

· 论著 ·

鼻腔鼻窦型血管外皮瘤一例及文献复习*

王仲秋 马培旗* 袁玉山 张 磊
阜阳市人民医院(安徽 阜阳 236000)

【摘要】鼻腔鼻窦型血管外皮瘤是于鼻窦中可见的少见中间型或低度恶性肿瘤，较为罕见。现报道1例鼻腔鼻窦占位及影像学表现，为提高术前诊断提供参考。

【关键词】鼻腔鼻窦肿瘤；血管外皮瘤样肿瘤；免疫组化

【中图分类号】R739.62

【文献标识码】A

【基金项目】阜阳市自筹经费科技计划项目(FK202081049)；阜阳市卫生健康科研项目(FY2023-112)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.10.006

A Case of Nasal Sinus Type Vascular Epithelioma and Literature Review*

WANG Zhong-qiu, MA Pei-qi*, YUAN Yu-shan, ZHANG Lei.
Fuyang People's Hospital, Fuyang 236000, Anhui Province, China

Abstract: Sionasal-type haemangiopericytosis is a rare intermediate or low-grade malignant tumor in the sinuses. We report a case of nasal and sinusoidal space occupying and its imaging findings to provide reference for improving preoperative diagnosis.

Keywords: Nasal and Sinus Tumors ; Hemangioperidomatoid Tumor ; Immunohistochemical

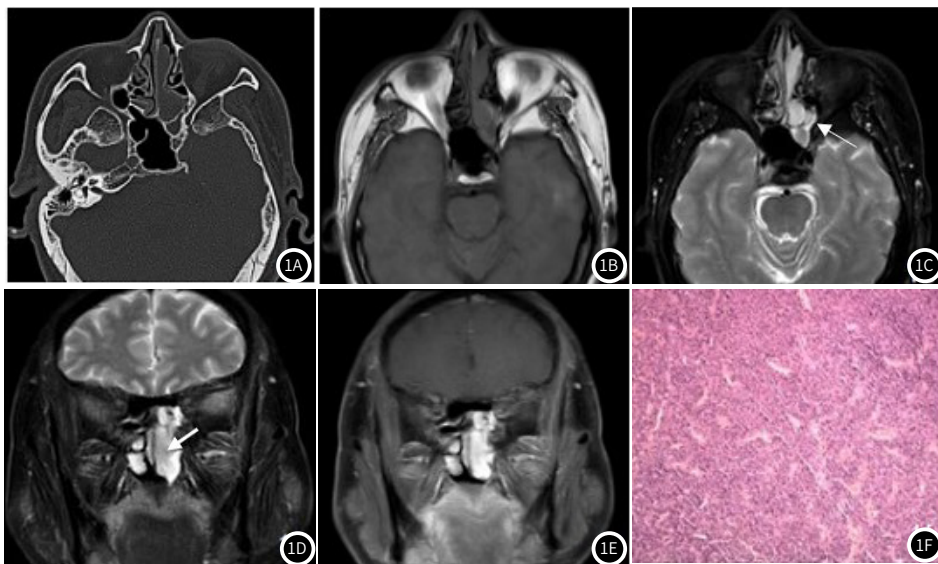
1 病例资料

本医院收治64岁男患者，发现左侧鼻窦占位。该患者3年前出现左鼻腔持续性鼻塞且无明显诱因，嗅觉减退，未做处理，入院诊治前10天出现无明显诱因下的左侧鼻腔出血，并具有出血量大和出血剧烈的特征，后进行了自行填塞、止血对症的处理，症状有所好转，近日再次发生左侧鼻腔出血。专科查体双侧下鼻甲肥大，鼻中隔向右偏曲，左侧鼻腔可见新生物，中鼻道可见分泌物，且未窥及，右侧鼻腔未见异常。

CT平扫示左侧鼻腔不规则软组织灶，密度较均匀，邻近骨质可见受压(如图1A)。MRI平扫及增强检查示：左侧鼻腔内病变T₁WI

呈等信号(如图1B)，T₂WI以高信号为主、内见流空血管影及斑片状低信号(如图1C-图1D)，增强后病变呈明显均匀强化(如图1E)。

手术病理肉眼观：灰红碎组织一堆，大小约2.5cm×2.0cm×0.9cm，镜下可见血管充血、短梭形细胞及炎性细胞浸润。免疫组化结果：CK(-)，Vim(+)，SMA(+)，MSA(+)，H-Caldesmon(+)，Desmin(-)，β-catenin(+)，Calponin(部分+)，syn(+)，EMA(-)，CyclinD-1(+)，CD31(血管内皮+)，CD34(血管内皮+)，Ki-67(+，约1%)，结合HE染色病理切片结果(如图1F)及免疫组化表现，认为该患者符合鼻腔鼻窦血管外皮瘤样肿瘤表现。



左侧鼻腔鼻窦型血管外皮瘤。图1A 鼻窦CT平扫示，左侧鼻腔内见不规则软组织密度影，密度均匀，邻近骨质受压；图1B 鼻窦磁共振T₁病变呈等信号，图1C-图1D T₂WI抑脂像，病变呈高信号为主，内见流空血管影(细箭头所示)及斑片状低信号(粗箭头所示)，图1E 鼻窦增强磁共振，病变均匀强化，图1F 镜下病理图(x200，HE)。

【第一作者】王仲秋，女，住院医师，主要研究方向：腹部影像诊断。E-mail: 1551247759@qq.com

【通讯作者】马培旗，男，主治医师，主要研究方向：骨肌影像学诊断。E-mail: mapeiqi18@163.com

2 讨论

鼻腔鼻窦型血管外皮瘤(sionasal-type-haemangiopericytoma, SNTHPC)是一种发生在鼻窦中的少见中间型或低度恶性肿瘤,相较于其他鼻窦肿瘤更为罕见,2003年被Thompson^[1]首次命名。SNTHPC发病不存在明显的年龄和性别差异,但多见于中老年人,无诱因鼻出血和鼻塞是其主要的临床表现。该病病因尚不清楚,手术切除为首选治疗手段,且预后较好,5年生存率较高^[2]。组织学上,SNTHPC是一种梭形细胞肿瘤,肿瘤呈螺旋样、网状、束状、层状及弥漫性生长,肿瘤细胞往往排列较为致密,间质成分少,同时肿瘤细胞间混杂有大量薄壁的分枝状血管,且血管壁常发生透明样变^[3]。确诊患者为SNTHPC往往需要结合免疫组化指标,该指标常表达为Vim、SMA、MSA、CyclinD-1和 β -catenin,对CD34、BCL-2、FXIII RAg等抗体表达较弱或不表达^[4]。CD99、CD117则常不表达。本病例符合此免疫组化表达。

据研究显示^[5]SNTHPC影像学表现为鼻腔鼻窦内类圆形或不规则软组织肿物,膨胀性生长,CT可以很好地显示病变对周围骨质的压迫性改变,但对诊断价值有限。MRI平扫加增强检查对于该病诊断具有一定重要意义,如前所述SNTHPC肿瘤细胞间质成分少,是T₂WI内出现低信号的原因,本例中如图1D内粗箭头所示病变内见斑片状低信号。此外病变内可见流空血管影是该病特征性MRI表现,系肿瘤间质内富含变性的血管所致,本例中亦可清晰显示流空血管影。增强扫描往往呈较均匀明显强化。

本例影像学表现应注意与内翻乳头状瘤、鼻息肉、淋巴瘤、鳞癌相鉴别。内翻乳头状瘤多见于老年男性,其特征性影像学表现^[6]为T₂WI呈脑回样改变,此改变是由于肿瘤上皮细胞和间质相间分布所导致。根据李毅敏、詹阿来^[7]等研究显示鼻息肉一般不伴有骨质破坏,其增强扫描的影像学表现通常为不强化或呈线条状轻度强化。根据陈浩浩、梁海毛^[8]等研究,淋巴瘤增强往往呈轻中度强化,但强化程度低于SNTNPC。鳞癌因为其侵袭性生长的特征,往往伴有骨质破坏,且增强扫描病变呈中度或明显强化,而鼻腔鼻窦型血管外皮瘤不具有这一特征。

综合该病例研究结果, SNTHPC术前诊断存在一定难度, 其最终确诊须结合病理及免疫组化结果。但当老年患者因鼻出血或鼻塞等原因就诊, MRI检查可见流空血管影且增强强化较明显, 应高度怀疑该病。

参考文献

- [1]Thompson Ldra, Miettinen M, Wenig BM.Sinonasalt type hemangio-pericytoma aelinopacathologic and mmunophenotypic analysis of 104 case showing perivascular myoid differentiation[J]. Am JSurg Patol, 2003, 27 (6): 737-749.
- [2]康娟娟, 王德玲, 谢传森, 等. 少见部位血管外皮细胞瘤的影像学表现[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014 (9): 85-88.
- [3]顾宇, 王雪梅, 王喆辉, 等. 鼻腔鼻窦型血管外皮细胞瘤1例[J]. 中国实验诊断学, 2016 (1): 128-130.
- [4]出树强, 王丽萍, 吴春林, 等. 鼻窦鼻腔血管外皮瘤4例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2019, 35 (10): 1226-1228.
- [5]刘显旺, 周青, 薛彩强, 等. 鼻腔孤立性纤维瘤/血管外皮细胞瘤1例[J]. 中国医学影像技术. 2020, 36 (1): 151.
- [6]王新艳, 陈青华, 王英, 等. 多参数MRI鉴别鼻腔鼻窦内翻乳头状瘤恶变的价值[J]. 中华放射学杂志. 2017, 51 (7): 500-504.
- [7]李毅敏, 詹阿来, 黄庆文. HRCT及MRI对鼻腔-副鼻窦出血坏死性息肉及内翻性乳头状瘤的鉴别诊断价值[J]. 医学影像学杂志. 2016, 26 (6): 967-971.
- [8]陈浩浩, 梁海毛, 袁国奇, 等. 鼻型结外NK/T细胞淋巴瘤的影像学表现[J]. 医学影像学杂志, 2021, 31 (5): 750-753.

(收稿日期: 2022-11-25)

(校对编辑：江丽华)

(上接第13页)

- [5] Fasanya A, Gandhi V, DiCarlo C, et al. Acute fibrinous and organizing pneumonia in a patient with Sjogren's syndrome[J]. Respir Med Case Rep, 2016, 20: 28-30.
 - [6] Mittal V, Kulshrestha R, Arya A, et al. Acute fibrinous and organising pneumonia presenting as complete lung consolidation[J]. Singapore Medical Journal, 2011, 52 (5): E88-E90.
 - [7] Saxena P, Kumar K, Mittal S, et al. Acute fibrinous and organizing pneumonia: A rare form of nonbacterial pneumonia[J]. Indian J Crit Care Med, 2016, 20 (4): 245-247.
 - [8] Kobayashi H, Sugimoto C, Kanoh S, et al. Acute fibrinous and organizing pneumonia: initial presentation as a solitary nodule[J]. J Thorac Imaging, 2005, 20 (4): 291-293.
 - [9] Chiu KY, Li JG, Gu YY. A case report of acute fibrinous and organizing pneumonia with pneumothorax and avian exposure history. Clinical Respiratory Journal, 2018, 12 (2): 811-815.
 - [10] Rapaka, V., M. A. Hussain, M. Niazi, et al. Severe acute fibrinous and organizing pneumonia causing acute respiratory distress syndrome and shock[J]. J Bronchology Interv Pulmonol, 2011, 18 (3): 269-273.
 - [11] Bhatti S, Hakeem A, Torrealba J, et al. Severe acute fibrinous and organizing pneumonia (AFOP) causing ventilatory failure: successful treatment with mycophenolate mofetil and corticosteroids[J]. Respiratory Medicine, 2009, 103 (11): 1764-1767.
 - [12] Santos C, Oliveira RC, Serra P, et al. Pathophysiology of acute fibrinous and organizing pneumonia - Clinical and morphological spectra[J]. Pathophysiology, 2019, 26 (3-4): 213-217.
 - [13] Xu XY, Chen F, Chen C, et al. Acute fibrinous and organizing pneumonia: A case report and literature review[J]. Exp Ther Med, 2016, 12 (6): 3958-3962.
 - [14] Kuza C, Matheos T, Kathman D, et al. Life after acute fibrinous and organizing pneumonia: a case report of a patient 30 months after diagnosis and review of the literature[J]. Journal of Critical Care, 2016, 31 (1): 255-261.
 - [15] Garcia BA, Goede T, Mohammed TL. Acute fibrinous organizing pneumonia: a case report and literature review[J]. Current Problems in Diagnostic Radiology, 2015. 44 (5): 469-471.
- (收稿日期: 2024-04-25)

(校对编辑: 江丽华)

(收稿日期: 2024-04-25)

(校对编辑：江丽华)