

婴儿鼻咽部错构瘤的临床诊疗分析

黄敏 赵斯君 彭湘粤 胡彬雅 赵东吉慧

作者单位: 410007 湖南长沙, 湖南省儿童医院

通讯作者: 赵斯君, Email: Zhaosj3991@sohu.com

DOI: 10.3969/j.issn.1674-7151.2017.02.018

【摘要】 目的 探讨罕见的婴儿鼻咽部错构瘤的临床诊断思维、治疗方法, 降低误诊几率。方法 对 18 例婴儿鼻咽部错构瘤的就诊、误诊、检查、治疗、愈后进行回顾分析。结果 18 例患儿年龄均小于 3 月, 均出生即出现反复喉鸣, 就诊过程中均被多次误诊为先天性喉软骨发育不良。经详细口腔、口咽检查及纤维鼻咽喉镜检查才诊断为鼻咽部新生物, 手术切除新生物, 病检确诊为错构瘤。结论 婴儿期鼻咽部错构瘤罕见, 临床表现与幼儿及成人的鼻腔、鼻咽部错构瘤不同。对于出生即有喉鸣、气促的患儿, 除了考虑喉部疾病, 还应该考虑来自鼻咽部的肿块, 应该重视常规的口腔、口咽检查, 并进行纤维喉镜检查, CT 检查可进一步定位肿块起源, 不能凭经验主观臆断而造成罕见的鼻咽部错构瘤的误诊。错构瘤并不是真性肿瘤, 手术完整切除肿物是其治疗原则, 愈后良好。

【关键词】 鼻咽部; 错构瘤; 诊断; 治疗; 婴儿

Analysis of clinical diagnosis and treatment of nasopharyngeal hamartoma in infant

Huang Min, Zhao Sijun, Peng Xiangyue, Hu Binya, Zhao Dongjihui. Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China

Corresponding author: Zhao Sijun, Email: zhaosj3991@sohoo.com

【Abstract】 **Objective** To describe the clinical diagnosis and treatment of the nasopharyngeal hamartoma in infant, and reduce the misdiagnosis rate. **Methods** Retrospective analysis of the diagnosis, misdiagnosis, examinations, treatment and prognosis on 18 patients with nasopharyngeal hamartoma was done. **Results** 18 patients were within 3 month old and born with stridor, and were misdiagnosed as congenital laryngomalacia. Diagnosis of nasopharyngeal tumor was made after examination and fibrolaryngoscope check, underwent surgical resection, and by pathological results. **Conclusions** infant nasopharyngeal hamartoma is rare, and clinical manifestation is different from preschool period children and adults. For those who born with stridor and be short of breath, we should consider nasopharyngeal tumor besides laryngeal diseases, value examination in the mouth, oropharynx and fibrolaryngoscope check. CT scan can determine the origin of tumor. We cannot just diagnose disease according to experience or it may result to misdiagnosis. Hamartoma are not carcinoma, and the therapeutic principles are operation and general prognosis is good.

【Key words】 Nasopharyngeal; Hamartoma; Diagnosis; Treatment; Infant

错构瘤是指一种可以发生于人体任一部位瘤样增生病变, 它不是一种真性肿瘤, 多发生于肺部和消化道, 头颈部少见^[1], 鼻咽部错构瘤则更为罕见, 与一般肿瘤的临床表现相比无特异性, 所以诊断标准尚无定论, 临床上容易误诊。回顾分析本院收治的 18 例鼻咽部错构瘤婴儿的病例资料, 对此疾病的临床特点、诊断依据、治疗方法进行探讨, 以期提高临床医生对本疾病的诊治水平。

1 临床资料

我院自 2008 年 10 月至 2016 年 11 月共收治

18 例鼻咽部错构瘤的婴儿患者, 均以反复咳嗽、喉鸣、气促、呕吐等症状, 多次在儿科、内科就诊。后经耳鼻喉科会诊或患儿呕吐露出新生物发现鼻咽部肿块。其中 3 例典型病例如下。

1.1 病例 1 患儿男性, 46 d, 体重 3.65 kg, 因反复喉鸣、活动时气促 46 d, 咳嗽 3 d 入院住呼吸内科, 诊断为“肺炎, 先天性喉软骨发育不良?”。入院体查: 呼吸稍促, 呼吸频率(RR) 34 次/min, 唇红, 可闻喉鸣, 咽稍充血, 用压舌板压舌时, 患儿恶心干呕, 见一指头状新生物自口咽吐出。请耳鼻喉科会诊行

纤维喉镜检查,新生物呈淡红条索状,基底位于鼻咽部,游离端伸入下咽部舌根部,约 1.0 cm 粗,可疑息肉或畸胎瘤。肺炎控制后,在全麻气管插管下手术切除鼻咽部新生物,新生物根部基于软腭背面偏右,约 1.0 cm×1.0 cm×5.0 cm 大小,表面光滑,呈似正常皮肤。术后患儿喉鸣、气促完全缓解。出院后随访 3 年半无复发。

1.2 病例 2 患儿女性,20 d,体重 4 kg,间有喉鸣 20 d,呕吐时发现咽后壁新生物 3 d 而入院。入院时查体:呼吸平稳,偶闻喉鸣,无声嘶。纤维喉镜检见自鼻咽后壁有一淡红色、表面光滑的条索状新生物,延伸至食道入口,可拨动,吞咽时会厌稍受压。喉咽 CT 示:下咽部会厌后方咽后壁前缘条形高密度影,CT 值 90 HU,考虑良性病变:先天发育异常或息肉?在全麻气管插管下手术切除新生物,术中发现新生物根蒂位于鼻咽部左侧壁与软腭交界部位,界清,电刀完整切除,出血少,新生物呈圆柱体,约 1.5 cm×1.5 cm×7.0 cm 大小。术后患儿喉鸣完全消失。出院后随访 3 年无复发。

1.3 病例 3 患儿男性,2 月,体重 3.6 kg,因反复喉鸣、气促、进食后容易吐奶 2 个月,症状加重伴咳嗽、呼吸困难 1 d 而入住重症监护室(ICU)。入院时查:体温(T)37.6℃,脉搏(P)158 次/min,RR 42 次/min,营养发育差,急性病容,有鼻扇,唇稍发绀,可见吸气性三凹征,胸骨剑突部凹陷,双肺呼吸音粗,可闻喉鸣音和少量湿啰音。吸入氧浓度(FiO_2)0.25 时查动脉血气:pH 7.31、动脉血二氧化碳分压(PaCO_2)52 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)、动脉血氧分压(PaO_2)62 mmHg、碳酸氢根(HCO_3^-)25 mmol/L、剩余碱(BE)-2 mmol/L、标准碳酸氢盐(SB)23 mmol/L、动脉血氧饱和度(SaO_2)88%,MBS 5.3 mmol/L。入院诊断:①重症肺炎合并呼吸功能不全;②喉鸣查因:先天性喉软骨发育不良?③营养不良。以“喉鸣查因”请耳鼻喉科会诊,用压舌板压舌检查口咽时,见左侧咽侧壁一淡红条索状新生物自鼻咽部垂向下咽部,表面与舌体背面相似,可拨动,直径约为 1.0 cm。麻醉喉镜暴露下,咽部见新生物末端压迫会厌左侧,上下活动。考虑鼻咽部新生物:错构瘤?全麻下行鼻咽部新生物摘除术,术中发现蒂在左侧鼻咽侧壁,自蒂部完整电切除,取出肿块体部约 1.2 cm×1.2 cm×4.5 cm、蒂部 0.5 cm×0.5 cm×2.0 cm 的新生物,表面为光滑皮肤面,质中等,实性感(图 1),横切面可见脂肪、软骨(图 2)。术后因患儿

肺部炎症未予拔管送 ICU 呼吸机辅助呼吸。肺部感染控制拔管后,患儿喉鸣、气促完全缓解,进食未见吐奶。出院后随访 4 个月,未见复发。



图 1 病例 3 患儿手术切除的鼻咽部新生物大体标本

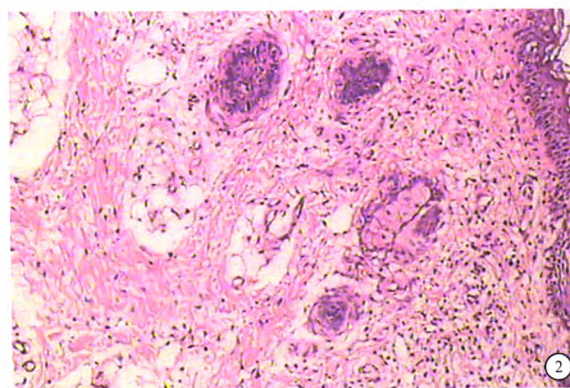


图 2 病例 3 患儿手术切除的鼻咽部新生物光镜下结果(HE ×100)

2 病检结果

18 例患儿术中切除新生物送病检回报:新生物表面被覆鳞状上皮,上皮下可见皮肤附属器及脂肪、血管、淋巴管、纤维及软骨等结构;病例 2 还有平滑肌结构。均诊断为错构瘤。

病检报告:新生物表面被覆鳞状上皮,上皮下可见皮肤附属器及脂肪、血管、淋巴管、纤维及软骨、平滑肌等结构。

3 讨论

错构瘤病名是 1904 年由 Aibrecht 首先提出,在胚胎发育期间或稍后的身体发育过程中发生的异常组织增殖,表现为局部正常组织过度增生,多种组织分化成熟,结构紊乱的瘤样肿块^[2-5],有自限性,无恶性变倾向,多为先天性,或出生时就有,或幼儿期表现为与先天性或遗传性因素有关,真性出现则以获得性环境性因素为主,有文献认为与炎症有关^[5]。错构瘤可单个发生,也可多个存在,多灶性

错构瘤被称为基因多显性遗传病^[6]。本组病例均为发生在鼻咽部的单个错构瘤。

近几十年来国内外文献中可见学龄儿童和成人鼻咽部错构瘤的个案报道^[7-9],临床表现以咽异物感、恶心、单侧鼻塞为主。本组病例都发生在婴儿期,较罕见,有其自身临床特点,均为出生即出现症状,考虑为先天性的疾病。病程中都有反复喉鸣,15 例患儿伴气促,3 例患儿出现恶心、呕吐。都以“喉鸣”为主诉曾在当地多家医院就诊,均被臆诊为“先天性喉软骨发育不良”,未予特殊处理,1 例因恶心、呕吐发现新生物就诊入院外;另 2 例新生儿因“咳嗽”被认为是常见病毒感染^[10-11]所致的“肺炎”收住院。后经口咽部常规检查、纤维喉镜检查发现来自鼻咽部条索状新生物,游离端延伸到咽喉并活动,压迫会厌,气流在声门区形成气流漩涡,导致患儿出现喉喘鸣和气促;例 3 肿块延伸到食道入口而导致吐奶。婴儿不伴声嘶的喉喘鸣最常见的原因是先天性喉软骨发育不良,其次还有会厌囊肿等。病例资料中患儿一出生就出现喉鸣,所以容易被主观臆断为先天性喉软骨发育不良。另外婴儿口腔小,视野窄,检查难以合作,加上肿块都是沿咽侧壁自上而下走行,色泽与口腔黏膜无明显差异,所以肿块在常规口腔检查时很难被发现。从这 18 例病例中我们得到启示,对于喉鸣的婴儿要重视常规的口咽检查,暴露好口腔、口咽各部分。诊断上不能凭经验一概而论为先天性喉软骨发育不良,必须行纤维喉镜或直达喉镜加以鉴别,甚至进一步的影像学检查如鼻咽、口咽、喉咽 CT 或 MRI。但是耳鼻咽喉位置的错构瘤影像学诊断误诊率仍较高^[12-14]

本组病例中鼻咽部新生物 14 例发源于咽侧壁,4 例来自软腭背面偏左侧,外向性生长,外观形态呈条索状,有蒂,界清,表面为皮肤,淡红色,实性,质中等,与以往个案报道的鼻咽部错构瘤外观、性状一致^[7-9]。从外观上应与息肉等一般肿瘤相鉴别,经病理检查才能明确诊断为错构瘤。由于错构瘤本身来源于胚胎组织,其组织结构无功能意义,实际上属于畸形范畴,为局部生长过度畸形的,多少带有肿瘤特性的肿瘤样病变。错构瘤为自限性生长,但不能自行退化^[8],也无恶变的可能性^[15],治疗上选择手术完整切除,本组病例均在全麻及气管插管下自

蒂部完整切除新生物,去除会厌的受压因素,术后喉鸣、气促、恶心完全缓解,术后随访 2 月至 3 年半不等,未见复发。

综上所述,婴儿鼻咽部错构瘤罕见,但出生即可出现喉鸣,应仔细检查口腔、口咽及进行纤维喉镜检查,与先天性喉软骨发育不良、会厌囊肿等相鉴别,降低误诊概率。鼻咽部 CT 可以进一步了解错构瘤的起源部位,有助于手术定位。由于错构瘤并不是真性肿瘤,手术完整切除瘤体是治疗本病的唯一方法,愈后良好。

参考文献

- 1 王炳良,黄观有,许海鹏,等.头颈部错构瘤的病理临床分析——附 30 例报告[J].耳鼻咽喉-头颈外科,2002,9(5):281-283.
- 2 董郡.中国医学百科全书病理学[M].上海:上海科学技术出版社,1986:125.
- 3 Graeme-Cook F, Pilch BZ. Hamartomas of the nose and nasopharynx [J]. Head Neck, 1992, 14(4):321-327.
- 4 Endo R, Matsuda H, Takahashi M, et al. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma in the nasal cavity [J]. Acta Otolaryngol, 2002, 122(4):398-400.
- 5 丘明生.喉错构瘤 1 例及梳理文献 15 例[J].中国眼耳鼻喉科杂志,2016,16(2):81-83.
- 6 喉部错构瘤——文献回顾[J].国外医学(耳鼻咽喉科学分册),1999,23(5):313.
- 7 林晓昕,吴昌竹,何宁.鼻咽部错构瘤 1 例[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2008,22(12):563-563.
- 8 Park SK, Jung H, Yang YI. Mesenchymal hamartoma in nasopharynx: a case report [J]. Auris Nasus Larynx, 2008, 35(3):437-439.
- 9 Hawley KA, Ahmed M, Sindwani R. CT findings of sinonasal respiratory epithelial adenomatoid hamartoma: a closer look at the olfactory clefts [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2013, 34(5):1086-1090.
- 10 王维,林书祥,李胜英,等.天津地区新生儿急性病毒性呼吸道感染的病原学研究[J].中华危重病急救医学,2012,24(2):120.
- 11 梁大立,陆灶其,徐森玲,等.七种呼吸道病毒抗原检测在儿童呼吸道感染中的分析[J].实用检验医师杂志,2015,7(4):216-220.
- 12 周蔚,吴海涛,王舒宜,等.头颈部错构瘤的诊治(附 13 例报告)[J].中国临床医学,2009,16(2):283-284.
- 13 徐刚,刘冰,何刚,等.头颈部错构瘤临床分析[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2013,20(8):393-395.
- 14 于晓峰,顾兆伟,曹志伟.鼻腔呼吸道上皮腺瘤样错构瘤[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2015,22(5):249-252.
- 15 Gu Z, Cao Z. Frontal sinus pneumocele associated with respiratory epithelial adenomatoid hamartoma and nasal polyps [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2012, 147(1):177-178.

(收稿日期:2017-05-13)

(本文编辑:李银平)