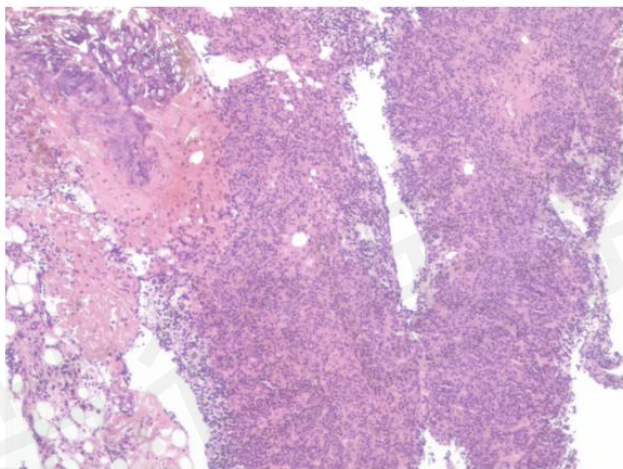


病理结果

2025-04-28行左侧额颞断颧弓开颅颞部肿瘤切除术，术中快速病理示：
(冰冻)冰冻切片检查与诊断(2025-04-28): “左侧颞部” 圆细胞肿瘤，需待
常规及免疫组化明确诊断。

镜下所见:



病理诊断:

“左侧颞部” 结合HE形态及免疫组化，本例考虑为**浆细胞瘤**。

免疫组化结果: CD38 (+), CD138 (+), CK-P (-), EMA (-), PR(PgR636) (0), EBER (-), MUM1 (+), CD3 (-), CD5 (-), CD20(L26) (-), CD79 α (-), Ki67 (70% +), S100 (-), CD30 (-), CD15 (-), CD10 (-), Bcl2 (+), Bcl6 (-), CyclinD1 (-), CD23 (-)。

• 胃镜: 反流性食管炎 A级

食管裂孔疝

慢性胃炎伴糜烂、十二指肠球炎

• 骨髓流式: 检测到异常浆细胞占有核细胞计数的**19.8%**，符合浆细胞骨髓瘤免疫表型。

• 骨髓涂片: 多发性骨髓瘤 (原幼浆占68.5%)

• 骨髓活检: 符合浆细胞骨髓瘤

综上，临床诊断为: **浆细胞性骨髓瘤**。

概述

- **浆细胞瘤** 是一类以分泌免疫球蛋白的浆细胞异常增生为特征的恶性肿瘤绝大多数表现为**多发性骨髓瘤**，少数以孤立的单克隆浆细胞浸润的形式存在，称之为孤立性浆细胞瘤，后者可进一步分为**骨内孤立性浆细胞瘤**和**骨外孤立性浆细胞瘤**2种亚型
- **骨内孤立性浆细胞瘤** 是由浆细胞组成的骨内孤立性肿瘤，属罕见疾病，占有浆细胞肿瘤的5%。最常累及造血最活跃的部位。其临床特点为骨痛、病理性骨折，但血、尿中无单克隆蛋白。除孤立病灶外，全身 X 线检查无其他病灶发现，骨髓检查无浆细胞增生现象。其有进展为浆细胞骨髓瘤的风险，**大部分最终发展成为浆细胞骨髓瘤，进展的中位时间为 2~4 年。**

概述

- **骨外浆细胞瘤** 是浆细胞在骨外或髓外形成的肿瘤，占有浆细胞肿瘤的 3%~5% 。其约 80% 发生在上呼吸道，包括口咽、鼻咽或鼻窦，也可发生在胃肠道、膀胱、中枢神经、乳腺、甲状腺、睾丸、腮腺、淋巴结和皮肤。但 X 线和骨髓检查无浆细胞骨髓瘤的证据。孤立性骨外浆细胞瘤几乎总是局限性的，局部治疗有很高治愈率，**且进展为浆细胞骨髓瘤的风险较低。**
- **多发性骨髓瘤** 又称浆细胞骨髓瘤，是发生在骨髓的**多灶性浆细胞恶性肿瘤**。最常累及骨髓中造血最活跃的部位，按常见部位依次为脊椎、肋骨、颅骨、骨盆、股骨、锁骨和肩胛骨。其特点包括：血清中存在单克隆蛋白，溶骨性骨破坏，病理性骨折，骨痛，高钙血症和贫血等。

概述

颅内浆细胞瘤 (Intracranial plasmacytoma)

- 颅内浆细胞瘤好发于颅骨, 硬脑膜和脑实质罕见。根据其发生部位的不同, 可分为骨内和骨外2类。**骨内**浆细胞瘤多见于**额顶骨、斜坡、蝶鞍、颞骨岩部以及枕骨鳞部、外侧部**。**骨外**浆细胞瘤一般认为起源于**脑膜**或 **Virchow-Robin 间隙**的网状细胞, 以**硬脑膜**多见, 脑实质罕见。
- 中老年多见, 性别无差异。临床表现无特异性, 多以局部疼痛、压迫或侵犯局部及周围结构所引起的症状为主要症状, 如头痛、头晕, 偶发抽搐, 视力障碍、复视等。

影像学表现

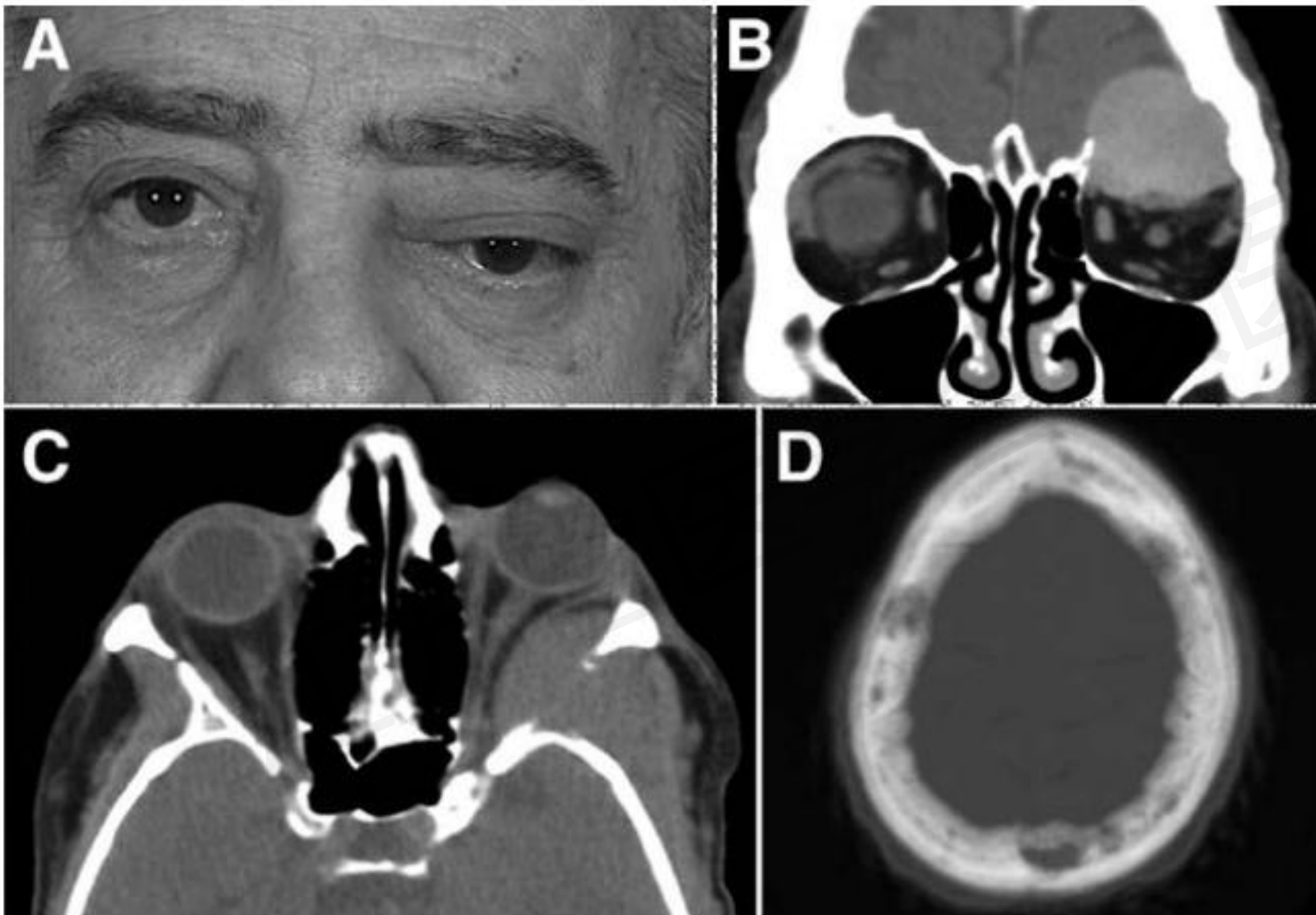
1) CT表现:

- ①单发、溶骨性颅骨骨质破坏
- ②局部稍高密度或混杂密度的**双凸状软组织肿块**，边界清楚，密度较均匀，病灶**骑跨于颅内外生长**，局部脑实质受压移位
- ③**无骨质硬化改变**，骨膜反应少见或轻微
- ④颅骨破坏后肿瘤内部其**原始骨板的轮廓仍然可以分辨**，该特点对于寻找病变的起源有重要指导意义

2) MRI表现:

- ①T1WI等或稍高信号，T2WI等或稍低T2信号
- ②骨破坏区和软组织肿块边界均较清楚
- ③增强呈明显强化，常较均匀，部分病例可见 **“硬膜尾征”**

影像学表现



图A~B: 68岁男性, (A) 近两个月来出现无痛性左眼进行性眼球突出和眼球下垂。(B) 冠状CT示左眼眶顶部肿块, 侵入左侧眼眶和前颅窝。

图C~D: 79岁女性, 因左眼周肿胀10天前来就诊。(C) 轴向CT示, 左眼眶外侧壁骨质破坏伴软组织肿块, 肿瘤同时出现在眼眶和颞区。(D) 颅顶存在多个溶骨病变。

影像学表现

T1增强MRI显示肿瘤累及前颅窝底部，从前额窦和筛窦延伸至左眼眶顶部，明显强化



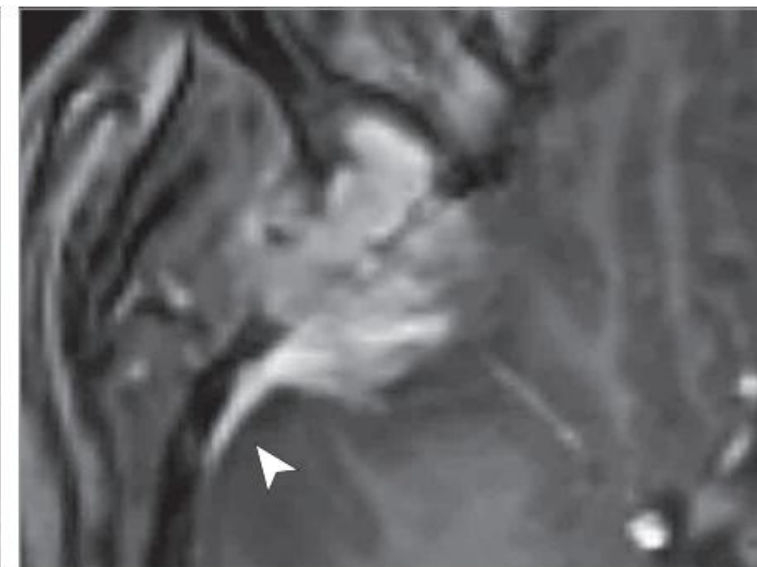
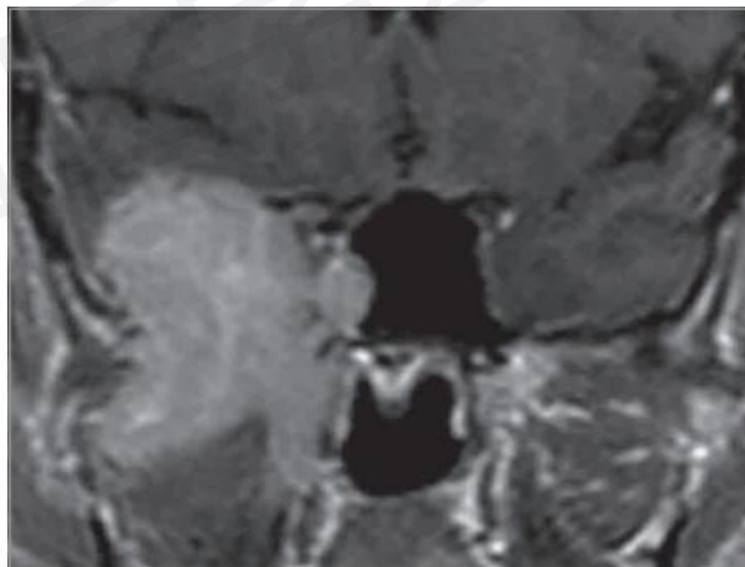
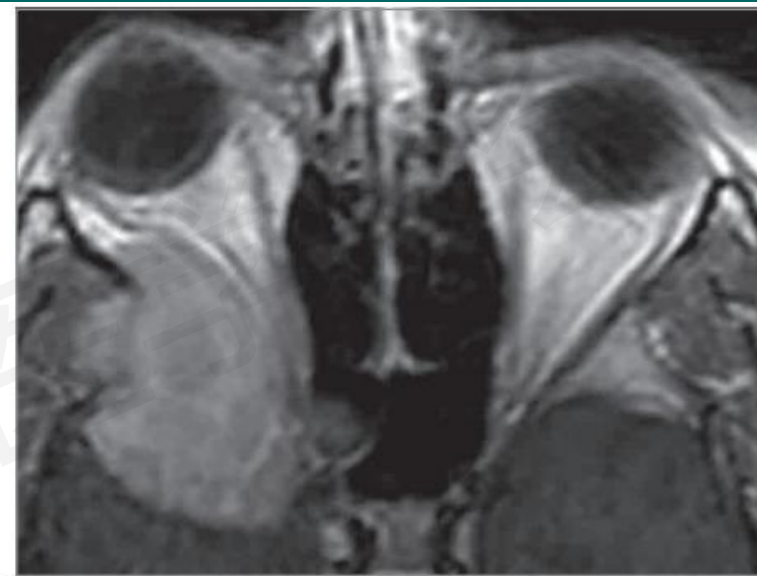
T1冠状位增强MRI显示硬膜左眼眶顶部的明显强化病灶

影像学表现

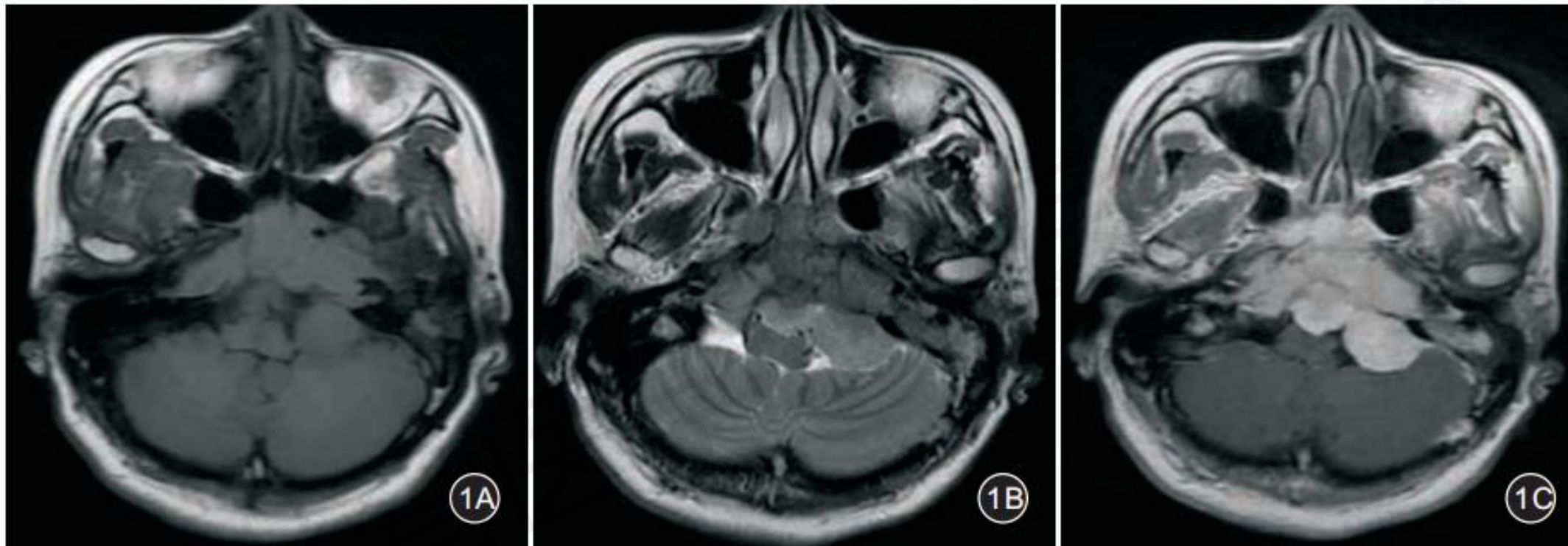
右前外侧颅底边界清晰的肿块。

增强MRI示一边界清晰、显著强化的肿块，从右侧颅底延伸至眼眶，伴有颅内和颅外的扩展。

T1加权MRI的特写显示邻近硬脑膜显著增强（箭头），提示可能存在脑膜瘤的**硬脑膜尾征**。

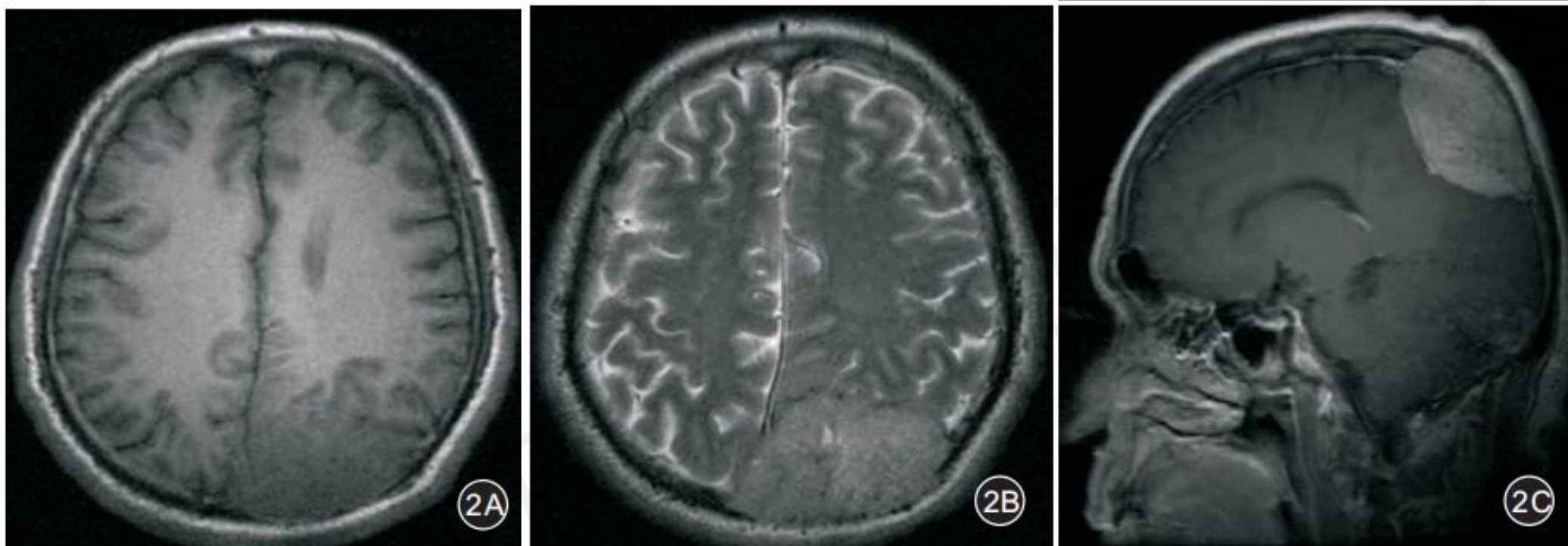


影像学表现



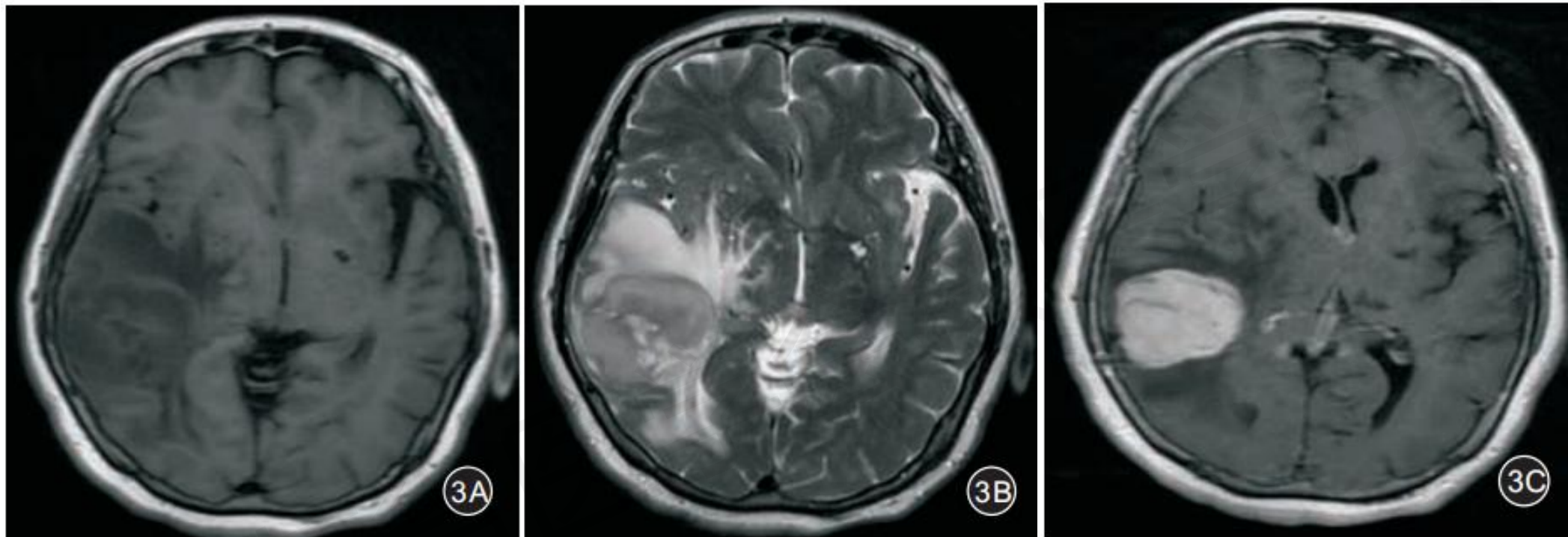
女, 47 岁, 视力障碍、复视, 斜坡浆细胞瘤。斜坡可见等T1、等T2信号多发分叶状肿块影, 信号均匀, 增强后明显均匀强化, 病变向左侧侵犯蝶骨翼, 局部可见骨质破坏。

影像学表现



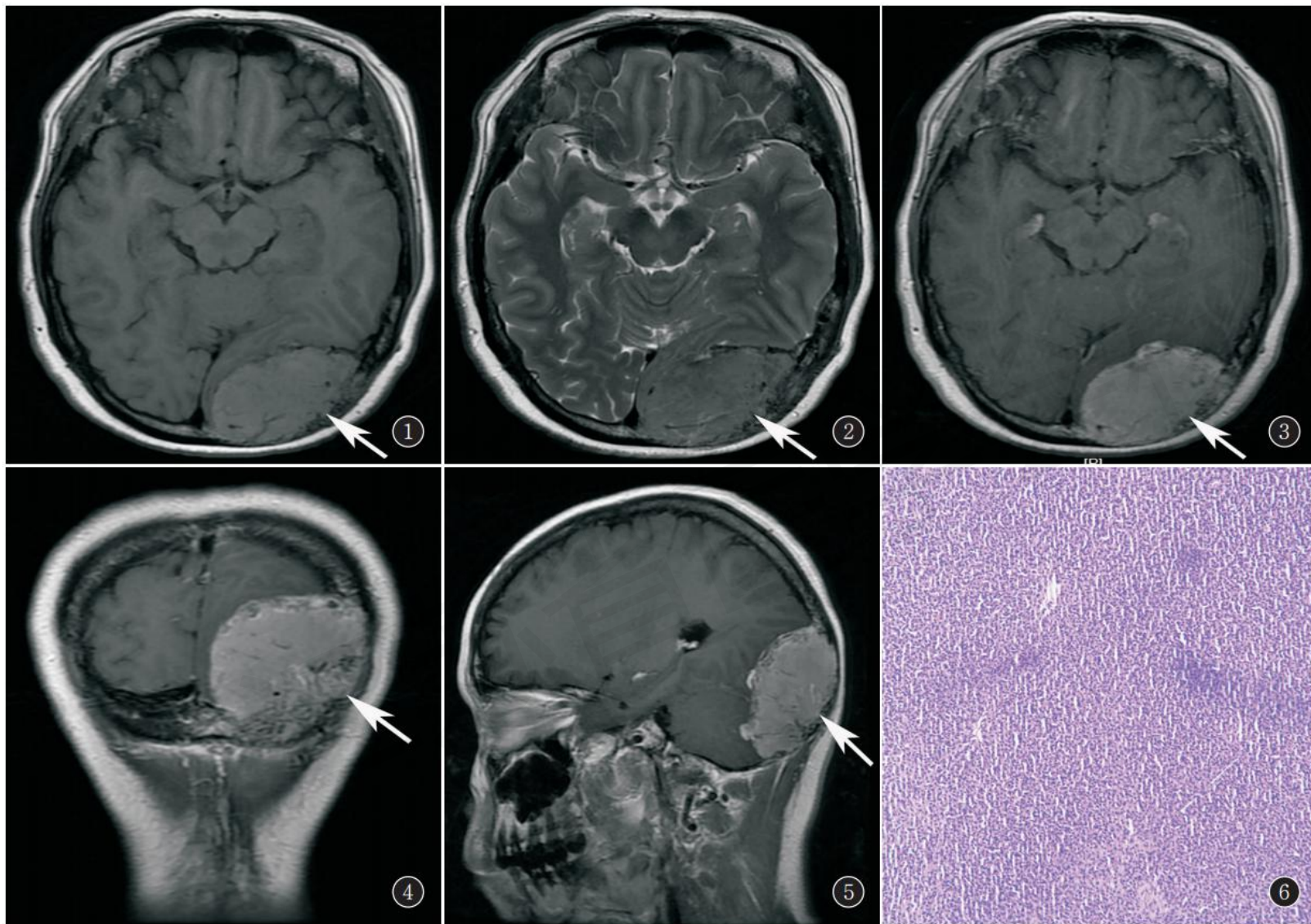
男, 60岁, 偶发抽搐2个月, 顶骨浆细胞瘤。顶骨肿块, T1WI呈等信号夹杂少许低号, T2WI呈等信号夹杂少许高信号, 增强后稍欠均匀明显强化, 病变侵犯局部脑膜, 增厚呈“脑膜尾”征。

影像学表现



女, 57岁, 头晕、头痛, 右颞叶浆细胞瘤。右侧颞叶内可见团块状肿块, 呈浅分叶状, T1WI呈不均匀低信号, T2WI呈不均匀稍高信号, 周围可见指状水肿, 增强后明显均匀强化。

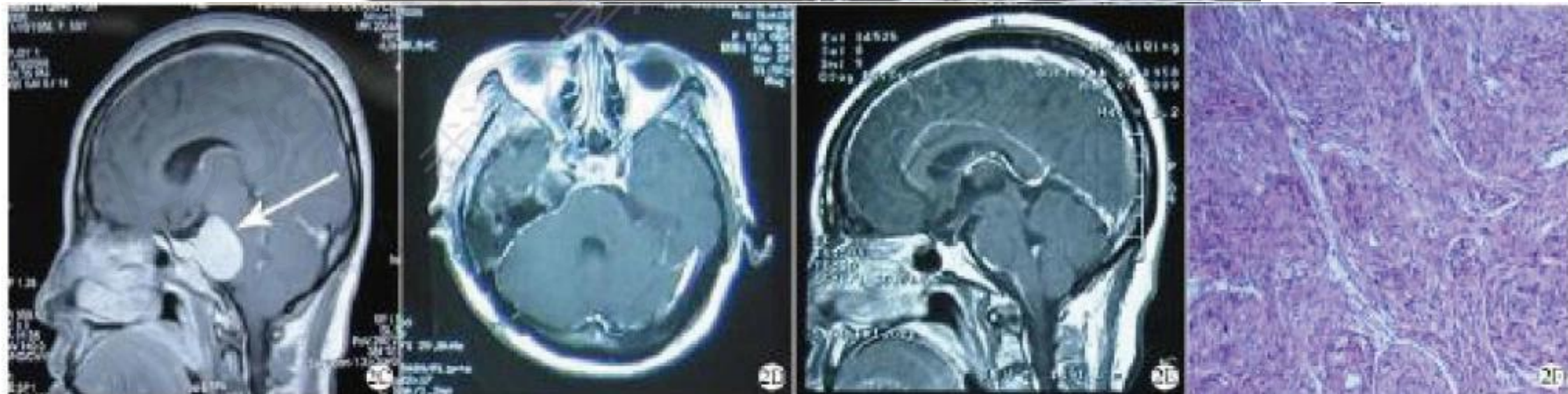
影像学表现



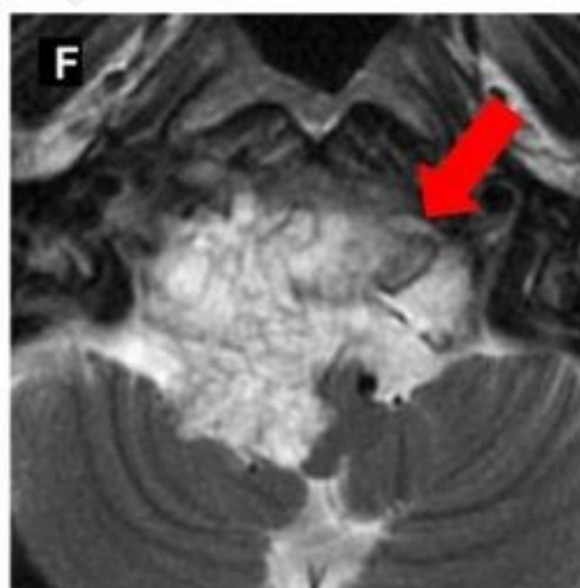
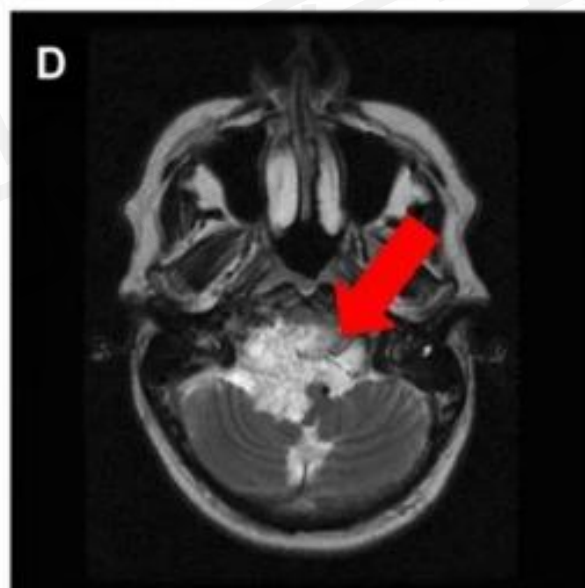
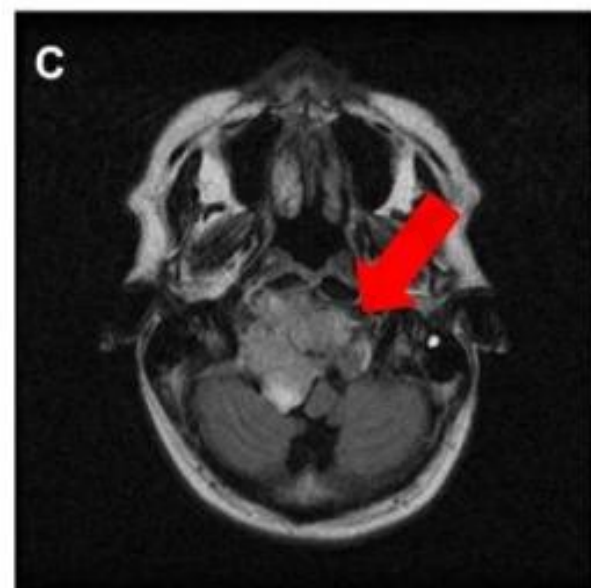
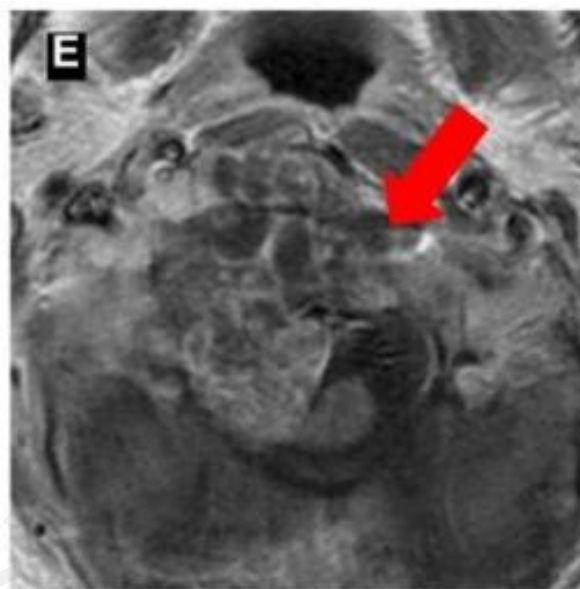
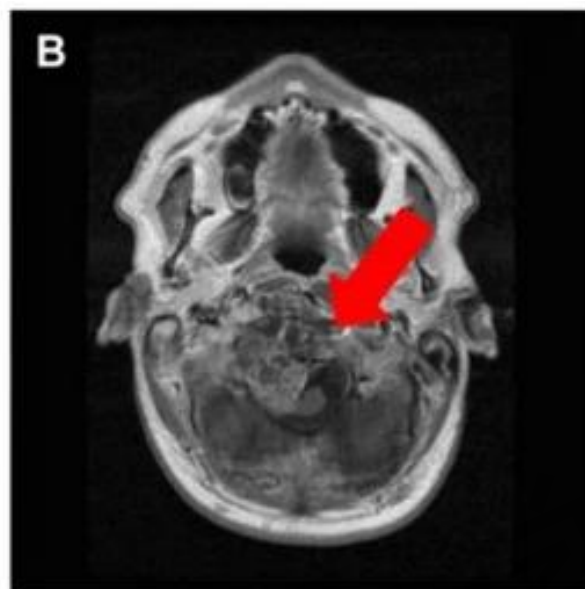
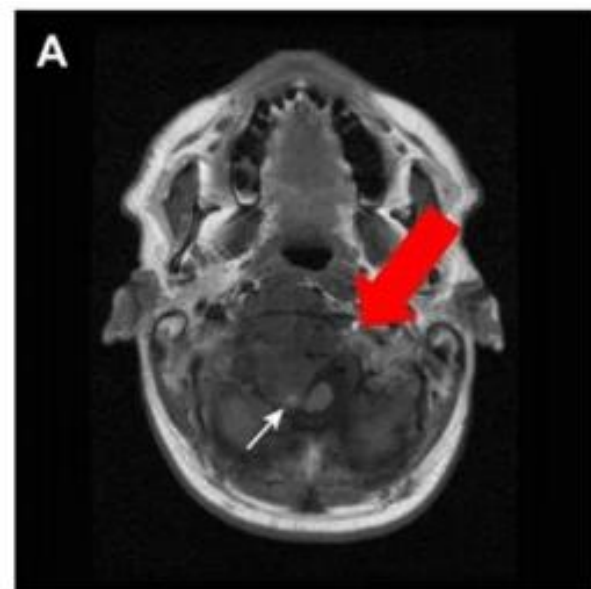
- 左枕部团块
- T1WI等信号，T2WI等信号
- 未见周围水肿
- 增强扫描明显强化
- 冠、矢状位病灶紧贴大脑镰及小脑幕

鉴别诊断-脑膜瘤

脑膜瘤多为**广基底**附着，
“脑膜尾征”多见，常引起邻近骨板**骨质增生、硬化**。



鉴别诊断-脊索瘤



- 好发于斜坡及鞍区
- 多呈类圆形、分叶状，常囊变、坏死、出血及钙化
- T1WI均匀或混杂低、等信号，T2WI高信号
- 伴片状出血或散在点状、条状钙化时可见短T1、短T2或短T1、长T2信号
- 增强扫描呈不均匀“蜂房样”、“颗粒样”强化

小结

本例患者，结合病史及PET/CT影像考虑：血液系统疾病可能性大。

诊断依据：1) 患者老年女性，中度贫血；2) 左颞部软组织肿块，局部呈双凸状，形态较软，凸向左侧眼眶及额、颞叶，相应颞骨、蝶骨、左眼眶外侧壁骨质吸收、破坏，内部可见残存骨质，葡萄糖轻度代谢；3) 胸骨膨胀性骨质破坏伴软组织影、病理性骨折，葡萄糖代谢增高。

结合年龄、贫血症状、胸骨病灶较典型，左颞部肿块的表现虽然少见，仍应提示临床该患者血液系统疾病的可能。

鉴别诊断：1. 脑膜瘤：邻近骨质多增生、硬化，很少穿透骨质形成双凸状改变，病变中心也不在颅骨；恶性脑膜瘤在MRI上，信号多不均匀，肿瘤实质强化明显，多数不均匀强化。

2. 脊索瘤：脊索瘤内残存骨质或钙化较浆细胞瘤更多，边缘常毛糙，不似浆细胞瘤光整清晰，MRI常为长T1、不均匀长T2信号，部分肿瘤内含低信号纤维分隔，表现为特征性的“蜂房征”，增强后缓慢强化。

谢谢！

江苏省医学公会临床医学分会