

原发性喉小细胞未分化癌误诊分析

Primary small cell carcinoma of the larynx: a case report of misdiagnosis

徐婷¹ 袁渊¹ 吴四海¹ 赵新¹ 肖大江¹

[关键词] 喉肿瘤; 误诊; 喉镜检查

Key words laryngeal neoplasms; misdiagnosis; laryngoscopy

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.19.021

[中图分类号] R739.65 [文献标志码] B

小细胞未分化癌(small cell carcinoma, SCC)是一种具有高度侵袭性的恶性肿瘤,最常见于肺。而原发于喉部的喉小细胞未分化癌(primary small cell carcinoma of the larynx, PSCCL)是一种罕见的恶性肿瘤,在喉癌中其所占比例不足 0.5%。以咽喉部疼痛为主诉、会厌水肿为主要体征的 PSCCL 尤为罕见。笔者现报道 1 例具有该临床特点且被误诊为急性会厌炎的 PSCCL 并进行文献复习,旨在探讨其临床特点与误诊原因,并从中获得经验教训。

1 病例报告

患者,男,29 岁。2013 年 3 月 27 日因咽痛、咽部异物感 4 d 就诊于我科。患者既往无药物过敏史,曾在社区医院予青霉素类抗生素输液治疗 4 d,无明显疗效。患者无烟酒史,既往无其他疾病史。查体:生命体征平稳,纤维喉镜检查见会厌肿胀,舌面有溃疡、假膜,声门及声门下区无累及。故以“急性会厌炎”收入院。予地塞米松 10 mg 立即静脉推注、三代头孢菌素静脉点滴。第 2 天咽痛减轻,但咽异物感持续存在。同样的治疗方案共持续 4 d,患者的症状体征未见明显改善。在治疗第 5 天,即在地塞米松剂量减至 5 mg 后,患者出现呼吸困难,体查见轻度三凹征,间接喉镜检查发现会厌高度水

肿,声门区无法暴露。当天紧急行气管切开术,并行颈部 MRI 增强扫描:T₂ 加权像提示声门上区一强化占位,累及会厌、会厌前间隙和部分舌根;T₁ 与 T₂ 像均提示双侧颈淋巴结多发强化影(图 1)。入院后第 10 天,患者进行了全身麻醉下喉部活体检查,术后病理结果提示 PSCCL,免疫组织化学结果:CK(+),EMA(+),NSE(+)。正电子发射计算机断层显像(positron emission tomography, PET)并未发现远处转移。患者于 4 月 15 日实施左侧颈淋巴结清扫术与环状软骨上喉部分切除术之环状软骨舌骨固定术(SCPL-CHP),术中发现全部会厌与部分舌根受累,声门区、甲状软骨、甲状腺以及带状肌无受累,颈部淋巴结与周围血管神经粘连紧密,因此手术仅仅是姑息性的,病变无法彻底切除。喉部与颈部组织经病理检查进一步证实为 PSCCL。拟再次行对侧颈淋巴结清扫术,但患者一般情况不能耐受。根据 UICC 2002 年喉癌分期分级标准,患者定为 T₄N₂M₀,分期为 IV 期。患者于 5 月 10 日起接受第一疗程的系统性化疗。15 d 后,患者突然出现颈部肿胀,进食剧烈呛咳,电子喉镜提示下咽右侧壁水肿覆盖声门区,声带活动度较差。颈部增强 CT 提示喉部与颈部多发强化影。5 月 28 日,即患者接受第 2 疗程的系统性化疗



1a~b: 冠状位 T₁ 和 T₂ 加权像; 1c~d: 轴位 T₁ 和 T₂ 加权像。T₂ 加权像提示声门上区以及双侧淋巴结区强化影; 细箭头示原发灶; 粗箭头示颈淋巴结转移灶。

图 1 增强 MRI 扫描提示声门上区以及双侧颈淋巴结占位性病变

¹南京医科大学附属无锡市第二人民医院耳鼻咽喉科(江苏无锡,214002)
通信作者:肖大江, E-mail: tingband@163.com

的第 2 天,患者出现面部急剧水肿,化疗被迫终止。患者放弃进一步治疗后出院并于 6 月 25 日死亡。

2 讨论

原发性小细胞未分化癌(Primary small cell carcinoma,PSCC)的肺外最常见的原发部位国内报道为食管^[1],而韩国则报道为子宫颈和消化道^[2]。PSCCL 极为罕见,在喉部恶性肿瘤中的比例不足 0.5%^[3]。PSCCL 具有独特的生长方式及生物学行为,在所有喉部恶性肿瘤中预后最差^[4-5]。Van der Laan 等^[6]总结了自 Olofsson 等(1972)首次报道该疾病后,共有 183 例报道,而近 5 年来国内外文献报道不足 10 例。

2.1 临床表现

Ferlito 等^[7]报道 PSCCL 好发于 50~70 岁的老年男性。而 Van der Laan 等^[6]报道 PSCCL 发生于 23~91 岁男性,平均年龄 59 岁。其中 81.4% 的患者为男性,94.2% 的患者有吸烟史。最常见受累区域为声门上区(57.9%)^[6-7]。许涛等^[8]报道 6 例 PSCCL,均为男性,年龄 20~63 岁,均有吸烟史。本文中报道的患者年龄仅为 29 岁。结合近年来的文献报道我们发现,PSCCL 的发病年龄可能呈现出年轻化趋势。与其他喉部恶性肿瘤类似,PSCCL 的主要症状取决于受累区域,其中包括声嘶、咽部异物感、颈部包块、吞咽困难、呼吸困难以及咳嗽等。由于早期便可发生颈淋巴结转移或远处转移,大部分患者(66.7%)就诊时便分期为 IV 期^[6],最常见转移部位为颈淋巴结、肝、肺与骨髓。

2.2 诊断与鉴别诊断诊断有赖于临床表现、影像学检查与病理活检

喉部增强 CT 或 MRI 对于发现病变和确定肿瘤范围较为准确。病理组织检查为诊断的金标准。免疫组织化学法或在电镜下证实肿瘤细胞具有神经内分泌分化或神经内分泌便可确诊,神经内分泌标记物包括嗜铬素 A、突触素、神经元特异性烯醇化酶以及 CD56 等。确诊为 PSCCL 的患者在治疗前需进行全面检查,了解有无远处转移,排除继发性肿瘤可能。

2.3 误诊原因

本例患者诊断为“急性会厌炎”的主要原因有以下几点:①患者临床表现不典型:患者发病时年龄较轻,起病较急,主诉为咽痛不适感,以会厌高度水肿为主要体征,与“急性会厌炎”临床表现完全吻合;②患者既往无吸烟史,与常见喉部恶性肿瘤既往史不符合;③喉部增强 CT 或 MRI 对于早期确诊有一定帮助,但因为费用较高,该项检查一般不作为门诊疾病的常规检查。

2.4 治疗原则与预后

Van der Laan 等^[6]认为 PSCCL 的 5 年生存率为 19.3%,放疗联合化疗较其他治疗方法可获得更高的 5 年生存率。目前在临床上采用的针对 PSCCL 的化疗方案以铂类为主。由于手术对 PSCCL 的作用有限,而且手术会破坏喉功能,因此目前认为,即使是早期病变,单纯手术切除的疗法亦应避免^[8],朱莹莹等^[9]报道 1 例 PSCCL 患者接受了手术加放疗的治疗方案,结果很快复发。本文报道的病例采取手术加化疗的综合治疗方案同样导致了较差的预后。本例患者较差的预后可能还与开始误诊为“急性会厌炎”并予大剂量激素治疗有关。

通过对本例患者的病情回顾以及结合相关文献的复习,我们得出了一些经验教训,临床以“急性会厌炎”为主要表现的患者经过常规治疗无效时应尽早进行影像学及病理学方面检查,以避免一些恶性肿瘤诊断与治疗的延误。对文献复习的不够充分以及未采用恰当的治疗方法是导致本例预后较差的重要原因之一。

参考文献

- [1] 袁中玉,管忠震,周中梅,等. 53 例肺外小细胞癌的临床分析[J]. 癌症,2006,25(9):1131-1133.
- [2] KEE J H, LEE S H, PARK J, et al. Extrapulmonary small-cell carcinoma: a single-institution experience [J]. Jpn J Clin Oncol, 2004, 34:250-254.
- [3] GÖRNER M, BRASCH F, HIRNLE P. Multimodality treatment for poorly differentiated neuroendocrine head and neck carcinomas—a single institution experience [J]. Eur J Cancer Care, 2013, 22:648-662.
- [4] SOGA J, FERLITO A, RINALDO A. Endocrinocarcinomas (carcinoids and their variants) of the larynx: a comparative consideration with those of other sites [J]. Oral Oncol, 2004, 40:668-672.
- [5] GNEPP D R. Small cell neuroendocrine carcinoma of the larynx. A critical review of the literature [J]. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec, 1991, 53: 210-219.
- [6] VAN DER LAAN T P, PLAAT B E, VAN DER LAAN B F, et al. Clinical recommendations on the treatment of neuroendocrine carcinoma of the larynx: A meta-analysis of 436 reported cases [J]. Head Neck, 2015, 37:707-715.
- [7] FERLITO A, RINALDO A. Primary and secondary small cell neuroendocrine carcinoma of the larynx: a review [J]. Head Neck, 2008, 30:518-524.
- [8] 许涛,高远红,陈萍,等. 原发性喉小细胞癌六例临床分析[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2011, 46(9):758-760.
- [9] 朱莹莹,陈兴明,牛燕燕,等. 喉小细胞神经内分泌癌的临床特征[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2012, 12(19):635-637.

(收稿日期:2015-05-29)