

· 头颈部影像学 ·

头颈部副神经节瘤影像学诊断

徐坚民, 杜牧, 李莹, 张景忠, 张国志, 沈天真

【摘要】 目的:探讨头颈部副神经节瘤的影像学特征。方法:回顾性分析 19 例头颈部副神经节瘤的 CT、MRI 和 DSA 表现,其中颈静脉球瘤 3 例,鼓室球瘤 2 例,颈动脉体瘤 12 例,迷走体瘤 2 例。结果:颈静脉球瘤的 CT 特征为颈静脉孔扩大和虫蚀骨质破坏,1 例双侧因肿瘤为 1cm 首次平扫漏诊;鼓室球瘤均较小,发生于鼓岬区,临床特征为搏动性耳鸣和鼓膜充血;颈动脉体瘤位于颈总动脉分叉处,特征为颈内、外动脉分离和动脉镶嵌于肿瘤边缘或肿瘤内;迷走体瘤与颈动脉体瘤的区别在于颈内、外动脉受压后均向前移位。增强后肿瘤均见明显强化,MRA 图像有助于确认肿瘤内的滋养血管,术前栓塞是治疗的有效方法,能减少约 50%~70% 肿瘤供血。结论:头颈部副神经节瘤具有特定的解剖学位置和影像学表现,对临床诊断和治疗有重要价值。

【关键词】 副神经节瘤;头颈部;磁共振成像;体层摄影术,X 线计算机

【中图分类号】 R445.1; R739.41 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)10-1003-04

Imaging Diagnosis of Paragangliomas in Head and Neck XU Jian-min, DU Mu, LI Ying, et al. Department of Radiology, the Second Affiliated Hospital of Medical College, Ji nan University, Guangdong 518020, P. R. China

【Abstract】 Objective: To analyze the imaging features of the head and neck paraganglioma. **Methods:** The images of 19 cases of head and neck paraganglioma (3 glomus jugular tumor, 2 glomus tympanicum tumor, 12 carotid body tumor and 3 vagal paraganglioma) were retrospectively reviewed. **Results:** On CT scans of the temporal bones, expansion and moth-eaten pattern of erosion of the jugular foramen characterize the glomus jugular tumor. A tumor smaller than 1cm in a patient with bilateral glomus jugular tumors was missed at the first MRI study. The glomus tympanicum tumor manifested as a small discrete intensely enhanced mass arising from the cochlear promontory and confined to the tympanic cavity. The classic clinical manifestations of the glomus tympanicum tumor were pulsatile tinnitus and hyperemic tympanic membrane. The carotid body paragangliomas located at the bifurcation of the carotid artery with the splaying and encasing of the external and internal carotid artery. In vagal paraganglioma the carotid arteries were found dislocated anteriomedially. All tumors were hypervascular solid tumors with marked enhancement. MR angiography may be useful in defining the flow-related enhancement of feeding vessels in lesions except glomus tympanicum tumor. Preoperative embolization was a useful tool for the treatment. The shrinkage in tumor vascularity following preoperative embolization was estimated at about 50%~70% on DSA. **Conclusion:** There are characteristic radiological signs in paragangliomas at definite locations. For most cases, a reliable diagnosis can be made when combined with clinical information.

【Key words】 Paragangliomas; Head and neck; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed

头颈部副神经节瘤起源于颈动脉体、颈静脉孔、沿迷走神经和中耳等头颈部各处的副神经节和脉球细胞,根据肿瘤发生部位的不同,又称为颈动脉体瘤、颈静脉球瘤、鼓室球瘤和迷走体瘤等。本文搜集 19 例头颈部副神经节瘤,复习文献,探讨其影像学征象及其临床价值。

材料与方法

搜集自 1988 年 12 月~2006 年 3 月两家医院共

计 19 例,其中 3 例为双侧。19 例中男 7 例,女 12 例,年龄 17~47 岁,平均 31 岁,其中位于颈静脉孔 3 例,中耳鼓室 2 例,颈动脉体 12 例,迷走神经 2 例。临床症状取决于肿瘤的位置,位于颈静脉孔和中耳鼓室主要为耳鸣,位于颈动脉体、迷走神经主要为颈外侧肿块,病程 3 个月~13 年,临床首诊怀疑本病仅 7 例。19 例中 9 例经手术病理证实,其余为血管造影证实。

19 例中 18 例行 MRI 检查,1 例行 CT 检查,5 例同时行 CT 和 MRI 检查,16 例行 DSA。MRI 磁场强度为 0.35、1.0 和 1.5 T,采用常规 SE 序列和快速 SE 序列 T₁WI 和 T₂WI,时间飞跃法 MRA 成像,10 例行增强扫描。CT 扫描均为横断面,位于颅底和中耳采用骨扫描。

作者单位:518020 广东,暨南大学第二附属医院放射科(深圳市人民医院)(徐坚民、杜牧、李莹、张景忠、张国志);200040 上海,复旦大学附属华山医院放射科(沈天真)

作者简介:徐坚民(1961-),男,浙江宁波人,博士,主任医师,主要从事神经、头颈部影像学诊断。

基金项目:深圳市重点医学专科经费资助

结果

19 例共计 22 个肿瘤。3 例颈静脉球瘤表现为颈静脉窝类圆形肿块, CT 平扫显示颈静脉孔扩大和虫蚀骨质破坏, 其中 3 个肿瘤 MRI 上见点状血管影像, Gd-DTPA 增强肿块明显强化, 1 例为双侧病灶一侧首次平扫漏诊, 增强后发现肿瘤为 1cm (图 1)。2 例位于中耳鼓室的鼓室球瘤显示均匀的软组织肿块, 其中 1 例行 MRI 增强, 比较增强后常规 T₁WI 和增强后 MRA 原始像, 以后者显示明显强化更为明显, 临床上有蓝色鼓膜征。12 例颈动脉体瘤中 2 例为双侧, 共计 14 个肿瘤, 均位于颈动脉分叉, 肿瘤在 T₁WI 呈等信号, T₂WI 呈略高信号, 颈动脉分叉增大, 其中 9 个肿瘤见颈内、外动脉镶嵌在肿瘤边缘或肿瘤内, 12 个瘤内可见血管影像, MRA 显示颈内、外动脉呈弧形分离, 并见扭曲紊乱的血管影 (图 2)。CT 增强扫描为明显强化肿块。2 例迷走神经瘤位于均位于下颌角水平的颈动脉间隙, CT 和 MRI 增强扫描肿瘤明显增强, 颈内、外动脉受压向前移位, 受压方向一致, 颈内静脉向外移位, MRI 和 MRA 像见明显的血管影像 (图 3、4a)。19 例中肿瘤较大的 14 例行 DSA, 造影早期显示解剖相应位置肿瘤血管团块影, 血管蜿蜒扭曲, 实质期肿瘤染色, 位于颈动脉体和迷走神经的副神经节瘤均由颈外动脉供血, 但二者对颈内外动脉的推移方向不同, 前者为分叉增大, 后者均向前移位 (图 4b), 其中 5 例行血管栓塞治疗后减少肿瘤供血 50%~70%。

讨论

1. 头颈部副神经节瘤的基本概念

副神经节瘤是一类较为少见的神经内分泌肿瘤, 由于发生部位广泛, 生物学行为难测, 功能状态各异, 组织起源和命名分类意见曾不一致。Marchand 于 1891 年首先报道了位于颈动脉体的副神经节肿瘤。Mulligan 认为化学感受器瘤更能反映化学感受器组织的来源, 但到目前为止, 只有颈动脉体和主动脉肺动脉体的副神经节瘤才可称为化学感受器瘤, 其它名词还包括血管球瘤、内皮瘤和交感母细胞瘤等, 在实际的临床病理诊断中名称也较多。随着近年来深入研究, 目前普遍意见是将所有副神经节起源的肿瘤统称“副神经节瘤”, 根据 Glenner 和 Grimley 分类, 可将副神经节瘤分为肾上腺内和肾上腺外两大类, 前者在肾上腺髓质, 习惯上

称为嗜铬细胞瘤; 后者根据部位、神经分布和镜下的表现, 可进一步分类^[1,2]。

头颈部的副神经节瘤最常见于颈动脉体、颈静脉孔、中耳鼓室和迷走神经, 鞍区、海面窦、喉、眼眶、甲状腺、鼻咽、下颌骨软腭和面颊等甚为罕见^[3], 因此, 临床上常根据副神经节的特定解剖位置, 分为: 位于鼓室的鼓室球瘤; 位于颈静脉球上的颈静脉球瘤; 位于颈总动脉分叉处的颈动脉体瘤; 位于上纵隔主动脉球体瘤; 位于迷走神经的神经球体瘤。文献报道大约 80% 头颈部副神经节瘤发生在颈动脉体和颈静脉球, 位于迷走神经约占 5%。本组 19 例中以颈动脉体最常见, 占 63%, 迷走神经仅 2 例。

2. 临床症状与诊断

头颈部副神经节瘤的临床诊断因瘤体部位的深浅和大小不同, 存在较大的差别, 本组 19 例临床首次检查能提示诊断仅为 7 例, 其中 5 例为位置较表浅的颈动脉体瘤, 说明临床对副神经节瘤的诊断存在较大局限, 本组位于颈总动脉分叉、迷走神经的病例均表现为颈外侧肿块, 1 例位置较高, 达咽旁。3 例颈静脉球瘤和 2 例鼓室球瘤均表现为搏动性耳鸣, 后者临床检

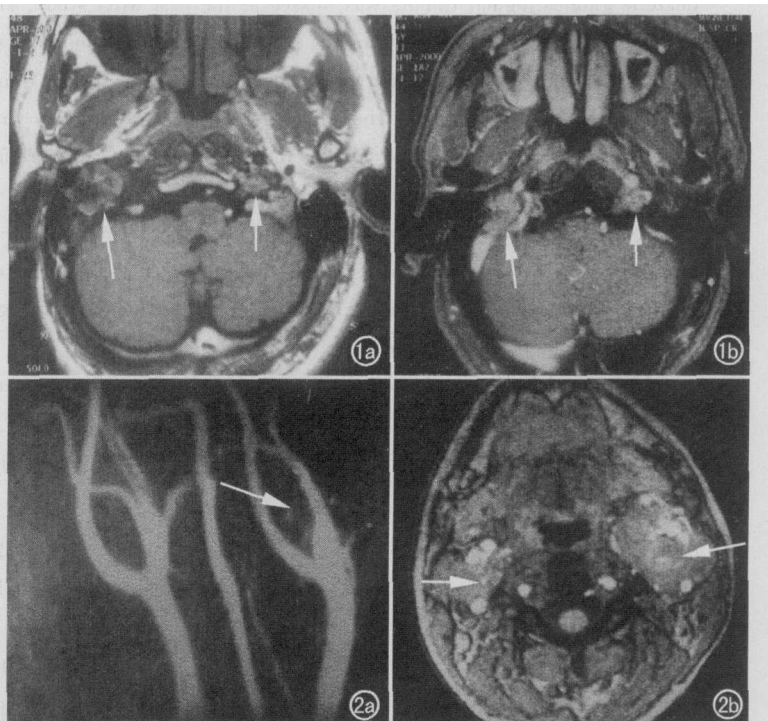


图 1 两侧颈静脉球副神经节瘤。a) T₁WI 示两侧颈静脉孔区信号不均匀肿瘤, 右侧较大, 左侧较小 (箭), 左侧肿瘤首次阅片漏诊; b) 增强后脂肪抑制 T₁WI 示两侧肿瘤明显强化 (箭), 左侧小肿瘤显示比平扫明显。图 2 两侧颈动脉体瘤。a) MRA 示两侧颈动脉分叉增大, 左侧见肿瘤滋养血管 (箭); b) 颈内、外动脉分别镶嵌在肿瘤前后缘, MRA 原始像见肿瘤滋养血管 (箭)。

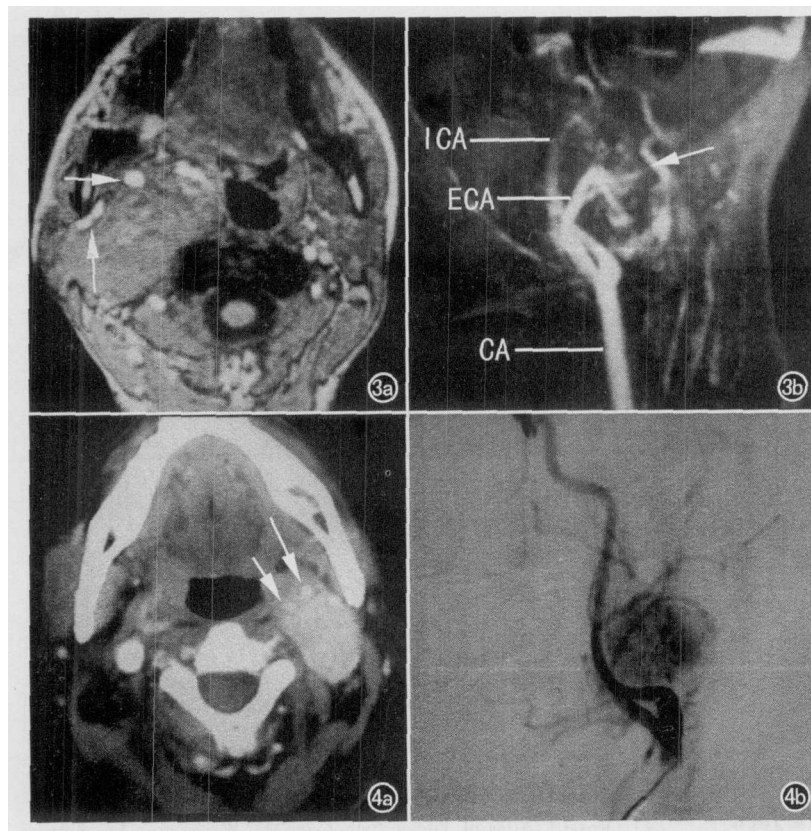


图 3 右侧迷走神经副神经节瘤。a) 颈内、外动脉被肿瘤推移至肿瘤的前外侧(箭); b) MRA 示颈内、外动脉受压前移, 后方见明显的肿瘤肿瘤滋养血管(箭)。图 4 左侧迷走神经副神经节瘤。a) CT 增强示肿瘤明显增强, 颈内、外动脉被推移至肿瘤的前内侧(箭), 肿瘤与大血管分界清楚; b) DSA 示颈内、外动脉被富血供肿瘤向前推移(箭)。

查见鼓膜充血, 呈蓝色, 提示诊断, 其它症状为非特异性, 表现为头晕、头痛等。

副神经节瘤可以是多发, 文献报道双侧颈动脉体瘤约为 5%, 家族性病史可高达 33%, 不同解剖部位的肿瘤可同时发病, 如颈动脉体瘤和颈静脉球瘤, 颈动脉体瘤和鼓室球瘤等, 颈动脉体瘤并发甲状腺乳头状癌、嗜铬细胞瘤等神经内分泌肿瘤也有报道^[4]。本组 3 例双侧, 临床检查均只发现一侧病变。组织病理上, 头颈部副神经节瘤同属非嗜铬性化学感受器肿瘤, 绝大多数无分泌儿茶酚胺症状, 但最近发现个别病例可具有功能性, 电镜下发现细胞内具有分泌颗粒, 可以产生儿茶酚胺及吲哚胺^[3]。本组 19 例均无内分泌学检查异常。

3. 肿瘤常见部位的解剖与影像学表现

颈静脉球瘤起源于颈静脉孔, 可来源于颈静脉球、舌咽神经鼓支 (Jacobson 神经) 或迷走神经耳支 (Arnold 神经), 肿瘤血供丰富, 在 MRI 各种序列上可见血管影像, CT 可清晰显示以颈静脉孔为中心的周围及

颞骨、中耳、乳突及颅底骨质破坏, 因此, 诊断相对容易, 应注意的是对侧和合并其它部位的副神经节瘤。本组有 1 例因增强后发现对侧小颈静脉球瘤而未行手术。MRA 对颈静脉球副神经节瘤的诊断价值尚未确立, 对大于 1.5cm 肿瘤, MR 静脉成像对显示瘤内血管很有帮助, 可鉴别颈静脉球瘤和非肿瘤性的血管异常, 如高位颈内静脉和颈内静脉血栓。

鼓室副神经节瘤起源于沿舌咽神经鼓支, 是位于耳窝岬黏膜的小肿瘤, 约占颞骨副神经节瘤的 1/4, 肿瘤多局限于中耳鼓室, 也可向后侵犯乳突气房。临床上见蓝色鼓膜征强烈提示本病, 影像学特点是鼓室内明显强化的软组织肿块, 而平扫往往难与慢性中耳炎鉴别。

颈动脉体副神经节瘤最常起源于颈总动脉分叉, 血供主要来自颈外动脉, 特别咽升动脉, 当肿瘤增大时可包绕颈内、外动脉, 向上累及颅底和颅内。由于特定的解剖位置和富血管肿瘤的特点, CT 和 MRI 表现为颈动脉分叉增大和明显强化的肿块, 且在 MRI 上瘤内常可见蜿蜒扭曲和点状的血管影像。颈动脉分叉增大对提示诊断十分重要, 本组 14 个肿瘤 11 个动脉分叉加大, 但过分强调有时会将其它肿瘤误认为颈动脉

体瘤, 笔者曾遇 2 例神经鞘瘤造成颈动脉分叉明显增大, 二者鉴别直接影响手术方案与术前准备。副神经节瘤病理上表现为纤维血管束包绕肿瘤细胞, 很少有出血或坏死, 密度或信号均匀, 增强后明显均匀强化, 而神经鞘瘤在 T₂WI 多呈不均匀高信号, 多为不均匀强化, 且增强程度不如颈动脉体瘤。另外, 较大的颈动脉体瘤常常绕血管生长, 颈内、外动脉镶嵌在肿瘤外缘, 而其它肿瘤导致颈动脉分叉增大仅仅是肿瘤推移血管所致, 推移的动脉位置比肿瘤表浅, 因此颈内、外动脉镶嵌在肿瘤外缘具有较高的特异性。

Stout 在 1935 年首先报道了迷走神经副神经节瘤, 1953 年 Birrell 提出迷走体瘤的名词, 由于在实际的解剖上并不存在具体的迷走结或体, 因此作为专业名词是不确切的。与颈动脉体瘤不同, 迷走神经副神经节瘤位于神经束内鞘膜下或神经纤维束之间, 最常发生于下神经节, 也见于上神经节或沿迷走神经分布的任何地方, 当肿瘤发生于下神经节, 表现为梭形肿块, 压迫颈内静脉, 颈内、外动脉被推移到肿瘤的前方,

典型者可使咽侧壁内移。肿瘤起源于上神经节,常呈哑铃状,向上侵犯后颅窝,向下累及颞下间隙。临床上迷走神经副神经节瘤常表现为颈外侧无痛性肿块,肿瘤增大后期可压迫神经纤维造成迷走神经功能障碍^[5]。本组 2 例位于下颌角颈外侧,MRI 表现与颈动脉体瘤相似,有明显的流空血管征,但颈内外动脉均向前移位,方向一致,正确理解瘤内血管影像和大血管移位方向有助于颈动脉体瘤和其它肿瘤鉴别。

4. 影像学检查的评价

头颈部副神经节瘤的临床表现多为非特异性,不同部位的肿瘤因其特定的解剖位置和富血供这一特点,使影像学对于肿瘤的诊断具有十分重要的意义。副神经节瘤的血供丰富,多为扩张的薄壁血管,甚至呈血管瘤样改变,可不断增大,侵犯和破坏周围结构,因此,一旦确诊必须进行有效治疗,文献中提到放疗、血管栓塞等非手术治疗方法,但效果均不满意,大多主张手术切除。对位于颈静脉孔和中耳鼓室的副神经节瘤,高分辨 CT 和薄层 CT 扫描能清楚显示颈静脉窝边缘和中耳的解剖结构,评价肿瘤与颈动脉管、内听道、中耳、迷路的关系较为准确,根据 Glasscock-Jackson 分类和 CT 显示的解剖结构,对手术的入路选择十分关键,横断面扫描更优越。MRI 以其清晰的软组织分辨率和多方位成像等在评价肿瘤对后颅窝凹及周围重要血管结构的侵犯方面比 CT 更具优势,可清晰显示颈静脉球瘤的大小、范围及生长方式,矢状面和冠状面扫描对于向颈部颅内侵犯的颈静脉球瘤显示更为清晰。

CT 和 MRI 可以评价颈动脉体和迷走神经副神

经节瘤的血供、滋养血管和与颈部大血管的关系,对确定手术方式有很大的帮助^[6]。当肿瘤内出现明显瘤内血管影像,常提示肿瘤血供特别丰富,在术前必须行血管造影和介入栓塞手术,本组颈动脉体瘤 DSA 检查供血动脉均以颈外动脉的咽升动脉为主,采取术前栓塞往往可阻断 50%~70% 的供血,虽然未达到文献认为应阻断的 80% 以上血供的效果,但对减少术中出血仍有很大帮助。如 MRI 或 CT 检查发现颈内动脉完全镶嵌在肿瘤内,术前必须建立对侧颈内动脉的代偿机制,以防止术中损伤颈动脉又不能修补的意外。与颈动脉体瘤相比,迷走神经副神经节瘤主要是推移颈动脉,手术分离相对容易,因此,术前鉴别不同来源副神经节瘤有助于评价手术风险。

参考文献:

- [1] Firminger HI. Atlas of tumor pathology[M]. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1974. 1-90.
- [2] 李峰. 副神经节瘤研究的新进展[J]. 石河子医学院学报, 1996, 18(2): 135-137.
- [3] 杨智云, 孙木水, 钟运其, 等. 头颈部副神经节瘤的影像学诊断[J]. 临床放射学杂志, 2005, 24(4): 314-317.
- [4] Rosai J. Atlas of Tumor Pathology[M]. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1997. 303-409.
- [5] Klierer KE, Cochran AJ. Vagal Paragangliomas[J]. Otolaryngol Clin North Am, 2001, 34(5): 925-939.
- [6] Van den Berg R, Verbist BM, Mertens BJA, et al. Head and Neck Paragangliomas: Improved Tumor Detection Using Contrast-enhanced 3D Time-of-flight MR Angiography as Compared with Fat-suppressed MR Imaging Techniques[J]. AJNR, 2004, 25(5): 863-870.

(收稿日期: 2006-05-16)

· 外刊摘要 ·

颈动脉支架置入术治疗分叉部狭窄后的血管造影随访

Hauth EA, Jansen C, Drescher R, et al

目的:前瞻性研究颈动脉支架治疗术后 6 个月血管造影随访,评价再狭窄的程度、内膜增生和支架扩张的状况。**材料与方**法:100 例患者在颈动脉支架治疗术后平均 5.9 个月(2.9~11.4 个月)行血管造影随访。测量再狭窄的程度、内膜增生和支架扩张的状况。**结果:**平均再狭窄的程度为 16%(0~78%)。6 例(6%)再狭窄的程度超过 50%,其中 4 例(4%)再狭窄的程度在 50%~70%,2 例(2%)再狭窄的程度大于 70%。91 例(91%)再狭窄处位于颈动脉狭窄前方,9 例(9%)再狭窄处位于颅侧支架的末端。平均内膜增生率为 31%(2%~70%)。在随访检查时,支架扩张的平均扩大率为 10%(0~59%)。狭窄程

度与再狭窄程度($r=0.017$, $-0.180\sim0.213$)、残余狭窄程度与再狭窄程度($r=0.257$, $0.064\sim0.431$)、内膜增生与再狭窄程度($r=0.476$, $0.309\sim0.615$)均无相关性。**结论:**采用颈动脉支架介入治疗 6 个月后,严重的再狭窄发生率很低。虽然内膜增生可发生于每个 Wallstent 支架置入病例,但内膜增生可为这种自扩式支架缓慢扩张而部分抵消。在支架置入术后有些轻度残余狭窄,但它和再狭窄程度没有相关性,因此我们推荐使用 Wallstent 型支架,它具有适度后扩张性生长。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 关键译 胡道予校
摘自 Fortschr Röntgenstr, 2006, 178(8): 794-800.