

鼻腔胚胎横纹肌肉瘤伴颈部淋巴结、腮腺及颌下腺转移 1 例报告

张洪静^{1,2}, 卢春燕¹, 刘荣波^{1△}

1. 四川大学华西医院 放射科(成都 610041); 2. 四川大学华西第四医院 放射科(成都 610041)

【关键词】 胚胎横纹肌肉瘤 腮腺 颌下腺 转移

患者,女,48岁,因“涕中带血4月,鼻塞2月”入院。专科查体:双侧鼻塞,左侧为主,左侧中鼻道见淡红色新生物,质软,触之易出血,色苍白,右侧耳垂下包块,大小约4 cm×5 cm,质硬,活动度差,双侧颈部多发串珠状增大淋巴结,质中,活动度可。4月前患者无明显诱因出现左鼻涕中带血,后右鼻涕中带血,未行特殊治疗。2月前患者左鼻渐进性鼻塞,伴眶周胀痛、双眼溢泪、午间头痛,以额部疼痛为主,偶有右耳痛、面部右侧麻木感,无嗅觉减退、痰中带血、张口受限、耳闷等。入院后行鼻部CT检查提示:双侧筛窦、蝶窦、上颌窦及鼻腔内见软组织密度影充填,周围部分骨质吸收、破坏,前颅底骨质不连续(图1),双侧颈部淋巴结增多、增大,双侧腮腺实质密度不均匀,内见软组织密度团块、结节影,右侧为

甚。排除手术禁忌后,行“鼻内镜下双侧鼻窦开放+双侧鼻腔肿物切除术”,术后病检及免疫组化检查结果提示“胚胎横纹肌肉瘤”。其余实验室检查无特殊。术后给予抗炎、鱼肝油滴鼻等对症处理,并请肿瘤科会诊,会诊提示需进一步全身化疗及放射治疗。患者病情稳定后于术后第9 d出院,等待入住肿瘤科。术后第25 d,患者再次出现面部肿胀,视物模糊伴张口受限,遂于我院门诊行鼻咽部MRI增强检查提示:双侧鼻腔、筛窦、上颌窦、蝶窦及额窦黏膜明显增厚,鼻腔内并见肿块样长T1稍长T2信号影充填,伴周围骨质吸收、破坏,右侧腮腺、双侧颌下腺体积明显增大(图2、图3),信号不均匀,呈肿块样改变,双侧颈动脉鞘区、颈后三角及右侧咽旁间隙见多发增大淋巴结,部分相互融合。上述病变于增强后明显不均匀强化。影像诊断考虑肿瘤性病变伴腮腺、颌下腺及淋巴结转移。后行右侧腮腺、颌下腺包块穿刺涂片、细胞块病理及免疫组化检查,确诊为胚胎型横纹肌肉瘤。临床给予治疗方案为全身化疗(力朴素200 mg/dL+异环磷酰胺3 g,q3w)+局部放疗,同时给予抑酸、止吐、保肝、营养支持等对症治疗,预后较好。

讨论 横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma,RMS)在1854

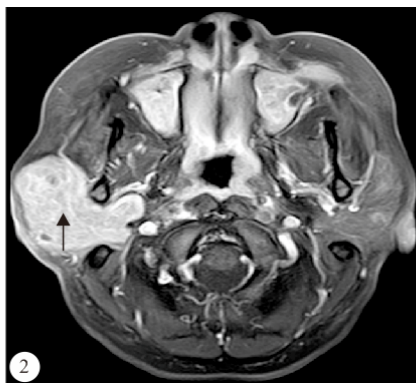


图1 CT示双侧筛窦、蝶窦内软组织充填,筛骨纸板及鼻中隔骨质破坏(黑箭)

图2 MRI片示右侧腮腺增大呈肿块状改变,并明显强化(黑箭)

图3 MRI示双侧颌下腺体积明显增大呈肿块状改变,明显强化(黑箭),左侧颈动脉鞘区淋巴结增大(白箭)

年被Weber首次报道,后分为胚胎型、肺泡型、葡萄状型及多形型4个亚型。RMS是来源于具有向横纹肌细胞产生分化潜能的一种原始间叶细胞的恶性软组织肿瘤,多发生在头颈部,约占35%,主要分布于鼻腔、鼻窦、眼眶、耳部、腮腺区、颞部和颈部等部位。胚胎型横纹肌肉瘤(embryonal rhabdomyosarcoma,ERMS)是RMS中最常见的亚型,约占横纹肌肉瘤的60%,多发生于儿童,平均年龄约7.5岁,男性略多于女性,男女比例约1.3:1.0,极少见于成人。ERMS发生在鼻腔、鼻窦时,多累及多个鼻窦,并造成周围结

构受侵及广泛骨质破坏,是一种具有高度侵袭性的恶性肿瘤,早期即可沿血管、淋巴管引起广泛转移。本例患者为中年女性,病变累及全组鼻窦及鼻咽部黏膜,伴前颅窝骨质破坏,部分肿瘤组织经破坏的筛骨纸板凸向眼眶,致眼球轻度突出,发现时已发生颈部淋巴结、腮腺及颌下腺转移,这极其罕见。由本例临床资料可以得到提示,当患者出现进行性鼻塞、涕中带血等临床症状,且CT、MRI检查也发现有鼻腔、鼻窦软组织团块伴鼻窦、前颅底骨质破坏等表现时,可怀疑为ERMS,再依靠术后病理结果及免疫组化结果即可确诊。

(2014-08-15收稿,2015-01-13修回)