

鼻腔嗅裂区呼吸道上皮腺瘤样错构瘤的影像学分析

陈晴¹ 戴嵩²

[摘要] 目的:分析鼻腔嗅裂区呼吸道上皮腺瘤样错构瘤(REAH)的影像学表现,指导临床诊断及治疗。方法:收集42例患者资料,经病理检查证实为鼻腔嗅裂区 REAH,对其影像学特点进行分析。结果:所有患者病变均位于双侧嗅区,同时伴有不同程度的鼻窦炎、鼻息肉,鼻窦CT及MRI显示双侧鼻腔嗅区可见软组织呈膨胀性生长,挤压双侧中鼻甲,矢状位图像可见“盘”状改变。结论:REAH影像学表现具有一定特点,可为临床诊断提供依据。临床分析结合影像检查,可提高对 REAH 的诊断从而指导治疗。

[关键词] 嗅裂区;错构瘤;影像学

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2019.06.020

[中图分类号] R730.26 **[文献标志码]** A

Imaging analysis of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma in the nasal olfactory clefts

CHEN Qing¹ DAI Song²

(¹The Educational Base of the Air Force Hospital from Northern Theater of PLA, Jinzhou Medical University, Shenyang, 110042, China; ²Department of Otorhinolaryngology, the Air Force Hospital from Northern Theater of PLA)

Corresponding author: DAI Song, E-mail: daisong1962@163.com

Abstract Objective: To analyze the imaging features of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH) in the nasal olfactory clefts. **Method:** Forty-two patients with REAH in the nasal olfactory clefts confirmed by pathology were enrolled in this study and their imaging features were analyzed. **Result:** All lesions of the patients were located in bilateral olfactory clefts, accompanied by varying degrees of sinusitis and nasal polyps. CT and MRI of sinuses showed that expanded soft tissue in bilateral olfactory region. The bilateral middle turbinate was extruded laterally. Sagittal images showed "discoid-shaped mass" changes. **Conclusion:** The imaging manifestations of REAH have certain characteristics, which can provide a basis for clinical diagnosis. Clinical analysis combined with imaging examination can improve the diagnosis of REAH and guide the treatment.

Key words olfactory clefts; hamartoma; imaging

错构瘤是一种局限性生长的瘤样增生,由一种或多种分化成熟、结构紊乱的组织组成,其实质非真性肿瘤^[1],包括间叶错构瘤和上皮错构瘤,以上皮错构瘤多见,呼吸道上皮腺瘤样错构瘤(respiratory epithelial adenomatoid hamartoma, REAH)为上皮错构瘤的一个少见类型,由Wenig等^[2]于1995年首次报道。以往该病报道不多,近年来发现该病在耳鼻咽喉疾病中并不少见,尤其是位于嗅裂区的双侧病变,不少病例病理证实为 REAH。本文分析 REAH 的影像学表现,更好地认识该病相关特点,为诊断提供依据,以利于临床诊治。

1 资料与方法

1.1 临床资料

收集本院2014-01—2018-10收治的 REAH 患者42例。详细搜集患者相关资料,包括病史、症状体征、伴发疾病、手术史及以往病理检查结果等,所

有患者临床及影像学资料完整,均接受手术治疗,病理检查为双侧嗅裂区 REAH。

1.2 方法

整理分析患者的临床资料,行高分辨螺旋CT检查与MRI检查,分析影像学表现,影像学检查能够较好地显示肿物位置、与周围组织关系等;同时行电子鼻镜检查,观察肿瘤的大体外观;经手术治疗,术中观察肿物形态学特点、分布及与周围结构关系等,术后病理检查。

2 结果

2.1 一般资料分析

42例患者中,男38例,女4例;年龄30~74岁,中位年龄54.9岁;病程1个月~30年,平均8.2年。病变部位均位于鼻腔双侧嗅裂区嗅区,肿瘤大小不一。临床主要表现为鼻塞、嗅觉障碍、流涕、头面部疼痛、鼻出血等。42例患者均伴有鼻窦炎及鼻息肉;13例患者有鼻内镜手术史,术后复发,再次手术经病理检查为鼻腔 REAH;12例伴有变应性鼻炎或哮喘等过敏性疾病。

¹锦州医科大学解放军北部战区空军医院规培基地(沈阳, 110042)

²中国人民解放军北部战区空军医院耳鼻咽喉科
通信作者:戴嵩, E-mail: daisong1962@163.com

2.2 大体观察

所有患者完善术前相关检查,电子鼻咽镜检查及手术鼻内镜下观察,可见嗅区粉红色或粉白色新生物,基底部位弥漫分布,与周围结构界限不清,可与鼻中隔黏膜融合而呈扁圆形,也可表现为较光滑粉红色新生物自嗅裂垂出,与鼻息肉比较,其颜色偏深,外观略粗糙,质地偏韧(图 1、2)。

2.3 影像学表现

鼻腔嗅区 REAH 的 CT 图像主要表现为双侧嗅裂软组织阴影,其 CT 值一般与脑灰质等信号,呈膨胀性生长,嗅裂明显增宽,周边骨质伴有不同程度受压、变形、吸收,但无溶骨性破坏,肿物经前方向外侧挤压中鼻甲,使筛窦变窄。矢状位图像上可见 REAH 自嗅裂区延展下来,表现为“盘”状特征,边缘较光滑或呈花瓣状(图 3~5)。MRI 提示嗅区肿物呈不均匀长 T1、长 T2 信号,压脂像呈高信号,增强后呈不同程度不均匀强化。在 MRI 矢状位图像上也可发现 REAH 的“盘”状改变,呈高信号,边缘欠光滑,可见分叶(图 6~7)。

2.4 病理检查

确诊 REAH 需经病理组织学检查,镜下其主要形态学特点为外覆假复层纤毛柱状上皮,细胞无异型性,上皮下可见大量腺体增生,腺上皮来源于表面上皮的呼吸上皮,腺体围成圆形或椭圆形,大小不等,腺上皮细胞假复层排列,细胞间质水肿伴纤维化,可见成纤维细胞增生,部分区域有玻璃样变性,有混合性慢性炎症细胞浸润,如中性粒细胞、淋巴细胞等,部分病例还可见嗜酸粒细胞浸润(图 8)。

3 讨论

错构瘤为器官内正常组织的错误组合与排列,

非真正意义上的肿瘤,没有持续无限制生长能力,有自限性,几乎无恶变可能^[3],多见于肺、肾脏和肠道等内脏器官,很少发生于头颈部^[4],REAH 可发生于鼻腔、鼻窦及鼻咽部,鼻腔中好发部位为鼻中隔后部,其他如鼻腔外侧壁、中鼻道及下鼻甲、筛窦等也有发现^[5]。有报道约 70% 位于鼻腔,大多数位于鼻中隔后端,并以单侧错构瘤多见^[2],近年来报道多数位于嗅裂区,尤其位于鼻中隔面,大部分为双侧^[6-10]。本资料中 42 例患者病变分布于双侧嗅裂区,伴有不同程度鼻窦炎及鼻息肉改变。患者最显著的症状即嗅觉不同程度降低甚至丧失,病程数月数十年。嗅觉改变是 REAH 的主要首发症状,常伴有鼻塞,鼻腔错构瘤较小时临床症状不明显,随着瘤体逐渐增大可引起渐进性鼻塞,此外还可见流涕、头面部疼痛或不适感、鼻出血等。大部分患者伴发不同程度鼻窦炎鼻息肉,二者症状不易区分。据文献报道^[6-7,11]鼻腔 REAH 主要发生于中老年男性,大多数在嗅裂区,临床症状多表现为鼻塞、嗅觉减退、流涕和头面部不适等,与慢性鼻窦炎伴鼻息肉症状相似,不好鉴别,并且大部分患者常伴有鼻窦炎和(或)鼻息肉病史,部分患者曾多次行鼻窦手术,因息肉复发再次就诊。本病例中绝大部分为男性,年龄 30~74 岁,平均 54.9 岁。大部分嗅觉降低或丧失,与文献报道一致。Nguyen 等^[12]分析影响 REAH 的相关因素发现,合并慢性鼻窦炎鼻息肉病史超过 10 年、多次鼻腔鼻窦手术史、伴有哮喘等都与该病显著相关。

关于错构瘤的发病机制尚不完全清楚,REAH 可单独发生,也常伴有慢性鼻窦炎鼻息肉,部分患者主要症状为不明原因嗅觉下降或丧失,长达数十

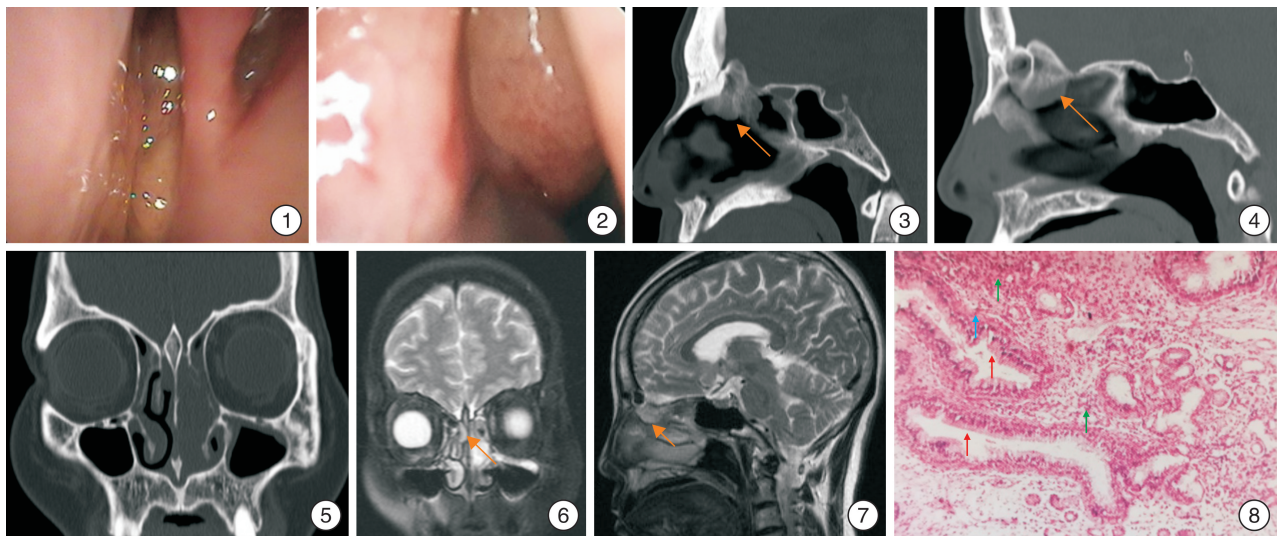


图 1~2 鼻内镜下见嗅裂区粉红色 REAH; 图 3~4 鼻窦 CT 矢状位所示 嗅裂“盘”状组织影,边缘较光滑或呈分叶状(箭头所示); 图 5 鼻窦 CT 冠状位所示 双侧嗅裂区软组织影,嗅裂增宽; 图 6~7 鼻窦 MRI 所示 嗅区肿物呈不均匀长 T1、长 T2 信号,压脂像呈高信号(箭头所示); 图 8 病理检查 腺体及被覆假复层纤毛柱状上皮(红色箭头所示),间质水肿伴纤维化(蓝色箭头所示),炎性细胞浸润(绿色箭头所示) 苏木精-伊红染色×100。

年。有学者认为鼻腔错构瘤由发育异常引起,因先天性发育障碍形成瘤样增生^[13]。有报道新生儿鼻咽部错构瘤^[14-15],陈晓彩等^[16]分析婴儿鼻软骨间叶性错构瘤的临床特点,可能由于先天性发育障碍形成^[17]。近年来推测鼻腔 REAH 的发生可能与炎症密切相关^[18]。REAH 常伴发鼻窦炎鼻息肉,可加速慢性炎症的发展,促进息肉形成,另外也可能由于炎症过程诱导产生 REAH,长期的慢性炎症及鼻息肉形成,不断刺激嗅区粘膜,破坏嗅黏膜上皮,引起继发性嗅裂呼吸上皮细胞反应性增生,修复并取代嗅粘膜上皮,表现为慢性炎症增生性病变,其实质非真正意义的肿瘤^[19-20]。本资料中 42 例患者病变部位均位于鼻腔嗅区,伴发不同程度鼻窦炎及鼻息肉,瘤体大小不一与息肉并存甚至融合,说明与慢性鼻窦炎存在一定关系,慢性炎症可能诱导促进 REAH 发生发展,或 REAH 的存在加速慢性炎症的病变进展,促使息肉形成^[21],尚有待进一步研究。

REAH 主要影像学特点为病变多对称分布于嗅裂区,呈膨胀性生长,无溶骨侵袭等恶性行为,多与鼻窦炎及鼻息肉并存。REAH 引起嗅裂区增宽,一般认为超过 10 mm^[11]。国内外不少学者通过 CT 影像学分析^[22-23],测量嗅裂宽度的最大值(maximum olfactory clefts width, MOC)和鼻腔总宽度(total nasal width, TN),把经过眼球中心水平线的嗅裂区的宽度定为最大宽度,同时测量在同一水平线位总的鼻腔宽度,将 REAH 组与嗅裂区鼻息肉组进行比较,REAH 的嗅裂宽度明显大于嗅裂区鼻息肉组,并且 MOC/TN 比值结果同样有意义,REAH 组大于嗅裂区鼻息肉组。除了嗅区明显增宽,还发现 REAH 在 CT 及 MRI 上有其他特点,笔者通过回顾性分析发现肿物在矢状位图像上表现为“盘”状,与文献报道一致。Davison 等^[24]报道了此种影像学特点,在患者影像表现中高表达。有研究者也发现 CT 影像上肿物出现“盘”状改变^[25]。此外,于晓峰等^[26]研究分析患者资料发现嗅区 REAH 冠状位 CT 可表现为“蘑菇头”样改变。最终确诊需病理检查,错构瘤非真性肿瘤,其生长有自限性,没有恶变倾向,手术切除是最佳治疗方法^[11,27-28],由于肿物一般无包膜,与周围边界不甚清晰,手术切除不彻底容易复发,因此有必要彻底探查肿物根部,完整切除。

目前尚无完整规范的诊断体系,需要进一步鉴别诊断。如鼻息肉:一般呈灰白色透明样新生物,位于嗅裂区鼻息肉影像学表现为软组织密度影,但是嗅区增宽程度与错构瘤相比不甚明显,也没有明显骨质吸收破坏;其病理表现为组织间质高度水肿,浆液黏液腺增生,伴有炎性细胞浸润,主要鉴别点为 REAH 的腺上皮来源于呼吸上皮,为有纤毛

上皮细胞的腺样增生,缺少浆液黏液腺体成分^[6]。内翻性乳头状瘤:常见于鼻腔外侧壁、上颌窦等部位,多为单侧病变,呈分叶状,起源部位多伴有骨质增生,病变压迫周围骨质有不同程度吸收破坏,瘤体组织为上皮过度增生凹入基质内呈乳头状增生,基膜完整,MRI 有特异性“脑回状”改变。鼻腔恶性肿瘤如嗅神经母细胞瘤:多位于单侧嗅裂区,沿嗅黏膜分布区侵袭性生长伴明显骨质破坏,病变向上可侵及脑组织,可破坏鼻中隔达到对侧嗅裂区。de Saint Hilaire 等^[25]比较 REAH 与鼻腔嗅裂区小恶性肿瘤的 CT 影像学特点,以通过眼球中心水平线嗅裂区总宽度为最大宽度,同时在此水平线上分别测量患者双侧嗅裂区宽度,计算双嗅裂中较宽嗅裂与较窄嗅裂宽度比值,认为嗅裂小恶性肿瘤该比值 ≥ 2 (敏感性为 91%,特异性为 100%)且伴有骨破坏、肿物一般单侧分布,而 REAH 该比值 < 2 ,无骨破坏,一般为双侧嗅区肿物。

总之,REAH 患者有一定病史表现,症状多表现为嗅觉改变伴鼻塞,大多数患者常合并慢性鼻窦炎伴鼻息肉,病程长,如果影像学检查发现位于鼻腔嗅裂区膨胀性生长的软组织密度影,尤其双侧嗅裂对称增宽,CT、MRI 矢状位图像表现为“盘”状,边缘较光滑或呈分叶状,则高度怀疑,最终确诊尚需病理检查。总结分析 REAH 的临床特点,并结合影像学表现,可以更好地应用于临床,提高对 REAH 的诊断从而有效指导治疗。

参考文献

- [1] OWENS D, ALDERSON D, GAMDO C. Nasopharyngeal hamartoma: importance of routine complete nasal examination[J]. J Laryngol Otol, 2004, 118: 558-560.
- [2] WENIG B M, HEFFNER D K. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx: a clinicopathologic study of 31 cases[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1995, 104: 639-645.
- [3] PARK S K, JUNG H, YANG Y I. Mesenchymal hamartoma in nasopharynx: a case report[J]. Auris Nasus larynx, 2008, 35: 437-439.
- [4] METSELAAR R M, STEL H V, VAN DER BAAN S. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma in the nasopharynx[J]. J Laryngol Otol, 2005, 119: 476-478.
- [5] RODRIGUES J, CASELHOS S, ESTEVÃO R, et al. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma-case report and literature review[J]. Acta Otorrinolaringol Gallega, 2016, 9: 6-12.
- [6] 曹志伟,顾兆伟,边志刚,等. 双侧嗅裂区 REAH 临床病理特点[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2010, 24(11): 507-510.
- [7] 邵旭辉,罗秀波,訾龙,等. 鼻腔呼吸道上皮腺瘤样错构瘤 14 例报告[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,

- 2014,28(23):852-854.
- [8] 付琳,刘鹏涛,杨本涛,等. 鼻腔嗅裂区呼吸上皮腺瘤样错构瘤的 CT 和 MRI 表现[J]. 中华放射学杂志, 2016,50(4):256-259.
- [9] 于倩倩,关鸽,张念凯,等. 鼻腔嗅裂区呼吸道上皮腺瘤样错构瘤的 CT 影像表现[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报,2018,32(3):76-81.
- [10] FALCO J J, PEINE B S, CLARK D W. Bilateral respiratory epithelial adenomatoid hamartomas originating from the anterior olfactory clefts[J]. Proc (Bayl Univ Med Cent), 2017,30:221-223.
- [11] NGUYEN D T, GAUCHOTTE G, AROUS F, et al. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nose: an updated review[J]. Am J Rhinol Allergy, 2014,28:187-192.
- [12] NGUYEN D T, NGUYEN-THI P L, GAUCHOTTE G, et al. Predictors of respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the olfactory clefts in patients with nasal polyposis[J]. Laryngoscope, 2014, 124: 2461-2465.
- [13] GRAEME-COOK F, PILCH B Z. Hamartomas of the nose and nasopharynx[J]. Head Neck, 1992,14:321-327.
- [14] 臧艳姿,马崧,刘军,等. 新生儿鼻咽部错构瘤脱落至食管上段 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2014,28(12):919-920.
- [15] 王智楠,夏菲,张亚敏,等. 婴幼儿鼻咽部新生物的临床分析及诊治探讨[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2016,30(21):1698-1700.
- [16] 陈晓彩,汪照炎,曹荣萍,等. 婴幼儿鼻腔错构瘤的诊断及鼻内镜手术治疗[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2017,23(1):33-38.
- [17] HULSMANN A R, DE BONT N, DEN HOLLANDER J C, et al. Hamartomas of the oro- and nasopharyngeal cavity in infancy: two cases and a short review[J]. Eur J Pediatr, 2009,168:999-1001.
- [18] INGRAM W F, NOONE M C, GILLESPIE M B. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma: a case report[J]. Ear Nose Throat J, 2006,85:190-192.
- [19] DELBROUCK C, FERNANDEZ AGUILAR S, CHOUFANI G, et al. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma associated with nasal polyposis[J]. Am J Otolaryngol, 2004,25:282-284.
- [20] LIANG J, O'MALLEY B W, FELDMAN M, et al. A case of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma[J]. Am J Otolaryngol, 2007,28:277-279.
- [21] PICCIOTTI P M, CALÒ L, MULÈ A, et al. Rhinosinusoidal bilateral hamartoma: a case report[J]. Auris Nasus Larynx, 2008,35:569-571.
- [22] HAWLEY K A, AHMED M, SINDWANI R. CT findings of sinonasal respiratory epithelial adenomatoid hamartoma: a closer look at the olfactory clefts[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2013,34:1086-1090.
- [23] LEE J T, GARG R, BRUNWORTH J, et al. Sinonasal respiratory epithelial adenomatoid hamartomas: series of 51 cases and literature review[J]. Am J Rhinol Allergy, 2013,27:322-328.
- [24] DAVISON W L, PEARLMAN A N, DONATELLI L A, et al. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas: An increasingly common diagnosis in the setting of nasal polyps[J]. Am J Rhinol Allergy, 2016, 30:139-146.
- [25] DE SAINT HILAIRE T, RUMEAU C, GALLET P, et al. Difference between respiratory epithelial adenomatoid hamartomas and small malignant tumours of the olfactory cleft on CT scans in forty-six patients[J]. Clin Otolaryngol, 2017,42:1421-1425.
- [26] 于晓峰,赵鹤,曹志伟. 嗅裂区呼吸道上皮腺瘤样错构瘤的影像分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2018,32(12):924-926.
- [27] BIGNAMI M, VOLPI L, KARLIGKIOTIS A, et al. Endoscopic endonasal resection of respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract[J]. Int Forum Allergy Rhinol, 2014,4:961-511.
- [28] MALINVAUD D, HALIMI P, CÔTÉ J F, et al. Adenomatoid hamartoma of the ethmoid sinus: one case report[J]. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord), 2004, 125:45-48.

(收稿日期:2018-12-11)