

以低钠血症为首发症状的嗅神经母细胞瘤 1 例

刘芳¹ 丁翊¹ 戎建明¹ 殷锐¹

[关键词] 嗅神经母细胞瘤;低钠血症;诊断

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.05.026

[中图分类号] R739.6 [文献标志码] D

Olfactory neuroblastoma with initial manifestations
of hyponatremia: a case report

Summary Clinical records of a patient with olfactory neuroblastoma presented with hyponatremia as initial symptoms were analyzed and the literatures were reviewed. At initial onset, the patient presented with hyponatremia. After pathological examination, the diagnosis was olfactory neuroblastoma. The blood sodium has been normal after operation and radiotherapy. The incidence rate of olfactory neuroblastoma is low, and it is easily misdiagnosed. Its diagnosis relies on pathological examination. We should pay more attention to the unspecific symptoms of patients with hyponatremia, which can help to improve early diagnosis and the prognosis.

Key words olfactory neuroblastoma; hyponatremia; diagnosis

1 病例报告

患者,男,48岁,以“腰痛5个月余”为主诉于2012年2月来我院就诊。影像学诊断为腰椎间盘突出症。有高血压病史2年,服用左旋氨氯地平及氯沙坦钾片降压治疗,血压控制在130/80 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。住院期间常规检查发现低钠血症,血钠124 mmol/L。患者自诉因高血压而长期严格低钠饮食,即予正常饮食并常规补钠治疗,其后多次复查电解质,提示血钠进行性下降,最低至120 mmol/L,血浆渗透压670.5 kPa(260 mOsm)。其余各项生化指标均提示患者心、肾、肝、甲状腺功能正常。病程中患者无水肿表现,综合病情考虑抗利尿激素分泌异常综合征(SIADH)可能。行胸部CT、腹部超声等检查均未见明显异常。遂行头颅MR平扫示:两侧额叶皮层下多发斑点样缺血灶;右侧鼻腔及筛窦腔内软组织信号;右侧上颌窦、蝶窦、两侧筛窦及左侧额窦炎并右侧上颌窦及蝶窦腔积液。在鼻咽镜下对右侧鼻腔新生物取标本活检,病理报告示:右鼻腔小细胞恶性肿瘤伴管状结构,倾向嗅神经母细胞瘤(olfactory neuroblastoma, ONB)。再次追问病史得知患者曾有无诱因下右鼻腔反复出血及涕中带血病史1年余,因出血量不大,自觉与天气干燥及血压高有关,未予重视,亦未曾就诊。

患者于2012年3月26日行PET-CT检查,未见转移病灶。2012年3月30日在全身麻醉下行经鼻内镜鼻腔、鼻窦肿瘤切除术。术中右侧中鼻甲前端、嗅裂、鼻中隔见新生物,色红,局部易出血。术

后病理回报:右侧嗅裂、右中鼻道及右鼻中隔小细胞恶性肿瘤,考虑为ONB, A期。术后患者恢复良好,多次查血钠水平均在正常范围。于2012年4月16日开始行放疗。放疗结束后随访2年余患者无不适主诉,专科检查亦未见异常。

2 讨论

ONB是一种罕见神经外胚层起源的恶性肿瘤,约占鼻腔肿瘤的3%^[1]。病史长,肿瘤生长缓慢,因无明显特异性症状,临床易发生漏诊、误诊。因其确切组织来源不明确,曾被命名为嗅神经上皮瘤、嗅神经细胞瘤、成感觉神经母细胞瘤。1993年WHO肿瘤病理分型将ONB归于神经元肿瘤,并加括号说明包括嗅神经上皮瘤。2000年新分型将ONB、嗅神经上皮瘤、肾上腺及交感神经母细胞瘤列于神经外胚层肿瘤。目前多数人认为此瘤是外胚层神经上皮源性恶性肿瘤,所以肿瘤基底部多位于鼻腔顶部。该病不具有固定特征,诊断较困难,主要依靠活体组织检查确诊。病理诊断的关键是背景中有细胞间的胶原纤维,这些胶原纤维在86%的苏木精-伊红染色切片中可见,超微结构检查符合神经细胞突起的形态。该病发病年龄广泛,但以中青年患者较多^[2],90%的病例发生在10岁以上,其中有20~30岁和40~50岁2个发病高峰^[3]。男:女发病比例为2:1,但也有报道认为无性别差异。因绝大多数原发病灶位于鼻腔顶部,因此临床上大多数患者早期有鼻出血、鼻塞症状。少数有嗅觉减退或丧失^[4],当病灶侵犯临近结构时,可出现相应的突眼、视力减退、头痛或脑神经受损表现。临床上一般采用Kadish分期:A期,肿瘤仅限于鼻腔;B期,肿瘤在鼻腔并侵犯鼻窦;C期,肿瘤超出鼻腔或鼻窦,侵犯眼眶及颅内并有颈部及远处器官转

¹解放军第四五四医院干部病房(南京,210002)
通信作者:刘芳, E-mail: liufang454@126.com

移。该病的影像学检查主要有CT、MRI等,对了解肿瘤大小、定位、侵犯范围、明确分期和制定治疗计划有重要作用。CT检查可揭示起源于筛板的鼻腔内肿块,并能见到骨质破坏,肿瘤常呈等密度,有均匀增强;检查能较清晰地分辨软组织、鼻腔内的液体及肿瘤,肿瘤的T1加权像示等或低信号,注射造影剂后轻度增强,T2加权像为高信号,冠状位MRI对肿瘤侵入颅内具有诊断价值。手术和放疗是ONB的主要治疗手段,特别是手术结合放疗的综合治疗被认为是局部控制的最佳方案^[5]。化疗的作用不能确定,主要用于控制复发和转移。ONB的5年生存率各家报道不一,一般认为早期A期、B期预后较好,有文献报道,综合治疗的5年生存率可达60%~88%^[6]。C期预后较差。因本病缺乏典型临床症状,且侵袭性较强,不易早期诊断及早期治疗。

本例患者为中年男性,因腰椎间盘突出症入院;有高血压病史2年,血压控制良好,未服用利尿剂,每年体检未发现异常;住院期间常规检查发现低钠血症,病程中患者无水肿表现,综合病情考虑SIADH可能。临床上引起低钠血症的病因很多,最主要的是SIADH,其发病占低钠血症的35%^[7]。引起SIADH的病因为肿瘤引起异位抗利尿激素分泌,包括肺癌、十二指肠癌、胰腺癌、胸腺瘤、血液系统肿瘤、食管癌、鼻窦癌等,以小细胞癌为主,鳞状细胞癌偶有报道^[8]。1%~2%的恶性肿瘤患者会发生SIADH^[9],其中大部分为小细胞肺癌患者,其他表现为SIADH的患者中有3%为头颈部肿瘤,较少位于咽、鼻咽、鼻腔、上颌窦。该例肿瘤位于鼻咽部,术前患者有顽固性低钠血症,术后血钠立即恢复正常;根据病史特点,考虑该肿瘤细胞能异常分泌抗利尿激素,从而导致低钠血症产生。回顾整个诊疗过程,该患者虽有右鼻腔反复出血及涕中带血病史1年余,因出血量不大,未引起重视,多次问诊中未向医生提及,唯一的异常表现即入院常规检查示低钠血症,而患者认为与自己长期低盐饮食有关。经治医生没有因此忽略这个异常结果,给予了积极的治疗及进一步检查。在常规饮食及补钠治疗2周后,低钠血症未改善,考虑诊断SIADH。行

胸部CT、腹部超声等检查均未见明显异常。遂行头颅MR平扫,发现右侧鼻腔及筛窦腔内软组织信号。随即在鼻咽镜下行右侧鼻腔新生物取标本活检,病理报告示:右鼻腔小细胞恶性肿瘤伴管状结构,倾向ONB。行PET-CT检查未见转移灶,行手术结合放疗的综合治疗,术后病理证实为ONB。术后血钠即恢复正常。因患者病变发现较早,预后应相对比好。

综上所述,ONB发病率低且缺乏特异性临床表现,容易漏诊、误诊。SIADH是低钠血症的常见原因之一。当临床上出现不明原因的顽固的低钠血症时要考虑SIADH可能,并注意相关肿瘤的排查。在鼻腔顶部出现结节状或息肉样肿物时,一定要尽快活检,结合影像学、病理组织形态及免疫组织化学检查,以尽早做出正确的病理诊断,以利于早期治疗。

参考文献

- [1] 黄永平,何健. 12例嗅神经母细胞瘤的临床分析[J]. 实用临床医学,2011,12(1):80-82.
- [2] 汤钊猷. 现代肿瘤学[M]. 上海:上海医科大学出版社,2000:1424-1425.
- [3] 李能平,吴宏. 嗅神经母细胞瘤9例临床分析[J]. 肿瘤基础与临床,2011,24(2):152-153.
- [4] 黄选兆,汪吉宝. 实用耳鼻喉科学[M]. 北京:人民卫生出版社,1998:322-323.
- [5] 龚巧英,吴新生. 嗅神经母细胞瘤36例临床分析[J]. 实用癌症杂志,2010,25(1):68-70.
- [6] DIAZ E M JR,JOHNIGAN R H 3RD, PERO C, et al. Olfactory neuroblastoma: the 22-year experience at one comprehensive cancer center [J]. Head Neck, 2005,27:138-149.
- [7] ESPOSITO P, PIOTTI G, BIANZINA S, et al. The syndrome of inappropriate antidiuresis: pathophysiology, clinical management and new therapeutic options [J]. Nephron Clin Pract, 2011,119:62-73.
- [8] 高婧,任颖. 低钠血症诊治研究进展[J]. 医学综述, 2012,18(1):101-103.
- [9] 董震,王荣光. 鼻科学基础与临床[M]. 北京:人民军医出版社,2006:453-461.

(收稿日期:2014-11-17)