

咽部多形性未分化肉瘤 1 例

孟德静, 陈继川, 陈炜, 吴晓平, 杨盈琳

(陆军军医大学大坪医院 耳鼻咽喉头颈外科, 重庆 400142)

中图分类号: R739.63

1 临床资料

患者,男,58岁,因咽痛1年、加重伴吞咽梗阻感1月余入院。1年前患者出现反复咽痛,未系统检查治疗。2020年1月无明显诱因出现咽痛加重,因新冠肺炎疫情影响未检查及治疗,1个月后出现吞咽梗阻感伴阵发性声嘶,同时发现右侧颈部包块,伴轻度疼痛不适,并逐渐出现活动后气促。既往酒精性肝硬化病史2年余,双侧股骨头坏死病史2年余,高血压病史10年余;病程中未出现畏寒、发热等表现。呼吸20次/min、脉搏105次/min、血压120/66 mmHg。

查体:咽部黏膜充血,双侧扁桃体无肿大,软腭活动好,悬雍垂居中,咽后壁及舌根淋巴滤泡增生。纤维喉镜下见咽后壁圆形新生物隆起,大小约2.6 cm×1.8 cm×1.7 cm,表面暗红,附有脓性分泌物。喉部黏膜充血,会厌表面光滑,梨状窝无积液,室带及声带被新生物完全遮盖,无法窥及(图1)。

实验室检查示:钾2.98 mmol/L;肝肾功:白蛋白36.6 g/L、丙氨酸氨基转移酶(ALT)3.8 U/L、碱性磷酸酶(ALP)157.4 U/L、AST/ALT 4.03、谷氨酰基转移酶(GGT)96.6 U/L。影像学颈部增强CT提示(图2):口咽后壁、梨状窝、会厌部软组织肿块形成,并呈浸润性生长,增强后见明显不均匀强化,大小约1.7 cm×2.5 cm。右侧咽旁见软组织结节影,边界不清,局部浸润,大小约3.8 cm×2.4 cm,侵犯邻近颈外动脉、颈静脉,因费用原因未行MRI检查。

咽部活检病理结果回报(图3):恶性肿瘤,结合形态及免疫标记为多形性未分化肉瘤;免疫组化提示:CD163(-)、CD30(-)、CK(-)、Desmin(-)、E-Cadherin(-)、ERG(-)、Ki67(40%+)、P40(-)、P53(-)、S-100(-)、SMA(-)、Vimentin(+)、calponin(-)、myogenin(-)。跟患者沟通病情,患者因不愿承担手术风险拒绝手术,要求出院后至肿瘤专科医院行放化疗。随访至2020年10月份因全身多处转移去世。

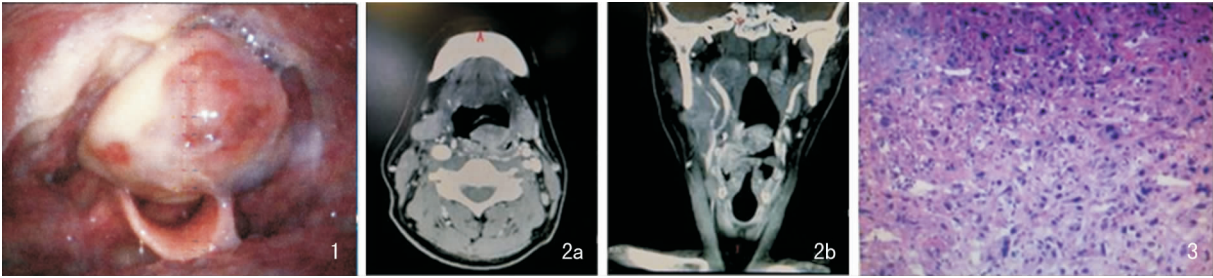


图1 纤维喉镜示口咽后壁新生物,侵及喉咽后壁及梨状窝
病理检查符合多形性未分化肉瘤 (HE×200)

图2 颈部增强CT影像 2a:水平位;2b:冠状位

图3 活检

第一作者简介:孟德静,女,硕士,主治医师。
通信作者:陈继川,Email:chenjcmed@sina.com

2 讨论

多形性未分化肉瘤,过去被称为恶性纤维组织细胞瘤,其恶性程度高,比较容易复发及转移,预后较差。该病于 20 世纪 60 年代中期,由外国学者首先提出并报道^[1],多形性未分化肉瘤的概念及分类标准不断发生变化。2002 年 WHO 将其分类为:多形性型、巨细胞性型、炎症型^[2]。2013 年 WHO《软组织和骨肿瘤 WHO 分类》(第四版)中,把原有的多形性、巨细胞和炎症型恶性纤维组织细胞瘤删除,增加了未分化/未能分类肿瘤,以多形性未分化肉瘤取代了恶性纤维组织细胞瘤,并将其归入到未分化/未能分类肿瘤中^[3]。是一组无明确分化方向的多形性异质性间质来源的肉瘤,部分软组织肿瘤不能明确分化方向或不能确定肿瘤的分化方向,统称为未分化软组织肉瘤。多形性未分化肉瘤细胞形态多样,可为梭形、卵圆形,甚至多角形,细胞胞浆丰富且嗜酸性着色,胞核增大,可见明显的中位核仁,核分裂象易见,均可见较多多核瘤巨细胞。免疫组织化学染色显示 Vimentin 弥漫阳性,CD68 阳性,desmin、H-caldesmon、SMA、EMA、S100、CD117、CD34、AE1/AE3、HMB45 等阴性,Ki67 增殖指数 40%~60%^[4]。

多形性未分化肉瘤好发于中老年人,发病年龄高峰为 50~70 岁,男性患者占 2/3,本例患者与文献报道好发年龄相符。好发于四肢,最常发生在下肢,尤其是大腿,其次是上肢和腹膜后^[5],也可发生于心脏、肺、喉、卵巢等^[6]。其中发生于头颈部的仅占 1%~3%^[7]。以往文献中只有少数声带恶性纤维组织细胞瘤报道^[8-9],原发于咽部的多形性未分化肉瘤,未见报道,本例患者肿瘤原发于口咽及喉咽。由于局部复发和转移的问题,该病的预后很差。因其发病率低,其治疗相关数据比较少,在以前的报道中,广泛切除术被推荐为一种治疗方法。但有学者报道头颈部多形性未分化肉瘤复发率高达 45%~62.5%。影响预后的因素包括外周浸润程度、是否发生转移和手术切除是否彻底^[10]。对于局部复发和远处转移患者,推荐使用异环磷酰胺和阿霉素

化疗,手术切缘阳性肿瘤,建议使用放疗^[11]。本例患者病变广泛,有肝硬化及高血压病史,跟患者及家属沟通后,患者拒绝手术治疗,患者要求出院后至肿瘤专科医院接受放化疗,密切随访,患者于 2020 年 10 月份因肿瘤全身多处转移去世。

参考文献:

- [1] O'Brien JE, Stout AP. Malignant fibrous xanthomas[J]. Cancer, 1964, 17: 1445-1455.
- [2] Letcher CD, Unni KK, Mertens F. World Health Organization classification of tumours, Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone[M]. Lyon: IARC Press, 2002.
- [3] Letcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, et al. WHO classification of soft tissue and bone tumours[M]. Lyon: IARC Press, 2013.
- [4] 槐英丽, 赵丽华, 位嘉, 等. 未分化多形性肉瘤的临床病理观察[J]. 现代医药卫生, 2018, 34(1): 3-7.
- [5] 杨小秋, 谈顺. 多形性未分化肉瘤的临床病理诊断及分子病理学进展[J]. 医学综述, 2015, 21(15): 2741-2744.
- [6] Sato M, Suenaga E, Senaha S, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the heart [J]. Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2007, 55(1): 29-31.
- [7] Beyeler M, Kempf W, Hafner J, et al. The spectrum of mesenchymal skin neoplasms reflected by the new WHO classification [J]. Onkologie, 2004, 27(4): 401-406.
- [8] Kim JP, Kim JY, Ko GH, et al. A rare case of malignant fibrous histiocytoma (pleomorphic undifferentiated sarcoma NOS) of the vocal fold [J]. Ear Nose Throat J, 2015, 94(7): 270-272.
- [9] Jeong CY, Kim CS. Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the vocal fold [J]. Ear Nose Throat J, 2016, 95(12): E12-E14.
- [10] 昂小杰, 陈一帆, 王程远, 等. 以干咳伴发热为首发症状的炎症型肾多形性未分化肉瘤 1 例报告[J]. 现代泌尿外科杂志, 2019, 24(3): 247-248.
- [11] Ghosh A, Dwivedi US, Kumar A. Inflammatory malignant fibrous histiocytoma of kidney: a case report [J]. Pathol Res Pract, 2008, 204(11): 857-861.

(收稿日期: 2021-03-24)

本文引用格式: 孟德静, 陈继川, 陈炜, 等. 咽部多形性未分化肉瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2022, 28(1): 114-115.
DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.202221098