DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202626012

·病案报道·

鼻腔鼻窦血管外皮瘤样肿瘤 1 例

刘柏莹,孙亚男,王鹏

(哈尔滨医科大学附属第二医院 耳鼻咽喉头颈外科,黑龙江 哈尔滨 150001)

中图分类号:R739.62

鼻腔鼻窦血管外皮瘤样肿瘤(sinonasal hemangiopericytoma-like tumor,SNHPLT)最早由 Compagno 和 Hyams 于 1976 年描述[1],最初被称为血管周细胞瘤,被认为起源于血管周细胞,并具有特征性的鹿角状血管结构。随后,研究发现许多软组织肿瘤具有血管外皮瘤样结构。目前,普遍认为血管外皮瘤是一种肿瘤细胞的排列方式,许多学者建议将该肿瘤命名为血管外皮瘤样肿瘤[2]。SNHPLT 主要位于鼻腔和鼻窦内,很少在鼻咽部或鼻甲内。该病可同时累及一个或多个鼻窦,主要临床表现为鼻塞、鼻出血、流涕、呼吸困难、头痛,影像学表现为鼻腔和鼻窦的息肉样病变,部分病例可能侵犯周围骨组织[3-5]。该病临床少见,在鼻和鼻窦肿瘤中占比不到 1%,因此,临床医生对本病认识有限,容易误诊、漏诊。

1 临床资料

患者,男,28 岁,2024 年 9 月因发现右侧外鼻肿物 1 年入院。1 年前外院鼻窦 CT 提示右侧鼻骨区软组织影伴鼻骨破坏性肿块(图 1a),未行治疗。入院查体:右外鼻背部轻微肿胀、无压痛,皮肤颜色正常、无破溃,肿物质硬、边界清。1 年来肿物进行性增大、变硬,始终无疼痛、麻木等不适,无鼻部及头面部相关症状,体重稳定。复查鼻窦 CT 示右鼻区软组织影增大、鼻骨破坏较前明显(图 1b),颈部淋巴结无肿大,为进一步诊疗收住我院。患者在全身麻醉下接受手术治疗,术中探查证实肿物压迫鼻骨并造成部分骨质破坏,因肿物与周围组织分界清晰,遂将其完整切除,快速冷冻病理检查提示病变为鼻部间叶组织来源的梭形细胞肿瘤(图 2a),后续经免疫组化分析显示 CD31(+),CD34(+),β-catenin(-),STAT-6(-),Cyclin D1(+),CK(-),SMA(+),Desmin(-),S100(-),Caldesmon(-),Ki-67 约 1%(+)(图 2b),最终确诊为 SNHPLT。患者分别于术后 3、8 个月在本院完成随访,术后 3 个月复查可见术区愈合良好,无明显异常隆起;术后 8 个月复查鼻窦 CT 显示鼻骨整体形态良好,仅右侧鼻骨局部存在囊性扩张影,未见明确新生肿物及继发性骨质破坏征象(图 3)。

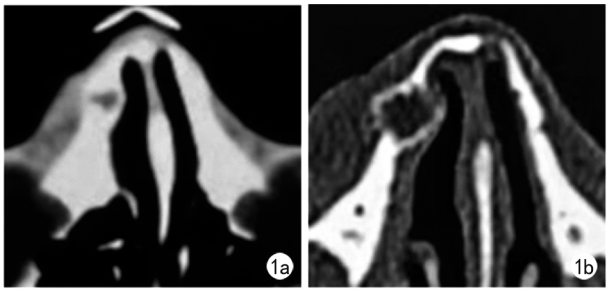


图 1 术前影像学资料 1a:术前外院水平位 CT;1b:术前入院时水平位 CT

2 讨论

SNHPLT 是发生于鼻腔鼻窦的梭形细胞肿瘤,肿瘤细胞具有典型的血管周围肌样细胞免疫表型[3-5]。该病表现缺乏特异性,多以单侧鼻塞、鼻出血、头痛为主要症状,病灶可同时累及多个鼻窦。但本病例完全无鼻腔相关不适,仅表现为外鼻无痛性进行性增大肿物,属于非常罕见的首发表现,术前鉴别诊断难度大,易与鼻部皮脂腺囊肿、纤维瘤、基底细胞癌等混淆[6-7]。

影像学上,CT 或 MRI 常显示鼻腔或鼻窦内边界清晰的息肉样或结节样软组织影,增强后明显强化,部分病例可侵犯邻近骨质。但影像学表现与鼻息肉、内翻性乳头状瘤、血管瘤等相似[5],无特征性改变。

第一作者简介:刘柏莹,女,在读硕士研究生,住院医师。
通信作者简介:王鹏,女,博士,副主任医师;孙亚男,男,博士,主任医师。

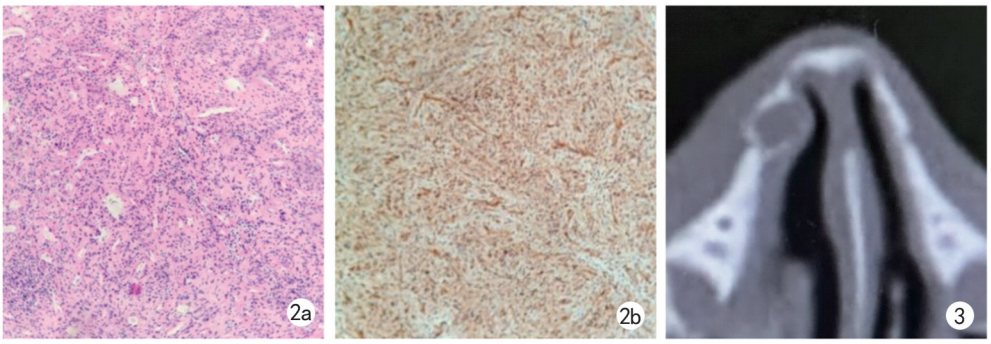


图 2　术后病理资料　2a：术中快速冷冻病理检查　（HE ×40）；2b：肿瘤细胞 Cyclin D1 阳性　（IHC ×40）　**图 3**　术后 8 个月鼻窦水平位 CT

组织病理学是诊断 SNHPLT 的金标准。组织形态学上，肿瘤病变位于黏膜下，边界清晰，无包膜。瘤细胞呈短梭形或卵圆形，胞质嗜酸性，核深染或呈空泡状，异型性不明显。细胞排列成短束、旋涡或栅栏状。间质血管丰富，典型的鹿角状血管和透明变性血管较为常见。免疫组化对于鉴别诊断至关重要，其中 STAT-6（－）可与孤立性纤维瘤的 STAT-6（＋）鉴别；Desmin（－）可排除平滑肌来源肿瘤；S100（－）可排除神经鞘瘤。本病例免疫表型符合典型 SNHPLT，Ki-67 仅 1%（＋），提示低增殖活性。

鉴别诊断主要包括[8]：①孤立性纤维瘤：STAT-6（＋），CD34（＋），但 SMA（－）；②血管纤维瘤：好发于青少年男性，位于鼻咽部，表达 AR、β-catenin；③平滑肌肉瘤：Desmin（＋）、Caldesmon（＋），细胞异型性明显；④血管肉瘤：CD31（＋）、CD34（＋），但细胞恶性特征显著，核分裂象多见；⑤黏膜黑色素瘤[9]：S100（＋）、HMB45（＋）、Melan-A（＋）。

SNHPLT 的首选治疗方法是手术切除，对于无法切除的肿瘤，可以进行辅助放化疗。SNHPLT 的总体预后良好，5 年生存率≥90%。如果出现以下情况，则预后不良：肿瘤体积> 5 cm^3，侵犯骨组织；肿瘤细胞有明显的异型性，有丝分裂数≥ 4/10 HPF，坏死，增殖指数>10%[10]。本病例肿瘤完整切除，术后定期随访中。

总之，SNHPLT 是一种罕见的、具有低度恶性潜能的血管周细胞肿瘤，临床及影像学无特异性，确诊依赖病理检查及免疫组化。临床医生应提高对本病的认识，对鼻腔鼻窦或外鼻的慢性无痛性肿块，尤其是伴有骨质破坏者，应将 SNHPLT 纳入鉴别诊断，首选手术完整切除并保证安全边界。

作者贡献声明：刘柏莹负责论文设计、构思、病例收集、初稿撰写、文献检索；孙亚男负责全文专业校对；王鹏负责论文整体指导、稿件修改、学术内容审核。

利益冲突声明：所有作者均声明无任何利益冲突。

参考文献：

[1] Compagno J, Hyams V J. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases[J]. Am J Clin Pathol, 1976, 66(4): 672-683.

[2] Li X Q, Hisaoka M, Morio T, et al. Intranasal pericytic tumors (glomus tumor and sinonasal hemangiopericytoma-like tumor): Report of two cases with review of the literature[J]. Pathol Int, 2003, 53(5): 303-308.

[3] Watanabe K, Saito A, Suzuki M, et al. True hemangiopericytoma of the nasal cavity[J]. Arch Pathol Lab Med, 2001, 125(5): 686-690.

[4] Thompson L D R, Miettinen M, Wenig B M. 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.

[5] Barnes L, Eveson J W, Reichart P, et al. World Health Organization classification of tumours: Pathology and genetics of head and neck tumours[M]. 3rd ed. Lyon: IARC Press, 2005: 43-44.

[6] 史雅文，汪李琴，殷敏. 外鼻肿物 34 例临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志，2024，30(5)：12-17.

[7] 安新山，王德超，张玲染，等. 30 例鼻面部基底细胞癌术后缺损邻近皮瓣修复的临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志，2025，31(3)：78-81.

[8] 刘大伟，韩安家，梁英杰. 鼻腔鼻窦型血管外皮瘤样肿瘤 2 例及文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志，2010，26(4)：487-488.

[9] 周雪筠，刘穹，王小路，等. 原发性鼻窦黏膜黑色素瘤研究进展[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志，2024，30(4)：44-50.

[10] Weiss S W, Goldblum J R, Folpe A L, et al. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors[M]. 7th ed. Philadelphia: Elsevier, 2019.

（收稿日期：2026-01-13）

本文引用格式：刘柏莹，孙亚男，王鹏. 鼻腔鼻窦血管外皮瘤样肿瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志，2026，32(5)：123-124. DOI：10.11798/j.issn.1007-1520.202626012