

短篇

儿童肋骨小圆细胞恶性肿瘤一例

北京北亚骨科医院放射科(北京 102445)

张伟中* 赵胜祥 李超

费佳

【关键词】肋骨;小圆细胞恶性肿瘤;CT

【中图分类号】R683.1; R445.3

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2021.12.057

1 病例报道

患者男性,年龄13岁,于2020年2月25日来我院就诊。1个月前无明显诱因感左侧胸壁间断性疼痛,疼痛可耐受可自行缓解,当时未引起重视。于6d前觉胸壁肿块较前增大,疼痛感加重,不可自行缓解,期间口服止痛药治疗,效果尚可。体格检查,胸廓未见畸形,肋间隙未见增宽,胸廓扩张度正常,未及胸膜摩擦感,胸壁左侧肋弓下缘可触及一大约3cm×5cm椭圆形肿物,与周围组织分界清,触之质硬,压痛阳性,活动度较差。左肺下野听诊呼吸音减弱,未闻及干湿性啰音。门诊胸片左侧第10前肋局部骨质膨胀性骨质吸收。收住入院,患儿自患病以来精神尚可,饮食正常,体重无明显改变,二便正常。

CT表现(图1~图2):左侧第10肋骨局部膨胀性骨质破坏,密度不均匀增高,局部骨质断裂,周围及肋间隙见软组织肿块,最大截面约4.8cm×4.9cm,向内侧突出压迫相邻脾脏、胰腺尾部,与脾脏分界清楚,增强后扫描软组织肿块明显不均匀强化,其内侧缘见囊性无强化区。

MRI表现(图3~图5):左侧第10前肋骨质破坏,周围软组织肿块,向腹腔内突出,呈长T₁长T₂信号,其内见条状短T₂信号,反相位较同相位未见信号减低,弥散加权成像DWI(b值=1000s/mm²)显示不均匀弥散受限高信号,ADC呈等低信号,病变大小约4.8cm×4.9cm,边缘较清晰,内侧相邻脾脏受推挤内移。MRI提示左侧第10前肋骨质破坏,周围软组织占位病变,首先考虑恶性可能,必要时穿刺活检。

实验室检查:肝功能:总蛋白59.50g/L,无机磷1.53mmol/L,前白蛋白132mg/L,肿瘤标志物示恶性肿瘤特异性生长因子数值为164.76μ/L,在正常范围。



图1~图2 CT图像左侧第10肋骨局部膨胀性骨质破坏,局部骨质断裂,周围及肋间隙软组织肿块(白箭),大小约4.8cm×4.9cm。图3 冠状位T₂ MRI。图4 轴位平扫T₁和增强MRI,左侧第10前肋骨质破坏,周围软组织肿块(白箭),向腹腔内突出,呈长T₁长T₂信号,呈明显增强改变,病变大小约4.8cm×4.9cm,边缘较清晰,内侧相邻脾脏受推挤稍内移。图5 弥散加权成像DWI(b值=1000s/mm²)显示不均匀弥散受限高信号(白箭),对应ADC呈等低信号。

手术所见:左侧第10侧肋局部可见一大约8cm×6cm肿块,侵犯肋骨,肋间外肌、肋间内肌以及周围胸壁,仔细解剖,显露第9、第11肋,在距肿物4cm以上第9肋间和第10肋间用血管钳戳孔进入胸腔,探查见肿物下极与膈肌部分黏连,仔细轻柔、精细操作,电刀缓慢分离,连同部分膈肌全部切除游离肿物,可见肿物内侧部分组织缺血、坏死。仔细止血后温生理盐水反复冲洗胸腔,直至清亮。修补、缝合,外接胸腔闭式引流瓶。术后剖开肿瘤颜色呈灰白

【第一作者】张伟中,男,副主任医师,主要研究方向:胸部病变影像学诊断。E-mail: 3318357107@qq.com

【通讯作者】张伟中

色,标本组织送病理。

术后病理:(左侧胸壁肋骨肿物)小圆细胞恶性肿瘤。免疫组化:CD99(±),Vimentin(+),S-100(-),CD56(-),Syn(-),CD138(-),CD34血管(-),CgA(-),Desmin(-),LCA(-),CD3(-),CD20(-),CD79a(-),CD21(-),Bcl-2(+),Bcl-6(-),CyclinD1(+),Ki-67(+)80%,MUM1(-)。考虑为尤文氏肉瘤(Ewings)或原始神经外胚层肿瘤(PNET)。

2 讨论

小圆细胞肿瘤在临床十分罕见,是近十几年才在临床病理上明确界定的一类恶性肿瘤,为一类肿瘤细胞形态相似并且在病变组织学结构上呈弥漫分布的肿瘤,以小圆形细胞、分化不良性细胞为主要成分,特别是当某些肿瘤细胞分化很差时,只凭借HE(苏木精-伊红染色法)切片光镜观察,组织来源不能容易确切诊断。形态上以小圆形细胞为主的肿瘤,病理上诊断十分困难,非常容易误诊,免疫组化分析,对部分肿瘤能明确组织来源。

在临床上,小圆细胞肿瘤大致可分为两种类型,第一类肿瘤大多发生在儿童及青少年,好发年龄为6~16岁,大多为软组织肿瘤。包括:胚胎性横纹肌肉瘤、神经母细胞瘤、淋巴造血组织肿瘤、周围型原始神经外胚瘤、尤文氏肉瘤,还有促纤维形成性小圆形细胞肿瘤等。第二类肿瘤大多发生在成年人以上或老年人,以内脏器官及皮肤等处为多,比如皮肤癌、肺部小细胞癌、各种消化道癌、宫颈癌、卵巢癌等,这类病变恶性程度较高,病变进展很快,极易通过淋巴系统的临近侵犯及远处转移或通过血液系统发生远处器官及骨骼的成骨型或破坏骨质的转移,大多预后不佳^[1]。

小圆细胞性肿瘤生长在儿童及青少年患者肋骨上的情况罕见,X线、CT影像上表现为不同形态的溶骨性骨质破坏,多数骨皮质破坏较轻,表现为骨膜反应轻重不一,骨质内可有或无瘤骨形成,骨质破坏周围多见较大软组织性肿块,并且大于骨质侵犯的范围,本例CT影像表现肋骨局部膨胀性骨质破坏,密度不均匀增高,局部骨质断裂,是反应性骨质形成和在肿瘤坏死骨内骨样沉积及反应性骨膜改变所致,周围软组织形成肿块,肿块范围就较大^[2]。磁共振MR上呈现为不均匀的长T₁、长T₂信号,且信号不均匀,DWI弥散序列及ADC序列显示不同程度弥散受限,增强扫描病变呈明显强化。在软组织内肿瘤生长较快的部分,极易发生缺血性坏死性液化或者囊性变,这部分增强扫描不强化,CT表现呈液性密度,磁共振MR上表现为明显的长T₁、长T₂液性信号改变。

在临床影像诊断过程中,肋骨肿瘤影像诊断需要与以下几种肋骨病变鉴别。1)肋骨骨巨细胞瘤,该病好发年龄20~40岁左右,病情进展较缓慢,多无特征性临床表现,自我感觉症状较轻。其影像表现特征:病变处肋骨骨质呈皂泡样膨胀性改变,可见骨嵴分隔,局部骨质破坏,其内密度不均匀,磁共振MRI信号混杂,增强扫描肿瘤可有明显不均匀的强化。2)肋骨动脉瘤样骨囊肿是一种良性单发骨肿瘤,临床上表现为胸部局部疼痛、肿胀,感觉闷胀,伴有呼吸困难,部分可发生病理性骨折。影像表现为囊状膨胀性骨质破坏,瘤内有均匀泡沫状透亮区,骨皮质膨胀变薄,并可见骨性分隔,部分表现为骨质不连续,骨囊肿内充满液体,密度较均匀,无钙化,有的囊肿内可形成液-液平面,增强扫描多无强化改变。3)胸壁及肋骨结核,临床上患者多合并低热、消瘦、盗汗、乏力,伴有食欲减退等结核中毒全身症状,胸部影像表现大多有肺内结核性浸润、结核空洞、结核性胸膜炎、胸腔积液等表现。4)肋骨转移瘤,临床上多有原发肿瘤的病史。影像表现为成骨性、溶骨性及膨胀性骨质破坏合并软组织肿块,可全身多发性骨质转移,增强扫描呈不均匀明显强化。5)肋骨内神经鞘瘤,临床表现无特殊,可触及局部肿胀、触痛,感觉疼痛,肿瘤可合并肋骨病理性骨折,少数可恶变。影像表现病变处肋骨轻度膨胀性骨质破坏,边缘呈扇贝状破坏,硬化缘明显,其内可有骨性分隔,病变处伴软组织肿块,肿块呈钻孔样生长,增强扫描肿块延迟强化^[3]。

小圆细胞恶性肿瘤影像及病理诊断明确后,及时治疗是关键,临床上多采用手术切除或放射治疗,这两种方法治标不治本,而且手术后还易引起复发,而放射治疗对本来身体状况就不太好的患者更是一大损伤。中医治疗小圆细胞瘤主要是通过中草药对患者的身体进行整体调理,使患者的身体内部环境得以改善,消除肿瘤细胞赖以生存的环境。中医药治疗可单独使用,也可以辅助手术治疗或放射治疗同时进行整体治疗,是肿瘤患者治疗中不可缺少的一步。

参考文献

- [1] Rajwanshi A, Srinivas R, Upasana G. Malignant small round cell tumors [J]. J Cytol, 2009, 26 (1): 1-10.
- [2] 陈荣华, 吴宏洲, 陈恩德, 等. 骨小圆细胞肿瘤的影像学分析 [J]. 临床放射学杂志, 2012, 31 (6): 855-856.
- [3] 金征宇, 刘士远, 徐克, 等. 中华放射学病例集锦 (1版) [M]. 北京: 科学技术文献出版社, 2019: 233-235.

(收稿日期: 2020-03-08)