

源于蝶窦前壁的孤立性神经纤维瘤 1 例

司楠楠^{1,2}, 李军¹, 常玮¹, 程冯丽³, 索利敏³, 赵长青³

(1. 长治医学院附属和平医院 耳鼻咽喉科, 山西 长治 046000; 2. 山西医科大学, 山西 太原 030001; 3. 山西医科大学第二医院 耳鼻咽喉头颈外科, 山西 太原 030001)

中图分类号: R765.9

神经纤维瘤是一种罕见良性肿瘤, 神经纤维瘤病是一种遗传性病症, 其典型表现为皮肤咖啡牛奶斑和多处神经纤维瘤形成。孤立性神经纤维瘤不伴有这些皮肤表现, 通常为良性, 但有潜在恶化风险。在头颈部, 神经纤维瘤发生率较低, 尤其原发于蝶窦前壁的病例, 目前尚无文献报道。本文旨在通过 1 例罕见的蝶窦前壁孤立性神经纤维瘤病例报道, 探讨其临床特点和治疗策略, 以增强临床医师对此类罕见病例的认知和治疗技巧。

1 临床资料

患者, 男, 40 岁, 因右侧鼻塞渐进性加重 1 年入院。患者 1 年前无明显诱因出现右侧鼻塞, 伴同侧嗅觉功能下降、流黄绿色鼻涕, 无头痛、鼻痒、打喷嚏、鼻出血等其他症状, 未治疗。后鼻塞症状逐渐加重而就诊。自发病以来, 患者精神状态及食欲好, 睡眠质量欠佳, 大小便正常, 体重未见明显下降。既往听力、视力未见异常。全身皮肤无咖啡样色素斑及结节。否认家族性神经肿瘤病史。鼻内镜检查示右侧鼻腔可见灰白色新生物, 表面尚光滑, 触之易出血, 质地中等, 右侧中鼻甲受压, 鼻中隔受压偏曲(图 1)。鼻窦 CT 检查示右侧总鼻道内见团块样软组织影, 局部边界尚清晰, 截面约 23.7 mm × 37.7 mm, CT 值约 33.8 Hu, 局部突向后鼻道, 右侧窦口鼻道复合体阻塞, 右侧上颌窦窦口堵塞, 右侧鼻甲受压, 局部显示不清, 鼻中隔受压左偏(图 2)。鼻窦 MRI 示右侧鼻腔中等信号肿物, 边界清晰, 内见索条状短 T2 信号, 大小约 40.7 mm × 23.1 mm × 38.7 mm, DWI 未见明显弥散受限信号, 肿块不均匀

强化, 肿块长入后鼻咽腔, 右侧窦口鼻道复合体及上/中/下鼻道受压变窄, 周围骨质未见破坏, 鼻中隔受压左偏, 右侧上颌窦及右侧筛窦黏膜增厚(图 2)。

综合患者病例资料, 初步考虑为右鼻腔肿物、慢性鼻窦炎、鼻中隔偏曲, 为明确诊断, 术前取活检, 病检回报: 右鼻腔神经纤维瘤。遂于 2023 年 3 月 28 日在全麻鼻内镜下行射频等离子辅助右鼻腔肿物切除及右侧上颌窦、筛窦开放术, 术中见右侧鼻腔总鼻道灰白色新生物, 中鼻甲及下鼻甲明显受挤压, 上颌窦内侧壁、鼻中隔受压吸收, 嗅沟、后鼻孔被新生物阻塞, 边缘尚清, 无包膜, 触之易出血, 使用射频等离子辅助切除右侧鼻腔肿物, 边切边止血, 肿物切除 1/3 后, 可探查其蒂位于右侧蝶窦前壁, 使用射频等离子将肿物根部完整切除。切除右侧钩突, 开放右侧上颌窦, 扩大上颌窦口, 可见上颌窦内充满黏白色分泌物, 动力切除器切除右上颌窦口黏膜, 开放前后组筛窦, 右侧鼻腔填塞油纱条, 检查咽后壁无新鲜血液流出, 术毕。术后病理检查回报: 右鼻腔神经纤维瘤(图 3、4)。术后第 14 天、24 天、8 个月及 1 年 9 个月对患者进行随访, 患者鼻部症状完全缓解, 未复发(图 5、6)。

2 讨论

2.1 临床表现

神经纤维瘤通常起源于施旺细胞、支持细胞或成纤维细胞, 其发病率在普通人群中较低, 为 1/3 000 ~ 1/2 500^[1], 高发年龄为 30 岁, 女性患病率高于男性^[2]。该病有恶变可能, 目前在国内文献中, 有 3 例恶性神经纤维瘤的病例报道^[3-4], 其中

基金项目: 2021 年度博士科研启动基金(BS202124)。
第一作者简介: 司楠楠, 女, 在读博士研究生, 主治医师。
通信作者简介: 常玮, 男, 博士, 副主任医师。

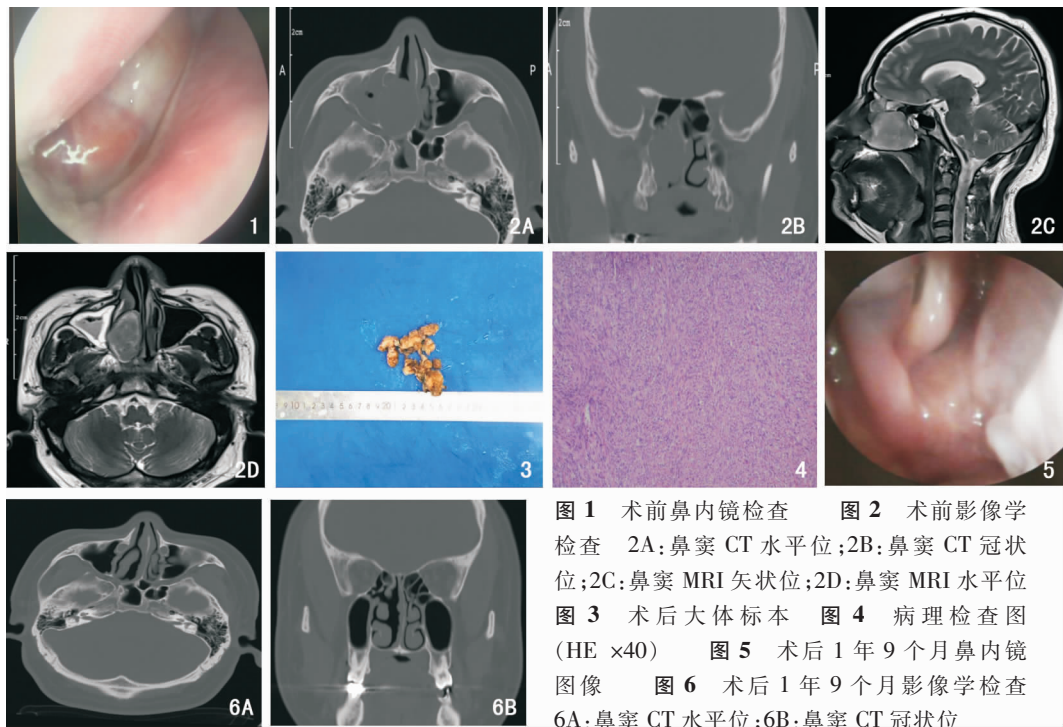


图 1 术前鼻内镜检查 图 2 术前影像学检查 2A:鼻窦 CT 水平位;2B:鼻窦 CT 冠状位;2C:鼻窦 MRI 矢状位;2D:鼻窦 MRI 水平位 图 3 术后大体标本 图 4 病理检查图 (HE ×40) 图 5 术后 1 年 9 个月鼻内镜图像 图 6 术后 1 年 9 个月影像学检查 6A:鼻窦 CT 水平位;6B:鼻窦 CT 冠状位

2 例在初次手术后不久又出现了鼻塞症状,并接受了二次手术,手术后 1 例患者被发现颅内转移,而另 1 例患者则因故失访;还有 1 例患者在彻底切除肿瘤并接受放疗后,经过 2 年 5 个月的随访,未见复发迹象。依据神经纤维瘤的生长特点,可分为局限型神经纤维瘤、弥漫型神经纤维瘤和丛状型神经纤维瘤。孤立性神经纤维瘤大多发生在胃肠道^[5-6],在头颈部的发病率非常低,鼻部神经纤维瘤的发病率在头颈部肿瘤中占 0.3% ~ 1.3%^[7],其中原发于蝶窦前壁的病例目前未见报道。孤立性神经纤维瘤的临床表现通常与肿瘤的位置、大小和生长速度有关。鼻塞和嗅觉障碍是鼻部神经纤维瘤最常见的症状,其他症状还包括鼻出血、面部畸形和眼部症状等^[8]。在本病例中,患者主要表现为渐进性鼻塞和嗅觉减退,与文献报道相符。

2.2 鉴别诊断

影像学检查对于神经纤维瘤诊断具有关键作用。CT 扫描能提供高分辨率的骨和软组织图像,对评估肿瘤对周围骨质的影响尤为重要。孤立性神经纤维瘤 CT 常表现为等或稍低密度、卵圆形或梭形软组织影,边界清楚,增强后可轻/中度强化,局部可见结节样稍高密度区^[9]。在本病例中,CT 扫描显示肿瘤位于右侧鼻腔,边界尚清晰,有助于判断肿瘤的局部侵袭性。CT 值可以提供关于肿瘤密度的信息,有助于区分肿瘤的囊性或实性成分。

MRI 可提供更为细致的软组织对比度,更清晰地展现肿瘤的内部构造及其与周围软组织的交互关系。在 T1 加权成像中,神经纤维瘤一般表现为与周围组织相似或略低的信号强度,而在 T2 加权成像中则通常显示为高信号,有助于鉴别诊断。此外,通过 MRI 增强扫描,可以明确肿瘤的血供情况。在本病例中,MRI 显示肿瘤的信号特征与典型的神经纤维瘤相符,且未显示明显的骨质破坏,这有助于排除恶性肿瘤的可能性。此外,MRI 还显示肿瘤长入后鼻咽腔,对周围结构造成压迫,这些信息对于手术计划的制定至关重要。因此,本病例结合 CT 和 MRI 提示肿瘤位于右侧鼻腔,边界清晰,与文献中描述的影像学特征一致^[10]。

神经纤维瘤在临床上需与鼻息肉、真菌性鼻窦炎、鼻腔血管瘤、鼻腔内翻性乳头瘤以及鼻腔其他良恶性肿瘤等鉴别,这些疾病在临床表现和影像学特征上可能与神经纤维瘤相似,因此需要仔细区分。活检是诊断的金标准。

2.3 治疗策略

确诊后,治疗方案根据肿瘤大小、位置和患者整体健康状况来制定。手术切除是治疗孤立性神经纤维瘤的首选方法,对于不能完全切除或有复发风险的肿瘤,可能需要辅助放/化疗。

目前鼻内镜手术已成为治疗鼻腔孤立性神经纤维瘤的首选方法。利用鼻内镜能精确地切除肿瘤,

同时最大限度地减少对周围组织的损害。研究表明,鼻内镜手术在治疗神经纤维瘤时具有微创、快速恢复和低复发率等优势^[11]。术中辅助射频等离子技术可以有效地控制出血,提高手术的安全性和精确性^[5,12]。对于有恶变倾向的神经纤维瘤,除了手术切除外,还可考虑辅助放/化疗。研究表明,辅助放/化疗可以提高治疗效果,降低其复发率^[13]。

术后跟踪复查对于评价疗效和早期发现复发至关重要。本病例中,患者术后鼻部症状完全缓解,未出现复发,表明手术效果良好。故而,在临床工作中要重视术后随访的重要性,建议患者定期进行鼻内镜检查和影像学检查,以便及时发现复发或恶变^[8]。

综上所述,孤立性神经纤维瘤的诊断和治疗需要综合运用临床症状、影像学检查和病理学检查等多种手段。术前影像学检查对于评估肿瘤的特征和制定手术计划至关重要。鼻内镜手术是一种有效的治疗手段,我们首次采用鼻内镜下射频等离子辅助手术,使术野更清晰,且出血量少、创伤小。术后随访可监测潜在的复发和恶变可能。

参考文献:

[1] Gutmann DH, Aylsworth A, Carey JC, et al. The diagnostic investigation of neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2[J]. JAMA, 1997, 278(1): 51-57.

[2] Yang XC, Chen L. Unusual paranasal sinus solitary neurofibroma and literature review[J]. BJR Case Rep, 2023, 12, 9(5): 20230025.

[3] 周洁,何源萍,曾旭东,等. 鼻腔鼻窦恶性神经纤维瘤 2 例报告

[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2001, 8(3):188.

[4] 刘新华,刘咏虹,莫华. 鼻腔鼻窦恶性神经纤维瘤一例[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 1999, 34(1):59-60.

[5] Tsai PJ, Liu KY, Wang SE, et al. Solitary neurofibroma of the pancreas body not associated with type 1 neurofibromatosis[J]. Chin Med Assoc, 2012, 75(3):132-135.

[6] Hindy P, Parvin R, Hanna K, et al. An isolated neurofibromal polyp of the colon[J]. Case Rep Gastroenter, 2012, 6(1):58-62.

[7] Mautner VF, Tatagiba M, Baser ME. Neurofibromatosis 2 in the people's republic of China[J]. N Engl J Med, 2002, 346(16): 1226-1230.

[8] Evans DG, Baser ME, McGaughran J, et al. A Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis 1[J]. J Med Genet, 2002, 39(5): 311-314.

[9] 李玲玲,姜彦,陈敏,等. 鼻中隔神经纤维瘤一例报告[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2018,32(6):112-113.

[10] Ferner RE, Huson SM, Thomas N, et al. Guidelines for the diagnosis and management of individuals with neurofibromatosis 1[J]. J Med Genet, 2007, 44(2): 81-88.

[11] Lee AG, Brazis PW. The evaluation and management of patients with neurofibromatosis[J]. Surv Ophthalmol, 1998, 42(5): 419-440.

[12] 陈艳,田湘娥,孙文. 经鼻内镜低温等离子辅助下切除鼻腔混合瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2022,28(1): 112-113.

[13] Plotkin SR, Merker VL, Halpin C, et al. Hearing improvement after bevacizumab in a patient with neurofibromatosis type 2[J]. Laryngoscope, 2013, 123(1): 259-261.

(收稿日期:2024-10-05)

本文引用格式:司楠楠,李军,常玮,等. 源于蝶窦前壁的孤立性神经纤维瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2025,31(5): 98-100. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202524391