

· 临床研究 ·

# 12例鼻窦-颅底骨肿瘤样病变的病理与临床分析

杨东辉, 梁敏志, 夏广生

(高州市人民医院耳鼻咽喉科, 广东高州 525200)

**摘要:** **目的** 探讨鼻窦-颅底骨肿瘤样病变的病理特征、临床表现及治疗方法, 提高对此类病变的诊治水平。**方法** 回顾性分析12例鼻窦-颅底骨肿瘤样病变的影像学特征、病理及临床资料。其中行鼻内镜下手术5例、鼻外眶上眉弓切口术2例、鼻侧切开术1例, 颅面联合径路切除2例; 2例仅行活检术。**结果** 鼻窦-颅底骨肿瘤样病变中骨瘤6例、骨化纤维瘤2例、骨纤维异常增殖症2例、软骨瘤1例、骨母细胞性骨肉瘤1例。临床表现以头痛及眼部受压症状多见。10例手术患者1年后复查, 其中1例骨化纤维瘤及1例骨纤维异常增殖症病灶有残留但无增大; 1例软骨瘤复发并恶变为软骨肉瘤; 7例患者病灶完全切除无复发。2例仅行活检者中1例失访, 1例病灶无明显变化。**结论** 病理特征结合影像学检查进行分析是诊断该类病变的重要方法, 手术是重要的治疗手段。

**关键词:** 鼻窦; 颅底; 骨瘤; 骨化纤维瘤; 骨纤维异常增殖症; 软骨瘤; 骨肉瘤

中图分类号: R739.6

文献标识码: A

文章编号: 1007-1520(2012)02-0102-05

## Pathological and clinical analysis of bone tumors or tumor-like disorders of rhinosinus and adjacent skull base in 12 cases

YANG Dong-hui, LIANG Min-zhi, XIA Guang-sheng

(Department of Otolaryngology, Gaozhou People's Hospital, Gaozhou 525200, China)

**Abstract:** **Objective** To explore the pathologic characteristics, clinical manifestations and treatments of sinonasal and adjacent skull base bone tumors or tumor-like disorders. **Methods** The radiographic, pathological and clinical features of sinonasal and adjacent skull bone tumors or tumor-like disorders in 12 cases were reviewed. Ten patients received surgical treatment with transnasal endoscopic procedure in 5 cases, trans-eyebrow approach in 2, lateral rhinotomy in one, combined craniofacial approach in 2. The other two patients received biopsy. **Results** The tumors or disorders comprised osteoma (6 cases), ossifying fibroma (2 cases), fibrous dysplasia (2 cases), chondroma (1 case), and osteoblastic osteogenic sarcoma (1 case). The main symptoms were headache and eye oppression. The follow-up results one-year postoperatively showed complete excision without recurrence in 7 cases, local residue without augmentation in one of ossifying fibroma and one of fibrous dysplasia, only one relapsed and got malignantly changed. **Conclusion** Pathologic characteristics combined with radiographic characteristics analysis are essential for the diagnosis of sinonasal and adjacent skull base bone tumors or tumor-like disorders. Surgery is an important treatment of them.

**Key words:** Sinus; Skull base; Osteoma; Ossifying fibroma; Fibrous dysplasia; Chondroma; Osteosarcoma

鼻窦-颅底骨肿瘤样病变的良性病变有骨瘤、骨化纤维瘤、骨纤维异常增殖症、软骨瘤, 恶性病变有软骨肉瘤、骨肉瘤。骨瘤、骨化纤维瘤及骨纤维异常增殖症, 三者和组织学上的

显著差异是依次所含骨成份渐低而纤维成份比例渐高, 在影像学特点及临床症状方面相似<sup>[1]</sup>。软骨瘤组织学上虽属良性, 但行为上却有恶性倾向, 且可恶变为软骨肉瘤。本文回顾性分析我院诊治的12例鼻窦-颅底骨肿瘤样病变的病理特征的临床、影像学表现及其治疗

作者简介: 杨东辉, 男, 主治医师。  
通讯作者: 杨东辉, Email: dh\_yang@126.com.

方法进行分析讨论,现报道如下。

## 1 资料与方法

### 1.1 临床资料

12例鼻窦-颅底骨肿瘤样病变患者中,男8例,女4例;年龄12~55岁,平均年龄21岁。病史1个月到3年。临床表现:头痛7例,眼胀痛3例,视力下降2例,鼻塞5例,鼻出血1例,2例无症状于体检时发现。

### 1.2 影像学表现

所有患者均行CT检查,11例同时行MRI检查。影像学检查显示病变主要位于筛窦-颅

底4例,蝶窦-颅底3例,额窦-颅底5例。CT扫描显示均匀高密度3例,均匀中密度2例,混合密度7例。病变边界清晰(图1a),或有环形骨壳(图1b),或多骨受累、边界不清(图1c),部分病例CT扫描边界难辨(图1d)但MRI可显示其边界完整,有的边界有明显蚀骨状改变(图1e)。MRI提示T1WI低信号9例,等信号2例;T2WI低信号9例,高信号2例。MRI增强后无强化5例;不均匀强化6例,其中2例有明显环形强化边(图1f),2例强化显著(图1g、h)。部分病变中合并囊肿、鼻窦炎,T2WI混合有液体高信号。

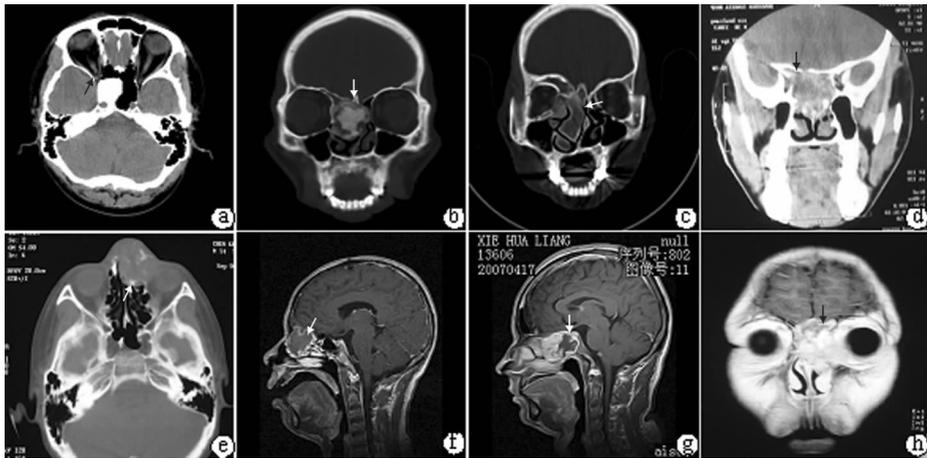


图1 术前影像CT及MRI a:骨瘤,CT示右蝶窦内孤立高密度影,压迫右视神经(↑)。b:骨化纤维瘤,CT示前颅底骨壳包裹的类圆形肿块,破坏鼻中隔和鸡冠(↑)。c:骨纤维异常增殖症,CT示右中鼻甲、下鼻甲、眶内壁多骨增生肥厚,呈毛玻璃状(↑)。d:软骨瘤,CT示蝶窦肿块,内见钙化,鞍底骨缺损(↑)。e:骨母细胞性骨肉瘤,CT示前筛肿块,鼻骨及眶壁溶骨样变,内见散在点状成骨(↑)。f:骨化纤维瘤,MRI增强,示病灶周边有强化带,中央强化不明显(↑)。g:软骨瘤,MRI增强,不均强化明显,中间见斑片状不强化区(↑)。h:骨母细胞性骨肉瘤,MRI增强,示不均匀明显强化,侵犯前颅底及眼眶(↑)

### 1.3 手术方法

手术治疗10例,其中鼻内镜下手术切除5例,鼻外眶上眉弓切口2例,鼻侧切开1例,颅面联合径路切除2例;2例仅行活检术。术中所见颅底、眶周受累,突入颅内3例,鞍底破坏吸收及海绵窦受压1例,眼眶受压4例,侵入翼腭窝及颞下窝受1例,颈动脉管受压2例,视神经管受压1例,视神经管狭窄及管腔变小1例。

## 2 结果

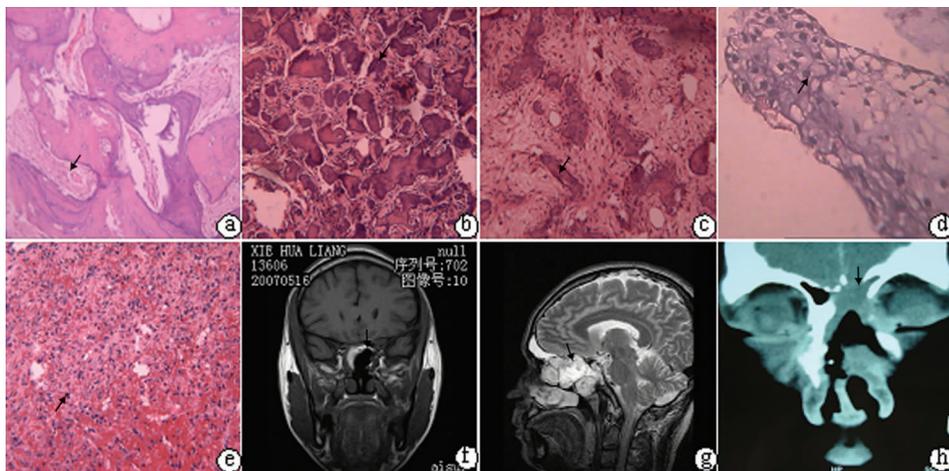
12例患者术后病理诊断为骨瘤6例、骨化

纤维瘤2例、骨纤维异常增殖症2例、软骨瘤1例、骨母细胞性骨肉瘤1例。病理切片显示各种病变均含有不同程度的骨性组织和纤维结缔组织。依各种病变不同,纤维组织或多或少;骨小梁或骨细胞形态各异,或骨小梁宽厚、连接紧密(图2a),或骨小梁边缘平直(图2b),或骨小梁纤细不规则(图2c),或软骨细胞排列不规则(图2d),或为异形瘤细胞(图2e)。术后6例头痛症状缓解,5例鼻塞好转,2例术前视力下降者术后无明显变化,3例眼胀痛者术后症状消失,1例术后鼻根部塌陷,1例术后出现眶周水肿,经治疗后好转,7例遗

留较大空腔,患者自觉有鼻干燥感。所有手术患者术后未出现脑脊液鼻漏及颅内感染等并发症。

术后随诊1年并行CT或MRI检查,10例手术患者1年后复查,1例骨化纤维瘤及1例骨纤维异常增殖症病灶有残留但无增大;1例

软骨瘤虽切除干净(图2f),但1年后MRI复查复发并恶变为软骨肉瘤(图2g),行放疗效果不明显;7例患者病灶完全切除后无复发,包括骨母细胞性骨肉瘤病例也未见复发(图2h)。2例仅行活检术者中1例失访,1例子骨纤维异常增殖症患者病灶无明显变化。



**图2** 术后病理及影像 a: 骨瘤由成熟的骨小梁组成(↑),骨小梁间有纤维及血管,骨小梁紧密连接(HE染色,×100)。b: 骨化纤维瘤由丰富纤维组织构成,其中可见含细胞的带状类骨质,骨矿化(↑)(HE染色,×100)。c: 骨纤维异常增殖症中纤维母细胞增生,编织骨小梁细、薄(↑)(HE染色,×100)。d: 软骨瘤呈分叶状结构,小叶由软骨细胞及软骨基质组成,软骨细胞分化较好(↑)(HE染色,×100)。e: 骨母细胞性骨肉瘤中瘤细胞呈卵圆形,细胞异形及核分裂象明显(↑)(HE染色,×100)。f: MRI示软骨瘤术后3个月未见肿物残留(↑)。g: MRI示软骨瘤术后1年恶变为软骨肉瘤,瘤中央区明显强化(↑)。h: CT示骨母细胞性骨肉瘤术后1年未见肿物复发,前颅底骨缺损处软组织修复,增强后无强化(↑)

### 3 讨论

#### 3.1 病因

鼻窦-颅底骨肿瘤样病变以青少年多发,中年患者多数为青少年时期已发病,只是中年时期始显症状被发现。本组病例以年轻患者为多,平均年龄21岁。病因尚不清楚,有多种学说,认为与先天性骨异常发育、慢性骨炎、神经内分泌功能异常、发育异常、胚胎残留、病毒感染、放射损害等因素有关。亦有学者认为与外伤有关,本组1例骨肉瘤患者有明确外伤史,其余病例均无明确外伤史。值得注意的是,骨肉瘤常继发于外伤后,肿瘤出血形成血肿,极易被误诊为外伤性血肿,本组2例患者曾在外院被误诊予行血肿清除术。国内也曾报道有1例额窦成骨肉瘤因肿瘤引起的积血而被误诊<sup>[2]</sup>。临床遇到鼻部外伤血肿或出血应特别

注意与骨肉瘤鉴别。

#### 3.2 症状与体征

鼻窦-颅底骨肿瘤样病变良性者生长缓慢,可长期无症状,不为患者觉察,随着病变范围扩大,则出现鼻部阻塞性症状及毗邻器官受压迫症状,表现为进行性鼻塞、流涕、嗅觉减退、头痛、眼球移位、突眼、视力下降、复视、面部肿胀、感觉异常等,其中以头痛及眼部受压症状最为多见。本组病例头痛7例,占58.3%,眼胀痛3例,视力下降2例。从本组病例观察,骨瘤及骨化纤维瘤多向鼻腔、鼻窦、眼眶方向膨胀性生长,其中仅有3例突入颅内,但突入颅内部分体积都不大。此类病变所致头痛,多数非颅内受压颅内压增高所致。结合术中所见多数病例合并有鼻窦炎,考虑头痛多为病灶阻塞鼻窦开口并发鼻窦炎、黏液囊肿所致。但颅底区域的骨纤维异常增殖症,可致颈动脉管、视神经管变窄,影响动脉血流及导致视神

经萎缩。软骨瘤多发于鞍旁结合部、蝶枕骨的软骨结合部及颅骨裂孔部,常致鞍底受压吸收、海绵窦、第V脑神经及视交叉被压。骨肉瘤则直接破坏颅底骨质、纸样板,侵犯脑膜及眶内。从而引发头痛及视力障碍。

### 3.3 病理与影像学特点

从本组病例的病理结果看,各种病变组织含有不同程度纤维成份及骨化组织,且病变内常伴有液化、囊性样变、出血、合并鼻窦囊肿及鼻窦炎等,往往使得各种病变在影像上表现有相似之处,低密度影中有钙化影,或钙化影中出现大小不等的低密度影,不容易诊断。总结本组病例影像学特点,可从以下几方面的特征进行诊断及鉴别诊断。

**3.3.1 CT密度及边界特征** 致密型骨瘤骨小梁连接紧密,肿块坚硬,CT表现为局灶性孤立的高密度影,CT值很高,甚至大于1 000 HU,边界清晰,易于诊断。骨化纤维瘤有明显成骨细胞镶边现象,影像学上的重要特征为低密度区被骨壳包裹<sup>[3]</sup>。本组2例均存在骨性包壳,1例完整,1例不完整,还有一特征性表现是病变骨与周边覆盖的皮质骨之间有薄层的纤维组织分隔,CT显示为肿块中心与骨壳间隔有一薄层环形低密度区,该区可被MRI加强呈环形强化。骨纤维异常增殖症主要病理改变为纤维组织代替了正常骨组织,编织骨小梁纤细、菲薄。CT上骨质呈磨玻璃样特征性改变,密度中等。有时由于病灶骨质修复、骨纹硬化,骨小梁变得粗大不规则,所含纤维成份变少,CT上病灶中钙化与骨化纤维瘤很相似。但其与周围组织无明确的界限,可以此鉴别。另外,骨纤维异常增殖症常多骨受累,本组病例显示颅底区常常累及蝶骨体、蝶骨大翼、小翼、前床突、岩尖等,通过多向观察,可发现邻近骨质增生肥大特征。海绵窦和斜坡软骨瘤位于颅底骨板硬膜表面向颅内生长,形成硬膜内肿瘤,局部颅骨为慢性压迫性改变<sup>[4]</sup>,CT上边界难辨但MRI可显示其边界完整。发生于四肢长骨的骨肉瘤通常还有骨膜反应,但本组病例发生于鼻窦-颅底区,未显示有骨膜反应。

**3.3.2 病灶内钙化特点** 骨质小体是骨化纤维瘤最具特征性的病理改变,CT表现为单发、类圆形或不规则形肿块,密度不均匀,含有不规则骨化呈斑点状或团块状<sup>[5]</sup>。本组2例均显

示病变中央有明显的较大的类圆形的钙化区,CT值在51~710 HU。钙化中可出现低密度液化区,但整体上仍为孤立单一的斑块,软骨瘤CT上具有特征的簇状钙化。骨肉瘤是一种由恶性瘤细胞直接产生骨样组织和不成熟骨组织的恶性肿瘤。溶骨性骨质破坏与瘤骨形成是骨肉瘤影像的基本特征<sup>[6]</sup>。骨肉瘤在发展过程中,骨质破坏与瘤骨形成是交错进行的,瘤骨可以被破坏,破坏后又可以有新的瘤骨形成。瘤骨是诊断骨肉瘤的重要依据,有3种主要形态:①象牙质样瘤骨,密度最高,边界比较清楚,多见于髓腔内或肿瘤中心,为分化比较成熟的瘤骨;②棉絮样瘤骨,密度稍高,边界模糊,如棉团状,是分化较差的瘤骨;③针状瘤骨,垂直于骨皮质向外生长,可呈针状、放射状、毛刺状、梳齿状<sup>[7]</sup>。本文骨肉瘤患者为骨肉母细胞性骨肉瘤,恶性程度高,分化差,瘤体内成骨呈碎点状。

**3.3.3 MRI T1WI、T2WI信号不同及增强后的改变** 因病变的构成基本为骨、纤维及肿瘤软组织,骨瘤、骨化纤维瘤、骨纤维异常增殖症、软骨瘤、骨肉瘤的T1WI基本都表现低信号,少数为等信号。本组11例行MRI检查的病变中T1WI低信号9例,占82%,T1WI各病变表现无显著差异。T2WI骨瘤、骨化纤维瘤、骨纤维异常增殖症仍表现为低信号,而软骨瘤、骨肉瘤均为明显高信号。纤维组织在T1WI和T2WI信号上表现为低信号,但在骨纤维异常增殖症的病例中,并不是完全符合此改变。在T2WI上其信号是可以改变的,而在T1WI信号上多为均匀的低信号。病理结果显示,T2WI呈低信号表明有大量的骨小梁<sup>[8]</sup>。MRI增强后除骨瘤外,其余病变呈不均匀强化,尤以软骨瘤、骨肉瘤强化最为显著。

### 3.4 治疗

因病变位于鼻窦-颅底特殊区域,手术难度大。颅底手术径路的选择是现代颅底外科最为关注的课题<sup>[9]</sup>,合理选择手术径路、适当的颅底修复方案、术中控制出血是手术成功的关键所在。现有多角度内镜,使部分局限于颅底及鼻窦内的病变内镜下切除变得可行,且创伤小,不影响面容外观。本组5例采用鼻内镜下切除。另外2例因病灶突入额窦部分较大,需行鼻外眶上眉弓切口行额窦开窗,但切口较传

统切口明显缩小,可通过置入内镜辅助手术。另 1 例因病灶达翼腭窝及颞下窝,行鼻侧切开。骨瘤、骨化纤维瘤有完整的边界,骨瘤较硬,撬松后多能取出,若显露困难,可适当用电钻拓宽手术空间。骨化纤维瘤通常出血较多,应尽量避免进入瘤体内分块切除,设法寻找肿块与正常组织间的潜在间隙。可采用纱条在肿块表面行推进式剥离,既可分离,又可减少出血,利于手术进行,配合磨钻及精细手术器械,可以做到精细分离切除肿瘤及其骨壳<sup>[10]</sup>。侵犯脑膜或病灶突入颅内经鼻切除困难者通常采用颅面联合径路。术中修复十分重要,本组 1 例软骨瘤因鞍区破坏较大,脑膜暴露,采用钛网及下肢阔筋膜修复;另 1 例骨肉瘤因侵犯颞前窝脑膜,采用颅面联合径路切除,以额筋膜转移修补。两者术后均未出现脑脊液漏及颅内感染。如果良性病灶累及视神经、颈内动脉、海绵窦等重要结构,不必苛求彻底切除,以免发生灾难性并发症,保留毗邻该部分的部分组织,病变也可能静止不发展。本组手术病例术后头痛及眼胀痛等症状大多得以缓解。1 年后随访,除软骨瘤复发并恶变外,其余病例均未见复发。

(上接第 101 页)

综上所述,外科手术治疗是颈根部周围神经肿瘤的主要治疗手段,手术入路的灵活选择对手术治疗的效果起重要作用。术者对颈根部解剖的熟悉程度,对颈根部神经源性肿瘤的大小,位置及病理的了解对手术入路的选择具有指导意义。

#### 参考文献:

- [1] 刘吉福,汪良骏,于建. 实用胸颈结合区外科学[M]. 北京:人民军医出版社,2008: 95.
- [2] 丁志江,韩斐斐. 口腔颌面部 I 型神经纤维瘤病临床病例分析[J]. 潍坊医学院学报,2007, 9(6): 420-422.
- [3] 赵晓明,黄健男,熊国军,等. 49 例咽旁间隙肿瘤的手术治疗及并发症分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2007, 13(2): 111-112, 117.
- [4] 程一萍,彭大文,刘慕尧,等. 颈部巨大神经源性肿瘤切除的探讨(附 13 例报告)[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2002, 8(3): 208-209.
- [5] 廖海星,张石川,任光国,等. 颈根部手术 15 例分析[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志,2000, 35(3): 165.
- [6] 魏伯俊,祝小莉,陈艳丽,等. 颈部和胸腔以及腋窝交汇

#### 参考文献:

- [1] 郭金宝,张维天,殷善开,等. 手术治疗鼻窦-颅底区域良性纤维骨性病变[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2011, 25(5): 277.
- [2] 张小茵,杨成章,孔维佳,等. 额窦成骨肉瘤 1 例并文献复习[J]. 临床耳鼻咽喉科杂志,2006, 20(24): 1131.
- [3] 张英. 鼻窦骨化纤维瘤的 CT 诊断[J]. 中国医学文摘·耳鼻咽喉科学,2005, 20(6): 342.
- [4] 尚京伟,戴建平,高培毅,等. 颅底软骨瘤的影像诊断[J]. 实用放射学杂志, 2001, 17(5): 345.
- [5] 吕毛古,罗伟,常英展,等. 螺旋 CT 在鼻腔鼻窦骨化纤维瘤诊断中的应用[J]. 临床肿瘤学杂志, 2009, 14(5): 438.
- [6] 陈亚玲,张敏,郭会利,等. 骨肉瘤的影像学表现[J]. 实用放射学杂志,2008, 24(3): 345.
- [7] 施崇敏,刘勇,杨敏. 骨肉瘤 X 线与 CT 的非典型征象探讨[J]. 西部医学, 2009, 21(6): 997.
- [8] 刘金有. 颅面骨纤维异常增殖症的 CT 及 MRI 诊断[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志,2009, 7(4): 70.
- [9] 赵敏,袁友文,甄泽年,等. 颅底与累及颅底区肿瘤的手术治疗[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2005, 11(4): 248.
- [10] 刘继远,陆灵娟,龙增勇,等. 鼻内镜鼻颅底肿瘤手术 19 例临床观察[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2010, 16(3): 198.

(修回日期:2011-12-21)

区域肿瘤的手术治疗[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2007, 42(9): 679-682.

- [7] 朱冬冬,杨占泉,关兵,等. 跨锁骨和胸骨肿瘤的外科治疗 12 例分析[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2006, 41(11): 848-850.
- [8] 李桂荣,李随勤. 颈根部肿瘤的外科治疗[J]. 海南医学院学报,2011, 17(10): 1377-1379.
- [9] Fein DA, Lee WR, Lanciano RM, et al. Management of extremity soft tissue sarcoma with limb-sparing surgery and postoperative irradiation: do total dose, overall treatment time, and the surgery-radiotherapy interval impact on local control[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 1995, 32(4): 969-976.
- [10] Tiel R, Kline D. Peripheral nerve tumors: surgical principles, approaches, and techniques[J]. Neurosurgery Clinics of North America, 2004, 15(2): 167-175.
- [11] Amir M, Olive B, Ben H. Malignant peripheral sheath tumors of the head and neck: management of 10 cases and literature review[J]. Head and Neck, 2007, 29(5): 439-445.
- [12] Loree TR, North JH, Werness BA, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors of head and neck: analysis of prognosis factors[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2000, 122(5): 667-672.

(修回日期:2012-02-27)