

天型 SP 包块可有逐渐增大趋势,亦可自行消退。

SP 血液于半封闭系统内循环,血液来自静脉窦并返回静脉窦,最常累及上矢状窦,其次横窦,对脑内静脉血引流作用不显著。CT 表现为头皮下软组织肿块叠压于紧邻上矢状窦的颅骨缺损处,颅外静脉曲张与颅内静脉窦间经颅骨缺损相通;MRI 示头皮局部隆起,皮下见簇集血管流空信号,并可见颅板

下与颅板外肿块相连接的异常静脉及静脉曲张、静脉畸形和多支静脉。病理上 SP 由大小不等的血管囊腔组成,囊内可见血凝块,镜下可见大量扩张的无肌层血管,管壁内衬单层扁平内皮细胞,可并发静脉血栓、颅内出血、空气栓塞等。结合临床资料与影像学特征可诊断 SP,但需与海绵状血管瘤、动静脉畸形、脑膜膨出、皮脂腺瘤、表皮样囊肿等相鉴别。

Adult alveolar rhabdomyosarcoma of nose: Case report

成人鼻部腺泡型横纹肌肉瘤 1 例

闫新亭^{1,2}, 赵志莲^{1,2}, 卢洁^{1,2,3*}

(1. 首都医科大学宣武医院放射科, 3. 核医学科, 北京 100053;

2. 磁共振成像脑信息学北京市重点实验室, 北京 100053)

[Keywords] nose; rhabdomyosarcoma, alveolar; magnetic resonance imaging

[关键词] 鼻; 横纹肌肉瘤, 腺泡型; 磁共振成像

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.06.045

[中图分类号] R739.62; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)06-0957-01

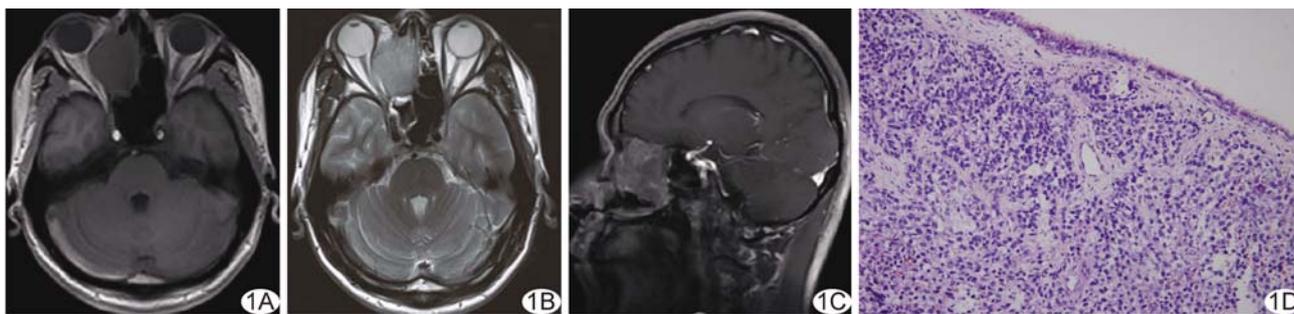


图 1 右侧鼻部腺泡型 RMS A. 轴位 T1WI; B. 轴位 T2WI; C. 矢状位增强 T1WI; D. 病理图(HE ×200)

患者男, 27 岁, 右眼胀痛、眼球突出 3 周。专科检查: 右眼球突出, 右侧中鼻道鼻腔见淡红色新生物。颅底 MRI 示鼻腔鼻窦病变 T1WI 呈均匀稍低信号(图 1A), T2WI 呈等、稍高信号(图 1B), 欠均匀, 部分边界不清; 增强后不均匀强化, 内见条片状、分隔状明显强化及片状不强化区, 周围骨质明显破坏(图 1C), 考虑恶性肿瘤可能。行内镜下经鼻肿瘤切除术, 术中见右侧鼻腔欠光滑, 并见质软、灰白及暗红色肿物, 易出血。术后病理: 光镜下见肿瘤局部被覆假复层纤毛柱状上皮黏膜组织, 黏膜下间质内肿瘤细胞呈巢状或片状排列, 细胞胞浆少, 挤压明显, 核异型性明显, 可见核分裂象, 偶见多核瘤巨细胞, 伴灶状坏死及小灶状钙化(图 1D)。免疫组织化学: CD56(+), EBV(弱+), INI-1(+), Myogenin(+), Myo-D1(+). 病理诊断: (鼻部)腺泡型横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS)。

讨论 RMS 是来源于横纹肌或具有向横纹肌细胞分化潜能的原始间叶细胞的小圆细胞性肿瘤, 为儿童及青少年常见的软组织恶性肿瘤, 成人较少见, 侵袭性强、恶性程度高。RMS 可发生于全身任何部位, 头颈部及泌尿生殖道最常见, 其次为四肢躯干、腹膜后等。根据组织形态, RMS 可分为胚胎型 RMS、腺泡型 RMS、多形性 RMS 及梭形细胞/硬化性 RMS, 以胚胎型最常见, 腺泡型次之。不同亚型 RMS 发病年龄及肿瘤部位、生长方式、预后不同, 临床主要为局部肿块及侵袭表现。本例为鼻部腺泡型 RMS, 较少见。

MRI 对诊断鼻部 RMS 及临床分期有一定价值, 可显示病变部位、大小、形态、信号、局部浸润及骨质破坏、淋巴结转移及远处转移情况。MRI 上 RMS 多表现为单发、实性软组织肿块, 不同亚型之间无明显差异。确诊 RMS 依赖病理检查。

[基金项目] 北京市医院管理局“登峰”人才培养计划项目(DFL20180802)。

[第一作者] 闫新亭(1988—), 女, 山东聊城人, 在职硕士, 医师。E-mail: 728773690@qq.com

[通信作者] 卢洁, 首都医科大学宣武医院放射科, 核医学科, 100053; 磁共振成像脑信息学北京市重点实验室, 100053。E-mail: imaginglu@hotmail.com

[收稿日期] 2019-08-23 [修回日期] 2020-04-01