

迷走神经副神经节瘤诊疗分析及文献复习

龚宏勋,陈十燕,赵敏,陈贤明

(解放军福州总医院耳鼻咽喉头颈外科,福建福州 350025)

摘要: **目的** 探讨迷走神经副神经节瘤的临床特点,以提高诊断及治疗水平。**方法** 3例迷走神经副神经节瘤术前行影像学与专科检查后,均在全麻下行肿瘤完整切除,结合文献分析其临床表现、鉴别诊断及治疗方案。**结果** 迷走神经副神经节瘤极其罕见,临床症状无特异性,常表现为颈部或咽旁的无痛性肿物,早期无呛咳、声音嘶哑等迷走神经受侵犯症状,术前诊断较困难,易误诊为神经鞘瘤而影响治疗。**结论** CT、MRI对本病的诊断、手术方案制定有重大意义。正确选择手术径路及掌握手术技巧是手术成功及避免严重并发症的关键。

关键词:迷走神经;副神经节瘤;诊断;治疗

中图分类号:R745.1 文献标识码:A [中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2017,23(3):243-246]

Diagnosis and treatment of vagal paraganglioma
(A report of three cases and literature review)

GONG Hong-xun, CHEN Shi-yan, ZHAO Min, CHEN Xian-ming

(Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Fuzhou General Hospital of the People's Liberation Army, Fuzhou 350025, China)

Abstract: **Objective** To improve the diagnosis and treatment level for vagal paraganglioma via exploring the clinical characteristics of this tumor. **Methods** Clinical data of 3 patients with vagal paraganglioma were analyzed retrospectively. The clinical characteristics, differential diagnosis and treatment of the tumor were discussed in combination with review of literatures. **Results** Vagal paraganglioma was a rare tumor that often appeared as a painless mass in the neck or parapharyngeal space. Preoperative diagnosis in early stage was difficult due to absence of special symptoms such as cough, hoarseness or other neurological symptoms. It was apt to be misdiagnosed as Schwannoma, which affected further treatment. **Conclusion** CT and MRI are significant in the diagnosis and operation strategy of this tumor. Proper selection of surgical approaches and consummate operation skill are keys for successful surgical treatment and avoidance of serious complications.

Key words: Vagus nerve; Paraganglioma; Diagnosis; Treatment

[Chinese Journal of Otorhinolaryngology-Skull Base Surgery, 2017, 23(3): 243-246]

头颈部副节瘤源于外胚层神经脊组织,主要包括颈动脉体瘤、颈静脉球体瘤、鼓室体瘤和迷走神经副节瘤(vagal paraganglioma, VP),发病率低,约占头颈部肿瘤的0.6%,其中颈动脉体瘤和颈静脉体瘤占头颈部副节瘤的大部分,迷走神经副节瘤极其罕见,约占头颈部副节瘤的5%^[1-11]。副节瘤生长缓慢,血供丰富,术中易发生血管神经损伤;颈动脉体瘤手术中因肿瘤累及颈内、外动脉而常发生颈内外

动脉损伤,同时在控制出血过程中易伤及多支脑神经;迷走神经副节瘤因包裹迷走神经,所以大多数情况下行迷走神经累及节段和肿瘤一并切除,同时常伴有舌下神经和交感神经损伤^[12]。本文报告福州总医院耳鼻咽喉头颈外科2007年~2014年收治的3例迷走神经副节瘤患者的治疗体会及相关文献复习。

1 材料与方法

1.1 临床资料

病例1,女,41岁,发现左侧颈部包块6年,加重

作者简介:龚宏勋,男,硕士,主治医师。
通信作者:陈贤明,Email:fzchxming@sina.com

伴左侧淋巴结肿大1个月,无声嘶、饮食呛咳等伴随症状,于2007年3月入院。入院查体:左侧颈部见一突起包块,大小约4 cm×3 cm,局部无红肿,轻度压痛,可移动,与周围无明显粘连,左侧颈部触及下颌、颌下淋巴结肿大。辅助检查:颈部CT示左侧上颈部肿物,考虑神经源性。病例2,男,26岁,吞咽困难3个月,右侧颈部淋巴结肿大1周,无咽痛、呛咳,无发音嘶哑、呼吸困难等伴随症状,于2009年5月入院。入院查体:右侧颈中部可触及深部肿块3 cm×4 cm,质地中等,表面光滑,边界清楚,无明显压触痛,其余浅表淋巴结无肿大。喉:发音良好。间接喉镜下:黏膜无充血及水肿,会厌无红肿,声带、室带未见新生物,色泽、运动正常;梨状窝无积液。喉体运动正常。颈部MRI平扫+增强示:右侧颈动脉鞘区占位,肿瘤的信号欠均匀,在T1WI接近等信号;在T2WI肿瘤主要呈高信号,考虑神经源性肿瘤可能(图1)。病例3,女,4岁,家属无意发现患儿颈部肿物1个月,无声嘶、饮食呛咳、吞咽困难、呼吸困难,于2014年6月入院。入院查体:颈部触及一约7 cm×8 cm大小肿物,质软,活动度尚可,无压痛,无明显波动感和血管杂音。颈部MRI提示:颈部见7 cm×8 cm大小肿物,在T1WI经常呈中等信号,在T2WI呈较高信号,肿瘤内部见血管流空效应。CT提示:左颈部类圆形肿物,增强扫描呈均匀性显著强化。颈部CTA检查提示:肿瘤包绕颈动脉,气管受到轻度挤压,颈内静脉显示不清(图2)。

1.2 手术方法

患者于全身麻醉下颈形弧形切口,仔细解剖颈鞘,游离出颈内静脉、颈总及颈内外动脉并牵引至肿瘤两侧,暴露肿瘤边界及与之相连的迷走神经干,保护好舌下神经,于颈动脉上留置血管线套以利于定位、牵引和控制出血。病例1术中见迷走神经主干完全受累,术中冰冻病理切片示:低度恶性肿瘤。术中完整切除肿瘤及受侵迷走神经段并清扫左侧颈深上淋巴结。病例2术中见肿瘤推移迷走神经主干,术中冰冻报告:副节瘤,完整切除肿瘤,神经保存完好。病例3患儿肿瘤完全包绕颈总动脉和迷走神经主干(图3),术中冰冻报告:副节瘤。肿瘤为实体瘤,边界清楚,颈内静脉被推向后,颈总动脉和迷走神经四周被完全包裹,上端解剖暴露颈内动脉,剖开肿瘤,沿动脉解剖出动脉全程和迷走神经。钝锐分离肿瘤,将胸腔肿瘤牵拉进颈部,完整切除肿瘤。探查见副迷走神经完整,臂丛未暴露。

2 结果

3例患者术后病理均报告节细胞神经瘤,其中病例1肿瘤包膜受侵犯、左侧颈部淋巴结送检为反应性增生。病例1女性患者术中迷走神经切断,术后声嘶伴呛咳,半年后症状缓解,考虑对侧声带代偿。病例2男性患者术中神经保存完好,术后无声嘶呛咳等不适症状。病例3患儿术中神经血管保存完好,术后发生呼吸困难,紧急行气管切开,考虑术中迷走神经受到牵拉导致术后喉返神经麻痹,患侧声带活动减弱,出现呼吸困难。2周后拔除气管套管,发音正常,无呼吸困难进食呛咳等不适。病例3术后1个月复查颈部CT如图所示,颈部原有肿物消失(图4)。3例患者随访至今,无复发。

3 讨论

副神经节瘤是一类起源于外胚层细胞与神经管之间的神经嵴细胞的少见肿瘤,富于血管,多发生于肾上腺髓质,以嗜铬细胞瘤为代表,也有少数发生于肾上腺外,如头颈部、腹膜后、颅内、马尾等处。其中,位于头颈部的副神经节瘤多为颈动脉体瘤及颈静脉球瘤,VP临床较为少见,文献报道男女患病比例约为1:1.87,确诊时平均年龄为43岁^[12]。迷走神经副神经节瘤多以颈部包块为第一主诉,缺乏特征性,早期诊断较困难、临床上易误诊。Netterville等^[1]回顾性研究了46例迷走神经副神经节瘤,最常见的症状为颈部包块(46%),其次为波动性耳鸣(39%)、咽部包块(39%)、声嘶(37%)及脑神经受损等。早期可无症状,当肿瘤压迫迷走神经时出现声嘶及进食呛咳。

3.1 生物学行为与临床特征

迷走神经副节瘤除表现为一个上颈部肿块外,还可有与迷走神经起源肿瘤相关的症状和体征:如声音嘶哑、饮水或进食呛咳,扪压或针吸肿块时引起咳嗽等。患者术后常有声音嘶哑,本组3例术前都以颈部肿块为主要表现,3例术前均无声嘶、饮食呛咳表现,1例术后声嘶伴有呛咳,1例术后发生呼吸困难性气管切开,1例术后无声嘶无呛咳。颈动脉体副节瘤一般无声音嘶哑、饮水呛咳等症状,压迫肿瘤可引起心动过缓和昏厥等颈动脉窦综合征。术后也不应该声音嘶哑。迷走神经副神经节瘤多位于上颈部,颈动脉分叉以上,颈内动脉后外方,

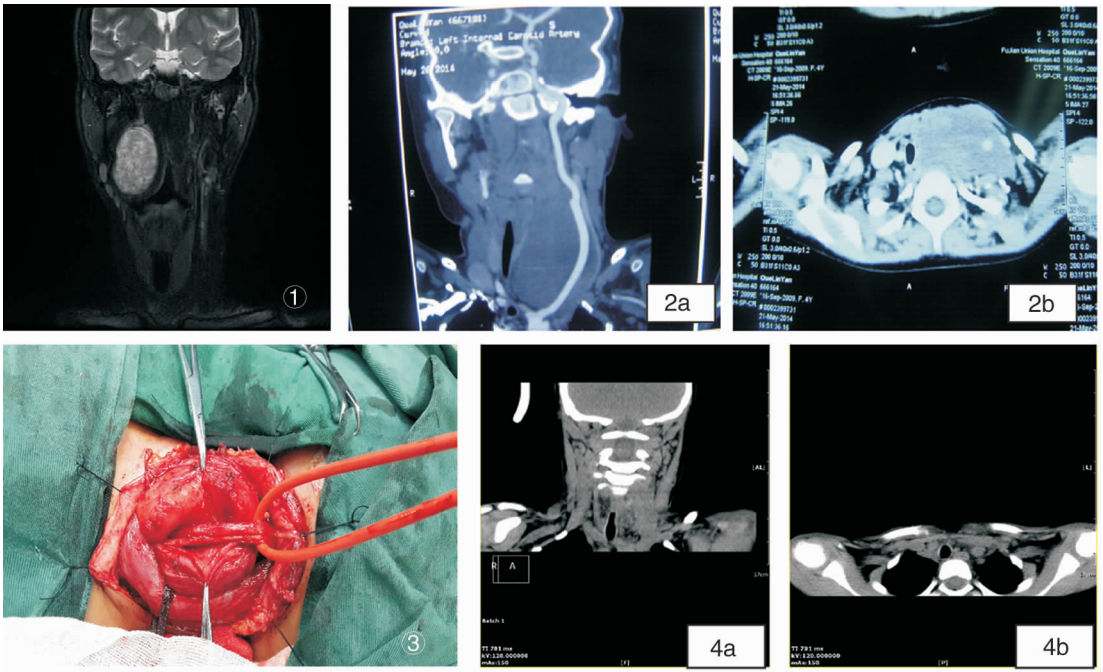


图1 病例2 颈部 MRI 冠状位示肿瘤位于右侧颈动脉鞘区 b:轴位显示肿瘤包裹颈总动脉挤压气管,颈内静脉被推移显示不清 图2 病例3 颈部 CTA a:冠状位显示颈总动脉被肿瘤包裹; b:轴位显示肿瘤包裹颈总动脉挤压气管,颈内静脉被推移到后方,导管牵引颈总动脉、迷走神经 图3 病例3 术中显示肿瘤包裹颈总动脉、迷走神经 图4 病例3 术后1 个月 CT 复查 a:冠状位示颈部未见肿物; b:轴位示术前被肿瘤推移气管现已回位,气管旁未见肿瘤

颈内静脉内侧,呈类长圆形,轮廓有时不规则,边界较清楚。本文报告病例3 患儿肿瘤巨大几乎占据整个颈部,部分突入胸骨上窝,这在临床上更是罕见。VP 大多表现为生长缓慢的无痛性肿块,有些有家族史^[2]。本文报告病例中最长病史6 年。VP 多呈圆形或卵圆形,质地中等或硬韧,表面光滑,界较清,肿物较大时其上界常难触清。肿物表面可触到向浅侧移位的颈动脉搏动。VP 细胞排列成实性巢状或腺样结构,之间为丰富的血窦,呈典型的器官样结构。瘤细胞具有较丰富的颗粒性细胞质,有时可见奇异核和血管浸润。瘤细胞表达神经内分泌抗原,且由于解剖部位特点,在组织切片上常可见到肿瘤周围纤维包膜和实质内存在多个较粗大的神经纤维束。癌细胞核深染和多形性不是可靠的恶性形态学依据,如肿瘤向周围浸润性生长,癌细胞核分裂象易见和存在肿瘤性坏死,则应怀疑为恶性^[8]。副神经节瘤多为良性,但是迷走神经副神经节瘤的恶性比率较其他副神经节瘤为多。约为20%左右,明显高于颈动脉体瘤(3.2%)。约10%~20%迷走神经副神经节瘤可发生区域性淋巴结转移,偶可发生肺和骨的远处转移^[13]。

3.2 影像学检查与诊断

由于迷走神经体正常位置位于颈静脉孔迷走神

经出颅端附近,故 VP 一般位于上颈部的咽旁间隙,在颈总动脉分叉水平以上,临床上与动脉体瘤或颈静脉球瘤容易混淆,位于中颈部和下颈部的肿瘤非常少见。本文病例3 瘤体位于中颈部累及下颈部至上纵隔,与来源于迷走神经的神经鞘瘤很难鉴别。神经鞘瘤是来源于周围神经 Schwann 鞘细胞所形成的单发或多发、有包膜、生长缓慢的肿瘤,大多数为良性肿瘤。神经鞘瘤在 MRI 成像中常表现为 T1 低信号 T2 高信号,肿瘤较大时呈现囊变,增强扫描常不均匀强化。神经鞘瘤在 CT 成像为低密度,血管造影肿瘤染色少见,说明神经鞘瘤供血少^[14]。而 VP 则供血丰富,MRI 呈现“盐和胡椒征”,可以作为鉴别参考。在术前需全面的辅助检查和评估分析,诊断和鉴别诊断主要依靠影像学检查,尤其是多种影像学检查提供的互补信息。CT 检查定位确切,能显示肿瘤的大小,边界与毗邻关系,而 CT 血管造影(CTA)更能清晰显示肿瘤与颈部大血管的关系以及供血来源。根据 Olsen 等的描述,MRI 中的“盐和胡椒征(salt and pepper)”是副神经节瘤的特征影像,其中“胡椒”表现为条状和点状的流空信号,“盐”为散在其间的局灶性高信号,为缓慢的血流或出血引起。不过,该征象一般只见于较大的肿瘤,直径小于1 cm 的肿瘤一般不会出现^[1,4]。

3.3 手术方式与体会

手术治疗是头颈部 VP 的首选治疗方式。肿瘤小于 2 cm,或无迷走神经麻痹,或年龄大于 60 岁,可先观察,否则应尽早手术^[2]。有学者将 VP 分为Ⅲ期,Ⅰ期为肿瘤位于颈部咽旁间隙,未进入颈静脉孔,Ⅱ期肿瘤突入颈静脉孔,但无骨质破坏,Ⅲ期为颈静脉孔区骨质有破坏,中耳、颈内动脉管受累^[3]。位于中上颈部的肿瘤(Ⅰ期),可选择颈侧入路,(Ⅱ/Ⅲ期)肿瘤上极突入颈静脉孔内或伴有颈静脉孔区骨质破坏,有中耳或颈内动脉管受累时,则需行 Fisch A 型颞下窝入路^[7]。手术最大的并发症是脑神经的损伤,术后改变取决于损伤的脑神经(多为Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ 脑神经)以及损伤的程度(神经的暂时性损伤或完全性切除)。本文报告病例中 2 例均于术中发现肿瘤包裹迷走神经,术中视其与肿瘤的关系采用剥离或区段切除处理,患者术后均不同程度地出现了迷走神经损伤症状。如术中损伤了舌咽神经和舌下神经,也会出现吞咽困难和伸舌偏斜等。VP 与颈内动脉关系密切,颈内动脉多自分叉略上方起被推挤向前方,故可于动脉表面剥离肿瘤,对包裹粘连严重的病例,可行血管移植,此种情况动脉上极的充分显露是成功且快速吻合的必要条件。本文报告病例中 1 例肿瘤包裹颈总动脉,术中仔细剥离完整保存血管。对于手术不能完全切除的肿瘤,术后应补充立体放射治疗或伽马刀治疗。迷走神经副神经节瘤有一定恶变倾向,需注意全身筛查和随访以及家系筛查^[7]。

参考文献:

[1] Netterville JL, Jackson CG, Miller FR, et al. Vagal paraganglio-

ma: a review of 46 patients treated during a 20-year period[J]. Archives of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, 1998, 124 (10):1133 - 1140.

[2] Zanoletti E, Mazzoni A. Vagal paraganglioma[J]. Skull Base, 2006, 16(16):161 - 167.

[3] Browne JD, Fisch U, Valavanis A. Surgical therapy of glo-mus vagale tumors[J]. Skull Base Surg, 1993, 3(4): 182 - 192.

[4] 韩月东,宜怡,激扬. 迷走神经副神经节瘤的 MRI 诊断(附 6 例报告及文献复习)[J]. 中华放射学杂志, 2006, 40(12): 1273 - 1275.

[5] 于跃,王晓雷,徐震纲,等. 迷走神经副神经节瘤 11 例临床分析[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2011, 46(9):738 - 741.

[6] 李文,杨柳,秦伟,等. 双侧颈动脉体瘤伴一侧迷走神经及颈静脉鼓室副神经节瘤一例[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2013, 48(12):1039 - 1040.

[7] 查洋,李五一,亓放,等. 头颈部迷走神经副神经节瘤的诊断与治疗[J]. 中华耳科学杂志, 2014(3):356 - 360.

[8] 陈永吉,郭俊兵,贺维,等. 头颈部副神经节瘤的临床表现和病理特征[J]. 临床口腔医学杂志, 2011, 27(12):735 - 738.

[9] 肖泽彬,曹代荣,江飞,等. 320 排 CT 诊断头颈部副神经节瘤[J]. 中国医学影像技术, 2014, (11):1641 - 1644.

[10] 王明一,杨雯君,屈行舟,等. 迷走神经副神经节瘤 2 例报告及文献复习[J]. 中国口腔颌面外科杂志,2011,9(3):261 - 264.

[11] 张艳. 86 例头颈部副神经节瘤诊治分析[J]. 天津医科大学学报,2007,13(2):291 - 292.

[12] Michael G, Moore MD, James L, et al. Head and Neck Paragangliomas: AnUpdate on Evaluation and Management[J]. Otolaryngol Head Neck Surg,2016,154(4): 597 - 605.

[13] Yumoto E, Nakamura K, Mori T, et al. Parapharyngeal vagal neurilemmomas extending to the jugular foramen [J]. J Laryngol Otol, 1996,110(5):485 - 489.

[14] 黄鹤,李学军,彭泽峰,等. 颈静脉孔区肿瘤的影像学特征分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2016, 22(2):105 - 108.

(收稿日期:2016 - 09 - 12)