

成人鼻腔卡波西型血管内皮瘤 1 例

李小英¹ 陈鹏¹ 黄晗¹ 王世飞¹

[关键词] 卡波西型血管内皮瘤;鼻腔;外科手术
doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2017.07.020
[中图分类号] R739.62 [文献标志码] D

One case report of nasal kaposiform hemangioendothelioma in adult

Summary A female patients,25-year-old,with the righth nasal cavity bleeding 3 months as the main complaint to the hospital,physical examination indicated a soya bean size red mass at the surface of righth inferior turbinate, and completely removed of the mass under nasal endoscope,the pathologic results of the kaposiform hemangioendothelioma.

Key words kaposiform hemangioendothelioma;nasal cavity;surgery

患者,女,25岁,以反复右侧鼻腔出血3个月为主诉入院。查体:右侧下鼻甲表面见黄豆大小红色新生物,表面有渗血,左侧鼻腔通畅,无出血。电子鼻咽镜示:右侧下鼻甲表面见黄豆大小新生物,表面渗血,鼻咽部未见明显新生物及隆起(图1)。实验室检查:血小板计数正常,凝血试验示凝血酶原时间、活化部分凝血活酶时间、凝血酶时间均正常,纤维蛋白原稍降低(1.90 g/L,正常值2.00~4.00 g/L)。入院诊断:右侧下鼻甲血管瘤。入院后完善相关检查,于2014年12月17日在局部麻醉下行鼻内镜下右侧下鼻甲血管瘤切除+等离子消融手术,术中见右侧下鼻甲后份表面见黄豆大小新生物,表面呈红色,用筛窦钳完整咬除新生物,创面边缘予以等离子消融止血。术后组织病理示:(右下鼻甲)黏膜组织,被覆上皮下可见短梭形细胞增生,呈纵横交错排列,细胞轻度异型,偶见核分裂,可见血管样腔隙形成或伴出血及糜烂(图2)。免疫组织化学示:CD31(+),CD34(+),CD68(-),Desmin(-),EMA(-),Factor VIII(-),HMB45(-),Ki-67(5%+),Sloo(-),Vimentin(+),SMA(+/-),D2-40(-),LCA(-)。病理

诊断:(右下鼻甲)卡波西型血管内皮瘤(kaposiform hemangioendothelioma,KHE)(中间性肿瘤)。

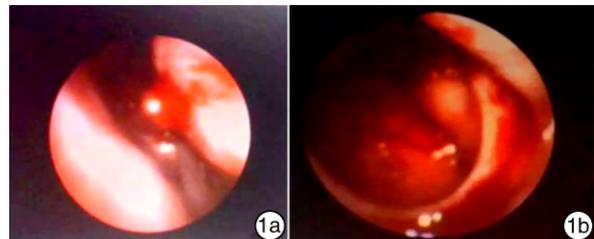


图1 术前电子鼻咽镜图像注 1a:右侧下鼻甲表面可见黄豆大小红色新生物,表面见渗血;1b:右侧鼻咽部未见新生物。

讨论 KHE是罕见的具有局部浸润特点的中间性血管源性肿瘤,原发部位以四肢皮肤和深部软组织多见,小肠系膜^[1]、骨、胆管、肾脏、鼻窦、颅底等^[2]部位也有报道。发病人群以婴幼儿和儿童为主,成人少见^[3],成人鼻腔原发性KHE临床罕见,且主要以个案报道为主^[4]。

KHE患者的临床表现同肿瘤的生长部位及病

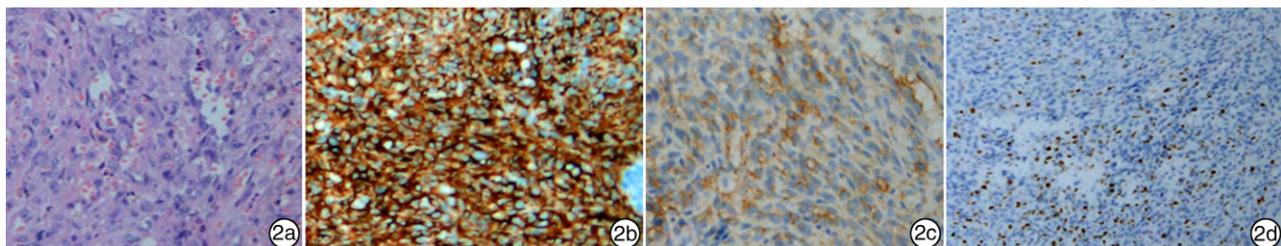


图2 术后组织病理学及免疫组织化学检测结果 2a:组织病理检查见被覆上皮下可见短梭形细胞增生,呈纵横交错排列,并可见血管样腔隙形成或伴出血及糜烂(苏木精-伊红染色×200);2b:CD31(+)(×100);2c:CD34(+)(×200);2d:Ki-67(5%+)(×100)。

¹遵义医学院附属医院耳鼻咽喉科(贵州遵义,563003)
通信作者:王世飞,E-mail:wsf5511@126.com

变大小有关,发生在皮肤的 KHE 主要表现为分界不清的暗红色肿块,深部软组织的 KHE 则无特异性表现。鼻腔的 KHE 多以鼻出血、鼻塞等为主要就诊原因,临床表现无特异性,容易与其他类型的血管瘤、恶性肿瘤相混淆。影像学检查虽可协助诊断,但缺乏相对特异性。臧健等^[4]报道的 1 例成人鼻腔 KHE 患者,术前鼻窦增强 3D-CT 检查提示肿物侵犯周围组织,且有骨质破坏,单靠影像学检查易误诊为鼻腔恶性肿瘤。明确诊断最终依靠组织病理学检查,特征性的组织病理学特点为^[1]:肉眼观肿物呈暗红色或灰红色;镜检肿瘤组织呈多节结状浸润生长,结节间由纤维结缔组织分隔,结节由增生的毛细血管、梭形细胞及上皮样内皮细胞组成,瘤细胞无明显异型性,核分裂像少见,病变周围无明显炎细胞浸润;免疫表型:Zukerberg 等(1993)报道肿瘤细胞表达 CD31 和 CD34,提示瘤细胞起源于血管内皮细胞,SMA(+)提示存在血管周细胞,但不表达 GLUT1 和 D2-40。本例患者入院诊断为右侧下鼻甲血管瘤,术后病理学检查见梭形细胞及血管样腔隙,免疫组织化学结果:CD31(+),CD34(+),符合 KHE 的病理诊断标准,与其他文献报道基本一致。因此对鼻出血或鼻塞的患者,若鼻腔见暗红色或灰红色新生物,即便鼻腔 KHE 临床罕见,也应考虑到该病的可能,必要时取病理以明确诊断。深部组织的 KHE 或瘤体较大时可伴 Kasabach-Merritt 综合征,实验室检查常表现为血小板严重减少、凝血因子减少及低纤维蛋白原血症^[5],其具体发病机制目前尚不清楚。本例患者血小板数量和凝血功能基本正常,尚未发生 Kasabach-Merritt 综合征,考虑与病变范围局限有关。

由于 KHE 临床罕见,目前尚无统一的治疗方案,仍以经验性治疗为主,主要有手术治疗、药物治疗、放疗及血管栓塞等;手术完整切除肿物是治疗 KHE 的最佳方法^[6],对浅表病变或局限的肿瘤经手术完整切除其预后良好,甚至可达到治愈^[4],但对病变广泛手术不能完全切除的或伴有 Ka-

sabach-Merritt 综合征的患者仍以综合治疗为主。汪明云等^[2]报道的 1 例术后行放疗并多次复发的颅底 KHE 患者采用恩度联合持续化疗获得最佳生物疗效后单用恩度长期维持,其疗效明显。张军等^[7]报道对有恶性倾向的残余肿瘤推荐术后放疗。文献报道的治疗药物主要有:皮质类固醇激素、长春新碱、环磷酰胺、 α -干扰素、紫杉醇、阿司匹林、西罗莫司 KHE^[8]。本例患者病变局限于下鼻甲表面,经鼻内镜手术完整切除肿瘤、损伤小,创面予以等离子消融止血,术后随访 18 个月肿瘤未复发。

参考文献

- [1] 徐俊,罗天航,薛绪潮.小肠系膜 Kaposi 型血管内皮瘤致消化道出血一例及文献回顾[J].实用肿瘤学杂志,2015,29(5):450-453.
- [2] 汪明云,魏荣富,周青.颅底 Kaposi 型血管内皮瘤 1 例[J].中国肿瘤临床,2014,41(6):414-414.
- [3] COSTA F D,FOLPE A L. Intratesticular kaposiform haemangioendothelioma in adults: a report of two cases[J]. J Clin Pathol,2013,66:623-626.
- [4] 臧健,刘茜,姜学钧.鼻腔卡波西血管内皮瘤 1 例[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2015,29(4):373-375.
- [5] CROTEAU S E,LIANG M G,KOZAKEWICH H P, et al. Kaposiform hemangioendothelioma: atypical features and risks of Kasabach-Merritt phenomenon 107 referrals[J]. J Pediatr,2013,162:142-147.
- [6] LOW I C,YANG R Y,SYMMANS P J. Microscopic Kaposiform hemangioendothelioma with extensive lymphangiomatosis: an extraordinary example of an unusual entity[J]. Int J Surgpathol,2013,21:297-302.
- [7] 张军,梁宗辉,耿道颖,等.颅内血管内皮瘤临床及影像学分析并文献复习[J].中国癌症杂志,2009,19(7):532-535.
- [8] KAI L,WANG Z,YAO W, et al. Sirolimus, a promising treatment for refractory Kaposiform hemangioendothelioma[J]. J Cancer Res Clin Oncol,2014,140:471-476.

(收稿日期:2016-09-20)