

◆个案报道

Oropharyngeal embryonal rhabdomyosarcoma: Case report 口咽胚胎性横纹肌肉瘤1例

吴文娟¹, 马建勇¹, 唐威²

(1. 南京医科大学附属无锡第二医院影像科, 2. 病理科, 江苏 无锡 214001)

[Keywords] rhabdomyosarcoma, embryonal; oropharynx; magnetic resonance imaging

[关键词] 横纹肌肉瘤, 胚胎性; 口咽; 磁共振成像

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.09.053

[中图分类号] R739.8; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)09-1433-01

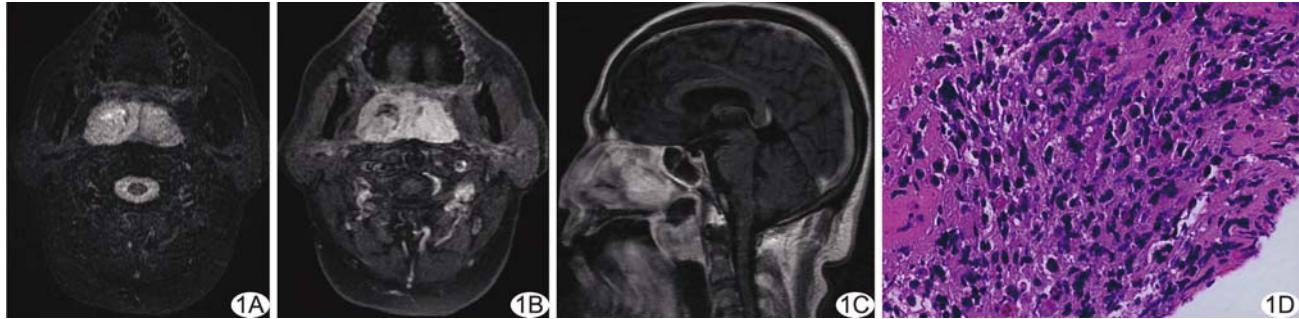


图1 口咽 ERMS A. 轴位MR T2WI; B. 轴位增强T1WI; C. 矢状位增强T1WI; D. 病理图(HE, ×100)

患者男, 67岁, 因“鼻塞咽痛伴涕中带血7月余”入院, 以右侧为主, 伴睡眠打鼾。查体: 软腭前移, 口咽部见明显隆起肿物。MRI: 口咽腔内约5.9 cm×2.3 cm×4.3 cm异常软组织信号, T1WI呈低信号, T2WI呈不均匀稍高信号, 内见囊样高信号区(图1A); 增强后肿物明显强化, 与扁桃体分界不清(图1B、1C), 口咽两侧壁受累, 颈部未见肿大淋巴结。考虑口咽部恶性占位, 口咽癌? 于全麻下行口咽肿物切除术, 术中见灰白色肿瘤, 与咽壁分离困难, 故仅行部分切除术, 切除体积为2.0 cm×2.0 cm×1.0 cm。术后病理: 组织切面呈灰白色, 质中; 光镜下见梭形瘤细胞呈编织状排列, 细胞丰富, 生长活跃, 部分围绕血管, 细胞核深染, 核大异型, 可见核分裂象, 伴坏死(图1D); 免疫组织化学: CK(-)、EMA(-)、CD34(-)、Des(弥漫+)、SMA(-)、S100(小灶性+)、Ki-67(70%+)、Melan-A(-)、Melanoma(HMB45)(-)、Vim(+)、CD56(-)、CgA(-)、Syn(-)、Myoglobin(小灶性+)。病理诊断: 胚胎性横纹肌肉瘤(embryonal rhabdomyosarcoma, ERMS)。术后行放射治疗, 随访15个月未见局部及远处转移。

讨论 横纹肌肉瘤是少见的中胚层恶性肿瘤, 起源于原始间质细胞, 可能与染色体异常、杂合丢失、基因甲基化异常及DNA突变有关, 分为胚胎性、腺泡状、多形性及梭形细胞/硬化性。ERMS是发病率最高的亚型, 约占49%, 好发于儿童、青少年, 成人少见, 多发生于头颈部, 口咽部ERMS十分罕见。发生在鼻咽、鼻腔的ERMS临床表现为鼻塞、打鼾、痰中带血等; 影像学可见形态不规则、边界不清的软组织肿块, 密度均匀, MR T2WI多呈不均匀稍高信号, T1WI多呈等或稍低信号, 肿瘤出血时可呈高低混杂信号, 增强后病灶呈不均匀环形强化, 边界清楚, 肿瘤中心坏死或出血时多无强化。口咽部ERMS可早期发生颈部淋巴结转移。鉴别诊断: ①口咽癌, 多表现为突向口咽腔的不规则肿块, 增强后不均匀强化, 中心可见低信号囊变及坏死区, 累及颈旁间隙; ②淋巴瘤, 通常密度均匀, 无囊变坏死及钙化, T1WI呈稍低信号, T2WI及DWI呈高信号, 增强后轻度强化; ③纤维肉瘤, T2WI呈等或稍低信号, 增强后轻度渐进强化。本病最终需靠病理学诊断。

[第一作者] 吴文娟(1982—), 女, 江苏无锡人, 硕士, 副主任医师。E-mail: happybobo82@163.com

[收稿日期] 2019-04-17 [修回日期] 2020-08-11