

## 累及蝶窦的多发性骨髓瘤的临床特点与分析

刘娅<sup>1</sup> 孙建军<sup>1</sup> 李厚恩<sup>1</sup> 钱进<sup>1</sup>

**【摘要】 目的:**探讨累及蝶窦的多发性骨髓瘤(MM)的临床特征、诊断及治疗,提高其临床诊治水平。**方法:**回顾性分析 2 例累及蝶窦的 MM 患者的临床资料并复习文献。**结果:**复视、头痛为累及蝶窦的 MM 患者的共同症状,同时还伴有全身其他器官受累的表现,患者有多次求医的经历。通过鼻内镜下蝶窦活检,经病理检查明确诊断为 MM,患者行化疗后症状明显好转或得到控制。年龄较小的患者病情进展迅速,并发症多,预后差。**结论:**MM 临床表现复杂,对于有蝶窦内病变、伴全身症状且病情进展较快者,应尽快行蝶窦活检,作出鉴别诊断,为患者赢得治疗时机。

**【关键词】** 多发性骨髓瘤;浆细胞瘤;蝶窦

**【中图分类号】** R739.6 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1001-1781(2013)05-0230-03

## Clinical characteristics of multiple myeloma involving sphenoid sinus

LIU Ya SUN Jianjun LI Houen QIAN Jin

(Center of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, People's Liberty Army, Beijing Naval General Hospital, Beijing, 100048, China)

Corresponding author: QIAN Jin, E-mail: qianbwen@sina.com

**Abstract Objective:** To study the clinical characteristics, diagnosis and management of multiple myeloma involving sphenoid sinus. **Method:** The clinical data of 2 patients with multiple myeloma involving sphenoid sinus were reported and the relevant literatures were also reviewed. **Result:** Diplopia and headache were the common symptoms of the patients, and there were also some symptoms related to other organs. Patients often had repeated medical treatments and were finally diagnosed by the biopsy of sphenoid sinus. The disease progressed rapidly in the young patient. **Conclusion:** Characteristics of multiple myeloma are complicated. Biopsy of the sphenoid sinus is meaningful for patients with both sphenoid sinus tumor and systematic symptoms, especially those with rapid progress.

**Key words** multiple myeloma; plasmacytoma; sphenoid sinus

浆细胞瘤可分为孤立性浆细胞瘤(solitary plasmacytoma, SP)和多发性骨髓瘤(multiple myeloma, MM),两者都是以单克隆性浆细胞异常增生并分泌大量单克隆免疫球蛋白为特点的恶性肿瘤。检索国内外文献,涉及耳鼻咽喉-头颈外科的浆细胞瘤均为 SP,占头颈部肿瘤的比例不到 1%。至今未见有 MM 累及蝶窦的报道。我科在 2011 年收治了 2 例蝶窦肿物患者,均具有复视、头痛以及其他器官症状,经鼻内镜下蝶窦病变活检,病理确

诊为 MM,现报告如下。

## 1 资料与方法

例 1,男,55 岁。因头痛、胸骨后疼痛 3 个月余、复视 9 d 于 2011 年 1 月 11 日来我科住院。外院胸、腹、盆腔 MRI 示:右下肺不规则高信号浓聚影;胸骨柄、上胸椎骨质异常信号。头部 CT 平扫加增强示:蝶窦内及后组筛窦内占位性病变,累及斜坡及双侧海绵窦。入院前患者试图在某肿瘤医院行纤维支气管镜下肺部肿物活检,未能成功。来我科入院体检发现:左眼球外展障碍,胸骨上段压

<sup>1</sup> 海军总医院全军耳鼻咽喉-头颈外科中心(北京,100048)  
通信作者:钱进, E-mail: qianbwen@sina.com

amedullary) plasmacytomas: a clinicopathologic and immunophenotypic study of 32 Chinese cases [J]. Diagn Pathol, 2011, 19: 123 - 133.

[6] BACHAR G, GOLDSTEIN D, BROWN D, et al. Solitary extramedullary plasmacytoma of the head and neck-long-term outcome analysis of 68 cases [J]. Head Neck, 2008, 30: 1012 - 1019.

[7] SASAKI R, YASUDA K, ABE E, et al. Multi-institution-pain, 鼻中隔向左侧偏曲, 右侧下鼻甲肥厚, 鼻腔及鼻

al analysis of solitary extramedullary plasmacytoma of the head and neck treated with curative radiotherapy [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2012, 82: 626 - 634.

[8] CREACH K M, FOOTE R L, NEBEN-WITTICH M A, et al. Radiotherapy for extramedullary plasmacytoma of the head and neck [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2009, 73: 789 - 794.

(收稿日期: 2012-11-08)

咽部黏膜光滑。入院后复查鼻窦 CT 示: 蝶窦鞍区

可见一较大软组织密度团块影,累及近段斜坡及双侧海绵窦。肿块边界欠清晰,最大轴面径线约为4.2 cm。其内密度欠均匀,可见斑片状低密度区(图1)。患者于入院后第3天行鼻内镜下蝶窦肿物活检术,术中于双侧蝶窦内取出肿物组织,肿物质地较脆,易出血;以膨胀海绵及肾上腺素棉片压迫止血后填塞术腔。术后病理回报:双侧蝶窦浆细胞骨髓瘤(图2)。

例2,男,26岁。因双耳闷2个月、复视伴头痛1个月余、进行性双下肢麻木10 d于2011年1月26日来我科住院。入院前2个月患者曾于外院诊断为“分泌性中耳炎”,行鼓膜穿刺抽液后双耳闷症状在短期内复发。随后患者出现复视、头痛,曾多次就诊,脑CT、MRI检查示“蝶窦炎”,海绵窦、右侧C1-2等处多发病灶(图3)。于血液科行外周血涂片、神经外科会诊等均未能明确诊断;来我科前10 d患者出现双下肢进行性麻木,背部正中疼痛;发病以来患者体重减轻4 kg。入院时体检:左眼球外展障碍,左鼻背、鼻唇沟皮肤感觉障碍;右腿、左侧小腿及左侧皮肤感觉障碍;胸椎压痛;双耳鼓膜琥珀色,可见液平;鼻腔及鼻咽部黏膜光滑。入院后患者病情进展迅速,入院当晚即出现尿潴留,入院后第2天在全身麻醉下行鼻内镜下蝶窦肿物活检术,术中于右侧蝶窦内肿物活检,出血较多,以副肾纱条压迫止血后填塞术腔。术中快速冷冻切片结果示:小细胞瘤,性质待定。术后石蜡切片病理示:浆细胞骨髓瘤(图4)。

### 1.2 诊治及随访结果

结合临床表现及蝶窦肿物活检结果,2例患者均被诊断为MM。

例1在住院期间病情无明显进展,确诊后根据其要求转到当地医院血液科,行骨髓穿刺结果与我科诊断一致,共完成了2个疗程化疗(主要化疗药

为万珂)。在第1疗程进行一半时复查CT发现蝶窦肿物明显缩小,第1疗程化疗结束后其头痛、复视、胸骨后疼痛症状消失。第2疗程化疗结束后蝶窦肿物仅剩后壁少许未消散。此后患者未再化疗,一直定期复查至2012年8月,蝶窦肿物与化疗结束时相比无变化;肺部肿物阴影一直与入院时相同,无明显变化。

例2确诊后转入我院血液科,行骨髓穿刺结果亦与我科诊断一致,并于2011年2月1日开始化疗(主要化疗药亦为万珂)。但该患者病情进展迅速,入院后第5天即出现截瘫,入院后1周患者感觉障碍平面已上升至乳头水平,该水平以下的躯干、肢体不能活动。此外,尽管化疗很快阻止了病情进展,截瘫平面得到控制,但该平面以下的脊神经坏死已经成为不可逆改变;并且患者出现肾功能损害、肺部感染、泌尿系感染等多种并发症。患者经过近3个月的化疗及对症治疗,泌尿系统感染仍不能控制,于2011年4月12日要求出院。此后该患者到南京某医院继续治疗,期间出现难治性腹水,2011年8月因并发症不可控制而死亡。

## 2 讨论

### 2.1 关于浆细胞瘤

浆细胞瘤是以单克隆性浆细胞异常增生并分泌大量单克隆免疫球蛋白为特点的恶性肿瘤<sup>[1]</sup>。SP又可分为骨孤立性浆细胞瘤(solitary plasmacytoma of bone, SPB)和髓外浆细胞瘤(extramedullary plasmacytoma, EMP)。前者以扁骨多见,后者的发生部位以上呼吸道黏膜为主,多见于鼻腔、咽后壁、气管、外耳道,发病中位年龄为58岁(淋巴结)和65岁(软组织)<sup>[2]</sup>。

MM是浆细胞异常增生的恶性肿瘤。骨髓内有异常浆细胞(或称骨髓瘤细胞)增殖,引起骨骼破坏,血清出现单克隆免疫球蛋白,尿内出现本周蛋

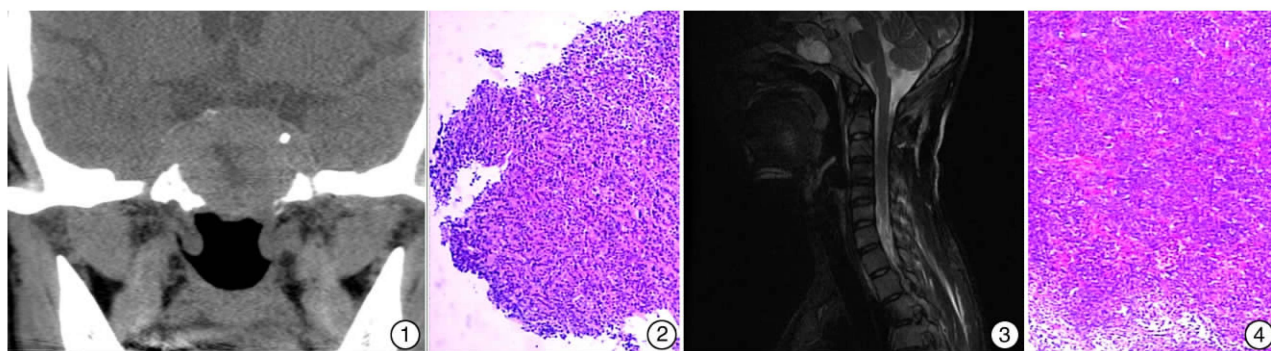


图1 例1患者的蝶窦冠状位CT示蝶窦内肿物破坏骨壁; 图2 例1患者石蜡切片示视野中大量异型浆细胞浸润; 图3 例2患者的增强MRI可见蝶窦内肿物及颈髓内异常信号; 图4 例2患者石蜡切片示视野中大量异型浆细胞浸润

白,最后导致贫血和肾功能损害;发病年龄大多在

50~60岁,40岁以下者少见。临床表现主要为骨

痛,疼痛部位多在骶部,其次是胸廓和肢体;脊髓破坏压缩导致的神经症状以及感染、出血、肾功能损害等<sup>[1]</sup>。在美国,MM 的发病率为 SP 的 16 倍<sup>[2]</sup>。

## 2.2 与耳鼻咽喉科相关的浆细胞瘤

复习国内外文献,所有关于耳鼻咽喉-头颈外科浆细胞瘤的报道均为 EMP,大部分位于鼻腔、鼻窦、鼻咽部,我科曾于 2011 年发现 1 例会厌 EMP 的病例(尚未报道)。EMP 占头颈部恶性肿瘤的比例不到 1%,亦不到上呼吸道恶性肿瘤的 0.4%<sup>[3]</sup>。临床症状多表现为鼻塞、脓(血)性涕、嗅觉下降、头面部疼痛等,体检可见相关解剖部位的局部肿块,单发多见,颜色多为暗红色或灰黄色,质地中等,触之易出血,有颈部淋巴结转移者可触及颈部肿块。影像学表现主要为临近骨质因肿瘤压迫而产生移位或破坏<sup>[4-5]</sup>。

EMP 的主要诊断方法为病理检查。治疗方法为放疗或手术加放疗,该肿瘤对放疗高度敏感,一般 2000~3500 Gy 即可完全清除肿瘤。手术切除适用于体积较小或带蒂的肿瘤,对于术后残留的肿瘤则可进行放疗。EMP 的 5 年生存率为 50%,48% 的患者可发生原发部位以外或引流淋巴结转移,其中 38% 为骨转移,20% 转移至软组织,42% 两者皆有。

## 2.3 累及蝶窦的 MM 的诊疗经验

本文报告的 2 例累及蝶窦的 MM 患者,其共同点有:①入院前均出现头痛、复视症状;②影像学检查都发现蝶窦占位性病变,并有骨壁破坏;③伴有其他器官受累的症状,如骨痛、感觉神经障碍等,但因种种原因未能在外院明确诊断;④经蝶窦活检证实为浆细胞骨髓瘤,随后行骨髓穿刺亦证实该诊断;⑤肿瘤对化疗敏感。

此 2 例患者的不同点为:①MM 的发病年龄大多在 50~60 岁,例 1 发病年龄为 55 岁,处于该发病年龄段;而例 2 仅为 26 岁,远远低于该发病年龄段;②例 1 病情进展慢,未出现严重并发症;而例 2 病情进展迅速,并发症多且严重;③例 1 预后较好,例 2 预后差。

因此,累及蝶窦的 MM 患者可因蝶窦、鞍旁区域受肿瘤侵犯而表现为头痛、复视症状,这些患者可能先就诊于耳鼻咽喉-头颈外科或脑外科,影像学检查易发现蝶窦肿物。由于患者还伴有全身其他器官受累的症状,影像学检查亦能帮助发现骨质破坏(例 1 发现胸骨柄、上胸椎骨质异常信号),脊

髓病变(例 2 发现右侧 C1-2 等处多发病灶),如果此时专科医生将患者转诊到血液科,并及时行骨髓穿刺检查,就能快速明确诊断。然而,临床上由于专科医师知识和经验的局限性及病例的罕见性,使临床医生不能早期做出明确的鉴别诊断。例 2 入院前曾就诊于血液科,而以外周血涂片便做出排除诊断。同时患者辗转就诊的过程中肿瘤亦可能快速发展。例 2 由于骨髓瘤组织迅速增长、侵犯椎管,造成脊神经受机械压迫而坏死,仅在约 2 周的时间内便从双下肢感觉障碍发展到乳头水平截瘫。尽管患者来我科确诊后通过化疗阻止了肿瘤进一步增长,但受压坏死的脊神经已成为不可逆的改变。

因此,对于已发现头颈部肿物的较疑难的系统性疾病(内科病)来说,通过病理活检能够快速明确诊断,为患者赢得治疗时机。当然,蝶窦手术是鼻窦内镜手术中风险相对较高的一类手术,加之蝶窦恶性肿瘤,有骨质破坏累及海绵窦,其手术风险会进一步增加。尽管如此,医生细心操作,可提高手术成功的机率,其结果对患者的治疗和预后有着重要意义。

MM 对化疗敏感,发生于青年者病情进展快,早期诊断能提高患者的预后。对于有蝶窦内病变、伴全身症状且病情进展较快的患者,应考虑病变与全身症状的关系,耳鼻咽喉科应尽快行鼻内镜探查活检,做出鉴别诊断,为患者赢得治疗时机。

## 参考文献

- [1] 陆再英,谢毅,钟南山,等. 内科学[M]. 7 版. 北京:人民卫生出版社,2008:627-631.
- [2] DORES G M, LANDGREN O, MCGLYNN K A, et al. Plasmacytoma of bone, extramedullary plasmacytoma, and multiple myeloma: incidence and survival in the United States [J]. Br J Haematol, 2009, 144: 86-94.
- [3] SHREIF J A, GOUMAS P D, MASTRONIKOLIS N, et al. Extramedullary plasmacytoma of the nasal cavity [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2001, 124: 119-120.
- [4] 黄宏明,吴佩娜,陈少华. 头颈部髓外浆细胞瘤 6 例临床体会 [J]. 实用医学杂志, 2006, 22(14): 1653-1654.
- [5] 谭志强,杨中纯,贺湘波,等. 头颈部髓外浆细胞瘤 14 例报告并文献复习 [J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2009, 15(6): 432-435.

(收稿日期:2012-09-01)