

误诊为风湿性或类风湿性关节炎,误诊率高达 95.2%<sup>[1]</sup>,特别是肺性骨关节病多继发于周围型肺癌,该型早期多无呼吸道症状。本例虽为肺中央型病变,但肺原发症状一直不明显,且刚开始误诊为类风湿性关节炎而延误治疗时间约 10 个月,以致患者明确诊断时即为肿瘤晚期,全身多发转移。肺性骨关节病的确切病因尚不清楚,可能与肿瘤细胞分泌生长激素或神经功能有关,也可能与自身分泌或分泌雌二醇有关;有报道<sup>[5]</sup>与家族遗传基因有关。

肺癌在我国发病率逐年上升,且日趋年轻化,但多数患者确诊时即为晚期,失去了手术的机会,极大地影响患者的生存及预后,故早发现、早诊断、早治疗的意义重大,尤其对首发症状为肺外表现者早期诊断的意义更重大。

我们从本例中得到以下思考:(1)对于 40 岁以上不明原因的关节肿痛,或按风湿性关节炎治疗症状改善不明显,伴有指端肿痛、麻木、杵状指(趾)等,X 线示有骨膜增生或呈洋葱样改变者,需及时行胸部影像学检查,应考虑可能为副瘤综合征中的肺

性骨关节病;(2)肺外表现的患者往往首先不是就诊于肿科,而可能就诊于骨科、风湿免疫科等其他科室,临床医生应警惕肺癌副瘤综合征的肺外表现,在排除本科疾病的同时,要想到肺癌的可能;从而做到早期发现、早期诊断及早期治疗。

#### [参 考 文 献]

- [1] 李龙芸,高延,崔朝勃,等. 肺癌副瘤综合征 104 例[J]. 中华内科杂志,2000,39(7):449-453.
- [2] 陆再英,钟南山. 内科学[M]. 7 版. 北京:人民卫生出版社,2008:127-128.
- [3] Beranardo SG, Emer JJ, Burnett ME, et al. Hypertrophic osteoarthropathy presenting as unilateral cellulitis with successful treatment using pamidronate disodium [J]. J Clin Aesthetic Dermatol,2012,5(9):37-46.
- [4] 骆拓横,张蕃昌. 以肺外症状或(和)体征为首发的肺癌:附 117 例分析[J]. 江西医药,2010,45(8):805-807.
- [5] Zhang Z, He JW, Fu WZ, et al. A novel mutation in the SLC02A1 gene in a Chinese family with primary hypertrophic osteoarthropathy[J]. Gene,2013,521(1):191-194.

(本文编辑 周洋)

[文章编号] 1000-2200(2014)10-1456-02

· 个案报道 ·

## 右小腿高级别恶性肌纤维母细胞肉瘤伴肺部转移瘤 1 例

时凤宝,卞 巍

[关键词] 肌母细胞瘤;肺转移

[中国图书资料分类法分类号] R 738.7

[文献标志码] B

患者男,51 岁。半年前无明显原因出现右小腿肿块,半年来感觉增大,胀痛不适、皮肤破溃,要求住院治疗。体格检查:右小腿上端腓窝下方见 80 mm × 90 mm 肿块,可推动,压痛、皮肤破溃,与周围界限不清。X 线片检查右小腿上方后侧软组织内肿块,性质待定(见图 1)。胸部 CT:两肺多发转移瘤(见图 2)。病理诊断:高级别软组织肉瘤,倾向恶性肌纤维母细胞肉瘤。肿瘤大小 9.0 cm × 7.7 cm × 4.6 cm,侵至脂肪及肌组织,可见脉管内瘤栓(见图 3)。免疫组织化学:高级别恶性肌纤维母细胞肉瘤伴局部黏液变。免疫组织化学法(12013-453):瘤细胞波形蛋白 +、平滑肌肌动蛋白(膜 +)、鼠抗人肌特异性肌动蛋白单克隆抗体 +、鼠抗人 CD99 单克

隆抗体 +、鼠抗人结蛋白单克隆抗体 -、鼠抗人上皮膜抗原单克隆抗体(局 +)、鼠抗人肌调节蛋白单克隆抗体 -、兔抗人 P53 单克隆抗体 -、兔抗人 S-100 蛋白多克隆抗体 -、鼠抗人 CD68 单克隆抗体 -、兔抗人增殖细胞核抗原单克隆抗体阳性率约 60% (见图 4)。MRI:右小腿上端后方软组织内见巨大团块状长 T1 长 T2 为主的混杂信号影,大小 51.8 mm × 80.08 mm × 90.31 mm,边界不清,病灶位于皮下软组织内,相邻肌层受压明显,外周皮下脂肪有少量条索状网状渗出改变(见图 5~8),增强扫描后病灶不均匀强化,边缘花环状强化明显(见图 9~12)。

**讨论** 恶性肌纤维母细胞肉瘤是一种以肌纤维母细胞分化为特征的罕见恶性间叶组织肿瘤<sup>[1-5]</sup>。多发生于成年男性,以 60~80 岁发病居多,多为单发,少数可多发,主要发生于四肢(下肢略多于上肢),偶见于躯干、头颈部及手足部<sup>[1]</sup>。临床表现以

[收稿日期] 2013-09-18

[作者单位] 武警嘉兴医院 放射科,浙江 嘉兴 314000

[作者简介] 时凤宝(1982-),男,住院医师。

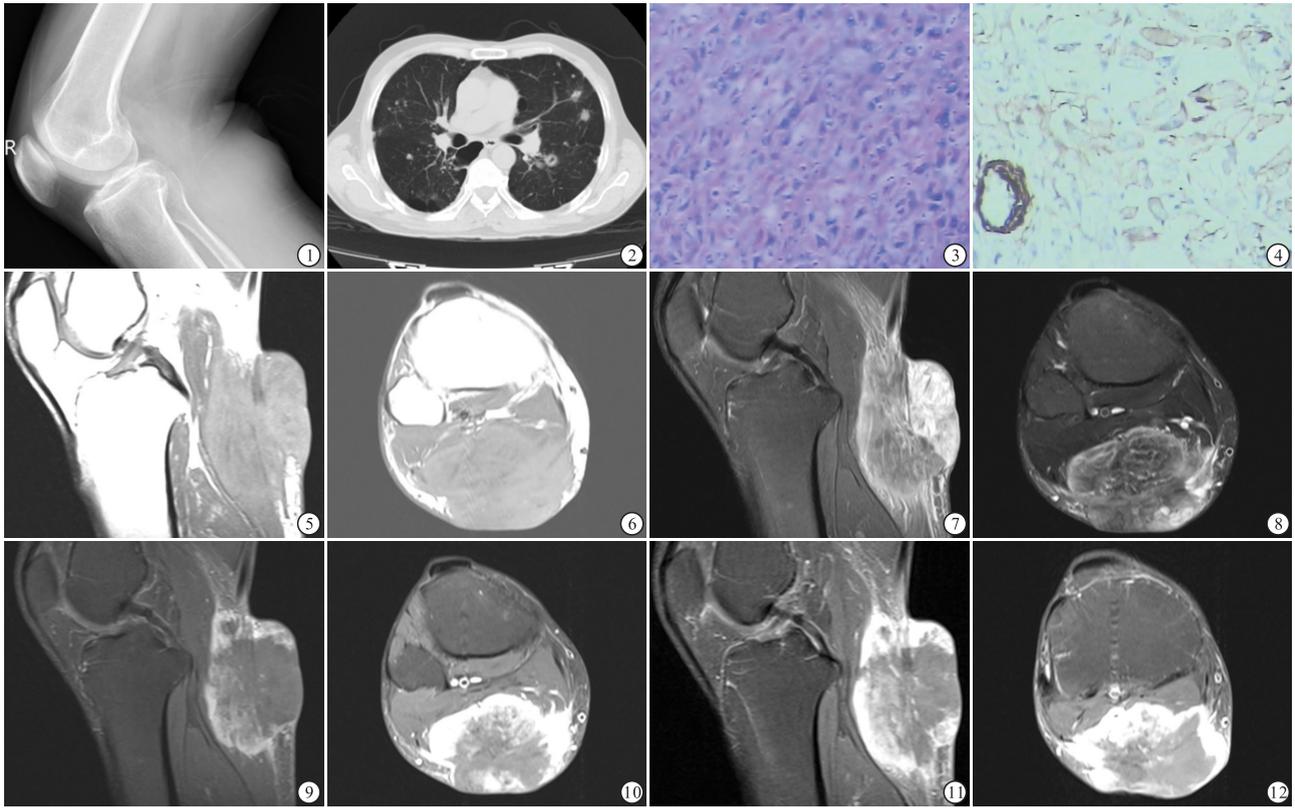


图1 右小腿上方后侧软组织肿块 图2 两肺多发转移灶,可见多发小结节影 图3 高级别纤维组织肉瘤,倾向恶性肌纤维母细胞肉瘤 图4 恶性肌纤维母细胞肉瘤,可见脉管内瘤栓 图5~8 右小腿上端后方软组织MRI表现 图9~12 增强扫描后肿瘤实质呈厚壁花环样明显强化

进行性增大的肿块为主,质地较硬,多数境界清楚,半数以上可发生于局部并反复复发,有一定侵袭性<sup>[2]</sup>。恶性肌纤维母细胞肉瘤远处转移以肺、骨、淋巴结为主<sup>[3]</sup>,本例双肺多发转移。

MRI 对软组织分辨能力极佳,对肿瘤生长范围及生长方式或形态边缘,以及有无包膜的显示极为敏感;T1W1 可清晰显示病变区解剖结构,提供肿瘤与脂肪组织良好对比,提示病变区出血或脂肪存在;T2W1 可明确显示肿瘤范围,边界病变内信号均匀性,以及病变周围水肿和浸润。本文报道 1 例 MRI 平扫 T1W1 呈均匀略低信号、等信号或不均信号, T2W1 多为均匀或不均匀高信号,其内有不等量索条状信号,可有坏死、囊变、出血、钙化;增强后肿瘤实质呈厚壁花环样明显强化。

总之,恶性肌纤维母细胞肉瘤的影像学表现为发生于肌群间隙或其他部位的边界较清楚、分叶状、

瘤周水肿不明显的肿块,MRI 增强后呈轻、中度厚壁花环状强化,依据影像学表现及免疫组织化学检查可作出诊断。

#### [ 参 考 文 献 ]

- [1] Nagata Y, Matsuno T, Hamada N, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the palm sacand[J]. J Plast Reconstr Surg Hand Surg, 2008, 42(3):164-167.
- [2] 唐浩,胡桂周,贾铭,等.低度恶性肌纤维母细胞肉瘤的影像学分析[J].临床放射学杂志,2012 31(7):999-1002.
- [3] 王占龙,王占东,刘胜辉,等.头颈部低度恶性肌纤维母细胞肉瘤 13 例临床分析[J].中华临床医师杂志,2012,6(1):242-243.
- [4] 张维维,许乙凯.低度恶性肌纤维母细胞肉瘤的影像学表现[J].中国医学影像技术,2012,28(8):1591-1595.
- [5] 班晓华,梁碧玲.股骨低度恶性肌纤维母细胞肉瘤一例[J].临床放射学杂志,2010,29(10):1400-1401.

(本文编辑 刘梦楠)