

鼻腔鼻窦恶性血管外皮瘤 1 例

陈凯¹ 秦勇¹ 谢寿城² 李雪芬³ 凌文峰⁴ 王利¹

[关键词] 恶性血管外皮瘤;鼻窦;诊断;鼻内镜术

[中图分类号] R739.6 [文献标志码] D [文章编号] 1001-1781(2012)02-0090-02

1 资料与方法

患者,女,16岁。因左侧鼻腔反复出血9个月余入院。鼻腔出血以月经前或者月经结束后时段明显,量约20~60 ml,次数不等,1周后停止,在当地多次止血、抗炎药物治疗。近1年来出现左侧鼻塞,伴有头部闷胀感,嗅觉减退。无复视。体检:体温正常,全身无紫癜,左眼视力:1.2,眼压正常,眼球运动正常。左侧鼻腔有血污,中上鼻道有暗红色新生物,表面光滑,易出血,鼻中隔向右偏曲,肿物与鼻中隔、下鼻甲无粘连。电子镜检查见左侧鼻腔、中上鼻道,鼻腔外侧壁有新生物,鼻咽部有脓性分泌物附着,未见新生物(图1)。CT示:左侧筛窦、鼻腔有团块样软组织阴影,左侧眶纸板,眼眶内侧壁吸收变薄(图2)。增强扫描(图3)示肿物明显强化,大小约4.5 cm×3.4 cm×4.2 cm,鼻咽部未见肿物。意见:左侧筛窦、鼻腔占位性病变,考虑血管瘤,恶性肿瘤不能完全排除。肝功能正常,出凝血时间、X线胸片、心电图正常。白细胞 $10.0 \times 10^9/L$,红细胞 $3.86 \times 10^9/L$,血红蛋白112 g/L,血小板 $215 \times 10^9/L$ 。血尿素氮3.78 mmol/L,血肌酐73.9 $\mu\text{mol/L}$ 。术前予局部麻醉下行全脑血管造影加选择性栓塞治疗术(左右颌内动脉)。见颅底有一团块样肿瘤染色,可见血湖,血窦,双侧颌内动脉、眼动脉均参与供血,行左右颌动脉栓塞,注入710 μm 明胶海绵及微弹簧钢圈。栓塞后,病变范围缩小。做好术前准备后,在全身麻醉插管控制性降压下经鼻内镜作左侧筛窦、鼻腔肿物切除术。术中见左侧鼻腔钩突前缘、中上鼻道有肿物,暗红色,表面光滑,易出血,从钩突前方切开,向后剥离,边压迫止血,边分离肿物,出血汹涌,筛窦骨质已经破坏,术中注意眶纸板的保护,向后分离至后鼻孔穹窿部之上,蝶窦前方,上至颅底,将肿物完整取出。切除中鼻甲,全筛开放(大部分筛房破坏)。用XPS3000吸切器修整创缘,将搏动性出血点予电凝处理。鼻内镜检查上颌窦内有脓性分泌物,予冲洗清理干净。鼻中隔未见破坏。术中出血约1500

ml,输红细胞6单位,冷沉淀10 u,作左侧鼻腔筛窦创面明胶海绵及碘仿纱条填塞,术后抗炎,止血对症治疗。术后3 d出现左侧眼部隐痛,眼睑,结膜稍水肿,复视,但视力无明显改变,术后5 d症状体征消失。1周拆除鼻腔填塞物,无活动性出血,鼻腔通气好,未见残留。眼位正常,无复视。予出院嘱术后放射治疗。随访13个月未见复发。病理示肿瘤细胞呈圆形及梭形,其内小血管丰富,血管内皮细胞单层,瘤细胞分布在血管周围,排列致密;可见血管腔血管内皮细胞染色,血管周大量长梭形细胞,细胞异型明显,围绕血管放射状排列(图4)。免疫组织化学检测结果:CD34(血管内皮细胞+),Ⅷ(血管内皮细胞+),CK(-),NSE(-),HHF35(-)。病理诊断:恶性血管外皮瘤(左侧鼻腔鼻窦)。

2 讨论

恶性血管外皮细胞瘤(malignant hemangiopericytoma, MH)非常少见,多见于四肢和后腹膜,是一种发生于血管外皮细胞罕见的恶性肿瘤,属于脉管类侵袭性肿瘤。约占血管肿瘤的1%。该肿瘤可发生于任何部位,大多数发生于肢体,以下肢多见,约15%~30%发生于头颈部^[1],头颈部好发的部位为眼、舌、鼻腔、上颌窦及喉^[2]。发生于鼻窦的罕见。主要的临床表现为单侧鼻塞,反复鼻出血、头痛,若侵入眼眶有突眼,复视、视力下降等表现。检查见鼻腔有淡红色或者息肉样肿物,质脆,易出血。其生物行为有良性与恶性之分,但在组织形态上难以区分,不能根据组织的形态判断肿瘤的良恶性,可以将血管外皮瘤视为恶性肿瘤。实验室和影像学检查,如X线、血管造影、CT、MRI都不能给予明确的诊断,唯一可靠的方法是病理学诊断。鼻窦鼻腔恶性血管外皮瘤的肿瘤细胞呈圆形及梭形,其内小血管丰富,血管内皮细胞单层,瘤细胞分布在血管周围,排列致密。可见大量鹿角样血管,血管内皮细胞染色,免疫组化CD34(血管内皮细胞+),Ⅷ(血管内皮细胞+),说明血管源性。CK(-)说明排除上皮来源。NSE(-)说明排除内分泌来源,HHF35(-)说明排除肌源性。诊断:恶性血管外皮瘤(左侧鼻腔鼻窦)。现学术界普遍认为软组织血管外皮瘤是一种起自CD34阳性的纤维母细胞源性肿瘤^[3]。

该病需与恶性血管内皮细胞瘤、血管平滑肌

¹梅州市人民医院五官科院区耳鼻咽喉科(广东梅州, 514031)

²梅州市人民医院病理科

³梅州市人民医院五官科院区手术室

⁴梅州市人民医院CT室

通信作者:陈凯, E-mail:chenkai6798@vip.sina.com

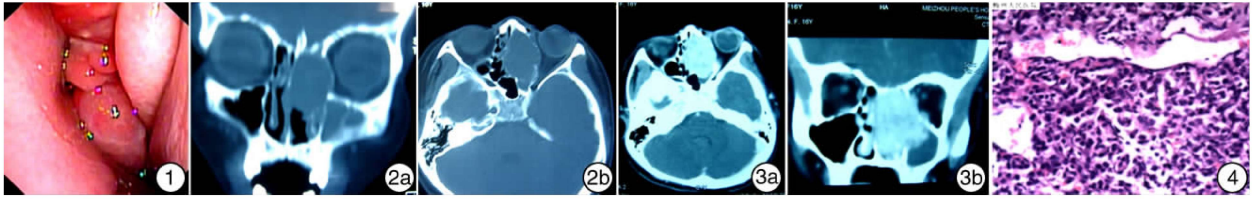


图1 电子镜检查; 图2 CT 2a示左侧筛窦,鼻腔有团块样软组织阴影,左侧眶纸板,颅底吸收变薄;2b示前后组筛窦新生物至蝶窦前方; 图3 增强CT 3a示肿物明显强化,大小约4.5 cm×3.4 cm×4.2 cm;3b示病变推移鼻中隔变形,部分波及上颌窦; 图4 病理结果 苏木精-伊红染色 ×200

瘤、鼻腔血管球瘤等鉴别。恶性血管内皮瘤是来源于血管内皮细胞或者来源于血管内皮细胞分化的间叶细胞的一种恶性肿瘤。可发生于身体的任何部位,近半数发生于头颈部,发生于鼻腔有鼻塞、鼻出血、嗅觉减退、头痛症状;如果侵犯周围,有局部疼痛、面部麻木、眼球移位、视力下降等表现。检查可见肿物呈暗红色,表面光滑。病理检查示肿瘤由异形内皮细胞组成。瘤细胞不规则、可相互吻合和沟通形成管腔、癌巢或团块,肿瘤细胞之间界限不清,往往聚集在一起呈合胞现象。网状纤维染色在内皮细胞周围可见网状纤维环及基膜的轮廓。病情进展快,可发生淋巴结或远处转移。治疗要点:外科广泛切除。鼻腔血管平滑肌瘤来源于血管壁的肌层或者平滑肌本身,发生于鼻腔鼻窦者少。病理学上属良性肿瘤,但有恶性的生物学行为,有归于交界性肿瘤或低度恶性肿瘤的。多发生于鼻腔外侧壁或鼻中隔,生长缓慢,病程长,有鼻塞、流涕、反复间隙性鼻出血。肿瘤红色、质硬、广基、易出血。镜下见肿瘤由分化好的平滑肌细胞组成,瘤细胞呈梭形,纵横交错,编织状,细胞分化成熟,无核分裂像,细胞核居中,长圆形或杆状,两端钝圆,常有核周晕,有1~2个核红,细胞质丰富。治疗以手术切除。鼻腔血管球瘤是一种血管源性良性软组织肿瘤,肿瘤细胞是向血管周细胞分化的一种变异型平滑肌细胞。最常见于四肢末端动静脉吻合处的血管球,也可见于全身其它各处,如鼻腔、口腔、内脏、生殖器官等部位,鼻腔却很少见。本瘤为良性,瘤体较小,绝大多数为单发性,临床上常有疼痛症状,增大时鼻塞。镜下见瘤细胞呈片状、巢状结构,血管丰富,管腔大小不一,管壁厚薄不等,有正

常内皮细胞的血管四周围绕形态比较一致的小圆细胞或立方形“上皮样”细胞,细胞质透亮或伊红淡染,细胞境界清楚,核仁不明显,核分裂罕见。本瘤切除后复发少。

该病的治疗以手术彻底切除为原则,术后可补充放射治疗。本例的特点:病灶以左侧筛窦,鼻腔为主并侵袭左侧眼眶内壁,术前作CT增强以后提示肿瘤血管成份多,为减少术中大出血,术中视野差,降低手术风险。我们在术前先作血管造影和选择性血管栓塞术,大大减少了手术风险,同时做好了输血准备,必要时鼻侧切开的准备及控制性低压麻醉技术处理。由于术前考虑血管瘤可能,未作活检。由于肿物范围大,眶纸板受累,非常菲薄,易变形,眼球移位,术中出血明显,一方面高度注意保护重要结构,一方面边手术边止血,保持术野清晰。术后填塞局部短暂性水肿,3 d内有局部眼痛、眼睑、结膜水肿,双眼复视,但视力无降低表现。给予逐渐抽除纱条,减压,术后5 d症状消失,亦无出血。因此,术前各方面的充分准备如减少术中出血、器械的准备,术中如何充分显示内镜下的视野,术后注意眼部,鼻部的变化,对于手术的成功完成起到关键作用。

参考文献

- [1] 王荣,蔡学海,张明福. 恶性血管外皮瘤9例临床分析[J]. 肿瘤防治杂志,2000,7(6):653-654.
- [2] 成宝红,李昕蓉,沈莹. 鼻腔恶性血管外皮瘤一例[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志,2000,35(6):474-474.
- [3] 王纾宜,朱雄增. 鼻腔鼻窦型血管外皮瘤临床病理分析[J]. 中华病理学杂志,2006,5(5):272-275.

(收稿日期:2011-05-16)