

## 左侧咽喉横纹肌瘤 1 例

马启奎<sup>1</sup> 石业华<sup>2</sup> 王雅宁<sup>1</sup> 韩飞<sup>2</sup> 王启荣<sup>2</sup>

[关键词] 咽喉;横纹肌瘤;外科手术

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.07.028

[中图分类号] R739.63 [文献标志码] D

### Left laryngopharyngeal rhabdomyoma: one case report

**Summary** The male patient was 72 years old with 10-years hoarseness. Electronic laryngoscopy showed a great pink lobulated lesion at the left back of soft palate and lateral pharyngeal wall, close to the choanal region. Neck CT revealed irregular signal intensities of soft tissue at the left wall of nasopharynx, side wall and posterior wall of oropharynx and hypopharynx, bilateral submandibular and glottic region. The patient underwent operation treatment. Histopathology showed the mass was composed of identical mature rhabdomyoma cells, with scarce interstitial substance. The tumor cells was round, oval or polygonal with eosinophilic cytoplasmic granules, longitudinal grain or grain was occasionally found. Some tumor cells arranged in disorder with match structure. Pathological diagnosis was rhabdomyoma.

**Key words** pharynx and larynx; rhabdomyosarcoma; surgical procedures, operative

患者,男,72岁。因声嘶10年,加重伴憋闷半年于2014年1月入院。10年前无诱因出现声嘶,时轻时重,无咽喉疼痛,无憋闷及呼吸困难。在当地医院诊断为气管炎,予口服中草药治疗,无明显疗效。半年前声嘶加重,伴咽喉堵塞感。安静时略感呼吸费力、憋闷,痰不易咳出,活动后加重。几天前出现饮水呛咳。电子喉镜检查(图1):左侧软腭背面、咽侧壁近后鼻孔区域粉红色分叶状巨大肿物。起始沿鼻咽、咽侧后壁向下向内生长,延伸至喉咽侧后壁,越过中线,压迫左侧舌根、会厌,堵塞并进入喉室达左侧声门上区,声门裂可见,声门上方部分肿物组织随呼吸上下活动,可进入声门裂下。声带活动尚可,左侧梨状窝不能窥及。颈部CT及增强CT示:鼻咽左侧壁、口咽、喉咽双侧壁及后壁、双侧颌下、声门区见不规则软组织密度,增强扫描呈明显强化,病变范围上达鼻咽,下至声门下水平(图2)。部分病变突向咽腔,相应水平咽腔变窄。既往吸烟史:约40支/d×40年,近4年约3支/d;饮酒史:150g/d×40年,余无特殊。专科查体:一般情况好,可见咽部黏膜充血,左咽侧壁突出巨大粉红色肿物,呈分叶状,表面光滑,占据整个左侧咽腔。患者入院后完善各项辅助检查,于1月21日行局部麻醉下常规低位气管切开+全身麻醉支撑喉镜下咽喉部肿物活检术。术后予静脉滴注抗炎及雾化吸入治疗,患者症状略有好转。病理回报:咽喉横纹肌瘤(图3a)。因患者拒绝进一步治疗,遂气管带管出院,出院时一般情况好,声嘶仍存在,憋闷及呼吸费力减轻。患者出院1周后再次入院要求并同意手术治疗。遂全身麻醉下给予支撑喉镜下咽喉肿物切除术+口咽侧壁成形术,以细长

电刀沿肿物边缘分次切除,尽量彻底切除病变组织,口咽侧肿物较大,切除后行切缘对位缝合,喉咽到喉室声门上肿物较小,切除后电凝彻底止血,创面不做特殊处理,留待自行上皮化。术后将切除组织送常规病理检查,见镜下所见由一致的成熟性横纹肌瘤细胞组成,间质稀少,瘤细胞大,圆、卵圆或多边形,胞质嗜酸性细颗粒状,间或可见纵纹或横纹,一些瘤细胞内可见排列紊乱的火柴棒状结构(图3b~c)。免疫组织化学检查示:Myoglobin(+),Desmin(+),MSA(+),S-100(-),CD68(-)。病理诊断为咽喉横纹肌瘤。患者术后憋闷及呼吸迅速缓解,声嘶明显好转,无饮水呛咳。给予静脉滴注抗生素抗炎及雾化吸入治疗,术后7d拆线,10d拔管后出院。患者喉咽部手术创面逐渐上皮化,口咽部缝合口愈合良好。术后2个月复查电子喉镜,左侧喉室内肿物切除彻底,左侧劈裂显露完好(图4)。随访6个月至今无复发。

**讨论** 横纹肌瘤是罕见的源于横纹肌的良性肿瘤。1864年由Zenker最先报道并命名,根据发生部位分为心脏横纹肌瘤和心脏外横纹肌瘤。其中心外横纹肌瘤又分为成人型、胎儿型、生殖道横纹肌瘤和皮肤横纹肌瘤样间叶性错构瘤<sup>[1]</sup>。胎儿型横纹肌瘤,多发生于3岁以下的小儿,常在出生后不久出现,好发于头颈部皮下,尤其是耳后区。生殖型常见于中青年女性的生殖系统。成人型较为少见,多见于40岁以上成人,男性发病率为女性的3倍,93%发生在头颈部<sup>[2]</sup>,如舌根、口底、喉、咽、眼眶等,其中咽喉部约占13%,国内目前报道<sup>[3]</sup>包含舌部、下颌下区、眼眶的横纹肌瘤约10余例,但发生于咽喉部的横纹肌瘤国内鲜有报道。本例发生于咽喉部实属罕见,患者为成年老年男性,这与本病主要发生于男性一致<sup>[4]</sup>。其发病原因尚不明确,可能由鳃弓衍化而来,也可能是第15、17

<sup>1</sup>泰山医学院(山东泰安,271000)

<sup>2</sup>山东省千佛山医院耳鼻咽喉科

通信作者:王启荣,E-mail:wangqirong1958@163.com

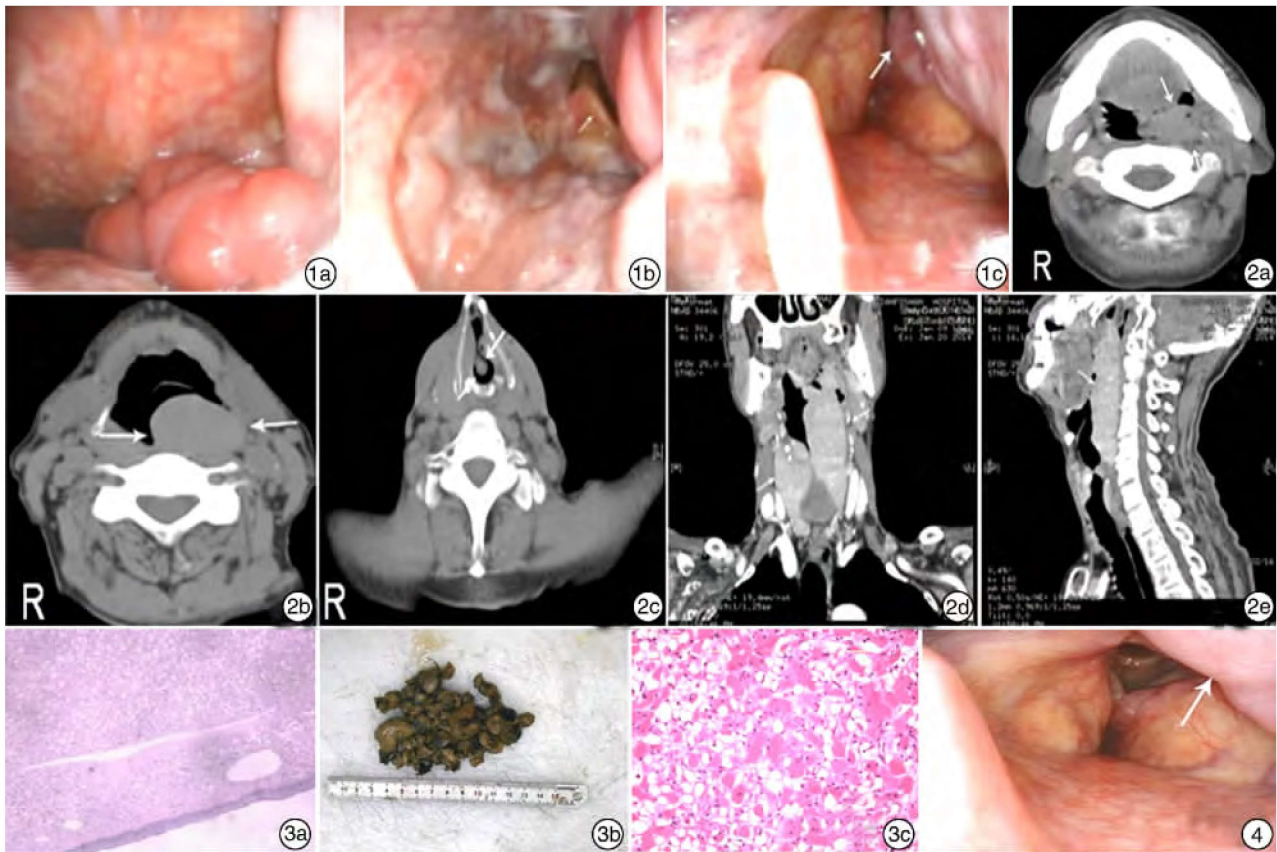


图 1 术前左侧咽喉部横纹肌瘤患者电子喉镜检查 1a:左口咽侧所见;1b:会厌区所见(白色箭头示会厌);1c:声门区见声门上上方肿瘤(箭头所示); 图 2 术前左侧咽喉部横纹肌瘤患者颈部增强 CT 检查 2a~c:横断位(箭头所指为肿瘤);2d:冠状位;2e:矢状位; 图 3 左侧咽喉部横纹肌瘤患者病理资料 3a:术前活检镜下所见(苏木精-伊红染色  $\times 40$ );3b:术后肉眼所见;3c:术后镜下所见(苏木精-伊红染色  $\times 400$ ); 图 4 术后 2 个月电子喉镜检查 左侧腭裂显露完好(箭头所示)

对染色体平衡易位,本例患者有烟酒嗜好,也可能与慢性刺激有关。在临床上主要表现为无痛性缓慢生长的包块,质地多柔软,表面颜色多无改变。包块较小时无任何症状,包块增大时往往因吞咽或呼吸困难或声嘶而就诊<sup>[5]</sup>,病程较长,可达数年。CT 或 MRI 增强检查可见包块,包块呈界限清楚的弥漫性密度增强。咽喉部横纹肌瘤病理检查示较大圆、卵圆或多边形瘤细胞,胞核位置偏移,核仁明显;间质稀少,胞质丰富内含嗜酸性细颗粒状与空泡,间或可见纵纹或横纹,一些瘤细胞内可见排列紊乱的火柴棒状结构。过碘酸雪夫染色可见明显的类似正常的横纹肌细胞的棒状细胞质。免疫组织化学染色示呈阳性的 MSA、肌动蛋白、肌丝蛋白、肌红蛋白,部分波形蛋白、SMA 和 S-100 蛋白偶为阳性,胶质纤维酸性蛋白、细胞角蛋白、EMA 和 CD68 染色均呈阴性。依靠针刺细胞学及活检能确诊。临床上横纹肌瘤需与血管瘤、脂肪瘤、神经纤维瘤、颗粒细胞瘤及横纹肌肉瘤相鉴别。手术是治疗咽喉横纹肌瘤的最佳方法,提倡完整切除,反对局部扩大切除。绝大多数局限于咽喉部的横纹肌瘤多采用内镜切除的方法,部分范围较广并侵入甲状软骨、环状软骨的患者采用开放喉部分或全

切除手术,需长期带管,亦有喉及肿瘤切除术后同种主动脉移植喉功能重建的报道。对本例患者采用支撑喉镜下微创摘除,既减轻了损伤和减少愈合时间,同时又能彻底切除。该病术后复发一般与切除不彻底有关。

参考文献

[1] HAN Y, QIU X S, LI Q C, et al. Epididymis rhabdomyoma; a case report and literature review[J]. Diagn Pathol, 2012,7:47-52.  
 [2] PAPASPYROU G, WERNER J A, ROESSLER M, et al. Adult rhabdomyoma in the parapharyngeal space; report of 2 cases and review of the literature [J]. Am J Otolaryngol, 2011,32:240-246.  
 [3] 孙海鹏, 张国志. 口底成人型横纹肌瘤 1 例报告及文献复习[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2010,8(4): 379-381.  
 [4] HANSEN T, KATENKAMP D. Rhabdomyoma of the head and neck; morphology and differential diagnosis[J]. Virchows Arch, 2005,447:849-854.  
 [5] PARARA E, CHRISTOPOULOS P, TOSIOS K, et al. A swelling of the floor of the mouth[J]. Oral Surg Oral Med Oral Pxtol Oral Rxdiol Endod, 2010,109:12-16.

(收稿日期:2014-08-05)