

原发于鼻窦的炎性肌纤维母细胞瘤 3 例

胡俊¹ 陈天宾²

[关键词] 鼻窦;肿瘤;炎症性肌纤维母细胞瘤

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2017.09.021

[中图分类号] R739.6 [文献标志码] D

Inflammatory myofibroblastic tumor of the paranasal sinus: three cases report

Summary The clinical manifestations of paranasal sinusitis were similar to those of chronic sinusitis. The main manifestations were recurrent nasal congestion, nasal obstruction, such as invasion of the surrounding tissue, local compression. Clinical manifestations were usually nonspecific. CT imaging could display the size, range of the tumor and its relationship with the surrounding tissues. Inflammatory myofibroblastic tumor is a low-grade malignant tumor and frequently misdiagnosed. Diagnosis depends on the pathological examination. Complete surgical resection is the preferred method of treatment. Adjuvant treatment included radiotherapy, chemotherapy and hormone therapy. recurrence and death was not uncommon.

Key words paranasal sinuses; tumor; inflammatory myofibroblastic tumor

1 病例报告

例 1, 患者, 男, 65 岁, 因“左侧鼻阻塞感 8 个月”入院。主要症状为左侧鼻塞, 伴有少量鼻涕, 无鼻出血及面部麻木感。鼻窦 CT 示左侧上颌窦占位(图 1)。入院体检: 鼻外形正常, 双侧鼻窦压痛(一), 左侧面部无隆起, 鼻中隔稍左侧偏曲, 左侧鼻腔黏膜充血, 鼻腔可见少量黏性分泌物, 左侧中鼻道可见灰白新生物, 表面光滑; 鼻窦内镜下新生物大小不清, 鼻咽部未见新生物。患者入院后术前鼻腔活检提示炎症改变, 完善相关术前准备后行全身麻醉鼻内镜鼻窦手术。术中见左侧中鼻道及鼻腔为灰白色新生物填塞, 质脆, 左侧上颌窦内侧壁骨质吸收破坏, 新生物自上颌窦内长出, 左侧眶纸板部份缺损, 新生物长入眶内, 术中渗血明显, 开放左侧上颌窦及筛窦, 清理鼻腔鼻窦新生物, 并留送病理检查。术后患者诉左眼视力失明, 右眼视力无明显变化。术后给予脱水、激素、营养神经等对症治疗, 左眼视力无明显好转。术后 1 周我院 CT 示左侧眼眶内及左侧鞍旁软组织影。术后病理检查结果示炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)。术后免疫组织化学染色示: 梭形细胞 Vim(+), SMA(+), ALK(-), Ki67 不典型增生上皮细胞(++), 梭形细胞(+). 术后 1 周后出院, 出院后给予泼尼松龙(60 mg/d)治疗 2 周。术后半年复查, 左侧鼻窦及眼眶内肿瘤较前无明显变化, 左眼视力无好转。因产生医疗纠纷, 现患者失访。见图 1。

例 2, 患者, 男, 53 岁, 因“反复鼻阻塞感伴脓涕 11 个月, 左侧额部疼痛 1 个月”于 2012 年 11 月

6 日以慢性鼻窦炎入住我科。主要症状: 双侧鼻塞, 伴有脓涕, 左侧鼻腔脓涕较多, 伴有头昏痛不适, 以左侧额部、鼻根部疼痛明显。既往史: 慢性乙肝多年, 未愈。1 个月前有左侧额部外伤史。入院体检: 鼻外形正常, 鼻中隔未见明显偏曲, 双侧鼻腔黏膜充血, 少量脓性分泌物, 左侧中鼻道黏膜息肉样变。左侧额窦及上颌窦压痛(一), 双侧扁桃体未见肿大, 咽喉部黏膜稍充血。辅助检查: 我院 2012 年 11 月 6 日鼻窦 CT 提示双侧上颌窦、筛窦、额窦炎症。治疗经过: 于 2012 年 11 月 9 日在全身麻醉下行鼻内镜下双侧上颌窦、筛窦、额窦开放术, 术后鼻腔冲洗换药后于 2012 年 11 月 14 日好转出院。出院 3 周后患者出现左侧额部胀痛、溢泪不适, 体检见左侧额部、眉弓内侧皮肤红肿明显, 压痛伴有溢泪不适。外院再次行鼻窦 CT 复查提示左侧额窦占位病变, 部分组织突入左侧眼眶。遂再次入住我科, 术前诊断考虑为左侧额窦肿瘤可能, 在全身麻醉下经鼻外左侧额窦切开联合鼻内镜下左侧额窦开放术, 术中见左侧额窦内淡红色组织填塞, 额窦前壁、下外侧壁缺损, 部分组织侵入左侧眼眶, 术中冷冻切片提示良性肿瘤, 术后术腔给予碘仿纱条填塞止血, 术后病理标本证实为 IMT。第 2 次术后 2 周开始口服泼尼松片, 70 mg/d, 晨顿服, 7 d 后减量至 35 mg, 继续服用 1 周后患者因肝功能异常主动要求停药。第 2 次手术后 4 周入住我院肿瘤科, 给以适形放疗 DT 50 Gy/25F, 左侧额部红肿消退, 溢泪症状消退, 好转出院。第 1 次就诊 3 年后患者肿瘤再次复发, 出现脑转移, 于 2015 年 12 月去世。见图 2。

例 3, 患者, 男, 60 岁, 因“右侧鼻腔阻塞感伴溢泪 1 个月余”于 2013 年 8 月 26 日以右侧鼻腔新生物收入我科。主要症状: 右侧鼻腔阻塞感, 伴有

¹ 重庆三峡中心医院耳鼻咽喉科(重庆万州, 404000)
通信作者: 陈天宾, E-mail: ctb.1972@163.com

右侧溢泪、右侧头昏痛不适,以右侧颞部明显,少量脓涕,入院前未正规治疗。既往史无特殊。体检:鼻部外形无畸形,左侧下鼻甲可见暗红色新生物,右侧鼻腔可见大量红色新生物阻塞鼻腔,表面欠光滑,中鼻道可见少量黏性分泌物。右侧上颌窦压痛明显。鼻窦CT提示右侧鼻腔鼻窦占位病变,伴骨质吸收破坏(图3)。治疗经过:术前鼻腔活检提示息肉样改变,于2013年8月29日在全身麻醉下经唇龈沟联合鼻内镜下鼻腔径路开放右侧上颌窦并摘除肿瘤,术中见右侧上颌窦内大量淡红色新生物,质脆,上颌窦内侧壁、前壁部分骨质吸收破坏,边界清楚。术后病理检查证实为IMT,经对症治疗,取出鼻腔鼻窦油纱及止血材料,于2013年9月5日好转出院。建议患者出院后进一步放化疗,患者因经济原因拒绝进一步治疗。术后6个月门诊随访,右侧鼻腔鼻窦黏膜上皮化,鼻腔通畅,电话随访至今,鼻腔鼻窦肿瘤未再复发。

2 讨论

IMT是一种少见的间叶性肿瘤,临床病理学较明确的少见病变,是一种真性肿瘤,容易复发,由肌纤维母细胞性梭形细胞组成,其中主要成份含有浆细胞、淋巴细胞、嗜酸粒细胞等,WHO(2002)将其明确为软组织肿瘤。此种肿瘤易复发,常伴有局部转移,原发于鼻腔、鼻窦的IMT少有报道,统计近年来国内外文献报道的部份鼻窦IMT不到50例,其中上颌窦多见,额窦及蝶窦较少见,我科近7

年来共收治3例原发于鼻窦的IMT。

2.1 病因

IMT的发病机制尚未完全明确,确切的病因仍不清楚,有文献报道可能与自身免疫反应有关,也有可能是一种变态反应。影响因素有:创伤、手术、炎症刺激、异常修复、EB病毒或特殊细菌感染等^[1]。近年来不少研究证实部分IMT中显示间变性淋巴瘤激酶(ALK)的表达和基因重排,基因重排常见于儿童及年轻人,多见于40岁以下的年轻患者,但本文3例患者的年龄均大于40岁,原发于头颈部特别是鼻窦的IMT大部分表现为ALK阴性,因此ALK基因重排在鼻窦IMT的发病机制中是否起作用尚不明确。本文例2患者在发病前有明确的左侧额部外伤史,外伤有可能是IMT的诱发因素之一。

2.2 组织病理学特点

IMT主要由异常增生的纤维母细胞和肌纤维母细胞组成,浆细胞、淋巴细胞及少量的嗜酸粒细胞、中性粒细胞等炎性细胞多散在分布于肿瘤组织中,确诊通常需要行免疫组织化学检查,其意义在于确定肿瘤的免疫类型,Vim、Ki-67、SMA等免疫标志物通常表现为阳性。

2.3 临床特点

IMT是一种软组织肿瘤,肺部多发,发生于鼻腔鼻窦者少见,性别在鼻腔、鼻窦IMT中无明显差异。发生在鼻窦的IMT平均发病年龄在40岁

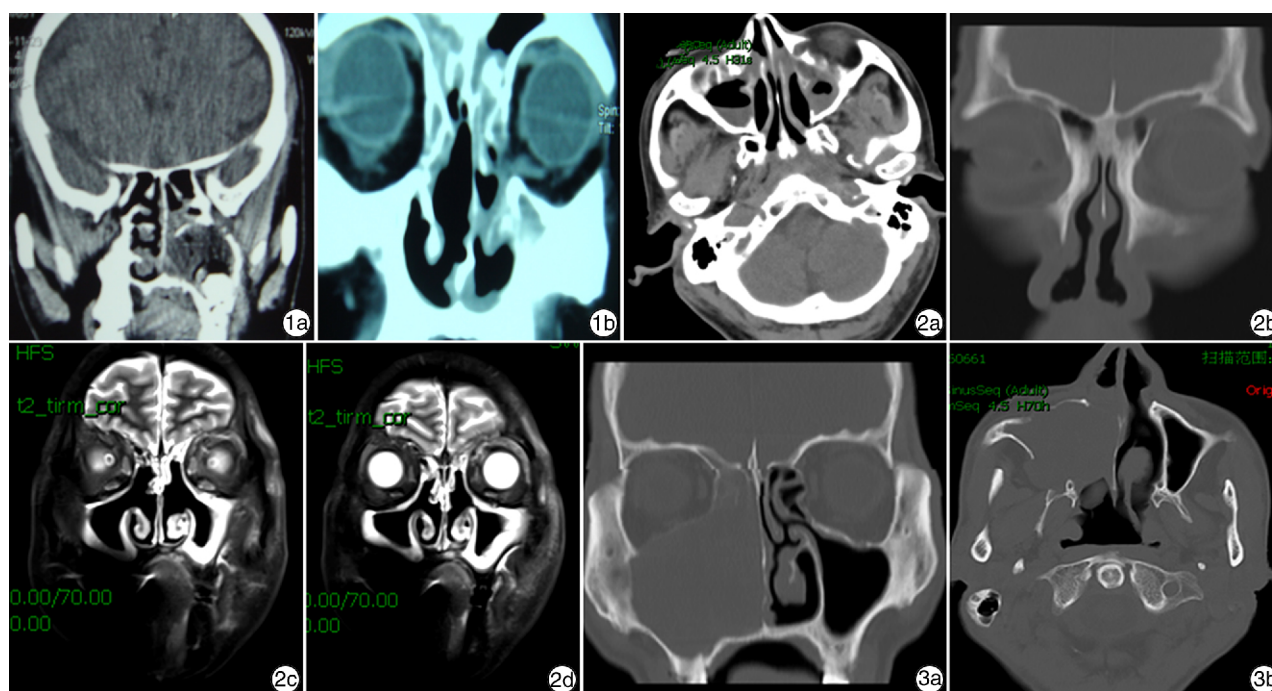


图1 例1患者的CT图像 1a:术前外院CT图像,左侧上颌窦、筛窦及鼻腔占位病变,骨质吸收破坏明显;1b:术后1周我院复查图像; 图2 例2患者的CT及MRI图片 2a、2b:第1次术前CT图片;2c、2d:第2次手术及放化疗后MRI图片; 图3 例3患者术前CT图片 3a:冠状位;3b:轴位。

以上,本文 3 例患者均为 50 岁以上。上颌窦最常见,国内外的统计病例上颌窦 IMT 分别占 82.9% 和 64.7%,其次为鼻腔、筛窦和蝶窦,额窦最少见。发生于鼻腔、鼻窦的 IMT 常见临床症状无特异性,与鼻息肉、真菌性鼻窦炎等常见疾病临床表现类似,早期极易误诊。随着病变组织的增生会出现相应的症状,多数为涕中带血、鼻塞、面部胀痛、麻木等,如侵犯眶内组织则会出现眼痛、眼胀、复视和视力下降等。如发生在额窦病变,病变早期临床表现无特异性,随着肿瘤增大,会出现额部胀痛、红肿,如侵犯眼眶,则会出现眶内症状。鼻内镜下表现为黏膜水肿或为灰白色肿块,也可表现为息肉状,有时可有颈部淋巴结肿大。鼻窦 IMT 在影像学检查方面通常也无特征性表现,表现为鼻腔鼻窦软组织影,大都有临近骨质吸收破坏,软组织影增强 CT 可提示轻-中度强化。上颌窦 IMT 最常见的骨质破坏为损及眶底和窦内侧壁,其次为窦前壁和后外侧壁,甚至侵犯颅内,提示恶性可能性,发生于鼻窦者多表现为肿块样病变或片块状侵蚀周围结构,占位性膨胀软组织影可呈现不同密度影像,提示不同组织类型混合存在^[2]。上颌窦 IMT 术前活检相对较容易,如额窦 IMT 发病早期与一般慢性鼻窦炎 CT 影像表现无明显差异,容易误诊,且即使考虑到 IMT,活检也不易取得。部分 IMT 侵犯范围较广,影像学检查与鼻腔恶性肿瘤难以鉴别,术前鼻腔活检尤为必要,但往往术前病理检查因样本少,不易确诊。如本文例 1 和例 3 术前活检均提示为鼻息肉,临床表现与病理检查不吻合时应反复多次鼻腔活检,必要时行手术室局部麻醉下鼻腔活检以明确诊断。一般认为根据:①组织学形态:增生的纤维母细胞瘤及肌纤维母细胞构成,排列成树状或编织状,其中可见胶原化及黏液水肿;②免疫组织化学: Vim、desmin、SMA 均表达阳性,可作出病理诊断^[3]。

2.4 治疗

IMT 的治疗手段目前主要有以下几种:手术切除、激素、放疗等,以手术完整切除为主要手段,对不易完整切除的病灶可辅以后 2 种治疗,但总的治疗效果差,容易复发。但也有学者总结了 28 例鼻腔鼻窦 IMT,统计分析显示大剂量激素治疗和手术切除效果相当。手术切除病灶为首选,可根据病变部位、大小、范围选择不同的手术方式,力求彻底清除病灶,特别是筛窦、额窦的病变,如有残留极易复发。但临床上仍有不少学者认为 IMT 为良性肿

瘤,对其认识停留在“炎性假瘤”,加上颜面部特殊的功能部位,很难让临床医生采取上颌骨、额窦切除等激进的手术方式,往往只作“局部切除肿瘤”、“上颌窦根治术”等,易引起复发^[4]。对手术不能完全切除者,可辅以放疗和激素治疗。本文例 1 肿瘤侵犯的范围较大,术前鼻腔病理检查提示鼻息肉改变,外院 CT 检查对病灶侵犯范围提供信息不足,因种种原因患者没有进一步行 CT 或 MRI 检查,术前对患者病情评估及对 IMT 的认识不足,术中发现部分肿瘤已侵入眼眶,术中渗血明显。术中操作应格外小心,在清除病灶的前提下要保护周围重要器官,避免视力损伤这种严重并发症的发生。本文例 2 尽管经过手术、放疗及大剂量激素治疗,仍在发病约 2 年后再次复发,并最终出现颅内转移而去世,这个病例说明手术加激素加放疗这种综合治疗对 IMT 是有效的,在一定时间内能完全控制或延缓肿瘤的复发。该患者在复发后没有再次选择手术治疗,如能及时再次手术或许能避免过早离世。IMT 复发的原因可能与肿瘤部位较复杂,术中未能完全切除病灶有关,也有可能与疾病本身的肿瘤特性有关,容易复发^[5]。例 3 患者因发病部位为上颌窦,术中相对较易完整清除病灶,术后未行放疗及大剂量激素治疗,随访至今仍未复发,说明手术彻底切除病灶仍是治疗 IMT 的关键。总之,关于鼻窦 IMT 的治疗方案尚无明确标准,大多数观点认为应尽量彻底手术切除病灶,辅以激素及放疗治疗,但不同组织类型的 IMT 对激素及放疗的敏感程度不一致,术后需密切观察随访。

参考文献

- [1] 陈天宾,胡俊,温碧隆. 原发于鼻窦的炎性肌纤维母细胞瘤 1 例报道[J]. 重庆医学杂志, 2011, 40(6): 622-623.
- [2] 刘红兵,张少容,李里香. 鼻窦肌纤维母细胞 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2011, 25(9): 431-431.
- [3] 何艳屏,杨成章. 鼻窦炎肌纤维母细胞瘤 2 例报告并文献复习[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2011, 25(12): 560-561.
- [4] 何春燕,金玉兰,杨冬梅,等. 鼻腔鼻窦炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理学分析[J]. 中华病理学杂志, 2010, 39(3): 166-171.
- [5] 陆中杰,周水洪,严森祥. 上颌窦炎性肌纤维母细胞瘤二例[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2010, 45(2): 155-156.

(收稿日期:2016-11-14)