

讨论 SC 为混合存在癌及肉瘤样成分的双相恶性肿瘤,组织起源尚不清楚,可见于肝、肺、肾上腺、胆囊及消化道等。胃原发性 SC 罕见,患者多为老年男性,临床症状无特异性,且多伴局部溃疡,易误诊;其特征性 CT 表现为近端胃壁局部增厚及肿块形成,多侵犯胃浆膜层或胃裸区,增强扫描动脉期呈不均匀强化,静脉期强化可达峰值,且延迟期强化程度无明显减

低,整体增强模式为延迟强化。本例延迟期强化程度有所减低,可能系存在部分神经内分泌分化所致。鉴别诊断:①胃腺癌,多见于胃窦部,CT 所示密度均匀或不均匀,增强后明显强化;②胃间质瘤,多发生于胃体,良性者 CT 多示密度均匀、增强后轻或中度强化,恶性者密度多不均匀,肿瘤内可见囊变、坏死,增强后不均匀明显强化。最终确诊依靠病理学检查。

Parapharyngeal space embryonal rhabdomyosarcoma: Case report 咽旁间隙胚胎性横纹肌肉瘤 1 例

戴鑫雨^{1,2}, 赵志莲^{1,2}, 王 玮³, 卢 洁^{1,2}

(1. 首都医科大学宣武医院放射与核医学科, 3. 病理科, 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**] parapharyngeal space; rhabdomyosarcoma, embryonal; magnetic resonance imaging

[**关键词**] 咽旁间隙; 横纹肌肉瘤, 胚胎; 磁共振成像

DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2022.07.040

[**中图分类号**] R739.41; R445.2 [**文献标识码**] B [**文章编号**] 1003-3289(2022)07-1115-01

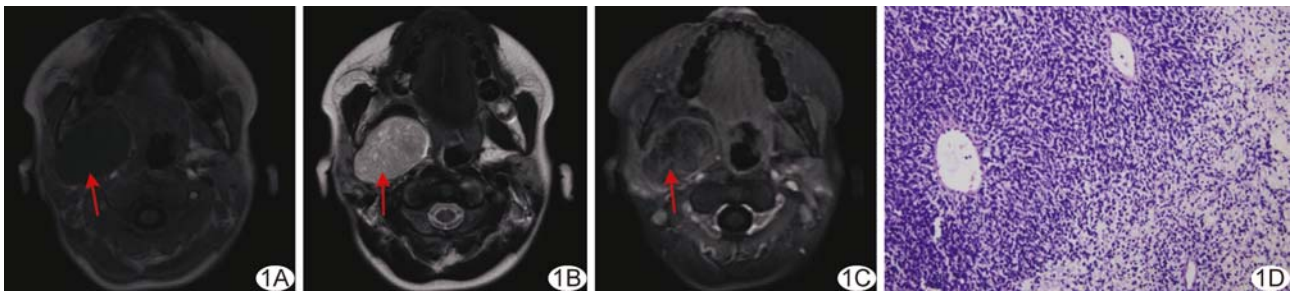


图 1 右咽旁间隙横纹肌肉瘤 A. 颅底轴位 T1WI; B. 颅底轴位 T2WI; C. 颅底增强轴位 T1WI; D. 病理图(HE, ×200) (箭示病灶)

患儿男, 5 岁, 反复右侧外耳道出血 23 天, 伴声嘶、进食呛咳 22 天; 既往体健。查体: 右耳部触痛, 咽部充血。纤维喉镜示右侧声带麻痹。实验室检查无特殊。颅底 MRI: 右咽旁间隙见团块状肿物, 长径约 6.59 cm, T1WI 呈稍低信号(图 1A), T2WI 呈高信号(图 1B), 边界清, 可见包膜, 向前推移右翼外肌, 向后推移右茎突、右颈内动脉, 向外推移右腮腺, 向内压迫咽腔, 向上破坏右颞骨岩部; 增强 T1WI 示病灶呈不均匀强化(图 1C); MRI 诊断: (右咽旁间隙) 良性病变可能, 腮腺多形性腺瘤? 行内镜下经口、经鼻咽旁间隙病变切除术。术后病理: 肿瘤呈鱼肉样; 光镜下见肿瘤细胞呈星芒状、卵圆形及多角形巢片状生长, 核染色质深, 核分裂象易见(图 1D); 免疫组织化学: Vim(少许+), Des(散在+), Myo(部分+), MyoD1(+); 特殊染色: AB/PAS(+). 病理诊断: (右咽旁间隙) 胚胎性横纹肌肉瘤(embryonal rhabdomyosarcoma, ERMS)。

讨论 横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS)是起源于原

始间充质细胞的高度恶性肿瘤, 临床罕见, 易误诊; 最常见于头颈部(35%~40%), 其他好发部位包括泌尿及生殖系统、四肢等; ERMS 是其最常见亚型。RMS 具有高度侵袭性, 影像学上常可见肿块边界不清、骨质破坏及局部淋巴结肿大等恶性征象; 其 MRI 表现多无特异性, T1WI 多呈等或低信号, T2WI 多呈高信号, 弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)常表现为弥散受限, 增强后常显著强化; 不同亚型 RMS 影像学表现亦无显著差异。本例 ERMS 病灶位于右咽旁间隙茎突前, 边界清, T2WI 可见包膜, 故术前误诊为良性肿瘤。对发生于咽旁间隙的 ERMS 应与以下疾病相鉴别: ①腮腺多形性腺瘤, 多位于茎突前间隙, 颈内动脉常向后移位, 肿瘤与腮腺相连, T2WI 呈高信号, 病变边缘常有完整包膜, 为其特征性表现; ②神经鞘瘤, 多位于茎突后间隙, 颈内动脉常向前移位, 大小不等的实性区与囊变区相间为其典型表现。发现儿童头颈部软组织肿块时, 即使缺乏明显恶性征象, 仍不能除外 RMS, 需依赖病理学明确诊断。

[**第一作者**] 戴鑫雨(1998—), 女, 江苏盐城人, 在读硕士, 医师。E-mail: daixinyu127@163.com

[**收稿日期**] 2022-02-28 [**修回日期**] 2022-04-18