

· 病例报道 ·

鼻腔鼻窦型血管外皮细胞瘤一例

张琳琳, 王阳, 赵庆秋, 陈英敏

【关键词】 鼻腔; 鼻窦; 血管外皮细胞瘤; 血管瘤; 血管纤维瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R739.62; R814.42; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2020)09-1213-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.09.030

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

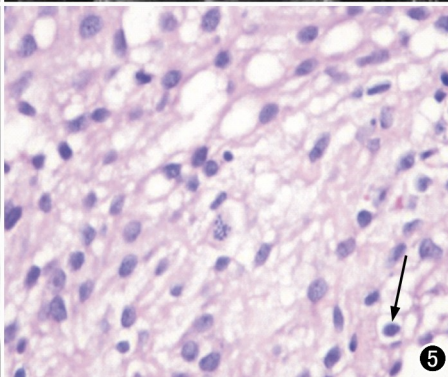


图1 鼻窦 CT 平扫示左侧鼻腔、双侧筛窦及蝶窦内不规则软组织密度影,密度较均匀,边界清楚(箭)。

图2 鼻窦抑脂 T₂WI 示病变以稍高信号为主,内散在条片状稍低信号(箭)。

图3 鼻窦 T₁WI 示病变呈等信号,信号尚均匀(箭)。

图4 鼻窦 MRI 增强扫描示病

变呈不均匀明显强化,内散在斑片状低强化区,与邻近左侧视神经管分界不清(箭)。

图5 镜下示细胞呈卵圆形、短梭形,核仁明显,区域性核分裂多见(×400, HE, 箭)。

病例资料 患者,男,63岁,主因左侧视力下降2个月,左侧鼻腔间断出血3~4天就诊。患者于2个月前无明显诱因出现左侧视力下降,近3~4天左侧鼻腔间断出血,出血可自止,无嗅觉减退,无头痛。专科查体:左面部无隆起,左侧鼻腔内见淡紫红色/灰白色新生物,质韧,触之易出血,鼻中隔右偏。鼻窦 CT 平扫:左侧鼻腔、双侧筛窦及蝶窦内见一不规则软组织密度影,密度较均匀,边界清楚,大小约 3.8 cm×5.6 cm×4.9 cm(图1)。鼻窦 MRI 平扫及增强扫描:病变 T₁WI 呈等信号, T₂WI 以稍高信号为主,内散在条片状稍低信号,病变边界较清楚;增强扫描呈不均匀明显

强化,内散在斑片状低强化区,与邻近左侧视神经管分界不清(图2~4)。病理:侵袭性鼻腔鼻窦型血管外皮细胞瘤(图5),免疫组化染色:SMA(+++),vimentin(+++),Desmin(-),CD34(-)。

讨论 血管外皮细胞瘤是一种血管外皮来源的肿瘤,它可发生于人体任何部位,最常见于下肢及腹膜后,原发于头颈部者少见,原发于鼻腔鼻窦者更为罕见,占有鼻腔鼻窦肿瘤的 0.5%~1.0%^[1]。2003年,Thompson 等^[2]首次将其命名为鼻腔鼻窦型血管外皮细胞瘤(sinonasal-type haemangiopericytoma, SNTHPC)。SNTHPC 病因不明,可能与外伤、长期使用类固醇激素、内分泌失调、接受放射治疗、妊娠及高血压等因素有关^[3]。Thompson 等^[2]报道 SNTHPC 发病年龄在 5~86 岁之间,以 50~60 岁居多,无明显性别差异,本病例年龄符合文献报道。目前大多数

学者认为 SNTHPC 属中间型或低度恶性肿瘤,5 年生存率大于 90%;7%~40% 的病例有局部复发,这主要是由于手术切除不彻底。临床症状主要为鼻塞和鼻出血。

SNTHPC 在 CT 上多表现为鼻窦/鼻腔内圆形、椭圆形或不规则形软组织密度影,密度较均匀,边界清楚,呈膨胀性生长,压迫邻近骨质,增强扫描呈明显强化;若为恶性病变则呈浸润性生长,累及周围骨质;本例 CT 表现与之相符,大部分呈膨胀性生长,局部邻近骨质有破坏吸收。CT 检查可了解肿瘤的部位、大小、范围及对周围骨质的浸润情况。SNTHPC 在 MRI 上表现为 T_1 WI 及 T_2 WI 等或等低信号,增强扫描呈均匀或不均匀明显强化,内可见流空血管影;本例 T_2 WI 上以稍高信号为主,内散在条片状稍低信号,增强扫描内未见流空血管影,余 MRI 影像表现与之相符。由于 SNTHPC 细胞排列致密,间质成分少,肿瘤细胞内缺少细胞器、胞质少,因此 T_1 WI 及 T_2 WI 呈等或等低信号^[4]。MRI 检查可了解肿瘤与周围软组织、眼球、神经及血管的相关情况。

SNTHPC 需与以下病变相鉴别:①鼻咽血管纤维瘤。鼻咽部最常见的良性肿瘤,好发于 10~25 岁青年男性,反复鼻腔和口腔出血。鼻咽血管纤维瘤虽属良性,但具有侵袭性,增强后病变显著强化。肿瘤 T_1 WI 呈中等或稍高信号, T_2 WI 呈明显高信号,内部可掺杂低信号,与肿瘤富含血管及其纤维成分比例有关。②血管球瘤。好发于四肢末端,尤其是指趾甲下,极少见于头颈部,增强扫描肿瘤周边早期显著强化,逐渐向肿块中央部分延伸,但肿块中心多无强化。③血管瘤。多见于青壮年,膨胀性生长, T_2 WI 呈高信号,增强扫

描呈渐近性明显强化。④鼻息肉。可单独发生于鼻腔或鼻窦,或两者同时发生。增强扫描不强化或呈线条状轻度强化,一般无骨质破坏。⑤内翻性乳头状瘤。常见的良性肿瘤,男性多见,好发年龄为 40~50 岁,属于良性肿瘤,但常复发,且可侵犯骨质。 T_1 WI 呈等信号, T_2 WI 呈混杂等、高信号,增强扫描病变不均匀强化,呈脑回状,具有特征性^[5]。⑥鳞癌。鼻腔鼻窦最常见的恶性肿瘤,生长迅速,侵袭性生长,伴骨质破坏,增强扫描呈中度或明显强化。

SNTHPC 的确诊主要依赖于病理学及免疫组织化学检查。虽然 SNTHPC 罕见,但当因鼻塞及鼻出血的患者就诊时,发现当鼻腔或鼻窦内肿瘤明显强化,且有流空血管影, T_2 WI 呈等或等低信号改变时,要考虑到且高度怀疑 SNTHPC。

参考文献:

- [1] Oosthuizen JC, Kennedy S, Timom C. Glomangiopericytoma (sinonasal-type haemangiopericytomas) [J]. J Laryngol Otol, 2012, 126(10):1069-1072.
- [2] Thompson LDR, Miettinen M, Wenig BM. Sinonasal type hemangiopericytoma: a clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation [J]. Am J Surg Pathol, 2003, 27(6):737-749.
- [3] Palacios E, Restrepo S, Mastrogiovanni L, et al. Sinonasal hemangiopericytomas: clinicopathologic and imaging findings [J]. Ear Nose Throat J, 2005, 84(2):99-102.
- [4] 韩云, 张跃. 影像学表现与临床相结合对鼻腔鼻窦型血管外皮细胞瘤的诊断价值 [J]. 实用医学影像杂志, 2018, 19(4):310-311.
- [5] 白人驹, 张雪林. 医学影像学诊断 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2010:128-129.

(收稿日期:2019-08-12 修回日期:2019-09-15)