

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202003022

· 病案报道 ·

儿童鼻窦髓细胞肉瘤 1 例

赵兴贺, 窦训武, 朱慧娥, 贾广彪

(苏州大学附属儿童医院 耳鼻咽喉科, 江苏 苏州 215003)

中图分类号: R739.62

髓细胞肉瘤(myeloid sarcoma, MS)又称粒细胞肉瘤,是一种罕见的髓细胞系恶性肿瘤的变异。本院收治1例该疾病患者,报道如下。

1 临床资料

患儿,男,2岁4个月,因“右下肢乏力4d,左上肢活动受限2d”入住我院。患儿4d前出现右下肢乏力,站立不稳、跛行,次日始反复高热,最高42℃。2d前出现左上肢疼痛伴活动受限,至我院就诊,以“上呼吸道感染、偏瘫”收入神经内科。既往罹患苯丙氨酸羧化酶缺乏症,患儿父亲系苯丙氨酸羧化酶缺乏症,其母为苯丙氨酸羧化酶缺乏症基因携带者。查体:全身浅表淋巴结无肿大,左面部肿胀,眼眶尤甚,眼睑略水肿。鼻部外观对称,无塌陷,双侧鼻腔黏膜红肿,下鼻甲肥大,左侧上颌窦稍压痛。B超:双髋未见液性暗区;X线平片:左侧肱骨及尺桡骨未见异常;头颅CT:左颞脑外间隙增宽,左侧鼻窦炎;血常规:WBC $6.35 \times 10^9/L$ 、N59.4%、PLT $283 \times 10^9/L$ 、CRP 9.4 mg/L,骨髓细胞形态学检查:髓象呈感染表现。入院先给予抗生素、丙种球蛋白(25g)、干扰素、气道雾化吸入等治疗,患儿跛行较前明显好转。由于患儿颌面部持续肿胀,触诊质硬,颌面部CT及MRI检查发现左侧上颌窦区软组织影伴窦壁骨质破坏(图1、2),恶性肿瘤可能性大,进一步鼻内镜检查显示:左侧鼻道狭窄,上颌窦内侧壁向鼻道内膨出,钩突筛泡结构不明显,未见鼻道新生物。遂转耳鼻咽喉科,在全麻下为患儿实施“内镜下左侧上颌窦开窗术+左侧上颌窦病损活检术”,病理报告:左侧鼻窦小圆细胞癌,考虑淋巴来源;免疫组化:CD3(散在+),Ki-67(40%),CD79a(散在

+),MPO(弥漫+),LCA(弥漫+),CK(-),ALK(-),Desmin(-),SYN(-),TdT(-)(图3),确诊MS,遂转血液科化疗,予以诱导缓解MAG疗程治疗,即米托蒽醌(mitoxantrone, M)、阿糖胞苷(cytosine arabinoside, A)、粒细胞集落刺激因子(granulocyte colony stimulating factor, G-CSF),其中柔红霉素替代米托蒽醌,术后2个月复查鼻窦CT提示左侧上颌窦占位较前缩小(图4)。

2 讨论

MS是一种罕见肿瘤,表现为由原粒细胞或原粒细胞及较成熟中性粒细胞构成的髓外瘤性包块^[1]。大部分诊断时伴有髓系疾病。如确诊MS后30d内骨髓涂片及活检无髓系疾病证据,仅表现为局部孤立肿块,且体检、影像学及实验室检查证实髓外是惟一的肿瘤部位,则称为孤立性髓系肉瘤(非白血病性MS),也称原发性MS。

MS的发病年龄广泛,无明显性别差异,但儿童和青年较为多见,有研究显示,儿童发病率为30%,而成人发病率为2%~5%^[2]。本例患儿发病年龄为2岁4个月,为国内报道的鼻窦原发性MS的年龄最小发病者。

MS可发生于任何部位,骨、骨膜、软组织、皮肤和淋巴结、中枢神经系统、消化系统等部位常见^[3-4]。其临床表现也各不相同,临床症状根据累及的部位、程度不同而不同,同时还与邻近结构是否受压及受压程度相关。本例患儿发生于鼻窦,病程中有鼻塞、流涕症状,合并有眼眶肿胀等临床表现,予以对症处理,在完善相关影像学等辅助检查后,怀疑上颌窦占位,行“内镜下左侧上颌窦开窗术+左侧上颌窦病损活检术”,经病理检查及免疫组化检查而确诊。

第一作者简介:赵兴贺,男,硕士,住院医师。
通信作者:窦训武,Email:douxunwu@163.com

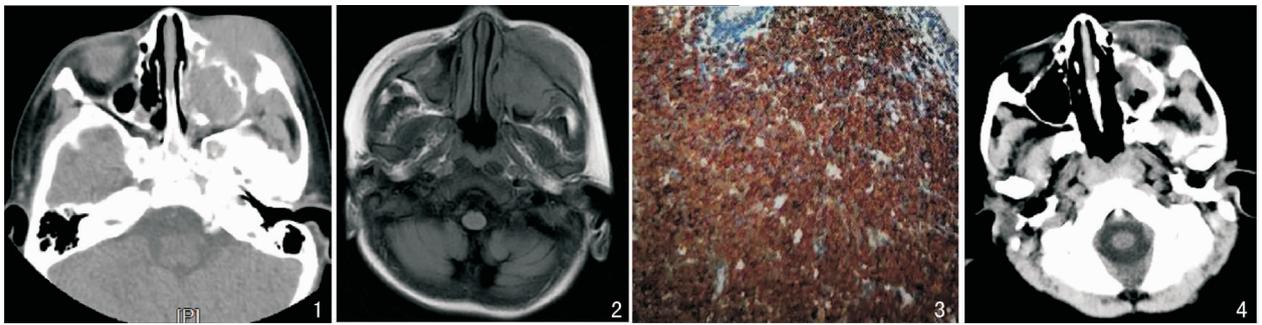


图1 术前鼻窦CT显示左侧上颌窦区软组织肿块伴窦壁骨质破坏 图2 术前鼻窦MRI显示左侧上颌窦及颌面部团块影伴左上颌窦前壁骨质破坏 图3 术后病检图(免疫组化×200) 图4 术后2个月复查鼻窦CT提示左侧上颌窦占位较前缩小

目前一致认为影像学检查无特异性,主要是确定肿瘤的位置及大小^[5]。病理学活检是诊断MS的重要检查方法,由于肿瘤细胞的形态根据分化程度不同而不同,形态上易与其他小细胞肿瘤混淆,导致误诊,免疫组织化学染色是诊断和鉴别诊断敏感而特异的方法,是目前确诊MS的主要方法^[6]。

孤立性MS如果不治疗,88%患者会在1年内进展为急性髓细胞白血病^[7]。有研究显示,出现MS可能是即将发生急性髓细胞白血病的信号,或暗示白血病即将骨髓复发,或是骨髓增殖性疾病即将发生原始细胞危象或骨髓增生异常综合征即将发生白血病转化的信号。由于该病罕见,目前尚无最佳治疗方法。考虑到其进展为白血病的危险性,治疗目的主要是尽量延缓进展、延长生存时间。治疗方法主要包括手术切除、局部放疗、系统化疗和造血干细胞移植等。但如何选择治疗方法尚无明确定论,对于治疗策略的选择应个体化^[8]。结合本院血液科治疗经验,患儿转入我院血液科予以诱导缓解MAG疗程(柔红霉素替代米托蒽醌)治疗,术后2个月复查鼻窦CT提示左侧上颌窦占位较前缩小。

总之,MS是一种临床罕见的恶性肿瘤,预后较差,且原发性MS临床表现不典型,特别是儿童患者,问诊及体格检查配合度较低,诊断难度相对较大,容易误诊,延误治疗。所以,在临床工作中,详细询问病史、仔细体格检查、积极影像学评估,对于可疑病例及时活检以明确诊断,积极开展多学科诊疗,

努力提高该病的诊疗水平。

参考文献:

- [1] 葛岩,胡晓丽,郝东升,等.髓系肉瘤2例临床分析[J].中国当代医药,2015,22(6):190-191.
- [2] Huang XL, Tao J, Li JZ, et al. Gastric myeloid sarcoma without acute myeloblastic Leukemia[J]. World J Gastroenterol, 2015; 21(7): 2242-2248.
- [3] Almond LM, Charalampakis M, Ford SJ, et al. Myeloid sarcoma: presentation, diagnosis, and treatment[J]. Clin Lymphoma Myeloma Leuk, 2017, 17(5):263-267.
- [4] 白世琦,李万颖,耿任,等.椎管内髓细胞肉瘤1例[J].中国肿瘤临床,2018,45(2):107-108.
- [5] Aznab M, Kamalian N, Beiki O, et al. Myeloid Sarcoma of the peritoneum at older ages; A case report and review of literature[J]. Int J Hematol Oncol Stem Cell Res, 2015, 9(1):50-54.
- [6] 王松,陈昊,江亚军,等.孤立性髓外浆细胞瘤15例临床病理特点分析[J].白血病·淋巴瘤, 2016, 25(12): 747-751.
- [7] Li X, Fu J, Xue Y, et al. Allogeneic hematopoietic stem cell transplantation as treatment for primary granulocytic sarcoma of the breast[J]. Cell Biochem Biophys, 2015, 72(3):791-794.
- [8] Siraj F, Kaur M, Dalal V, et al. Myeloid sarcoma; a report of four cases at unusual sites[J]. Ger Med Sci, 2017, 15:3.

(收稿日期:2019-06-23)

本文引用格式:赵兴贺,窦训武,朱慧娥,等.儿童鼻窦髓细胞肉瘤1例[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2020,26(3):334-335. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202003022