

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202424071

· 头颈肿瘤专栏 ·

误诊为原发性舌咽神经痛的 喉神经内分泌瘤 1 例

谭雅丹,艾金刚,李维,谭国林

(中南大学湘雅三医院耳鼻咽喉头颈外科,湖南长沙 410013)

中图分类号:R739.65

神经内分泌瘤(neuroendocrine neoplasm, NEN)是一种少见的肿瘤类型,以胃肠道及肺部多见,发生于喉部的NEN非常少见,约占喉部肿瘤的0.6%^[1],与其他喉肿瘤比较,其临床表现并不具有特征性^[1-2]。世界卫生组织(WHO)依据肿瘤增值活性将NEN分为低级别(G1)、中级别(G2)和高级别(G3),G1和G2级别的肿瘤是高分化的NEN,称为神经内分泌瘤;而G3级别的肿瘤是低分化的NEN,称神经内分泌癌^[3]。本文总结1例表现为舌咽神经痛的喉神经内分泌瘤(laryngeal neuroendocrine neoplasm, LNEN)。现报道如下。

1 临床资料

患者,男,69岁,因主诉左侧咽喉部及同侧耳部疼痛7年于2023年4月4日就诊于我院疼痛科。患者7年来反复出现发作性咽喉及耳部电击样疼痛,牵涉至左侧外耳道,每次持续时间20s左右,间隔1h发作,起初口服卡马西平症状可缓解,后疗效不佳,遂就诊于山东省某医院神经外科,拟诊为原发性舌咽神经痛,于2021年2月22日行枕下开颅-脑神经显微血管减压术,术后疼痛症状无明显改善。继续口服卡马西平、加巴喷丁等药物改善症状,生活质量差。疼痛科常规止痛疗效不佳,邀请耳鼻咽喉医师会诊,电子鼻咽喉镜检查发现左侧杓区暗红色新生物,约1.0cm×1.5cm大小,表面光滑,后端稍水肿,双侧声带活动正常;喉增强CT显示左声门上区有强化的病灶区域,考虑为喉部肿瘤。遂转至耳鼻咽喉头颈外科进一步治疗,术前诊断为喉部肿块

性质待查,于2023年4月19日在全麻显微支撑喉镜下行喉肿物切除术,术中发现左侧杓区暗红色肿物,向外前方扩展到室带后端,质地脆,深达环状软骨上方及甲状软骨板内侧,用等离子刀彻底切除肿瘤送病理检查。术中出血少,手术顺利。术后第2天,患者诉外耳道及咽后壁疼痛症状改善,1周后症状完全消失。术后病检结果:左侧杓区肿物为肿瘤性病变,结合免疫组化考虑低级别NEN。免疫组化:Ki-67(约5%),INSM1(部分+),CK(+),CgA(+),Syn(+),CK7(+),EMA(+),CK8/18(+),SF-1(+),ACTH(-),FSH(-),GH(-),LH(-),PRL(-),TSH(-),ER(-);特殊染色:网状纤维包绕肿瘤细胞巢。术后随访9个月,患者未再出现疼痛症状,复查喉镜及喉增强CT均未见复发。手术前后喉镜及CT图片见图1,术后病理检查图片见图2。

2 讨论

LNEN是起源于喉部上皮型神经内分泌细胞的少见肿瘤,超过90%发生于声门上区域^[4-5],其中高级别的NEN报道较多,而低级别的NEN很少报道^[6]。其发病原因尚不清楚,可能与饮酒、吸烟及性激素等因素相关^[2]。患者的主要临床症状与喉鳞状细胞癌等其他喉部良、恶性肿瘤类似,不同区域的临床症状各异。发生于声门上区的NEN通常表现为咽喉部疼痛、异物感、吞咽不适等,累及到声门区病变表现有声音嘶哑、咳嗽等;发生于声门下区较少见,发现时往往伴有呼吸困难。差分化的LNEN

基金项目:湖南省自然科学基金资助(2022JJ30901)。
第一作者简介:谭雅丹,女,在读硕士研究生,住院医师。
通信作者:谭国林,Email:guolintan@csu.edu.cn

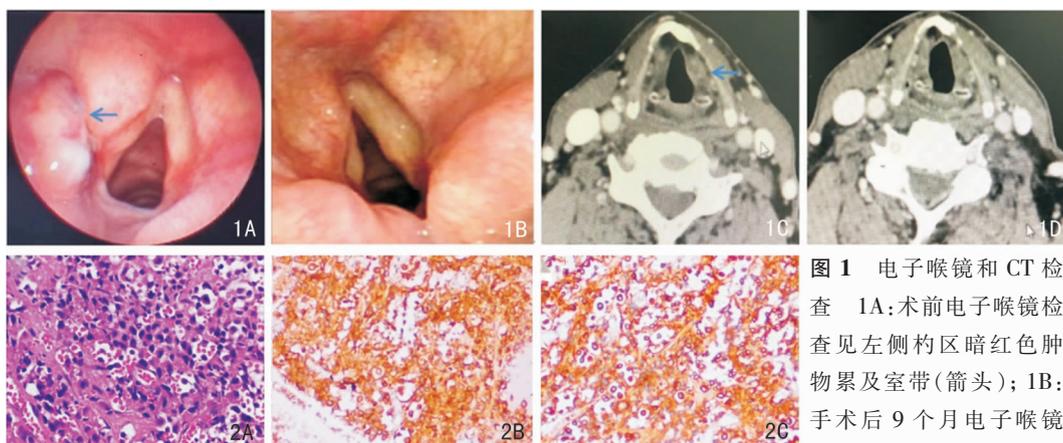


图1 电子喉镜和CT检查 1A:术前电子喉镜检查见左侧杓区暗红色肿物累及室带(箭头);1B:手术后9个月电子喉镜检查,右侧杓区及室带黏

膜平整光滑;1C:术前增强CT显示左室带及杓区占位(箭头);1D:术后CT检查示室带及杓区未见增强病灶 图2 病理检查图片 2A:网状纤维包绕肿瘤细胞巢(HE×40);2B、C:免疫组化考虑为低级别NEN(免疫组化×40) 注:NEN(神经内分泌瘤)。

容易发生颈淋巴结转移及皮肤转移^[4,6]。极少部分NEN可以分泌激素,产生相应的症状^[7]。电子鼻咽喉镜及影像检查可以发现喉部的病变。

本例患者主要表现为单侧咽喉阵发性剧烈疼痛,且牵涉到耳部,通过电子喉镜检查发现左侧杓区暗红色肿物,增强CT也显示出声门上区肿瘤性病变,是典型原发病灶在喉部、通过迷走神经咽支和耳支的交叉反射,引起耳部牵涉性疼痛,实际上属于继发性舌咽神经痛。由于早期当地医院未发现典型的喉部病变,而误诊为原发性舌咽神经痛,并进行了无效的开颅手术,值得临床医师借鉴。目前可以采用电子鼻咽喉镜、增强CT、MRI或者PET/CT来鉴别原发性和继发性舌咽神经痛,避免因误诊而造成患者接受不必要的医疗损害。

LNEN的确诊需要依靠病理诊断,除病理学细胞形态观察外,免疫组化具有重要价值,Syn、CgA、INSM1、CD56神经元特异性烯醇化酶等免疫组化标志物能协助肿瘤诊断^[1]。本例患者术后免疫组化检查显示Syn(+),CgA(+),INSM1(+),且Ki-67(<5%),确诊为低级别NEN。

LNEN治疗方法视患者的临床分级、分期及病理类型而定,低级别的ENE单纯手术根治性切除5年生存率95%以上,而高级别的神经内分泌瘤根治性切除外,还可以选择放射治疗,但其5年生存率相对较低,普遍低于20%^[6]。本例患者是低级别的声门上NEN,Ki-67仅为5%,核分裂像数量少,恶性程度低,病灶小,单纯内镜下等离子刀手术切除,获得了良好效果,随访观察9个月未见复发。

LNEN并不常见,低级别NEN发展缓慢,可能

被误诊为原发性舌咽神经痛,需要临床医师高度重视,正确诊断与治疗,避免医源性的医疗损害。

参考文献:

- [1] Zidar N, Gale N. Update from the 5th edition of the World Health Organization classification of head and neck tumors: hypopharynx, larynx, trachea and parapharyngeal space[J]. *Head Neck Pathol*, 2022,16(1):31-39.
- [2] Motiee-Langroudi M, Farahzadi A, Ansari R, et al. Poorly differentiated laryngeal neuroendocrine neoplasm with high serum calcitonin level, a case report, with literature review[J]. *Case Reports Clin Case Rep*, 2022,10(12):e6751.
- [3] Perez-Ordóñez B, Bishop JA, Gnepp DR, et al. Neuroendocrine tumors: WHO classification of head neck tumours[M]. Lyon: IARC, 2017:95-98.
- [4] Thompson LD. Neuroendocrine tumors of the larynx[J]. *Ear Nose Throat J*, 2016,95(7):262-266.
- [5] Barnes L, Eveson J, Reichart P, et al. Neuroendocrine tumours: World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of head and neck tumours[M]. Lyon: IARC Press, 2005:135-139.
- [6] van der Laan TP, Plaat BEC, van der Laan BFAM, et al. Clinical recommendations on the treatment of neuroendocrine carcinoma of the larynx: a meta-analysis of 436 reported cases[J]. *Head Neck*, 2015,37(5):707-715
- [7] Feola T, Puliani G, Sesti F, et al. Laryngeal neuroendocrine tumor with elevated serum calcitonin: a diagnostic and therapeutic challenge. Case report and review of literature[J]. *Front Endocrinol*, 2020,11:397.

(收稿日期:2024-02-29)

本文引用格式:谭雅丹,艾金刚,李维,等. 误诊为原发性舌咽神经痛的喉神经内分泌瘤1例[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2024,30(3):50-51. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.202424071