

颞骨侵袭性乳头状肿瘤一例

龚娇娇, 马辉

【关键词】 侵袭性乳头状肿瘤; 中耳肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R739.61; R814.42; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2020)09-1207-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.09.027

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

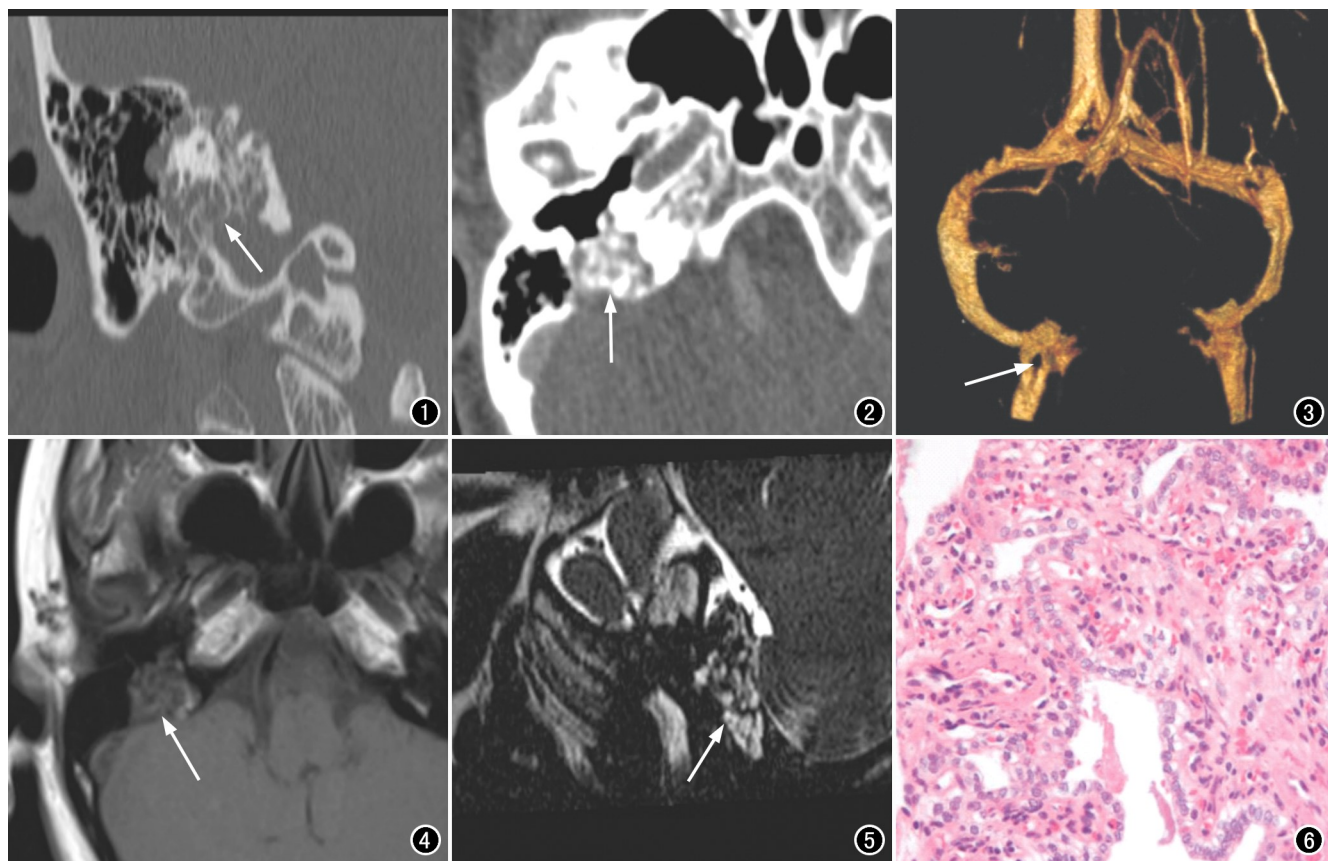


图 1 CT 平扫示团块状软组织影,岩骨骨质破坏(箭)。图 2 CT 增强扫描示病灶呈明显不均匀强化,局部骨质破坏(箭)。图 3 CTV 示右侧乙状窦-颈内静脉受压,局部呈充盈缺损改变(箭)。图 4 T₁WI 示病灶呈等信号,边缘见斑片状稍高信号影(箭)。图 5 T₂WI 矢状面图像示病灶边缘多发囊状高信号影(箭)。图 6 镜下示肿瘤呈指突状乳头结构,被覆非复层柱状上皮,上皮细胞异型性不明显(×200, HE)。

病例资料 患者,女,37 岁,5 年前右耳听力骤降,伴耳鸣,药物治疗未缓解。半年前出现头晕,恶心,右耳听力基本丧失。3 月前右耳疼痛,右侧面部麻木,遂来我院就诊,患者双侧外耳道通畅,鼓膜完整,无口角歪斜,无家族史。

影像学检查: 颞骨 CT 扫描可见右侧岩骨“蜂窝

状”溶骨性骨质破坏,局部见软组织密度影,主要累及前庭导水管走行区及岩骨下部,部分乳突蜂房内见软组织密度影,右侧后半规管局部骨质破坏(图 1)。CT 增强扫描示右侧岩骨颈静脉孔区软组织密度影,呈明显不均匀强化,右侧岩骨骨质破坏(图 2)。脑 CT 静脉成像(CT venography, CTV)示右侧乙状窦-颈内静脉与病灶位置关系密切,局部受压、变细,呈充盈缺损表现(图 3)。内耳迷路 MRI 示右侧颞骨岩部团块状 T₁WI 等、T₂WI-FLAIR 稍高混杂信号影,其内见多发迂曲流空小血管影,呈蜘蛛网样改变,病灶边缘可见斑

作者单位: 430022 武汉,华中科技大学同济医学院附属协和医院放射科(龚娇娇,马辉); 430100 武汉,蔡甸区人民医院(华中科技大学协和江北医院)放射科(龚娇娇)

作者简介: 龚娇娇(1993—),女,湖北钟祥市人,住院医师,主要从事影像诊断工作。

通讯作者: 马辉, E-mail: 1363191284@qq.com

片状稍短 T_1 信号,周边见多发小囊状长 T_2 信号影(图 4、5)。

术后病理诊断为侵袭性乳头状中耳肿瘤(图 6),免疫组化:PCK(+),CK7(+),PAKB(+),S100(弱+),SOX10(+),CD34(-),CEA(-)。

讨论中耳侵袭性乳头状肿瘤(aggressive papillary tumour, APT)的命名与组织起源一直以来存在分歧,2017 年 WHO 最新发表的头颈部肿瘤分类称其为中耳侵袭性乳头状肿瘤^[1],该肿瘤可偶发于 Von Hippel-Lindau 疾病^[2]。该病病程较长,临床一般表现为听力下降、耳鸣、头晕、走路不稳、神经受累等症状,听力下降呈进行性加重,耳鸣为持续性,神经受累主要累及面神经,表现为面瘫、面部麻木。APT 可表现为局部浸润及骨质破坏,最终诊断需依靠病理检查,影像学表现具有一定特征性,在术前诊断中具有重要价值。

中耳侵袭性乳头状肿瘤 CT 一般表现为中耳软组织密度灶,边界不清,可破坏岩骨及前庭导水管骨质,肿瘤较大时可破坏迷路骨质等内耳周围结构,骨质破坏多为膨胀性、溶蚀性。CT 典型特征为肿块内点状、针状的高密度骨质,为活动性骨破坏所致,提示肿瘤生长缓慢^[3]。Mukherji 等^[4]认为肿瘤后缘见薄层钙化是重要的诊断依据。MRI 上肿瘤形态不规则, T_1 WI 呈混杂信号,肿瘤较小时表现为边缘高信号,肿瘤较大时表现为散在的多个高信号,这些高信号表示肿瘤内亚急性出血^[5]。 T_2 WI 可见均匀或不均匀的高信号,其内见多发迂曲流空血管影,呈“蜘蛛网”样改变,肿瘤内的低信号区为残留骨质或含铁血黄素沉积所致,病灶周围有囊变。APT 血供丰富,增强扫描呈均匀或不均匀明显强化是该肿瘤的典型特征。

中耳 APT 主要需与以下疾病相鉴别:①颈静脉球瘤。肿瘤沿低阻力途径生长,如乳突气房、血管沟等,CT 上可表现为虫蚀样破坏,骨质破坏中心往往以颈静脉孔或中耳鼓室为著,MRI 表现为肿瘤实质内点条状迂曲的高速血流流空低信号及缓慢血流或亚急性出血形成的高信号,两者共同形成了典型的“盐椒征”^[6-7]。②神经鞘瘤。颈静脉孔神经鞘瘤的影像特点和其他位置的神经鞘瘤基本相似,CT 上呈等密度,颈

静脉孔扩大,MRI 表现为长 T_1 、长 T_2 信号影,肿瘤较大时可有囊变,无流空血管影,增强扫描呈不均匀强化。③软骨肉瘤。颈静脉孔区软骨肉瘤在高分辨 CT 上表现为颈静脉孔边缘骨质不规则破坏,病灶内出现钙化斑为颈静脉孔软骨肉瘤的特征性表现,这与中耳 APT 后缘薄层钙化具有重要鉴别意义,MRI 示软骨肉瘤呈 T_1 WI 等、 T_2 WI 高信号,增强扫描强化不均匀^[8]。

综上所述,中耳 APT 具有侵蚀性、破坏性,可对听力造成严重损害,因此需尽早作出诊断,在影像学上具有一些特征性表现,对临床术前诊断具有重要价值。该肿瘤的首选治疗方法是外科手术,当早期肿瘤相对较小时,术后可保持听力和平衡功能,若肿瘤较大无法完全切除时,术后则需补充放射治疗,肿瘤可因较大无法彻底切除而复发^[9]。

参考文献:

- [1] El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, et al. WHO pathology and genetic classification of tumors of head and neck tumours[M]. Lyon: IARC Press, 2017: 1-347.
- [2] Kawabata S, Hollander MC, Munasinghe JP, et al. Epidermal growth factor receptor as a novel molecular target for aggressive papillary tumors in the middle ear and temporal bone[J]. *Oncotarget*, 2015, 6(13): 11357-11368.
- [3] Patel NP, Wiggins RH, Shelton C. The radiologic diagnosis of endolymphatic sac tumors[J]. *Laryngoscope*, 2010, 116(1): 40-46.
- [4] Mukherji SK, Albernaz VS, Lo WW, et al. Papillary endolymphatic sac tumors: CT, MR imaging, and angiographic findings in 20 patients[J]. *Radiology*, 1997, 202(3): 801-808.
- [5] Ayadi K, Mahfoudh KB, Khannous M, et al. Endolymphatic sac tumor and von hippel-lindau disease: imaging features[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2000, 175(3): 925-926.
- [6] 黄鹤, 李学军, 彭泽峰, 等. 颈静脉孔区肿瘤的影像学特征分析[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2016, 22(2): 105-109.
- [7] 韩本谊, 沈天真. 颈静脉孔区肿瘤 CT 和 MRI 诊断[J]. *放射学实践*, 2003, 18(8): 552-554.
- [8] 李非田, 戴春富. 颈静脉孔区软骨肉瘤的诊断与治疗[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2017, 31(18): 1415-1418.
- [9] Schnack DT, Kiss K, Hansen S, et al. Sporadic endolymphatic sac tumor—a very rare cause of hearing loss, tinnitus, and dizziness[J]. *J Int Adv Otol*, 2017, 13(2): 289-291.

(收稿日期: 2019-08-21 修回日期: 2019-09-22)