

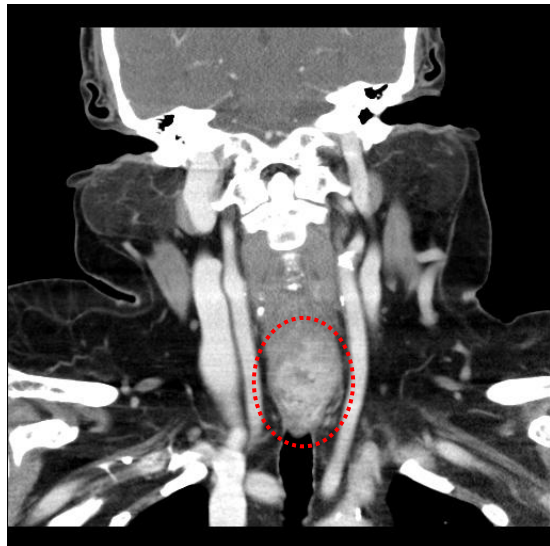
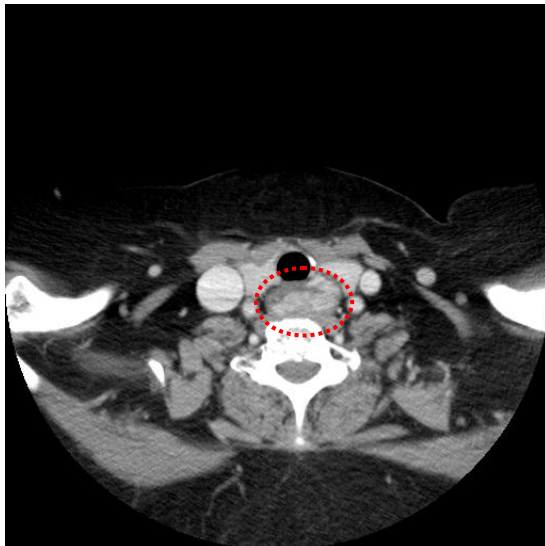
下咽副神經節瘤 (Paraganglioma)

一位 66 歲女性，過去是家庭主婦，不抽菸、不喝酒、亦不嚼檳榔。近兩個月來逐漸感到吞嚥困難，固體食物尤其明顯，並伴有喉嚨刺痛及體重減輕（兩個月間從約 80 公斤掉到 75 公斤），故至本院喉科門診就診。病人不喘、體溫正常、且無聲音沙啞。過去病史有高血壓以口服藥物治療，腰椎第四、五節椎間體滑脫併椎管狹窄，曾因雙膝退化性關節炎分次接受左、右側全人工膝關節置換術，左眼白內障接受人工水晶體置換術，及右手腕隧道症候群接受手腕處正中神經減壓術。家族病史為高血壓，二等血親之內無頭頸腫瘤病史。

口腔檢查無明顯異常，軟式鼻咽喉內視鏡檢查發現一可移動的分葉狀腫瘤位於環狀軟骨後區 (Postcricoid area) (左圖)，數次吞嚥動作後可將腫瘤藏入頸部食道內 (右圖)，雙側聲帶運動正常。



喉部電腦斷層顯示有一約 2.5 x 2.0 x 4.2 公分之軟組織性非均質性腫塊位於下咽及頸部食道 (左下圖: Axial view, 右下圖: Coronal view)，頸部無明顯淋巴節腫大。上消化道內視鏡檢查除了看到同一顆腫瘤外，另診斷了輕度逆流性食道炎及胃潰瘍，胃潰瘍之切片為慢性發炎 (無惡性細胞、無幽門桿菌)。我們建議病人接受經口咽喉直達鏡二氧化碳雷射顯微手術，病人因為剛接受膝關節手術希望先觀察一陣子，一個月後因症狀加劇才決定接受手術治療。



手術在全身麻醉下進行，經由直達式咽喉內視鏡檢視，腫瘤大到近乎佔據整個視野，與下咽相連的基底位於左側杓狀會厭襞（Aryepiglottic fold）及左側梨狀窩（Pyramidal sinus）前、內壁。我們在顯微鏡下用二氧化碳雷射將此腫瘤整塊地做大範圍切除，深及環狀軟骨，因腫瘤容易出血，術中不時需以電燒止血。切下之檢體經口取出（右圖），後續病理報告為副神經節瘤（Paraganglioma），手術邊緣乾淨。（左下圖為術後第四天）目前追蹤至術後六週，傷口已癒合（右下圖），病人飲食正常無嗆咳，亦不需止痛藥。



Discussion

副神經節瘤為一罕見、富血管性、大多為良性之腫瘤，源自外胚層之神經脊（Neural crest）。在頭頸部，典型的位置為自頸動脈體（Carotid body）、頸靜脈鼓室（Jugulotympanic paraganglia）或迷走神經副神經節（Vagal paraganglia）長出；過去文獻中，位於下咽之副神經節瘤相當少見。診斷咽喉副神經節瘤的關鍵在於組織病理學檢查，幾乎無法由術前影像判斷。病理科醫師需藉由免疫組織化學染色將其與其他神經內分泌瘤（包括 Typical carcinoid、Atypical carcinoid tumor 及 Small cell neuroendocrine carcinoma）鑑別，其特徵如下表格。咽喉副神經節瘤超過九成為良性，文獻中紀錄之惡性比例約 2%；女性發生率較男性高。

TABLE 1. Immunohistochemical markers used to differentiate neuroendocrine tumors.

Immunohistochemical stain	Paraganglioma	Typical carcinoid	Atypical carcinoid	Small cell neuroendocrine tumor
Galanin	+	-	-	-
S-100 protein	+	-	-	-
Glial fibrillary acidic protein	+	-	-	-
Synaptophysin	+	+	+	+
Chromogranin	+	+	+	+
Neuron-specific enolase	+	+	+	+
Cytokeratin	-	+	+	+
Carcinoembryonic antigen	-	+	+	+
Epithelial membrane antigen	-	+	+	+
Calcitonin	-	+	+	+/-

治療建議手術切除，曾有文獻報導過放射治療，然而療效不佳，五年間腫瘤僅縮小但未消失。歷史上曾經用全喉切除術（Total laryngectomy）治療咽喉副神經節瘤，但在逐漸了解此腫瘤之特性後，目前治療趨勢為器官保留手術（Organ-preservation surgery），手術路徑亦由經皮膚切口（如 Partial laryngectomy、Lateral thyrotomy）趨向經口雷射手術（Transoral laser excision）。此腫瘤血管豐富，文獻上有人主張術前行血管栓塞（Embolization）降低術中出血。當腫瘤體積較大，術前計畫時除了考量盡可能小傷口、不影響咽喉功能，手術視野清楚也很重要。此位病人我們成功地以經口雷射顯微手術切除了最大徑約4公分的腫瘤，不需預防性氣切，也保留了相當好的吞嚥功能。

References

1. Mehta V1, Fischer T, Levi G, Wang B, Urken ML. Hypopharyngeal paraganglioma: case report and review of the literature. *Head Neck*. 2013 Jul;35(7):E205-8.
2. Das SK1, Biswas KD, Sengupta A, Mitra S, Paul R. Paraganglioma of the oropharynx. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011 Oct;63(4):400-1.
3. Sesterhenn AM, Folz BJ, Lippert BM, Jänig U, Werner JA. Laser surgical treatment of laryngeal paraganglioma. *J Laryngol Otol*. 2003 Aug;117(8):641-6.

編碼：ECFHDJII 文/整理 林天韻醫師 指導 張嘉帆醫師