经验交流 文章编号:0253-3626(2011)01-0121-03

声门旁原发性副神经节瘤的临床诊治分析并文献复习

朱 新,黄志纯,王孟冬
(东南大学附属中大医院耳鼻咽喉科,南京 210009)

【摘 要】目的:探讨声门旁原发性副神经节瘤的临床病理特点和诊治方法。方法:分析检查 2 例声门旁原发性副神经节瘤病例的临床表现、影像资料、病理切片及免疫组化染色检查,并复习文献资料。结果:2 例患者均表现为声音嘶哑,其中 1 例有轻度呼吸困难,给予颈侧切开手术后均治愈。术后免疫组化分析神经元特异性烯醇化酶(Neuronspecific enolase,NSE)、嗜铬蛋白 A(Chromogranin A,CgA)均为阳性表达。结论:声门旁原发性副神经节瘤是一种罕见的肿瘤,综合分析其临床病理特征,提高诊断的准确性,有效避免误诊。

【关键词】声门旁肿瘤;副神经节瘤;手术入路
【中国图书分类法分类号】R767.1 【文献标志码】A 【收稿日期】2010-07-24

Clinical diagnosis and treatment analysis of paraglottic space primary paraganglioma and literature review

ZHU Xin, et al
(*Department of Otolaryngology, the Affiliated ZhongDa Hospital of Southeast University*)

【Abstract】*Objective*: To study the Clinical, histopathological features and the diagnosis and treatment of primary paraganglioma of paraglottic space. *Method*: 2 cases of primary paraganglioma of paraglottic space were observed, the data of their clinical manifestation, digital image, pathology and immunohistochemistry section were analyzed in detail. And the literature was reviewed. *Results*: Two cases showed a hoarse voice, one case to mild difficulty breathing after surgery were cured neck incision. NSE and CgA were positively expressed in 2 cases after operation. *Conclusion*: primary paraganglioma of paraglottic space was recognized as a rare neoplasm. Its clinical and some auxiliary examinations must be comprehensively analyzed to increase the diagnosis accuracy.

【Key words】naraglottic space neoplasms; naraganglioma; surgical approach

副神经节瘤是少见的神经系统肿瘤,它是特指发生于肾上腺外植物神经系统副神经节主细胞的含有丰富血管肿瘤[1]。主要分布于头颈、纵膈、腹膜后等部位。其临床症状因部位不同而表现较为复杂。原发于声门旁间隙的副神经节瘤非常罕见,国内仅见相关个案报道[2],临床表现早期无明显症状,查体亦较难发现,而且其良、恶性程度与组织学的关系不明确,因此给诊断及治疗造成很大困难。本文对我科收治的 2 例患者诊断治疗进行分析,并复习相关文献,就声门旁原发性副神经节瘤的临床诊治进行探讨。

1 资料与方法

1.1 病例资料

患者 1,女,63 岁,一年半前出现间歇性声音嘶哑,休息后好转,未就医。半年前患者开始出现持续性声音嘶哑,无痰中带血,无呼吸困难,于医院就诊,未发现明显异常,予以对症治疗。但患者声音嘶哑仍持续,且逐渐出现轻微呼吸困难,来我院门诊就诊,门诊行喉镜检查发现右侧喉室可见淡红色新生物隆起,表面光滑。遂入院行进一步检查治疗。

患者 2:男,48 岁,有长期抽烟史。患者于 2 年前开始出现咽部不适感,无吞咽不畅,未予重视。1 年前开始出现声音嘶哑,伴有吞咽不适,无痰中带血,于医院就诊,未见明显异常,以"慢性咽喉炎"予以对症治疗,效果不佳,此后多次就诊,均未发现异常。而患者声音嘶哑持续且有逐渐加重,后来我院就诊,门诊行喉镜检查发现左侧喉室饱满隆起,表面光滑,为明确诊断收住入院。

1.2 术前检查

患者均行动态喉镜检查、喉部薄层 64 排螺旋 CT 扫描,其中患者 1 同时行 CT 增强扫描。

1.3 手术方法及病理

患者经术前全麻准备后,均在全身麻醉插管下,行颈侧切开手术,术中充分暴露声门旁间隙,见新生物均有完整包

作者介绍:朱 新(1979-),男,住院医师,硕士,
研究方向:耳鼻咽喉头颈肿瘤。

膜,予以完整切除。新生物均行 HE 及免疫组化染色检查。

2 结 果

2.1 动态喉镜及影像学检查

2 例患者均表现为一侧喉室饱满隆起,表面光滑,可见图 1。患者 1 行喉部薄层 64 排螺旋 CT 扫描及增强扫描,可见图 2 及图 3。

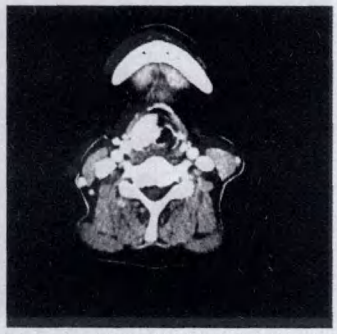
2.2 病理学检查及诊断

大体:新生物的体积,患者 1 为 2.3 cm × 1.5 cm × 1.1 cm,患者 2 为 2.0 cm × 1.0 cm × 1.1 cm,切面均为灰红,质软,包膜完整。镜检:肿瘤组织弥漫分布,被丰富的毛细血管分割成团块状或巢状。肿瘤细胞呈圆形、多角形,核仁明显。免疫组化:神经元特异性烯醇化酶(Neuronspecific enolase,NSE)、嗜铬蛋白 A(Chromogranin A,CgA)、Syn 均阳性表达。结合临床及免疫组化标记确诊为副神经节瘤,细胞生长活跃,倾向良性肿瘤。



右侧喉室隆起(术前)

图 1 术前动态喉镜检查图像

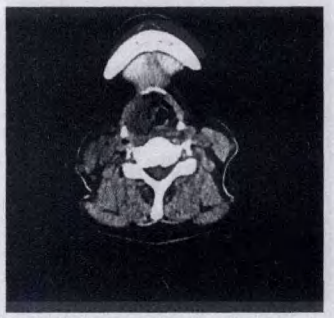


右侧喉部声门上方可见团块状异常强化影,可见明显强化

图 3 患者 1 术前增强 CT 摄片图像

2.3 术后恢复及随访

2 名患者手术后常规予以抗感染、止血及雾化等治疗,颈部伤口隔日换药,术后一周均行颈部拆线后出院。患者术后声音嘶哑明显好转,术后半月复查动态喉镜显示,喉室无明显隆起,可见图 4。患者 1 已随访 3 年,患者 2 随访 6 个月,均未见复发。



右侧喉咽起始处至右侧声带上缘喉壁可见局部软组织增厚影,密度欠均匀,会厌前间隙及右侧喉旁间隙消失

图 2 患者术前颈部 CT 摄片图像



右侧喉室光滑,无隆起

图 4 术后动态喉镜检查图像

3 讨 论

3.1 临床特点

副神经节瘤是指体内散在分布的,与交感或副交感神经有联系的嗜铬或非嗜铬的神经上皮样细胞团。属于一类非常少见的软组织神经内分泌肿瘤,归属(Amine precurson uptake and decarboxylation tumor,APUD)瘤,其约占全身肿瘤的0.12%[3]。根据发生部位不同,可分为肾上腺内及肾上腺外两大类。肾上腺内副神经节瘤临床上又称为嗜铬细胞瘤;肾上腺外又可分 4 种类型:鳃弓源型、迷走神经型、主动脉交感神经节型、内脏型等。

国内报道副神经节瘤多发生于腹主动脉旁神经丛,其次是胸腔、膀胱壁、胆囊及子宫等[4]。原发于声门旁的副神经节瘤罕见。该病初期患者可无任何不适症状,当肿瘤逐渐增大时,可出现局部的症状,如咽部异物感、渐进性的声音嘶哑,后期可出现呼吸困难及吞咽困难。如果肿瘤突然破裂或出血,甚至可出现窒息、死亡可能,少数病人可出现疼痛、咳血等。临床专科检查主要表现为单侧的喉室饱满或突出,表面光滑,声带窥不清。

3.2 诊断及鉴别诊断

由于副神经节瘤在临床上无特异性的表现,其确诊主要依靠病理诊断。根据相关文献,喉部的 CT 及增强扫描对该病的诊断及鉴别诊断亦有重要意义[5]。我科对 2 例患者均行 CT 检查,1 例患者同时行增强扫描,结果显示:平扫时肿瘤的 CT 值约为 42 HU,而增强后 CT 值显著升高,为 126.5 HU,提示副神经节瘤是一种富血供肿瘤,可与其他肿瘤相鉴别。副神经节瘤病理形态特征主要是由主细胞和支持细胞构成,主细胞排列成界限清楚的细胞巢,也可排列成腺泡样或条索状,

偶尔排列成实体样结构，周围被支持细胞部分或完全包绕。主细胞常为多边形，胞质嗜酸淡染或细颗粒状；少数病例瘤细胞内含大量黑色素颗粒，细胞核较小，圆形、卵圆形，核仁不明显。间质富含血窦，并有数量不等的神经纤维、神经元及结缔组织。根据瘤细胞巢内细胞的排列结构以及间质血管的状态，可分实质型、腺泡型、血管瘤样型、色素型。免疫组化瘤细胞表达 NSE、CgA、Syn 和 NF 阳性，而 CK、EMA、SMA、HMB245 阴性，支持细胞 S-100 蛋白阳性，这其中，NSE、CgA 及 S-100 特异性较好，其阳性反应可作为重要标记。副神经节瘤多数是良性的，恶性发生率约为 2.4%~14%[6]。组织学上区别良恶性较为困难，转移是唯一确切的恶性标准，最常见转移至局部淋巴结、肺及骨骼系统。因此，不宜仅凭病理形态区分良恶性，还要结合临床生物学行为加以判断。由于副神经节瘤属 APUD 瘤，需与类癌相鉴别；同时富含血管，需与血管瘤相鉴别，还需与少见肿瘤如恶性黑色素瘤、腺泡状软组织肉瘤等鉴别。

3.3 治疗方式与预后

副神经节瘤是非常少见的肿瘤，发生于声门旁更是临床罕见。Joynt 等[7]报道副神经节瘤的治疗首选手术切除，早期手术彻底清除肿瘤组织是治疗副神经节瘤的最有效途径。对于声门旁原发性副神经节瘤选择何种手术方式，则需进一步探讨。我科收治的 2 例患者，肿瘤体积均较大，其中 1 例已明显压迫气道。另外，由于术前难以判断肿瘤性质，若以我科常规做法，则先行支撑喉镜行活检术，但考虑肿瘤富含血管，此种方式下出血多时止血较困难；即使出血不多，但考虑到肿瘤较大，难以彻底切除干净。因此最终选择行颈侧切开径路的手术方式。术中暴露并切除患侧的甲状软骨上角及部分骨板，充分暴露声门旁间隙，即可发现新生物，沿包膜完整切除肿瘤至喉室外侧，将喉室外侧黏膜悬吊于甲状软骨板上。此种手术方式既能完整切除肿瘤，又不进入喉腔对喉部组织造成创伤，同时可保持呼吸道通畅，术后不出现呼吸困难甚至窒息等情况。

由于大部分副神经节瘤是良性的，手术切除是最有效的方法。近年来有报道放疗和化疗已逐渐应用到副神经节瘤的治疗上来，但主要是治疗恶性副神经节瘤。根据 Huy 等[8]的研究，放疗对于发生于头颈部的恶性副神经节瘤，其疗效和手术基本相同。因此对于恶性副神经节瘤，应综合评估，选择最佳的治疗方案综合治疗。副神经节瘤的预后一般良好，但部分可表现为一定程度的侵袭性生长。我科 2 例患者术后随访 6 个月以上，其中一例已达 3 年，均未发现复发及转移。故临床上早期诊断及术中彻底切除，仍是首选方案，同时强调长期密切随访。

参 考 文 献

[1] Daramola O O, Shinners M J, Levine S C. Secreting jugulotympanic paraganglioma with venous involvement into the thorax[J]. Laryngoscope, 2008, 118(7): 1233-1235.

[2] 梁晓超. 喉原发性副神经节瘤一例[J]. 中华放射学杂志, 2007, 41(11): 1292.

[3] Karagiannis A, Mikhailidis D P, Athyros V G, et al. Pheochromocytoma: an update on genetics and management[J]. Endocr Relat Cancer, 2007, 14(4): 935-956.

[4] 史鸿云, 苑兰惠, 李志刚, 等. 副神经节瘤诊断治疗进展[J]. 实用医学杂志, 2010, 26(5): 711-713.

[5] Park B K, Kim C K, Kwon G Y, et al. Re-evaluation of pheochromo-cytomas on delayed contrast-enhanced CT: washout enhancement and other imaging features[J]. Eur Radiol, 2007, 17(11): 2804-2809.

[6] Nieto Palacios A, Martínez Alvarez R, del Barco Morillo E. Other therapeutic alternatives: radiotherapy and chemotherapy [J]. Acta Otorrinolaringol Esp, 2009, 60(Suppl 1): 130-136.

[7] Joynt K E, Moslehi J J, Baughman K L. Paragangliomas: etiology, presentation, and management[J]. Cardiol Rev, 2009, 17(4): 159-164.

[8] Huy P T, Kania R, Duet M, et al. Evolving concepts in the management of jugular paraganglioma: a comparison of radiotherapy and surgery in 88 cases[J]. Skull Base, 2009, 19(1): 83-91.

（责任编辑：关蕴良）