

· 短篇 ·

鼻部复发性多形性腺瘤一例及文献复习

纪晓兰¹ 杨素君^{2,*} 尹继磊²

1.承德医学院(河北承德 067000)

2.邯郸市中心医院CT室(河北邯郸 056002)

【摘要】 探讨鼻部复发性多形性腺瘤的临床病理特点、影像学表现及鉴别诊断。回顾性分析1例鼻部复发性多形性腺瘤的病例资料,结合相关文献进行学习。患者表现为鼻塞及左眼溢泪,副鼻窦MRI表现为左侧鼻腔内软组织肿块,其内信号混杂,边缘清,鼻腔肿物切除术后病理诊断为多形性腺瘤。术后随访4年,因视物模糊、鼻出血再次入院,CT表现为边界清、密度均匀的软组织肿块,MRI示肿块内部信号不均匀,增强扫描明显不均匀强化,术后病理诊断为多形性腺瘤复发。多形性腺瘤在术后易复发,因此术前通过影像学检查准确诊断该疾病,可以提醒术者选择合理的手术方式,扩大肿块切除范围,降低术后复发率。

【关键词】 多形性腺瘤;复发性多形性腺瘤;磁共振成像

【中图分类号】 R335+5

【文献标识码】 D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.09.006

Recurrent Pleomorphic Adenoma of the Nose:A Case Report and Review of Literature

Ji Xiao-lan¹, YANG Su-jun^{2,*}, YIN Ji-lei²

1.Chengde Medical College, Chengde 067000, Hebei Province, China

2.CT Room, Handan Central Hospital, Handan 056002, Hebei Province, China

Abstract: To investigate the clinicopathological features, imaging features and differential diagnosis of recurrent pleomorphic adenoma of the nose.To analyzed the data of a case of recurrent pleomorphic adenoma of the nose and review related literatures. The patient presented with nasal obstruction and lacrimal discharge in the left eye, and MRI of paranasal sinus showed a soft tissue mass in the left nasal cavity, with mixed internal signals and clear margins. After resection of nasal mass,the patient was pathologically diagnosed as pleomorphic adenoma. During the follow-up for 4 years, the patient was readmitted to the hospital due to blurred vision and epistaxis. CT showed a soft tissue mass with clear boundary and uniform density, MRI showed uneven internal signal of the mass and obvious uneven enhancement on enhanced scan.The postoperative pathological diagnosis was recurrence of pleomorphic adenoma. Pleomorphic adenoma is prone to recurrence after surgery. Therefore,accurate diagnosis of this disease through preoperative imaging examination can remind the surgeon to choose a reasonable surgical method, expand the tumor resection scope and reduce the postoperative recurrence rate.

Keyword:Pleomorphic Adenoma;Recurrent Pleomorphic Adenoma;Magnetic Resonance Imaging

多形性腺瘤(pleomorphic adenoma, PA)是一种常见的唾液腺肿瘤,约占70%~80%的PA好发于腮腺,其次是颌下腺、舌下腺,约占10%^[1]。而发生于鼻或鼻窦的PA临床上很少见,仅占0.4%左右^[2]。手术是其首选治疗方法,手术摘除不干净、术中肿块破裂及肿瘤细胞播散等多方面的因素会导致PA在术后复发,复发率达2%~7%,而复发性多形性腺瘤(recurrent pleomorphic adenoma, RPA)属于交界性肿瘤,侵袭能力高,其恶变率超过3%^[3-4]。因此,术前准确评估病灶的范围、大小及毗邻,判断肿瘤的起源、良恶性,对手术方式的选择、肿块的切除范围及减少术后复发率至关重要,而影像学检查可以较直观的观察肿瘤的范围、边界及是否侵犯了周围组织。本研究回顾性分析1例鼻部复发性多形性腺瘤的影像表现,并结合相关文献总结其影像特征,希望对PA的诊断及治疗提供一定的帮助。

1 资料与方法

女,68岁,因“左眼溢泪6月,加重伴鼻塞2月入院”。现病史:患者于6月前无明显诱因出现左眼溢泪,无明显鼻塞,无头部不适,伴喷嚏、流清水鼻涕,无发热,无明显涕中带血丝,2月前患者溢泪症状逐渐加重,并伴有鼻塞症状。专科查体:鼻外形正常,左侧鼻腔可见淡红色肿物,凸到右侧鼻腔,左侧鼻腔内部结构不可窥见,右侧下鼻甲粘膜略充血,未见鼻翼煽动。

副鼻窦MR检查:左侧鼻腔内可见团块状软组织肿物,呈T₁WI稍低信号、T₂WI混杂高信号,边缘较清晰,大小约为

4.4cm×4.5cm×4.3cm,其内散在斑片状T₂WI更高信号,肿块体积较大,可见部分突入右侧鼻腔(图1~图4)。考虑占位性病变,良性可能,未能做出定性诊断。

行“鼻内窥镜下鼻腔肿物切除术”,术中可见左侧鼻腔淡红色肿物,凸到右侧鼻腔,鼻中隔穿孔,切开肿物表面囊壁后可见囊内为实性肿物,将肿块囊内分解后逐块切除后,探查肿物来源于左侧鼻腔外侧壁,给予肿物囊壁完整切除。术后病理肉眼观可见破碎肿物组织一堆,灰白淡粉质软,表面被覆纤维包膜;镜下可见瘤体内见增生的肌上皮及导管上皮伴局部坏死,肌上皮细胞核丰富,分裂象多见>10个/10HPF,未见明显包膜及血管侵犯(图5)。病理诊断:多形性腺瘤。

术后随访4年,患者出现视物模糊4月,间断性左侧鼻出血1月,伴流涕,为白色粘液涕。专科查体:鼻腔内可见一光滑肿物,自鼻腔外侧壁隆起,通过鼻中隔缺损区侵至右侧鼻腔。副鼻窦CT检查:双侧鼻腔及左侧上颌窦内可见团块状软组织密度影,形态不规则,密度较均匀,CT值约34HU,大小约为5.0cm×4.3cm(图6);冠状位重建可见病变向上凸向左侧眶内,邻近骨质变薄毛糙,部分吸收(图7)。副鼻窦增强MR检查:双侧鼻腔及左侧上颌窦内可见软组织肿块,呈T₁WI稍低、T₂WI混杂高信号,边界较清,增强扫描明显不均匀强化,较大者位于左侧上颌窦,大小约4.3cm×3.9cm×3.9cm,左侧上颌窦诸壁显示不清,病灶突出双侧鼻腔,鼻道变窄(图8~图10)。影像学考虑多形性腺瘤复发可能。行“左侧鼻腔肿物切除术”,可见肿物表面光滑,同粘膜颜色一致,质脆。术后病理诊断:多形性腺瘤(图11)。

【第一作者】纪晓兰,女,在读硕士,主要研究方向:影像诊断方向。E-mail: 3210389715@qq.com

【通讯作者】杨素君,女,主任医师,主要研究方向:影像诊断方向。E-mail: yangsujunyadi@126.com

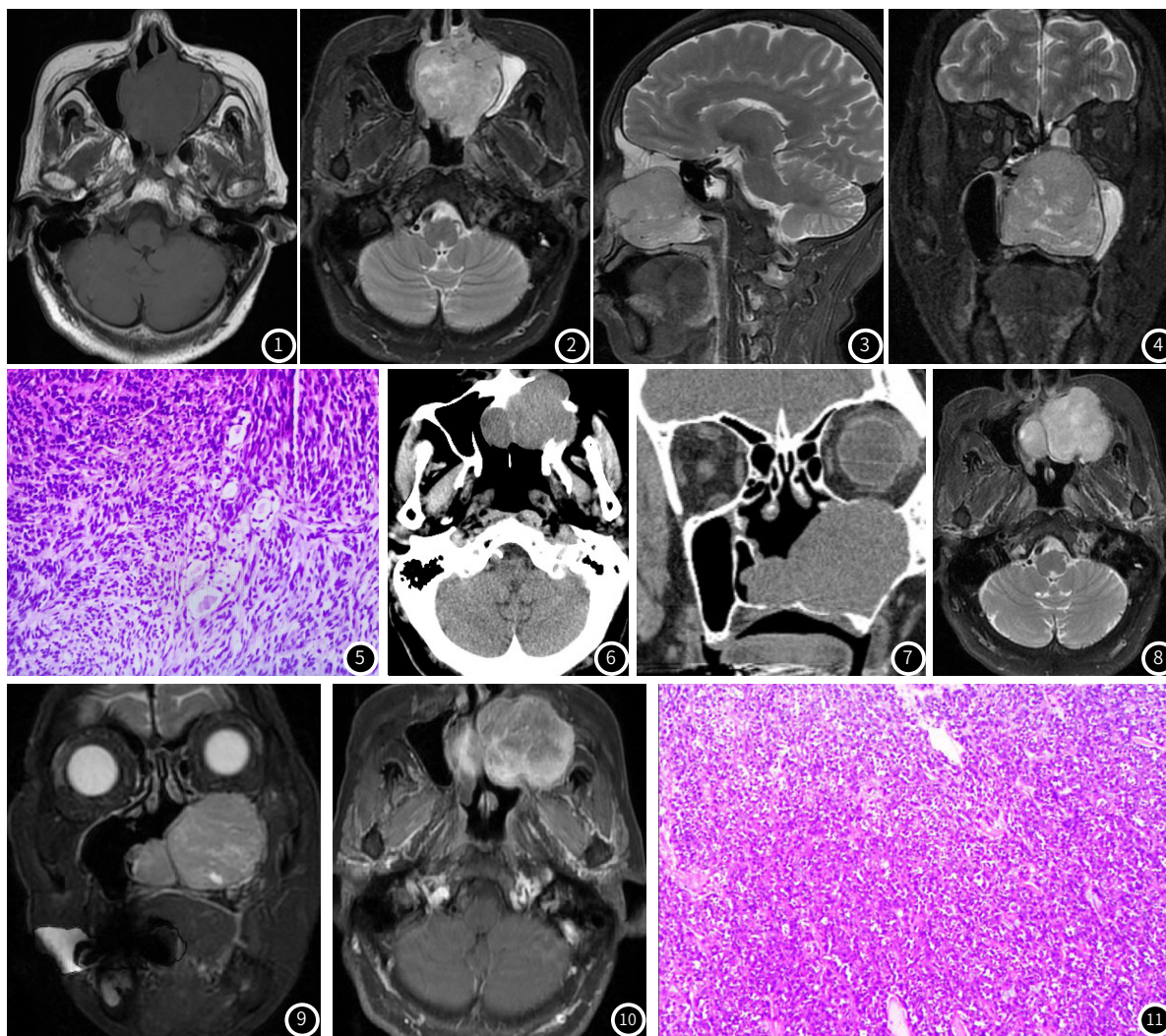


图1~图5 女, 68岁; 图1~图4 示左侧鼻腔内肿块呈T₁WI稍低信号、T₂WI混杂高信号, 其内散在斑片状更高信号, 肿块突入右侧鼻腔, 边缘清; 图5 镜下可见增生的肌上皮及导管上皮伴局部坏死, 肌上皮细胞核丰富, 符合多形性腺瘤。图6~图11 患者术后4年复查; 图6 示双侧鼻腔及左侧上颌窦内可见团块状软组织密度影, 边缘清; 图7 冠状位CT重建示肿块向上突入眶顶, 邻近骨质吸收; 图8~图9 示肿块T₂WI呈混杂高信号; 图10 示肿块增强扫描明显不均匀强化; 图11 病理结果: 多形性腺瘤。

2 讨论

2.1 临床与病理 多形性腺瘤(PA)好发于涎腺, 主要位于腮腺, 在鼻腔内发生率很低, 占鼻腔鼻窦良性肿瘤的1.71%^[5]。虽然大部分的涎腺多位于鼻外侧壁, 但鼻部多形性腺瘤多好发于鼻中隔, 约占60%~90%, 具体机制尚不明确, 少有来源于鼻腔外侧壁多形性腺瘤的报道, 较为罕见^[6]。PA又被称为“混合瘤”, 1874年, Minssen首先提出混合瘤这一概念, 当时认为其并不来源于一个胚层。而现代科学证实, 所谓混合瘤, 就是完全来源于上皮组织, 1948年, Willis反映其组织病理形态的多样性, 提出了多形性腺瘤这一名称, 并在1972年世界卫生组织(WHO)涎腺肿瘤组织学分类中被采纳。关于鼻部多形性腺瘤的来源的学说有很多, Matthew认为病灶位于鼻中隔的PA是由于胚胎外胚层上皮细胞异位到鼻中隔区域所致; stvenson认为PA的发生与Jacobson犁鼻器的残余有关; Cruickshank认为鼻部多形性腺瘤完全来自唾液腺组织而不是胚胎残余, 但以上假说没有一种被证实^[5-7]。其好发年龄是30~60岁, 无性别差异, 主要的临床症状表现为鼻塞和鼻出血, 但也可以引起其他症状, 如眼球移位、溢泪及鼻面部畸形等, 这主要取决于肿瘤的生长部位^[8]。本例患者的年龄、性别、发病部位及临床症状与文献报道基本相符。

PA的大体标本主要是边缘清楚的圆形肿块, 有完整或不完整的包膜, 中等硬度, 切面多呈灰白色、红色或棕色, 部分可见小囊腔及粘液丝。镜下可见多种组织成分, 与涎腺多形性腺瘤的结构相似, 都是由包膜、上皮细胞、肌上皮细胞、间叶和间质成分

构成, 上皮细胞类型众多, 可见梭形、立方状及基底样等; 间叶成分为粘液样或伴粘液样变性的纤维组织, 软骨样或伴透明变性的软骨基质成分^[9]。

手术切除肿块是其首选治疗方法, 但多方面的因素会造成PA在术后复发, 主要包括两大类: 手术不当(粗针穿刺及术中肿瘤破裂等)和肿瘤自身生物学特点(包膜不完整、瘤体呈多结节状及指突状生长、瘤体以粘液成分为主等)^[10]。徐万林^[11]等首次提出将复发性多形性腺瘤分为局限型复发性多形性腺瘤(localized recurrent pleomorphic adenoma, LRPA)和广泛型复发性多形性腺瘤(general recurrent pleomorphic adenoma, GRPA), LRPA是指肿瘤复发灶的范围比较局限, 而GRPA是指多形性腺瘤复发次数≥2次、瘤体呈多中心甚至跳跃式生长及肿瘤有侵犯邻近组织的表现, 两种类型的复发性多形性腺瘤在手术方式、术后是否化疗及预后有着显著差异。本例肿瘤复发灶仍局限于鼻腔鼻窦内, 未见有邻近神经、血管、淋巴管及肌肉等的侵犯, 故应属于LRPA, 但也应密切随访, 看是否有再复发, 研究表明, 复发次数越多, 恶变可能性越大^[10]。

2.2 影像学表现 (1)CT影像表现: 多表现为边缘清楚的圆形或类圆形肿块, 稍低于或等于肌肉密度, 密度均匀或不均匀, CT值约为31~56HU, 部分病变内部可见裂隙样、斑片状低密度区, CT值约为15~30HU, 比水样密度的CT值高, 可能与肿瘤内含有粘液样

(下转第15页)

C末端有2个跨膜结构域,可锚定蛋白质到达线粒体内膜。SURF1突变亦会导致Leigh综合征(LS)或亚急性坏死性脑脊髓病,这是一种严重的婴儿性脑病^[3]。LS的MRI表现为基底节,小脑和脑干对称性病变,临床过程反映出神经病理学特征,最终导致整体神经功能衰竭。乳酸酸中毒几乎也是存在^[4]。SURF1相关性LS患者通常在10岁之前表现出典型的临床病程和死亡率。据报道,只有少数人可以存活到10.8岁以上,所以SURF1基因突变需与LS相鉴别,该患儿头颅MRI仅有髓鞘化不良可能,未见LS的颅脑表现。

SURF1相关的CMT4的患者都有共同特征, 包括严重儿童期神经性疾病和乳酸性酸中毒, 该患儿实验室检查结果有乳酸轻度升高; 所有患者均患有多系统眼球震颤, 听力损失和脊柱后凸畸形, 并伴有颅脑MRI异常, 例如下丘脑及周围病变, 该患儿听力测试暂未见异常, 颅脑MR提示髓鞘化不良; 具有以小脑共济失调为特征的不发展的临床病程, 该患儿有明显共济失调性步态, 全身肌肉明显松弛, 肌张力偏低, 后期发展过程尚需进一步观察。亦有报道^[5-6]称SURF1基因相关的CMT4的患者主要表现为脱髓鞘性神经病, 与我院该患儿的发育落后及颅脑MR相符合。建议对于出现以下情况具有脱髓鞘性神经病变的患者可以优先SURF1突变的分析: (1)在十年内发病; (2)临床严重程度不一; (3)相关特征包括眼球震颤, 听力下降和脊柱后凸畸形; (4)颅脑

MRI异常；(5)乳酸性酸中毒；(6)多发性神经病发作数年后，临床表型不断发展，并伴有小脑性共济失调。

综上所述,当临床上遇到上诉情况时,应及早进行CMT相关基因检查,并优先SURF1基因的分析,早期诊断有利于避免过度检查和治疗。

参考文献

- [1] 张社卿, 乔德丽, 蒋德科, 等. 遗传性运动感觉神经病1家系[J]. 罕少疾病杂志, 2005, 12(3): 58-59.
- [2] Morena J, Gupta A, Hoyle JC. Charcot-Marie-Tooth: From Molecules to Therapy[J]. Int J Mol Sci, 2019, 20(14): 3419.
- [3] Signes A, Fernandez-Vizarra E. Assembly of mammalian oxidative phosphorylation complexes I-V and supercomplexes[J]. Essays Biochem, 2018, 62(3): 255-270.
- [4] Maalej M, Kammoun T, Alila-Fersi O, et al. Cytochrome C oxidase deficiency: SURF1 gene investigation in patients with Leigh syndrome[J]. Biochem Biophys Res Commun, 2018, 497(4): 1043-1048.
- [5] Echaniz-Laguna A, Ghezzi D, Chassagne M, et al. SURF1 deficiency causes demyelinating Charcot-Marie-Tooth disease[J]. Neurology, 2013, 81(17): 1523-1530.
- [6] 马飞. Charcot-Marie-Tooth病1例报道[J]. 罕少疾病杂志, 2000, 7(1): 61-62.

(收稿日期: 2021-10-25)

(上接第 13 页)

物质有关,少数病灶内部可见钙化灶;当肿块体积较大时,可呈分叶状,并且可压迫邻近结构使骨质吸收变薄,但吸收区边缘大多光滑^[12-13]。(2)MRI影像表现:因PA内部含有大量粘液样基质成分,其内富含自由水,因此在T₂WI上呈高信号,但由于瘤体内部粘液样成分分布不均匀,在T₂WI上多表现为大小和形态不同的高信号,部分粘液样成分沿瘤体边缘分布,可呈“镶边状”T₂WI高信号^[14];肿瘤边缘有时可见低信号的纤维包膜;增强扫描早期强化不明显,而延迟期明显强化是其特征性表现^[15-16]。本例首次磁共振上表现为T₁WI等、T₂WI混杂高信号,边缘清,其内散在斑片状T₂WI更高信号,瘤体边缘未见“镶边状”高信号。4年后复发灶CT上表现为边缘清的软组织肿块,密度较均匀,周围骨质可见受压变薄;MR信号与之前较为相似,增强扫描明显不均匀强化,与文献报道中的多形性腺瘤的影像学表现较为一致。

2.3 鉴别诊断

鼻部多形性腺瘤主要与发生于鼻部的其他良性肿瘤鉴别,如鼻息肉、内翻性乳头状瘤及肌上皮瘤等。(1)鼻息肉:鉴别点在于鼻息肉CT上主要表现为双侧鼻腔内软组织肿块,由于息肉内部液体储留和细胞较少,密度一般较低,同时可伴有不同程度的鼻窦粘膜增厚。(2)内翻性乳头状瘤: MRI上“脑回”征是其特殊的影像征象,表现为肿瘤内部条纹状及栅栏状高、等信号相间^[16]。(3)肌上皮瘤:曾被认为多形性腺瘤的一个亚型,单从影像学表现上较难与多形性腺瘤区分开来,二者的鉴别主要依赖病理学检查,组织学上两者都含有肌上皮细胞,但多形性腺瘤内可见导管样结构,而肌上皮瘤内不含导管上皮成分^[17]。

除了与良性肿瘤相鉴别之外，多形性腺瘤也需要与鼻部一些恶性肿瘤鉴别，如腺样囊性癌、粘液表皮样癌、鳞状细胞癌及鼻窦黑色素瘤等。影像上多表现为边界不清的软组织肿块、密度不均匀，且恶性肿瘤多呈浸润性生长，常伴有邻近组织的破坏及转移。

综上所述,鼻部多形性腺瘤在影像学表现上还是具有一定特征的,CT上多表现为边界清楚的圆形或类圆形肿块,密度多均匀,部分病灶内部可见低密度区,少数可见钙化;MR上T₂WI多呈混杂高信号,部分瘤体边缘可见“镶嵌状”高信号,增强扫描延迟期明显强化是其特征性表现。因此当鼻部出现软组织肿块,且影像学表现并不符合常见的血管瘤、内翻性乳头状瘤及恶性肿

瘤的典型表现时，要想到有多形性腺瘤的可能，并提醒临床医生注意，避免因未完全切除肿块而致复发。

参考文献

- [1] Racheal H, Chibamba M, Owen N. Pleomorphic adenoma presenting as an atypical nasal mass in a 26-Year-Old Female[J]. Case Rep Surg, 2000.
- [2] Katherine M, Hannah K, Nora I, et al. Pleomorphic adenoma of the nasal cavity: A case study[J]. Otolaryngology Case Reports, 2022: 100408-.
- [3] 谢小星, 郭明亮. 复发性腮腺多形性腺瘤术后复发的影响因素及并发症原因分析[J]. 中外医学研究, 2021, 19(13): 168-170.
- [4] Lee D H, Choi Y D, Yoon T M, et al. Synchronous pleomorphic adenoma and oncocytic in the ipsilateral parotid gland[J]. Br J Oral Maxillofac Surg, 2018, 56(7): 629-631.
- [5] 刘金兰, 李杰恩, 陈颢友. 鼻部多形性腺瘤的CT表现[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2018, 24(6): 552-556.
- [6] 李靖, 边迪, 王健艳, 等. 鼻中隔多形性腺瘤1例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2016, 30(1): 76-77.
- [7] 邹剑, 周光耀. 鼻部多形性腺瘤[J]. 华西医学, 2005(2): 379.
- [8] Kajiya A, Edo H, Inoue N, et al. Magnetic resonance imaging and histopathology in a case of pleomorphic adenoma of a minor salivary gland in the nasal cavity. [J]. Am J Case Rep, 2019, 20: 679-684.
- [9] 刘禄, 杨娜. 268例腮腺部包块病变临床病理特征的研究[J]. 临床医药实践, 2019, 28(1): 42-45.
- [10] 许飞虎, 徐万林, 刘胜文, 等. 腮腺区复发性多形性腺瘤恶变侵犯颞骨1例报告[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2021, 19(6): 573-576.
- [11] 徐万林, 朱云, 卢浩, 等. 腮腺区广泛型复发性多形性腺瘤的面神经处理及术后放疗经验: 附10例报告[J]. 上海口腔医学, 2021, 30(6): 667-672.
- [12] 彭默蓝, 李蛟, 刘欢, 等. 腮部多形性腺瘤的CT诊断[J]. 医学影像学杂志, 2018, 28(10): 1625-1628.
- [13] 王娟, 朱止平, 李振玉, 等. 腮腺多形性腺瘤与沃辛瘤的CT特征[J]. 肿瘤影像学, 2022, 31(1): 69-73.
- [14] 王海滨, 郇通, 韩志江, 等. 腮腺多形性腺瘤常规MR征象与病理相关性分析[J]. 中国临床医学影像学杂志, 2020, 31(11): 783-787.
- [15] 张蓓, 石慧敏. 腮腺多形性腺瘤的MR诊断[J]. 上海口腔医学, 2011, 20(6): 648-652.
- [16] 江雪, 冯丽春, 代保强. CT及MRI在鼻腔鼻窦内翻性乳头状瘤的临床诊断中的应用价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2017, 15(10): 33-36.
- [17] 张武, 唯进生, 方芳, 等. 鼻腔肌上皮瘤1例并文献复习体会[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12(3): 117-118.

(收稿日期: 2022-04-05)