



· 病例报告 ·

瘤样焦磷酸钙盐沉积病1例及文献复习

刘晓航, 刘 伟, 彭卫军

复旦大学附属肿瘤医院放射诊断科, 复旦大学上海医学院肿瘤学系, 上海 200032

[关键词] 焦磷酸钙盐沉积病; 计算机断层扫描; 磁共振成像

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2019.03.015

中图分类号: R445 文献标志码: A 文章编号: 2096-6210(2019)03-0206-03

1 资 料

患者, 男性, 79岁, 发现右耳耳鸣伴听力下降2个月, 右面部肿块1个月, 实验室检查未见明显异常。为进一步诊疗于复旦大学附属肿瘤医院就诊。

患者入院后行CT、磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)及PET/CT检查(图1)。CT及MRI提示右侧颞部占位, 约4.4 cm × 3.6 cm × 3.1 cm, 邻近颞骨骨质破坏。PET/CT上可见肿瘤高摄取[最大标准摄取值(maximum standardized uptake value, SUV_{max})]。

影像学诊断思路: 患者为老年男性, 右侧颞部可见不规则软组织肿块影, 边界欠清。CT平扫图像上肿瘤以软组织密度为主, 病变主体位于右侧颞骨, 同时累及额骨、蝶骨及与之交界的区域, 内见多发点状及不规则钙化, 周围骨质可见硬化改变。MRI上亦可见占位, 邻近颞骨骨质破坏; T1WI混杂低信号, T2WI混杂高信号, 增强后明显不均匀强化。考虑到颅底颌面部骨缝连接处的软骨有一定的发生肉瘤的概率, 同时结合患者年龄, 常规应考虑软骨肉瘤的诊断。但本病例的MRI平扫信号与典型软骨肉瘤不一致, T2WI上肿瘤边缘呈明显低信号, CT图像上对应位置没有见到相应的钙化, 也不是典型的软组织信

号, 表明病变成分可能与软骨肉瘤有一定差异。除MRI平扫信号及增强表现外, 本病变还有几点不符合恶性病变的征象。首先, 对颞叶主要影响为推压, 未见明显水肿, 病变周围骨质硬化改变比较明显, 骨髓水肿不明显, 提示病变侵袭性不高。此外, 由于病变SUV值明显高于一般肿瘤, 应该考虑非肿瘤性病变, 如某些炎性或免疫性病变, 巨细胞修复性肉芽肿、瘤样焦磷酸钙盐沉积病(tumoral calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease, TCPPD)等。这是一类良性非肿瘤性溶骨性病变, 国外报道多发生于中青年女性, 但国内报道中老年人较多, 有几例发生于颞骨, CT平扫示软组织肿块影, 骨质呈溶骨性、膨胀性破坏, 累及邻近颞颌关节, 局部骨质硬化, 密度不均, 可见囊状低密度影, 内见细小分隔。MRI的T1WI、T2WI均为低信号, 增强扫描轻度强化^[1-3], 本病例与之较接近, 应作为诊断选项。

手术及病理学检查结果: 患者入院后行肿块切除手术, 术中见病灶位于右侧颞骨, 肿瘤大小约4.6 cm × 4.2 cm, 累及颞弓及岩骨, 向颅内生长压迫颞叶脑组织, 肿瘤质地稍韧, 颜色呈灰红色, 边界尚清, 与颞叶硬脑膜粘连。病理学检查结果提示额颞部软骨样组织伴有钙盐样沉积、组织细胞及多核巨细胞反应, 首先考虑为TCPPD。

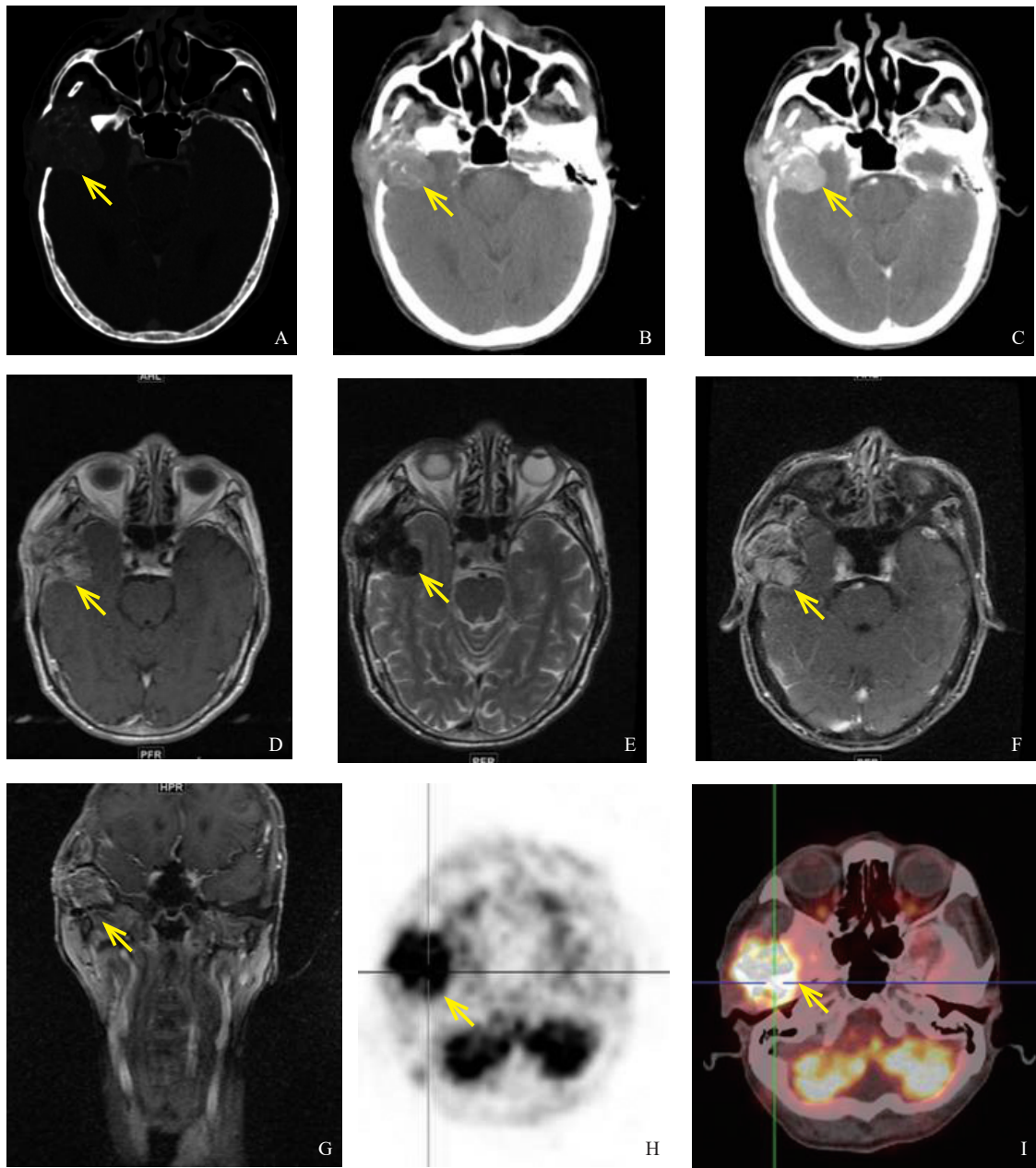


图1 患者肿瘤的CT、MRI及PET/CT表现

A~C: 横断位CT平扫骨窗、平扫软组织窗、CT增强, 可见病变主体位于右侧颞骨(箭头所示), 以软组织密度为主, 内见多发点状及不规则钙化, 增强后明显不均匀强化, 周围骨质可见硬化改变; D~F: 横断位MRI T1WI、T2WI、增强T1图像, 病变呈T1WI混杂低信号, T2WI混杂高信号, 增强后明显不均匀强化; G: 冠状位增强T1WI图像; H~I: PET ¹⁸F-FDG分布及PET/CT融合图像, 可见病变¹⁸F-FDG高摄取

2 讨论

焦磷酸钙盐沉积病由McCarty于1961年首先报道, 发病机制不详, 多数认为与局部无机焦磷酸增加和软骨糖蛋白抑制焦磷酸盐沉积的作用减弱有关^[1]。主要病理学改变为二羟基焦磷酸钙 (calcium pyrophosphate dehydrate, CPPD) 晶体

的沉积和关节结构的损害。CPPD可沉积到关节的透明软骨、纤维软骨、滑膜、关节囊、肌腱或韧带内, 引起关节内软骨或关节旁软组织钙化, 但极少数肿块可形成肿块, 在影像上易误认为肿瘤^[2, 4]。

到目前为止, 仅少量文献报道过位于腕关节

等远端关节部位的此类病变,且多发于中年女性^[1, 2, 4]。CT上呈不规则或分叶状钙化密度肿块, MRI显示肿块在T1WI上呈低信号,在T2WI上呈高低混杂信号,增强后呈不均匀强化,与软骨肉瘤表现比较接近,文献报道的病例初诊时几乎均误诊为软骨肉瘤^[1, 2, 4]。颅底颌面部软骨肉瘤多起源于颅底颌面部骨缝连接处的软骨,典型CT表现为平扫呈等或略低密度软组织肿块影,伴不同程度高密度钙化,增强扫描后非钙化区呈轻度至中度不均匀强化,平扫T1WI为低等信号, T2WI上为不均匀高信号,增强后常可见花瓣样及蜂窝状强化^[5]。本病例也具有相似特点, CT表现比较接近软骨肉瘤; MRI的T2WI图像上有较多低信号区,但对应CT平扫区域未见明显钙化,可能与焦磷酸钙晶体沉积的不同程度有关,增强后常可见花瓣样及蜂窝状强化; PET/CT显示较高的SUV值(16),明显高于大多数软骨肉瘤的SUV值(2.5~6)^[6-7],可能是因为肿瘤内部存在不同程度的炎性破坏和修复,这一表现目前尚未见相关文献报道,提示PET/CT可作为鉴别TCPPD与软骨肉瘤的重要依据。本病例与巨细胞修复性肉芽肿的鉴别尚未见报道,但在各自独立病例报道中,两者在发生部位、影像学表现甚至临床表现上均非常相似^[3],极难鉴别。

目前,TCPPD的主要治疗方法是手术切除,但病变机制尚未彻底阐明,且报道病例极少,其预后与最佳治疗方案也有待进一步研究。

[参 考 文 献]

- [1] NAKAMURA O, KAJI Y, YAMAGAMI Y, et al. A rare case of tumoral calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease of the wrist joint [J]. *Case Rep Orthop*, 2015, 2015: 313291.
- [2] KROCHAK R, CULBERTSON M D, VIGORITA V, et al. Atypical tumoral presentation of calcium pyrophosphate deposition disease: a case report [J]. *JBJS Case Connect*, 2016, 6(4): e86.
- [3] 付岩宁, 金鑫, 金花兰, 等. CT和MRI分析颞骨巨细胞修复性肉芽肿 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2016, 14(6): 430-432.
- [4] KISHORE B, KHARE P, GUPTA R J, et al. Tumoral calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease: a rare diagnosis by fine-needle aspiration [J]. *Diagn Cytopathol*, 2010, 38(1): 47-50.
- [5] 涂建华, 王钢, 陈爽. 颅底软骨肉瘤的CT和MRI诊断 [J]. *临床放射学杂志*, 2003, 22(7): 559-561.
- [6] SUBHAWONG T K, WINN A, SHEMES S S, et al. ¹⁸F-FDG PET differentiation of benign from malignant chondroid neoplasms: a systematic review of the literature [J]. *Skeletal Radiol*, 2017, 46(9): 1233-1239.
- [7] MORIMOTO S, FUTANI H, TSUCHIYAMA K, et al. Usefulness of PET/CT for diagnosis of periosteal chondrosarcoma of the femur: a case report [J]. *Oncol Lett*, 2014, 7(6): 1826-1828.
(收稿日期: 2019-01-05 修回日期: 2019-02-23)