

《请您诊断》病例 10 答案:颈部异位胸腺

周婧, 邵剑波

【中图分类号】R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)12-1359-02

病例资料 患儿,男 6 月,左侧颈部实性包块 6 个月,无异常哭闹、吞咽及呼吸困难,无疼痛、发热及流脓。包块大小约为 4 cm×3 cm×2 cm,质软,边界尚清,可活动,表面皮肤颜色正常,逐渐长大,颈部淋巴结未触及肿大。雌二醇 E223.47 mol/l (正常值范围 0~73.49 mol/l),肝肾功能正常。

CT 平扫示左侧颈部可见一软组织肿块,密度均匀,其内未见钙化及囊变(图 1),位于左侧下颌下腺后方,颈动静脉前方,胸锁乳突肌前内侧,向内达左侧咽旁间隙。CT 增强扫描示左侧颈部软组织肿块稍强化,其后方颈动静脉强化明显(图 2)。

手术所见:瘤体大小约 4 cm×3 cm×2 cm,位于左侧下颌下腺后方,颈动静脉前方,胸锁乳突肌前内侧,向内达左侧咽旁间隙;肿块包膜完整,其内为红黄相间团状物,与周围组织分界清楚,其蒂部较细,尾端为盲端,无开口。病理组织细胞学可见发育良好的胸腺细胞,皮质中淋巴组织增生,并可见星空状,髓质中哈氏小体为环层状,部分伴有钙化(图 3)。病理诊断:(左侧颈部)异位胸腺。

讨论 胸腺为一中枢性淋巴器官。胚胎发育至第 3 周时,在原始咽的两侧发生胸腺咽管(胸腺咽管主要起源于第三对咽囊腹侧内胚层上皮^[1],第四对咽囊也有少部分参与),胸腺咽管下行至颈部后其下部发生胸腺原基。第 5 周时,两侧的胸腺原基在甲状腺和甲状旁腺的尾侧向中线靠拢、融合,后逐渐向腹侧及尾侧沿胸骨下降至胸腔。第 6 周时,胸腺原基远侧末端的上皮细胞增殖,管腔闭塞形成球状。第 8 周时,与咽相连的中间部消失,留下末端增殖中的球状部分,游离于纵隔内,胸腺即形成。

正常胸腺主要位于前上纵隔内,覆盖于心包和大血管上方,上至左无名静脉水平部,前至右肺动脉水平部。如果胸腺在从咽部至纵隔下降过程中有小块组织残留于某一部位,便形成异位胸腺组织,并可能发生异位胸腺肿瘤,其常见于颈部、肺门或肺内。本例即为腺体胚胎发生时期的移位缺陷所致。异位胸腺如果生长迅速,产生威胁生命的呼吸道症状及恶变倾向时,应予手术完整切除,异位胸腺的切除不引起相应的并发症,无症状者也可暂不予治疗,因为胸腺是人体的退化器官,随着年龄的增长,可自行衰退或萎缩^[2]。

异位胸腺的影像学表现缺乏特异性,可表现为从咽部至纵隔内胸腺上方的实性肿块,可位于胸锁乳突肌前方或后方,向内可达咽旁间隙,肿块密度均匀,边界清楚,包膜光整,多无明显占位效应,增强检查后该实性肿块稍强化。异位胸腺在临床上术前诊断十分困难,本例患者术前误诊为脉管瘤,经手术及病理证实为异位胸腺。

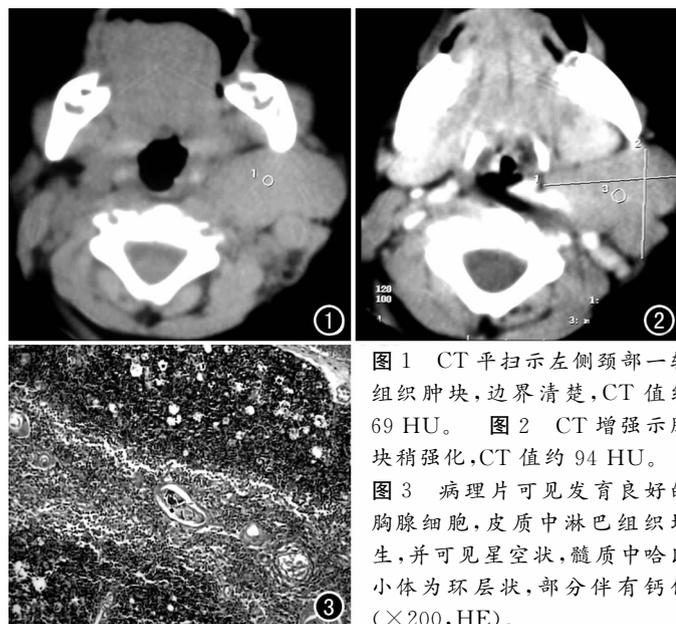


图 1 CT 平扫示左侧颈部一软组织肿块,边界清楚,CT 值约 69 HU。图 2 CT 增强示肿块稍强化,CT 值约 94 HU。图 3 病理片可见发育良好的胸腺细胞,皮质中淋巴组织增生,并可见星空状,髓质中哈氏小体为环层状,部分伴有钙化(×200, HE)。

异位胸腺需与鳃裂囊肿、淋巴管瘤、血管瘤、甲状腺肿瘤、淋巴结肿大等儿童常见颈部肿块鉴别。颈部淋巴管瘤或鳃裂囊肿多为囊性肿块,增强后一般无强化,颈部血管瘤明显均匀强化,颈部甲状腺肿瘤结合临床实验室检查甲状腺功能及 ECT 多可明确诊断,颈部淋巴结肿大若为单个淋巴结肿大超过 2 cm 少见,若为多个淋巴结融合,形态多不规则。此外,异位胸腺患者也可合并异位甲状腺或甲状旁腺^[3]及形成胸腺瘤及胸腺囊肿,异位胸腺形成胸腺瘤及胸腺囊肿患者常伴有重症肌无力之类症状。

参考文献:

- [1] 陈学诗,邓中端.外科病理学(第 2 版)[M].武汉:湖北科学技术出版社,1999.437-441.
- [2] Saracho Cornet PL, Traversaro M, Courel J, et al. Cervical Ectopic Thymus[J]. Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba, 1999, 56(1): 119-122.
- [3] 官济春,高文忠.异位胸腺合并异位甲状旁腺一例[J].中华小儿外科杂志,2003,24(4):303.

(收稿日期:2007-10-08)

专家点评

颈部异位胸腺(cervical ectopic thymus, CET)属于罕见病,多散发报道。迄今为止,全世界已报道病例数百例。发病年龄多在 2~15 岁,婴幼儿期仅占 10%左右,常见于男孩;左颈部多见,约占 60%~70%,右侧约占 20%~30%,中线部和咽喉部仅占 5%~7%;约 50%可能与纵隔胸腺相联系。CET 属于迷走的胸腺组织肿块,大多是囊性的,实性 CET 仅占 10%左右。80%~90%的 CET 没有症状,仅约 6%

作者单位:430016 武汉,武汉市妇女儿童医疗保健中心影像科

作者简介:周婧(1981—),女,湖北宜昌人,住院医师,主要从事儿科 CT、MRI 影像学诊断工作。

的患儿可能出现气管和/或食管的压迫症状。

超声可帮助鉴别颈部胸腺肿块的囊实性,实性 CET 呈均质低回声肿块,内部血流不丰富。CT 显示 CET 呈均质的软组织肿块,与颈动脉鞘关系密切,但婴幼儿期 CET 肿块可以没有明显的占位征象;增强扫描可见轻度强化,且与纵隔胸腺强化程度一致;囊性 CET 肿块可见边缘及分隔轻度强化,中心不强化。MRI 显示实性 CET 为边界清楚的均质等信号肿块,同正常胸腺组织相似, T_1 WI 上与肌肉组织信号相仿或稍低, T_2 WI

上呈较脂肪组织低的稍高信号;囊性 CET 在 T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号;由于软组织分辨力高,常常可以显示颈部 CET 肿块与纵隔胸腺之间的联系。

临床和影像学表现高度怀疑 CET 时,通过影像引导的细针穿刺抽吸细胞学(fine-needle aspiration cytology, FNAC)可以帮助确诊。

(四川大学华西第二医院放射科 宁刚)