

# MRI 诊断眶内恶性蝶螈瘤一例

## MRI manifestation of primary malignant triton tumor in orbit: a case report

张荷焕<sup>1, 2</sup>, 穆学涛<sup>2</sup>, 王宏<sup>2\*</sup>

ZHANG He-huan<sup>1,2</sup>, MU Xue-tao<sup>2</sup>, WANG Hong<sup>2\*</sup>

1. 徐州医学院研究生学院, 徐州 221004

<sup>1</sup>Department of Graduate Institution, Xuzhou Medical College, Xuzhou 221004, China

2. 武警总医院磁共振科, 北京 100039

<sup>2</sup>Department of Magnetic Resonance Imaging, General Hospital of Armed Police Forces, Beijing 100039, China

通讯作者: 王宏, E-mail:wanghongmri@sina.com

\*Correspondence to: Wang H, E-mail: wanghongmri@sina.com

收稿日期: 2013-09-05

接受日期: 2013-10-15

Received 5 Sep 2013, Accepted 15 Oct 2013

中图分类号: R445.2; R739.7 文献标识码: B

DOI:10.3969/j.issn.1674-8034.2013.06.011

关键词: 恶性蝶螈瘤; 眶肿瘤; 磁共振成像

Key words: Malignant triton tumor; Orbital neoplasms; Magnetic resonance imaging



图1 A~E: 轴面、冠状面MR平扫示眼眶内下方椭圆形肿块, 病变与下斜肌、下直肌, 分界不清; T1WI呈均匀低信号, T2WI呈稍高信号, 其内信号不均, 可见多发点、线状低信号影。F~H: 轴面、冠状面、矢状面T1WI抑脂增强, 示病灶边缘明显强化, 内部呈分隔样不均匀强化

**Fig. 1** MRI scan show oval mass lesion below the orbit, which is difficult to distinguish the lesion from the inferior oblique and inferior rectus. A—E: Show T1WI and T2WI pre-contrast image of axial, coronal view. F—H: Showed post contrast of axial, coronal and sagittal view. Pre-contrast scan show homogeneous low signal on T1WI (B, D) and slightly high signal on T2WI (A, C, E). The signal on T2WI is inhomogeneous, there are multiple points, linear low signal in the mass. Post contrast show inhomogeneous enhancement on T1WI (F, G, H), including the lesion edge enhancement and internal division nhancement.

患者女, 1岁。主因“右眼球上移位2个月, 逐渐加重”入院。体检: 视力检查不配合, 右眼睑轻度肿胀, 眶下部可触及肿物, 质韧, 不能活动, 表面欠光滑, 眶压正常, 眼球明显向上移位, 结膜充血, 角膜、瞳孔无异常。眼眶MR常

规扫描示右眶内下方类圆形肿块, 病变与下斜肌、下直肌分界不清。MR平扫: T1WI呈均匀低信号, T2WI呈稍高信号, 其内信号不均, 可见多发点状、线状低信号影; 静脉注入Gd-DTPA (0.1 mmol/kg体重)后行T1WI脂肪抑制扫描, 病

变强化不均匀,边缘及分隔强化明显。MRI诊断为恶性占位性病变,横纹肌肉瘤可能性大。患者于MRI检查后2 d行手术治疗,术中见肿瘤位于眼球内下方,在下斜肌上方和下直肌间呈隆起的团块样组织,有假包膜,光滑,质地较韧,呈色灰白,肿瘤组织与下直肌和下斜肌粘连较重,亦与眶筋膜、眶内脂肪及眶尖组织粘连。病理结果:恶性蝶螈瘤(malignant triton tumor, MTT)。

MTT是一类同时含有横纹肌肉瘤和恶性神经鞘膜瘤成分的肿瘤。该肿瘤最早于1932年由Masson<sup>[1]</sup>描述,命名“蝶螈瘤”并沿用至今。

MTT十分罕见,迄今为止,全世界报道病例多为个案。文献报道本病任何年龄均可发生,男女比例相当,女性稍多。发生部位十分广泛,全身具有外周神经分布的组织均可发生,而发生于眼眶者极少。临床表现无特异性。本例临床特点:发生于婴幼儿,肿瘤位于眼眶,短期内快速生长。

恶性蝶螈瘤的影像表现无特异性,诊断非常困难。有文献报道<sup>[2-3]</sup>,肿瘤在T2WI以高信号为主,信号不均匀,肿块内的环形或线形低信号分隔影是MTT的一个特征性MRI表现。本病例MTT的MRI表现为眼球内下方软组织肿块,T1WI为低信号,T2WI为高信号,内可见点状、线状低信号分隔影,增强后病变边缘明显强化,内部分隔样强化,本例MRI表现特点与上述报道相似。由于患者发病年龄较小,病变生长迅速,MRI表现为实性软组织肿块影,与眼外肌关系密切,所以术前诊断为横纹肌肉瘤。文献报道病理上蝶螈瘤有时也难以与横纹肌肉瘤相鉴别,需要免疫组化才能确诊。

MTT的诊断及鉴别诊断: MTT组织结构复杂,同时含有横纹肌肉瘤成分及恶性神经鞘膜瘤成分,临床表现无特异性,诊断较为困难。影像检查可显示病灶的形态、范围、周围组织有无侵犯、转移等,对指导患者的临床治疗具有重要意义。虽无特异性,但结合患者的年龄及临床特点仍应想到该病发生的可能。影像诊断主要需与横纹肌肉瘤相鉴别,后者好发于儿童<sup>[4]</sup>,是儿童眼

眶内最常见的原发恶性肿瘤,其生长极为迅速,且多为无痛性,单侧眼眶发病多见,好发于眼眶内上方,而MTT可发生于任何年龄,眶内发病罕见。横纹肌肉瘤影像表现<sup>[4-5]</sup>多为实性肿块,T1WI多为等或稍低信号,T2WI多为不均匀高信号,部分患者可见散在出血灶及囊变区;增强扫描为中度至明显不均匀强化,也可见线形、环形或葡萄串样强化,此与MTT类似。另外,横纹肌肉瘤侵袭性强,常引起溶骨性骨质破坏及周围组织广泛侵犯,而文献报道头颈部MTT侵犯骨质亦较常见。

MTT的明确诊断主要依赖病理学及免疫组化<sup>[3, 6]</sup>,一般需具备以下条件:(1)肿瘤以神经鞘膜细胞生长为主要成分;(2)出现真正的横纹肌肉瘤细胞,而非邻近部位横纹肌肿瘤的蔓延或转移,并排除瘤组织内残存、萎缩的横纹肌;(3)免疫组化染色:S-100, desmin及myoglobin阳性,更支持诊断。

#### 参考文献 [References]

- [1] Masson P. Recklinghausen's neurofibromatosis, sensory neuromas and motor neuromas. New York: International Press, 1932: 793-802.
- [2] Ren J, Chang YJ, Huan Y, et al. CT and MRI manifestations of primary malignant triton tumor: a report of cases with review of the literature. J Pract Radiol, 2008, 24(1): 84-85.  
任静, 常英娟, 宦怡, 等. 恶性蝶螈瘤的CT及MRI表现(附3例报告及文献复习). 实用放射学杂志, 2008, 24(1): 84-85.
- [3] Ma FH, Zhao ZH, Xu SS, et al. Primary malignant triton tumor in parpharyngeal space: one case report. Chin Comput Med Imag, 2010, 16(4): 355-356.  
马凤华, 赵泽华, 徐嵩森, 等. 咽旁间隙恶性蝶螈瘤一例. 中国医学计算机成像杂志, 2010, 16(4): 355-356.
- [4] Song L, Yang BT, Chen GL, et al. CT and MRI diagnosis of rhabdomyosarcoma in sinonasal cavity. Chin J Med Imaging Technol, 2008, 24(3): 366-369.  
宋乐, 杨本涛, 陈光利, 等. 鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤的CT和MRI诊断. 中国医学影像技术, 2008, 24(3): 366-369.
- [5] Li SR, Yang ZY, Zheng SY. Appearance and clinical value of MRI in sinonasal embryonal rhabdomyosarcoma. Chin J Otorhinolaryngol Head Neck Surg, 2010, 45(5): 393-396.  
李树荣, 杨智云, 郑少燕. 鼻腔鼻窦胚胎型横纹肌肉瘤磁共振表现及临床价值. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2010, 45(5): 393-396.
- [6] Guo HY, Liu JC, Peng ZP, et al. CT diagnostic values of malignant triton tumor. J Dia Imag & Intervent Radiol, 2009, 18(1): 40-43.  
郭欢仪, 刘均澄, 彭振鹏, 等. 恶性蝶螈瘤的CT诊断价值. 影像诊断与介入放射学, 2009, 18(1): 40-43.