

上颌窦恶性蝶螈瘤一例

罗乐凯, 任翠萍, 陈晨, 汪卫建, 张勇

【关键词】 恶性蝶螈瘤; 外周神经鞘瘤; 横纹肌肉瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R739.41 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2017)07-0772-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.07.025

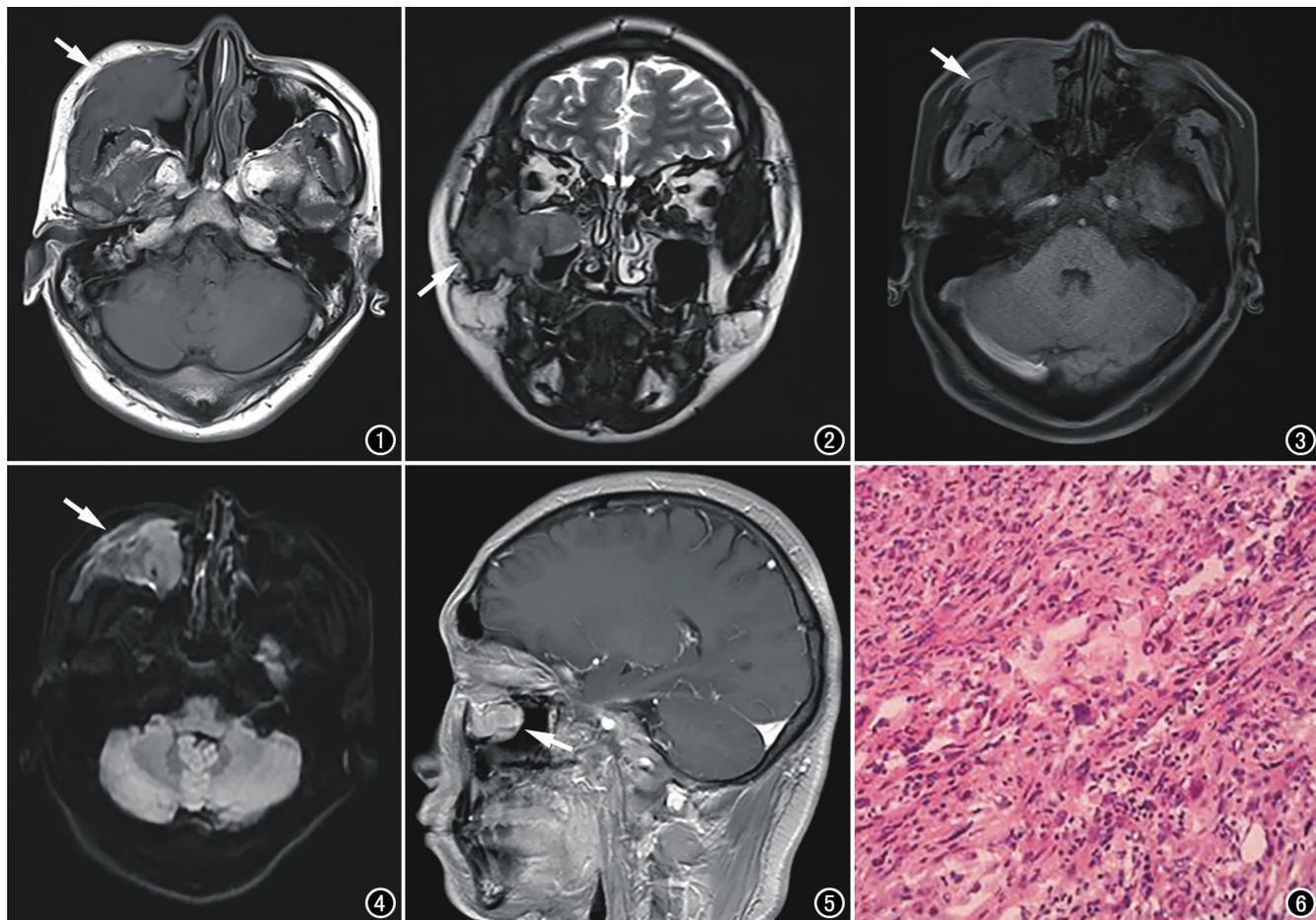


图 1 横轴面 T_1 WI 示右侧上颌窦占位(箭),在呈均匀稍低信号。 图 2 T_2 WI 示等信号肿瘤内片状稍低信号(箭)。
图 3 脂肪抑制序列示肿瘤呈均匀稍高信号(箭)。 图 4 DWI 示病变内部不均匀弥散受限高信号影(箭)。 图 5 矢状面增强扫描示肿瘤明显均匀强化(箭)。 图 6 镜下见肿瘤由梭形细胞构成,核异形性明显,可见横纹肌母细胞(HE, $\times 200$)。

病例资料 患者,男,27岁,3个月前患者无明显诱因出现右侧面部麻痛,牙痛,头痛,间歇性鼻塞、流鼻涕、嗅觉减退,疼痛剧烈时口服止痛片后稍缓解,在当地医院行 CT 检查示:右侧上颌窦前壁,颧骨局部肿胀、骨质破坏,恶性不排除。今为求进一步治疗来本院就诊,门诊以“右上颌窦占位”收入院。患病以来,患者神志清,精神可,食欲正常,睡眠正常,大小便正常,体重无减轻。

影像学检查:CT 平扫可见右侧上颌窦前壁区见不规则软组织密度影,右侧上颌窦前壁及后外壁局部骨质吸收破坏,右上颌窦窦腔变小。MRI 平扫可见右侧上颌窦占位,在 T_1 WI 呈均匀稍低信号(图 1), T_2 WI 呈等信号伴局片状低信号(图 2),压脂像为稍高信号(图 3),DWI($b=1000$)时可见扩散受限高信号影(图 4),病变向前突破上颌窦前壁及后外侧壁,侵犯前外侧软组织。右侧上颌窦粘膜增厚。双侧颈部见多发淋巴结显示,部分肿大。增强扫描右侧上颌窦病变可见明显强化(图 5),大小约为 $5\text{ cm} \times 3.5\text{ cm} \times 4\text{ cm}$ 。术前诊断:右侧上颌窦癌。

作者单位:450000 郑州,郑州大学第一附属医院磁共振科

作者简介:罗乐凯(1991-),女,河南省汝阳县人,硕士研究生,主要从事磁共振诊断工作。

通讯作者:任翠萍, E-mail:rcp810@sohu.com

手术及病理:术中见上颌窦前壁、外侧壁及顶壁被肿瘤组织侵犯,并向外侵犯右侧颧弓,向内侵犯眶内下角,肿瘤无明显包膜,呈鱼肉状。完全切除病变组织送活检。肉眼可见:灰白灰红组织一块,大小6 cm×4 cm×2.5 cm,切面灰黄质硬。镜下可见:肿瘤由梭形细胞构成,核异型性明显,同时可见横纹肌母细胞(图6)。免疫组化:S-100(部分+),Desmin(局部+),SMA(部分+),CD34(-),Bcl-2(部分+),CD68(部分+),AE1/AE3(部分+),ALK(+),Ki-67(约40%+)。病理诊断:恶性蝶腭瘤。

讨论 恶性蝶腭瘤(malignant triton tumor, MTT)是恶性外周神经鞘瘤(malignant peripheral nerve sheath tumors, MPNST)的一个亚型,伴横纹肌肉瘤分化,恶性程度更高,临床更罕见。MPNST的发病率在人群中小于0.001%,约占所有软组织肉瘤的5%^[1],而MTT仅占有MPNST的5%^[2]。MTT的发生可能与神经纤维瘤病I型(NF-1)有关,同时伴有NF-1的MTT约占70%^[3]。本例患者不伴有NF-1的病史。MTT好发于14~57岁,女性患者多见,可发生在全身各个部位,以头颈部,躯干部及四肢近端多见,发生于上颌窦者文献报道少见。MTT早期可无症状,仅有肿块增大,当临近组织受累时可出现相应临床症状。

MTT的影像表现通常为巨大的肿块,可伴周围软组织及骨质破坏。在CT上通常表现为实质性肿块,与肌肉组织密度相同,增强后可见不均匀强化。在MRI上的典型表现为T₂WI上高信号肿块影,内有环形或线状低信号分隔影,可能与肿瘤生长速度快,产生液化坏死有关。本例肿瘤体积较小,在T₂WI上表现为等信号肿块,未见明显线状分隔影,可能与上颌窦内MTT症状出现较早,及时就诊有关。也有研究者认

为,起源于鼻和鼻窦的MTT与起源于其他部位的MTT相比,组织级别较低^[4]。虽然恶性蝶腭瘤的影像表现无明显特征性,但CT和MRI可帮助判别肿瘤的恶性程度,了解肿瘤与周围组织的关系,早期发现对于MTT的预后具有重要影响。

MTT的诊断依赖病理检查,确诊具备以下四条^[5]:①具有恶性外周神经肿瘤成分;②同时含有散在其间的横纹肌肉瘤成分;③S-100蛋白、结蛋白、肌红蛋白阳性;④排除瘤组织内残留、萎缩的横纹肌。本病需与横纹肌肉瘤、恶性周围神经肿瘤、平滑肌肉瘤等相鉴别。关于MTT的治疗,目前世界上尚无成熟的治疗方案提供。因其进展快,恶性程度高,一般强调根治性手术切除。行肿瘤根治性切除术者,无论是否进行术后放疗、化疗,其预后都优于肿瘤次全切者^[6]。

参考文献:

- [1] Kamran SC, Howard SA, Shinagare AB, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: prognostic impact of rhabdomyoblastic differentiation (malignant triton tumors), neurofibromatosis 1 status and location[J]. Eur J Surg Oncol, 2013, 39(1): 46-52.
- [2] Terzic A, Bode B, Gratz KW, et al. Prognostic factors for the malignant triton tumor of the head and neck[J]. Head & Neck, 2009, 31(5): 679-688.
- [3] 李杨, 段崇锋, 刘霞, 等. 腹膜后恶性蝶腭瘤1例[J]. 中国医学影像技术, 2015, 31(7): 1114.
- [4] Yasuda M, Muto Y, Kuremoto T, et al. A case of recurrent malignant triton tumor successfully treated with radiotherapy[J]. Auris Nasus Larynx, 2016, 43: 710-714.
- [5] 湛玉晓, 胡倩, 岳铭, 等. 三例小儿恶性蝶腭瘤的诊治体会及文献复习[J]. 中华小儿外科杂志, 2014, 35(10): 769-773.
- [6] 李月月, 王毅, 赵海萍, 等. 儿童眼眶原发性恶性蝶腭瘤一例[J]. 中华眼科杂志, 2015, 51(12): 936-938.

(收稿日期: 2017-02-10)