

短 篇

One Case: MRI Manifestations of Extraskelatal Myxoid Chondrosarcoma in Right Shoulder*

HU Yu, ZHANG Yi-chao, LIU Yu-hong, ZHAO Shuang-quan*

Department of Radiology, Shenzhen Bao'an People's Hospital, Shenzhen 518101, Guangdong Province, China

右肩部骨外黏液样软骨肉瘤MRI表现1例*

胡 钰 张艺超 柳玉红

赵双全*

深圳市宝安区人民医院放射科

(广东 深圳 518101)

【关键词】肩部；骨外黏液样软骨肉瘤；软组织肉瘤；磁共振成像

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】D

【基金项目】深圳市宝安区科技计划基础研究项目(2019JD024)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.10.073

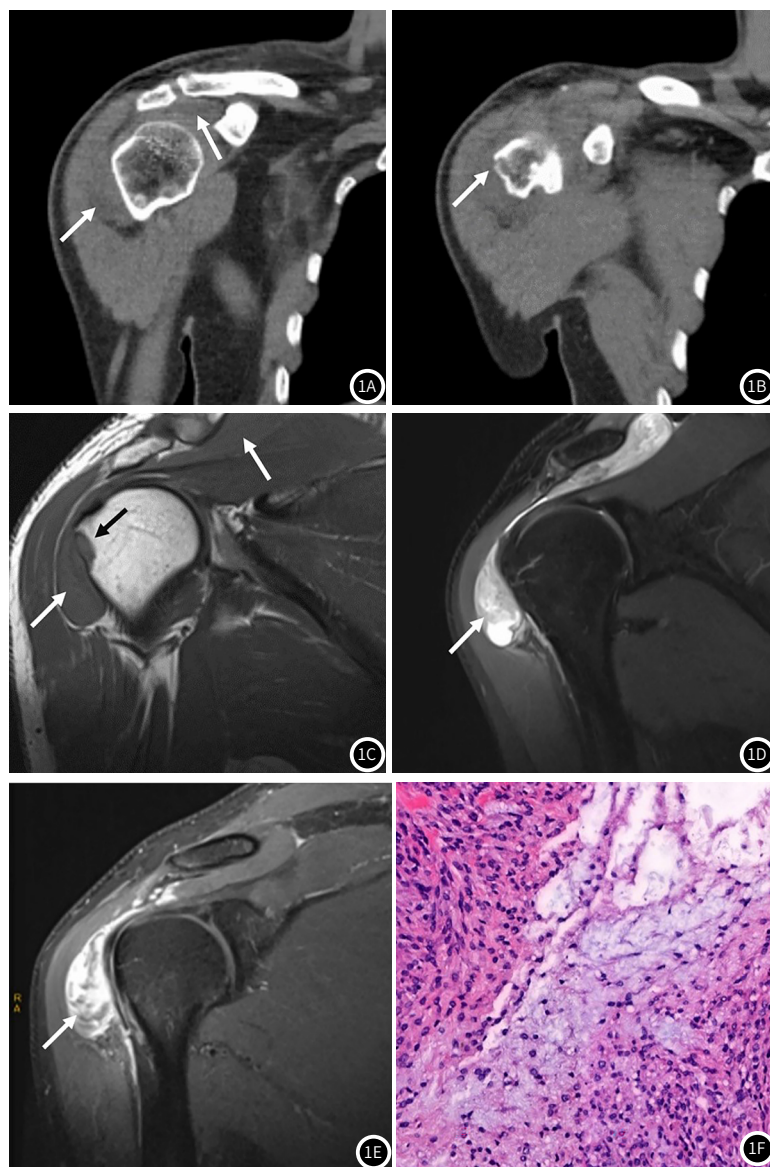


图1 右肩部骨外黏液样软骨肉瘤。图1A: CT平扫示右肩冈上肌上方及三角肌内侧缘相对低密度团块影(箭), 周围脂肪间隙模糊; 图1B: CT平扫示右肱骨大结节局部骨质受侵, 骨皮质变薄(箭); 图1C: 冠状位T₁WI示右肩关节冈上肌上方及三角肌内侧缘见等信号肿块影(箭), 右肱骨大结节骨质受侵(黑箭); 图1D: 冠状位T₂WI压脂肿块呈不均匀高信号, 内见条片状相对低信号影(箭); 图1E: 冠状位T₂WI压脂增强肿块呈不均匀明显强化, 内部分隔及边缘强化更显著(箭); 图1F: 镜下肿瘤细胞间可见黏液样或黏液软骨样基质, 核分裂像可见(HE, ×200)。

1 一般资料

患者男, 34岁, 右肩关节进行性疼痛5个月, 无明显关节肿胀。查体: 右肱骨大结节压痛明显。右肩关节内、外旋活动受限。实验室检查: 抗U1-snRNP抗体(+), Rivalta反应(+), 类风湿因子、C反应蛋白阴性。影像检查: CT平扫示: 右肩关节冈上肌上方

【第一作者】胡 钰, 女, 住院医师, 主要研究方向: 磁共振诊断。E-mail: hannah328@qq.com

【通讯作者】赵双全, 男, 副主任医师, 主要研究方向: 从事CT及磁共振诊断研究工作。E-mail: 35350154@qq.com

及三角肌内侧缘软组织间隙内见不规则相对低密度肿块影(图1A),边界欠清,周围脂肪间隙模糊;邻近右肱骨大结节局部骨质受侵,骨皮质密度减低(图1B)。考虑为滑膜增生性病变。进一步MRI检查后示:右肩关节冈上肌上方及三角肌内侧缘见10.2 cm×1.6 cm×1.5 cm不规则状异常信号肿块影, T₁WI呈等低信号,邻近右肱骨大结节局部骨质受侵(图1C), T₂WI压脂呈不均匀高信号,内可见条片状相对低信号影(图1D);增强扫描肿块呈不均匀明显强化,内部低信号分隔及边缘强化更显著(图1E),考虑为间叶源性恶性肿瘤。最终行右肩部肿物切除术,术中探查见肿瘤位于三角肌深部,质较韧,呈鱼肉色,边界清,与周围组织无明显粘连,右肱骨大结节局部骨质破坏。术后病理:镜下见肿瘤由形态基本一致的圆形、卵圆形或短梭形细胞组成,细胞间可见黏液样或黏液软骨样基质,可见核分裂像(图1F)。免疫组化:CD163(-)、CD34(-)、Ki-67(+≈30%)、Vimentin(+)、S-100(+)、SMA(-)、STAT6(-)、Desmin(-)、CD31(-)、β-catenin(膜+)、SOX-10(-)、Myogenin(-)、CDK4(部分+)、P63(-)、EMA(-)、CK(-)、CD99(+)、CD56(+)、Syn(-)、ERG(灶+)。病理诊断:(右肩部)骨外黏液样软骨肉瘤(extraskelatal myxoid chondrosarcoma, EMC)。

2 讨论

EMC是极为罕见的中度恶性软组织肉瘤,无证据表明其为软骨分化,故2013版WHO分类将其归为未能分类肉瘤,具有多种分化潜能^[1-2]。软组织肉瘤起源于间叶组织,在成人恶性肿瘤中仅占1%,而EMC的发病率在软组织肉瘤中小于2%,其生长缓慢,多见于中老年男性,以35岁以上为主,好发于双下肢近端深部软组织,其次见于躯干、脊柱旁,手足及头颈部^[2]。EMC易复发、转移,50%存在t(9; 22)(q22; q12)特征性染色体易位^[3-4]。临床常表现为渐进性肿大的软组织肿块,可伴疼痛和关节活动受限。

结合本例特点及文献回顾,EMC的CT表现缺乏诊断特征性,肿块大时多呈不规则形、分叶状,密度低于肌肉,高于水,可伴有骨膜反应、骨质受侵,瘤内钙化少见^[5]。MRI表现反映了其组织病理学特征,两者相关对应性强^[6], T₁WI以等信号为主,取决于细胞在黏液或软骨样基质中的数量; T₂WI以高信号为主,反映了瘤内丰富的黏液基质及透明软骨,其黏液粘稠且含水量高,故弥散受限且无强化;病变组织内多发粗细不等的分隔样改变, T₁WI、T₂WI均呈低信号,与网格样或条索状排列的细胞间隔相对应;增强后肿瘤内分隔及边缘出现明显延迟强化,对应富含血管

的纤维间隔及假包膜^[5-7]。查阅国内外文献均无发生于右肩部软组织内的病例报道,本例属EMC的罕见部位,且肿块生长走行方式与肩峰下-三角肌下滑囊一致,术前CT检查误诊为滑膜增生性病变,进一步完善MRI后,未发现肩袖损伤、软骨及软骨下骨质改变,结合影像特点及实验室检查结果,考虑肿瘤性病变可能性大,故进一步采取侵入性活检及手术治疗,其MR表现对临床诊疗方案的制定具有关键指导作用。

当考虑肿瘤性病变时,根据其信号特点,应与富含黏液的软组织肿瘤相鉴别:(1)黏液样脂肪肉瘤,属特殊的脂肪肉瘤分型,瘤内相对成熟的脂肪含量少,也存在低信号分隔,但增强多呈不均匀结节状明显强化,而非分隔样强化。(2)软组织黏液瘤,是位于肌间隙内的软组织肿块,边界清,可多发,呈长T₁长T₂均匀信号,见两极火焰样T₂WI压脂高信号影,呈片絮状轻度强化。(3)黏液纤维肉瘤:多呈膨胀性生长,贴近表浅的肌膜,级别高者多伴有出血坏死,瘤内中心见大范围乏血供黏液区。最终术后确诊依靠免疫组化,波形蛋白(Vimentin)是EMC诊断的唯一常阳性指标, S-100多表达^[5-7]。

参考文献

- [1] LUCAS D R, STENMAN G, FLETCHER C D, et al. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. World health organization classification of tumour[J]. International Agency for Research on Cancer, 2013, 25(4): 621-643.
- [2] GUPTA S S, KHANNA N, JACOBI A, et al. Curious case of extraskelatal myxoid chondrosarcoma[J]. Lung India, 2017, 34(2): 170-172.
- [3] DAVIS E J, WU Y M, ROBINSON D, et al. Next generation sequencing of extraskelatal myxoid chondrosarcoma[J]. Oncotarget, 2017, 8(13): 21770-21777.
- [4] PURKAYASTHA A, SHARMA N, DUTTA V, et al. Extraskelatal myxoid chondrosarcoma of nasopharynx: An oncologic entity rarely reported[J]. Oman Med J, 2018, 33(2): 159-162.
- [5] 魏来, 王绍武. 腕掌部骨外黏液样软骨肉瘤一例[J]. 磁共振成像, 2019, 10(9): 693-694.
- [6] ZHANG L, WANG R, XU R, et al. Extraskelatal myxoid chondrosarcoma: A comparative study of imaging and pathology[J]. Oman Med J, 2018, 33(2): 159-162.
- [7] 郭春花, 杨海涛. 颈部巨大骨外黏液样软骨肉瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37(3): 549-550.

(收稿日期: 2020-05-25)

(校对编辑: 姚丽娜)

关于书写作单位名称和作者信息的要求

1. 投稿时, 首先应列出单位名称的全称, 如已归属于综合大学的单位, 应先列出大学名称, 之后列出医学院名称或医院名称、科室名称。单位的英文名称应根据所在单位统一的英文名称书写;
2. 作者在向本刊投稿时, 出具的版权转让协议上的签章单位名称须与文章中所书写的单位名称一致;
3. 由不同单位共同撰写的一篇文章, 各个单位的名称均须分别列出, 由第一作者所在单位出具版权转让协议;
4. 如第一作者在投稿后工作单位有变动, 必须第一时间通知到本刊, 否则一经刊出, 则无法更改。
5. 投稿时, 必须提供第一作者和通讯作者的姓名、性别、职称、主要研究方向和邮箱号, 文章出刊时会在脚注位置注明这类信息。
6. 投稿时, 需要在填写基本资料时填写上地址、收件人和联系电话, 否则本刊无法邮寄赠送的刊书和发票文件。