉,苏丹柯,等.髓外浆细胞瘤的影像学表现及鉴别诊断[J].广西医科大学学报, 2013, 30(3): 389-391.
- [9] Tournier-Rangeard L, Lapeyre M, Graff-Caillaud P, et al. Radiotherapy for solitary extramedullary plasmacytoma in the head-and-neck region: a dose greater than 45Gy to the target volume improves the local control[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2006, 64(4): 1013-1017.
- [10] Soutar R, Lucraft H, Jackson G, 等.孤立性骨骼浆细胞瘤和孤立性髓外浆细胞瘤的诊断和处理指南[J].国外医学(输血及血液学分册), 2005, 28(4): 289-294.

(收稿日期: 2020-10-12)