

儿童斜坡下罕见腱鞘巨细胞瘤 1 例

晏嘉玺,李维,谭国林,王纤瑶,张阁侯

(中南大学湘雅三医院 耳鼻咽喉头颈外科,湖南 长沙 410013)

中图分类号:R651

腱鞘巨细胞瘤是一种罕见的良性肿瘤,起源于关节、滑囊和腱鞘,导致这些组织增厚和过度生长^[1]。这种病变会引发关节疼痛、僵硬、肿胀和活动范围受限,严重影响患者的生活质量。如果不进行治疗或在复发的情况下,腱鞘巨细胞瘤可能导致骨骼、关节和周围组织的不可逆损伤。腱鞘巨细胞瘤通常出现在手、足、踝、膝等四肢关节,少见于脊柱等中轴骨关节,该病好发于 30 ~ 50 岁女性^[1],儿童中轴骨部位的腱鞘巨细胞瘤极为罕见。我院收治 1 例儿童患者斜坡下腱鞘巨细胞瘤。现报道如下。

1 临床资料

患儿,男,13 岁,因发现斜坡病变 3 年余于 2023 年 8 月入院。患儿在 8 岁时因颈部淋巴结肿大入院并确诊淋巴瘤,确诊后规律行放/化疗,结束化疗后定期随诊,2021 年 5 月随诊复查 CT 发现斜坡下、枕骨大孔前约 10 mm × 14 mm 软组织病灶(图 1A、B),暂未予特殊处理并继续随诊观察。2022 年 8 月患儿复查 CT 发现病灶较前增大并伴斜坡和枕骨髁等周围骨质吸收(图 1 C、D),大小约 17 mm × 19 mm,患儿无特殊不适,家属选择继续观察。入院前患儿复查 CT 示病灶再次较前增大且骨质吸收进展(图 1E、F),大小约 23 mm × 25 mm,结合患儿病史不排除淋巴瘤复发可能,为求明确诊断遂入我科拟行手术治疗。

患儿术前 MRI 检查示齿状突上方、枕骨基底部下部、枕骨大孔前见等 T1 稍长 T2 信号灶,伴明显强化(图 2)。因肿块靠近咽后壁,综合评估后选择在内镜辅助下经口自咽后壁入路行肿块切除术。术中戴维氏开口器开口,悬吊软腭,鼻内镜辅助下依次

切开咽部黏膜、头长肌及颈长肌,见肿块黄白色、质硬并被覆包膜,磨钻去除部分斜坡骨质(图 3),完整剥离肿块,术区填塞明胶海绵并放置引流膜后缝合切口。

术后患者病检结果回报:肿瘤性病变,在纤维间质中见多量类圆形细胞弥漫浸润,肿瘤成分相对混杂,细胞大小不一,局灶可见多量多核巨细胞(图 4),结合免疫组化诊断为弥漫性腱鞘巨细胞肿瘤(WHO I 级,低度恶性)。免疫组化:H3. 3G34W(-),SATB2(-),Ki-67(约 20%),CD3(少数+),CD20(-),CD138(-),CD23(-),Langerin(-),CK(-),CD68(个别+),CK7(-),CK8/18(-),p63(-),ERG(-),Myogenin(-),Desmin(-),LCA(个别+),NKX2. 2(-),CD99(+),Vimentin(+),EBER(-),EBER 对照(+),S100(局灶+),SMA(-),CD34(-),ALK(-),CD56(-),MUM1(-),CD38(-),MUC4(-),SOX-9(-),CD163(+),D2-40(部分+)。患儿在术后规律复查,未诉特殊不适,术后 2 个月复查增强 CT 及术后 8 个月复查 MRI 均未见明显肿瘤复发(图 5)。

2 讨论

腱鞘巨细胞瘤通常起源于腱鞘、滑囊或关节的滑膜,好发于大的承重关节,如髋关节和膝关节。腱鞘巨细胞瘤很少发生在四肢关节以外的区域,在头颈部区域发生时最常发生部位为颞下颌关节;在脊柱周围发生时,颈椎是最为常见的部位,其中,以下颈椎相对多见。同时,腱鞘巨细胞瘤多发生于 30 ~ 50 岁年龄的女性中,在儿童中很罕见。MRI 可以显示肿瘤的大小、位置以及与周围结构的关系,对于制

基金项目:长沙市自然科学基金(kq2403063)。
第一作者简介:晏嘉玺,男,在读硕士研究生,住院医师。
通信作者简介:张阁侯,男,博士,住院医师。

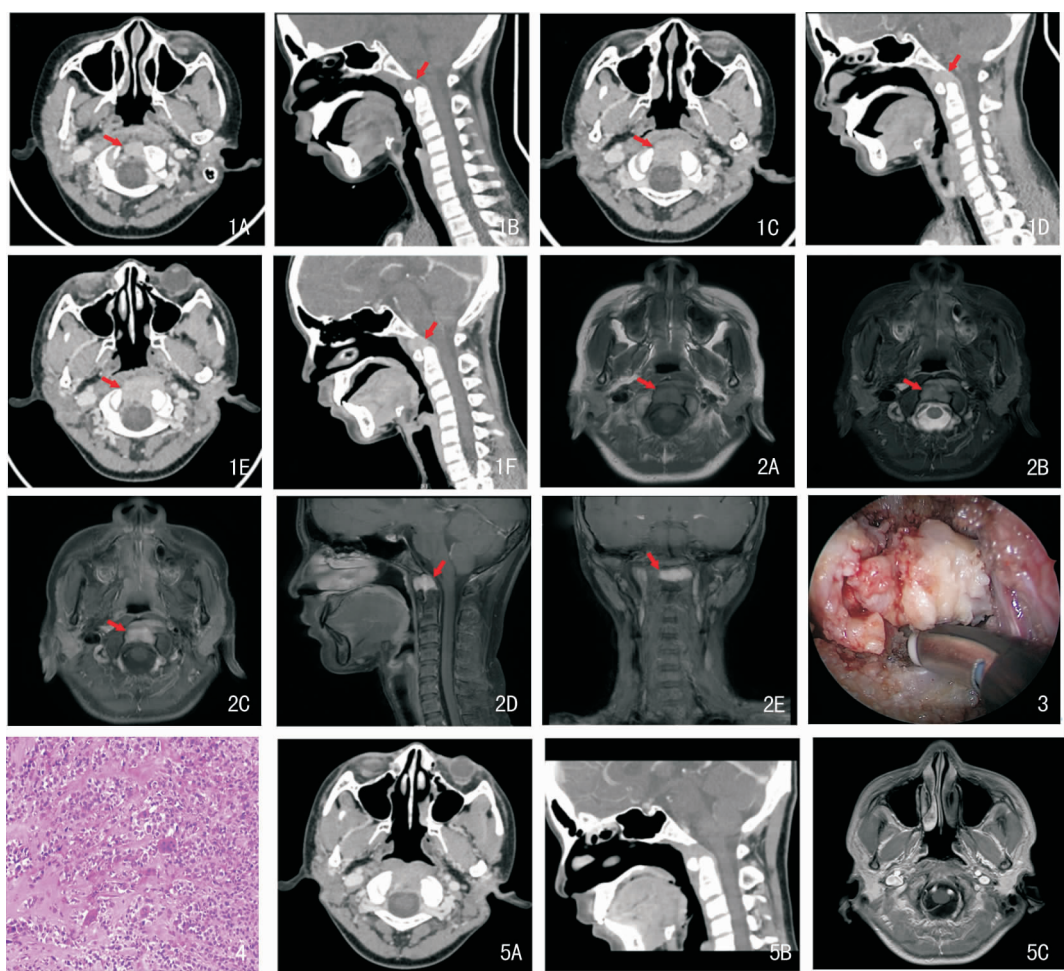


图 1 患者术前随诊期间增强 CT 检查,肿块大小逐渐增大(箭头),周围骨质吸收呈进展趋势 1A、B:2021 年 5 月复查水平位和矢状位;1C、D:2022 年 8 月复查水平位和矢状位;1E、F:2023 年 8 月复查水平位和矢状位 **图 2** 患者术前 MRI 检查,齿状突上方、枕骨基底部下、枕骨大孔前见等 T1 稍长 T2 信号灶,伴明显增强(箭头) 2A:T1 加权像水平位;2B:T2 加权像水平位;2C:增强 T1 加权像水平位;2D:增强 T1 加权像矢状位;2E:增强 T1 加权像冠状位 **图 3** 术中肿物形态 **图 4** 术后肿瘤组织病理检查图片,镜下可见多核巨细胞 (HE ×100) **图 5** 患者术后影像学复查,均未见明显复发 5A:术后 2 个月增强 CT 水平位;5B:术后 2 个月增强 CT 矢状位;5C:术后 8 个月增强 MRI T1 加权像水平位

定治疗计划和手术策略具有重要意义。通常腱鞘巨细胞瘤在 MRI 的 T1 上显示低信号或等信号,在 T2 上显示低信号,T2 WI 上的低信号被认为反映了含铁血黄素的沉积^[2-3]。但在某些情况下,由于含铁血黄素、液体、脂质、纤维组织和出血的含量差异,T2 加权图像上可显示不同强度的信号^[4],故影像学往往缺乏特异性。该病例在 MRI 上显示为 T1 等信号、T2 稍低信号,是相对常见的 MRI 表现,且在增强扫描下病变明显强化,表明肿瘤血管供应丰富。

该病的诊断主要依靠病理学检查,CD68 和 CD163 是主要的免疫组化标志物^[5-6]。本患儿的发病部位位于斜坡下,鉴于腱鞘巨细胞瘤在该部位的罕见性,术前通常不会将其纳入常规考虑的诊断范畴。此外,该患儿既往有淋巴瘤病史,术前不能排除

淋巴瘤复发的可能性。因此,病理学检查对于明确诊断至关重要。CD68 和 CD163 在腱鞘巨细胞瘤中的阳性表达对其诊断具有重要的价值,其提示肿瘤细胞可能来源于巨噬细胞谱系或具有巨噬细胞分化特征,并能辅助与部分肿瘤间的鉴别诊断。然而,这一阳性表达并非腱鞘巨细胞瘤的特异性表现,在其他肿瘤中也可能存在。故除该阳性表达外,腱鞘巨细胞瘤的最终诊断还需结合组织形态学特征及其他免疫组化标记进行综合分析。在本病例中,术后病理切片中可见大量多核巨细胞,CD68 和 CD163 表达为阳性,结合其他免疫组化结果,最终诊断为腱鞘巨细胞瘤。

手术切除被认为是治疗腱鞘巨细胞瘤的首选策略。通常情况下,发生在脊柱周围的腱鞘巨细胞瘤

多位于脊柱后方,故脊柱外科自侧方或后方入路是常用的手术途径^[7-9]。在我们检索的文献中,仅见到了 3 例发生在口咽壁中线的腱鞘巨细胞瘤,选择了经口或内镜辅助下肿块切除^[10-12]。相似地,本病例同样由于病变位于椎前区域,因此选择了内镜辅助下经口自咽后壁入路切除手术。这种微创手术方法不仅减少了手术创伤,还提高了手术的精确性和安全性。

腱鞘巨细胞瘤患者的预后因肿瘤的位置、大小和治疗效果而异。术后随访至关重要,以监测可能的复发或并发症。长期随访可以提供关于疾病复发和患者生活质量的重要信息。

参考文献:

[1] Gouin F, Noailles T. Localized and diffuse forms of tenosynovial giant cell tumor (formerly giant cell tumor of the tendon sheath and pigmented villonodular synovitis) [J]. Orthop Traumatol Surg Res, 2017, 103(1S):S91 – S97.

[2] Carlson ML, Osetinsky LM, Alon EE, et al. Tenosynovial giant cell tumors of the temporomandibular joint and lateral skull base: review of 11 cases[J]. Laryngoscope, 2017, 127(10):2340 – 2346.

[3] Wan JM, Magarelli N, Peh WC, et al. Imaging of giant cell tumour of the tendon sheath[J]. Radiol Med, 2010, 115(1): 141 – 151.

[4] Parmar HA, Sitoh YY, Tan KK, et al. MR imaging features of pigmented villonodular synovitis of the cervical spine[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2004, 25(1):146 – 149.

[5] Boland JM, Folpe AL, Hornick JL, et al. Clusterin is expressed in normal synoviocytes and in tenosynovial giant cell tumors of localized and diffuse types: diagnostic and histogenetic implications [J]. Am J Surg Pathol, 2009, 33(8):1225 – 1229.

[6] Martinez AP, Torres-Mora J. Selected giant cell rich lesions of the temporal bone[J]. Head Neck Pathol, 2018, 12(3):367 – 377.

[7] Cho JM, Chang JH, Kim SH, et al. Pediatric giant cell tumor of the tendon sheath of the craniocervical junction involving the occipital condyle[J]. Childs Nerv Syst, 2016, 32(1):175 – 179.

[8] Porto C, Ayala C, Feler J, et al. Diffuse-type tenosynovial giant cell tumor between the suboccipital bone and posterior C1 arch: illustrative case [J]. J Neurosurg Case Lessons, 2023, 6(9): CASE23288.

[9] Furuhashi R, Iwanami A, Tsuji O, et al. Tenosynovial giant cell tumor of the cervical spine: a case report[J]. Spinal Cord Ser Cases, 2019, 5:23.

[10] Poutoglidis A, Tsetsos N, Chatzinakis V, et al. Tenosynovial giant cell tumor of the posterior pharyngeal space[J]. Clin Case Rep, 2022, 10(2):e05351.

[11] Zhu N, Campbell R, Sadasivan AP. Tenosynovial giant cell tumours of the upper and lower cervical spine: two case reports [J]. Spinal Cord Ser Cases, 2022, 8(1):72.

[12] Liu G, Liu F. Tenosynovial giant cell tumor of the retropharynx: a case report with literature review[J]. Ear Nose Throat J, 2021, 100(2):112 – 115.

(收稿日期:2024 – 12 – 24)

本文引用格式:晏嘉玺,李维,谭国林,等. 儿童斜坡下罕见腱鞘巨细胞瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2025,31(3):82 – 84. DOI:10. 11798/j. issn. 1007 – 1520. 202524548