

恶性颈动脉体副神经节瘤 1 例报道并文献复习

洪亚然, 黄行志, 沈丽达

(昆明医科大学第三附属医院, 云南省肿瘤医院肿瘤化疗研究中心, 云南省肿瘤医院内一科, 云南昆明 650118)

[关键词] 恶性副神经节瘤; 颈动脉体; 治疗

[中图分类号] R739.4 [文献标识码] A [文章编号] 2095 - 610X (2014) 02 - 0134 - 02

副神经节瘤 (Paraganglioma) 是指体内散在分布, 与交感或副交感神经有联系的嗜铬或非嗜铬神经上皮样细胞团。是一类起源于神经鞘细胞的肿瘤, 主要分布于头颈、纵膈、肾上腺及腹膜后等有副神经节聚集的部位, 临床上较为少见。颈动脉体副神经节瘤 (carotid body paraganglioma, CBP) 是最常见的头颈部副神经节瘤, 约占头颈部副神经节瘤的 60%, 占头颈部肿瘤的 0.03%^[1,2]。颈动脉体副神经节瘤多为缓慢生长的良性肿瘤, 恶性颈动脉体副神经节瘤临床较为罕见。

1 临床资料

1.1 一般资料

患者, 男, 17 岁, 因“发现右颈部包块 2 a, 乏力 1 a 余”入院。患者 2 a 前发现右侧颈部约 1.0 cm × 1.0 cm 大小包块, 质韧, 活动度可, 无明显疼痛不适, 未予重视。1 a 前患者开始出现稍活动后全身乏力, 无畏寒发热, 无血压升高, 无头晕头痛, 无潮热盗汗等症状。查体: 生命体征平稳。神志清楚, 慢性病容, 贫血貌, 皮肤巩膜无黄染, 右侧颈部扪及 2 cm × 2 cm 大小包块, 质韧, 活动可, 无压痛。余全身浅表淋巴结未触及肿大。心肺腹查体无特殊。

1.2 影像学资料

CT 示: 右侧颈动脉鞘内软组织影, 最大截面积约 2.5 cm × 2.0 cm, 病变明显不均匀强化, 内见坏死区, 病变包埋颈动脉内外。颈部见多发增大淋巴结, 见图 1。右肺中野见浅淡小结节影, 见图 2。肝脏左内叶及右前叶巨大肿块, 见图 3。PET/CT 检查提示: (1) 肝脏肿块、右颈部淋巴

结、双肺结节及 C₅ 椎体糖代谢增高病灶, 均为恶性肿瘤; (2) 左侧腋窝淋巴结糖代谢轻度增高, 肿瘤侵犯待排。

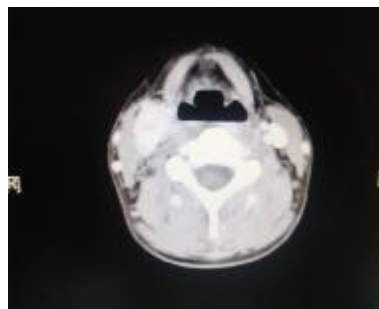


图 1 CT 示: 右侧颈动脉鞘内软组织影

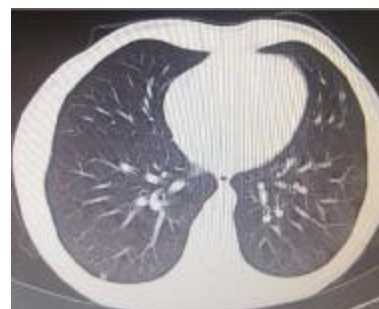


图 2 CT 示: 肺内小结节影



图 3 CT 示: 肝左外叶动脉期明显强化结节影

[作者简介] 洪亚然 (1988~), 女, 云南昆明市人, 在读硕士研究生, 主要从事肿瘤化疗及姑息治疗的临床工作。

[通讯作者] 沈丽达. E-mail: shenlida2560@qq.com

1.3 病理学资料

右侧颈部淋巴结活检提示: 淋巴结检查见肿瘤浸润. 免疫组化示: 肿瘤细胞CgA(+), PCK(-), TTF-1(-), TG(-), Calcitonin(-), CK19(-), I-IBME-1(-), EMA(-), Vimentin(-), Syn(+), CD56(+), AE1/AE3(-), Ki-67(+, 约5%~10%); 支持细胞S-100(+); 组织化学: PAS(-); 病理诊断: 恶性颈动脉体副神经节瘤.

1.4 治疗经过

患者完善相关检查后明确诊断: 右颈恶性颈动脉体副神经节瘤. 行紫杉醇脂质体+卡铂方案化疗3周期, 未见明显化疗副反应, 疗效评价稳定. 后更改方案阿霉素+异环磷酰胺化疗2周期, 未见明显化疗副反应, 疗效评价稳定.

2 讨论

目前文献报道多为单纯颈部病灶, 部分患者经手术切除病灶多年后发生其他脏器转移才确诊为恶性颈动脉体副神经节瘤. 本例患者确诊时已有全身多处转移, 临床十分少见.

2.1 病理学特征

恶性颈动脉体副神经节瘤镜下可见主细胞和支持细胞. 主细胞较大, 呈多角形、圆形、卵圆形, 包浆丰富, 呈嗜酸性细胞颗粒状, 亦可透亮或空泡状, 核圆、卵圆形或梭形, 染色质颗粒粗, 分布不均匀, 可见数量不等核分裂象及多数瘤巨细胞. 支持细胞分布于细胞巢外围, 呈梭形, 核染色较深. 间质毛细血管丰富, 可呈血窦样. 灶性细胞成堆, 失去良性的化学感受器样细胞巢结构^[9]. 因副神经节瘤的组织学与生物学行为不相符合, 判断其良恶性需要结合临床是否有邻近器官的侵袭和远处转移. 所以仅通过病理学检查很难鉴别良、恶性副神经节瘤^[4].

2.2 临床特征

副神经节瘤根据其是否分泌儿茶酚胺, 分为功能性副神经节瘤和非功能性副神经节瘤. 功能性副神经节瘤能分泌儿茶酚胺, 临床上常表现为血压升高、心动过速、头晕、头痛、潮热、多汗等症状. 非功能性副神经节瘤常无特征性临床表现, 常以肿瘤发生部位的渐大肿块或压迫症状为首发症状. 副神经节瘤生长十分缓慢, 每年生长<5mm, 倍增时间约为4.2a^[1]. 本例患者无血压升高、心动过速等症状, 为非功能性副神经节瘤, 其发现颈部肿块至确诊约2a, 颈部肿块未见明显增大, 说明恶性副神经节瘤的生长速度缓慢, 与文献报道相

符. 恶性副神经节瘤的主要转移器官包括局部淋巴结、肝脏、肺及骨. 本例患者就诊时, 已有颈部淋巴结、双肺、肝脏及C₅椎体转移, 符合恶性副神经节瘤的临床特点.

2.3 鉴别诊断

副神经节瘤分布广泛, 组织学形态表现也多种多样, 极易发生误诊, 需与发生在各部位的其他肿瘤相鉴别: (1) 嗜铬细胞瘤: 主要区别于发生部位, 嗜铬细胞瘤指发生于肾上腺髓质, 并有合成、贮存、分泌儿茶酚胺功能的肿瘤. 其患者尿儿茶酚胺及其代谢物香草杏仁酸(VMA)的检测对鉴别诊断有帮助; (2) 类癌: 细胞形态单一, 间质常含较多纤维组织, 免疫组化类癌血清素标记对阳性, 表达神经内分泌标记同时也表达上皮性标记CK、EMA. 而副神经节瘤上皮标记阴性; (3) 腺泡状软组织肉瘤: 细胞巢较大, 排列呈腺泡样, 瘤细胞大, 核呈空泡状, 核仁清晰, 胞质丰富, 其形态结构与副节瘤相似. PSA染色可见阳性颗粒结晶状小体. 免疫组化腺泡状软组织肉瘤Syn、CgA等神经内分泌标记呈阴性. 副节瘤呈阳性.

2.4 治疗

本病例在确诊时已有全身多发转移, 无法手术切除, 故选择全身化疗. 目前的研究显示副神经节瘤对放、化疗均不敏感, 可作为辅助治疗, 对预防复发转移, 提高术后生存率有一定帮助. 本例患者选择紫杉醇脂质体加卡铂化疗后病情稳定, 后更改方案行阿霉素加异环磷酰胺化疗, 疗效评价稳定, 说明该肿瘤对此化疗方案不敏感. 文献报道的恶性颈动脉体副神经节瘤多死于全身转移多脏器功能衰竭, 尚待进一步研究.

[参考文献]

- [1] PELLITTERI P K, RINALDO A, MYSSIOREK D, et al. Parangliomas of the head and neck [J]. *Oral Oncology*, 2004, 40(6):563-575.
- [2] BOEDEKER C C, RIDDER G J, SCHIPPER J. Parangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment[J]. *Familial Cancer*, 2005, 4(1):55-59.
- [3] 刘复生. 中国肿瘤病理学分类[M]. 北京: 科学技术文献出版社, 2005: 356-358.
- [4] LUNA-ORTIZ K, RASCON-ORTIZ M, VILLAVICENCEN-CIO-VALENCIA V, et al. Carotid body tumors: review of a 20-year experience [J]. *Oral oncology*, 2005, 41(1): 56-61.

(2013-12-9 收稿)