

《请您诊断》病例 67 答案:成人鼻窦腔腺泡状横纹肌肉瘤

朱源义, 张毅, 向科, 马万辉, 范承林

【中图分类号】R739.62; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)09-1041-02

腺泡状横纹肌肉瘤为来源于横纹肌母细胞的软组织恶性肿瘤,发生在成人鼻窦腔者少见,现将我院收治的1例报道如下。

病例资料 患者,女,42岁,无明显诱因下反复右侧鼻塞2月余,呈间歇性、交替性。体检:鼻腔黏膜充血,鼻中隔向右侧偏曲,双侧下鼻甲肥大,右侧鼻腔内见灰白色新生物堵塞总鼻道,表面略充血,轻触无渗血。电子鼻内镜检查示右侧鼻腔新生物。CT平扫示鼻中隔稍向右偏,右侧筛窦、上颌窦及鼻腔内软组织肿块充填,CT值约47 HU,邻近右侧筛板、钩突、上颌窦内侧壁骨质吸收破坏,右侧上颌窦窦口及筛漏斗扩大并堵塞,右眼眶内壁受压并骨质吸收(图1a、b)。术前右侧鼻腔新生物免疫组化染色结果及HE切片支持肉瘤病理诊断。

手术所见:行右侧鼻腔新生物切除+右侧鼻窦开放术,见

新生物来源于右侧筛窦,右眶纸样板受侵犯,骨质结构欠完整,右上颌窦窦口黏膜充血肿胀,堵塞窦口,上颌窦内见少许黏稠分泌物。术后新生物送病检(右鼻腔鼻窦)查见小细胞恶性肿瘤(图2);四川大学华西医院病理会诊报告:(右鼻腔鼻窦)腺泡状横纹肌肉瘤。

术后1年余复查CT见右侧钩突、筛板及中上鼻甲术后缺如;右侧额骨、颧弓及眼眶壁呈溶骨性骨质破坏,其邻近局部见软组织密度影,周围境界不清(图3)。

讨论 横纹肌肉瘤是一种来源于横纹肌母细胞的多形性软组织恶性肿瘤,细胞可间变,根据组织病理特征可分为胚胎型、分化型及腺泡型三种类型,根据国际横纹肌肉瘤委员研究标准将本病分为4期^[1]。腺泡型的瘤细胞主要由横纹肌母细胞和小圆细胞组成,细胞呈裂隙状形成腺泡样结构,周围有黏

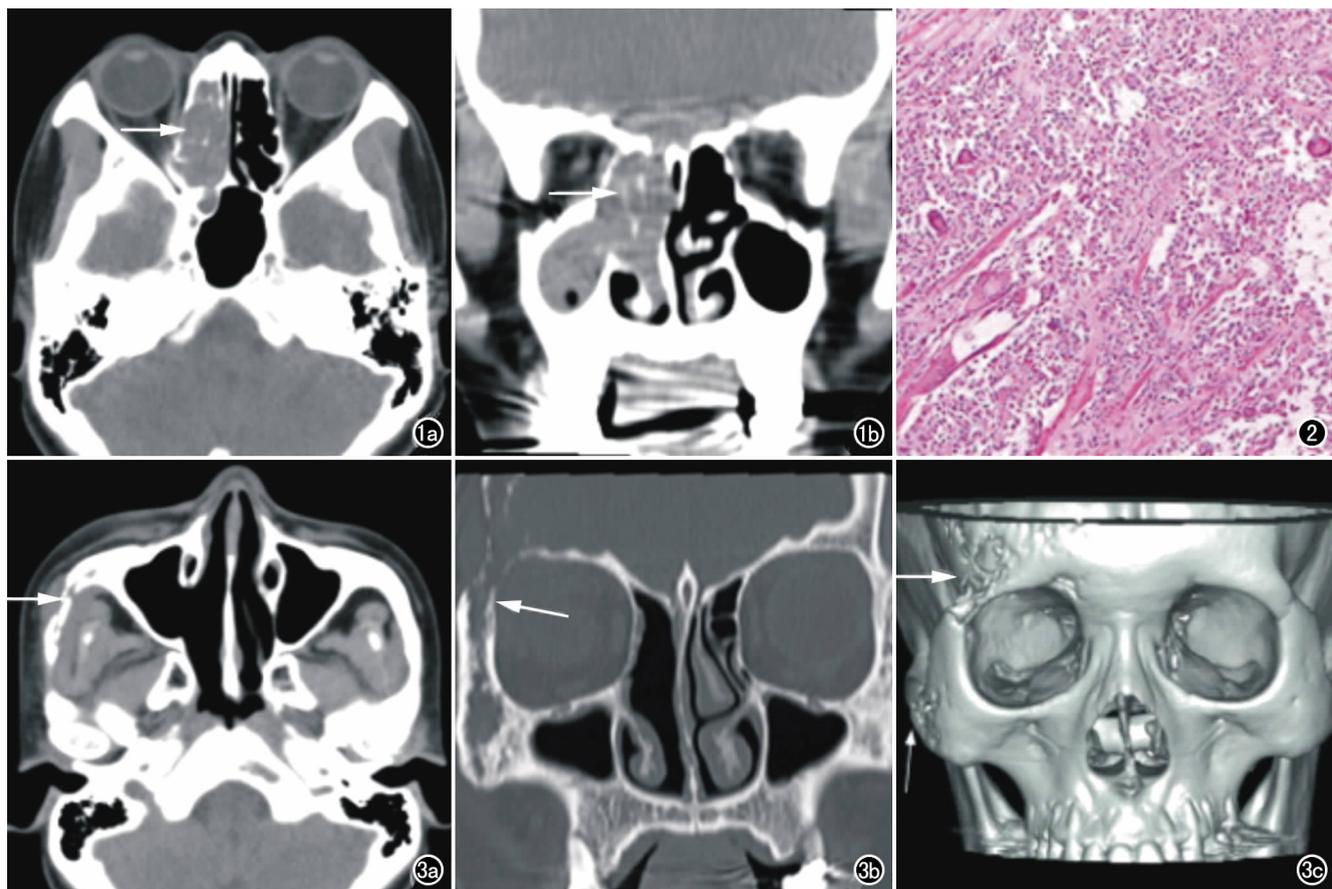


图1 术前副鼻窦CT平扫。a) CT横轴面示右侧筛窦软组织密度肿物(箭),筛骨及右侧眼眶内侧壁骨质吸收; b) CT示右侧筛窦、鼻腔及上颌窦内软组织肿物(箭),右侧上颌窦窦口扩大,钩突、上颌窦内侧壁及中上鼻甲骨质吸收。图2 病理片示瘤细胞呈未分化的小圆形、小卵圆形,并被纤维分割成腺泡状($\times 20$, HE)。图3 术后1年余CT复查。a) 右侧颧弓骨质破坏(箭)并见其邻近局部软组织密度影,周围境界不清; b) 右侧鼻窦腔新生物切除术后,右侧额骨、颧弓及眼眶壁骨转移,呈溶骨性骨质破坏(箭); c) 颌面部骨三维成像显示骨质破坏区(箭)。

液样基质,根据纤维血管间质的多少,可分为经典型、实体型和胚胎性-腺泡状混合型三种亚型^[2]。腺泡型约占全部横纹肌肉瘤的15%~20%;任何年龄均可发病,以10~25岁年轻人常见,成人发病少见;发病部位以躯干、头颈部和会阴部多见,生长在鼻窦腔者较罕见^[3]。临床症状并无特征性,常出现鼻塞、鼻出血、头痛、颌面部肿胀等,由于此类型肿瘤生长迅速,恶性程度高,具有较强侵袭性,邻近骨质常被破坏或推压,且淋巴及远处转移较早,早期常因伴有慢性炎症及变应性疾病而被漏诊或误诊,确诊时多属Ⅲ、Ⅳ期。

腺泡状横纹肌肉瘤影像学表现无特异性,需根据病理学和免疫组化特点做出正确诊断。CT平扫可发现软组织肿块影,增强后软组织呈中度不均匀强化,境界模糊;MSCT可全面显示病变部位和范围,但当肿瘤与鼻窦腔囊炎性病变均表现为软组织密度时,两者境界混淆不清,在肿瘤的定性诊断上存在一定困难。CT还可显示肿瘤向眼眶、颅底、颅内、颞下窝等邻近骨质的侵犯情况,也可了解淋巴及远处转移范围,为肿瘤临床分期及制定治疗方案提供依据。本例为发生在成人鼻窦腔的软组织肿瘤,术前与术后1年余CT均显示原发病灶或转移部位软组织肿块影及邻近骨质侵蚀。在详尽的临床背景下,根据CT、MRI影像学表现、病变部位和骨质破坏情况,可作出比较合理的良恶性鉴别诊断^[4]:鼻窦腔的息肉、黏液囊肿、慢性非侵袭性霉菌感染和良性肿瘤由于病变生长缓慢或肿块效应引起骨质吸收脱钙,范围可能超出其起源处,前两者软组织肿块逐渐增大引起压力性骨萎缩和骨侵蚀;恶性肿瘤如鼻窦骨性或软骨质肉瘤显示不规则骨膜反应、皮质断裂、岛状肿瘤骨形成以及明显的骨质破坏。病理诊断中,胚胎型和腺泡型横纹肌肉

瘤在组织学诊断中有一定困难,约50%的误诊率发生在横纹肌肉瘤的最初活检时。病理组织学检查中发现横纹肌母细胞对诊断具有重要意义,肿瘤免疫组化表达 desmin、myogemin、MyoD1 抗体具有高度敏感度及特异度;成人腺泡状横纹肌肉瘤应结合病理学特点和免疫组化特点与小圆细胞肿瘤及透明细胞肿瘤相鉴别,如腺泡状软组织肉瘤、骨外尤文肉瘤、嗅神经母细胞瘤、软组织透明细胞肉瘤、非霍奇金淋巴瘤等^[2]。

腺泡状横纹肌肉瘤临床以手术、放疗和化疗相结合的综合治疗为主^[1,5]。Ⅰ、Ⅱ期在根治性手术切除后行放疗和化疗,Ⅲ期在姑息性切除后行放疗,Ⅳ期仅给予放疗。肿瘤预后较差,主要取决于肿瘤的病理类型、疾病分期及治疗方案。

参考文献:

- [1] Raney RB, Maurer HM, Anderson JR, et al. The intergroup rhabdomyosarcoma study group (IRSG): major lessons from the IRS-I through IRS-IV studies as background for the current IRS-V treatment protocols[J]. *Sarcoma*, 2001, 5(1): 9-15.
- [2] 徐傲, 陈柯, 吴海波, 等. 成人腺泡状横纹肌肉瘤 11 例临床病理学分析[J]. *安徽医药*, 2011, 15(2): 183-185.
- [3] 刘杰, 周远红, 刘立思. 鼻腔鼻窦腺泡型横纹肌肉瘤 1 例[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2010, 24(5): 234.
- [4] 刘怀军, 王藏海, 耿左军, 等. *Valvassori 头颈影像学*[M]. 北京: 中国医药科技出版社, 2011: 438.
- [5] 张艳秋, 李培华, 李巍, 等. 鼻腔鼻窦横纹肌肉瘤 3 例[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2010, 24(11): 524-525.

(收稿日期: 2012-02-16 修回日期: 2012-03-15)

中外华人医学磁共振 2012 年会暨国际医学磁共振学会论坛

为推动我国医学磁共振事业发展,凝聚海内外专家力量,促进业内合作与交流,由海外华人磁共振学会、国际磁共振学会共同主办的中外华人医学磁共振 2012 年会暨国际医学磁共振学会论坛将于 2012 年 12 月 14—16 日在美丽的海滨城市福建厦门举办。本次大会将是一次海内外医学影像领域中外专家相聚的盛会。本次会议的主题是“全球磁共振科学家和临床医生的中国聚会”。届时,来自国内外数百名著名磁共振专家及临床医生将汇聚一堂,共同就国际磁共振成像技术及应用的最新进展展开充分交流。

会议日程: 12 月 13 日 全天报到

12 月 14 日 国际医学磁共振学会论坛 扩散磁共振成像专题

12 月 15—16 日 中外华人医学磁共振年会 磁共振技术、应用和临床实践 特邀报告和论文投递报告 心血管磁共振成像教育课程 摘要评奖

地点: 厦门市东南面的环岛南路 福建省厦门市国家会计学院