

tics and prognosis of Penicilliosis among HIV-negative patients with or without underlying disease in Southern China; a retrospective study[J]. *Bmc Infectious Diseases*, 2015, 15(1):1-11.

[7] 李菊裳,潘乐泉,吴绍熙. 马尔尼菲青霉菌病[J]. 中国人兽共患病杂志,1990,18(2):98-100.

Li JS, Pan LQ, Wu SX. *Penicillium marneffeii*[J]. *Chinese Journal of Zoonoses*, 1990, 18(2):98-100.

[8] 黄长武, 李兴禄, 黄艺, 等. 马尔尼菲青霉菌的鉴定[J]. 微生物学杂志, 2006, 26(1):61-65.

Huang CW, Li XL, Huang Y, et al. Identification of *penicillium*

marneffeii[J]. *Journal of Microbiology*, 2006, 26(1):61-65.

[9] Nittayananta W. *Penicilliosis marneffeii*: another AIDS defining illness in Southeast Asia[J]. *Oral Diseases*, 1999, 5(4):286-93.

[10] 梁家榕, 曹存巍, 林有坤. 马尔尼菲蓝状菌病致溶骨性损害合并 Sweet 样皮疹 1 例[J]. 微生物与感染, 2017, 12(1):40-43.

Liang JR, Cao CW, Lin YK. A case of osteolytic lesions with Sweet syndrome rash caused by *Penicillium marneffeii*[J]. *Journal of Microbes and Infections*, 2017, 12(1):40-43.

(收稿日期:2017-09-21)

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201802022

· 病案报道 ·

咽喉部纤维黏液样肉瘤 1 例

曲高雅¹, 田海月², 苏勤军³, 陈柳叶¹, 钟翠萍¹

(1. 中国人民解放军兰州总医院耳鼻咽喉头颈外科, 甘肃 兰州 730050; 2. 宁夏医科大学附属总医院耳鼻咽喉头颈外科, 宁夏 银川 750004; 3. 中国人民解放军兰州总医院病理科, 甘肃 兰州 730050)

中图分类号:R739.6 文献标识码:D

[中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2018, 24(2):178-180]

低度恶性纤维黏液样肉瘤是一种少见的软组织肿瘤, 进展缓慢, 肿块可持续数年, 容易局部复发及远处转移, 可转移到肺及胸膜。咽喉部为复层鳞状上皮, 恶性肿瘤少见, 低度恶性纤维黏液样肉瘤国内未见报道。本文介绍 1 例发生于咽喉部的低度恶性纤维黏液样肉瘤。

1 病例报告

患者, 男, 38 岁, 因“进行性吞咽困难 6 d, 加重伴呼吸困难 3 d”入院; 患者进食困难, 呈进行性加重, 入院时仅能进少量流食; 被迫端坐呼吸, 有三凹征、喉喘鸣。颈部 CT 示: 喉腔内巨大团块状软组织密度影, 边缘不规则, 呈分叶状, 最大横截面约 4.2 cm × 4.4 cm, 病灶上达会厌层面并向前推挤会厌、会厌前间隙, 下达杓会厌襞平面, 病灶部分突入喉前庭及双侧会厌谷内(图 1)。电子喉镜检查: 下咽部肿物, 大小约 4 cm × 3 cm, 呈分叶状, 灰白色、

表面较光滑、边界清楚, 阻塞喉腔, 声门无法窥及(图 2a、b)。初步诊断: ①喉腔肿物; ② II 度喉阻塞。入院后给予吸氧、心电监测, 急诊局麻下行气管切开术, 插管后接麻醉呼吸机, 建议活检明确肿物性质后确定具体手术方案, 并详细告知病变如为恶性, 需行喉裂开手术治疗, 患者及家属拒绝。为缓解患者症状, 全麻支撑喉镜下行咽喉部肿物切除术, 术中见肿物来源于喉咽侧壁及下壁, 完全堵塞喉入口, 表面光滑、灰白色, 呈分叶状, 钳夹肿物质较脆, 呈鱼肉样。因肿物较大, 支撑喉镜暴露有限, 无法完整夹取; 用直达喉镜挑起舌体, 扁桃体圈套器圈套后向外牵拉, 沿肿物根部给予切除, 反复多次完整切除肿物(图 3)。手术经过顺利, 术中出血约 40 ml, 创面用等离子刀电凝止血。术后留置胃管, 抗菌素及止血药物治疗, 3 d 后堵管成功, 拔出气管套管, 鼻饲 4 d, 拔出胃管, 正常进流汁; 复查电子喉镜示: 喉腔下壁及侧壁假膜, 喉腔通畅, 未见分泌物, 会厌完整, 声带活动正常。组织病理检查结果示: 瘤组织为短梭形细胞构成, 间质富含黏液; 免疫组化染色: CD34(-)、CD31(-)、SMA(-)、S100(-) CKp(-)、Desmin(-)、Myogenin(-)、MyoD1(-)、EMA(-)、Ki67 热点区域 ≈ 30%、GFAP(-)、Vimentin(+)、CKp(-)

基金项目: 国家自然科学基金(81201209)。

作者简介: 曲高雅, 男, 主治医师。

通信作者: 钟翠萍, Email: doctorzhong@hotmail.com

(图4)。病理诊断为低度恶性纤维黏液样肉瘤。由于患者拒绝行喉裂开手术切除新生物,病变体积较大,支撑喉镜手术存在一定的治疗局限性,建议术后

进一步治疗预防复发及转移,术后化疗采用PF方案,3周1个疗程,28 d 1个周期,共2个疗程。随访1年未见复发。患者术后1个月电子喉镜复查见图2c。

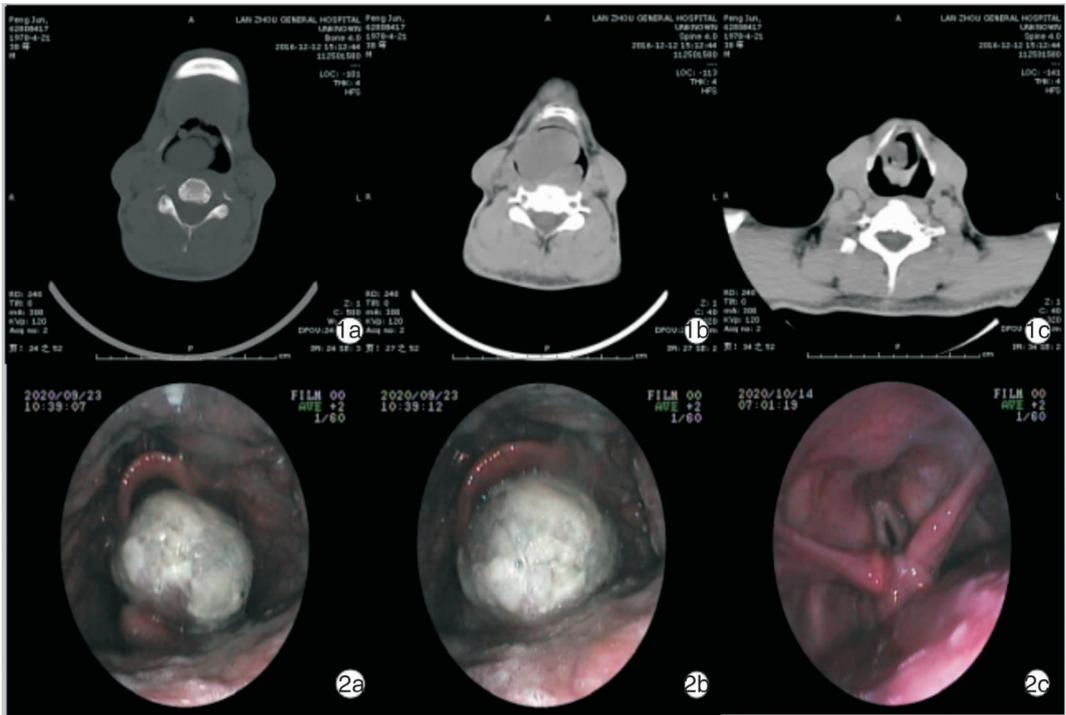


图1 患者术前CT检查 1a:病灶上达会厌层面并向前推挤会厌、会厌前间隙;1b:喉腔内巨大团块状软组织密度影;1c:下达杓会厌襞平面 图2 患者电子喉镜检查 2a:吸气相的会厌与肿物;2b:呼气相的会厌与肿物;2c:术后1个月复查未见复发

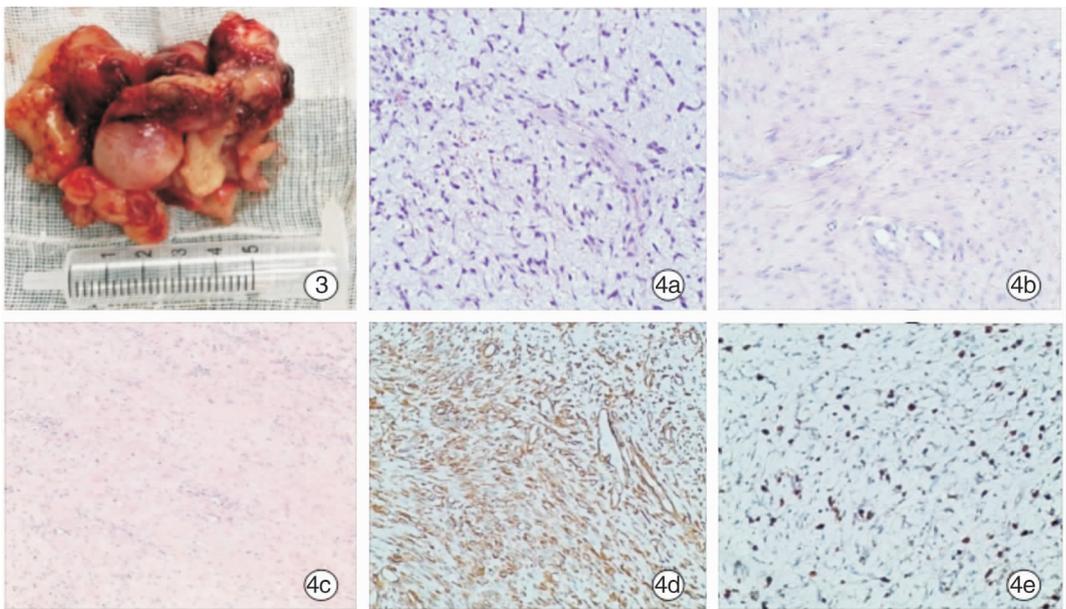


图3 肿瘤肉眼所见:灰白、灰褐色不整形组织数块,大小约7 cm×4.5 cm×2.5 cm 图4 病理学检查 4a:瘤组织为短梭形细胞构成,间质富含黏液(苏木精-伊红×200);4b:瘤组织为梭形细胞构成,间质为胶原(苏木精-伊红×100);4c:丰富的胶原纤维与黏液样区相间(苏木精-伊红×100);4d:免疫组化Vimentin(+)(×200);4e:免疫组化Ki67热点区域≈30%(×200)

2 讨论

低度恶性纤维黏液样肉瘤(low-grade fibromyxoidsarcoma, LGFS)是近年来提出的一类新的软组织肿瘤。Evans(1987)首次报道2例^[1]。其组织起源和形态特征上有别于神经组织和纤维组织来源,其最终确诊需依靠病理检查。

本病好发于中青年,以35~45岁居多,男女比例无明显差异,大多发生于四肢、躯干的深部软组织,以下肢为多见,特别是大腿最为常见。极少发生于纵隔、颅内及肾包膜。近年来,也有报道位于鼻、会阴和椎骨旁^[1-3]。临床症状出现较晚,主要因肿块巨大压迫神经出现疼痛,为生长缓慢的无痛性肿块,多位于深部软组织,少部分位于皮下组织。本例患者肿块发生于咽喉部,肿物巨大堵塞气道而就诊。此疾病病理特征如下:①巨检:肿瘤常较大,直径为3.5~15 cm,平均9.5 cm。境界清楚,常有完整包膜,质地中等,切面灰黄灰白色,部分为黏液区;②镜检常表现为丰富的胶原纤维与黏液样区相间,瘤细胞呈梭形,核深染,无明显异型性,似良性细胞,核分裂像少见。瘤细胞排列成短束状和特征性的漩涡状结构,在胶原与黏液样移行区最为明显,间质内小血管弯曲细长,且可见血管周硬化的小动脉血管。40%的病例有圆形或不规则形巨菊形团结构散在,称为伴巨菊形团的透明变梭形细胞肿瘤,是LGFS的一种少见变异型^[2]。此外还可出现贫血性坏死、瘢痕样胶原束、血管侵犯及灶状炎细胞浸润等特点^[4-6]。肿瘤细胞免疫组化染色Vimentin呈阳性或强阳性,有时表达CD57、S100, NSE、CK、EMA和desmin均阴性表达。本病例肿块较大,瘤组织为短梭形细胞构成,间质富含黏液,Vimentin(+),符合LGFS的病理学表现^[7]。

本例属发生于咽喉部的低度恶性纤维黏液样肉瘤,国内尚未报道,具体病因不明;此类软组织肿瘤进展缓慢,肿块可持续数年,容易局部复发及远处转移,可转移到肺及胸膜。对其遗传倾向、原发还是继发及其转移性特点、术后对于放化疗的敏感性程度等有待于进一步探讨及研究。手术扩大切除是预防复发及转移的重要治疗手段,放化疗对于防止局部复发和转移是有效的^[8]。应做到早期发现,早期诊

断,早期治疗,避免喉梗阻等严重并发症发生。手术切除应彻底,必要时辅以放化疗,减少局部复发^[9],同时做到定期复查。本例患者由于主观原因拒绝推荐手术方案,遂术后预防性采用PF化疗方案,且密切随访1年未见复发,化疗对于此疾病的有效性开辟了新的研究方向。

参考文献:

- [1] 黄照权. 会阴低度恶性纤维粘液样肉瘤1例[J]. 中华病理学杂志, 2001, 30(3): 236.
Huang ZQ. A case of low-grade malignant fibrous myxoid sarcoma of the perineum [J]. Chinese Journal of Pathology, 2001, 30(3): 236.
- [2] 华国军, 骆宇春. 椎旁低度恶性纤维粘液样肉瘤1例[J]. 颈腰痛杂志, 2006, 27(6): 523.
Hua GJ, Luo YC. A case of malignant myxoid sarcoma of the inferior vertebra [J]. The Journal of Cervicodynia and Lumbodynia, 2006, 27(6): 523.
- [3] 曹海光, 张立华, 赵志环, 等. 鼻低度恶性纤维粘液样肉瘤[J]. 临床与实验病理学杂志, 2000, 16(3): 255.
Cao HG, Zhang LH, Zhao ZH, et al. Malignant fibrous myxoid sarcoma of the nose [J]. Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology, 2000, 16(3): 255.
- [4] Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. Am J Clin Pathol, 1987; 88: 615-619.
- [5] Evans HL. Low-grade, fibromyxoid; report of 12 cases [J]. Am J Surg Pathol, 1993, 17(6): 595-600.
- [6] 黄照权, Allen PWNg HK. 低度恶性纤维粘液样肉瘤临床病理研究[J]. 铁道医学, 1998, 26(5): 290.
Huang ZQ, Allen PWNg HK. Clinicopathological study of low-grade fibromyxoid sarcoma [J]. Railway Medical Journal, 1998, 26(5): 290.
- [7] 刘彤华. 诊断病理学[M]. 第2版. 北京: 人民卫生出版社, 2006: 727.
Liu TH. Diagnostic Pathology [M]. 2nd ed. Beijing: People's Medical Publishing House, 2006: 727.
- [8] Alevizopoulos A, Mygdalis V, Tyrizitis S, et al. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma of the Renal Pelvis; First Report [J]. Case Rep Nephrol Urol, 2012, 2(2): 87-91.
- [9] 余笠, 谭浩蕾, 刘勇, 等. 喉部黏液表皮样癌的临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2015, 21(6): 444-446.
She L, Tan HL, Liu Y, et al. Clinical analysis of mucoepidermoid carcinoma of larynx [J]. Chinese Journal of Otorhinolaryngology-Skull Base Surgery, 2015, 21(6): 444-446.

(收稿日期: 2017-10-25)