

◆ 个案报道

Ultrasonographic misdiagnosis lipoblastomatosis as neurofibromatosis: Case report

脂肪母细胞瘤病超声误诊为弥漫型神经纤维瘤病 1 例

杨裕佳, 张 梅, 向 茜, 王丽芸,
唐远姣, 邱 迺

(四川大学华西医院超声科, 四川 成都 610041)

[Key words] Lipoblastomatosis; Neurofibromatosis; Ultrasonography

[关键词] 脂肪母细胞瘤病; 神经纤维瘤病; 超声检查

DOI: 10.13929/j.1003-3289.2016.09.037

[中图分类号] R738.6; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2016)09-1464-02

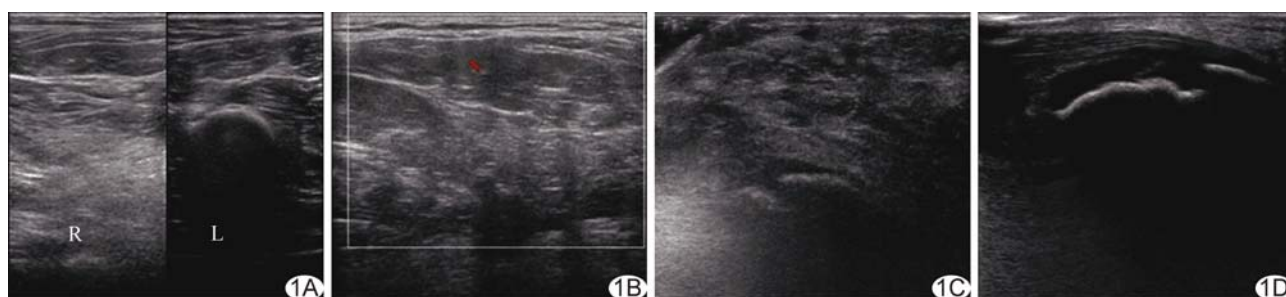


图 1 脂肪母细胞瘤病的超声表现 右侧大腿后方皮下脂肪层及肌层均较左侧增厚(A), 内可见点状血流信号(B), 右侧足跟皮下软组织(C)较对侧(D)明显增厚, 呈瘤样 (R: 右; L: 左)

患儿女, 11 岁, 因“右侧臀部及下肢包块 11 年”入院。8 年前曾行右侧臀部包块切除术, 未做病理检查。患者无家族史。查体: 双下肢等长, 右下肢较对侧肢体粗壮, 右侧臀部和足跟可见巨大包块, 质软, 右侧臀部可见手术瘢痕, 右足第 4、5 趾缺如, 第 3 趾巨趾畸形, 不能自主活动。MR 检查: 右侧臀大肌深、浅面可见团块状脂肪信号, 向内侧沿闭孔内肌进入盆腔; 向下于腿部肌肉后方延伸至足跟; 部分脂肪信号侵入邻近的肌肉组织。超声检查: 右下肢明显增粗, 肢体后方皮下软组织明显增厚, 大腿后方脂肪层厚度约 55 mm (左侧约 7 mm), 肌层厚度约 28 mm (左侧约 24 mm; 图 1A), 皮下脂肪层与肌层层次欠清, 肌层回声增强、不均匀, 皮下脂肪层及肌层内可见稀疏点状血流信号(图 1B)。右侧臀部及足跟皮下软组织明显增厚, 结构紊乱, 回声不均匀, 呈瘤样团块, 边界不清, 内未见明显血流信号。

臀部团块大小 180 mm×150 mm, 团块远场回声衰减明显, 厚度无法测量, 足跟瘤样团块大小 60 mm×55 mm, 厚度约 22 mm (左侧约 5 mm; 图 1C、1D)。超声诊断: 弥漫型神经纤维瘤病? 患者接受“右臀部包块活检术”和“右足第 3 趾截趾术”, 术中见臀部包块为粗大脂肪颗粒样组织, 侵及臀大肌及深层各结构, 边界不清。病理: 脂肪母细胞瘤病。

讨论 2013 年 WHO 软组织肿瘤分类将脂肪母细胞瘤归类于良性脂肪细胞肿瘤, 其来源于异常增生的不成熟脂肪细胞, 好发于婴幼儿, 男女发病率无差异, 多见于四肢及躯干。组织学上脂肪母细胞瘤由不同分化程度的脂肪母细胞和成熟脂肪细胞构成, 并形成小叶状结构, 小叶间可见纤维组织分隔, 可分为局限型和弥漫型, 弥漫型又称为脂肪母细胞瘤病。该病通常位置较深, 边界不清, 易侵及周围肌肉或神经组织。局部手术切除是其唯一治疗方法, 术后易复发。

本例因病史长, 团块巨大, 超声表现与弥漫型丛状神经纤维瘤病(也称为神经纤维瘤样橡皮病)相似。弥漫型神经纤维瘤病也可累及皮下脂肪层和肌层, 典型者呈“羽毛状”声像图, 内血流信号丰富, 本例皮下脂肪层以增厚为主, 内未见此种声

[第一作者] 杨裕佳(1986—), 女, 四川犍为人, 本科, 医师。

E-mail: 441288637@qq.com

[收稿日期] 2016-02-13 [修回日期] 2016-06-15

像图,且内部血流信号稀疏;弥漫型神经纤维瘤病肌肉受累时,超声表现为大量结节状、团块状弱回声密集区,其间可见正常肌肉回声,本例仅表现为肌层增厚,回声增强,与脂肪层分界不

清。神经纤维瘤病属常染色体显性遗传病,常伴皮肤“牛奶咖啡斑”,而本例无遗传病史及皮肤改变。两者超声表现有一定差异,结合家族史及临床表现,可正确鉴别诊断。

Strumal carcinoid of ovary: Case report

卵巢甲状腺肿类癌 1 例

刘珊珊,张飞飞,于 森

(吉林大学第一医院放射科,吉林 长春 130026)

[Key words] Ovarian neoplasms; Strumal carcinoid; Tomography, X-ray computed

[关键词] 卵巢肿瘤;甲状腺肿类癌;体层摄影术,X线计算机

DOI:10.13929/j.1003-3289.2016.09.038

[中图分类号] R737.31; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2016)09-1465-01

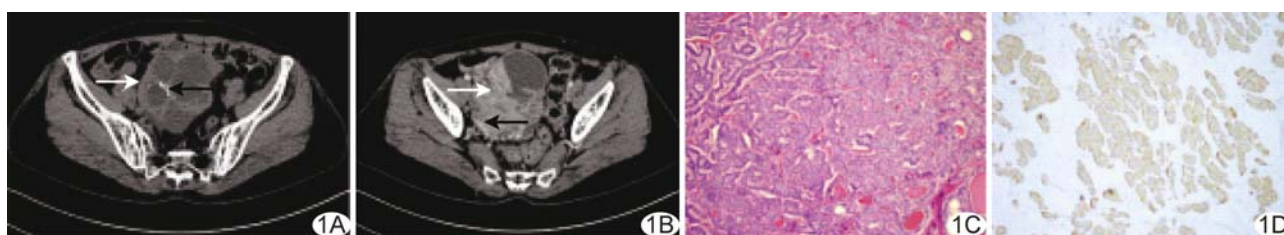


图1 卵巢甲状腺肿类癌 A. CT平扫示右侧附件囊实性肿物(白箭),界清,囊壁可见壳样钙化(黑箭); B. CT动脉期示实性部分均匀明显强化(白箭),肿物后缘另见丰富血供(黑箭); C. 病理示肿瘤甲状腺成分及类癌成分(HE, ×100); D. 免疫组化(×100)示 Syn(+)

患者女,58岁,因“自觉盆腔包块1个月”入院,腹部包块活动度差,有压痛,于排尿前压痛明显。妇科彩超:子宫右上方见109 mm×87 mm囊实不均混杂团状高回声,见血流信号。实验室检查:CA19-9 444 U/ml, CA-125 178 U/ml, FT3 2.95 pmol/L。CT(图1A、1B):右侧附件区见巨大囊实性软组织密度影,直径约10 cm,囊性成分边缘可见壳样钙化密度影,与周围肠管及血管分界清晰,增强检查实性成分明显强化,囊性成分未见强化。盆腔内见微量液性密度影。术中探查见:右侧卵巢肿瘤,直径约11 cm,质硬,表面光滑。行子宫及双侧附件切除术。术后病理:右侧卵巢甲状腺肿类癌(图1C);免疫组化(图1D):CD56(+),CK-pan(+),Ki-67(+<1%),CgA(部分+),Syn(+),TTF-1(部分+),Tg(部分+)。

讨论 卵巢甲状腺肿类癌是一种罕见的生殖细胞肿瘤,在卵巢恶性肿瘤中不足0.1%,其内含有类癌及卵巢甲状腺肿混

合成分,因其生长缓慢且恶性程度低,单纯手术即可治愈。患者多50岁左右发病,多以单侧盆腔肿物的局部占位效应就诊。少数患者有腹腔积液,但无腹膜转移。本病可伴CA19-9、CA125水平显著升高,FT3水平减低,其类癌成分呈嗜银性。免疫组化染色结果具有一定特征:CgA阳性,Syn阳性,Tg阳性。本病CT表现为单侧盆腔肿物,囊实性,界清,一般无局部浸润现象。肿瘤的钙化成分具有一定特征:位于囊性成分边缘呈壳样分布。肿瘤血供丰富,坏死少见,增强扫描肿瘤实性成分呈均匀明显强化,囊性成分无强化。本病主要需与卵巢囊腺癌相鉴别,后者多发生于育龄期,肿瘤实性成分多伴坏死,增强扫描强化不均匀,病灶内钙化成分分布不规则。

本病MRI较CT更有诊断价值,MR平扫示盆腔囊实性肿物,实性部分表现为多发大小不等不规则结节,多呈不均匀稍长T1稍长T2信号,边界清晰,其内另可见颗粒样短T2信号,提示钙化。影像学对卵巢甲状腺肿类癌的定性及定位诊断有一定价值,但最终确诊还需依靠病理。

[第一作者] 刘珊珊(1983—),女,山东莱芜人,在读硕士。

E-mail: liuss1031@126.com

[收稿日期] 2016-01-14 [修回日期] 2016-04-06