

嗅神经母细胞瘤 CT 及 MRI 影像表现 1 例报道

杨柳青, 张义, 张磊

陆军军医大学第二附属医院放射科, 重庆 400037

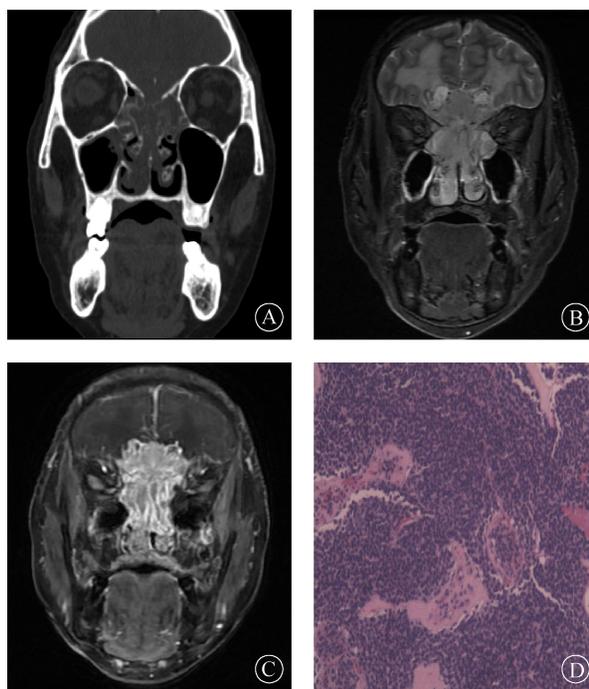
关键词: 嗅神经母细胞瘤; 鼻腔肿瘤; 计算机断层成像; 磁共振成像

中图分类号: R739.62 文献标识码: D 文章编号: 1674-8182(2023)06-0955-03

1 病例资料

患者女, 72岁, 反复双侧鼻出血1年, 伴嗅觉下降, 加重伴头昏头痛1周; 自述患高血压4年。专科查体: 鼻翼扇动、皮下淤血, 双侧鼻黏膜充血水肿, 双侧中、下鼻甲肥大、少量分泌物附着, 双侧鼻腔淡红色新生物、表面欠光滑。实验室检查: IgE 224.03 IU/mL, 梅毒螺旋体特异性抗体阳性。鼻窦 CT: 双侧鼻腔、筛窦软组织密度影填充, 与双侧鼻甲分界不清, 并向前颅窝底生长、邻近双侧额叶见不规则片状低密度影, 肿块平扫 CT 值约 47 Hu, 密度较均匀, 增强扫描动脉期 CT 值约 99 Hu, 静脉期 CT 值约 102 Hu, 鼻中隔、筛板、筛窦壁及蝶窦前壁骨质破坏(图 1A); 双侧额窦及蝶窦稍高密度填充、未见明显强化。鼻窦 MRI: 双侧鼻腔、筛窦不规则团片状异常信号充填, T1WI 表现为等信号, T2WI 呈稍高信号, 肿块向前颅窝生长, 与双侧额叶直、眶回分界不清、边缘长 T1 长 T2 小囊变信号, 双侧额叶不规则片状长 T1 长 T2 水肿信号(图 1B), 增强后病灶明显强化、强化欠均匀(图 1C); 双侧额窦、蝶窦 TWI 稍高、T2WI 高及稍高信号充填, 增强扫描未见明显强化。影像诊断: (1) 双侧鼻腔、筛窦占位, 并向前颅窝生长, 双侧额叶局部受侵; (2) 双侧额窦、筛窦及上颌窦炎。行双侧鼻腔病变活检术, 术后病理: 活检组织呈灰白、灰红色不规则形, 质地较软, 镜下见肿瘤细胞呈小圆形、形态大小较一致, 高密度较均匀分布, 胞质少、核膜不清、核深染, 部分巢状分布、局部菊形团形成(图 1D); 免疫组化: Syn+, CD56+, S-100 瘤巢周围支持细胞及神经丝束+, Ki-67 约 5%~8%+。病理诊断: 双侧

鼻腔嗅神经母细胞瘤 (olfactory neuroblastoma, ONB), Hyams 分级: 2 级。



注: A 为鼻窦冠状位骨窗 CT 图示鼻中隔、筛窦壁骨质变薄、毛糙、部分不连续; B 为鼻窦冠状位 T2 序列 MRI 图示肿瘤侵犯颅内, 邻近双侧额叶边缘长 T2 小囊变信号, 周围不规则片状水肿信号; C 为鼻窦冠状位增强 MRI 图示肿瘤明显强化、强化欠均匀, 其内线状强化; D 为病理图示肿瘤细胞呈形态大小较一致的小圆形, 分布较均匀, 部分巢状分布、局部菊形团形成 (HE 染色, $\times 100$)。

图 1 双侧鼻腔嗅神经母细胞瘤影像学及病理表现

Fig. 1 Imaging and pathological features of bilateral nasal olfactory neuroblastoma

2 讨论

ONB 是一种罕见的恶性神经外胚层肿瘤, Berger 等于 1924 年首次报道并命名, 发病率约为

0.4/100万^[1]。ONB起源于鼻腔、鼻窦嗅上皮,占鼻腔、鼻窦恶性肿瘤的3%~6%^[2-3]。该肿瘤血供丰富、局部侵袭性生长,起病常隐匿、临床缺乏特异表现,早期发现、诊断较困难。

嗅神经为第一对脑神经,由上鼻甲、鼻中隔上部黏膜内嗅细胞聚集形成,通过筛孔进入前颅窝,连接嗅球传导嗅觉。ONB发生部位与嗅黏膜分布一致,鼻腔顶部、筛板区为肿瘤好发部位,可向鼻窦、眼眶、前颅底侵袭生长^[4-5];ONB的临床表现由解剖位置决定,早期病灶较小时无明显症状,常导致诊断延迟,就诊时多属于中晚期^[2,6],随病灶增大、病情进展,临床症状表现为鼻塞、反复鼻出血、嗅觉减退、头面部疼痛、视物模糊、眼球突出等,常为单侧症状^[7-8];ONB可发生于任何年龄段,呈双峰分布,10~20岁、50~60岁为两个发病高峰^[9]。临床根据肿瘤侵袭范围,常用改良Kadish分期^[10-11],包括A期:肿瘤局限于鼻腔;B期:肿瘤侵犯入鼻窦生长;C期:肿瘤范围超越鼻腔和鼻窦,侵犯筛板、眼眶、颅底及颅内等;D期:有颈部淋巴结或远处转移。Hyams等^[12]根据肿瘤的病理学特点将ONB分为4级。分级越高、预后越差^[13]。

ONB在CT上表现为软组织密度肿块,呈类椭圆形、不规则形,侵犯前颅窝时呈哑铃状,密度较均匀,较大时可出现囊变。CT多平面重建冠状位骨窗可清楚显示前颅窝底及眶内壁骨质侵犯情况,表现为骨质变薄、毛糙、局部不连续^[4,8-9]。MRI软组织分辨率高,能多序列、多参数、多平面成像,从而清楚显示肿块范围、形态、边界及周围软组织、颅底、脑实质受累情况,T1抑脂序列有助区别肿块、眼眶脂肪及肌肉信号^[4-5,8];肿块在T1WI呈等、稍低信号,T2多为等、稍高信号,侵及脑实质处病灶边缘可见小囊变,为肿瘤侵犯脑实质的较特征性表现^[5,14];增强扫描多较明显强化,肿块内或边缘可见线状、花环状强化。ONB局部侵袭性较强,血供丰富,易侵犯鼻窦、眼眶、颅底等邻近组织,中晚期可发生淋巴结和血行转移^[15],术前CT和MRI检查可确定肿瘤大小、侵犯情况及与周围血管、神经关系,术后可早期发现肿瘤是否复发,为确定临床最佳治疗方案提供依据。

鉴别诊断包括以下几方面。(1)鼻腔鼻窦癌:鼻腔、上颌窦不规则软组织肿块,密度/信号不均匀,出血、坏死多见,骨质广泛破坏,强化程度不及嗅母细胞瘤;(2)内翻乳头状瘤:鼻腔侧壁好发,上颌窦、筛窦侵犯常见,MRI增强可见特征性脑回样、栅栏状强化;(3)鼻腔淋巴瘤:多位于鼻腔前部,呈均匀等密

度/信号,轻中度强化,骨质破坏轻微;(4)前颅窝底脑膜瘤:呈类圆形、宽基底较均匀密度/信号,其内可见钙化,强化明显,脑膜尾征为特征性强化表现。最终确诊需要病理检查。

ONB的治疗方式主要包括手术、放疗和化疗,首选治疗方法为完整、彻底的外科手术切除,并联合放疗^[16],手术方式应根据肿瘤分期、影像学检查结果及患者自身情况进行合理选择^[17-18]。术后肿瘤多见局部复发,可出现颅内、淋巴结转移,故颈部MRI检查对术前评估及术后随访极为重要。

总之,影像学检查对ONB诊断和分期有重要的价值,结合CT和MRI对肿瘤综合观察、评估,可明确病变范围及周围结构侵犯情况,提高影像学诊断的准确性,对肿瘤的定位、定性、临床分期以及制定治疗方案提供重要参考和依据。

利益冲突 无

参考文献

- [1] 贺新娣,王英.31例嗅神经母细胞瘤临床分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2021,35(4):338-340.
He XD, Wang Y. Clinical analysis of 31 cases of esthesioneuroblastoma[J]. J Clin Otorhinolaryngol Head Neck Surg, 2021, 35(4): 338-340.
- [2] 陈小燕,孙钰博,鞠建宝,等.31例成人嗅神经母细胞瘤临床诊疗及预后危险因素分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2021,35(3):224-228.
Chen XY, Sun YB, Ju JB, et al. Diagnostic and prognostic analysis of olfactory neuroblastoma[J]. J Clin Otorhinolaryngol Head Neck Surg, 2021, 35(3): 224-228.
- [3] 吴涛,刘丕楠.嗅神经母细胞瘤的诊治相关研究进展[J].中华神经外科杂志,2020,36(1):84-87.
Wu T, Liu PN. Research progress in diagnosis and treatment of olfactory neuroblastoma[J]. Chin J Neurosurg, 2020, 36(1): 84-87.
- [4] 韩建秀,蔺鸿儒.CT和MR诊断颅内嗅神经母细胞瘤[J].中国医学影像技术,2017,33S1:1-3.
Han JX, Lin HR. CT and MRI in diagnosis of intracranial esthesioneuroblastoma[J]. Chin J Med Imaging Technol, 2017, 33(S1): 1-3.
- [5] 张武,方芳,李聚佳,等.嗅神经母细胞瘤的MRI表现[J].河北医科大学学报,2018,39(8):969-972.
Zhang W, Fang F, Li JJ, et al. MRI findings of olfactory neuroblastoma[J]. J Hebei Med Univ, 2018, 39(8): 969-972.
- [6] Abdelmeguid AS. Olfactory neuroblastoma[J]. Curr Oncol Rep, 2018, 20(1): 7.
- [7] 王丽萍,王全桂.嗅神经母细胞瘤12例[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2018,25(12):671-674.
Wang LP, Wang QG. Olfactory neuroblastoma: a clinical analysis of 12 cases[J]. Chin Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2018, 25

- (12): 671-674.
- [8] 孙姗姗,汪剑,尹伟,等.嗅神经母细胞瘤的CT和MRI影像表现[J].实用癌症杂志,2020,35(3):517-519.
Sun SS, Wang J, Yin W, et al. Olfactory neuroblastoma: CT, MRI imaging findings and clinical features[J]. Pract J Cancer, 2020, 35(3): 517-519.
- [9] 蒋黎,周永,刘焱,等.嗅神经母细胞瘤CT和MRI特征及病理表现[J].中国医学影像学杂志,2016,24(6):433-436.
Jiang L, Zhou Y, Liu Y, et al. Olfactory neuroblastoma: CT, MRI features and pathological manifestations[J]. Chin J Med Imaging, 2016, 24(6): 433-436.
- [10] Kadish S, Goodman M, Wang CC. Olfactory neuroblastoma. A clinical analysis of 17 cases[J]. Cancer, 1976, 37(3): 1571-1576.
- [11] Foote RL, Morita A, Ebersold MJ, et al. Esthesioneuroblastoma: the role of adjuvant radiation therapy[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 1993, 27(4): 835-842.
- [12] Hyams VJ, Batsakis JG, Michaels L, et al. Atlas of tumor pathology [M]. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1988; 240-248.
- [13] Bell D, Saade R, Roberts D, et al. Prognostic utility of Hyams histological grading and Kadish-Morita staging systems for esthesioneuroblastoma outcomes[J]. Head Neck Pathol, 2015, 9(1): 51-59.
- [14] 赖伟,单慧明,刘建新,等.嗅神经母细胞瘤的MRI、MSCT征象分析[J].医学影像学杂志,2016,26(8):1357-1361.
Lai W, Shan HM, Liu JX, et al. Analysis of MRI and MSCT features of the olfactory neuroblastoma[J]. J Med Imaging, 2016, 26(8): 1357-1361.
- [15] 马双双,刘剑锋,滕峰,等.嗅神经母细胞瘤临床分析(附13例)[J].现代肿瘤医学,2020,28(22):3868-3872.
Ma SS, Liu JF, Teng F, et al. Clinical analysis of 13 cases of olfactory neuroblastoma[J]. J Mod Oncol, 2020, 28(22): 3868-3872.
- [16] 高伟,汪银凤,王亚林,等.嗅神经母细胞瘤内镜手术与传统手术联合放疗疗效分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2020,34(2):128-130.
Gao W, Wang YF, Wang YL, et al. Analysis of the effect of endoscopic surgery combined with conventional surgery in Neuroblastoma[J]. J Clin Otorhinolaryngol Head Neck Surg, 2020, 34(2): 128-130.
- [17] Song XM, Wang J, Wang SZ, et al. Prognostic factors and outcomes of multimodality treatment in olfactory neuroblastoma [J]. Oral Oncol, 2020, 103: 104618.
- [18] Marinelli JP, Janus JR, Van Gompel JJ, et al. Esthesioneuroblastoma with distant metastases: systematic review & meta-analysis [J]. Head Neck, 2018, 40(10): 2295-2303.

收稿日期: 2022-11-21 编辑:叶小舟

读者·作者·编者

本刊下半年各期专题内容

Special Topics of *Chinese Journal of Clinical Research* in the Second Half of 2023

7期:妇科肿瘤临床研究	No.7: Gynecological Tumors
8期:腔镜外科治疗	No.8: Minimally Invasive Surgery
9期:消化系统恶性肿瘤	No.9: Malignant Tumors in Digestive System
10期:脓毒症临床研究	No.10: Sepsis
11期:甲状腺疾病	No.11: Thyroid Disease
12期:糖尿病及其并发症	No.12: Diabetes and Its Complications

稿件形式:

1. 学术前沿(专家论坛)。
2. 学术争鸣:就某一有争议的诊疗方法、观点等的国内外现状进行论述。
3. 临床研究(论著):省部级及以上课题文章优先发表。

欢迎相关专业的专家、研究生、科研人员针对专题积极投稿。

《中国临床研究》编辑部