

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201906023

· 病案报道 ·

原发于鼻咽部的嗅神经母细胞瘤 1 例及文献复习

潘 晗, 季俊峰, 程 友, 王志颐, 陈 伟, 於 翔

(东部战区总医院 耳鼻咽喉科, 江苏 南京 210002)

中图分类号: R766.3

1 临床资料

患者,男,32岁,1个月前在无明显诱因下出现间断性右鼻出血,晨起回吸涕中带血,症状反复出现并逐渐加重,在外院行鼻咽部CT检查后,诊断为右侧鼻咽部新生物,鼻咽部新生物活检病理示小细胞恶性肿瘤(高度侵袭性)。查体:鼻内镜下见右侧鼻咽部新生物增生隆起,表面有白色伪膜及少量陈旧性血痂,部分糜烂坏死。右侧颈部可扪及1.5 cm × 1.5 cm 大小包块,质硬,活动度尚可。入院后MRI检查提示:鼻咽右侧壁及顶后壁黏膜增厚伴软组织肿块(图1)。PET-CT检查示:右侧鼻咽顶部肿块、右颈部肿大淋巴结,FDG代谢增高。患者于2017年11月28日在我院耳鼻咽喉科全麻下行鼻咽部肿瘤切除术及右侧颈部淋巴结清扫术。术中见:右侧枕三角颈阔肌深面可见一约1.5 cm × 1.5 cm 大小淋巴结;右侧颈深上区胸锁乳突肌深面近颈血管鞘附近可见数个淋巴结,最大约2.0 cm × 2.0 cm;右侧鼻咽部新生物增生隆起,侵及圆枕后缘、咽隐窝及鼻咽顶后壁,约2.0 cm × 1.5 cm大小,表面有白色伪膜及少量陈旧性血痂,质脆,易出血。术中取部分鼻咽部肿瘤送病理,其余大部分肿瘤采用吸割器切除。术后病理回报(图2):小细胞恶性肿瘤(高度侵袭性)。考虑嗅神经母细胞。免疫组化标记示:肿瘤细胞CD56(3+),CD99(核旁点状3+),Syn(3+),Flu-1(1+),CKpan(2+),S-100(-),CgA(-),TTF-1(-),HMB-45(-),Ki-67约80%(+)。颈部淋巴结(4/7)可见肿瘤组织转移。术后患者一般情况好。患者出院后就诊外院,继续行化疗和放疗(6次化疗和1个疗程放疗)。1年后随访患者,其影像学及鼻咽镜检查检查结果暂未提示肿瘤复发表现(图3、4)。

2 讨论

嗅神经母细胞瘤(esthesioneuroblastoma, ENB)是一种少见的鼻腔鼻窦和前颅底恶性肿瘤,其发病率据研究仅占鼻腔肿瘤的3%。其生长较缓慢,发病年龄覆盖范围大,有文献报道嗅神经母细胞瘤有2个发病年龄高峰,分别在11~20岁和51~60岁。男女发病率相似^[1-2]。目前认为ENB为神经外胚层来源的肿瘤,对ENB的起源仍然有争议,大多数人认为该肿瘤起源于嗅神经的上皮细胞的基底细胞,因为大多数的ENB肿瘤位于筛板、鼻中隔上部,上鼻甲、鼻腔外侧壁,以及前颅底,这些部位是嗅神经上皮细胞的分布位置。

本例患者ENB仅发生在鼻咽部,鼻腔及鼻窦未见累及,在以往报道中少见,也属于鼻咽部少见的软组织肿瘤^[3]。鼻咽部ENB在国内文献报道中仅见1例^[4]。其他非典型位置的ENB病案报道有:右上齿槽、腭骨累及鼻中隔和下鼻甲前下局部1例^[5],蝶骨的斜坡上1例^[6]。这说明ENB的位置不仅仅局限于嗅上皮分布的位置(鼻腔的顶部)。

ENB由于生长部位隐匿,早期症状不典型,而不易发现。最常见的症状是单侧鼻塞、涕血,其他伴随症状可有嗅觉下降、头痛以及眼部症状(流泪、视力下降、复视及眼球突出等),某些病例中发现ENB的肿瘤细胞具有内分泌的功能,可以分泌抗利尿激素,患者表现为抗利尿激素分泌异常综合征(主要为低钠血症)^[7]。查体可在鼻腔顶部、中鼻道见到淡红色或灰红色息肉样肿物。而对于原发于鼻咽部或者主要侵犯鼻窦、前颅底等隐蔽位置的ENB易误诊漏诊,影像学检查(CT或MRI增强)^[8]是重要的辅助诊断方法。ENB最常见的转移部位是颈部淋

基金项目:江苏省自然科学基金(BK20161388);江苏省青年医学重点人才基金(QNRC2016917)。

作者简介:潘 晗,女,硕士,住院医师。

通信作者:陈 伟,Email:jhcw001@163.com

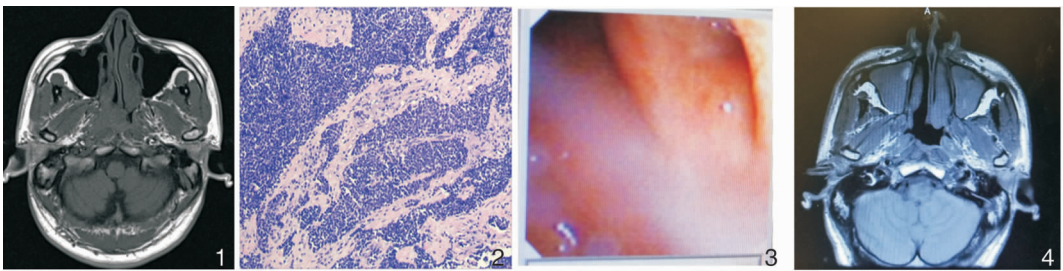


图 1 MRI 示术前鼻咽部新生物 图 2 术后病理学切片 (HE × 20) 图 3 术后 1 年鼻咽镜下鼻咽部黏膜光滑
图 4 术后 1 年鼻咽部 MRI 示鼻咽部未见异常软组织信号,双侧咽鼓管开口较清晰,基本对称(双侧上颌窦均匀软组织影考虑为放疗后黏膜增厚)

巴结。病理证实本例患者右侧颈部已有淋巴结转移,和 PET-CT 的结果一致。

ENB 的确诊依靠病理诊断,其难度较高^[9],特点为:小圆细胞恶性肿瘤。需与其他小圆细胞恶性肿瘤做鉴别,鉴别可结合组织特点及免疫组化。

ENB 缺乏系统的 TNM 分期,临床上应用最广的分期系统为 Kadish 提出的分期:A(病变局限在鼻腔),B(病变位于鼻腔鼻窦),C 期(病变超出鼻腔鼻窦,侵犯眼眶或前颅窝;合并淋巴结转移;合并远处转移)^[10]。研究表明该分期与患者预后有重要相关性。伴有淋巴结转移的 ENB 预后明显变差,其总生存率及无远处转移生存率明显低于无淋巴结转移者^[11]。本病例的分期按照 Kadish 分期应为 C 期,1 年随访暂未发现肿瘤复发。

关于 ENB 的治疗方式的选择一直存在争议。文献报道认为手术切除头颈部肿瘤病灶能够显著提高生存率。ENB 是一种放疗敏感的肿瘤,因此放疗被认为是治疗 ENB 的重要手段。手术联合放疗的综合治疗模式为最常见的综合治疗模式;大致原则为早期患者可单纯手术或单纯放疗,术后有复发高危因素者(如切缘阳性者)予放疗。化疗主要为一种辅助治疗手段,如诱导或辅助化疗,或是与放疗同步或姑息化疗^[11]。

据国外的文献报道,该肿瘤复发率变异较大,有研究示大部分患者为原发灶的复发(达 14 ~ 30%);复发的平均时间为 2 年,但自诊断起至复发最长时间可达 10 年,几乎 50% 患者在 5 年后均有复发^[12]。国内研究 113 例 ENB 样本经治疗后随访 5 年总生存率、无局部区域复发生存率、无远处转移生存率分别为 65%、73%、和 67%^[11]。

通过该患者我们需积累 ENB 非典型发生部位的经验,临床需警惕鼻塞、涕血等不典型的临床表现,鼻咽部的新生物建议早期活检、多次活检以防止恶性肿瘤的漏诊。

参考文献:

- [1] 易彬,石润杰,王珮华,等.嗅神经母细胞瘤 3 例报道及文献回顾[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2011,17(5):379-381.
Yi B, Shi RJ, Wang PH, et al. Esthesioneuroblastoma: A report of three cases and review of the literature [J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2011, 17(5): 379-381.
- [2] Morita A, Ebersold MJ, Olsen KD, et al. Esthesioneuroblastoma: prognosis and management [J]. Neurosurgery, 1993, 32(5): 706-715.
- [3] 周全,刘红刚,万鸿飞.鼻咽部肿瘤及瘤样病变的临床病理分析[J/CD].中华临床医师杂志(电子版),2009,3(9):1468-1477.
Zhou Q, Liu HG, Wan HF. The clinicopathologic overview of nasopharyngeal tumors and tumourlike lesions [J/CD]. Chinese Journal of Clinicians (Electronic Edition), 2009, 3(9): 1468-1477.
- [4] 毛永征,王振常.鼻咽部嗅神经母细胞瘤一例[J].中华放射学杂志,2007,41(3):334-335.
Mao YZ, Wang ZC. Esthesioneuroblastoma located at the nasopharynx: A case report [J]. Chinese Journal of Radiology, 2007, 41(3): 334-335.
- [5] von Zeidler SV, Guidi R, Alencar Rde C, et al. Atypical esthesioneuroblastoma invading oral cavity: a case report and review of the literature [J]. Diagn Pathol, 2014, 9:10.
- [6] Zahedi FD, Gendeh BS, Husain S, et al. Ectopic Esthesioneuroblastoma of the Sphenoclivus: A Rare Entity [J]. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg, 2017, 69(1): 125-129.
- [7] 刘芳,丁翊,戎建明,等.以低钠血症为首发症状的嗅神经母细胞瘤 1 例[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2015,29(5):474-475.
Liu F, Ding Y, Rong JM, et al. Olfactory neuroblastoma with initial manifestations of hyponatremia: a case of report [J]. Journal of Clinical Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, 2015, 29(5): 474-475.
- [8] 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]. Chinese Journal of Medical Imaging, 2016, 24(6): 433-436.
- [9] 刘红刚.鼻腔鼻窦小圆细胞恶性肿瘤的病理诊断及鉴别诊断[J].诊断病理学杂志,2014,21(7):405-409.
Liu HG. Pathological diagnosis and antidiastole of small round blue

cell tumors of the nasal cavities and paranasal sinuses[J]. Chinese Journal of Diagnostic Pathology, 2014, 21(7): 405-409.

- [10] Kane AJ, Surghrue ME, Rutkowski MJ, et al. Posttreatment prognosis of patients with esthesioneuroblastoma [J]. J Neurosurg, 2010, 113(2): 340-351.
- [11] 尹珍珍. 嗅神经母细胞瘤临床特点、疗效分析及综合治疗模式探讨[D]. 北京:北京协和医学院, 2016.
- Ying ZZ. Discussion of clinical features, efficacy analysis and comprehensive treatment model of esthesioneuroblastoma [D]. Beijing:

Peking Union Medical College, 2016.

- [12] Dulguerov P, Allal AS, Calcaterra TC. Esthesioneuroblastoma: a meta-analysis and review [J]. Lancet Oncology, 2001, 2(11): 683-690.

(收稿日期: 2018-12-12)

本文引用格式: 潘 晗, 季俊峰, 程 友, 等. 原发于鼻咽部的嗅神经母细胞瘤 1 例及文献复习 [J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2019, 25 (6): 678-680. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.201906023

DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.201906024

· 病案报道 ·

采用自体肋软骨整复歪鼻同期鼻内镜下鼻中隔偏曲矫正术 1 例

江海丽, 侯凤艳, 钱 宇, 杨俊慧

(中国人民解放军陆军特色医学中心耳鼻咽喉头颈外科, 重庆 400042)

中图分类号: R765.9

鼻位于面部正中, 易受外力打击, 形成鼻骨骨折, 若未能及时准确地复位和妥善固定, 后期则会发生歪鼻畸形, 影响患者的面部表情及美观^[1], 且外伤性歪鼻畸形常伴有鼻中隔偏曲、鼻腔通气及引流功能障碍, 如鼻塞、流涕、头痛等不适。因涉及鼻部骨性结构的修复重建, 歪鼻合并鼻中隔偏曲患者的修复手术较为复杂, 我科收治 1 例严重外伤性歪鼻畸形患者, 该患者鼻背部鼻梁呈凹陷畸形合并鼻中隔严重偏曲及鼻中隔骨折, 在鼻内镜的辅助下, 行自体肋软骨歪鼻整复同期鼻中隔偏曲矫正术, 在重建鼻外形、保持其美观的同时, 修复鼻腔通气功能, 临床效果满意。现报道如下。

1 一般资料

1.1 术前资料

患者, 男, 48 岁, 因“外伤性歪鼻畸形伴右侧鼻塞 14 年”就诊。患者于 14 年前头面部受严重外伤, 因当时合并颅脑外伤、脑脊液鼻漏, 未行鼻骨骨折复位。体检: 鼻根部鼻骨塌陷(图 1)、鼻中隔部分骨

折, 鼻中隔向右偏曲, 双侧下鼻甲肥大, 双侧鼻腔嗅觉已丧失, 术前行鼻外形美学分析、鼻内镜(图 2)、鼻部及肋软骨影像学检查(图 3、4), 充分了解鼻部支架、肋软骨走形及钙化情况。

1.2 手术方法

患者取仰卧位, 静脉复合麻醉气管插管成功后, 鼻面部及胸腹部常规消毒铺巾, 用肾上腺素生理盐水棉片收缩双侧鼻腔黏膜 2 次。

1.2.1 肋软骨取出术 用 20 ml 注射器针头蘸取亚甲蓝标记肋软骨走形及手术切口, 第 7 肋软骨前表面用 1:10 000 肾上腺素生理盐水混合液做局部浸润麻醉, 减少术区出血。用 20 ml 注射器针头探知肋软骨部分, 调整切口线, 沿切口线切开长约 30 mm 皮肤, 钝性分离皮下筋膜, 肌层用电刀切开。肌膜暴露后, 通过触摸再次确定要切割的肋软骨位置, 以确保切口线的长轴直接位于肋软骨表面, 减少过度分离的损伤。打开肌膜后, 按照肌肉的走形分开肌肉, 通过下面的网状层看到肋软骨的软骨膜, 在肋软骨表面的长轴近中线处“工”字形切开软骨膜, 确定切口长度后, 在暴露的肋软骨两端做垂直于肋软骨表面的切口, 切透软骨膜, 用肋骨剥离器推开软骨膜, 露出要切割的肋软骨全长及上下缘, 然后用钝的肋骨剥离器剥离肋软骨后侧的软骨膜, 彻底游离肋软

作者简介: 江海丽, 女, 在读硕士研究生, 医师。
通信作者: 杨俊慧, Email: 750491546@qq.com