

## · 病例报道 ·

## 右侧颞部低度恶性肌纤维母细胞肉瘤 1 例报告

徐春华,纪春阳,李东海

南昌大学第一附属医院神经外科,江西 南昌 330006

肌纤维母细胞肉瘤是临床上一种非常罕见的恶性梭形细胞肿瘤,起源于间叶组织,主要由分化程度不同的肌纤维母细胞组成,好发头颈部及四肢。我们确诊一例颅内外低度恶性肌纤维母细胞肉瘤病例,现结合文献报道如下。

## 1 临床资料

患者男性,16岁,因右侧颞部无痛性包块进行性增大2周入住我科,体检发现患者右侧颞部颞弓上方骨性包块,向外膨出,质地硬,局部轻压痛,无红肿及杂音。神经系统体检未见异常。头颅CT示:右颞部中颅窝异常占位,局部骨质破坏(图1)头颅MRI示:右侧颞部可见一T1WI呈中等稍低信号,T2WI呈中低混杂信号影,邻近颅骨破坏,颞叶受侵犯,增强扫描后肿块呈显著不均匀强化(图2-4)。完善术前准备,在全麻下行经右翼点-颞弓

手术入路。术中见肿瘤侵犯颞肌、颞骨及中颅窝底骨质,肿瘤侵犯硬脑膜并长入颅内颞叶,肿瘤经中颅窝侵入翼腭窝,边界不清,外观呈菜花样,血供中等,术中出血不多,术中冰冻切片提示恶性肿瘤,行肿瘤次全切除,中颅窝局部电灼。术后病理镜检示瘤细胞短梭形或多角形,编织状或弥漫状,胞核深染,局灶组织坏死,周边瘤细胞呈栅栏状围绕。免疫组化示:ACTIN(+),DES(+),SMA(-),CD99(-),VIM(+),EMA(-),S100(-),CD34(-),NF(-),GFAP(-),MYOD1(-),Ki-67(约90%+),特殊染色示:VG(瘤细胞黄色),MASSON(瘤细胞紫红色),病理诊断:右侧颞部低度恶性肌纤维母细胞肉瘤。术后患者恢复可,无面瘫,肢体活动正常,拟出院后1月内接受放疗。

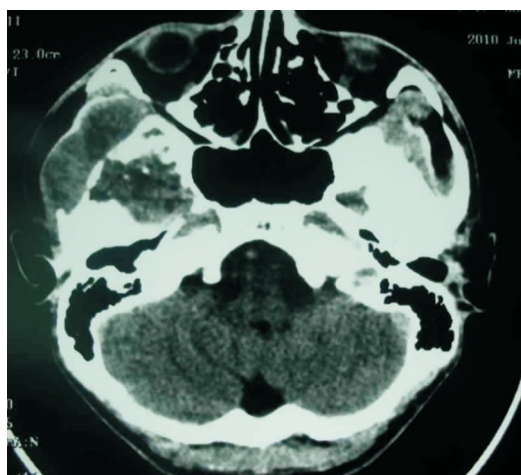


图1 头颅CT示右中颅窝异常占位,局部骨质破坏

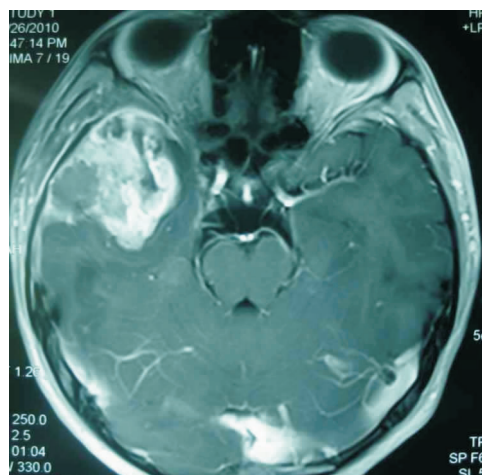


图2 头颅MRI轴位增强扫描示右颞部肿块显著不均匀强化

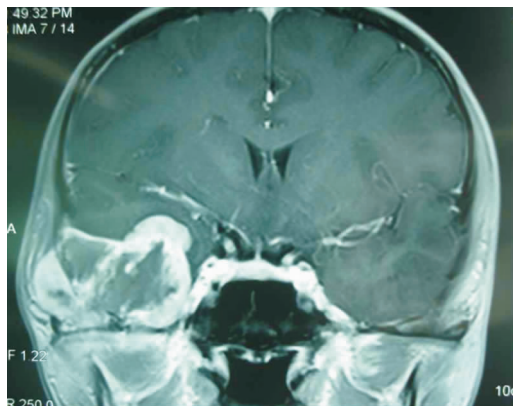


图 3 头颅 MRI 冠状位增强扫描示肿块侵犯右颞叶及硬膜

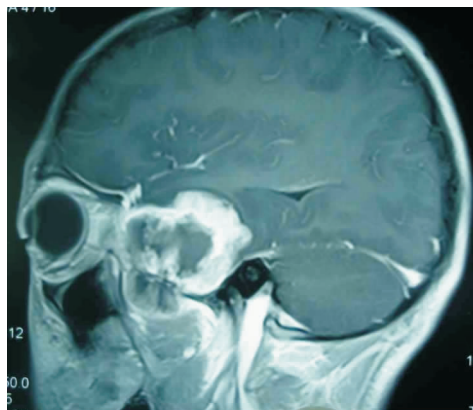


图 4 头颅 MRI 矢状位增强扫描示肿块侵犯翼腭窝

## 2 讨论

低度恶性肌纤维母细胞肉瘤近来被认为是由具有肌纤维母细胞分化特征的细胞所构成的一组恶性肿瘤,可见于多种解剖部位,但更多见于四肢和头颈部,尤其舌和口腔,其次见于四肢、胸壁、腋下、腹股沟和腹盆腔。发生于颅内罕见,中文文献目前只有一例报道<sup>[1]</sup>,英文文献报道多位于口腔、舌底<sup>[2,3]</sup>,侵犯颅内尚未有报道。Montgomery 等<sup>[4]</sup>认为,肌纤维母细胞肉瘤可以发生在儿童或成人,患者年龄为 7~85 岁,平均 40 岁,男女比例相等。Fisher<sup>[5]</sup>总结文献后认为,患者以男性常见,但平均仍为 40 岁,逐渐增大的无痛性包块是肌纤维母细胞肉瘤患者最常见的临床症状,肿瘤位于皮下或筋膜下,但多数常位于深部软组织。少数肿瘤界限清楚,多数情况下,肿瘤沿结缔组织间隔呈不规则浸润,甚至可以侵入肌肉或骨骼。本例患者以无痛性包块起病,术中发现肿瘤侵犯肌肉、颞骨、蝶骨及硬脑膜。

肌纤维母细胞肉瘤发病率低,临床表现无特征性,术前不易确诊,确诊依赖术后病理、免疫组化及电镜检查。临床上主要与炎症性肌纤维母细胞瘤、胚胎性横纹肌肉瘤及平滑肌瘤相鉴别。肌纤维

母细胞肉瘤容易复发甚至可以发生转移,所以更多人认为它是一种恶性肿瘤,具有侵袭性,易局部复发。治疗上主要为手术治疗,放疗可有一定的效果,术后是否行辅助化疗,效果还待进一步观察<sup>[6]</sup>。

## 参 考 文 献

- [1] 邓以川,王毅,张伟国. 左额部肌纤维母细胞肉瘤 1 例. 中国医学影像技术,2009,25(7),1182.
- [2] Demarosi F, Bay A, Moneghini L, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the oral cavity. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2009,108(2):248-254.
- [3] Niedzielska I, Janic T, Mrowiec B. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the mandible: a case report. J Med Case Reports, 2009,10(3):8458.
- [4] Montgomery E, Goldlum JR, Fisher C. Myofibrosarcoma: a clinicopathologic study. Am J Surg Pathol, 2001, 25(2): 219-228.
- [5] Fisher C. Myofibroblastic malignancies. Adv Anat Pathol, 2004, 11(4), 190-201.
- [6] 刘雅凌,付书彩,张敏,等. 头颈部低度恶性肌纤维母细胞肉瘤 2 例报道并文献复习. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2010,24(2),84-85.