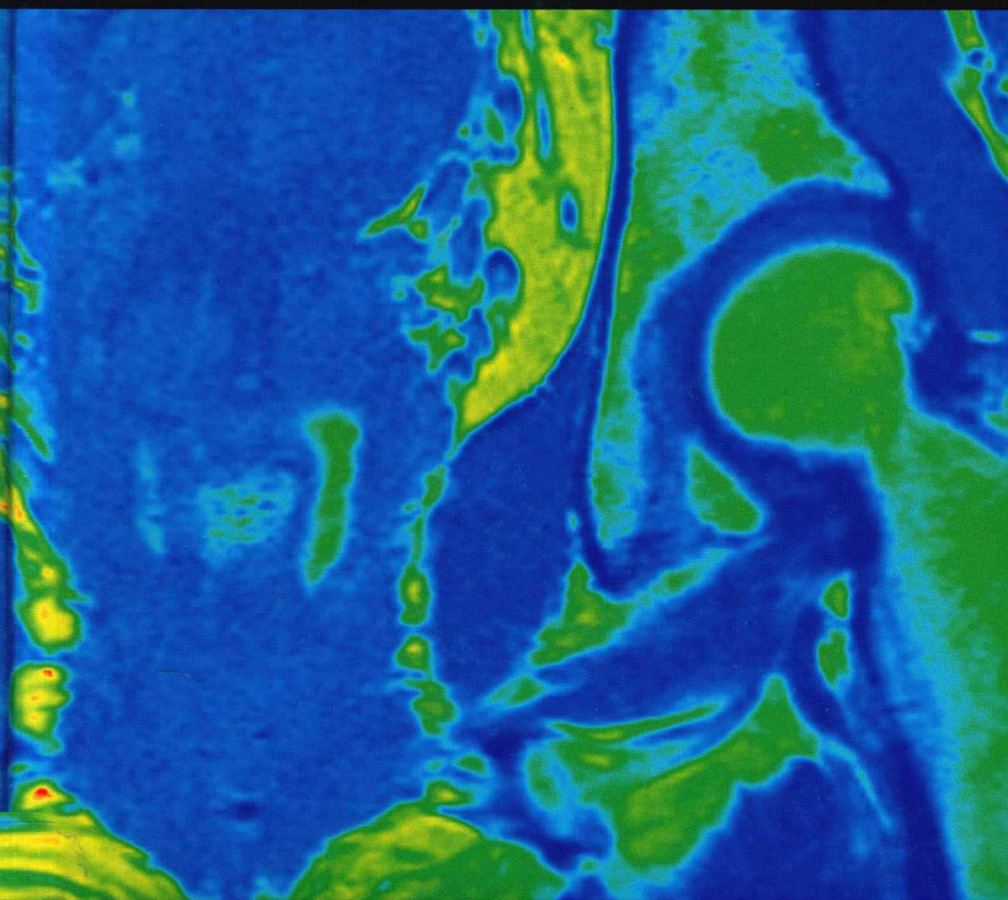


临床疑难病例 影像诊断及解析

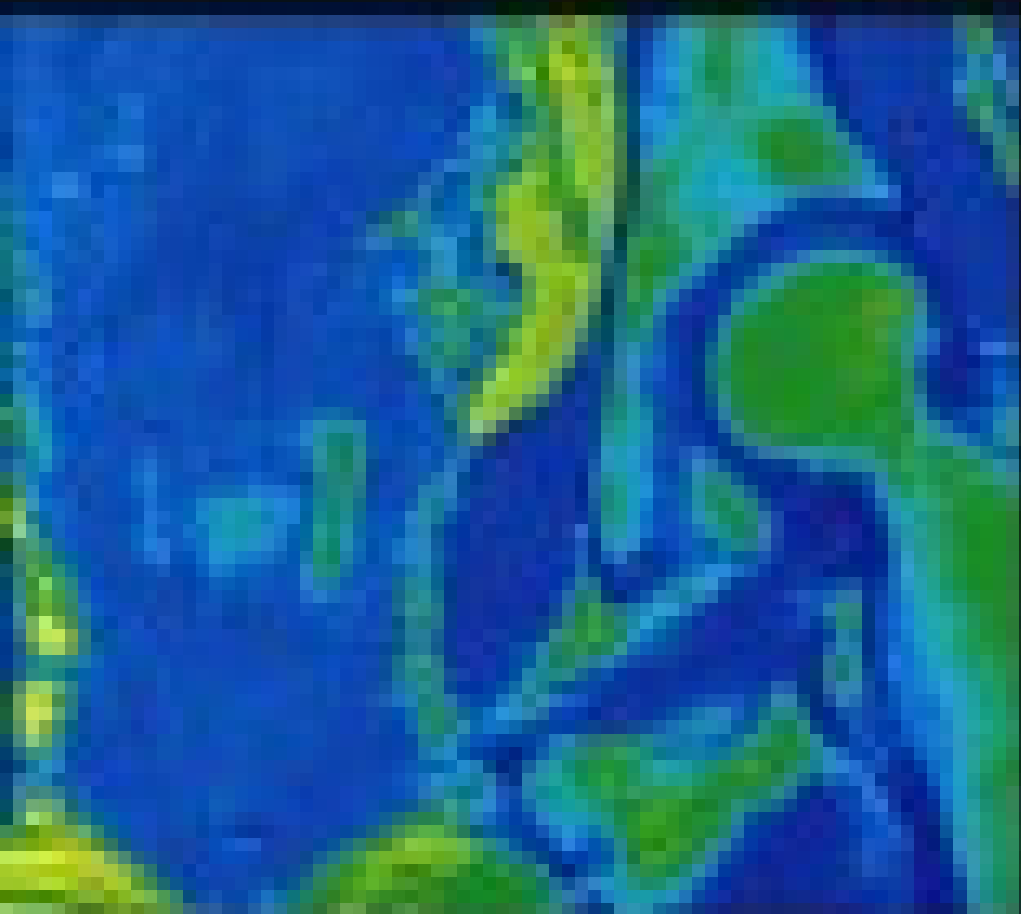
主编 杨建勇 李子平



科学出版社

临床疑难病例 影像诊断及解析

主编 陈建强 副主编 王学军



中国医药出版社

临床疑难病例影像诊断及解析

杨建勇 李子平 主编

科学出版社

北 京

内 容 简 介

本书按系统分四章,共选取了疑难、少见的和近期才被认识或界定的72个病例,各病例间无关联性,均独立成篇。每个病例都设临床资料、影像表现、手术和(或)病理所见、临床诊断、讨论及点评六部分。在讨论中对疾病进行了较为广泛、深入的论述。通过阅读,读者对疾病的认识将由感性上升至理论的高度,并获得有关该病最新的和全面的知识。

图片丰富、讲述详尽而又不同于图谱类图书是本书的一大特色。本书适合影像科及临床相关科室的各级医生、研究生和进修生阅读、参考。

图书在版编目(CIP)数据

临床疑难病例影像诊断及解析 / 杨建勇, 李子平主编. —北京: 科学出版社, 2012. 6

ISBN 978-7-03-034212-6

I. 临… II. ①杨… ②李… III. 疑难病—影像—诊断 IV. R445

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2012) 第 085564 号

责任编辑: 沈红芬 郑 红 / 责任校对: 宋玲玲

责任印制: 肖 兴 / 封面设计: 范璧合

版权所有, 违者必究。未经本社许可, 数字图书馆不得使用

科学出版社 出版

北京东黄城根北街 16 号

邮政编码: 100717

<http://www.sciencep.com>

天竺彩色印刷有限公司 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2012 年 6 月第 一 版 开本: 787×1092 1/16

2012 年 6 月第一次印刷 印张: 13

字数: 298 000

定价: 128.00 元

(如有印装质量问题, 我社负责调换)

《临床疑难病例影像诊断及解析》

编写人员

主 编 杨建勇 李子平

主 审 孟俊非

副主编 高振华 周旭辉 郑可国 杨智云

编 者 (按姓氏笔画排序)

田文硕 孙美丽 李子平 李雪华

杨建勇 杨智云 周旭辉 郑可国

高振华 霍梦娟

序

作为医生，在医疗实践中每天都会遇到挑战，医学影像科医师更是如此。正因为每天遭遇挑战，我们才经常有接受挑战的兴奋感和战胜“对手”后的成就感与愉悦感。这也许正是影像科医生这个工作如此吸引我们的原因之一吧。为了随时迎接挑战，不断学习以提高自身水平正是每个医生的终身追求。在病人经手术或治疗获得了明确的临床、病理诊断后，复习病人的影像学资料并阅读参考相关的文献是影像科医生提高自身的理论水平和实践能力的重要途径。中山大学附属第一医院医学影像科一直坚持术后或治疗后追踪读片的制度，这是提高医生业务能力和水平的重要措施，也是对住院医师、研究生和进修生教育的重要手段。多年来，我们也因此积累了不少相关的资料，现从中选择部分案例整理出版，以与读者分享。

常见病和多发病在各种教科书和专著中都有详细的论述，年轻医生对此多比较熟悉，或者在实际工作中也较易查找到相关资料，因此就不在我们选取之列。但是，任何年资的医生每天都可能遇到自己所不认识、不熟悉的疾病及其影像学表现。本书所收录的大多数是疑难的、少见的或近期才被认识或界定的一些疾病，这些疾病在教科书甚至专著中不一定能找到，或者即使找到其描述也较为简略，或者没有相应的图像资料；还有一部分病例虽属常见病、多发病，但征象有特殊性，在实际工作中有可能被漏诊或误诊。选取这些病例的目的除了想给读者一次影像-病理-临床三结合的影像诊断思维的训练机会，也想拓宽读者的知识面，帮助其掌握更多疾病的影像、病理、临床知识，从而提高读者的诊断能力和水平。

本书的编排是从一个病例出发，介绍其临床资料、影像所见和手术或（和）病理所见及临床诊断，在讨论中对该病予以较广泛和深入的讲述，使读者对其认识从感性上升到理论的高度；最后的点评更是画龙点睛，将给读者留下深刻的印象。书中所列绝大多数参考文献都是近 10 年以来的，以期读者能够从中获得更多的、最新的和全面的知识。

本书所载病种与教科书、专著有所不同，图片丰富、讲述详尽却又与图谱类的书籍有所区别，这是本书的特色。但这种特色能否为读者和同道所认可，还有待实践的检验。

本书虽按系统大致分章，但各病之间并无直接关联，每一病例独立成篇。读者既可全书通读，也可以在闲暇之余信手拈来读 1~2 个病例，或在遇到问题时翻阅。我们希望读者不仅能读这样的书，更希望读者能重视手术（治疗）后读片，积累自己的知识和实践经验。积少成多，聚沙成塔，坚持下去必大有收获。

中山大学附属第一医院医学影像科

孟俊非

2012 年 3 月 20 日

前 言

医学影像学在现代临床医学中的作用和学术价值日益提高，临床工作中对疾病的精确诊断对正确实施治疗和评价预后等起着非常关键的作用。作为大型综合医院的医学影像学工作者，每天面临着大量的影像学信息，对有些患者的影像学资料还很难做出比较准确的诊断，需要我们在实际工作中不断地学习和总结。多年来，我们坚持了术后读片的工作制度，将手术后的病例进行回顾分析；同时，每一次术后读片我们都会针对性地复习相关理论知识并结合病例总结经验，分析正确诊断或误诊的原因。经过多年的坚持，我们积累了很多非常有意义的资料，于是又产生了一种希望把这些资料和同道们分享的冲动。我们相信只有这种分享和交流才能将它的价值发挥到极致，这就是我们编写这本《临床疑难病例影像诊断及解析》的初衷。

中山大学附属第一医院是一个年均门诊量超过四百万的大型综合医院，本书的素材全部来源于本院的临床病例，有些是比较少见的，所以更显得宝贵。进行影像学资料的采集和分析、对术后病例的追踪和查阅有关文献等工作无疑都倾注了中山大学附属第一医院医学影像科全体工作人员的心血，如果本书能对同道们有所帮助，将是我们莫大的欣慰。

作为以病例为基础的读片荟萃，无法兼顾疾病分类的系统性，也没有必要将所有手术后的病例都罗列出来。书中的病例都是我们经过筛选且认为有特别借鉴价值或普通医院比较少见的病例。所以，这是一本供医学影像专业工作人员和临床相关学科有一定工作资历的读者使用的参考书，对正在学习这个专业的研究生、进修生当然也是非常有价值的。

我们只是按疾病的主要出现部位分为头颈、心胸、腹部和肌骨等四个部分，共包括 72 种疾病，每种疾病都按照以下内容进行描述，即临床资料、影像表现、手术或（和）病例所见、临床诊断、讨论和点评。影像表现中只包括体现比较重要征象的图片和描述，但并没有在图片中逐个标出征象的具体位置，这需要读者认真地阅读和识别，相信这个过程将有助于提高读者的学习效果。讨论和点评部分是我们对认识该疾病影像的经验概括和总结，可能存在不足，愿意和同道们一起讨论。

当我们将这本书稿整理结束后，手头又积累了不少新的病例，我们当然愿意毫无保留地全部奉献给同道们，希望在本书再版时有机会补充，让我们共同期待吧。

编 者
2012 年 1 月

目 录

第一章 头颈部疾病	1
病例 1 鼻腔炎性肌纤维母细胞瘤	1
病例 2 鼻腔恶性黑色素瘤	3
病例 3 鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤	5
病例 4 痛性眼肌麻痹	8
病例 5 木村病	11
病例 6 室管膜下瘤	13
病例 7 囊性脑膜瘤	16
病例 8 原发性中枢神经系统淋巴瘤	19
病例 9 室管膜下巨细胞星形细胞瘤	21
病例 10 颅内表皮样囊肿	24
病例 11 中耳胆脂瘤	27
病例 12 垂体柄阻断综合征	30
病例 13 脑发育性静脉异常	32
病例 14 鼻腔鼻窦型血管外皮瘤样肿瘤	35
病例 15 砂粒型骨化性纤维瘤	38
第二章 心胸部疾病	41
病例 16 胆固醇性肺炎	41
病例 17 肺肉瘤样癌	43
病例 18 肺硬化性血管瘤	46
病例 19 纵隔气管支气管囊肿	50
病例 20 胸壁错构瘤	53
病例 21 胸壁纤维瘤病	55
病例 22 胸膜孤立性纤维瘤	58
病例 23 胸腺类癌	60
病例 24 原发性肺淋巴瘤	63
病例 25 纵隔精原细胞瘤	65
病例 26 肺淋巴管平滑肌瘤病	68
病例 27 复发性多软骨炎	72
病例 28 心肌致密化不全	75
病例 29 肺静脉异位引流	78

病例 30	心脏横纹肌瘤	81
病例 31	心脏憩室	84
病例 32	三房心	87
病例 33	右心房血管瘤	90
第三章 腹部疾病		94
病例 34	胰腺实性-假乳头状肿瘤	94
病例 35	盆腔孤立性纤维瘤	97
病例 36	腹部 Castleman 病	100
病例 37	下腔静脉后输尿管	103
病例 38	胃神经内分泌肿瘤	105
病例 39	胃重复畸形	108
病例 40	肝脏原发性腺鳞癌	110
病例 41	Peutz-Jeghers 综合征	113
病例 42	Zinner 综合征	116
病例 43	腹部恶性蝶螈瘤	118
病例 44	肝脏间叶性错构瘤	121
病例 45	嗜酸性细胞性胃肠炎	123
病例 46	肾脏嗜酸性细胞瘤	127
病例 47	睾丸腺瘤样瘤	130
第四章 肌骨疾病		134
病例 48	疲劳性骨折	134
病例 49	骨膜软骨瘤	137
病例 50	血管扩张型骨肉瘤	139
病例 51	树枝状脂肪瘤	143
病例 52	孤立性骨髓瘤	146
病例 53	腰椎骨巨细胞瘤	148
病例 54	局灶性骨纤维异常增殖症	151
病例 55	骨髓水肿综合征	153
病例 56	成人髌臼发育不良	156
病例 57	背部弹力纤维瘤	158
病例 58	股骨颈疝窝	160
病例 59	髂腰肌囊扩张	162
病例 60	创伤性关节积脂血症	164
病例 61	长骨造釉细胞瘤	166
病例 62	Albright 综合征	169
病例 63	滑囊软骨瘤病	172

病例 64	肥大性骨关节病	174
病例 65	原发性骨平滑肌肉瘤	177
病例 66	骨良性转移性子宫平滑肌瘤	179
病例 67	骨内腱鞘囊肿	183
病例 68	麻风骨关节损害	185
病例 69	SAPHO 综合征	187
病例 70	系统性硬化病	189
病例 71	Klippel-Trenaunay 综合征	192
病例 72	骨梗死	194

第一章 头颈部疾病

病例 1 鼻腔炎性肌纤维母细胞瘤

【临床资料】男性，44岁，反复鼻塞10年。近半年来出现3次左侧鼻腔出血，2次鼻咽部较多出血。5年前因“鼻腔占位”于外院进行手术，术后病理诊断为“鼻硬结病”，其后1年再次出现鼻塞。先后予以局部链霉素、丁胺卡那霉素注射，症状均未见好转。体检：双侧鼻腔为肿物占据，肿物呈淡红色，表面充血，无溃疡。实验室检查无特殊。间接鼻咽镜示鼻咽腔为肿物占据，表面尚光滑，未见明显出血。活检提示慢性肉芽肿性炎症，未见典型鼻硬结病表现。

【影像表现】头部MRI示双侧额窦、筛窦、上颌窦、蝶窦及鼻腔巨大肿块影，边界清晰。 T_1 WI呈中等信号，内见条片状高信号影（图1-1-1）； T_2 WI呈稍高/低混杂信号（图1-1-2）；脂肪抑制增强 T_1 WI扫描病变明显强化（图1-1-3）。CT平扫示肿块呈中等密度，密度均匀；双侧筛骨迷路、上颌窦内侧壁及鼻甲骨质破坏或吸收（图1-1-4）。



图 1-1-1 轴位 T_1 WI 平扫图像

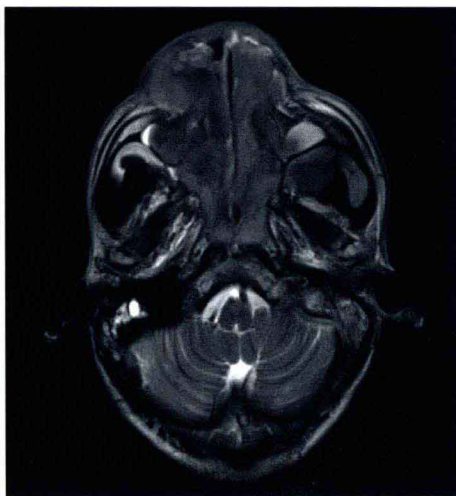


图 1-1-2 轴位 T_2 WI 平扫图像

【手术或（和）病理所见】镜下示弥漫分布比较成熟的浆细胞和淋巴细胞（图1-1-5）。免疫组化 Vimentin（+）、AAT（+），CD68 部分（+）。

【临床诊断】鼻腔炎性肌纤维母细胞瘤。

【讨论】炎性肌纤维母细胞瘤（inflammatory myofibroblastic tumor, NMT）又称为浆细胞肉芽肿、炎性假瘤、浆细胞炎性假瘤、纤维黄色肉芽肿、假肉瘤样病变/肿瘤、非典型纤维黄色瘤、黏液样错构瘤、炎症性纤维肉瘤、良性肌纤维细胞增生或炎

性肌纤维母细胞瘤。2002 年，WHO 软组织肿瘤国际组织学分类专家组建议将其命名为炎性肌纤维母细胞瘤。

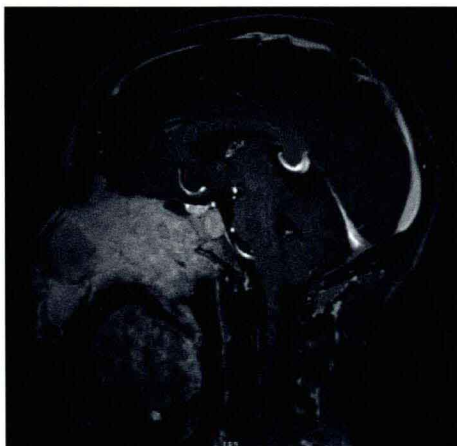


图 1-1-3 矢状位脂肪抑制增强 T_1 WI 图像



图 1-1-4 轴位 CT 平扫骨窗图像



图 1-1-5 术后病理镜下观 (HE $\times$ 100)

炎性肌纤维母细胞瘤是一种慢性非特异性炎症性瘤样病变，病因尚未明确。本病常发生于肺、腹腔、腹膜后、四肢，在头颈部少见，约占全部病例的 5%。其临床表现与发生部位有关，发生于鼻窦者往往表现为鼻窦区肿胀、疼痛，而全身症状及并发症少见。

炎性肌纤维母细胞瘤的影像学表现无特异性，在 CT 平扫呈等或稍低密度的实性肿块，增强扫描可见中等至明显强化，发生于鼻窦者可引起窦壁骨质破坏、重塑、硬化、增厚；在 MRI T_1 WI 呈稍低或等信号， T_2 WI 呈稍高信号，相对于其他肿瘤信号偏低，有一定的提示性，增强扫描病变可有不同程度强化。上述影像学表现部分类似恶性肿瘤，但患者病程较长，有时甚至无明显症状，遇到这种情况时，应将此病列入鉴别诊断考虑。

本病以手术治疗为主，激素治疗对部分患者有效，部分病例应用激素后病变可以缩小甚至消失，故有学者提出激素为首选治疗方式，对激素反应差者再选择手术切除。在病变无法手术切除且对激素不敏感时，可以考虑使用放疗及化疗。本病大多数预后良好，呈良性经过，但发生于鼻窦、腹腔、腹膜后者有复发倾向，需要定期随访。

【点评】对于炎性肌纤维母细胞瘤的认识近年来逐步深入，但是仍较为混乱，病理学、影像学甚至临床仍较多地使用其他名称，尚未统一。对鼻腔鼻窦发生巨大肿块且病程较长，症状、体征与病变大小、范围不相符者，需要考虑此病的可能。如果已经病理活检明确诊断，影像学检查需要明确侵犯范围，从而避免不当治疗。

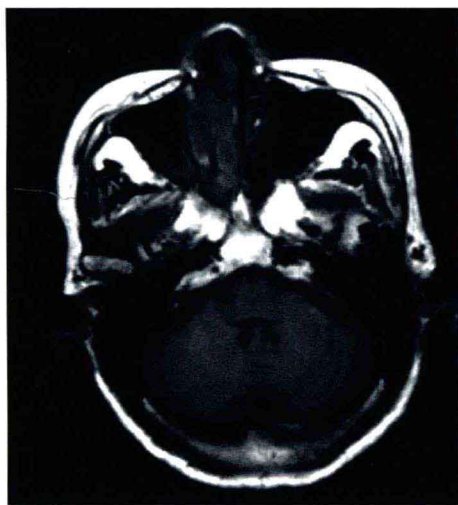
参考文献

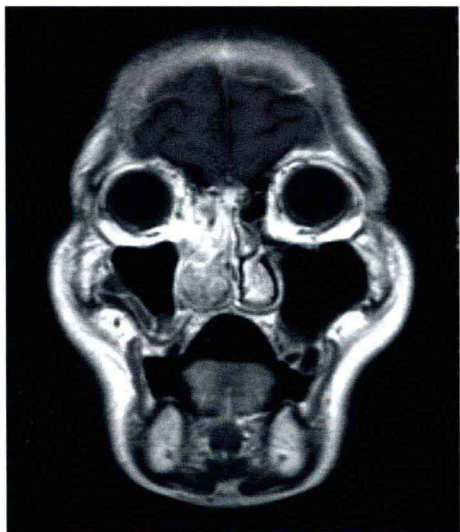
- Cho SI, Choi JY, Do NY, et al. 2008. An inflammatory myofibroblastic tumor of the nasal dorsum. J Pediatr Surg, 43 (12): e35-e37.
- Chuang CC, Lin HC, Huang CW. 2007. Inflammatory pseudotumor of the sinonasal tract. J Formos Med Assoc, 106 (2): 165-168.
- Constantino GT, Sasaki F, Tavares RA, et al. 2008. Inflammatory pseudotumors of the paranasal sinuses. Braz J Otorhinolaryngol, 74 (2): 297-302.
- Huang WH, Dai YC. 2006. Inflammatory pseudotumor of the nasal cavity. Am J Otolaryngol, 27 (4): 275-277.
- Lee HM, Choi G, Choi CS, et al. 2001. Inflammatory pseudotumor of the maxillary sinus. Otolaryngol Head Neck Surg, 125 (5): 565-566.
- Soysal V, Yigitbasi OG, Kontas O, et al. 2001. Inflammatory myofibroblastic tumor of the nasal cavity: a case report and review of the literature. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 61 (2): 161-165.

病例 2 鼻腔恶性黑色素瘤

【临床资料】女性，79岁，右鼻流涕、涕中带血4个月余。4个月前无明显诱因出现右鼻腔流涕，为白色黏稠分泌物，涕中带血丝，伴轻度鼻塞。体检：右侧总鼻道、下鼻道和嗅裂见淡黄色肿物，表面呈灰黄色坏死膜状物，质脆，触之易出血伴少许清亮分泌物。鼻咽镜示右下鼻道及总鼻道有灰色肿物，蒂来源于右下鼻甲，触之易出血，肿物延至右后鼻孔，鼻中隔左偏。

【影像表现】鼻咽部MRI示右侧鼻腔内一长条形肿块影， T_1 WI等/稍高信号（图1-2-1）， T_2 WI稍高信号（图1-2-2），大小为49mm×17mm×21mm，与周围组织分界不清；增强 T_1 WI扫描（图1-2-3）和脂肪抑制增强 T_1 WI肿块明显强化（图1-2-4）。左侧下鼻甲肥厚，右侧上颌窦黏膜增厚，增强 T_1 WI扫描轻度强化。鼻中隔轻度向左侧移位。

图 1-2-1 轴位 T_1 WI 平扫图像图 1-2-2 轴位 T_2 WI 平扫图像

图 1-2-3 冠状位增强 T₁WI 图像图 1-2-4 轴位脂肪抑制增强 T₁WI 图像

【手术或（和）病理所见】镜下可见异形细胞呈片状或乳头状结构，有局部坏死。瘤细胞异形性较明显，核大、深染，可见大核仁和丰富红染的胞质，部分瘤细胞呈梭形，部分呈上皮样结构。

【临床诊断】右鼻腔恶性黑色素瘤。

【讨论】恶性黑色素瘤（malignant melanoma, MM）起源于黑色素细胞，因黑色素细胞分布于全身各处，故各组织均可发生原发性恶性黑色素瘤。约 90% 见于皮肤，而鼻及鼻窦恶性黑色素瘤较罕见。鼻部发生率约为全部恶性黑色素瘤的 1.3%，以鼻中隔最为常见，其次为鼻外侧壁、中下鼻甲。约 20% 发生淋巴结转移。

原发性鼻及鼻窦恶性黑色素瘤好发于 50~70 岁，男性略多于女性。本病常表现为鼻出血或鼻塞，也可表现为鼻外形改变、嗅觉减退、颜面疼痛或视觉障碍等。

典型的恶性黑色素瘤诊断并不困难，镜下瘤细胞质内可见黑色素颗粒。但有时临床上和病理组织学上均不见黑色素，为无黑色素性恶性黑色素瘤，此时免疫组化检查发挥了重要作用。HMB-45 是恶性黑色素瘤相关抗原的单克隆抗体，提示细胞处于产黑色素的活跃状态，对诊断具有高度敏感性及特异性。S-100 及 Melan-A 也是常用的免疫组化指标，前者具有高度敏感性，后者具有高度特异性。

CT 表现无明显特异性，可供了解肿瘤范围、有无淋巴结转移及邻近骨质侵犯等情况，常表现为软组织肿块，增强扫描呈中度至明显强化，钙化少见。在 MRI 上，因黑色素具有顺磁性，所以富含黑色素的恶性黑色素瘤 T₁WI 呈高信号。不同恶性黑色素瘤的黑色素含量不同，对一个肿瘤而言，内部黑色素含量也不均匀，所以其信号强度也是不均匀的。反之，乏黑色素的恶性黑色素瘤 T₁WI 呈低信号。需要注意的是，这里所说的“乏黑色素”不同于前面所提“无黑色素”，前者指所含黑色素较少而非完全不含黑色素，是相对于富含黑色素而言的。另外，T₁WI 的信号强度也受是否合并出血影响。但是一般认为，出血没有黑色素对 T₁WI 信号强度的影响程度大。T₂WI 信号特点多样，大部分呈低信号，也可以表现为中等信号或高信号。

T_1WI 呈高信号的恶性黑色素瘤需要与血肿、真菌感染、富含蛋白质或脂肪成分的病变鉴别, 增强扫描及脂肪抑制序列有一定的帮助。另外, 肿瘤呈血肿信号特点时, 需要考虑出血性转移 (如甲状腺癌、肺癌等) 或易出血的原发性鼻腔鼻窦肿瘤 (如血管瘤、青少年血管纤维瘤等)。乏黑色素的恶性黑色素瘤影像学表现缺乏特异性, 鳞状细胞癌、腺癌、嗅神经母细胞瘤等均需要与之鉴别。通常病变较为表浅, 鼻内镜活检方便易行, 有助于明确诊断。

本病预后较差, 5 年生存率仅有 15.65%。手术切除为首选治疗方式, 也是获得无瘤生存期的唯一方式。放疗的应用仍存在争议, 传统剂量的放疗并未提高生存率, 所以现在提倡采用高剂量代替传统的剂量。化疗也是重要的辅助治疗方法, 效果不乐观。考虑部分患者死于远处转移, 所以系统性的治疗对于提高生存率是非常重要的。总之, 提高恶性黑色素瘤生存率还需要各种治疗方式的改进和联合应用。

【点评】典型的黑色素瘤诊断并不困难, 但是“乏黑色素”的恶性黑色素瘤因缺乏典型表现而诊断困难。

参考文献

- Cheng YF, Lai CC, Ho CY, et al. 2007. Toward a better understanding of sinonasal mucosal melanoma: clinical review of 23 cases. J Chin Med Assoc, 70 (1): 24-29.
- Kim SS, Han MH, Kim JE, et al. 2000. Malignant melanoma of the sinonasal cavity: explanation of magnetic resonance signal intensities with histopathologic characteristics. Am J Otolaryngol, 21 (6): 366-378.
- Yousem DM, Li C, Montone KT, et al. 1996. Primary malignant melanoma of the sinonasal cavity: MR imaging evaluation. Radiographics, 16 (5): 1101-1110.

病例 3 鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤

【临床资料】男性, 22 岁, 左眼球突出 2 个月余, 左眼溢泪、鼻塞 1 个月余。2 个月前接触化学物品后发现左眼球突出, 之后症状逐渐加重, 伴左眼溢泪、左侧鼻塞, 嗅觉丧失, 左眼视力逐渐下降, 眼睑闭合不全, 伴左眼眶胀痛。体检: 左侧鼻腔、嗅裂见淡红色肿物堵塞, 质脆, 触之易出血, 表面有少许黏脓涕; 左眼球明显外凸, 眼睑闭合不全, 伴溢泪, 左眼球活动障碍; 左侧下颌角可触及一质硬淋巴结, 活动差, 表面光滑。

【影像表现】头部 MRI 示左侧鼻腔、右侧上鼻道、筛窦、蝶窦腔及左侧眼眶内有不规则团块状异常信号充填, 大小约 $57\text{mm} \times 55\text{mm} \times 62\text{mm}$, 界限欠清, 向上破坏颅底骨进入颅内, 左额叶稍受压, 向左后略突入鼻咽腔, 左眼球及球后肌锥受压移位, 左眼环形态异常, 鼻中隔受压右偏。肿块在 T_1WI 呈稍低信号 (图 1-3-1), T_2WI 呈稍高信号 (图 1-3-2), 增强 T_1WI 扫描见肿块明显强化 (图 1-3-3~图 1-3-5)。斜坡骨质信号降低, 增强扫描见强化。额区脑膜明显增厚强化。CT 示病变呈软组织密度肿块, 左侧眶内壁骨质破坏 (图 1-3-6), 增强 CT 扫描肿块呈不均匀强化 (图 1-3-7)。

【手术或 (和) 病理所见】左鼻腔组织活检提示鼻腔小圆细胞性恶性肿瘤 (图 1-3-8), 结合免疫组化结果, 较符合胚胎型横纹肌肉瘤。经 2 次化疗病变体积缩小后行手术切除, 术中见左鼻腔有淡红色肿物, 侵犯双侧筛窦、蝶窦、左侧额窦及左上颌窦内侧壁、鼻中隔后部、前颅底及左眼眶内侧。左眶纸板破坏, 眶筋膜完整。切除肿物, 术后病理

检查示符合胚胎型横纹肌肉瘤（图 1-3-8）。切除左颌下淋巴结，术后病理检查示转移瘤。

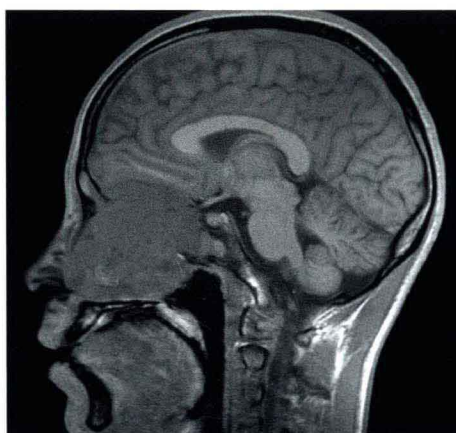


图 1-3-1 矢状位 T_1 WI 平扫图像



图 1-3-2 轴位 T_2 WI 平扫图像

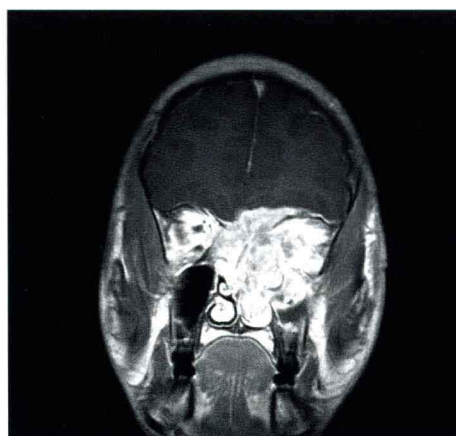


图 1-3-3 冠状位增强 T_1 WI 图像

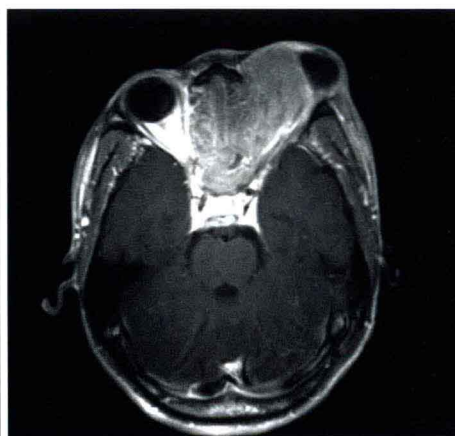


图 1-3-4 轴位增强 T_1 WI 图像



图 1-3-5 矢状位增强 T_1 WI 图像



图 1-3-6 轴位 CT 平扫骨窗图像



图 1-3-7 轴位 CT 增强图像

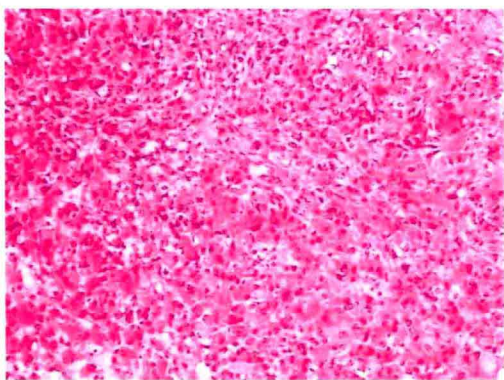


图 1-3-8 术后病理镜下观 (HE×100)

【临床诊断】 鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤（胚胎型）。

【讨论】 横纹肌肉瘤 (rhabdomyosarcoma) 是起源于横纹肌组织或向横纹肌分化的原始间叶组织的恶性肿瘤，可以发生于任何部位，在无横纹肌组织中也可以发生，以头颈部和泌尿生殖系统最为常见。本病可以发生于任何年龄，以儿童及青少年最为常见。男性略高于女性。

横纹肌肉瘤可以分为胚胎型、腺泡型和多形型，其中胚胎型横纹肌肉瘤是最常见的类型，约占 49%。该型表现多样，由未分化梭形和小圆形细胞构成，可见富于瘤细胞的密集区与瘤细胞稀少呈疏松结构的黏液样区间隔存在，肿瘤细胞之间有丰富的血管。其次为腺泡型，多见于青年，特征性表现为瘤细胞沿纤维血管间隔排列成腺泡状、管状结构。多形型由不同分化程度的横纹肌母细胞组成，排列紊乱，以发育后期的横纹肌母细胞为主要成分，异形性明显。

头颈部横纹肌肉瘤临床表现没有特异性，但具有较强的局部侵袭能力以及易发生远处转移，症状及体征因原发部位、肿瘤大小、压迫及侵犯周围器官组织的程度不同而异。原发于鼻部者，常表现为鼻塞、流涕、血涕等；原发于眼眶者表现为眼球移位、运动受限、复视等；原发于喉部者，表现为进行性声嘶、血痰、呼吸不畅，严重时表现为喉梗塞。

鼻腔鼻窦部横纹肌肉瘤在 CT 表现为形态不规则肿块，边界不清楚；平扫密度与肌肉近似，相对比较均匀，少数密度不均匀，钙化罕见；大多数病变可伴有邻近骨质的受累，表现为溶骨性骨质破坏，提示病变呈侵袭性生长，恶性度较高。MRI 上， T_1WI 呈等或稍低信号， T_2WI 呈等或稍高信号，信号欠均匀；增强扫描病变中度强化，强化程度近似或略高于肌肉组织，强化不均匀。本病生长迅速，侵袭性强，患者常在就诊时就有周围结构的广泛侵犯及破坏，最易累及脑膜、脑膜旁及眼眶，累及颅内时表现为颅底脑膜增厚、强化，海绵窦增宽等。

鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤的鉴别诊断需要考虑鼻窦癌，后者一般发病年龄较大，病变的 T_2WI 信号较低。另外，嗅神经母细胞瘤为筛区最常见的肿瘤也需要考虑，侵犯前颅窝底可呈典型的“哑铃”状表现，可见出血、囊变及钙化。淋巴瘤患者病史较长，病变多位于鼻腔前部，常累及鼻前庭周围软组织，无明显骨质破坏或者骨质破坏较轻。内翻乳头状瘤多见于 40 岁以上患者，好发于中鼻道附近的鼻腔外侧壁，对周围骨质可有压迫、