

《请您诊断》病例 38 答案:颞骨横纹肌肉瘤(胚胎型)

包磊, 姚伟武, 庄奇新

【中图分类号】R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)04-0471-02

病例资料 患者,男,11岁。因左听力下降伴面瘫 20 余天入院。体格检查:耳廓无异常,左侧外耳道通畅,可见少量血痂,深部见软组织隆起,红色。乳突无压痛。左侧软腭活动受限。音叉左耳气骨传导消失。

MRI 检查:左侧颞骨乳突区不均质的异常软组织信号,边缘不整,增强后病灶呈中等不均匀强化(图 1、2)。CT 扫描:左侧颞骨、乳突(包括破裂孔、颈静脉孔、颈动脉管)广泛骨质破坏,内听道未见扩大,听小骨消失;增强扫描见左侧海绵窦及左颅内(颞骨缘)有异常强化(图 3)。颈动脉 3D-CTA 示左颈动脉颞骨段变窄,血管壁毛糙(图 4)。DSA 见左侧颈内动脉 C2 段轻度狭窄,局部有异常肿瘤血管染色(图 5)。ECT 示左颞骨放射性异常浓聚,提示局部骨质受侵破坏。影像诊断:左中耳鳞癌。

术后病理诊断:(左颞骨)胚胎型横纹肌肉瘤。免疫组化示:Des(+),Act(HHF35)部分(+),My 少量(+),NSE 少量(+),S-100(-),LCA(-),HMB45(-),CK(-)。

讨论 横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS)是软组织最常见的恶性肿瘤,儿童发病率较高^[1],占儿童恶性软组织肉瘤的 60%^[2]。该病恶性程度高,进展迅速,早期侵犯邻近组织,局部淋巴结和远处转移。颞骨横纹肌肉瘤临床上十分少见。主要临床表现是耳内流脓、听力下降及耳痛,以面瘫起病者并不常见。目前国内尚无其影像学的报道。

横纹肌肉瘤是源于向横纹肌分化的原始间叶细胞,并由不同分化程度的横纹肌母细胞组成的软组织高度恶性肿瘤。颞骨内虽无横纹肌组织,但也可发生 RMS。耳内流脓、听力下降及耳痛是本病的主要临床表现,以面瘫起病者罕见。源于颞骨者约占全身横纹肌肉瘤的 7%,约 50%的患者可有中耳炎病史,提示长期炎症刺激可能是导致本病的一个重要因素^[3]。

横纹肌肉瘤分为腺泡型、多形细胞型和胚胎型 3 种。其中胚胎型是头颈部横纹肌肉瘤最常见的类型,约占 60%。不同病

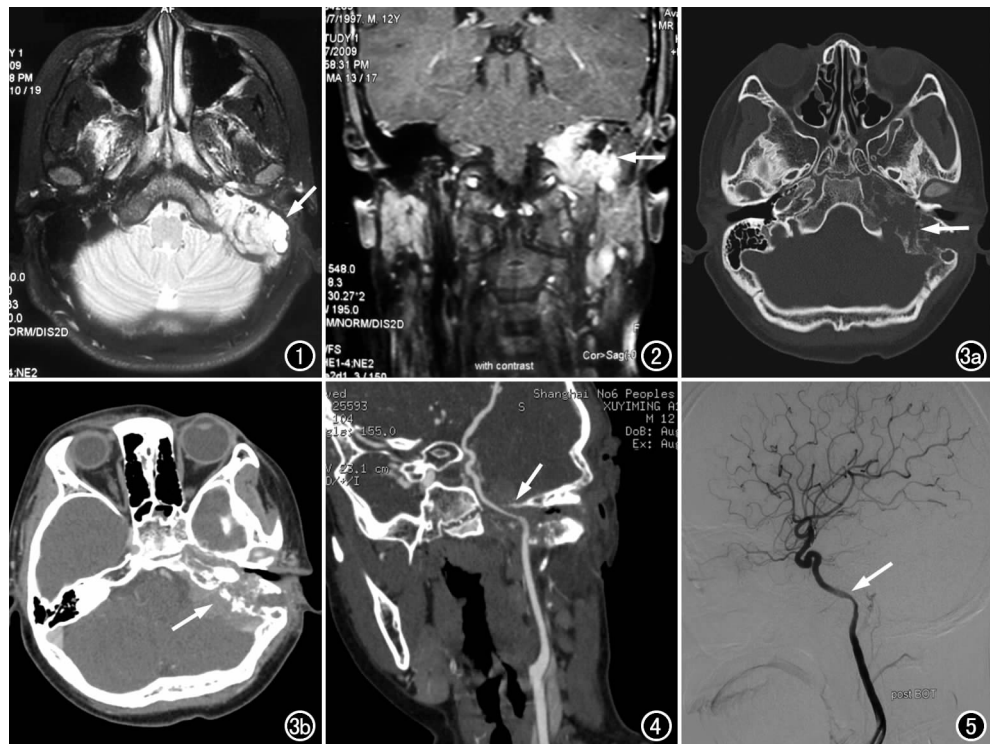


图 1 MR T₂WI,示左侧颞骨乳突区异常信号灶(箭),病灶部分突入后颅凹。图 2 增强后 T₁WI,示病灶呈不均质强化(箭)。图 3 横断面 CT 扫描,示左侧颞骨广泛性、侵蚀性破坏(箭),软组织肿块侵入后颅凹。a)平扫;b)CT 增强。图 4 颈动脉 CTA,示左侧颈内动脉岩骨段变细,伴周围软组织异常强化(箭)。图 5 DSA,示左侧颈内动脉 C2 段狭窄(箭),周围见肿瘤血管染色。

理类型与发病年龄、部位之间有一定关系^[4]。腺泡性横纹肌肉瘤好发年龄稍大一些(10~25 岁),且多发生在四肢。多形性横纹肌肉瘤通常位于四肢,尤其是大腿,此瘤几乎全部发生在成人。胚胎性横纹肌肉瘤常见于头颈部(尤其是眼眶、鼻咽、中耳和口腔)、腹膜后、胆道和泌尿生殖道,少部分发生在四肢,且伴有高复发率和低生存率。此瘤绝大多数发生于 3~12 岁的儿童。早期即可沿血管、淋巴引起广泛转移。

RMS 属软组织恶性肿瘤,具有软组织肿瘤的一般影像学表现,缺乏特异性。在诊断时,肿瘤常常已累及到外耳道、乳突及脑膜。CT 及 MRI 扫描可确定肿瘤部位和侵犯破坏范围。高分辨 CT 加上“骨窗”重建是目前确定肿瘤范围和发现颅内播散的最好办法,并可以较好地显示骨质破坏,有助于判断预后并选择适当的治疗方法。MRI 在鉴别正常软组织和肿瘤上优于 CT,能更清楚地显示病变的侵犯范围,两者结合可为该病诊断和临床治疗提供更全面的影像信息。总之,RMS 的影像学表现缺乏特异性,正确诊断有赖于对患者临床资料进行综合分析,其中年龄及发病部位在诊断中有重要意义。治疗上首选颞骨部分或全部切除术,并可配合放疗及化疗,但目前总体疗效仍不满意,预后极差^[5]。

作者单位:200233 上海,上海交通大学附属第六人民医院放射科
作者简介:包磊(1981-),男,上海人,硕士研究生,主要从事骨骼及肌肉的磁共振诊断工作。

本病需与颞骨郎格罕氏组织细胞增生症、中耳鳞癌、坏死性中耳炎等病相鉴别。颞骨郎格罕氏组织细胞增生症可单侧或双侧,双侧居多,CT 示颞骨大块状溶骨性破坏,轮廓不规则,边缘清楚,无硬化,具有特征性“地图状”改变,若行增强扫描病变可有中至高密度强化。MRI T₂WI 可见颗粒状高信号病灶。中耳鳞癌见颞骨局部不规则软组织肿块,边缘不规则,呈等密度,早期外耳道骨壁无骨质破坏,肿瘤长大后,可破坏外耳道骨壁,呈虫蚀状骨质破坏。晚期肿瘤可以通过外耳道的 Santorini 缝隙或骨和软骨部交界处浸润到耳周软组织和腮腺组织,向内破坏鼓膜、中耳乳突,甚至破坏颞骨岩部进入颅内。坏死性中耳炎多发生在颞骨岩尖部,绝大多数在急、慢性中耳乳突炎基础上发生,CT 示鼓室内充以软组织影,岩尖部或整个颞骨岩部可见骨质破坏,炎症可向中、后颅窝浸润。

参考文献:

- [1] Jin B, Zhu MJ, Xue JP, et al. Analysis of diagnostic imaging and pathology of rhabdomyosarcoma[J]. J Chin Clin Med Imaging, 2006, 17 (10): 592-594.
- [2] Hicks J, Flaitz C. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children[J]. Oral Oncol, 2002, 38(5): 450-459.
- [3] Wiatra KBJ, Pensa KML. Rhabdomyosarcoma of the ear and temporal bone[J]. Laryngo Scope, 1989, 99(11): 1188-1192.
- [4] Weiss SW. Soft tissue tumors (4th ed) [M]. Beijing: People's Medical Publishing House, 2002. 785.
- [5] 苏开明, 常英展. 颞骨横纹肌肉瘤伴耳后骨膜下脓肿 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉科杂志, 2002, 16(3): 178-178.

(收稿日期: 2009-09-29)

专家点评

本病例为男性, 11 岁, 因左听力下降伴面瘫 20 余天入院。CT 扫描见左侧颞骨(包括听小骨、颈静脉孔、颈动脉管)广泛性骨质破坏, CT 增强后发现病变已向后颅窝侵犯, CTA 和 DSA 见左颈动脉颞骨段受侵、变窄, MRI 增强后病灶呈不均匀强化。经手术和病理证实为横纹肌肉瘤(胚胎型)。

横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma)是人体软组织中最常见的恶性肿瘤, 分为腺泡型、多形细胞型和胚胎型三种, 它起源于向横纹肌分化的原始间叶细胞, 因此, 儿童颞骨内也可发生胚胎型横纹肌肉瘤。它绝大多数发生于 3~12 岁之间儿童, 该病恶性程度高, 进展迅速, 早期就会侵犯邻近组织, 并沿血管、淋巴引起广泛侵犯和转移, 且有高复发率和低生存率。颞骨横纹肌肉瘤临床上十分少见。主要临床表现是耳道流脓、听力下降及耳痛。除颞骨外, 儿童胚胎性横纹肌肉瘤还可见于头颈部其它部位, 如眼眶、鼻咽和口腔。

本病在影像学上主要表现为颞骨广泛地破坏, 因此要与慢性中耳乳突炎、坏死性中耳乳突炎、颞骨郎格罕氏组织细胞增生症、中、外耳鳞癌等疾病相鉴别。

慢性中耳乳突炎较常见, 多为青少年, 有听力下降、耳道流脓等症状, 颞骨破坏局限在鼓室、鼓窦区, 常见胆脂瘤形成, 其境界清晰, 有硬化边。坏死性中耳乳突炎, 颞骨破坏范围相对较大, 多累及颞骨岩部, 病人常伴有耳痛、外耳道长期流脓、发热等征象。

颞骨郎格罕氏组织细胞增生症多见于儿童, 可单侧或双侧发病, CT 示颞骨大块状溶骨性破坏, 轮廓不规则, 但边缘尚清楚, 无硬化边界, 具有特征性“地图状”改变, 若行增强扫描病变可有中至高密度强化。MRI T₂WI 可见颗粒状高信号病灶, 境界清晰, 手术或活检标本见到 Langerhans 细胞为依据。

中、外耳鳞癌多见于成年人, 常有中、外耳慢性炎症的背景, 影像学检查见颞骨局部不规则软组织肿块为特点, 病变境界、边缘不规则, CT 见颞骨呈虫蚀状骨质破坏。晚期肿瘤可以通过外耳道的 Santorini 缝隙或骨和软骨部交界处浸润到耳周软组织和腮腺组织, 甚至破坏颞骨岩部进入颅内。

颞骨胚胎型横纹肌肉瘤很少见, 若儿童有听力下降、耳痛、外耳道血性溢液或有息肉样肿物等病症, 必须行 CT 或 MRI 检查, 发现颞骨有破坏, 要注意将其与中耳乳突炎症、颞骨郎格罕氏组织细胞增生症和中、外耳鳞癌等疾病相鉴别。必要时要在 CT 引导下作活检, 以免延误诊断。

(上海交通大学附属第六人民医院放射科 庄奇新)

2010 年《影像诊断与介入放射学》征订启事

《影像诊断与介入放射学》杂志是由国家教育部主管, 中山大学主办的医学专业学术刊物, 创刊于 1992 年 8 月, 全国发行, 标准刊号 ISSN 1005-8001, CN 44-1391/R, 国家标准大 16 开本, 64 页, 双月刊, 每期定价 13 元, 全年 78 元, 铜版纸印刷。创刊以来始终坚持为广大医务工作者服务的办刊宗旨, 介绍医学影像学科的新技术和新进展, 内容涉及 X 线诊断、CT 诊断、MRI 诊断、介入治疗、核医学以及超声医学等, 为从事医学影像的医务人员提供了互相学习与交流的园地。栏目有论著、短篇报道、技术交流、经验介绍、继续教育和放射双语园地等。欢迎广大读者踊跃投稿和订阅。订阅可到当地邮局, 或直接向本刊编辑部订购, 感谢您的大力支持。

编辑部地址: 510080 广州市中山二路 58 号 中山大学附属第一医院《影像诊断与介入放射学》编辑部 邮发代号: 46-221

电话: 020-87755766-8470, 020-87331859 传真: 020-87331859

E-mail: yxzdyjr@126.com 网址: <http://www.yxyjr.com>