

论 著

鼻腔鼻窦畸胎癌肉瘤1例

1. 南京军区福州总医院医学影像中心(福建 福州 350025)

2. 南京军区福州总医院病理科
(福建 福州 350025)瞿宜村¹ 付丽媛¹ 曾德华²
陈自谦¹

【关键词】鼻肿瘤; 畸胎癌肉瘤; 磁共振成像; 体层摄影术, X线计算机

【中图分类号】R739.62, R445.2

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.09.037

通讯作者: 陈自谦

患者男, 63岁, 2个月前无明显诱因出现左侧鼻腔出血, 量约200ml, 鼻腔填塞后出血暂时停止, 之后左侧鼻腔反复出现少量渗血、鼻塞, 一直未行治疗。半月前突然发现左侧鼻背隆起, 左侧鼻塞持续加重, 左侧鼻腔可见大团块肿物, 嗅觉减退, 淌黄褐色鼻水, 伴鼻腔异味, 并出现鼻部疼痛, 伴左侧头痛, 左侧眼睛肿胀不适、流泪、视物稍模糊。入院查体: 鼻音重, 左侧鼻背部隆起, 左鼻腔可见鼻水, 双侧鼻腔通气差, 左侧鼻腔见大团块鱼肉样肿物, 肿物充满鼻腔, 表面有溃烂、出血, 鼻中隔被推向右侧, 鼻道未见脓性分泌物, 左鼻梁及左上颌窦部有压痛, 心肺腹未见明显异常。

影像学表现: CT: 左侧鼻腔、左侧上颌窦、左侧蝶窦、左侧筛窦内及鼻咽左侧壁可见软组织密度肿块, 部分突入左侧眼眶内球后部, 肿块密度欠均匀, 平扫CT值约为33Hu, 增强扫描肿块可见强化, CT值约为55Hu。骨窗示左侧上颌窦内壁、左眶内壁、鼻中隔及左侧筛窦部分骨质破坏, 考虑内翻性乳头状瘤(图1-4)。MRI: 左侧鼻腔见团块状异常信号, 大小约4.8cm×2.8cm, T2WI呈混杂高信号, T1WI呈低信号, DWI呈稍高信号, 边界不清, 肿块边缘呈分叶状, 累及左侧筛窦及上颌窦, 鼻中隔向左偏曲, 左眼内直肌呈受压推移改变, 周围骨质可见破坏, 增强扫描肿块呈明显不均匀强化, 肿块内部可见多发不成熟肿瘤血管影, 考虑恶性肿瘤-上皮来源可能(图5-11)。免疫组化诊断: 左侧鼻腔鼻窦畸胎癌肉瘤(图12)。免疫组织化学检测示: CK18(++++), EMA(++), S-100(+), NSE(+), Syn(+++), Vim(+), CD99(+), CKpan(++), P63(++), Ki-67指数约为70%。

鼻腔鼻窦畸胎癌肉瘤(sinonasal teratocarcinoma, SNTCS)是一种罕见的高度恶性肿瘤^[1], 又称“恶性畸胎瘤”、“畸胎样癌肉瘤”和“胚细胞瘤”^[2], 2005年WHO正式命名为“鼻腔鼻窦畸胎癌肉瘤”^[3], 目前为止报道总计不超过100例^[4]。本病好发于成年男性, 男性的发病率约为女性的7倍, 发病年龄18~79岁, 平均60岁^[5]。SNTCS好发于鼻腔鼻窦区域, 其临床症状主要表现为鼻塞、鼻出血、嗅觉功能减退, 若肿瘤侵犯周围组织, 可出现头痛、视力降低等症状。该病CT及MRI表现多缺乏特异性, 通常表现为鼻腔内占位、密度均匀或欠均匀、无明显的钙化或囊性变, 增强扫描后肿块多不均匀强化。局部进展者可见周围骨质结构破坏, 甚至侵及颅底、海绵窦及中枢神经等^[6-8]。实验室检查无诊断性指标, 确诊需依靠病理学检查, 多需多次活检或根治手术方能确诊^[9]。

鉴别诊断 ①嗅神经母细胞瘤: 好发于鼻腔顶部, 肿瘤形态多样, 大小不一, 肿瘤较小时其密度及信号多均匀, 肿瘤较大时, 常伴有出血坏死, 密度和信号不均。CT平扫病灶呈软组织密度, 增强后多有不均匀明显强化。MRI T2WI呈稍高信号, T1WI呈等或稍低信号, 肿瘤常可见出血、坏死, 故信号欠均匀。由于肿瘤血供丰富, 增强扫描呈明显强化^[10-11]。②内翻性乳头状瘤: 常见于中鼻道, 多累及上颌窦, 形态欠规则, 沿鼻腔及鼻窦形状蔓延, CT平扫病灶呈软组织密度, 增强扫描见轻中度强化。MRI T2WI呈稍高信号, 可见肿瘤内分布高低信号间隔条纹影, 即卷曲脑回状, T1WI呈等或稍低信号, 增强扫描呈轻中度强化, 矢状面抑脂T1WI增强可见肿块边缘强化明显, 呈“扇贝征”^[12]。③鼻咽部纤维血管瘤: 又称男性青春期出血性纤维瘤, 鼻咽顶部后鼻孔区最常

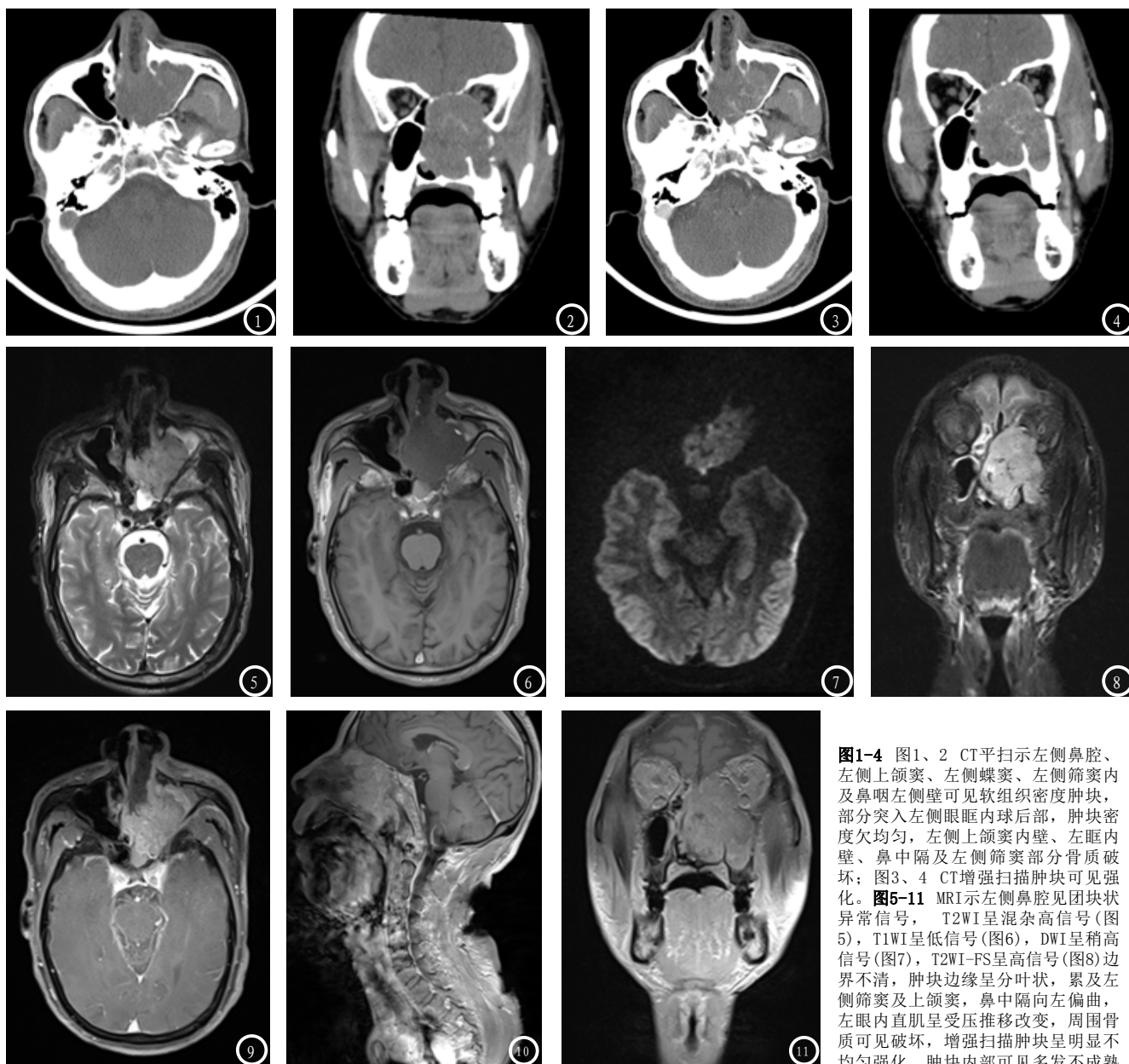
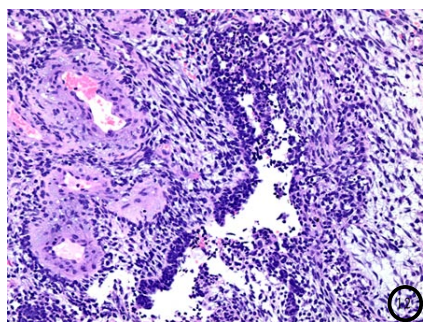


图1-4 图1、2 CT平扫示左侧鼻腔、左侧上颌窦、左侧蝶窦、左侧筛窦内及鼻咽左侧壁可见软组织密度肿块，部分突入左侧眼眶内球后部，肿块密度欠均匀，左侧上颌窦内壁、左眶内壁、鼻中隔及左侧筛窦部分骨质破坏；图3、4 CT增强扫描肿块可见强化。**图5-11** MRI示左侧鼻腔见团块状异常信号，T2WI呈混杂高信号（图5），T1WI呈低信号（图6），DWI呈稍高信号（图7），T2WI-FS呈高信号（图8）边界不清，肿块边缘呈分叶状，累及左侧筛窦及上颌窦，鼻中隔向左偏曲，左眼内直肌呈受压推移改变，周围骨质可见破坏，增强扫描肿块呈明显不均匀强化，肿块内部可见多发不成熟

肿瘤血管影（图9、10、11）。**图12** 鼻腔鼻窦畸胎瘤肉瘤病理表现（HE，×100）。癌细胞呈圆形、卵圆形，衬附于肉瘤表面；肉瘤成分细胞呈短梭形、条索状及编织状排列，细胞间可见炎细胞浸润及黏液样变性，CK18(++++), EMA(++), S-100(+), NSE(+), Syn(+++), Vim(+), CD99(+), CKpan(++), P63(++), Ki-67指数约为70%。



征”^[13]。

总之，SNTCS起病隐匿，恶性程度极高，生长迅速，易于局部浸润及远处转移，临床发现时常为中晚期。文献报道本病患者平均生存期不到2年^[14]，通常在3年内复发，因此应当提高对本病的认识，对于合并鼻塞、涕血的鼻腔鼻窦肿物，应及早行影像学检查并尽可能通过活检取得病理结果，争取早期明确诊断，积极治

疗，尽量延长生存时间。

参考文献

- [1] 王纾宜,朱莉,李诗敏,等.鼻腔鼻窦畸胎瘤肉瘤的病理特征及其诊断[J].中华病理学杂志,2007,36(8):534-538.
- [2] 王靖,都吉雅.鼻腔鼻窦畸胎瘤肉瘤临床病理学观察及分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2014,28(20):1562-1564.
- [3] 刘红刚,高岩,译.世界卫生组织

见的良性肿瘤，CT平扫呈软组织密度，部分病变内可见囊变，增强扫描可见均匀或不均匀强化。MRI T2WI呈中或高信号，T1WI呈等或稍低信号，病灶内可见流空血管影，增强扫描呈明显强化，可见血管流空效应形成的“椒盐

- 肿瘤分类:头颈部肿瘤病理学和遗传学[M].北京:人民卫生出版社,2006:84-86.
- [4] Kim J H, Maeng Y H, Lee J S, et al. Sinonasal teratocarcinosarcoma with rhabdoid features[J]. Pathol Int, 2011, 61 (7): 762-767.
- [5] Wei S, Carroll W, Lazenby A, et al. Sinonasal teratocarcinosarcoma: report of a case with review of literature and treatment outcome[J]. Ann Diagn Pathol, 2008, 12 (6): 415-425.
- [6] 王逸君, 薛俊霞, 李平, 等. 鼻腔鼻窦畸胎癌肉瘤一例[J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2013, 7 (24): 11897-11898.
- [7] 薄琳, 丁静华, 苏法仁. 鼻腔鼻窦罕见畸胎癌肉瘤1例[J]. 临床耳鼻喉头颈外科杂志, 2012, 26 (5): 233.
- [8] 贾颖, 王毅, 张伟国. 鼻窦畸胎癌肉瘤累及右侧视神经1例[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24 (8): 1230.
- [9] 连渊娥, 杨映红, 杨长培, 等. 鼻腔鼻窦畸胎癌肉瘤4例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2012, 28 (12): 1378-1380.
- [10] 李雪, 刘红刚, 谢新纪, 等. 鼻腔鼻窦畸胎癌肉瘤与嗅神经母细胞瘤的对比观察[J]. 中华病理学杂志, 2008, 37 (7): 458-464.
- [11] 吴元魁, 许乙凯, 陈卫国等. 嗅神经母细胞瘤的CT和MRI诊断[J]. 临床放射学杂志, 2007, 26 (10): 981-984.
- [12] 黄砚玲, 陈月洁, 赵天琪等. 鼻腔鼻窦内翻性乳头状瘤的MRI表现[J]. 中国医学影像学杂志, 2014, 22 (8): 568-571.
- [13] 曹慧芳, 胡姣, 魏娜等. 鼻咽部纤维血管瘤的CT和MRI诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2012, 10 (3): 30-32.
- [14] Szudek J, Bullock M, Taylor S M. Sinonasal teratocarcinosarcoma involving the cavernous sinus[J]. J Otolaryngol, 2005, 34 (4): 286-288.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2015-08-10

(上接第 117 页)

- [3] Noone TC, Hosey J, Firat Z. Imaging and localization of islet-cell tumours of the pancreas on CT and MRI[J]. Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism, 2005, (02): 195-211.
- [4] Buetow PC, Parrino TV, Buck JL. Islet cell tumors of the pancreas: pathologic-imaging correlation among size, necrosis and cysts, calcification, malignant behavior, and functional status[J]. American Journal of Roentgenology, 1995, (05): 1175-1179.
- [5] Rindi G, Bordi C, La Rosa S, et al. Gastroenteropancreatic (neuro) endocrine neoplasms: the histology report[J]. Digestive and Liver Disease, 2011, (04): S356-S360.
- [6] Gourtsoyianni S, Papanikolaou N, Yarmenitis S. Respirator gated diffusion weighted imaging of the liver: value of apparent diffusion coefficient measurements in the differentiation between most commonly encountered benign and malignant focal liver lesions[J]. European Journal of Radiology, 2008, (03): 486-492.
- [7] 吴江, 朱虹, 王中秋, 等. 胰腺神经内分泌肿瘤的CT、MRI、18F-FDGPET/CT表现与鉴别诊断[J]. 中国医学影像学杂志, 2009, 15 (5): 325-328.
- [8] 张兴雨, 杨文杰, 贾永, 等. 非功能性胰岛细胞瘤螺旋CT表现与鉴别诊断[J]. 放射学实践, 2005, 20 (9): 798-800.
- [9] 曾蒙苏, 严福华, 周康荣, 等. 非功能性胰内分泌肿瘤的螺旋CT表现[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37 (6): 528-531.
- [10] 刘小华, 徐凯, 李绍东, 等. 肺内神经内分泌癌CT表现[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12 (6): 29-32.
- [11] 胡兴荣, 李顺振, 谭必勇, 等. 磁共振扩散加权成像对胰腺内分泌肿瘤诊断价值分析. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12 (5): 65-67.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2015-08-10