

· 论著 ·

鼻腔鼻窦血管肉瘤1例及文献复习

张慧慧 梁媛 杨东 伍建林*

大连大学附属中山医院放射科 (辽宁大连 116001)

【摘要】目的 探讨鼻腔鼻窦血管肉瘤的临床影像及病理特征、鉴别诊断及治疗。**方法** 回顾性分析1例鼻腔鼻窦血管肉瘤患者的临床资料、影像及病理特征，并复习相关文献。**结果** 患者为中老年男性，影像学：左侧上颌窦-中鼻道占位，伴左侧上颌窦各壁骨质不同程度侵蚀破坏，增强病灶呈不均匀强化。组织学：肿瘤由不同程度异型性的内皮细胞构成，形成不规则的互相吻合的血管腔，形成乳头状或弥漫浸润。免疫组化：CD31(+)、CD34(+)、Ki-67 index 30%、CK(-)、vimentin(+)、SMA(-)。**结论** 鼻腔鼻窦血管肉瘤是一种罕见的高度侵袭性和快速进展血管源性肿瘤无临床和影像特征，明确诊断依赖于病理学检查。

【关键词】血管肉瘤；鼻腔；鼻窦

【中图分类号】R445；R733

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.12.004

One Case of Sinonasal Angiosarcoma and Literature Review

ZHANG Hui-hui, LIANG Yuan, YANG Dong, WU Jian-lin*

Department of Radiology, Zhongshan Hospital Affiliated to Dalian University, Dalian 116001, Liaoning Province, China

Abstract: Objective To explore the clinical and imaging features, pathological features, differential diagnosis and treatment of sinonasal angiosarcoma. **Methods** The clinical data, imaging characteristics, pathological characteristics and immunohistochemistry of one sinonasal angiosarcoma were analyzed retrospectively, and the relevant literature was reviewed. **Results** The patient was middle-aged and elderly men with imaging: Left maxillary sinus-middle nasal tract, with varying bone erosion and destruction of the wall of the left maxillary sinus, and uneven strengthening of the enhanced lesion. Histology: The tumor consists of endothelial cells with varying degrees of atypia, forming an irregular and consistent vascular lumen, forming a papillary shape, or diffuse infiltration. Immunohistochemistry: CD31 (+), CD34 (+), Ki-67 index 30%, CK (-), vimentin (+), and SMA (-). **Conclusion** Sinus sinus angiosarcoma is a rare angiogenic tumor with a highly aggressive and rapidly progressive nature and does not have any specific clinical and imaging features. The current diagnosis of nasal angiosarcoma can only be provided by histopathological-immunohistochemical examination.

Keywords: Angiosarcoma; Nasal Cavity; Sinuses

原发性鼻腔鼻窦血管肉瘤(sinonasal angiosarcomas, SNA)十分少见，恶性程度极高，占有鼻窦道恶性肿瘤的0.1%，在临床及影像学表现上均无特异性，早期不易诊断多误诊。截至2015年国内外文献报道该肿瘤不足20例，本文报告1例并文献复习如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 患者，男性，60岁，2021年1月无明显诱因出现间断性左侧鼻塞，不伴流涕、鼻出血等。自按“鼻炎”服抗炎药无明显缓解。同年3月患者自觉左侧鼻塞加重呈持续性，伴脓涕、鼻出血，略感头痛、头晕，左侧上颌窦区面部肿胀并按压疼痛，左上区牙龈间断肿痛。同年6月入住我院进一步诊治，专科检查(见图1)：左侧上颌窦区面部肿胀，局部皮肤颜色加深，呈暗紫色，压痛，左上区牙龈肿痛。鼻中隔向右侧偏曲，双侧中鼻道见荔枝样新生物，左侧中鼻道见少许血迹，左侧下鼻道见灰褐色新生物。既往史，自述睡眠打鼾近30年，无憋气、憋醒，晨起有口干，嗅觉下降5年余。

1.2 方法

1.2.1 影像学 CT诊断：应用 Somatom Definition AS64排CT机，患者取仰卧位，行鼻窦 CT 扫描，扫描参数：120kV，35mA，矩阵512mm×512mm，层厚0.6mm，螺距0.8，通过骨窗及软组织窗进行观察，获取鼻窦轴位、矢状及冠状位CT图像。

MRI检查：应用西门子Verio 3.0T磁共振扫描仪，设置T₁WI序列的扫描参数(TR：700ms；TE：9.8ms；间隔：0.3mm；层厚：3.0mm)、T₂WI序列(TR：3000ms；TE：41ms；间隔：0.3mm；层厚：3.0mm)，获取轴位、冠状及矢状位MR图像。在此基础上，静脉注射钆双胺注射液(0.1mL/kg，2.5mL/s)，行T₁WI序列的增强扫描，获取轴位和冠状位图像。

1.2.2 病理学检查 组织学：标本经10%中性福尔马林固定，取材，脱水、包埋、切片及HE染色，最后通过光镜观察。

免疫组化：采用全自动免疫组化仪EnVision两步法所用抗体

Ki-67购于Roche公司，CD31、CD34、CK、vimentin、SMA抗体均购于中杉金桥公司。

2 结果

2.1 影像学表现 鼻窦CT显示(见图2)，左侧上颌窦-中鼻道内见密度增高影，界限不清，左侧上颌窦各壁骨质不同程度侵蚀破坏，病灶局部向外突出。MRI平扫与增强(见图3)，左侧上颌窦-中鼻道内见团块状T₁WI稍低、T₂WI等、稍高信号影，DWI呈高低混杂信号影，病灶内见斑片状T₁WI高信号影，增强后呈不均匀强化，大小约4.2cm×4.4cm×6.6cm，并向外突破窦壁结构，邻近硬腭、软腭可见条状明显强化影。

PET-CT(外院)：右侧颅骨、肩胛骨，第7胸椎及右侧髌髌关节。放射性核素分布增强，考虑转移所致。故经影像及临床专家会诊，决定行活检及介入治疗。

2.2 介入治疗及病理所见 患者入院1周后出现左侧鼻腔流血不止，转介入科行鼻出血动脉栓塞+左侧上颌窦肿瘤穿刺活检术。病理HE染色(见图4)：肿瘤由不同程度异型性的内皮细胞构成，形成不规则的互相吻合的血管腔，形成乳头状或弥漫浸润；内皮细胞较大，呈梭形、立方形或不规则形，胞浆较少。免疫组化：CD31(+)、CD34(+)、Ki-67 index 30%、CK(-)、vimentin(+)、SMA(-)。最终病理诊断：左侧鼻腔鼻窦血管肉瘤(病理号202117295)。

3 讨论

3.1 临床及影像学特点 血管肉瘤是源自血管和淋巴管内皮细胞的罕见恶性肿瘤，仅占所有软组织肉瘤的1%~2%，是软组织肉瘤中侵袭力最强的亚型之一^[1]。它分为继发性和原发性，前者主要包括放疗诱导的血管肉瘤、局部淋巴水肿相关的血管肿瘤等，后者病因不明确，少数与遗传疾病相关^[2]，目前大多学者认为血管肉瘤与化学辐射物质接触、外伤慢性感染等有关^[1-2]。血管肉

【第一作者】张慧慧，女，研究生，主要研究方向：胸部疾病诊断。Email：819723601@qq.com

【通讯作者】伍建林，男，博士生导师，主要研究方向：心胸影像诊断及脑功能系列研究。E-mail：cjr.wujianlin@vip.163.com

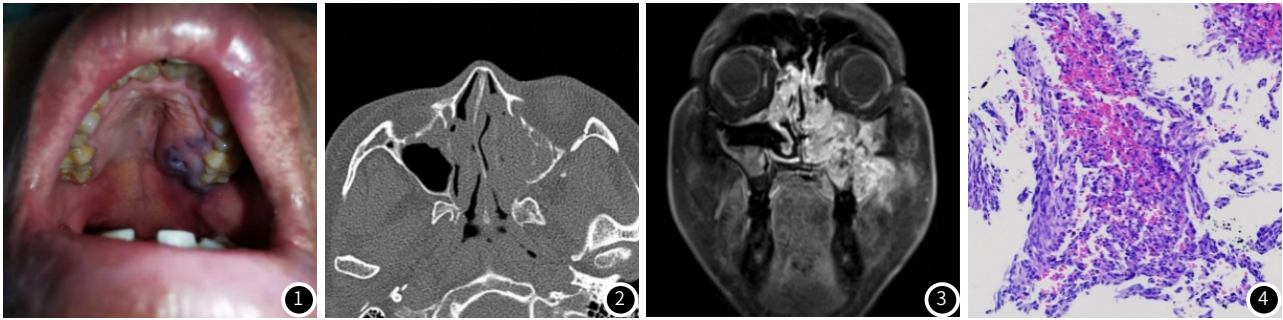


图1 查体见左侧上颌窦区面部肿胀，局部皮肤颜色加深，呈暗紫色，上区牙龈肿痛。**图2** CT骨窗示左侧上颌窦各壁骨质不同程度侵蚀破坏，病灶局部向外突出。**图3** MR增强示左侧上颌窦-中鼻道内病灶增强呈不均匀强化，并向外突破窦壁结构。**图4** HE镜下(x100)示肿瘤由不同程度异型性的内皮细胞形成不规则的互相吻合的血管腔。

瘤可发生任何部位，如头颈部、心脏、骨、乳腺、肝及其他脏器，其中以头面部皮肤最常受累^[1,3-4]。虽然鼻腔鼻窦血管较丰富，但原发性SNA仅占有鼻窦恶性肿瘤0.1%^[5]。SNA可发生于任何年龄，以男性中老年人多见，常单侧发病，发生于鼻窦者以上颌窦为主^[6]。本例患者为60岁男性，主要发生于左侧上颌窦，但病灶范围广泛并延伸侵及多个部位。

人体中鼻腔鼻窦解剖学位置隐蔽，患者早期临床症状不明显或无特异性，主要为鼻塞、流涕、头痛等普通症状，随着疾病进展和病变增大并侵及周围软组织及骨质，患者临床症状加重并出现相应的临床症状。本例患者早期仅表现间断鼻塞，自行服药无缓解，后病情进展，出现持续性鼻塞、头晕、面部肿胀、牙龈肿痛等症状而入院就诊，经专科检查考虑为肿瘤性改变。

CT和MRI检查可很好显示病灶位置及范围，邻近骨质破坏及邻近其他结构的受侵程度等，增强时病灶显著不均匀强化。SNA临床及影像表现并没有特异性，故术前不易诊断。本例为左侧上颌窦-中鼻道恶性占位，伴邻近结构受侵，骨质呈溶骨性破坏或侵蚀性破坏，病灶侵及范围大，肿瘤经左侧鼻窦、上颌窦向下侵犯硬软腭、向前侵犯面部皮下软组织等，增强见病灶显著不均匀强化，初步考虑为血管源性恶性肿瘤。

3.2 病理特点 病理学与免疫组化检查是诊断鼻腔鼻窦血管肉瘤的“金标准”，病理学检查多是通过鼻内镜检查和活检来完成，由于SNA系血管源性肿瘤，大体上柔软、易碎，手术易造成大出血等并发症^[5]，加之多数确诊较晚，因此手术切除难度很大。病理HE染色显示肿瘤细胞多是不同程度异型性的内皮细胞，可表现为从分化很好到分化很差，需要与黑色素瘤、癌及其他类型的肉瘤鉴别。血管肉瘤常由非典型内皮细胞排列的分支和吻合的乳头状血管腔和伴有坏死和铁血黄素沉积的纤维间质组成^[7]；免疫组化上，肿瘤细胞对波形蛋白、CD34、CD31、Flt-1和FVIII-RA呈阳性反应，且Ki-67>10%表明具有较高的增殖活性^[5-6]。波形蛋白阳性有利于肉瘤和癌的鉴别，CD31、CD34分别是血管内皮分化、间叶组织来源的标志，90%血管肉瘤CD31表达阳性^[5-6]。本报告患者的免疫组化为CD31(+)、CD34(+)、Ki-67 index 30%均支持诊断为鼻腔鼻窦血管肉瘤。

3.3 鉴别诊断及治疗 SNA在临床上罕见，且临床和影像表现缺乏特异性，容易和鼻腔鼻窦血管内乳头状内皮增生、内翻性乳头状瘤、鼻咽部血管纤维瘤、毛细血管瘤、组织水肿、上皮样血管瘤、恶性黑色素瘤等相鉴别^[8-9]。如：(1)鼻窦鼻腔血管内皮乳头状增生：也是罕见的血管源性肿瘤，倾向侵犯邻近骨组织，影像特征不典型，MRI呈团块状混杂T₂WI高信号影，增强呈不均匀强化。病理诊断是其明确诊断金标准，显微镜下示血管内皮肥大、乳头状增生类似与血管肉瘤的镜下表现，但是血管内皮乳头状增生局限于血管间隙，且乳头状结构与血栓相关，无坏死和实性区域等^[8]。后者属良性肿瘤，准确诊断有助于避免过度治疗。(2)鼻腔鼻窦内翻性乳头状瘤：好发于中年男人，生长速度快、具有局部破坏性趋势、复发率高等特点，但组织学上属于上皮源性良性肿瘤。CT上多表现邻近骨受压移位、骨质吸收变薄或增生硬化，肿瘤内可出现典型“气泡”征等，MRI增强可出现栅栏状和脑回征中等不均匀强化^[9]，虽属良性肿瘤，但手术切除后易复发、恶变，因此术中务必做到一次性彻底切除病灶。(3)鼻咽部血管纤维瘤^[10-11]：亦称为青春期鼻咽纤维血管瘤，好发于10-25岁青春男性，多生长在腭孔的上方、延伸到周围的组织，早期表现单

侧鼻塞和鼻出血，继而头痛、双侧鼻塞及视力改变，发病机制不明确，大多学者认为与肿瘤的雄性激素依赖性相关。影像表现为肿瘤实性成分呈明显较均匀强化，大者内可见出血、坏死、囊性及钙化，小者可呈边缘环形强化，未见典型流空效应。首先方法是手术，目前主流方法为鼻内镜下切除术，术中最严重并发症为大出血，因此禁忌取活检。(4)毛细血管瘤^[12]：是鼻窦区常见的血管源性肿瘤，任何年龄均可发病，最常见的组织类型为小叶毛细血管瘤，病变由丛状或小叶状分布的毛细血管簇和周围肉芽组织、慢性炎性细胞组成，与具有侵袭性血管肿瘤有重叠的组织学和免疫表型。不典型的毛细血管瘤的血管腔隙周围SMA阳性的肌周皮细胞围绕是与鼻腔鼻窦恶性肿瘤的重要鉴别点。(5)鼻腔鼻窦恶性黑色素瘤：来源于鼻腔呼吸黏膜的树突突黑色素细胞的一种恶性肿瘤，占有黑色素瘤不到1%，占有鼻窦恶性肿瘤4%~8%，恶性及侵袭力高，早期易发生转移，早期临床症状不典型，晚期可出现复视和视力下降等。MRI诊断准确性、特异性高，表现为T₁WI高信号，T₂WI低信号。免疫组化中S-100具敏感性高，HMB45具特异性高^[13-14]。但是对于不典型黑色素瘤，MRI影像表现为T₁WI等、低信号，T₂WI稍高、高信号，需要与其它恶性肿瘤鉴别，如血管瘤等。

SNA恶性程度高，易早期发生血流、淋巴转移，尽早扩大根治切除手术联合放疗是血管肉瘤首选方法，但是由于鼻腔鼻窦病变部位深及周围解剖结构的复杂性，完全彻底切除肿瘤并获得阴性切缘比较困难，放疗对血管肉瘤敏感^[15]，根据患者是否转移及身体指征，也可以联合化疗。除了常规的手术、放疗外，靶向治疗和免疫治疗的相关研究也在进行中，并取得不错的进展。

参考文献

- [1] 张智勇, 程月鹏, 公小蕾, 等. 原发性血管肉瘤的临床特征和预后分析[J]. 中华肿瘤杂志, 2019(9): 693-697.
- [2] Florou Vaia, Wilky Breelyn A. Current and future directions for angiosarcoma therapy[J]. Curr Treat Options Oncol, 2018, 19: 14.
- [3] 林财辉, 龚进. 头皮血管肉瘤1例报道[J]. 罕少疾病杂志, 2022, 29(1): 17-18.
- [4] 李磊, 胡小丽, 杨民正, 等. 原发性肝血管肉瘤多层螺旋CT表现与病理对照分析[J]. 罕少疾病杂志, 2017, 24(5): 28-31.
- [5] Deshmukh Sanjay D, Gaurish Sinai Khandeparkar Siddhi, Pathak Netra, et al. High grade angiosarcoma of nasal cavity and paranasal sinuses: A rare case with immuno-histopathological study[J]. Indian J Pathol Microbiol, 2015, 58: 570-572.
- [6] 王琴, 敖锋. 鼻腔鼻窦血管肉瘤1例[J]. 湖北医药学院学报, 2020, 39(5): 489-491+534.
- [7] Es-Sbissi F, Nitassi S, Boulaadas M, et al. Sinonasal angiosarcoma[J]. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis, 2015(132): 161-3.
- [8] D'Aguzzo Vittorio, Ralli Massimo, De Virgilio Armando, et al. The role of differential diagnosis in intravascular papillary endothelial hyperplasia of the sinonasal cavity mimicking angiosarcoma: A case report[J]. Oncol Lett, 2019, 17: 1253-1256.
- [9] 甄鹏飞, 张舒, 李祯. 高分辨率CT及MRI对鼻腔鼻窦内翻性乳头状瘤的诊断及鉴别诊断价值[J]. 包头医学, 2020, 44(4): 25-27.
- [10] 彭雪梅, 曹玲, 杨丹, 等. 1例鼻咽血管纤维瘤诊治分析[J]. 医学信息, 2018, 31(10): 188-189.
- [11] 肖云敏, 许静, 弋春燕, 等. 鼻前庭青春期鼻咽纤维血管瘤1例[J]. 医学影像学杂志, 2021, 31(11): 1946-1951.
- [12] 王艳丽, 赵明, 滕晓东. 广泛黏液样和玻璃样变性的鼻腔鼻窦毛细血管瘤三例临床病理学观察[J]. 中华病理学杂志, 2019(6): 458-461.
- [13] 秦勤, 贺新娣, 王英. 52例鼻腔鼻窦恶性黑色素瘤预后及其影响因素[J]. 河南医学研究, 2021, 30(9): 1559-1563.
- [14] 熊晓玲, 黄蓉, 苏鸿林, 等. MRI诊断鼻腔鼻窦恶性黑色素瘤的价值及结果分析[J]. 中外医学研究, 2020(29): 74-76.
- [15] Chung Hyo Jin, Koh Myoung Ju, Kim Chang-Hoon, et al. A patient with submerged sinonasal angiosarcoma after resection of underlying organizing hematoma[J]. J Craniofac Surg, 2018, 29: 645-647.

(收稿日期: 2022-01-17)

(校对编辑: 阮 靖)