

咽部巨大成人型横纹肌瘤 1 例报道

杨祁¹, 吴昆旻¹, 李泽卿¹, 朱春晖¹, 安静娟¹, 沈洁¹, 杨焕², 朱红¹

(1. 南京中医药大学第二附属医院 江苏省第二中医院 耳鼻咽喉科, 江苏 南京 210029; 2. 南京市建邺区南苑社区卫生服务中心 五官科, 江苏 南京 210029)

中图分类号: R766. 9

横纹肌瘤是一种较为罕见的错构瘤。根据分化程度不同, 可分为成人型、胎儿型和生殖器型。成人横纹肌瘤占有所有肌肉瘤的 2%^[1]。成人横纹肌瘤表现为成熟的骨骼肌分化, 心外横纹肌瘤多发生在头颈部(约 70%), 男性多见, 主要累及上消化道黏膜(口腔、口咽部、咽喉部)及颈部软组织, 通常生长缓慢^[2]。一般情况下, 成人型横纹肌瘤呈深棕色或棕红色, 直径一般为 1. 5 ~ 7. 5 cm, 质地柔软或呈橡皮样, 分叶或结节状, 无明显包膜^[3-4]。而本文病例肿物巨大, 远远超出以往的报道。

1 临床资料

患者, 男, 66 岁, 体重 42 kg, 自 2015 年 4 月无明显诱因下出现咽部异物感, 伴吞咽不畅, 偶有呼吸不畅, 体力活动及平卧时症状加重。2020 年 1 月于当地医院就诊, 查电子喉镜示左侧口咽及咽喉部肿物, 表面光滑, 声门区无法窥及。既往史: 有“慢性支气管炎、慢阻肺”10 余年, 平素予沙丁胺醇吸入; 吸烟及饮酒史 30 年, 曾于 8 年前外院行肺大泡切除术。入院检查: 明显消瘦, 贫血貌, 面色灰暗, 双手可见轻度杵状指; 呼吸浅快(22 次/min), 余无异常。耳鼻咽喉专科检查: 咽部左侧肿物, 上极达左侧扁桃体上极水平, 下极窥不全。喉镜检查: 左侧口咽及咽喉部可见肿物, 表面光滑, 上至茎突水平, 下缘无法窥及, 声门无法窥及(图 1)。咽喉部 CT 平扫 + 增强: 左侧口咽、咽喉部见卵圆形软组织肿块影, 最大层面约 44 mm × 29 mm, 肿块内见少许小斑片状低密度影, 增强后肿物明显强化, 境界清楚, 口咽及咽喉腔左侧明显狭窄, 左侧杓会厌襞受累侵犯, 双侧声带对称,

无明显增厚, 双侧假声带对称无异常。会厌软骨形态及密度正常, 诸喉软骨未见骨质破坏。余所见颈部未见明显异常密度影, 颈部未见明显肿大淋巴结(图 2)。结合患者术前检查及病史, 暂考虑咽部巨大横纹肌瘤可能。肺功能检查示通气功能以阻塞性为主的极重度混合性通气功能障碍。小气道功能障碍, 最大分钟通气量重度降低。

治疗经过: 排除相关手术禁忌证后, 患者于 2020 年 9 月 10 日上午内镜下经口行咽部肿物低温等离子切除术, 患者仰卧位, 肩部垫高, 头充分后仰, 经表面麻醉后, 清醒保留自主呼吸, 在纤支镜引导下经鼻插入 6. 5 号气管导管, 过程顺利; 随后给予顺式阿曲库铵 10 mg, 舒芬太尼 10 μg, 丙泊酚 100 mg 维持。再予以消毒, 铺巾。Davis 开口器将患者口腔撑开, 在内镜下见咽部左侧巨大肿块, 上至茎突水平, 下至劈裂上缘水平, 使用低温等离子刀距离左侧咽腭弓 1 cm 处, 自肿块内侧自上而下切开, 暴露肿块上极部分, 小心分离出肿块的被膜, 沿被膜分离至下极。为避免损伤颈总动脉导致术中出血, 采用棉球制作成的 KD 粒, 由外向内将肿块和颈动脉鞘彻底分离, 直至完整剥离, 切除肿物体积约为 5 cm × 8 cm × 1. 5 cm(图 3), 检查未见明显肿物残留后, 充分止血, 碘伏及生理盐水冲洗术腔, 关闭切口。

术后病理回示(图 4): 镜下可见成熟的横纹肌细胞, 瘤细胞体大, 呈圆、卵圆或多边形, 细胞境界清楚, 胞浆丰富, 有嗜酸性颗粒, 核膜明显, 核多位边, 少数居中, 未见核分裂。软组织肿瘤, 需免疫组化标记进一步明确诊断。

免疫组化结果: 肿瘤细胞表达: MDM2(-)、Myogenin(+)、Myoglobin(-)、S-100(-)、SMA 灶

基金项目: 江苏省第二中医院 2019 院内课题(SEZJJZ2019); 江苏省中医药管理局 2018 科技项目(YB201824)。
第一作者简介: 杨祁, 男, 硕士, 主治医师。
通信作者: 朱红, Email: 369530892@ qq. com

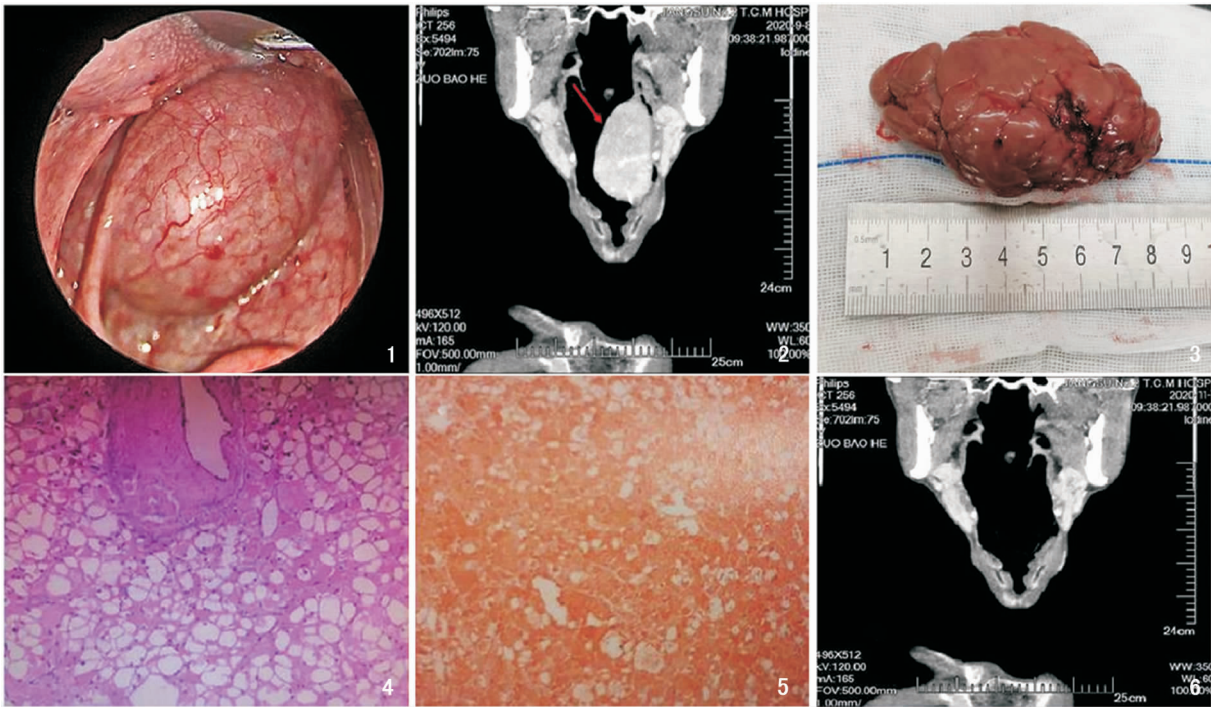


图 1 术前内镜下肿物图像 图 2 术前喉部 CT 检查 图 3 肿物完整切除图 图 4 普通病理结果 (HE × 200)
图 5 免疫组化结果 (免疫组化 × 200) 图 6 术后喉部 CT 检查

性(+)、HMB-45(-)、Desmis(+++)、D2-40(-)、CD99(+++)、CDK4(+)、CD34(血管+)、CD31(-)、Ki-67(小于1%+)。符合成人型横纹肌瘤(图5)。

术后复查头颈部 CT 示:肿瘤完全切除(图 6)。患者术后 2 个月复查,未见复发,术后未进行放化疗,目前随访中。

2 讨论

口咽部成人横纹肌瘤少见报道,其发病原因尚不明确,可能由第三或第四鳃弓衍化而来,也可能与横纹肌发育中的基因变异相关^[5]。成人型横纹肌瘤常见临床特征主要包括,好发于成人头颈部,男性多见,病灶多为孤立性,部分同一区域的多结节性,罕见累及舌底、咽喉,可影响进食、发音、甚至影响呼吸。本病例患者因为咽部肿块过大,入院前已经无法吞咽进食,已存在营养不良及贫血,更为主要的是呼吸受到严重影响,稍有活动便感觉呼吸困难,基本无法平卧。手术时,在麻醉及手术方法上要有针对性,该患者择期内镜下口内径路行咽部肿物低温等离子切除术,术中尽量完整剥离肿瘤,如肿瘤不易剥离则采取分块切除。同时考虑患者肿瘤较大,全麻诱导后易导致气管阻塞,故采取经鼻纤支镜引导下

清醒气管插管。

成人型横纹肌瘤临床上需要和神经鞘瘤、腺样囊性癌、表皮样囊肿、脉管畸形等疾病相鉴别。它具有特异性的免疫组织学特征,如肌特异性肌动蛋白、desmin 和 myo-D1 的细胞质阳性。它常表现为巨大的多边形骨骼肌细胞、glycogen-rich 细胞质以及常见的广泛空泡化^[6]。虽然横纹肌瘤较为容易复发,但恶变病例尚未见报道。推荐的根治性治疗是完整的手术切除,不建议扩大切除。其影像学表现报道很少,CT 检查一般表现为孤立性肿块或多发肿块,形态欠规整,病灶边界清,有明显分叶,密度比周围肌肉组织高。磁共振上肿瘤表现为等短 T1、等长 T2 的信号异常,细胞内可见空泡,肿瘤的边缘可见斑片状小灶性坏死,增强后出现明显均匀或渐进式增强的特点。本例患者肿块内见少许小斑片状低密度影,增强后肿物明显强化,境界清楚,口咽及喉咽腔左侧明显狭窄,与该肿瘤的临床影像学特征较为符合。

总之,咽部成人型横纹肌瘤因临床少见,且早期无特异性表现,容易漏诊误诊。作为临床医生,必须熟悉和掌握该病的相关知识和辅助检查,尤其是影像学表现及组织病理学特征等,尽早为患者提供根治性治疗。

参考文献:

[1] Yadav SK, Sood N. Multinodular adult rhabdomyoma in female: A rare case report[J]. J Oral Maxillofac Pathol, 2019, 23 (Supl 1): 54 – 57.

[2] Cartaa F, Sionisa S, Gerosab C, et al. Endoscopic management of adult-type rhabdomyoma of the glottis: case report and review of the literature[J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2016; 82(2): 244 – 247.

[3] 张磊, 杨艳, 陈盛, 等. 口腔颌面部成人型横纹肌瘤 3 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2017, 33(2): 161 – 164.

[4] 王维青, 相娟, 伏宝成, 等. 口底成人型横纹肌瘤一例报告并文献复习[J]. 中华肿瘤防治杂志, 2018, 25(9): 1261 – 1265.

[5] Balakumar R, Farr MRB, Fernando M, et al. Adult-type rhabdomyoma of the larynx in birt-hogg-dubé syndrome: evidence for a real association[J]. Head Neck Pathol, 2019; 13(3): 507 – 511.

[6] Papaspyrou G, Werner JA, Roessler M, et al. Adult rhabdomyoma in the parapharyngeal space: report of 2 cases and review of the literature[J]. Am J Otolaryngol, 2011, 32(3): 240 – 246.

(收稿日期: 2021 – 01 – 07)

本文引用格式: 杨祁, 吴昆旻, 李泽卿, 等. 咽部巨大成人型横纹肌瘤 1 例报道[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2021, 27(4): 477 – 479. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007 – 1520. 202121005

· 消息 ·

《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》稿约

《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》是由教育部主管、中南大学及中南大学湘雅医院主办、国内外公开发行的唯一一本耳鼻咽喉颅底医学学术性期刊, 是中国科技核心期刊(中国科技论文统计源期刊)。以高中级耳鼻咽喉头颈外科工作者为主要读者对象, 重点报道耳鼻咽喉头颈外科领域先进的科研成果、基础理论研究及先进的诊疗经验, 旨在反映、传播、交流耳鼻咽喉颅底外科基础与临床研究成果、经验总结和促进学科发展。

一、栏目设置

本刊设有述评、专家论坛、专家笔谈、论著、临床报道、病案报道、教学园地、技术与方法、综述等栏目。

二、投稿须知及要求

1. 投稿须知

投稿采用网上远程投稿方式。请登陆本刊网站 <http://www.xyosbs.com>, 点击中文界面左侧“作者投稿查稿”, 如果是第一次登陆则先请注册, 本刊不接受纸质及 Email 投稿, 新投稿件及修回稿件均采用 word 格式(图表均插入文章内)。网上投稿时不需提供单位证明, 但稿件被录用后须附单位介绍信和每位作者的亲笔签名。若有基金项目资助的文章还请附基金项目批准号复印件, 如遇特殊情况可与本编辑部联系。

2. 投稿具体要求请见本网站内稿约。

三、稿件处理与发表

被接受送稿的稿件一般在 2 个月左右通过 Email 通知作者稿件的处理意见, 修回后的稿件一般在 4 ~ 6 个月内刊登, 作者可登陆本刊网站在线查询稿件进展, 在接到稿件处理意见前切勿另投他刊, 如有特殊情况请与编辑部联系。修改时作者须附信逐条修改回答修稿意见提出的全部问题, 退修 4 周内不返回者, 视作者自动退稿处理。出版前的清样由作者校对, 须在 5 个工作日内返回。被录用的稿件按规定收取版面费, 本刊刊登的文章, 包括其中图表的使用权归中国耳鼻咽喉颅底外科杂志社所有。本刊有权以电子期刊及光盘等方式出版接受登载的论文, 未经本刊同意, 论文任何部分不得转载他处。论文刊登后第一作者及通信作者各赠当期杂志 2 本, 本刊不再另付稿酬。