·病例报道·

原发性胫骨平滑肌肉瘤一例并文献复习

黎刚，丁国恒，李兰，王学建

【关键词】 胫骨；平滑肌瘤；体层摄影术，X 线计算机；磁共振成像

【中图分类号】R323.72；R738.7；R814.41；R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2015)06-0705-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.06.027

原发性骨平滑肌肉瘤(primary leiomyosarcoma of bone，PLB)是一种罕见的骨的原发性恶性梭形细胞肿瘤。结合 PLB 的影像学特征、组织学诊断及免疫组化结果分析，可明确该病的诊断及鉴别诊断。

病例资料 患者，女，24 岁，右小腿疼痛 7 个月余，行走时疼痛加剧，于 1 个月前在当地诊所抗炎止痛治疗后疼痛缓解。最近 3 天，右小腿疼痛突然加剧就诊，体查右小腿中段压痛，局部皮温稍有升高，皮肤无红肿表现。

右小腿 X 线检查示右侧胫骨上端见不规则片状溶骨性骨质破坏区，边界欠清，其内见斑片状骨质硬化影，骨内膜增生硬化、毛糙。CT 扫描(图 1a、b)示右侧胫骨中上段呈溶骨性骨质破坏区，其内见不规则条片状高密度影，邻近骨内膜明显骨质硬化，穿透邻近骨皮质，其内见条纹状透光区，软组织肿块形成(图 1c、d)，病变累及范围较广泛。MRI 检查(图 2)示右胫骨中上段髓腔病变为混杂信号影，以等 T_1 长 T_2 信号为主，STIR 上呈明显不均匀高信号，MRI 检查较 X 线及 CT 检查显示病变的范围更广泛，DWI 示病变扩散受限，ADC 值约 $1.54\times10^{-3}mm^2/s$，MR 增强后病变不均匀明显强化，囊变区未见明显强化，软组织肿块明显强化。胸片检查未见异常表现。

实验室检查：白细胞计数(WBC)4.60×10^{-9}/L(正常范围，$4.00\sim10.00\times10^{-9}$/L)、中性粒细胞计数 3.06×10^{-9}/L、抗-HIV(－)、碱性磷酸酶(IBIL-MK)7.3 μmol/L(正常范围 0～18 μmol/L)、凝血酶原时间 10.8 s(正常范围 10.0～14.3 s)。

病理结果：(右侧胫骨)送检骨组织中见异型梭形细胞浸润，梭形细胞中可见较多病理性核分裂。免疫组化结果：梭形细胞区 Vimentin(＋)、SMA(＋)、Caldesmon(＋)、HHF-35(＋)、Calponin(－)、Myogenin(－)、MyoD-1(－)、LCA(－)、ALK(－)、ER(－)、PR(－)、Desmin(－)、CK 广(－)、EMA(－)、MelanA(－)、HMB-45(－)、S-100(－)、血管区域 CD34(＋)、Ki-67 阳性细胞数约 3%。病理结果为平滑肌肉瘤(图 3)。

讨论 原发性骨平滑肌肉瘤(primary leiomyosarcoma of bone，PLB)是一种罕见的骨的原发性恶性梭形细胞肿瘤[4]。Evans 和 Sanerkin 于 1965 年首次报道。1997 年文献中仅有 60 例报道，2001 年仅有 113 例报道。最近几年有少量的个案报道。PLB 的发病无明显性别差异。国内文献报道，发病年龄从 12～75 岁，平均年龄为 32.6 岁，与软组织平滑肌肉瘤的高发年龄 40～60 岁和其它恶性骨肿瘤的高发年龄 15～24 岁均有一定差距。长管状骨的干骺端是原发性平滑肌肉瘤的最常发生部位，其中膝关节周围长管状骨者约占 60%，尤其是股骨和胫骨好发。也有发生于骶骨、髂骨和上颈椎等报道[2]。关于 PLB 的组织学起源，目前尚无定论。Fornasier[5]认为骨原发性平滑肌肉瘤的组织来源于骨髓腔内中等营养血管壁中层的平滑肌细胞或脉管周围的多功能性间叶细胞。Roij 等则认为平滑肌细胞由多潜能的间充质细胞或中间细胞(如肌纤维母细胞)转化而来。临床症状无特异性，最常见为病骨处疼痛，其次为软组织肿块及病理性骨折，肿瘤发生转移较少见，转移最多见于肺、骨[2]。骨平滑肌肉瘤 5 年总的和无病生存率分别为 59%和 41%，总生存率与一般的髓内骨肉瘤 50%、尤文肉瘤 50%和软骨肉瘤 68%相似[4]。

PLB 的典型的 X 线表现为皮质骨和髓腔的界限不清的不规则溶骨性改变，包括骨溶解、骨渗透、骨内膜侵蚀、微小的骨膜反应[3]。特征性表现为渗透性溶骨性损害，边界不清，肿瘤沿哈弗氏管生长、侵犯骨皮质，引起轻微或者没有硬化和骨膜反应，并穿透骨皮质侵及邻近软组织。本例中髓腔病变内见较大的条片状的高密度骨梗死灶，有学者认为在髓腔溶骨性病变中出现骨梗死征象时，有助于 PLB 的诊断[6]。Rekhi 等[5]报道的病例有钙化和异向编织骨形成，可由孤立的髓内病变扩展累及软组织。CT 对评估肿瘤对骨皮质侵袭和对周围软组织累及的广度有重要价值。CT 的典型表现为髓内病变伴随骨皮质破坏并扩展到周围软组织。本例中邻近骨内膜局部增生硬化，骨皮质见条纹状骨质破坏区并穿透骨皮质形成软组织肿块。CT 增强扫描肿瘤实性成分明显增强。MRI 检查能更好显示 PLB 的髓内病变及软组织受累的程度和范围。在 T_1WI 上肿瘤病变低于或者等于肌肉的信号，在 T_2WI 上为混杂的高信号，STIR 上表现为明显高信号，Gd-DTPA-T_1WI 上肿瘤实性成分不均匀明显强化，与该病例的 MRI 表现一致。由于 MRI 软组织分辨率明显高于其他影像学检查方法，对于评估病变的范围更为准确，对于 PLB 的肿瘤切除术、截肢或放疗的定位更为精准，为临床手术治疗方案提供了最为可靠的影像学依据。

由于 PLB 是一种罕见的原发性骨肿瘤，最终确诊依靠病理学检查[1]及免疫组化分析。显微镜下平滑肌肉瘤细胞大多数呈梭形，少数呈上皮样，肿瘤细胞排列呈束状及丛状。肿瘤细胞中核分裂像多见，并可出现凝固性肿瘤细胞坏死。绝大多数骨平滑肌肉瘤平滑肌肌动蛋白 SMA 广泛阳性，对普通肌动蛋白(HHF-35)较不敏感。约 50%平滑肌肉免疫组化中 Desmin 阳性，几乎所有的肿瘤中波形蛋白 Vimentin 阳性[3]，部分细胞角蛋白 CK 阳性，S100 蛋白一般阴性。本例中组织学检查见异型梭形细胞浸润，梭形细胞中见较多病理性核分裂。免疫组化结果：波形蛋白(Vimentin)(＋)、平滑肌肌动蛋白(SMA)(＋)、钙调素结合蛋白(Caldesmon)(＋)、普通肌动蛋白(HHF-35)

作者单位：550009 贵州，遵义医学院附属贵航三 00 医院影像科
作者简介：黎刚(1973－)，男，贵州贵阳人，主治医师，主要从事 CT 和 MRI 影像诊断工作。
通讯作者：王学建，E-mail：xwj300123456789@163.com

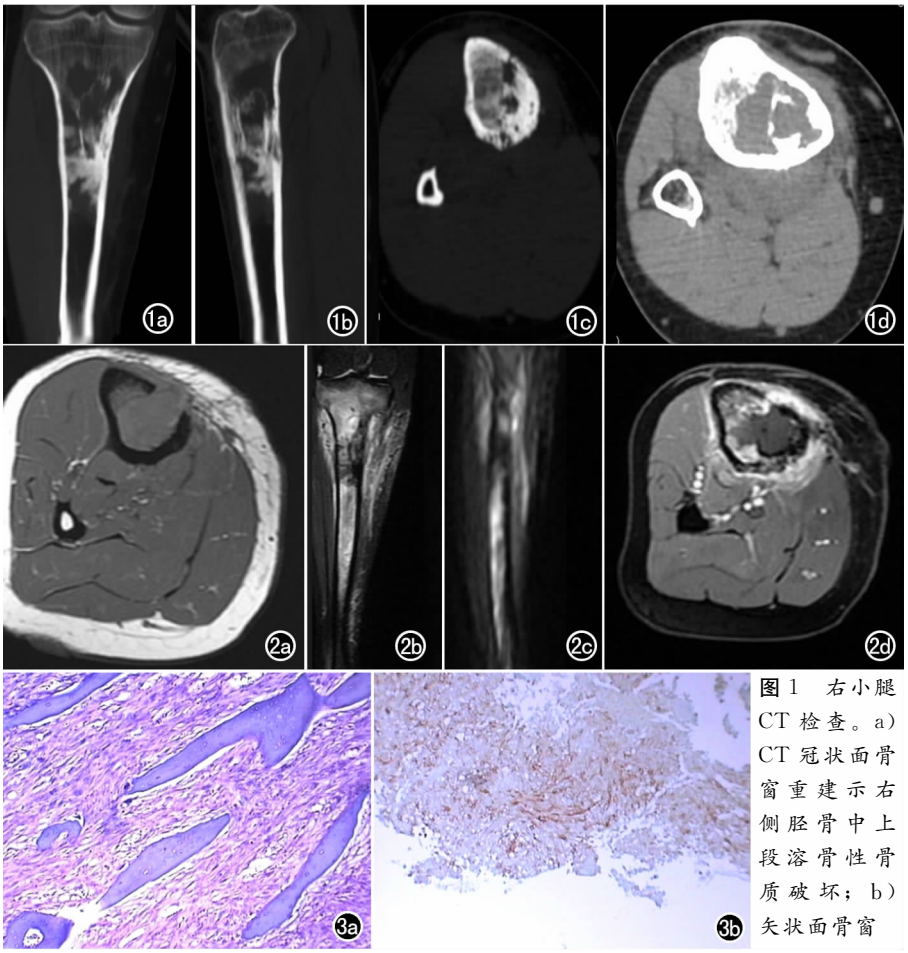

图 1 右小腿 CT 检查。a) CT 冠状面骨窗重建示右侧胫骨中上段溶骨性骨质破坏；b) 矢状面骨窗重建示其骨质破坏区规则条片状的骨梗死，邻近骨内膜局灶性增生、硬化；c) 骨窗 CT 轴面示病变穿透骨皮质，其内见条纹状透光区；d) 软组织窗轴面示病变邻近软组织肿块形成。 **图 2** 右小腿 MRI 检查。a) T_1WI 轴面图像示右胫骨中上段髓腔病变以等 T_1 信号为主，穿透骨皮质，邻近软组织肿块形成；b) STIR 抑脂序列示病变呈高信号；c) DWI 序列示病变呈高信号(箭)；d) MR 增强 T_1WI 示病变为不均匀明显强化(箭)。 **图 3** 标本的病理组织学及免疫组化图。a) 镜检示异型梭形细胞浸润，梭形细胞中见较多病理性核分裂；b) 免疫组化染色示钙调素结合蛋白 Caldesmon(+)。

(+)、类肌钙蛋白(Calponin)(−)、肌源性调节蛋白(Myogenin、MyoD-1)(−)、LCA(−)、ALK(−)、ER(−)、PR(−)、结蛋白(Desmin)(−)、角蛋白(CK)(−)、EMA(−)、MelanA(−)、HMB-45(−)、S-100 蛋白(S-100)(−)、血管区域 CD34(+)、Ki-67 阳性细胞数约 3%，病理诊断为骨平滑肌肉瘤。

PLB 的鉴别诊断包括发生于骨的恶性梭形细胞肿瘤[1]。①骨的原发纤维母细胞型骨肉瘤，它是最为常见的骨肉瘤(osteosarcoma)之一，该型约占 25%[8]，临床及影像学有其特征，骨肉瘤好发于青少年，以疼痛、肿胀和运动障碍主要症状，影像学特征为不规则骨质破坏、肿瘤骨及软组织肿块，肿瘤有明显的骨膜反应，呈皮质旁弧线状，葱皮样致密影，Codman 三角等[9]；显微镜下除见到异型梭形细胞，免疫组织化学染色梭形细胞不表达平滑肌标记。该患者以疼痛为主，无明显软组织肿胀，影像学检查无明显软组织肿块及骨膜反应，而且肿瘤的梭形细胞表达平滑肌肌动蛋白(+)、普通肌动蛋白(+)，因此不考虑骨的原发性母细胞型骨肉瘤。②骨的恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma of bone，BMFH)，其影像学诊断及鉴别诊断要点为好发于中老年人，以长骨骨端或干骺部偏侧性溶骨性骨质破坏，超过骨破坏范围的软组织肿块、破坏区内粗细不一的骨嵴、骨膜反应少见为特点[7]。BMFH 是由梭形、单核及多核异型组织细胞组成，梭形细胞呈车辐状排列，常可见奇异型的肿瘤巨细胞，免疫组织化学染色梭形细胞仅对波蛋白(Vimentin)呈阳性反应，不表达平滑肌标记。该患者是年轻女性，影像学特点是以骨质破坏为主，软组织肿块范围局限，而且肿瘤的免疫组化中平滑肌肌动蛋白(SMA)(+)、普通肌动蛋白(HHF-35)(+)，可与骨恶性纤维组织细胞瘤鉴别。③骨的炎症性肌纤维母细胞瘤，在影像学上与骨的血管平滑肌肉瘤相类似。一般炎症性肌纤维母细胞瘤为良性病变，病理上肿瘤含有丰富的胶原和较少的细胞数量，见梭形细胞，血管壁薄。免疫组化示平滑肌肌动蛋白和波蛋白也为阳性，但钙结合蛋白阴性[1]，本例免疫组化的钙调素结合蛋白(Caldesmon)(+)，这点有助于这两个疾病的鉴别。

参考文献：

[1] 燕太强，杨荣利，郭卫，等. 胫骨平滑肌肉瘤伴全身多发骨转移一例[J]. 北京大学学报(医学版)，2007，39(4)：369-373.

[2] 仲召阳，高奉浔，吴晓华. 骨原发性平滑肌肉瘤 8 例临床病理、免疫组化研究及文献复习[J]. 诊断病理学杂志，2001，8(4)：79-81.

[3] 荆鹏伟，王立春. 原发性骨平滑肌肉瘤诊断与治疗的研究进展[J]. 中国骨与关节杂志，2012，1(3)：289-292.

[4] 高振华，尹军强，孟俊非. 原发性骨平滑肌肉瘤的临床、影像学和病理分析及文献复习[J]. 中国医学影像技术，2012，7(28)：1383-1386.

[5] Rekhi Bharat，Kaur Amrit，Puri Ajay，et al. Primary leiomyosarcoma of bone——a clinicopathologic study of 8 uncommon cases with immunohistochemical analysis and clinical outcomes[J]. Ann Diagnostic Pathology，2011，15(3)：147-156.

[6] 肖志华，张祖建，周鹏. 骨原发性平滑肌肉瘤(1 例报告并文献复习)[J]. 中国临床医学影像杂志，2006，17(4)：238-239.

[7] 陈平有，杜恩甫，李丹，等. 原发性骨恶性纤维组织细胞瘤的影像学分析[J]. 放射学实践，2009，24(12)：1341-1344.

[8] 蒋智铭，张惠箴，陈洁晴. 骨肉瘤的组织学类型[J]. 临床与实验病理学杂志，2004，20(2)：127-130.

[9] 周四清，毋凡，王继峰. 骨肉瘤的 X 线、CT、MRI 影像对比诊断[J]. 实用医学杂志，2009，25(20)：3467-3468.

(收稿日期：2014-12-12 修回日期：2015-01-06)