

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201304008

· 短篇论著 ·

鼻咽部淀粉样变性病的诊治分析

朱刚才,刘勇,谭浩蕾,李果,张欣,张俊毅

(中南大学湘雅医院耳鼻咽喉头颈外科,耳鼻咽喉重大疾病研究湖南省重点实验室,湖南长沙410008)

摘要: **目的** 探讨鼻咽部淀粉样变性病的发病机制、分类、诊断及治疗。**方法** 通过MRI、腹壁脂肪活检及病理学检查确诊的1例鼻咽淀粉样变性病患者,全麻鼻内镜下切除病变并结合文献进行分析。**结果** 结合影像学资料经鼻内镜下完整切除病变,术后病检示黏膜下见大量无定型样物质,刚果红染色(++),术后随访1年无复发。**结论** 鼻咽部淀粉样变性病需病理切片确诊,MRI是诊断与鉴别诊断该病的最佳辅助检查,其首选治疗方式为鼻内镜下手术切除。

关键词: 鼻咽部淀粉样变性病;病理学;鉴别诊断;治疗

中图分类号:R766.3 文献标识码:A 文章编号:1007-1520(2013)04-0314-03

Analysis of the diagnosis and treatment of nasopharyngeal amyloidosis

ZHU Gang-cai, LIU Yong, TAN Hao-lei, et al.

(Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Key Laboratory of ENT major disease research in Hunan Province, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China)

Abstract: **Objective** To discuss the categorization, pathogenesis, diagnosis, and treatment of nasopharyngeal amyloidosis. **Methods** The case diagnosis of nasopharyngeal amyloidosis was confirmed by nasopharyngeal biopsy by MRI and the biopsy of abdominal wall fat. The nasopharyngeal lesion was resected endoscopically. The referred literature was reviewed. **Results** Nasopharyngeal amyloidosis was diagnosed via preoperative and postoperative pathological examinations. MRI might be helpful for the diagnosis and differential diagnosis. The nasopharyngeal lesion was resected endoscopically. Pathological examination displayed amorphous pink material with positive Congo-red staining. The patient has been followed up for one year postoperatively without recurrence. **Conclusions** The diagnosis of nasopharyngeal amyloidosis depends on pathological examination. MRI is the best auxiliary examination for the differential diagnosis, and surgical resection via endoscopic approach is the preferred treatment.

Key words: Nasopharyngeal amyloidosis; Pathogenesis; Differential diagnosis; Treatment

淀粉样变性病是一组因特殊蛋白质在细胞外形成不可溶的具有 β 样折叠结构的纤维丝沉积,从而引起器官功能障碍的疾病,临床上较为少见。本文报道1例鼻咽部淀粉样变性病的临床诊治并结合文献进行分析,以增加临床对这类少见疾病的认识。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,女,25岁,因间歇性左侧鼻腔出血1个月,鲜红色,量较少偶伴回缩涕中带血于我科就诊。间接鼻咽镜见鼻咽部右侧圆枕肿大,咽隐窝明显隆起;纤维鼻咽镜见鼻咽部右侧结节状隆起,表面光滑(图1)。门诊病理初步诊断为淀粉样变性,收住院作进一步诊治。心电图示:II、III、aVF导联ST压低T波倒置;MRI示:右侧鼻咽部边界清楚中等长T1WI、等T2WI边缘轻度强化(图2,3),病变沿右侧圆枕向下达软腭平面。因门诊病理报告提示鼻咽部淀粉样变性,并排除全身性病变。在征得患者及家属知

基金项目:国家自然科学基金(81202128,81272974,81071757,81172558);高等学校博士学科点专项科研基金课题(20100162110036,20090162110065);湖南省科技厅重点项目(2010TP4012-1);中南大学自由探索计划青年教师助推基金(2012QNZT099)。

作者简介:朱刚才,男,博士研究生。

通讯作者:张俊毅,Email:zjy@163.com

情同意下行腹壁脂肪抽吸术,送病检未见淀粉样物质沉积。患者拒绝接受直肠活检及骨髓穿刺。

1.2 治疗方法

排除手术禁忌,完善相关术前检查,患者在全麻下根据 MRI 确定的病变范围行鼻内镜下鼻咽肿物切除术,术后病理石蜡切片示:黏膜下见大量无定型样物质,刚果红染色(++) (图4)。出院诊断为:鼻咽部淀粉样变性病。术后随访1年以上,无复发。

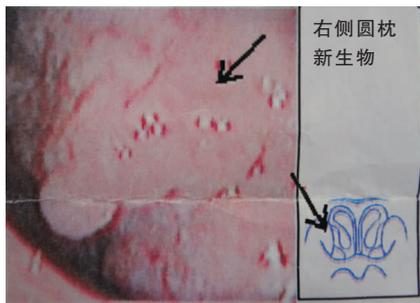


图1 纤维鼻咽镜示右侧鼻咽部圆枕隆起

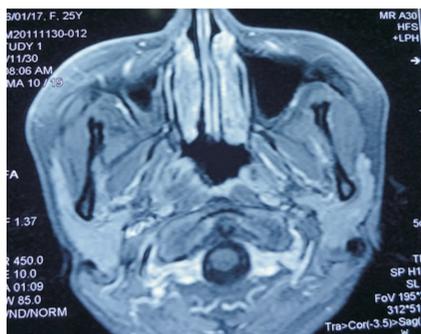


图2 中等 T1 WI 病变与肌肉等信号,边缘轻度强化

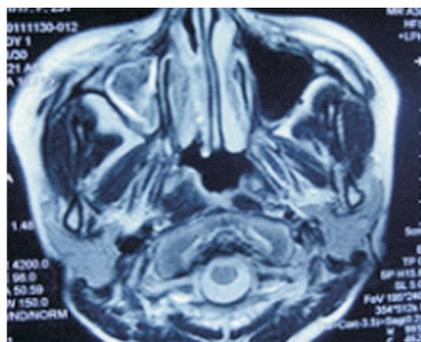


图3 T2 WI 病变低信号

2 讨论

2.1 发病机制及分类

目前该病发病机制学说尚有争议。王宏利等^[1]认为淀粉样变性与机体蛋白质代谢失调

有关而;曲贞等^[2]认为其是由局部的慢性炎症引起的一种自身免疫过程,目前达成共识的是至少25种具有相同 β 折叠结构的前体蛋白可引起淀粉样变性病。

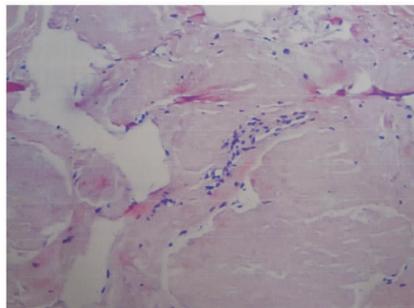


图4 病理切片见大量无定形物质 (刚果红 $\times 200$)

目前流行的两种分类方法是临床分类及生物化学分类:第一,临床分类中 Symmers 分类方法被广泛接受,并证实有临床价值:①原发性淀粉样变性;②继发性淀粉样变性;③与多发性骨髓瘤有关的淀粉样变性;④遗传性或家族性淀粉样变性^[3]。第二,依靠生物化学技术根据构成淀粉样变性中蛋白的前体物质不同而分为相应的类型,其中最常见两种类型是:①AL(轻链型);②AH(重链型)。原发性淀粉样变性由AL蛋白构成,与刚果红亲和力高,易着色;继发性淀粉样变性由AA蛋白构成,与刚果红结合差,不易染色^[4-5]。因此临床病理结合特殊染色既是诊断淀粉样变性的金标准,又可在临床上根据此点间接判断病变属原发性或继发性。本例患者术后病理切片刚果红染色(++)诊断为原发性病变。

2.2 临床检查及诊断

Panda 等^[6]统计后发现,头颈部淀粉样变以喉部最多见(61%),其次为口咽(23%)、气管(9%)、眼眶(4%)和鼻咽(3%)。由此可见鼻咽部淀粉样变性病为少见病。Karimi 等^[7]曾报道1例鼻咽部淀粉样变导致全身性淀粉样变的病例,因此临床上确诊鼻咽淀粉样变性病后需进一步排除存在全身性病变。其排除检查手段种类繁多但缺乏特异性或可行性:①进一步大量的有创性的组织活检如牙龈黏膜下活检、腹壁脂肪抽吸、肝、肾、骨髓、直肠活检;②血清或尿液免疫学检查如尿液分析、尿蛋白和本-周氏蛋白检查、结核菌素皮肤试验、抗核

抗体值、Rh 因子的确定;③胸、骨放射检查,如显示溶解损伤,输尿管、胃肠道放射检查;④血生化检查,如血钙、尿素氮、肌酐、尿酸、全血细胞计数、沉降率、肝酶等。近年来,也有学者提出用放射性核素标记的血浆淀粉样 P 蛋白定位系统标记全身性淀粉样变性的位置^[8-9],本方法特异性高,能对淀粉样变性疾病的病情及治疗效果进行评估提供直观的影像学信息,避免了检查的创伤性及局限性,但是由于常用的显影剂分辨率、显像效果及价格因素,尚无法在临床上推广^[10]。腹壁脂肪抽吸与直肠活检相结合诊断全身性淀粉样变性病阳性率可达 75%~90%^[8]。在临床上大多数局限性病变的患者往往无明显临床症状或症状轻微,直肠活检及骨髓穿刺常常难以征得他们的同意,而腹壁脂肪抽吸却容易被其所接受,故本例中我们对患者行腹壁脂肪抽吸活检、肿块病理送检及刚果染色,结合腹部及心脏彩超初步排除存在全身性病变。

2.3 鉴别诊断与误诊

有学者等曾报道 1 例鼻咽部合并颈部淋巴结肿大,怀疑鼻咽癌,最后病理确诊为淀粉样变性病例。本例患者主诉左鼻间隙出血,且在鼻咽部可见明显肿块,极易让人误诊为鼻咽癌;但是鼻咽癌在 MRI 中常表现为中等 T1WI、T2WI 低信号,增强后肿块均匀中度强化,而本例患者肿物钳夹质硬而韧, MRI 中表现为中等 T1WI、T2WI 边缘轻度强化,其中非常明显且重要的特点是在 MRI 中病变信号与肌肉等信号,这与相关文献报道^[11]完全一致。而在本例 T1WI 增强中边缘轻度强化可能为淀粉样物质沉积于血管内皮导致毛细血管壁的破坏,致使造影剂容易透过其周围毛细血管渗透至肿块周围,这也可能是患者鼻出血的原因。关于肿块强化时间,理论上淀粉样变性中物质是不溶性蛋白的非细胞成分,肿块细胞含量少,理应延迟强化,但是 Motosugi 等^[12]在鼻咽淀粉样变性患者中观察到了长 T2WI 及早期强化的表现。这可能与浆细胞的渗透有关。总之在临床上鼻出血、鼻咽部肿块甚至是鼻咽部肿块合并颈部淋巴结肿大,淀粉样变性也应在诊断考虑范围之内。当然已有学者观测到不少鼻咽癌合并鼻咽部淀粉样变性^[13]。

2.4 治疗与预后

在原发性病变中全身性淀粉样变性病常累及破坏多个器官,一般最先累及肾、心血管系统,进展快,预后较差;而原发性局部淀粉样变性病常累及单个器官如原发性鼻咽部淀粉样变性病则预后较好。针对有症状的局部淀粉样变性病的经典治疗方式是手术切除,本例患者在我院经鼻内镜下切除病变后症状消失,随访 1 年复查 CT 及鼻内镜未见复发,长期疗效有待于以后进一步的随访。

参考文献:

- [1] 王宏利,常瑞生,杜若红.鼻咽部淀粉样变 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉科杂志, 2002, 16(5): 222-222.
- [2] 曲贞,刘刚,王海燕.淀粉样变性病的发病机制及治疗前景[J]. 中华内科杂志, 2008, 47(2): 165-167.
- [3] 吉晓滨,梁赐芳.喉淀粉样变性病[J]. 国外医学(耳鼻咽喉科学分册), 2004, 28(1): 31-34.
- [4] 黄锋先,罗克勤.淀粉样变性病 39 例临床分析[J]. 广东医学, 2001, 22(10): 925-926.
- [5] Chen YS, Li WY, Ho CY. Localized nasopharyngeal amyloidosis [J]. J Chin Med Assoc, 2010, 73(10): 549-552.
- [6] Panda NK, Saravanan K, Purushotamam GP. Localized amyloidosis masquerading as nasopharyngeal tumor: a review [J]. Am J Otolaryngol, 2007, 28(3): 208-211.
- [7] Karimi K, Chhedha NN. Nasopharyngeal amyloidosis: a case report [J]. Laryngoscope, 2010, 120 (Suppl 4): S197.
- [8] Lim JS, Lebowitz RA, Jacobs JB. Primary amyloidosis presenting as a nasopharyngeal mass [J]. Am J Rhinol, 1999, 13(3): 209-212.
- [9] 孙小英,李赞,张海青.喉淀粉样变 18 例临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2012, 8(4): 54-55.
- [10] 康磊,王荣福.放射性核素示踪技术用于淀粉样变的研究进展[J]. 中华核医学杂志, 2009, 29(2): 142-147.
- [11] 邹光成,沈君,梁碧玲.原发性喉淀粉样变性的 MRI 诊断[J]. 影像诊断与介入放射学, 2001, 10(3): 174-175.
- [12] Motosugi U, Ichikawa T, Araki T, et al. Localized nasopharyngeal amyloidosis with remarkable early enhancement on dynamic contrast-enhanced MR imaging [J]. Eur Radiol, 2007, 17(3): 852-853.
- [13] Munichor M, Cohen H, Kerner H, et al. Localized amyloidosis in nasopharyngeal carcinoma diagnosed by fine needle aspiration and electron microscopy. A case report [J]. Acta Cytol, 2000, 44(4): 673-678.

(修回日期:2013-02-28)