

成人腺泡型筛窦横纹肌肉瘤 1 例报道

陈肇臻, 卓明英, 李达人, 方谷豪, 郑晓晖
(长庚医院耳鼻咽喉头颈外科, 福建厦门 361028)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2012.32.048

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2012)32-3463-02

1 临床资料

患者,男,32岁,因“发现左颈部肿物半年”为主诉于2010年9月6日入院。患者于半年前无意间发现左侧颈部肿物,大小约1.5 cm×2 cm,此后肿物进行性增大;无鼻塞、鼻涕带血、嗅觉下降、头痛、视力下降等症状;患者就诊于某医院,颈部CT提示:左侧筛窦占位性病变,左侧颈部占位性病变,诊断为左筛窦恶性肿瘤伴左侧颈部淋巴结转移,外院行颈部病理活检,病理切片经多家医院阅片会诊,先后病理诊断有:(1)神经内分泌肿瘤转移;(2)非角质化癌转移;(3)转移性神经母细胞瘤等。于2010年6~7月在外院行“表阿霉素、异环磷酰胺、顺铂”化疗后,复查CT:左筛窦及颈部肿物未见明显缩小。入院后行鼻内镜检查:左总鼻道见淡红色新生物,表面粗糙,易出血;右鼻腔未见常,鼻咽未见新生物;左颈部颌下、颈前三角可触及多个肿大淋巴结,大小1.5 cm×1.0 cm~3.0 cm×2.0 cm,质地韧,部分相互融合,右颈部淋巴结未及肿大;心肺及腹部检查未见异常。入院后行头颈部CT及MRI检查提示左筛窦、上颌窦高密度影,见前颅底骨质破坏,左颈多发淋巴结肿大(图1~3)。



图1 冠状位:左侧前筛密度增高影,前颅底骨质破坏

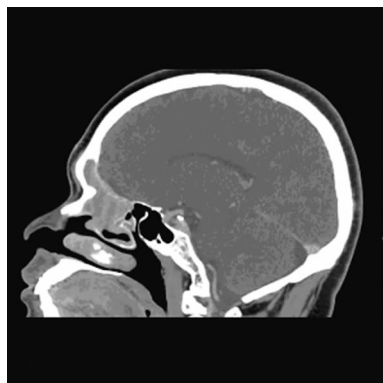


图2 矢状位:左侧前筛密度增高影,前颅底骨质破坏

入院后局部麻醉下左鼻腔肿物活检联合左颈部淋巴结活检术;活检病理诊断:左鼻腔腺泡型横纹肌肉瘤及左颈部淋巴结转移;免疫组化染色:结蛋白(Desmin)阳性,神经特异性烯

醇化酶(NSE)阴性,S100蛋白阴性,肌红蛋白(Myogenin)阳性,肌调节蛋白(Myod1)阴性(封3图4~6)。于2010年9月15日在全身醉麻下鼻内镜下左鼻腔鼻窦肿物切除联合双侧颈部淋巴结清扫术。术后病理:左鼻腔横纹肌肉瘤,左侧颈部I、II、III、V区见横纹肌肉瘤转移,右侧III区见横纹肌肉瘤转移。术后诊断左筛窦横纹肌肉瘤伴双侧颈部淋巴结转移[国际抗癌协会(UICC)分期III期T2aN1M0]。术后建议患者进行放疗及化学治疗,术后患者失访。

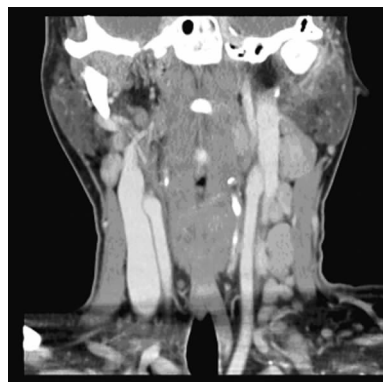


图3 左侧颈部可见多发肿大淋巴结

2 讨论

鼻腔鼻窦原发性恶性肿瘤少见,原发筛窦之横纹肌肉瘤更是少见。横纹肌肉瘤来源于骨骼肌分化中不成熟的间质细胞,是小于15岁的儿童中最常见的软组织恶性肿瘤,在儿童恶性肿瘤发病率为5%~10%。成人横纹肌肉瘤与儿童的临床过程及预后十分不同,成人横纹肌肉瘤常见部位在四肢,而儿童则主要在头颈部。超过60%的成人患者诊断时已经有局部或远处转移,主要为肺部及骨骼。而只有15%的儿童横纹肌肉瘤出现远处转移,预后较差。成人头颈部的横纹肌肉瘤极其少见,5年生存率小于或等于8%。鼻窦横纹肌肉瘤不易早期发现,就诊时往往是晚期并有局部或远处转移。横纹肌肉瘤主要分为4种组织病理类型:多形性、胚胎型、腺泡型、葡萄状型。胚胎型70%,腺泡型20%,其他型占10%^[1-2]。胚胎型是头颈部最常见的病理类型,多形性及腺泡型较少见。普遍认为胚胎型预后较好,腺泡型预后最差;腺泡型是分化最差的肿瘤细胞,易出现远处转移,所以预后最差^[3-5]。本例患者为腺泡型并出现前颅底浸润及双侧颈部淋巴结转移,提示预后差。

鼻窦横纹肌肉瘤临床及病理诊断较困难,须与常见的头颈部肿瘤鉴别,如鼻咽癌、淋巴瘤、神经内分泌肿瘤、黑色素瘤、未分化癌和转移癌,鉴别诊断要结合影像学、组织细胞学及免疫组化分析。横纹肌肉瘤免疫组化显示,结蛋白和肌红蛋白阳性;本病例外院由于只是行颈部局部活检标本,未经免疫组化染色病理诊断更困难。

参考文献:

[1] Nayar RC, Prudhomme F, Parise O, et al. Rhabdomyosar-

coma of the head and neck in adults: a study of 26 patients[J]. *Laryngoscope*, 1993, 103(12):1362-1366.

- [2] Yang A, Wickremesekera A, Parker A, et al. Surgical management of craniofacial and skull base rhabdomyosarcomas[J]. *J Craniofac Surg*, 2009, 20(5):1388-1393.
- [3] Crist WM, Anderson JR, Meza JL, et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with non-metastatic disease[J]. *J Clin Oncol*, 2001, 19(12):3091-3102.

• 短篇及病例报道 •

卵巢成熟性囊性畸胎瘤 CA199 异常升高 2 例报道

文 怡, 季晓黎

(成都中医药大学中医妇科教研室 610073)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2012.32.049

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2012)32-3464-01

1 临床资料

病例 1, 患者, 女, 33 岁, 因“发现左附件区包块 1⁺ d”于 2011 年 12 月 14 日入院。入院前 B 超: 左附件区探及 7.0 cm×4.1 cm 稍强欠均质回, 回声内见 3.0 cm×1.0 cm 欠规则无回声区, 提示畸胎瘤。肿瘤标志物癌抗原 199(CA199) >1 000 U/mL(正常值小于 37 U/mL)。入院后复查 CA199: 932.4 U/mL。行消化道检查未见异常。2011 年 12 月 21 日行经腹右侧卵巢囊肿剥除术, 术中见左侧卵巢增大约 7 cm×5 cm×5 cm, 表面光滑, 其内见一包膜完整囊肿, 囊肿内见毛发及油脂, 囊壁光滑无乳头及分隔。术中冰冻病检示: 左卵巢成熟性囊性畸胎瘤。术后病理诊断: 左卵巢成熟性囊性畸胎瘤, 含成熟神经胶质成分。术后 2 d 复查 CA199: 638.8 U/mL; 术后 6 d 复查 CA199: 374.0 U/mL; 术后 39 d 复查 CA199: 74.0 U/mL; 术后 68 d 复查 CA199: 35.6 U/mL。

病例 2, 患者, 女, 20 岁, 因“发现左附件区包块 2 个月”于 2012 年 1 月 15 日入院。入院前妇科检查左附件区扪及一约 8 cm×6 cm 包块, 质韧, 活动, 光滑, 无压痛。B 超于左附件区探及 8.1 cm×5.6 cm 稍强欠均质回, 回声内见少许欠规则稍强回声及散在短线状增强回声, 畸胎瘤可能性大。入院后查肿瘤标志物 CA199: 511.5 U/mL。2012 年 1 月 7 日复查 CA199: 464.3 U/mL。消化系统检查未见异常。2012 年 1 月 12 日行经腹左侧卵巢囊肿剥除术, 术中见左侧卵巢增大约 8 cm×6 cm×6 cm, 表面光滑, 其内见一包膜完整囊肿, 囊肿内见毛发及油脂, 囊壁光滑无乳头及分隔。术中冰冻病检示: 左卵巢成熟性囊性畸胎瘤。术后病检诊断: 左卵巢成熟性囊性畸胎瘤, 含成熟神经胶质成分; 腹水中未见恶性肿瘤细胞。术后 6 d 复查 CA199: 228.7 U/mL; 术后 21 d 复查 CA199: 97.53 U/mL; 术后 41 d 复查 CA199 32.5 U/mL。

2 讨 论

CA199 是一种低聚糖类抗原, 为许多黏膜细胞的组成成分^[1], 在消化道肿瘤患者中水平升高, 是诊断胰腺癌、胆系癌、结直肠癌、肝癌和胃癌的一项特异性较高、敏感度较强的肿瘤标志物^[2]。CA199 在卵巢癌诊断中也有重要价值, 近年来发现其在妇科良性疾病中也有一定的表达^[3]。

成熟性畸胎瘤是最常见的卵巢良性肿瘤之一, 是由分化好的内、中、外胚层的组织构成。在诊断中除 B 超较具有特异性外, 肿瘤标志物的检查也有一定价值。多数成熟性畸胎瘤肿

- [4] Friling R, Marcus M, Monos T, et al. Rhabdomyosarcoma: invading the orbit in an adult[J]. *Ophthal Plast Reconstr Surg*, 1994, 10(4):283-286.
- [5] Michael C. Principles and Practice of ophthalmic plastic and reconstructive surgery[M]. Philadelphia: W. B. Saunders Co, 1996:983-993.

(收稿日期: 2012-02-12 修回日期: 2012-07-16)

标志物水平正常或稍有升高^[4], 异常升高者少见, 其中 CA199 异常升高者尤为罕见^[5]。陆启滨等^[6]报道, 血清 CA199 水平与成熟性畸胎瘤患者的发病年龄、畸胎瘤的大小、畸胎瘤所含的成分、畸胎瘤的并发症, 如扭转致出血、水肿、坏死、炎症感染等因素直接相关; 而与患者的生育流产史等因素无明显的相关性。其中如含有神经组织越多, CA199 的阳性比例越大, 阳性率越高, 其原因可能与中胚层组织发育异常有关。这与本文中报道的 2 例一致, 2 例患者病检结果均发现成熟的神经胶质成分, 说明了 CA199 异常升高的可能原因。

由于 CA199 异常升高主要发生在消化道恶性肿瘤疾病, 在卵巢良性肿瘤较少发生。因此, 术前应全面考虑, 进行消化道肿瘤的相关检查, 并做好卵巢恶性肿瘤手术的准备。术后应严密追踪 CA199 水平的变化, 以免误诊和漏诊。2 例患者术前均进行了消化道肿瘤的相关检查, 术后追踪 CA199 降至正常水平, 可明确诊断。

参考文献:

- [1] Ishigam IS, Natsugoe S, Hokita S, et al. Clinical importance of pre-operative carcino embryonic antigen and carbohydrate antigen 199 levels in gastric cancer[J]. *J Clin Gastro*, 2001, 32(1):41-44.
- [2] 徐伟明, 李永江. 血清 CA199 检测对消化道恶性肿瘤的临床意义[J]. *安徽医学*, 2011, 32(6):744-745.
- [3] Coskun A, Kiran G, Ozdemir O. CA 19-9 can be a useful tumor marker in ovarian dermoid cysts[J]. *Clin Exp Obstet Gynecol*, 2008, 35(2):137-139.
- [4] 王伟萍, 向阳, 沈铿, 等. 糖抗原 199 在卵巢成熟畸胎瘤诊断中的临床意义[J]. *中国实用妇科与产科杂志*, 2011, 27(1):51-53.
- [5] Dede M, Gungor S, Yenen MC. CA19-9 may have clinical significance immature cystic teratomas of the ovary[J]. *Int J Gynecol Cancer*, 2006, 16(1):189-193.
- [6] 陆启滨, 许家莹, 周雪滢. 卵巢畸胎瘤与 CA199 相关因素分析[J]. *现代中西医结合杂志*, 2010, 19(20):2481-2483.

(收稿日期: 2012-03-23 修回日期: 2012-07-13)