

成人筛窦胚胎性横纹肌肉瘤一例

· 病例报道 ·

付志刚, 谭光喜, 刘宇飞, 张晓磷, 鲁际

【中图分类号】R739.6; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)05-0578-02

病例资料 患者,男,22岁,右侧鼻腔间断性出血2月余,右眼外前突1个月,于2008年4月在当地医院行CT检查,诊断为右侧鼻窦及鼻腔软组织块影,穿刺活检考虑为右鼻腔非角化型鳞癌。患者入我院行进一步检查及治疗。体检:右鼻腔见一肿块,表面不规则,鼻腔阻塞;右眼睑肿胀,右眼结膜见粉红色新生物,触之易出血,右眼球活动受限,瞳孔扩大,光反射迟钝。

CT表现:鼻窦CT平扫显示右侧筛窦、上颌窦及眼眶内可见软组织密度肿块影,密度与颞肌相仿,CT值约30HU,肿块边界不清,右侧筛窦、右眼眶内侧壁及上颌窦壁溶骨性骨质破坏,肿块突入右侧鼻腔内,右侧中下鼻道阻塞,右眼前突,眶周脂肪间隙模糊,肿块与内直肌及右眼结膜分界不清(图1、2)。CT诊断:右侧筛窦新生物侵及上颌窦及眼眶。

全麻下行右鼻侧切口鼻窦肿瘤摘除及右颈部淋巴结清扫术,术中可见右鼻窦、鼻腔及眼眶内广泛浸润软组织肿块,触之易出血。病理检查:肿瘤大体标本呈白色息肉样外观。镜下示肿瘤细胞呈片状或团块状,肿瘤间有较少的纤维间隔,瘤细胞为染色质丰富的圆形或梭形细胞,核染色质较浓,可见轻度嗜酸性细胞质(图3)。免疫组化:肿瘤细胞desmin(+),MSA(+),myoglobin(+,图4)。病理诊断:筛窦胚胎性横纹肌肉瘤侵犯眶内组织,颈部淋巴结未见转移。

讨论 横纹肌肉瘤是来源于不同分化阶段的横纹肌母细胞的恶性肿瘤,常发生于无横纹肌的器官或组织,其原因可能是多能原始间叶组织化生为横纹肌细胞或胚胎早期横纹肌母细胞异位到伴有畸形的异常部位。横纹肌肉瘤可发生于任何部位,最常见于头颈部,其次为泌尿生殖系统、四肢、腹膜后和躯干。

鼻窦横纹肌肉瘤按其形态学特点可分为4型:胚胎型、葡萄簇型、腺泡型及多形型^[1],2007年WHO将横纹肌肉瘤分为4型:胚胎型、腺泡型、梭形细胞型及多形型。不同病理类型与发病年龄、部位之间有一定关系。胚胎型是鼻窦横纹肌肉瘤中最常见的类型,绝大多数发生于3~12岁儿童,占鼻窦横纹肌肉瘤的50%~60%,很少发生于成人^[2]。本例发生在成人筛窦的胚胎型横纹肌肉瘤实属少见。

鼻窦横纹肌肉瘤早期症状不明显,主要表现为鼻间断性出血及鼻塞。有文献报道本病早期易发生颌下及颈部淋巴结转移^[1,3]。本例发生在筛窦,因眶内壁纸板薄,肿瘤突破进入眶内,表现为突眼而误诊为眶内占位病变。

影像学表现:①肿瘤易通过相互交通的鼻窦腔隙侵犯同侧鼻窦、鼻腔及鼻咽部,也易侵犯邻近结构如眼眶、翼腭窝、颞下窝及颅底等^[4]。本例明显侵犯右侧眼眶、上颌窦及鼻腔。②肿瘤边界一般模糊,有文献报道称肿瘤内部可夹杂脂肪、气体,也

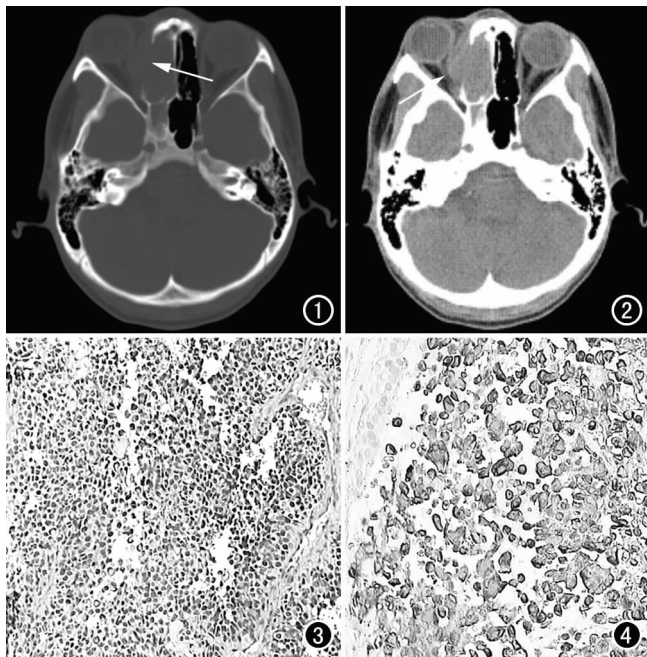


图1 CT骨窗示右侧筛窦和壁蝶窦壁溶骨性骨质破坏(箭)。

图2 CT软组织窗示右侧筛窦内软组织肿块,肿块侵犯右眼眶内侧壁,并突入右侧眼眶(箭)。图3 镜下示瘤细胞多为染色质丰富的圆形或梭形细胞,核染色质较深,可见轻度嗜酸性细胞质。图4 免疫组化示瘤细胞myoglobin表达(+).

易发生囊变、出血而密度往往不均匀^[1];有时肿块内可见大块骨质,与肿瘤生长过快有关。增强时肿块呈明显不均匀强化。③肿瘤沿骨骼呈侵蚀性骨质破坏,由于鼻窦构成骨质较薄,易突破分隔侵犯临近骨质结构。④CT密度分辨率高,能较好地显示病灶的骨质破坏情况,能区分溶骨性或膨胀性骨质破坏。MRI软组织分辨率较高,能较好显示肿瘤周围结构的侵犯^[5]。

鉴别诊断:①息肉:CT表现为低密度的无强化软组织密度影,无明显骨质破坏改变;②内翻型乳头状瘤:好发于鼻腔外侧壁、中鼻甲或鼻窦,肿瘤内可见钙化;③淋巴瘤:鼻腔鼻窦原发性淋巴瘤少见,病灶累及范围广,但骨质破坏程度轻;④鼻窦癌:表现为鼻窦软组织肿块,好发于中老年患者,病程进展快,临床症状重,以鳞癌为多,上颌窦癌最常见。

鼻窦良性病变进展较慢,对周围结构以推压改变为主,骨质破坏相对较轻,破坏区边缘清晰,邻近骨质可有硬化,与横纹肌肉瘤主要以破坏为主较易鉴别。以溶骨性、浸润性骨质破坏为主并浸润周围软组织为主要影像学表现的其它鼻窦恶性肿瘤与横纹肌肉瘤鉴别有一定困难,确诊需依赖病理检查。

参考文献:

- [1] 于小平,梁赵玉,王平.成人鼻部横纹肌肉瘤的影像学表现[J].临床放射学杂志,2006,25(7):612-615.
- [2] 黄方,吴春林.鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤的诊断和治疗[J].罕见病杂志,2003,10(6):11-14.

- [3] Lee JH, Lee MS, Lee BH, et al. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: MRI and CT findings[J]. AJNR, 1996, 17(10): 1923.
- [4] 薛元领, 满风媛, 鲜军舫, 等. 鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤的 CT 诊断[J].

- 中国医学影像技术, 2003, 19(4): 412-414.
- [5] 宋乐, 杨本涛, 陈光利, 等. 鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤的 CT 和 MRI 诊断[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24(3): 366-369.

(收稿日期: 2010-07-19 修回日期: 2011-06-15)

慢性侵袭性纤维性甲状腺炎一例

• 病例报道 •

李永华, 李彦, 毛磊, 刘国红

【中图分类号】R581.4; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)05-0579-01

病例资料 患者, 女, 35 岁。于 2 周前发现右侧甲状腺肿块, 自觉轻度呼吸困难就诊。患者无发热、手震、声嘶、呛咳、心悸、气促及吞咽不适; 精神体力、食欲及睡眠良好, 体重无明显改变。既往体健, 无家族遗传病史。体格检查: 气管居中, 甲状腺右叶可触及不规则形肿块, 大小约 4 cm × 3 cm, 边界不清, 表面粗糙, 质地硬, 活动度差。实验室检查和甲状腺功能测定均在正常范围。甲状腺扫描示右叶“冷结节”。颈部超声: 甲状腺右叶增大, 可见实性占位, 约 3.2 cm × 1.9 cm × 3.1 cm, 边界不清, 其内回声不均, 可见多发钙化; CDFI 可见丰富血流信号, RI = 0.68。甲状腺左叶小, 约 2.41 cm × 0.72 cm × 0.90 cm, 回声不均, 峡部增厚, 约 0.82 cm。颈部未见异常肿大淋巴结。超声诊断: 右侧甲状腺实性占位, 性质待定; 左侧甲状腺弥漫性病变; 甲状腺峡部增厚。CT 表现: 甲状腺右叶增大, 甲状腺右叶至峡部及部分左叶内不规则软组织肿块, 大小约 3.52 cm × 2.91 cm, 增强扫描呈不均匀强化, 病变区包膜毛糙, 周围脂肪间隙消失, 病变与右侧胸骨舌骨肌分界不清, 邻近血管及气管未见明显受压移位(图 1~3, 层距 3.75 mm)。CT 诊断: 甲状腺实性占位, 甲状腺癌可能性大。手术所见: 甲状腺双叶肿块, 质硬, 边界不清, 与右侧喉返神经粘连。病理检查: 甲状腺右叶肿块, 呈灰褐色, 大小 4.62 cm × 3.21 cm × 1.60 cm, 表面有部分包膜, 尚光滑, 书页状切开甲状腺组织, 切面灰白, 可见一不规则形肿块, 大小 4.12 cm × 2.63 cm × 1.10 cm, 质硬, 边界不清; 镜下示甲状腺组织内有大量纤维组织增生及大量炎细胞浸润, 滤泡结构破坏(图 4)。免疫组化检查: Vimentin(+), CD68(+), CD34(血管+), ALK(-), SMA(-), S-100(+). 病理诊断: 纤维性甲状腺炎。

讨论 慢性侵袭性纤维性甲状腺炎又称木样甲状腺炎或 Riedel 甲状腺肿。本病于 1896 年由 Bernhard 首先报道, 临床罕见, 其发生率占甲状腺疾病的 0.04%~0.30%, 平均发病年龄 47.9 岁(23~77 岁), 男女之比约为 1:5, 从首发症状到临床

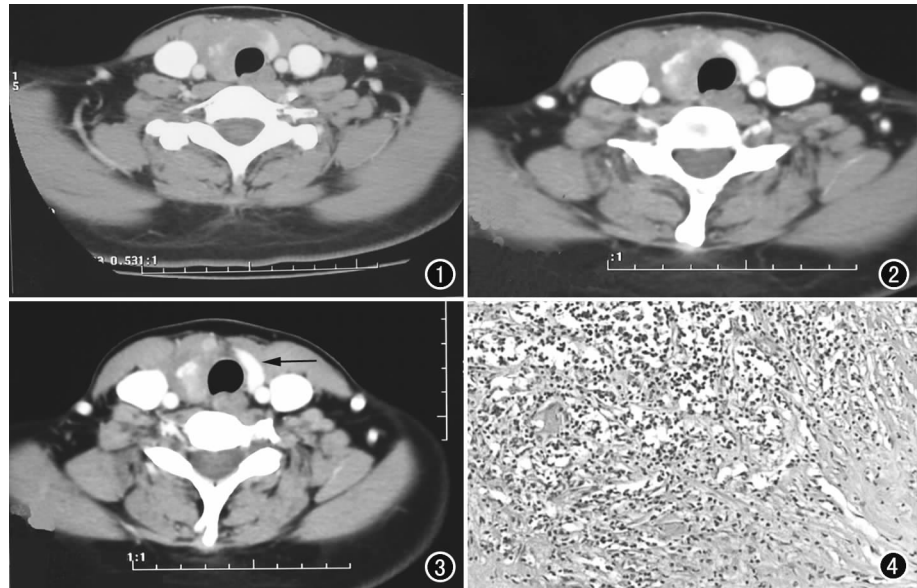


图 1 增强扫描示甲状腺右叶及峡部和部分左叶不规则软组织肿块, 呈不均匀强化。

图 2 肿瘤周围脂肪间隙消失, 邻近血管及气管未见明显受压移位。图 3 甲状腺左叶缩小, 大部分明显均匀强化(箭)。图 4 病理图镜下示大量纤维组织增生及炎性细胞浸润(×100, HE)。

确诊时间为 4~10 个月^[1]。本病发病原因不明, 有一定自限性。临床上甲状腺肿大, 质地坚硬, 与周围组织粘连紧密并可产生颈部压迫症状。其组织形态特点为甲状腺滤泡大部分破坏并伴有瘢痕样纤维组织增生, 其中有少量散在淋巴细胞和浆细胞浸润。本病主要与以下两种疾病相鉴别。①甲状腺癌: 病程短, 进展快, 质地不如 Riedel 甲状腺炎硬, CT 表现为病变区甲状腺肿大, 边缘模糊不清, 肿瘤呈不规则低密度影, 且密度不均匀, 与周围正常甲状腺组织和邻近器官分界不清, 常向四周浸润生长, 多伴有坏死、钙化及淋巴结转移; 增强扫描可见病变区不同程度强化, 但不及正常的甲状腺组织强化明显, 多需术后组织病理检查才能明确诊断。②桥本氏甲状腺炎: 又称慢性淋巴细胞甲状腺炎, 是一种自身免疫性疾病。病理表现为弥漫性淋巴细胞及浆细胞浸润, 滤泡细胞萎缩及间质纤维化。CT 表现为甲状腺呈弥漫性增大, 较对称, 边缘规整、锐利, 密度大致均匀, 无明显低密度结节及肿块, 增强扫描病变区内有高密度斑片及索条状影为其特征性征象。

参考文献:

- [1] Papi G, LiVolsi VA. Current concepts on Riedel thyroiditis[J]. Am J Clin Pathol, 2004, 121(5): 50-63.

(收稿日期: 2011-05-23)