

上颌窦恶性横纹肌样瘤 1 例

罗扬拓¹ 施磊¹ 姜学钧¹

[关键词] 鼻肿瘤;恶性横纹肌样瘤;鼻出血
doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2016.19.018
[中图分类号] R739.62 [文献标志码] D

Malignant rhabdoid tumor of the maxillary sinus: a case report

Summary Malignant rhabdoid tumors(MRTs) are most commonly found in the kidneys of young children, and the prognosis is very poor. Here, we present a case of primary MRT of the maxillary sinus, which is an extremely rare and scarcely been reported. A 56-year-old male complained of repeated epistaxis for over 1 year duration. CT scan showed soft tissue density in the paranasal sinus, and no obvious bone resorption or damage was observed. The patient underwent endoscopic sinus surgery. Postoperative biopsy showed undifferentiated malignant neoplasm with features of rhabdoid differentiation. Immunohistochemistry(IHC) was positive for the expression of vimentin but negative for desmin, pan CK and S-100. Histopathological examination and IHC analysis supported the diagnosis of MRT.

Key words nose neoplasms;malignant rhabdoid tumor;epistaxis

患者,男,56岁。因反复左鼻出血1年于2014年10月入院。患者1年来反复左鼻出血,自行填塞处理多能止血,左鼻间断性鼻塞,无涕,无明显嗅觉下降。4个月前曾于当地医院局部麻醉下行鼻腔肿物切除术,术后病理回报为息肉。术后左鼻仍有间断出血,遂于我院就诊。专科检查:鼻中隔右偏,左侧鼻腔可见息肉样新生物,并有大量血块及血性干痂,右侧鼻腔中鼻甲呈息肉样变。鼻窦CT示:左侧鼻腔、上颌窦、筛窦软组织密度影,未见明显骨质吸收或破坏(图1)。术前于门诊鼻镜下取活检行病理检查,回报为息肉伴慢性炎症,考虑出血坏死性息肉,诊断为左侧慢性鼻窦炎Ⅱ型2期收入院。入院后第2天全身麻醉下行鼻内镜下鼻窦开放,上颌窦根治息肉切除术,术中见左鼻腔术后改变,左侧中鼻道息肉,来自左侧上颌窦,并可见大量血块及坏死组织。开放左侧上颌窦、筛窦,摘除息肉。上颌窦骨壁完整未见破坏,考虑患者为术后复发,取上颌窦上壁黏膜送检冷冻,并行鼻内镜下左上颌窦根治术。术中冷冻回报为疑低度恶性-恶性间叶源性肿瘤,肿瘤性质及分型需石蜡及免疫组织化学确定。与患者家属交代病情,必要时二期行上颌骨切除或联合放化疗。术后2d出院。

术后病理结合形态及免疫组织化学表达:恶性横纹肌样瘤(malignant rhabdoid tumor,MRT),瘤细胞弥漫分布,排列紊乱,异型性明显,胞质红染,见图2。免疫组织化学:CD20(-),CD3(-),CD99(弱+),CK(PAN)(-),Ki-67(+30%),p53

(+),p63(-),S-100(-),Vimentin(局部+),ChromograninA(+/-),Synaptophysin(+/-),CD56(+),Pax-5(-)。补充免疫组织化学结果:MyoD1(-),Desmin(-),CD38(-),CD138(-),Kappa(+),Lamda(+),MUM1(+),NSE(+),CK核旁(+),CD56(+),CD99(+)

术后2个月,患者于我院肿瘤内科住院接受阶段性化疗,具体方案为:英路因100万U,隔日1次皮下注射,4次后改为英路因200万U,隔日1次皮下注射,3个月后予以卡莫氟方案化疗,具体为卡莫氟150mg,每日3次口服,同时予以英路因治疗,治疗过程顺利。定期复查鼻镜及CT,暂未见明显复发(图3~4)。随访至今,患者生活质量满意。

讨论 Haas等(1981)报道MRT是一种罕见的高度恶性肿瘤,侵袭性强,多原发于肾脏,绝大多数患者为儿童。MRT曾被认为是Wilms瘤的一种特殊表现形式,并与Wilms瘤遵循相同的治疗原则。但与后者(生存率>85%)相比,MRT生存率不足25%。目前将临床上非原发于肾脏的MRT称为肾外MRT,其中以中枢神经系统多见,另外也可见于其他软组织。该病例罕见,至今尚无统一的治疗方法,与治疗相关具有说服力的随机对照实验尚未见报道。MRT预后极差,患者多在确诊后1年内死亡,尽管尚无标准的治疗手段,但手术切除或放化疗仍有一定积极意义,且近年来开展的靶向治疗或许能成为治疗此类疾病未来的新方向^[1]。

MRT可能起源于胚胎干细胞或生殖细胞^[2]。典型的MRT可见多边形嗜酸粒细胞,含球状透明

¹中国医科大学附属一院耳鼻咽喉科(沈阳,110001)
通信作者:姜学钧,E-mail:drxj@163.com

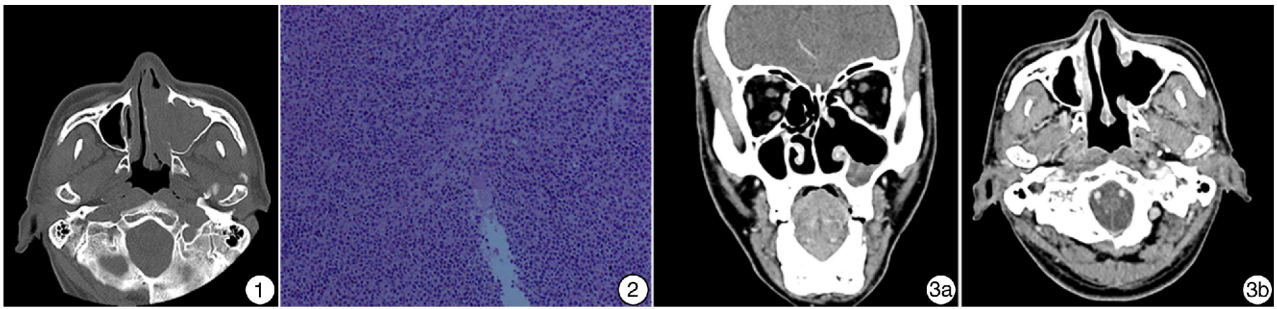


图 1 术前鼻窦 CT; 图 2 术后病理所见; 图 3 术后 1 个月复查上下颌骨 3D 增强 CT 尚未见明显肿瘤复发。

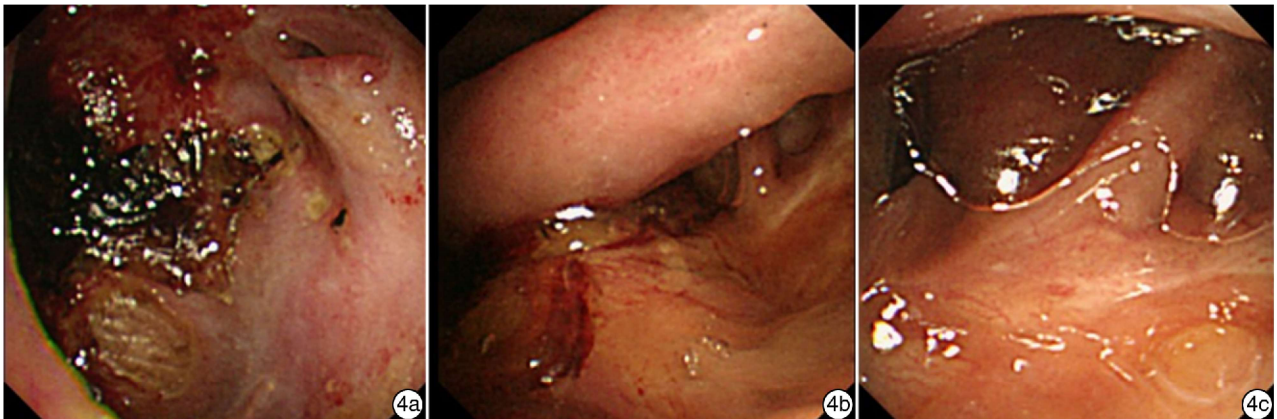


图 4 术后 1 个月(4a)、1 年(4b)、1 年半(4c)复查纤维鼻镜 上颌窦内尚未见明显肿瘤复发。

包涵体,且核仁显著。MRT 的组织病理学结果有可能表现出异质性,故需与低分化癌、黑色素瘤、间变性大细胞淋巴瘤及横纹肌肉瘤等相鉴别。为明确诊断 MRT,应结合临床表现及免疫组织化学结果综合考虑。MRT 属多表型肿瘤,除肌源性标记物(Desmin、Myoglobin 和 MSA)阴性外,有 2 种以上标记阳性(如间叶、神经和上皮等)。上皮标记中多数 EMA 呈阳性,半数 CK 呈阳性,其他(如 CD34、hSNF5/INI1)则为阴性。本例患者术中送检标本为上颌窦上壁黏膜,病理可见丰富的嗜酸性红染胞质和偏心不规则的分叶状泡状核。免疫组织化学结果显示:局部细胞表达波形蛋白 Vimentin,结蛋白 Desmin、S-100、CK(PAN)未见表达。结合形态及免疫组织化学表达,排除其他肿瘤,诊断为 MRT。

值得注意的是 MRT 可能处在发展的初期阶段,且尚未表现其恶性肿瘤的临床特征,此时病理及免疫组织化学成为鉴别诊断的唯一有效手段,所以鼻内镜手术中病理检查极为重要。

参考文献

- [1] BRENNAN B, STILLER C, BOURDEAUT F, et al. Extracranial rhabdoid tumours: what we have learned so far and future direction[J]. *Lancet Oncol*, 2013, 14: e329-336.
- [2] DEISCH J, RAISANEN J, RAKHEJA D. Immunohistochemical expression of embryonic stem cell markers in malignant rhabdoid tumors[J]. *Pediatr Dev Pathol*, 2011, 14: 353-359.

(收稿日期:2016-04-17)