DOI:10.16016/j.1000-5404.1991.02.032

（1）肾积水，很少见，当囊肿位于肾盂部并压迫肾盂时，可引起肾积水，还可见肾盂部的弧形充盈缺损区，应与肾盂癌鉴别。有报道误为肾盂癌而手术，术中发现为肾深、浅部的囊肿层层相迭，并压迫肾盂所致[3]。

（2）薄边征及尖角征，是囊肿凸于肾外部份的轮廓，显1 mm～2 mm厚的浓密弧线影，称薄边征。囊肿位于肾皮质边缘部时，有邻近的肾实质被推压成如鸟嘴的角状，称鸟嘴征或尖角征，表示病变为膨胀性[3]。上述征象在实质期或静脉期及CT增强后扫描为明显，对此征象不认识时易漏诊。

（3）当囊肿内有出血，钙质及蛋白类物质浓缩，可形成高密度囊肿，易与肾肿瘤混淆[4]。CT增强后扫描，囊肿区CT值基本不变，而肾实质明显强化，借此可与肿瘤区别。

（4）当囊肿较小，又未压迫肾盂、肾盏时，IVP可无异常发现，故不能排除多囊肾存在的可能。

总之，多囊肾并不少见，不典型者易漏、误诊，平片及IVP发现肾影增大或有肾积水时，应想到此病可能，B超诊断正确率高（本组93%），又经济简便，应作为首选，CT发现率高（本组100%），定位准确，但价格贵。将几种影像检查有机结合，可望进一步提高对多囊肾的诊断正确率。

参考文献

1. 武汉医学院主编。外科病理学。武汉：湖北人民出版社 1987:570
2. 谭荣申。多囊肾的影像诊断（18例报告）。实用放射学杂志 1989；5:19
3. 申东亮，徐德永。多囊肾误诊为肾盂癌2例报告。中华放射学杂志 1985；19(2):120
4. 白人驹，译。高密度肾囊肿的CT表现及超声检查的比较。国外医学：临放分册 1985；8:160

（收稿：1990.03.01；修回：1991.01.11）

脑膜间叶软骨肉瘤2例报告

何奇元（大坪医院 脑外科）
高奉浔（大坪医院 病理科）

脑膜间叶软骨肉瘤极为罕见，现将我们经手术及病理证实的2例并复习有关文献报告如下。

1 病例介绍

例1 男性，28岁。因左面部疼痛5个月麻木2个月于1986年7月16日入院。检查：眼底无水肿，左面部痛觉减退，左侧咀嚼力弱，左周围性面瘫，左鼓膜充血及听力下降，Webers试验偏右。腰穿压力0.98kPa，蛋白0.25g/L。头颅及颅底X线平片未见异常。脑血管造影示左颞部巨大占位病变。临床诊断左中颅窝底脑膜瘤。1986年8月20日在全麻下行左颞开颅。术中见颅中窝底靠中线硬脑膜内外有～10cm×8cm×5cm的肿瘤，暗红色，质硬，脆，血运丰富。行肿瘤分块大部切除，手术顺利，术后恢复良好，55d出院。病理诊断脑膜间叶软骨肉瘤（小细胞未分化型），随访5个月因肿瘤复发致死。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

例2 男性，11岁。双眼外突6个月，多食、复视2个月，右额部包块1月，于1989年5月4日入院。检查：轻度精神症状，右额部隆起一实质性包块约3cm×3.5cm，按压时感双眼胀痛。双眼明显外突，球结膜充血水肿，眼底视乳头水肿Ⅰ度，眼球活动不受限。四肢肌力肌张力正常。头颅平片见右额部骨质破坏，有向外突向软组织放射状骨刺，颅骨指压迹增多，前颅窝有结节钙化影。头颅CT平扫示右额跨中线有—7.2cm×8.6cm×7cm混杂密度块影，中心有钙化斑。增强扫描示肿瘤有明显环形增强，瘤中心有钙化结节。5月5日癫痫大发作一次，经药物控制。临床诊断前颅窝底脑膜瘤。5月17日在全麻下行右额颞跨中线低骨瓣开颅，术中见前额骨呈软骨样改变，与硬脑膜紧密粘连，颅骨普遍变薄，切断矢状窦稍抬额极即见一巨大肿瘤，灰白色，质硬、韧，表面呈结节状，血运丰富。肿瘤的后极伸向中颅窝内侧过中线，其基底部与颅底重要结构紧密相连，行肿瘤分块大部切除，去骨瓣减压。术中出血较多，输全血4 200ml。术后恢复良好，51d出院。病理诊断脑膜间叶软骨肉瘤（小细胞未分化型）。随访9个月，减压区隆起，质硬，张力高。大小便失禁，生活不能自理。

2 病理检查

2.1 光镜观察

例1、2病理切片见肿瘤组织主要由原始未分化小细胞血管外皮样瘤变和小的软骨岛所组成，三者成份以前者为主，但原始间叶小细胞多因围绕血管周围排列（图1）。

2.2 电镜观察

例1、2见未分化瘤细胞，胞核大，核仁可见，核内异染色质多且边聚成块。细胞质内可见线粒体和粗面内质网但无糖元和脂质小滴。在有的未分化瘤细胞中细胞质内粗面内质网增多。软骨岛中的软骨细胞膜边缘不规则，细胞质内有线粒体，Golgi体和糖元，最为突出的现象是在软骨细胞周围有较多致密的原纤维束（图2）。

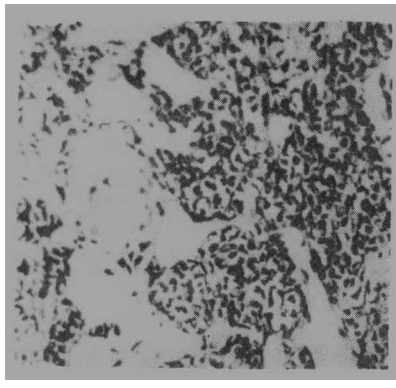


图1 光镜示血管外皮瘤样变，未分化小细胞及软骨小岛。HZ×200

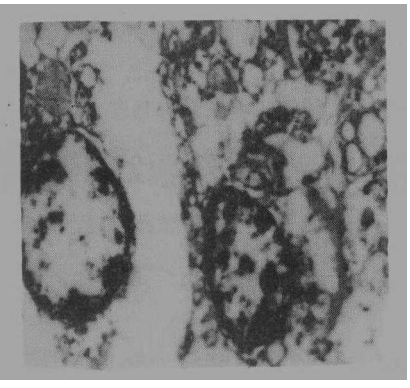


图2 电镜示早期的软骨细胞和未分化小细胞。TEM ×10 000

3 讨论

间叶软骨肉瘤（Mesenchymal chondrosarcoma）是1种组织来源尚未完全肯定的罕见的恶性肿瘤。文献报道间叶软骨肉瘤多发生骨和软组织[1]。Guccion等报道30例骨外的间叶软骨肉瘤，其中5例发生于颅内[2]。本瘤发生在颅内者国外有不少报道[3]。据不完全统计国内报道本病仅5例。本瘤的组织发生尚有争论。本组2例组化染色显示软骨岛内的软骨基

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

质与瘤细胞间的胶元纤维染色反应一致。电镜观察软骨细胞周围的软骨基质实质上为致密的原纤维，并与胶原纤维连结在一起。因此结合文献[1][4]我们认为间叶软骨肉瘤多起源于继发性间叶。

3.1 *临床表现* 与颅内其他肿瘤表现类同，主要取决于肿瘤所生长的部位及肿瘤大小。本组例1肿瘤生长在左中颅窝低，引起左三叉神经痛和周围性面瘫。例2肿瘤生长在前颅窝底，有双眼外突，前额部包块，额叶及视丘下部受压，表现为多食，轻度精神症状，及颅内压增高。诊断与鉴别诊断：脑膜间叶软骨肉瘤主要依靠病理确诊。临床上要与颅底脑膜瘤、脊索瘤等鉴别。本瘤颅骨平片有骨质增生或破坏，CT扫描界限清楚，密度稍高的块影，增强后呈环状强化、瘤中心有结节块影。所在的位置又是脑膜瘤常发部位，故术前明确诊断有困难。因而本2例术前均误诊为脑膜瘤。脑血管造影脑膜动脉无明显增粗，亦无明显的病理循环，肿瘤染色淡，这与脑膜瘤的典型X线有别。故我们认为当CT扫描疑脑膜瘤而血管造影征不典型时应考虑本病的可能性。在病理上因病变中主要为小细胞和有软骨岛，因此应注意与软骨肉瘤，Ewing's瘤及其它小细胞骨肉瘤鉴别[4]。

3.2 *治疗及预后* 因肿瘤的类型不一而有所不同[6]，小细胞未分化型除手术切除外，还需加放疗、化疗。血管外皮瘤则主张手术切除。原则上应争取肿瘤全切除，但往往因肿瘤生长很大才被发现。位于颅底且病变范围较广泛者，与周围主要结构粘连较紧，肿瘤血供丰富，故很难彻底切除。Bertoni等报告7例骨和软组织的间叶软骨肉瘤，无1例存活4年以上[5]。Huvos等报告的35例，平均存活37.9月，28%能存活10年[6]。根据本组2例治疗的体会。我们主张不勉强行肿瘤全切，行次全切除或大部分切除后去骨瓣减压，辅以放疗或化疗，可以延长病人的生存时间。

参 考 文 献

1. Shimo-oku M. A case of mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. Acta Ophthalmol (copenh) 1980; 58:831
2. Guccion JG, Font RL, Enzinger FM, et al. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma. Arch Pathol 1973; 95:336
3. Zucher DK and Horoupian DS. Dural mesenchymal chodrosarcoma. J Neurosurg 1978; 48:829
4. Gao Fengxun (高奉浔). Histological changes and differential diagnosis of mesenchymal chondrosarcoma. J Med Coll PLA 1989; 4 (1) :76
5. Bertoni F, Picci P, Bacchini P, et al. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissues. Cancer 1983; 52:533
6. Huvos AG, Rosent G, Dabska M, et al. Mesenchymal chondrosa: A clinicopathologic analysis of 35 patients with emphasis on treatment. Cancer 1983; 51:1230

(收稿：1990.04.04；修回：1991.01.11)

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net