

## 鼻腔鼻窦恶性黑色素瘤的影像学研究进展

常雯<sup>1△</sup> 吴莉<sup>1△</sup> 韩丹<sup>1</sup>

[关键词] 鼻腔;鼻窦;黑色素瘤;体层摄影术;磁共振成像

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2018.12.020

[中图分类号] R739.62 [文献标志码] A

### Imaging progress of sinonasal mucosal malignant melanoma

**Summary** Recent years, the incidence of sinonasal mucosal malignant melanoma increased, and imaging examinations have high values in diagnosing and staging, this article will review the imaging and pathological manifestation of sinonasal mucosal malignant melanoma, then analyze and summarize the advantages and utilities of different examinations, as well as the differential diagnosis. The limitation of this article is the lack of clinical analysis, and its relationship with imaging manifestation, which of both need further investigation.

**Key words** nasal cavity; paranasal sinuses; melanoma; tomography; magnetic resonance imaging

鼻腔鼻窦恶性黑色素瘤 (sinonasal mucosal malignant melanoma, SMMM) 恶性程度高, 与发生于头颈部其他部位的恶性黑色素瘤相比, 发展快, 易复发和早期转移, 治疗更加困难, 死亡率更高<sup>[1]</sup>。因此, 增加对 SMMM 的认识, 对早期发现、及时治疗及提高生存率至关重要。本文对该病的临床病理学特征、临床特点及影像学表现进行综述。

#### 1 流行病学

SMMM 起源于鼻腔鼻窦黏膜中的树突状黑色素细胞, 属弥散的神经内分泌细胞系统<sup>[2]</sup>, 由 Stewart 于 1951 年首次报道。SMMM 约占头颈部恶性黑色素瘤的 4%, 常见发生部位为鼻中隔及鼻甲, 但是大部分起源于鼻窦, 好发于 50~90 岁中老年患者, 无性别差异<sup>[3]</sup>。

#### 2 临床特点

SMMM 临床症状无特异性, 早期表现为单侧鼻塞、涕中带血, 易误诊和漏诊, 故患者就诊时病变往往较大。鼻腔恶性黑色素瘤远较鼻窦多见, 鼻中隔前下部最常见, 常为单侧受累, 鼻窦以上颌窦好发, 约占 25%<sup>[4]</sup>, 常侵犯眼眶、颅底而出现相应症状, 如头痛、复视、眼球移位。由于头颈部血供及淋巴引流十分丰富, 黏膜黑色素瘤比皮肤黑色素瘤侵袭性更强, 预后更差, 5 年生存率仅为 20%~46%, 且治疗后大部分 1~2 年发生局部复发和远处转移, 淋巴结转移以颌下及颈部淋巴结为主, 血行转移以肺、肝、脑转移多见<sup>[5]</sup>。

目前, 美国癌症分期联合会 (American joint committee on cancer, AJCC) 对 SMMM 的临床分期没有做出严格的标准, 临床上应用最广的是 Ballantyne's 分期标准。I 期: 肿瘤局限于原发部

位, 没有颈淋巴结及远处转移; II 期: 肿瘤有区域淋巴结转移, 但没有远处转移; III 期: 肿瘤有远处转移。这种分期方法简单易行, 便于临床应用, 但较笼统。许多学者针对白种人提出了完整的 TNM 分期<sup>[6-7]</sup>, 目前中国尚缺乏这方面的研究, 因此, 提出符合黄种人患病特点的头颈部黑色素瘤的分期更加必要<sup>[8]</sup>。

#### 3 病理特点

黑色素瘤根据瘤细胞胞质内黑色素的量分为色素型和无色素型, 无色素型约占 1/3, 鼻内镜下肿块也因黑色素含量的不同呈黑色、灰黑色、棕色或暗红色等, 无色素和含微量黑色素者可表现为粉红色肿块, 诊断困难, 但质脆和易出血为共同特征<sup>[9]</sup>。

SMMM 在镜下主要由大上皮样细胞、梭形、未分化小细胞及巨细胞等组成, 排列呈巢状、片状、弥漫状结构, 有明显的异型性, 多见坏死或核分裂像, 部分肿瘤有片巢状及绕血管的袖套状改变, 这是肿瘤退变、坏死的表现<sup>[10]</sup>。结合瘤细胞内找到黑色素颗粒, 诊断多不困难, 需要注意的是 SMMM 易形成出血及坏死, 较常见析出含铁血黄素色素颗粒, 镜下易与黑色素颗粒混淆<sup>[11]</sup>。

由于 SMMM 多为无色素和仅含微量黑色素, 易误诊为肉瘤、淋巴瘤或一般炎性病变<sup>[12]</sup>, 对于此类肿瘤细胞可进行免疫组织化学检查, S-100、Melan-A 及 HMB-45 阳性是诊断黑色素瘤的“金标准”<sup>[13]</sup>, Vimentin、Ki67 阳性有助于明确诊断, 临床上为提高恶性黑色素瘤的诊断率往往需要同时行多个免疫组织化学指标检查。

#### 4 影像学表现

目前 SMMM 的主要影像学检查为 CT、MRI 和 PET-CT。

##### 4.1 CT 表现

CT 上早期主要表现为: ①局限于中鼻道和鼻

<sup>1</sup>昆明医科大学第一附属医院影像学科(昆明, 650032)

<sup>△</sup>在读研究生

通信作者: 韩丹, E-mail: kmhandan@sina.com

腔后 2/3 的不规则软组织肿块影,呈鼻息肉样软组织沿鼻腔腔道生长(图 1);②肿块密度不均,其内未见钙化,坏死囊变相对少见,周围骨质呈溶骨性吸收破坏,边缘整齐,无硬化边<sup>[14]</sup>(图 2);③病变进展较快,常侵犯邻近眼眶、颅底、翼腭窝等结构,由于不少患者就诊时较晚,肿瘤体积较大或已发生邻近结构浸润,影像学上很难明确原发部位<sup>[15]</sup>;④增强扫描病灶多为不均匀中度或明显强化,表现无特异性,但对显示病灶边缘,特别是眶内和颅内侵犯的边界十分必要<sup>[16]</sup>。

#### 4.2 MRI 表现

肿瘤内含有的黑色素成分是顺磁性物质,MRI 对黑色素极敏感,因此 T1WI 表现为高信号,T2WI 表现为低信号,与其他肿瘤信号相反<sup>[17]</sup>,但由于 SMMM 黑色素含量较少和肿瘤出血率高达 46%,决定了 MRI 信号的混杂特性,因此有学者将黑色素瘤的不同 MRI 表现分为 4 种类型<sup>[18]</sup>:①黑色素型,当肿瘤较小(直径 $<2$  cm)且肿瘤含有丰富的黑色素颗粒时表现为典型的 T1 高信号,T2 低信号;②无黑色素型,表现为 T1 低信号,T2 高信号(图 3a,b);③混合型:黑色素型和无黑色素型混合,当肿瘤较大,黑色素含量较少时,T1WI 以等信号为主,局部可见斑片状、条状高信号,T2WI 以高信号为主,内可见条状、斑片状低信号<sup>[19]</sup>,该征象可能与肿瘤内部丰富的血管网及胶原纤维间隔有关<sup>[20]</sup>;④出血型,表现为血肿不同时期的信号特征<sup>[21]</sup>。有研究结果显示,MRI 动态增强多呈速升缓降型,也可表现为速升速降型及持续上升型,在一定程度上反映相应病变组织的灌注、血管通透性等情况,对良恶性病变的鉴别有一定帮助<sup>[22]</sup>。DWI(diffusion weighted imaging)可间接反映肿瘤内部组织学特性及生物学行为,对本病的诊断亦有一定帮助,肿瘤在 DWI 上均呈高信号,ADC (ap-

parent diffusion coefficient)呈低信号,提示肿瘤弥散受限,推测可能为肿瘤生长较快,瘤内存有出血及不彻底坏死物;SWI(susceptibility weighted imaging)可见低信号结节影,提示瘤内出血可能<sup>[23]</sup>。

#### 4.3 PET-CT 表现

李丽琴等<sup>[24]</sup>研究显示 18F-FDG PET-CT 检查对恶性黑色素瘤的分期有重要作用,也可根据 18F-FDG 的摄取水平对其代谢及恶性程度进行评价,从而制定有效的治疗方案。SMMM 转移早期表现为局部软组织及骨骼浸润,后出现区域、远隔淋巴结、其他脏器及皮下转移,表现为 FDG 摄取异常增高。对于 AJCC 分期为 I、II 期的恶性黑色素瘤患者,全身 PET/CT 的价值不大,因为早期恶性黑色素瘤发生远处转移的概率很小,且区域淋巴结转移灶多为显微镜下转移,前哨淋巴结活检是金标准,而对于 AJCC 分期 III、IV 期的恶性黑色素瘤患者,PET-CT 诊断转移瘤的灵敏度、特异度、准确率分别为 98%、94%及 96%<sup>[25]</sup>。由于黏膜黑色素瘤具有多血运转移特点和较高的远处转移率,PET-CT 对于早期发现 Ballantyne's 分期为 III 期的 SMMM 有重要意义。

#### 5 鉴别诊断

本病需要与鳞状细胞癌、内翻性乳头状瘤、腺样囊性癌、淋巴瘤等鉴别。鳞状细胞癌多表现为鼻腔鼻窦内密度不均匀、形态不规则的肿块,骨质破坏明显<sup>[26]</sup>。内翻性乳头状瘤多为单侧上颌窦与窦口中鼻道复合体的软组织肿块,无明显骨质破坏,MRI 典型表现为 T2WI 或增强 T1WI 上呈较规整的栅栏状或卷曲脑回状改变<sup>[27]</sup>。腺样囊性癌以早期沿神经跳跃性侵犯为特点,CT 上可见相应神经通过的管孔扩大和骨质破坏,MRI 上肿块呈略高混杂信号,并可见神经的增粗及强化<sup>[28]</sup>。淋巴瘤多发生于鼻腔前部或中线结构,进展缓慢,骨质破坏

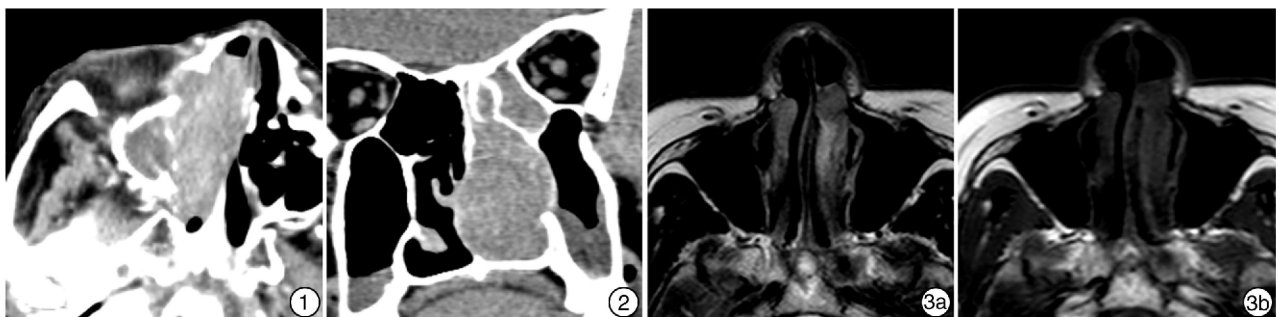


图 1 1 例 79 岁的右侧鼻腔黑色素瘤女性患者 CT 横断位动脉期:右侧鼻腔软组织密度影,形态不规则,病灶向前向外侵及上颌窦前内侧壁及右侧眼眶内壁,骨质破坏,增强见肿块明显强化; 图 2 1 例 79 岁的右侧鼻腔黑色素瘤男性患者 CT 冠状位平扫示右侧鼻道及窦口鼻道复合体软组织密度影,右侧鼻腔堵塞,鼻中隔右偏曲,骨质吸收变薄,双侧上颌窦内炎症; 图 3 1 例 55 岁的左侧鼻腔黑色素瘤女性患者 3a: MRI 横断位 T2WI 示左侧鼻腔近鼻前庭处稍长 T2 信号结节影,边界清楚,临近骨质未见破坏,鼻中隔稍右偏曲;3b: MRI 横断位 T1WI 示病灶呈稍长 T1 信号。



不明显,易侵犯面部软组织,增强多为轻到中度强化<sup>[29]</sup>。

总之,鼻腔及鼻窦黑色素瘤 CT、MRI 表现缺乏特异性,尤其是缺乏黑色素的 SMMM,需依靠病理和免疫组织化学确诊。CT 及 MRI 相结合有助于明确肿瘤形态范围、邻近骨质破坏情况及周围组织受侵情况。18F-FDG PET-CT 能比常规显像方法更好地发现远处转移灶,进行临床分期,从而明确治疗方案、追踪治疗效果及复发情况<sup>[30]</sup>。

目前手术切除原发肿瘤是鼻黏膜恶性黑色素瘤的首选治疗方法,影响预后的首要因素是保证切缘阴性,然而鼻腔鼻窦解剖结构复杂,难以保证足够安全边界<sup>[31]</sup>,因此,早期广泛的根治性切除、联合放疗、术后定期随访可及时检测局部复发和远处转移,提高患者的生存率<sup>[32]</sup>。

参考文献

[1] 王莹,关兵,徐丽,等.鼻腔鼻窦恶性黑色素瘤 23 例临床分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2014,28(20):1559-1561.

[2] 古庆家,何刚,李静娟,等.鼻腔鼻窦恶性黑色素瘤临床病理分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2014,28(19):1508-1510.

[3] 郑昌英,韩久付,李盖,等.鼻腔及鼻咽原发性恶性黑色素瘤的影像表现[J].山西医科大学学报,2014,45(5):398-400.

[4] 张青,王振常,鲜军舫,等.鼻道、鼻咽恶性黑色素瘤的 MRI 诊断[J].中华放射学杂志,2011,45(10):947-950.

[5] 饶丽华,李先登,曹平平,等.9 例鼻腔鼻窦原发黑色素瘤临床分析并文献复习[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2014,28(15):1162-1164.

[6] FREEDMAN H M, DESANTO L W, DEVINE K D, et al. Malignant melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses[J]. Arch Otolaryngol,1973,94:322-325.

[7] THOMPSON L D, WIENEKE J A, MIETTINEN M. Sinonasal tract and nasopharyngeal melanomas: A clinicopathologic study of 115 cases with a proposed staging system[J]. Am J Surg Pathol,2003,27:594-611.

[8] 杨溪,郭伟,张陈平.头颈部恶性黑色素瘤的临床分期[J].国际口腔医学杂志,2010,37(2):192-195.

[9] 顾慧,徐文贵.不同影像学检查在诊断恶性黑色素瘤转移中的价值比较[J].中国实验诊断学,2014,18(1):72-76.

[10] WANG J, GUO Z Z, WANG Y J, et al. Microsurgery for the treatment of primary malignant intracranial melanoma: a surgical series and literature review[J]. Eur J Surg Oncol,2014,40:1062-1071.

[11] 林宜玲,聂国辉,苏永进,等.鼻腔鼻窦恶性黑色素瘤临床研究进展[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2013,19(5):471-474.

[12] 周兵,王洁,王晨亮.原发性鼻腔黏膜恶性黑色素瘤 6 例临床病理分析并文献复习[J].临床与实验病理学杂志,2015,31(5):587-589.

[13] 杨娜,张佳,孙克巍.鼻腔鼻窦恶性黑色素瘤的确诊及治疗分析[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2016,23(4):

237-238.

[14] 叶勇军,周利民,张文伟,等.鼻腔及鼻窦原发性恶性黑色素瘤的 CT 和 MRI 的诊断价值[J].医学影像学杂志,2016,26(8):1384-1386.

[15] 童斌斌,徐雷鸣.鼻腔及鼻窦粘膜恶性黑色素瘤的 CT 评价[J].临床放射学杂志,2001,20(11):825-827.

[16] 雷静,韩丹,王克超.恶性黑色素瘤的 CT 诊断[J].临床放射学杂志,2006,25(8):727-730.

[17] 李培岭,翟昭华,王萍,等.鼻腔原发性恶性黑色素瘤的影像学表现及鉴别诊断[J].放射学实践,2011,26(11):1156-1158.

[18] 尹如娇,朱云,赵卫,等.鼻腔鼻窦原发恶性黑色素瘤的影像学表现[J].实用放射学杂志,2017,33(1):24-27.

[19] 陈加优,郑祥,廖江,等.鼻腔、鼻咽、口腔恶性黑色素瘤的 MRI 表现[J].中国医药导报,2015,12(10):126-129.

[20] XU Q G, FU L P, WANG Z C, et al. Characteristic findings of malignant melanoma in the sinonasal cavity on magnetic resonance imaging[J]. Chin Med J (Engl),2012,125:3687-3691.

[21] 杨万发,王良.恶性黑色素瘤影像学评估和随访观察[J].放射学实践,2013,28(11):1178-1180.

[22] 许庆刚,尹红霞,鲜军舫,等. MRI 及动态增强对鼻腔及鼻窦恶性黑色素瘤的诊断价值[J].放射学实践,2016,31(2):155-158.

[23] XU Q G, XIAN J F. Role of quantitative magnetic resonance imaging parameters in the evaluation of treatment response in malignant tumors[J]. Chin Med J (Engl),2015,128:1128-1133.

[24] 李丽琴,李德鹏,王争明,等.18F-FDG PET/CT 显像在恶性黑色素瘤诊断及分期中的价值[J].中国医学影像技术,2009,25(11):2106-2109.

[25] 胡莹莹,林晓平,梁培炎,等.18F-FDG PET/CT 在恶性黑色素瘤诊断及分期中的应用价值[J].中国医学影像技术,2009,25(4):685-688.

[26] 宋承汝,程敬亮,孙梦恬,等. MRI 动态增强在鼻咽癌和鼻咽部淋巴瘤鉴别诊断中的应用价值[J].实用放射学杂志,2014,30(3):404-407.

[27] 孙明霞,刘中林.鼻腔鼻窦内翻性乳头状瘤的影像学分析[J].临床放射学杂志,2017,36(1):34-38.

[28] 张友明,陈明娜,凌逸虹.鼻咽腺癌影像学特点及临床预后分析[J].实用放射学杂志,2015,31(8):1250-1253.

[29] 王龙胜,郑穗生,陈立芳,等.原发鼻腔 NK/T 细胞淋巴瘤的 CT 诊断[J].放射学实践,2012,27(12):1316-1319.

[30] 理东丽,李洪生,王全师,等.18F-FDG PET/CT 在黑色素瘤中的应用价值[J].中华核医学杂志,2008,28(5):295-298.

[31] 鞠思敏,陈飞,刘均,等.上颌窦黑色素瘤原位裸鼠模型的建立及生物学特性[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2017,31(20):1599-1605.

[32] 于焕新,卢醒,刘刚.鼻黏膜恶性黑色素瘤综合治疗的预后分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2016,30(16):1308-1311.

(收稿日期:2017-12-19)