

DOI:10.3724/SP.J.1008.2010.01391

以头晕头痛为临床表现的颈静脉球瘤 1 例报告

Glomus jugulare tumor patient with dizziness and headache: a case report

赵 玫, 肖亚平, 顾晓波, 汪 波, 薛元媛, 徐晓云
同济大学附属东方医院神经内科, 上海 200120

[关键词] 颈静脉球瘤; 头晕; 头痛

[中图分类号] R 732.23

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2010)12-1391-02

颈静脉球瘤(glomus jugulare tumor, GJT)是发生在颅底颈静脉孔内及其附近的肿瘤,亦可见于中耳鼓室、颈动脉间隙和颈动脉分叉处。1941年 Guild^[1]在颈静脉球顶和中耳鼓岬发现一种血管性结构,命名为血管球体(glomus body)。GJT由 Rosenwasser 于 1945年首先报道,当时命名为颈动脉体样瘤,1951年 Guild将其命名为“颈静脉球瘤”并沿用至今。其发生率占全身肿瘤的 0.03%,头颈部肿瘤的 0.06%^[2]。肿瘤性质为良性,但生长方式类似恶性,颅内外广泛生长,颅神经常受侵犯。首诊科室往往在五官科、神经科。本病临床非常少见,我们报告近期临床工作中诊断的 1例 GJT 患者,以期提高大家对该病的认识。

1 病例资料 患者,男性,50岁。以“头晕、头痛 2个月,行走不稳 1周”为主诉于 2010年 5月 26日入院。2个月前无明显诱因出现头痛,为后枕部胀痛,伴头晕,有时有恶心呕吐,呕吐物为胃内容物,无四肢麻木乏力,无复视、吞咽困难、饮水呛咳,无视物旋转、耳鸣,无抽搐,无畏寒、发热,1周前出现行走不稳,左右摇晃,头痛、头晕较前加重。为进一步明确病因,收入我院。既往无高血压、糖尿病病史。左耳听力减退十余年,肾结石病史 4年。吸烟 1包/d,无饮酒史。体格检查:血压 140/80 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),神清,言语流利,应答切题。双瞳孔等大等圆,直径 0.2 cm,对光反射灵敏。眼底检查:视乳头无水肿,动静脉比例为 2:3。双侧鼻唇沟对称,口角无歪斜。左耳听力差,右耳正常。饮水无呛咳,无吞咽困难,咽反射存在。左侧舌肌萎缩(图 1),伸舌偏左,可见舌肌震颤。转颈、耸肩有力。两肺呼吸音粗,未闻及干湿性啰音。心率 70次/min,律齐。四肢肌力、肌张力正常。感觉系统正常。四肢腱反射(++)。双侧 Babinski 征阴性。直线行走试验完成差。双侧指鼻试验、跟膝胫试验正常。颈软,脑膜刺激征(-)。入院后查血常规、凝血功能、生化、电解质、血糖、肝功能、肾功能、血黏度,指标均正常。尿液分析:尿隐血+,尿蛋白阴性。肿瘤标志物、甲状腺功能指标正常。三酰甘油 1.05 mmol/L,总胆固醇 5.51 mmol/L,高密度脂蛋白 0.81 mmol/L,低密度脂蛋白 4.10 mmol/L。睾酮 4.36 ng/ml,泌乳素 11.60 ng/ml,生长激素 0.1 μg/L,雌二醇 36.49 pg/ml,均正常。心电图结果显示正常。X线胸

片,两肺纹理增多。腹部 B超:胆囊壁毛糙,双肾积水并右侧输尿管上段扩张,双肾结石。颈椎增强 MRI:C4~5、C5~6及 C6~7椎间盘变性,轻度后突。头颅增强 MRI:左侧颈静脉孔区可见不规则形混杂短 T1 等 T2 信号影,增强后明显强化(图 2)。考虑颈静脉球瘤,建议左侧颈静脉孔区行增强 CT 检查。头颅增强 CT:左侧颅底颈静脉孔区见结节状稍高密度影,略呈分叶,边界清楚,大小约 2.4 cm×1.8 cm,增强后病灶明显强化,左侧颈静脉孔明显增大,未见骨质破坏,上颌软组织密度不均,增强后强化不均匀(图 3)。入院后给予脱水剂甘露醇及营养神经药物呋喃硫胺、甲钴胺,患者头晕、头痛症状好转,转外院手术治疗。



图 1 舌肌萎缩

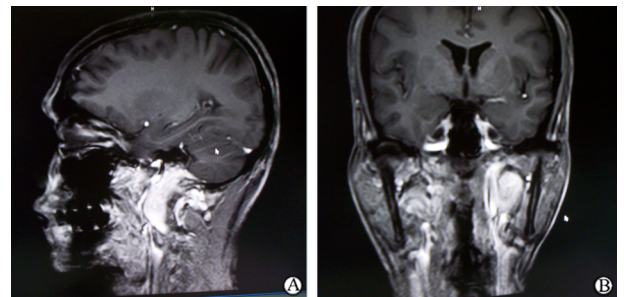


图 2 头颅增强 MRI 扫描左颈静脉孔区占位

A: 矢状位; B: 冠状位

[收稿日期] 2010-07-05

[接受日期] 2010-08-30

[作者简介] 赵 玫, 博士, 副主任医师. E-mail: zhaomei121com@126.com



图3 头颅CT增强扫描左颈静脉球瘤

2 讨论 GJT起病隐匿,进展缓慢,在侵入耳部、颅内及压迫颅神经前临床症状少,病史可达10~20年,临床常出现颈静脉孔综合征及中耳鼓室耳道病变。其主要症状往往与其他疾病(桥小脑角脑膜瘤、听神经瘤)症状类似,因病程长,症状、体征复杂,极易误诊误治^[3]。患者往往就诊时肿瘤已增大,病变广泛,并引起邻近重要结构损伤,如颅神经损害或侵入颅内等,给手术治疗增加困难。以下临床症状出现时,应高度怀疑GJT的可能:(1)搏动性耳鸣伴听力下降;本例患者耳鸣、听力下降十余年,在多家医院五官科就诊治疗,症状进行性加重。(2)压迫颈总动脉,耳鸣及耳后血管杂音消失。(3)外耳道出现原因不明的出血,耳镜检查见暗红色息肉物,活检易出血。(4)神经系统症状:①面神经麻痹,为肿瘤侵及面神经所致,早期由于肿瘤受刺激出现面肌抽搐,晚期受肿瘤压迫出现麻痹。②颈静脉孔综合征,为肿瘤侵及颈静脉孔并向颅内生长所致,表现为吞咽困难,声音嘶哑,饮水呛咳及斜方肌、胸锁乳突肌萎缩等症状。③其他颅神经受损症状:舌下神经麻痹常见,表现为舌肌震颤及萎缩,伸舌偏向一侧。本例患者的颅神经损害就是左舌下神经损伤,体检可见左侧舌肌萎缩,舌肌震颤、伸舌偏左。④眼震及行走不稳,为侵及迷路半规管及小脑所致。本例患者入院前1周有行走不稳,左右摇晃,直线行走试验完成差。⑤颅高压征,晚期肿瘤向脑干中线部位生长可出现此症。本例患者有头痛、恶心、呕吐症状,应用甘露醇后症状明显缓解,虽然视乳头无水肿表现,仍提示颅高压存在。

随着影像学的不断发展,高分辨率CT、MRI和DSA成为GJT最有价值的诊断手段。头颅X线平片能通过颈静脉孔像显示颈静脉孔的扩大、骨质破坏,当肿瘤较大时,可有岩尖、枕大孔、内耳道等结构的骨质改变。CT能清晰地显示颅底骨质结构,对颅底骨质破坏可做出准确的判断,尤其对早期骨质破坏较MRI更为优越,对临床怀疑GJT的患者应首选CT检查,其特征性的表现为颈静脉孔扩大,边缘呈不规则的穿凿样骨质破坏,坏死囊变及钙化少见^[4]。CT平扫表现为等或略高密度较均匀的软组织密度影,增强后肿瘤明显均匀强化。MRI在显示骨质结构方面不如CT,但具有较高的软组织分辨率,可多方位成像,对肿瘤的大小及侵犯范围做出精确的估计。在T1W1表现为等信号影,在T2W1上表现为略高信号密度影,其内信号不均,由于血供丰富,增强后

病灶明显强化。肿瘤内部血管由于血流的改变在T1W1、T2W1呈点、线状低信号影即“椒盐征”,被认为是GJT的特征性表现^[5]。MRI检查可发现颅神经等精细结构的损害,可显示病灶对于三叉神经、面神经、听神经及后组颅神经的侵犯^[6]。与CT相比,MRI在软组织、血管的显示方面具有较大优势,对GJT的诊断具有重要价值。DSA对于诊断来说,并非必不可少,其能显示肿瘤早期显影,染色时间长。肿瘤区血供丰富,有大量主要来自颈外动脉系统的供血动脉,染色明显。DSA可看见增粗的咽升动脉^[7],有助于诊断,因该血管在其他肿瘤难以显影,为本病特征。另外,椎动脉及颈内动脉可能亦有分支供应瘤体。DSA能直观地显示肿瘤与血管的关系,术中加压试验还可观察对侧血管代偿情况,诊断明确后即可行栓塞,对减少手术出血具有十分重要的作用。

GJT临床少见,绝大多数为良性,生长缓慢,起病隐匿,周围解剖关系复杂,容易误诊。典型的临床表现结合影像学检查有助于诊断。治疗措施包括手术治疗、放射治疗、肿瘤血管栓塞等。术前栓塞有利于手术切除,可减少术中出血,降低手术并发症^[8-9]。如能早期诊断,手术全切则预后较好。我们报道这一例症状不典型的GJT患者的临床资料,以期提高大家对该病的认识。对长期头晕头痛且伴有后组颅神经损害的患者要想到该病的可能,早期诊断对该病的治疗及预后具有重要意义。

[参考文献]

[1] Guild S R. The glomus jugulare, a nonchromaffin paraganglion, in man [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1953, 62: 1045-1071.

[2] 杨伟炎,刘伟琦. 颈静脉体瘤[J]. *国外医学:耳鼻咽喉学分册*, 1992,16:136-140.

[3] Lee J H, Barich F, Karnell L H, Robinson R A, Zhen W K, Gantz B J, et al. National cancer data base report on malignant paragangliomas of the head and neck [J]. *Cancer*, 2002, 94: 730-737.

[4] Phelps P D, Cheesman A D. Imagine jugulotympanic glomus tumors [J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1990, 116: 940-945.

[5] 高元桂,蔡幼栓,蔡祖龙. 磁共振成像诊断学[M]. 北京:人民军医出版社,1992:446.

[6] Sen C, Hague K, Kacchara R, Jenkins A, Das S, Catalano P. Jugular foramen; microscopic anatomic features and implications for neural preservation with reference to glomus tumors involving the temporal bone [J]. *Neurosurgery*, 2001, 48: 838-847.

[7] Van den Berg R. Imaging and management of head and neck paragangliomas [J]. *Eur Radiol*, 2005, 15: 1310-1318.

[8] 黄德亮,杨伟炎,周定标,韩东一,姜泗水. 颈静脉球瘤的诊断与治疗 [J]. *中华医学杂志*, 2002, 82: 1381-1384.

[9] Michael L M 2nd, Robertson J H. Glomus jugulare tumors: historical overview of the management of this disease [J]. *Neurosurg Focus*, 2004, 17: E1.