

2018年南湖院区第十二期临床病例讨论摘编

主持人 鼻科病房 / 曹志伟

病例摘要

患儿女，6岁，以“双侧鼻塞伴血性鼻漏半个月，加重伴视力下降4天”为主诉收入院。

现病史：患儿半月前无明显诱因出现双侧鼻塞，睡眠打鼾，伴有头部闷胀感和双鼻腔血性鼻漏。4天前于当地医院就诊，行电子鼻咽镜检查诊断为“腺样体肥大”，检查后鼻腔出血量增多并出现眼部疼痛，视力下降，为求进一步诊治来院，门诊以“鼻腔鼻窦肿物”为诊断收入院。病来无意识障碍，无耳鸣，听力可，无反复发热，无明显消瘦乏力。饮食可，二便正常。

既往史：否认肝炎结核等传染病史，否认家族遗传病史。否认手术外伤史。

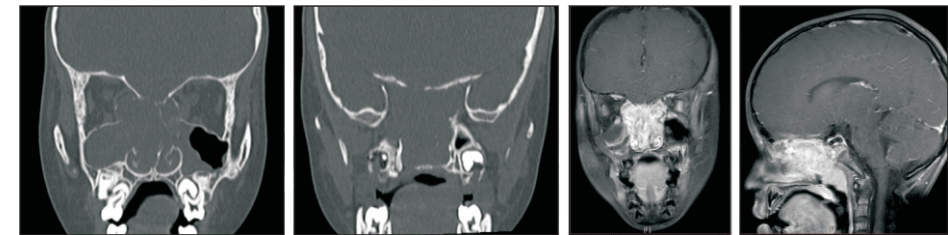
入院查体：T 36.3℃，P 100次/分，R 18次/分，BP 98/52mmHg，BW 17Kg，神情语明，一般状态良好。专科查体：双外耳正常，双鼓膜标志清。外鼻膨隆，表皮无红肿压痛。前鼻镜下右侧鼻腔可见暗红色新生物，少量渗血。左侧鼻腔可见血痂，鼻腔粘膜充血。右眼向前外突出。

辅助检查：鼻窦CT：双侧筛窦、蝶窦、鼻腔内占位，性质待定，邻近多发骨质破坏，累及前颅窝底、眶壁，双侧视神经管变窄；双侧上颌窦、右额窦炎；腺样体肥大。鼻窦增强MRI：双侧筛窦、蝶窦、鼻腔内见不规则团块影，以等T1长T2信号为主，增强扫描示病变不均匀明显强化。双上颌窦内可见长T1长T2信号影。

入院诊断：鼻腔鼻窦肿物（恶性可能性大）；腺样体肥大。

诊疗经过：肿物生长较快，入院后第5天，右鼻肿物已突出鼻腔，伴有少量活动性出血。右眼向前外突出较前明显。患儿精神萎靡，进食差。先全麻行经皮腹腔镜动脉造影术，术中见肿物血供丰富，明胶海绵栓塞双侧上颌动脉，血运明显减少。48小时后全麻行经鼻鼻腔鼻窦肿物切除术，见双侧中鼻道红色不光滑新生物，质软、易碎、触之易出血，双侧眶纸板、颅底广泛受累。开放双侧筛窦、蝶窦、上颌窦和额窦，切除肉眼可见肿瘤，暴露至双侧眶骨膜、颅底。术中冰冻病理示：小圆细胞恶性肿瘤，石蜡切片及术后结合免疫组化，符合胚胎性横纹肌肉瘤。由于患儿术前全身状态较差，术中出血较多，补充红细胞悬液，术后转入小儿重症监

护室，予抗炎、止血、补液等对症治疗后，好转出院。出院后，三次就诊于肿瘤科，完善进一步检查，系统化疗，目前仍在治疗中。



讨论

鼻科病房 曹志伟教授

该患儿病情较重，涉及多个领域，需要多学科协同诊疗，而其中最重的相邻受累部位是颅底。另一个相邻受累部位是眼球，目前已经出现视力障碍下，患儿肿物体积巨大，血运丰富，对外科治疗，特别是内镜手术影响极大，该肿瘤为恶性，侵袭范围广，术后需要补充放化疗。该患儿的诊疗过程，影像学检查提供了很重要的资料。

第一神经外科病房 于宏伟副教授

神经外科和鼻科相关联的部位主要位于鞍区附近，常见的肿瘤有垂体瘤、脑膜瘤、转移瘤等，该患发病部位最多见的是垂体瘤，而垂体瘤位于蝶鞍部位，目前该部位的骨质是完整的，所以首先可排除垂体瘤可能；其次是脑膜瘤，而脑膜瘤多发生于脑膜上下，现磁共振见病变的主体主要位于鼻腔鼻窦部分，脑膜颅内部分并未侵及，因此原发脑膜瘤的可能不大。CT见肿物引起前颅窝底骨质破坏，考虑为肿瘤压迫骨质吸收，不排除脑膜受侵。若患者硬脑膜破损出现脑脊液漏，术中可经鼻腔行脑脊液漏修补术，术后神经外科可行腰大池引流，若反复出现脑脊液漏，可考虑开颅修补。

眼科病房 陈晓隆教授

鼻部、眼部、颅内病变常互相影响，该患者CT所示肿物主体位于鼻腔鼻窦，眶纸板骨质破坏吸收。患儿双眼视力下降，眼压正常，眼底照相检查示双眼视盘界不清，视觉诱发电位示右眼异常，左眼正常。该患者出现的视力下降及视盘水肿考虑为肿物压迫眼眶内壁导致眶纸板骨质吸收，肿物压迫眼球所致，但不能除外浸润的可能。主要的治疗在于清除鼻部病变，术中可能出现眶内容物受累或疝出等，可行眶纸板的修复。

第一介入病房 外周血管介入病房 畅智慧副教授

介入在实性肿瘤的治疗中，最主要的手段就是栓塞治疗。从该患者的增强MRI所示可见，肿瘤在动脉期有明显的强化，说明该肿瘤供血非常丰富，同时该患者病史还有活动性出血的情况，根据上述病情，我们选择了体外动脉造影。通过造影考虑上颌动脉为主要责任血管并进行栓塞。一般选择凝胶海绵这种临时栓塞剂，可以大大减少术中出血。术前预计可能会出现大出血的病例，术中对目标血管进行栓塞后，可降低出血的风险。

病理科 舒红教授

该患者术中冰冻示小圆细胞恶性肿瘤，术后病理结合免疫组化，符合胚胎性横纹肌肉瘤。横纹肌肉瘤病理分型分为4个亚型：胚胎性，梭型细胞性，腺泡状和多形性。其中胚胎性横纹肌肉瘤最常见，绝大多数发生在婴幼儿，好发生于头颈部与泌尿生殖道、腹膜后等，多起源于胚胎间叶组织，为中高度恶性的软组织肿瘤，生长迅速，从该患者病理图像中可见深色的小圆形细胞和间叶组织成分，符合胚胎性横纹肌肉瘤。