

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202424059

· 鼻-鼻窦疾病专栏 ·

鼻腔鼻窦球周皮细胞瘤 1 例及文献复习

郭硕, 陆兆屹, 崔昕燕, 许万云, 殷敏

(南京医科大学第一附属医院 江苏省人民医院 耳鼻咽喉科, 江苏 南京 210029)

中图分类号: R739.62

鼻腔鼻窦球周皮细胞瘤 (sinonasal glomangiopericytoma, GPC) 是一类起源于血管内皮细胞与基膜之间的周细胞的边缘性低度恶性肿瘤, 表现为血管周围肌样分化^[1]。该肿瘤较为罕见, 在鼻腔鼻窦肿瘤中占比不到 0.5%^[2]。且因其临床表现缺乏特异性, 易造成误诊漏诊, 需病理检查确诊。现报道 GPC 1 例, 并结合相关文献资料, 进一步阐述其临床特点, 为该病的诊治提供参考。

1 临床资料

患者, 男, 57 岁, 因间断性左侧鼻腔出血 3 个月于 2023 年 10 月 25 日至我院门诊就诊。专科检查示: 外鼻无畸形, 鼻前庭皮肤无糜烂, 鼻中隔左侧偏曲, 左侧总鼻道见暗红色新生物, 表面光滑, 来源窥不清、脱垂至左侧后鼻孔 (图 1)。鼻窦 CT 示: 左侧鼻腔嗅区见软组织密度影, 似来源于蝶窦, 考虑鼻腔占位性病变, 左侧后组筛窦、蝶窦、上颌窦可见软组织密度影, 部分骨质可见吸收破坏, 蝶窦腔及后组筛窦内似有液平及气泡, 未完全填满窦腔, 考虑炎症可能 (图 2)。予以夹取左侧总鼻道部分新生物后, 送常规病理检查示: (左侧鼻腔肿物) 梭形细胞肿瘤。免疫组化示: CD34 (+)、STAT6 (-)、SMA (弱 +)、Desmin (-)、S-100 (-)、SOX10 (-)、CK-pan (-)、EMA (-)、Ki-67 (灶 +)、TLE-1 (-)、 β -catenin (核 +)、Cyclin D1 (核 +), 病理诊断 GPC (图 3)。门诊以左鼻腔鼻窦恶性肿瘤收治入院。

患者既往高血压病史 5 年, 目前规律口服降压药替米沙坦, 入院血压 145/94 mmHg。其余全身体格检查未见明显异常。患者 2023 年 11 月 21 日全麻鼻内镜下行鼻腔肿物切除术加鼻中隔矫正术。术

中嗅裂区见红色新生物、表面光滑, 触之易出血, 脱垂至后鼻孔。切除上鼻甲后见肿物根部位于蝶窦口上方。完整切除肿物后送常规病理检查示: 灰白灰褐不整形组织大小约 3.0 cm × 1.7 cm × 0.8 cm, 切面呈灰白灰褐, 质软, 界清, 镜下见梭形细胞呈束装、席纹状排列, 考虑梭形细胞瘤 (图 3)。免疫组化同前, 病理再次确诊为 GPC。

患者术中出血稍多, 约 300 mL, 可能的原因为肿瘤来源于血管外皮细胞, 肿瘤内血管较为丰富, 术中完整切除肿物后出血明显减少。术后 1 个月复查鼻内镜示术区大量干痂及填塞物附着, 予以清理后术区见囊泡样物 (图 4)。术后 2 个月平扫加增强 MRI 示: 左侧鼻腔呈术后改变, 术区未见明显肿块影及异常强化灶, 未见明显弥散受限灶 (图 5)。术后 3 个月复查鼻内镜示鼻腔黏膜上皮化良好, 未见肿瘤复发 (图 6)。至今仍在密切随访中。

2 讨论

2.1 病因与发病机制

GPC 是一种罕见的鼻腔鼻窦间叶性肿瘤, 病因尚不明确, 有报道认为外伤、妊娠、高血压或使用皮质类固醇激素引起的高血管分布可能促进其发病^[3]。本例患者既往高血压病史 5 年, 可能与病因关联。Lasota 等^[4]的研究表明, β -catenin 的突变和 Cyclin D1 过表达可能是 GPC 发病的关键机制。 β -catenin 是经典 Wnt 信号通路的核心调控分子, Suzuki 等^[5]发现在 3 例 GPC 中 β -catenin 下游的 LEF1 蛋白均呈阳性。进一步证实 CTNNB1 基因的 3 号外显子突变引起经典 Wnt 信号通路的激活, 导致 β -catenin 在细胞核内积聚, 并激活下游靶基因 LEF1

基金项目: 白求恩医学科学研究基金项目 (2023YWZJ006-ym)。

第一作者简介: 郭硕, 男, 在读硕士研究生。

通信作者: 殷敏, Email: simisodo@126.com

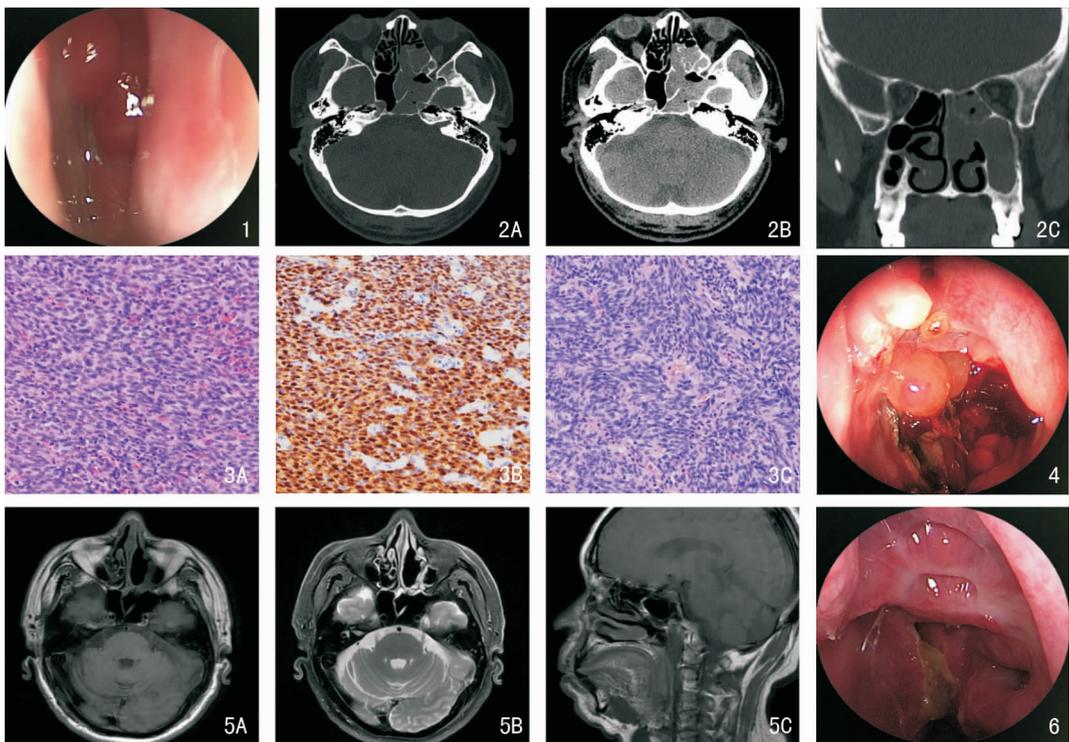


图1 术前鼻内镜检查示左侧总鼻道后端暗红色新生物 图2 鼻窦CT检查 2A:骨窗水平位; 2B:软组织窗水平位; 2C:骨窗冠状位 图3 病理及免疫组化检查 3A:术前病理检查 (HE ×200); 3B:术后免疫组化示 β -catenin 核阳性 (SP ×200); 3C:术后病理检查 (HE ×200) 图4 术后1个月鼻内镜检查可见囊泡样物 图5 术后2个月 MRI 5A:T1WI 水平位; 5B:T2WI 水平位; 5C:T1WI 矢状位 图6 术后3个月鼻内镜检查示术区上皮化良好

的转录^[5-6]。本例患者的免疫组化示 Cyclin D1 阳性和 β -catenin 核表达阳性,符合上述发病机制。

2.2 临床症状

GPC 无明显性别偏向,但女性稍多见。发病年龄跨度广泛,但多见于60岁左右老年人。肿瘤常位于单侧鼻腔,若累及鼻窦,则以筛窦和蝶窦受影响最多^[7-8]。本例患者术中可见肿瘤根部位于蝶窦口上方,局限于鼻腔,CT上显示各个窦腔内的低密度影术中均证实为肿瘤堵塞窦口所致的炎症。临床通常表现为鼻出血、鼻塞、流涕及嗅觉减退甚至丧失等。有侵袭倾向的患者由于肿瘤破坏或压迫邻近结构可能出现视力下降、头痛、突眼等症状,严重者甚至可出现骨软化症^[9-11]。Kono等^[2]总结了2005年后诊断为GPC的患者23例,发现最常见的症状是鼻出血(78%),其次是鼻塞(52%)和头痛(17%),这与早期Compagno等^[1]的报道结果相似。

2.3 病理与免疫组化

GPC的最终诊断依赖于组织病理学和免疫组化。典型的组织形态学包括均匀的梭形和卵圆形细胞群呈交织的短条束状排列,间质中可见毛细血管型小血管和玻璃样变的管壁^[6]。免疫组化结果显

示,细胞质中的SMA和Vimentin呈阳性, β -catenin为核阳性。GPC肿瘤细胞的CK-pan、Bcl-2、CD99、CD117、S-100和STAT6呈阴性,部分病例CD34呈局灶弱阳性^[6,12]。有研究表明高Ki-67指数(>10%)是侵袭性行为的预测因素, β -catenin的核染色是GPC的诊断标志物^[2,4,7]。本例患者的免疫组化结果均与既往报道相符合。

2.4 影像学表现

GPC在CT和MRI上表现不具特异性,但术前的CT和MRI检查有助于评估肿瘤的范围和对周围骨质的影响,这对手术方案的制定具有参考意义。CT平扫可见鼻腔鼻窦内边界清楚的圆形或分叶状软组织密度影,且经常出现周围骨质的溶骨性破坏^[13]。该病例就出现了肿瘤周围骨质的破坏吸收。GPC在MRI上表现为T1WI及T2WI等等低信号,增强扫描呈均匀或不均匀明显强化,内可见流空血管影^[13-14]。近些年来,有病例报道发现GPC在99mTc-MIBI、18F-FDG、11C-Choline作为显影剂的PET/CT下均能显示高摄取,可能的原因在于GPC中新生血管对这3种显影剂的高摄取^[15]。同时GPC中新生血管也导致了对前列腺特异性膜抗原

(prostate-specific membrane antigen, PSMA)的高亲和力。与CT/MRI等结构成像技术相比,使用PSMA PET/CT评估术区鼻腔黏膜PSMA的表达可能有助于术区的修复或是复发组织,并有助于早期识别肿瘤残留和疾病复发^[16]。

2.5 鉴别诊断

由于本病的临床表现缺乏特异性,且GPC在组织形态学及免疫表型上与多种肿瘤存在重叠,因此GPC在临床诊断及病理诊断上都需要与多种疾病鉴别。临床鉴别诊断包括血管纤维瘤、出血性鼻息肉、鼻咽癌、鼻腔淋巴瘤、平滑肌肉瘤等^[17]。组织病理学鉴别诊断包括鼻窦孤立性纤维瘤、双表型鼻腔鼻窦肉瘤、肌周细胞瘤、单相型梭形细胞滑膜肉瘤、低度恶性肌纤维母细胞性肉瘤、分叶状毛细血管瘤等^[6,18]。

2.6 治疗及预后

手术切除是首选治疗方法,预后良好,5年生存率可达88%^[19]。不同的研究报道了相似的复发率, Park等^[7]的研究表明在初次治疗后复发率为16%(45/280), Thompson等^[19]报道的复发率为17%(17/101),复发的原因可能为肿瘤未能完全切除。术后行放疗或化疗综合治疗的复发率相比于单纯手术切除并没有显著降低^[9]。GPC手术切除前的栓塞被推荐用于减少术中出血量^[20],本病例中术中出血约300 mL,在肿瘤切除后出血明显减少,考虑到患者费用负担的问题,术前予以备血,未行术前血管栓塞术。

3 总结

综上所述, GPC是一种罕见的发生于鼻腔鼻窦的交界性肿瘤。由于临床表现缺乏特异性且病例报道较少,通过症状、鼻内镜检查、影像学检查很难给出诊断,最终通过病理检查确诊,但术前完善的鼻内镜及影像学检查对于肿瘤的范围以及手术术式的选择至关重要。该肿瘤治疗的关键是通过手术完全切除肿瘤,而术后放化疗对于复发率的降低并没有显著影响,故术后长期甚至终身随访十分必要。

参考文献:

[1] Compagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. a clinicopathologic study of 23 cases [J]. *Am J Clin Pathol*, 1976, 66(4):672-683.
 [2] Kono M, Bandoh N, Matsuoka R, et al. Glomangiopericytoma of

the nasal cavity with CTNBN1 p. S37C mutation: a case report and literature review [J]. *Head Neck Pathol*, 2019, 13(3):298-303.

[3] Saito Y, Ohta N, Konosu-fukaya S, et al. Endoscopic treatment of sinonasal glomangiopericytoma: a case report in light of the literature [J]. *Yonago Acta Med*, 2019, 62(2):236-239.
 [4] Lasota J, Felisiak-Golabek A, Aly FZ, et al. Nuclear expression and gain-of-function β -catenin mutation in glomangiopericytoma (sinonasal-type hemangiopericytoma): insight into pathogenesis and a diagnostic marker [J]. *Mod Pathol*, 2015, 28(5):715-720.
 [5] Suzuki Y, Ichihara S, Kawasaki T, et al. β -catenin (CTNBN1) mutation and LEF1 expression in sinonasal glomangiopericytoma (sinonasal-type hemangiopericytoma) [J]. *Virchows Archiv*, 2018, 473(2):235-239.
 [6] 高宇慧, 吴建锋. 鼻腔鼻窦球周皮细胞瘤12例临床病理分析 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2023, 39(2):233-235.
 [7] Park ES, Kim J, Jun SY. Characteristics and prognosis of glomangiopericytomas: A systematic review [J]. *Head Neck*, 2017, 39(9):1897-1909.
 [8] Al-Jobory YM, Pan Z, Manes RP, et al. Sinonasal glomangiopericytoma: review of imaging appearance and clinical management update for a rare sinonasal neoplasm [J]. *Yale J Biol Med*, 2021, 94(4):593-597.
 [9] 彭晓林, 岳振东, 孙沛湧. 鼻腔鼻窦血管外皮细胞瘤一例并文献分析 [J]. *中国中西医结合耳鼻咽喉科杂志*, 2022, 30(1):26-30.
 [10] 周长波, 亓晓茗. 鼻腔血管周细胞瘤1例报告并文献复习 [J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2012, 18(4):296-298.
 [11] 李晓晓, 李明红, 方红雁, 等. 鼻腔血管外皮细胞瘤1例 [J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2018, 24(4):389-390.
 [12] Brociek-Piłczyńska A, Brodowska-Kania D, Szczygalski K, et al. A rare combination of tumor-induced osteomalacia caused by sinonasal glomangiopericytoma and coexisting parathyroid adenoma: case report and literature review [J]. *BMC Endocr Disord*, 2022, 22(1):31.
 [13] Suh CH, Lee JH, Lee MK, et al. CT and MRI findings of glomangiopericytoma in the head and neck: case series study and systematic review [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2020, 41(1):155-159.
 [14] 廉姗姗, 王德玲, 谢传森, 等. 少见部位血管外皮细胞瘤的影像学表现 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2014, 12(9):85-88.
 [15] Nguyen BD. Glomangiopericytoma uptake with 99mTc-MIBI, 18F-FDG, and 11C-Choline [J]. *Clin Nucl Med*, 2021, 46(12):e574-e576.
 [16] Sakhivel P, Kumar A, Arunraj ST, et al. 68Ga-prostate-specific membrane antigen PET/CT in sinonasal glomangiopericytoma—exploring theranostic avenues! [J]. *Clin Nucl Med*, 2021, 46(4):340-341.
 [17] 罗潘, 曾勇明, 刘强, 等. 鼻腔鼻窦型血管外皮细胞瘤1例报道并文献复习 [J]. *影像研究与医学应用*, 2023, 7(10):186-187.

- [18] 倪海春, 谢永辉, 李莉, 等. 鼻腔鼻窦血管外皮瘤样肿瘤5例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2022, 38(3): 365-367.
- [19] Thompson LD, Miettinen M, Wenig BM. Sinonasal-type hemangiopericytoma: a clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation[J]. Am J Surg Pathol, 2003, 27(6):737-749.
- [20] Psoma E, Karkos PD, Dova S, et al. Sinonasal glomangiopericyto-

ma treated with preoperative embolisation and endoscopic sinus surgery[J]. Ecancermedscience, 2016, 10:692.

(收稿日期:2024-02-22)

本文引用格式:郭硕,陆兆屹,崔昕燕,等. 鼻腔鼻窦球周皮细胞瘤1例及文献复习[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2024, 30(2): 50-53. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202424059

· 消息 ·

中国科学引文数据库(CSCD)来源期刊 收录证书

中国耳鼻咽喉颅底外科杂志

依据文献计量学的理论和方法,通过定量与定性相结合的综合评审,贵刊被收录为中国科学引文数据库(CSCD)来源期刊,特颁发此证书。

证书编号: CSCD2023-1070
有效期: 2023年-2024年
发证日期: 2023年6月
查询网址: www.sciencechina.cn

