

短篇

多发性骨髓瘤伴颞部髓外病变一例

毛鑫月 张晓楠 张焱*
郑州大学第一附属医院磁共振科
(河南 郑州 450052)

【摘要】本文报道了1例多发性骨髓瘤伴颞部髓外病变的病例，患者为56岁女性，发现左侧颞部肿块1年余，疼痛1月。MRI平扫及增强示：左侧颞部见团块状稍长T₁稍长T₂信号，DWI高b值弥散受限高信号，大小约72mm×50mm×73mm(前后径×左右径×上下径)，增强后显著不均匀强化。双侧额顶枕部颅骨、斜坡可见多发斑片状T₂FLAIR高信号，增强后呈结节状强化。诊断：左侧颞部病变伴软组织肿块形成，双侧额顶枕部颅骨、斜坡多发异常信号，考虑多发性骨髓瘤。术后病理为浆细胞瘤。

【关键词】多发性骨髓瘤；髓外病变；磁共振成像
【中图分类号】R733.73
【文献标识码】D
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2023.10.059

A Case: Multiple Myeloma with Temporal Extramedullary Lesions

MAO Xin-yue, ZHANG Xiao-nan, ZHANG Yan*.

Department of Magnetic Resonance Imaging, The First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, Henan Province, China

ABSTRACT

A case of multiple myeloma with temporal extramedullary lesions is reported in this paper. The patient is a 56-year-old female with a mass in left tempora for more than 1 year, which has been painful for 1 month. MRI shows that there is a mass in the left temporal region, with low signal on T₁WI, high signal on T₂WI and high signal on DWI. The size of the lesion is about 72mm×50mm×73mm. The lesion is significantly inhomogeneously enhanced. Besides, multiple small lesions can be seen in bilateral frontoparietal and occipital skull and clivus, which show high signal on FLAIR and nodular enhancement. The postoperative pathology confirmed multiple myeloma.

Keywords: Multiple Myeloma; Extramedullary Lesions; Magnetic Resonance Imaging

1 病例

患者，女，56岁，因“发现左侧颞部肿块1年余，疼痛1月”入院。查体：左侧颞部一大小约2cm×3cm的肿物，伴疼痛，局部无红肿，质软。实验室检查：RBC 3.34×10¹²/L、Hb 103.0g/L，血沉110.0mm/h；IgG 4.36g/L，IgA 36.4g/L，IgM 0.31g/L，κ轻链 38.4g/L，λ轻链2.1g/L；血清M蛋白 38.79g/L；尿本周蛋白电泳：κ轻链阳性。骨髓形态学：粒系增生活跃，红系增生活跃，浆细胞异常增生占19.2%。头颅CT示：左侧颞部占位并骨质破坏；颅骨多发低密度影(图1)。MRI示：左侧颞部见团块状稍长T₁稍长T₂信号，DWI高b值弥散受限高信号，大小约72mm×50mm×73mm(前后径×左右径×上下径)，增强后显著不均匀强化(图2-5、图7)。双侧额顶枕部颅骨、斜坡可见多发斑片状T₂FLAIR高信号，增强后呈结节状强化。诊断：左侧颞部病变伴软组织肿块形成，双侧额顶枕部颅骨、斜坡多发异常信号，考虑多发性骨髓瘤。SPECT-CT示：颅骨、双侧肋骨多处、T6及L1-3椎体骨代谢异常活跃(图9)，考虑恶性病变。

手术所见：硬脑膜外巨大肿瘤，血供极其丰富，质韧，颅骨破坏明显。术后病理：光镜下见大量不同发育阶段的浆细胞，核大，深染，偶见双核，胞浆丰富，有泡沫感。免疫组化结果：AE1/AE3(CK)(-)，EMA(-)，CD20(-)，CD3(-)，SYN(-)，CD56(56C04)*(+)，CD38(+)，CD138(+)，MUM-1(+)，Kappa(+)，Lambda(-)，Ki-67(20%+)，c-Myc(-)，CD21(-)，P53(部分+)。原位杂交结果：EBER(-)。考虑为浆细胞瘤。

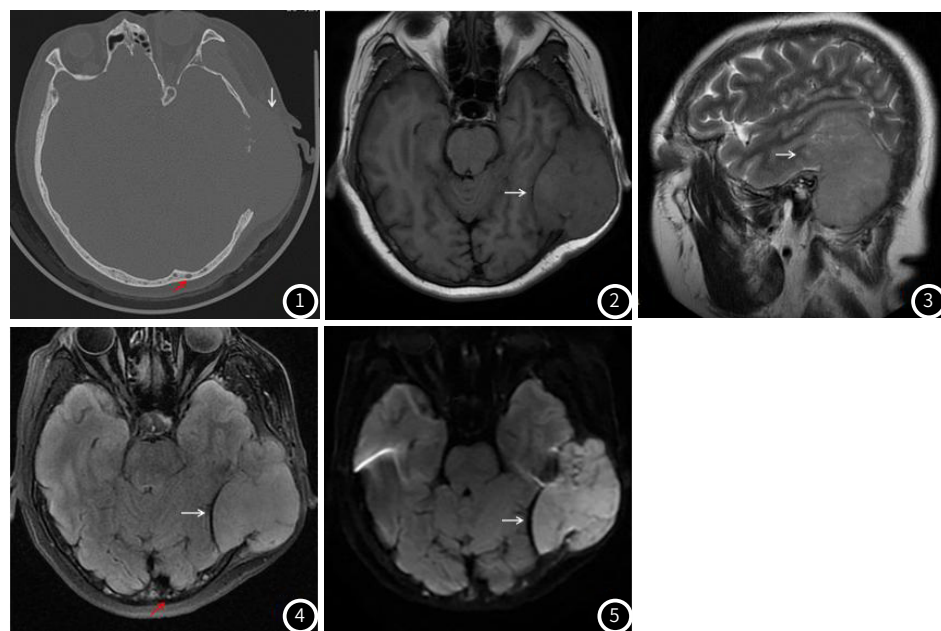


图1 CT平扫，左侧颞部见一肿块状稍高密度影(白箭)，突破骨质向颅内生长，邻近骨质连续性中断。枕骨见斑片状低密度影(红箭)。

图2-图5 颅脑MRI，左侧颞部见团块状(白箭)稍长T₁(图2)稍长T₂(图3)信号，T₂FLAIR(图4)稍高信号，枕骨见斑片状(红箭)T₂FLAIR高信号(图4)，DWI高b值弥散受限高信号(图5)。

【第一作者】毛鑫月，女，硕士，主要研究方向：中枢神经系统。E-mail: maoxinyue98@163.com

【通讯作者】张焱，男，主任医师，主要研究方向：中枢神经系统、乳腺。E-mail: fcczhangy61@zzu.edu.cn

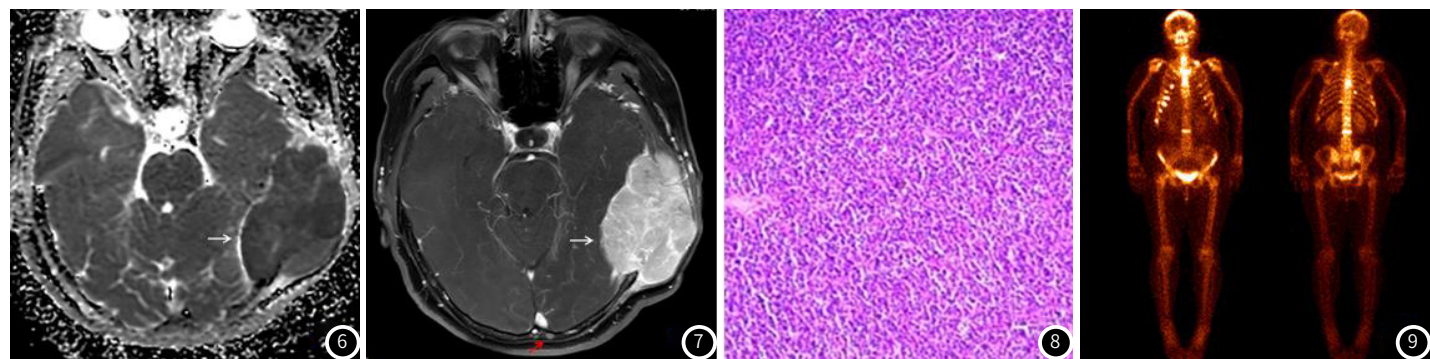


图6 ADC图信号降低；图7 增强后显著不均匀强化，大小约72mm×50mm×73mm（前后径×左右径×上下径）。增强可见结节状异常强化影。
图8 病理，光镜下见大量不同发育阶段的浆细胞，核大，深染，偶见双核，胞浆丰富，有泡沫感（HE×200）。
图9 SPECT-CT，颅骨、双侧肋骨多处、T6及L1-3椎体骨代谢异常活跃。

2 讨论

多发性骨髓瘤(multiple myeloma, MM)是一种血液系统肿瘤，伴有源自骨髓的单克隆浆细胞恶性增殖，好发于中老年男性，是第二常见的血液肿瘤^[1]。MM通常发生于中轴骨，如颅骨、脊柱、肋骨、胸骨和四肢长骨近端等，常见临床表现有骨痛，贫血，肾功能损害，高钙血症等。此外，有6%到20%的骨髓瘤患者在首次诊断或病情进展时可发生髓外浆细胞浸润而引起髓外病变^[2](extramedullary disease, EM)。

MM髓外病变的发病机制复杂，尚未得到详细研究，可能是由于浆细胞和骨髓微环境之间失去相互作用，而骨髓微环境在细胞增殖和迁移过程中起着至关重要的作用^[3]。髓外病变可分为两类^[2,4]，一类是由溶骨性病变直接向外侵犯引起的肿块，一类是血行播散导致的髓外器官如胸壁、肝脏、淋巴结等软组织受累。本例属于前者，影像学表现为局部骨质破坏伴软组织肿块形成，增强扫描中等或显著强化^[5-6]。有报道称^[7]，髓外浆细胞瘤增强后，病灶内部出现形状多样、数目不等、强化更明显的间隔，与组织学上的血管丰富的疏松间质结构相对应，并认为该征象是本病的特征性影像学表现。本例病变内亦可见此征象。

MM颅脑部的髓外病变需与脑膜瘤鉴别，二者的信号及强化方式相似，但骨髓瘤是溶骨性病变，而脑膜瘤常引起邻近颅板骨质增生^[8]。其次，需与转移瘤鉴别，转移瘤通常有原发肿瘤病史，多发病灶，瘤周伴大片水肿。此外，还需与中枢神经系统淋巴瘤、嗜酸性肉芽肿等鉴别。当MM出现髓外病变时，已进展为病程中晚期，其预后普遍较差，应尽早进行治疗^[9]。

总之，多发性骨髓瘤伴颅脑部髓外病变在临床上较罕见，需结合影像学检查、病理活检和免疫组化分析进行综合诊断。

参考文献

- [1] Wang S, Xu L, Feng J, et al. Prevalence and incidence of multiple myeloma in urban area in China: a national population-based analysis[J]. Front Oncol, 2020, (9): 1513.
- [2] Sevcikova S, Minarik J, Stork M, et al. Extramedullary disease in multiple myeloma - controversies and future directions[J]. Blood Rev, 2019, 30: 32-39.
- [3] Firsova M V, Mendeleva L P, Kovrigina A M, et al. Plasmacytoma in patients with multiple myeloma: morphology and immunohistochemistry[J]. BMC Cancer, 2020, 20 (1): 346-353.
- [4] Varga C, Xie W, Laubach J, et al. Development of extramedullary myeloma in the era of novel agents: no evidence of increased risk with lenalidomide-bortezomib combinations[J]. Irene M Ghobrial, 2015, 169 (6): 843-850.
- [5] 罗振东, 陈卫国, 沈新平, 等. 骨盆孤立性浆细胞瘤的临床及影像表现分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2017, 15 (8): 131-133.
- [6] 于进超, 夏爽, 祁吉. 单发性巨大颅骨浆细胞瘤1例[J]. 罕少疾病杂志, 2006, 13 (1): 36-38.
- [7] 童永秀, 张玮, 杜瑞宾, 等. 髓外浆细胞瘤的CT与MRI表现[J]. 中国医学影像学杂志, 2016, 24 (8): 570-572.
- [8] 宣家文. 脑膜瘤的影像诊断分析[J]. 实用医学影像杂志, 2017, 18 (2): 123-125.
- [9] Pour L, Sevcikova S, Greslikova H, et al. Soft-tissue extramedullary multiple myeloma prognosis is significantly worse in comparison to bone-related extramedullary relapse[J]. Haematologica, 2014, 99 (2): 360-364.

(收稿日期: 2022-12-06)

(校对编辑: 韩敏求)