

鼻咽小细胞神经内分泌癌一例

· 病例报告 ·

黄凤巧, 杨建均, 农惠惠, 徐子海

作者单位: 530021 南宁, 解放军 303 医院放疗科(黄凤巧, 农惠惠, 徐子海), 病理科(杨建均)

作者简介: 黄凤巧(1985-), 女, 在读研究生, 住院医师, 研究方向: 肿瘤放疗。E-mail: 14204991@qq.com

[关键词] 鼻咽; 小细胞神经内分泌癌; 病理诊断

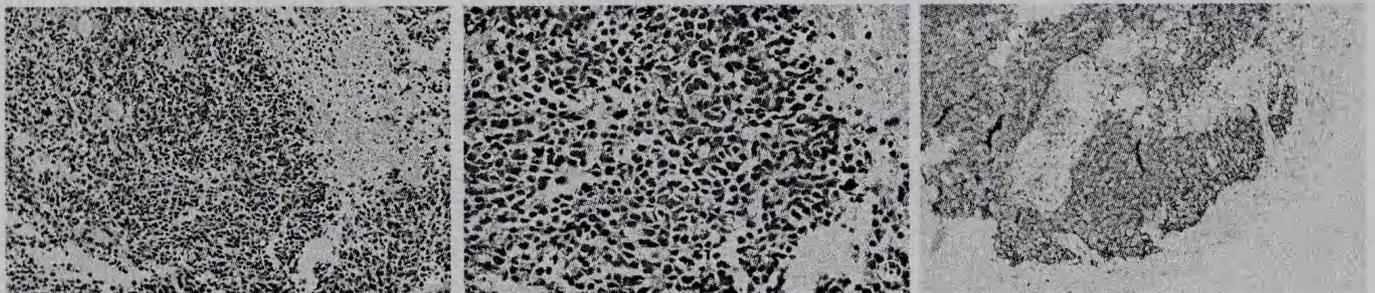
[中图分类号] R 739.62 [文章编号] 1674-3806(2014)09-0864-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2014.09.23

1 病例介绍

患者,男,63岁,因“鼻塞、全身骨痛2月”于2012-12-18入院。查体:右侧颈部可触及数枚肿大淋巴结,较大者约2×2cm,质中,活动可,无明显压痛,全身其他部位浅表淋巴结未触及明显肿大。耳鼻喉专科检查:眼睑无浮肿,巩膜无黄染,双侧瞳孔等大等圆,直径约为3mm,对光反射灵敏,眼球活动自如。双侧外耳道通畅,乳突无压痛,左耳听力减退。双侧鼻腔欠通畅,双鼻黏膜稍充血、水肿,鼻甲稍肿大,鼻道内见少量黏性分泌物,右侧鼻腔上颌窦开口处可见肿物,无出血、溃疡。副鼻窦区无明显压痛。口咽黏膜完整,无充血、肿胀、溃疡、假膜及异物。左侧鼻咽部黏膜局部充血,右侧鼻咽部、后鼻孔可见肿物,无出血、溃疡。实验室检查:EB病毒抗体测定弱阳性。PET/CT全身扫描结果:(1)右侧鼻腔及鼻咽部右顶后壁占位,代谢增高,考虑恶性肿瘤、鼻咽癌可能,并累及右侧筛窦、右侧上颌窦致骨质破坏;(2)右侧颈部多发结节,代谢增高,考虑淋巴结转移;(3)全身多处骨高代谢灶,考虑骨转移;(4)两肺少许陈旧性病灶,左侧冠状动脉硬化;(5)脊柱退

行性变。电子鼻咽镜检查:右侧上颌窦、鼻腔肿物。活检病理报告示右侧鼻咽部上皮多蓝染的小圆形肿瘤细胞浸润性生长,可见菊形团及坏死灶,见图1。免疫组化结果:CK、LCA、34βE12、P63(-),CD56、Syn(+),TTF-1(部分+),Ki-67(+约60%~80%)。综合以上结果,符合小细胞性神经内分泌癌诊断。予行调强放疗,PGTVnx(鼻咽部、蝶窦、筛窦)为70Gy/33次、PGTVnd(颈部局部肿大淋巴结)为70Gy/33次、PCTV1(上颈部淋巴结引流区)为62Gy/33次、PCTV2/CTVnd(下颈部淋巴结引流区)为56Gy/33次;于放疗结束后行紫杉醇+顺铂方案辅助化疗1周期(紫杉醇240mg静滴,第1天;顺铂65mg静滴,第2、3天)。后因个人原因拒绝后续化疗。于末次化疗结束后1个月返院复查,患者诉鼻塞、全身骨痛症状好转;鼻咽镜检查示右侧鼻腔较多分泌物,鼻腔通畅,鼻咽部黏膜水肿,鼻腔及鼻咽部未见新生物;鼻咽部磁共振检查示鼻咽部放疗后改变,与治疗前片子对比,原右侧鼻腔及鼻咽部、筛窦等病灶明显缩小。



Ⓐ鼻咽小细胞神经内分泌癌,可见小圆形细胞浸润、坏死(HE,中倍放大)

Ⓓ可见 HomerWright 菊形团(HE,高倍放大)

Ⓒ细胞浆阳性(SYN染色,中倍放大)

图1 患者右侧鼻咽部组织活检病理报告图

2 讨论

2.1 神经内分泌癌为罕见的恶性肿瘤,具有高恶

性、凶险性、致死性等特点,目前认为该类肿瘤来源于胺前体摄取和脱羧细胞^[1]。自1973年Hart和

Earle 报道首例以来,本病的报道陆续增多,但仍为临床少见肿瘤,仅占肿瘤发病率的1%。而原发性于鼻咽部的小细胞性神经内分泌癌较为少见,发病率无统一报道,占鼻咽部恶性肿瘤的比例不足1%。

2.2 确诊和鉴别诊断主要依靠病理诊断,其需要满足以下小细胞性神经内分泌癌诊断的病理特点:(1)光镜下组织形态属小细胞恶性肿瘤,并伴有 Homer-Wright 菊形团^[2]及坏死灶;(2)免疫组化诊断上至少含有2种以上不同神经内分泌颗粒标记物;(3)高增殖指数及病理性核分裂指数;(4)常出现肿瘤性凝固性坏死。本病例肿瘤发病于鼻咽部,光镜下为恶性小圆形肿瘤细胞,应与其他小圆细胞性恶性肿瘤鉴别:(1)淋巴母细胞型淋巴瘤,此细胞染色质细腻或呈细颗粒,可见小核仁,免疫标记为 LCA、Tdt 阳性,CD3 或 CD20 等阳性;(2)小细胞未分化癌,镜下癌细胞呈巢状分布,卵圆形泡状核,光镜下与本疾病理难鉴别,但免疫组化前者以 CK,EMA 弥漫阳性为主,且 CD99 等阴性,而后者却相反;(3)神经母细胞瘤,免疫组化中常见 NF 阳性,过碘酸雪夫氏反应有助于鉴别。(4)鼻腔葡萄状横纹肌肉瘤,有特征性的“形成层结构”,且表达肌源性标记如 DES、myoD1 等。(5)小细胞无色素性恶性黑色素瘤,表达黑色素标记物如 malen-A、S100、HMB45、gp100 等。(6)原始神经外胚层肿瘤,表达 CD99、BCL2 等。临床上诊断与鉴别诊断首先需要通过 MRI 明确占位累及的范围,条件好的医院可通过检测血中肿瘤标记物 SYN 和 NSE 来评估是否为神经内分泌中肿瘤,取活检并加电镜检查以寻找神经内

分泌颗粒或进行基因测序来明确基因突变的类型。该部位发生此肿瘤少见,因此,一旦患者表现为鼻腔、鼻咽占位且具有凝固性坏死,都需要进行排除。

2.3 目前鼻咽癌公认和有效的根治性治疗手段为放射治疗,或放疗为主的综合治疗。残存或复发病例在符合手术治疗条件时,行手术挽救可取得较好的临床结果,化疗主要应用于晚期患者^[3,4]。黄德亮等^[5]认为小细胞神经内分泌癌属分化差的肿瘤细胞,单纯手术往往不能奏效,近年来采用手术加放疗和(或)化疗的综合治疗方式已使预后得到明显改善。鼻咽原发性神经内分泌癌属鼻咽癌中少见的病理类型,应遵循鼻咽癌治疗方式。

参考文献

- 1 刘复生,刘彤华,主编.肿瘤病理学[M].北京:北京医科大学中国协和医科大学联合出版社,1997:552-554.
- 2 Yip CM, Hsu SS, Chang NJ, et al. Primary vaginal extraosseous Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor with cranial metastasis[J]. J Chin Med Assoc, 2009, 72(6):332-335.
- 3 AL-Sarraf M, LeBlanc M, Giri PG, et al. Chemoradiotherapy versus radiotherapy in patients with advanced nasopharyngeal cancer: phase III randomized Intergroup study 0099[J]. J Clin Oncol, 16(4):1310-1317.
- 4 Cooper JS, Lee H, Torrey M, et al. Improved outcome secondary to concurrent Chemoradiotherapy for advanced carcinoma of the nasopharynx: preliminary corroboration of the intergroup experience[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2000, 47(4):861-866.
- 5 黄德亮,于国,杨伟炎,等.鼻咽神经内分泌癌[J].中华耳鼻喉科杂志,1998,(5):265.

[收稿日期 2013-04-09][本文编辑 韦所苏]

保护医患权益 化解医患矛盾

欢迎订阅、欢迎投稿《中国医学伦理学》杂志

投稿系统: <http://xnlx.cbpt.cnki.net>

网 址: <http://yxllx.xjtu.edu.cn>

国家科技部“中国科技论文统计源期刊”(中国科技核心期刊)

《中国医学伦理学》杂志是中国目前关于医学伦理学、生命伦理学的大型刊物。开设的栏目有:院士论坛、名家访谈、社会主义核心价值观与医德医风建设、生命伦理学发展研究、医疗职业安全伦理、食品伦理、编辑伦理、器官捐献难点的伦理探讨、健康伦理、中医伦理、医学伦理审查、器官移植伦理、医改伦理、医德评价、医疗职业人格、医学职业精神、医疗诚信、学术争鸣、医伦教学改革、医伦学科建设、生殖伦理、生态伦理、军医伦理、临床伦理、护理伦理、农村卫生伦理、性伦理、医疗保险伦理等30多个。欢迎广大作者积极撰写、投寄有新视角、新观点、新资料的论文。

邮发代号:52-83,每册定价25元,全年6期共150元,各地邮局均可订阅。

漏订者可通过邮局汇款,在编辑部直接订阅。

汇款地址:西安市雁塔西路76号中国医学伦理学杂志编辑部 邮政编码:710061

电 话:029-82657517 029-82655404