

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2019.23.025

文章编号: 1005-8982 (2019) 23-0127-02

病例报告

腺泡性横纹肌肉瘤合并胚胎性横纹肌肉瘤 1 例 *

温馨¹, 曹宽², 单文刚², 刘志毅², 张斌², 温泉², 王人颢²

(1. 徐州医科大学研究生学院, 江苏 徐州 221000; 2. 徐州医科大学附属医院 普外科, 江苏 徐州 221000)

关键词: 横纹肌肉瘤; 乳腺肿瘤; 血管内皮生长因子

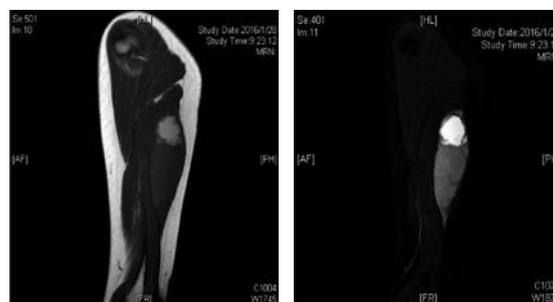
中图分类号: R738.7

文献标识码: D

横纹肌肉瘤 (Rhabdomyosarcoma, RMS) 是儿童常见的软组织恶性肿瘤, 具有侵袭性强、恶性程度高的特点。目前关于患者横纹肌肉瘤多部位不同病理亚型发病的报道较少, 本例患者为右上臂腺泡性横纹肌肉瘤合并左乳腺胚胎性横纹肌肉瘤, 临床较为罕见, 现报道如下。

1 临床资料

患者, 女性, 13岁。于2016年1月无明显诱因出现右上臂肿胀, 可触及鸡蛋大小肿块, MRI (2016年1月28日): 右侧肱三头肌长头内肿瘤伴出血 (见图1)。穿刺活检提示为右上臂软组织肉瘤, 于2016年1月29日在徐州医科大学附属医院骨科行右上臂肿瘤扩大切除术, 术后病理:(右上臂)肿瘤细胞。免疫组织化学结果: CKpan (+), Vimentin (弱+), MyoD1 (-), Myogenin (+), Desmin (-), D2-40 (-), CD31 (-), CD34 (-), CD99 (-), Syn (-), CD56 (-), BcL-2 (-), CK5/6 (-), Melan-A (-), HMB45 (-), EMA (-), Ki67 (+40%), 免疫组织化学结果为腺泡性横纹肌肉瘤。遂于本院儿科行奈达铂+表柔比星+异环磷酰胺化疗8周期, 化疗后定期门诊复查未示明显异常。患者于2018年3月无意中发现左乳拳头大小肿块, 穿刺活检:(左乳)小细胞恶性肿瘤, 免疫组织化学结果: CKpan (-), Sox-10 (-), S-100 (-), CD99 (+), CD56 (+), CgA (-), SYN (-), TTF-1 (-), DESMIN (+), Myogenin (+), MyoD1 (+), NSE (-),



A

B

A: T₁WI; B: T₂WI 显示右肱三头肌长头内团块状稍长 T₁ 稍长 T₂ 信号影, 片状短 T₁ 长 T₂ 信号影, T₂ fs 呈高信号。

图1 MRI

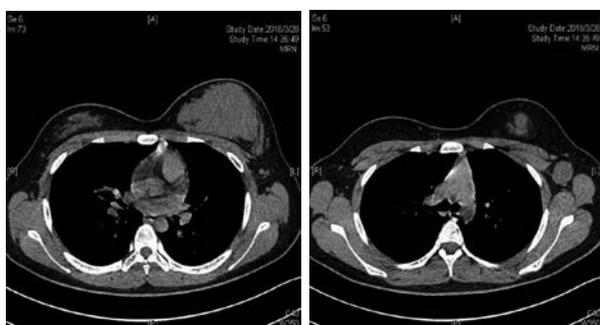
CD3 (-), CD20 (-), Ki67 (+约80%)。结合 HE 切片, 符合胚胎性横纹肌肉瘤。胸部 CT (2018年3月28日): 左侧乳腺区占位伴左侧腋窝淋巴结肿大 (见图2)。遂于本院肿瘤科行紫杉醇+甲氨喋呤+阿帕替尼化疗2周期, 复查彩超提示颈部及腋窝多发异常淋巴结, 更改化疗方案为吉西他滨+达卡巴嗪+顺铂+阿帕替尼化疗1周期, 化疗后左乳病灶较前明显缩小。但化疗后出现血压控制不佳及蛋白尿, 考虑阿帕替尼副反应导致, 遂更改化疗方案为吉西他滨+顺铂+安罗替尼化疗4周期, 化疗结束后复查胸部 CT (2018年10月23日): 乳腺占位化疗术后, 与2018年3月28日 CT 比较, 左侧乳腺病灶及左侧腋窝、胸大肌深面淋巴结缩小, 左侧胸壁皮肤较前增厚 (见图3)。后转入本院普外科于2018年11月8日行乳腺癌改良根治

收稿日期: 2019-06-14

* 基金项目: 江苏省卫健委指导性科研项目 (No: H2018037); 江苏省研究生实践创新计划 (No: SJCX19_0944)

[通信作者] 王人颢, E-mail: drwangrenhao@163.com

术, 术后病理: (左乳) 恶性肿瘤, 结合病史及活检免疫组织化学结果, 符合胚胎性横纹肌肉瘤, 部分组织坏死, 脉管内见瘤栓, 腋窝淋巴结见肿瘤转移 (20/21)。现患者已转入本院肿瘤科继续治疗。

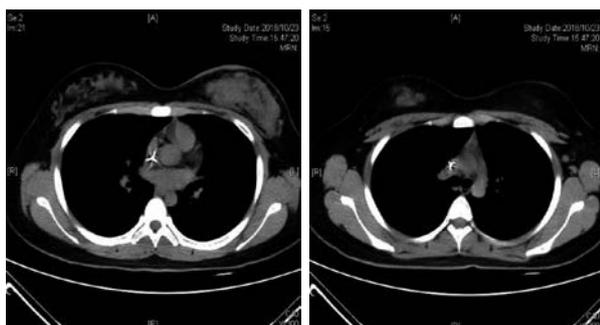


A

B

A: 左侧乳腺区示团块状不均匀高密度影, 病灶内部密度不均匀; B: 左侧腋窝示增大淋巴结影。

图 2 左侧乳腺区占位伴左侧腋窝淋巴结肿大



A

B

A: 左侧乳腺区示团块状高密度影, 密度不均匀, 左侧乳腺皮肤弥漫性增厚; B: 左侧腋窝示增大淋巴结影。

图 3 左侧乳腺占位化疗术后

2 讨论

横纹肌肉瘤起源于横纹肌组织或原始间叶细胞。2013年, WHO 将横纹肌肉瘤分为胚胎性、腺泡性、多形性及梭形细胞/硬化性横纹肌肉瘤^[1]。其中, 胚胎性横纹肌肉瘤是最常见病理亚型, 约占所有横纹肌肉瘤的 58%^[2]。横纹肌肉瘤的确诊主要依靠病理检查, 对一些肿瘤细胞分化差或未分化且不易与其他肿

瘤鉴别的病例, 行免疫组织化学检查有助于明确诊断。本例患者左乳腺及右上臂肿瘤均为横纹肌肉瘤, 但其免疫组织化学结果提示为不同病理亚型, 因此该患者诊断为右上臂腺泡性横纹肌肉瘤合并左乳腺胚胎性横纹肌肉瘤, 而非非转移性横纹肌肉瘤或乳腺癌。

目前, 手术和放疗的综合治疗已经成为横纹肌肉瘤的主要治疗方案^[3]。随着致瘤基因的不断发现, 横纹肌肉瘤的分子靶向治疗逐渐受到重视。血管生成是肿瘤恶性生长的关键环节, 血管内皮生长因子 (vascular endothelial growth factor, VEGF) 及其受体 VEGFR 构成的 VEGF/VEGFR 通路是血管生成的关键通路。阿帕替尼为抗血管生成靶向药物, 当其 VEGFR-2 酪氨酸激酶结合时, 可导致 VEGFR-2 酪氨酸激酶失活, 进而抑制 VEGF/VEGFR 通路, 从而达到抑制肿瘤血管生成的目的^[4]。该例患者发现左乳胚胎性横纹肌肉瘤后, 应用阿帕替尼化疗, 乳腺肿块呈缩小趋势, 表明血管生成在胚胎性横纹肌肉瘤的进展中发挥着巨大作用。后来患者出现血压控制不佳及蛋白尿等毒副反应, 因此在应用阿帕替尼等药物时, 应密切监测毒副反应, 并根据需要加以调整使患者能够耐受治疗。

参考文献:

- [1] DOYLE L A. Sarcoma classification: an update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone[J]. *Cancer*, 2014, 120(12): 1763-1774.
- [2] GHAEMMAGHAMI F, ZARCHI M K, GHASEMI M. Lower genital tract rhabdomyosarcoma: case series and literature review[J]. *Archives of Gynecology and Obstetrics*, 2008, 278(1): 65-69.
- [3] BISOGNO G, COMPOSTELLA A, FERRARI A, et al. Rhabdomyosarcoma in adolescents: a report from the AIEOP Soft Tissue Sarcoma Committee[J]. *Cancer*, 2012, 118(3): 821-827.
- [4] LI J, ZHAO X, CHEN L, et al. Safety and pharmacokinetics of novel selective vascular endothelial growth factor receptor-2 inhibitor YN968D1 in patients with advanced malignancies[J]. *BMC Cancer*, 2010, 10(1): 529.

(王荣兵 编辑)