

DOI:10. 11798/j. issn. 1007-1520. 201706007

· 论 著 ·

头颈部多发副神经节瘤的诊疗分析和文献复习

焦新芳, 龚巍, 陈琳瑶, 蒋卫红, 章华, 张俊毅, 唐瑶云, 邱元正, 张欣, 黄东海

(中南大学湘雅医院 耳鼻喉头颈外科 耳鼻咽喉科重大疾病研究湖南省重点实验室, 湖南 长沙 410008)

摘要: **目的** 提高临床医生对头颈部多发副神经节瘤的认识及诊疗水平,减少误诊及漏诊。**方法** 回顾性分析我院收治的 3 例头颈部多发副神经节瘤的临床资料,结合相关文献分析并总结其临床特点、影像学特点、诊疗经验及预后情况。**结果** 3 例患者临床表现均无特异性,影像学检查和病理诊断是主要诊断依据,均行手术治疗,术后未放、化疗。**结论** 头颈部多发性副神经节瘤临床少见,易误诊、漏诊,临床表现及治疗方式的选择与肿物发生部位、大小、侵犯范围及分泌激素情况有关;影像学检查在本病的诊断、手术及随访中均起着至关重要的作用;治疗以手术为主;预后良好。

关键词: 副神经节瘤;多发肿瘤;影像学;颈静脉球体瘤;颈动脉体瘤
中图分类号: R739. 91 文献标识码: A [中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2017, 23(6): 529 – 535]

Diagnosis and management of multiple paragangliomas of head and neck (A report of three cases and literature review)

JIAO Xin-fang, GONG Wei, CHEN Lin-yao, JIANG Wei-hong, ZHANG Hua, ZHANG Jun-yi,
TANG Yao-yun, QIU Yuan-zheng, ZHANG Xin, HUANG Dong-hai

(Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Xiangya Hospital, Central South University, Key Laboratory of Otolaryngology Major Diseases Research of Hunan Province, Changsha 410008, China)

Abstract: **Objective** To improve the diagnosis and treatment level of multiple paragangliomas of head and neck (MHNPL) for reducing misdiagnosis or missed diagnosis of this disease. **Methods** Clinical data of 3 patients suffering from MHNPL diagnosed and treated in our institution were analyzed retrospectively. The clinical features, radiological characteristics, diagnosis, treatment and prognosis of the patients were summarized with literature review. **Results** The clinical manifestations of the 3 patients were non-specific. Their diagnoses were confirmed mainly by imaging and pathologic examinations. All patients received surgical treatment without postoperative radiotherapy or chemotherapy. **Conclusions** MHNPL is rare in clinic and easy to be misdiagnosed or undiagnosed. The clinical manifestations and selection of treatment modality are tightly associated with the tumor's site, size, invasive activity as well as secretive condition. Imageology plays a vital role in the diagnosis, surgical treatment and follow-up of this tumor. Surgery is the main treatment method with good prognosis.

Key words: Paraganglioma; Multiple neoplasmas; Imageology; Glomus jugulare tumor; Carotid body tumor
[Chinese Journal of Otorhinolaryngology-Skull Base Surgery, 2017, 23(6): 529 – 535]

副神经节瘤 (paraganglioma, PGL) 是发生于副神经节组织的一类神经源性肿瘤的统称。副神经节组织起源于胚胎时期的神经嵴细胞,随着胚胎发育迁移散在分布于身体多处,如颈动脉体、颈静脉球孔区、迷走神经、眼眶、鼻腔、腮腺、甲状腺、纵隔、肾上腺及腹膜后等。头颈部副神经节瘤 (head and neck paraganglioma, HNPGL) 多源自副交感神经节,且绝大多数为“非功能性”,即不分泌儿茶酚胺,不引起阵发性高血压、心悸、多汗等症状,曾称非嗜铬副神经节瘤或化学感受器瘤;头颈部多发者(同时或先后发生)临床相对少见,其临床表现亦无特异性,甚至无症状,易误诊、特别是漏诊。本文回顾性总结我科 3 例头颈部多发性副神经节瘤病例并复习相关文献,以探讨其临床特点和诊治经验。

基金项目:国家自然科学基金(81372906)。
作者简介:焦新芳,女,在读硕士研究生。
通信作者:黄东海,Email:huang3301@126.com

1 病例资料

1.1 病例 1

患者,女,49 岁。因右耳进行性听力下降18 年,眩晕 5 年,右面瘫 2 年半,于 2015 年入院,不伴心悸、气促等。无家族史。体查:一般情况可,血压 112/72 mmHg;查体:右颈部见一突起包块,大小约 2 cm × 1.5 cm,局部无红肿,质较软,边界清楚,无明显压痛,推开颈动脉可触及肿块表面血管搏动,活动受限,未触及颈部肿大淋巴结;右外耳道充满淡红色新生物,左耳正常,右侧面瘫 House 评分:III-IV 级,伸舌左偏。辅助检查:纯音测听示右耳极重度混合性聋;声导抗示右耳鼓室压图为 B 型,声反射未引出;ABR 示右耳 100 dB 未引出。面神经电图示右侧面神经重度病变。CT 示:①右侧中耳乳突炎,右侧中耳道软组织团块影,多考虑炎性病变;②右侧颈静脉孔区占位性病变,性质待定:颈静脉球瘤? 其他?(图 1)。MRI-MRA 示:右侧颈静脉孔区病变,颈静脉球瘤可能性大;右侧颈动脉体瘤可能性大;右侧乳突炎(图 1)。科内查房讨论后考虑诊断:右侧颈静脉球瘤合并右侧颈动脉体瘤可能;周围性面神经麻

痹(III-IV)。完善术前准备后,行“右侧颈侧入路颈动脉体瘤切除术+右侧侧颅底颈静脉孔区肿瘤切除术”,术中见:右侧颈总动脉分叉处可见淡红色肿块,表面光滑、质地偏软、境界清楚,约 2.0 cm × 1.5 cm;右侧颈静脉孔区可见新生物,累及中耳、内耳及乳突腔(图 2)。我科采取经典的右侧头颈联合大“S”形切口,游离颈阔肌皮瓣,于胸锁乳突肌前缘分离打开颈鞘,游离颈总动脉,并将颈内静脉、迷走神经、舌下神经、副神经游离并牵开保护,于颈总动脉分叉处分离并完全切除肿瘤。游离颞肌筋膜作带蒂颞肌筋膜瓣,于乳突处切断右胸锁乳突肌,行扩大乳突切除术,开放面神经垂直段和水平段骨管,暴露面神经并将其向前移位。磨去乙状窦骨板,暴露并结扎乙状窦。磨去颈内动脉管,小心保护颈内动脉,充分分离肿瘤后将肿瘤连同颈静脉球一并切除。用颞肌筋膜及带蒂胸锁乳突肌瓣填充术腔。术后病理报告为:右颈动脉体、右颈静脉球副节瘤(图 3)。术后:面瘫、右耳听力无改善,无声嘶、呛咳,无脑缺血等其他后遗症,切口愈合佳。术后 16 个月复查 MRI(图 4)示:与术前对比可见颈静脉球瘤(glomus jugulare tumor, GJT)大部分切除。至今随访 1 年半,肿瘤无进展。

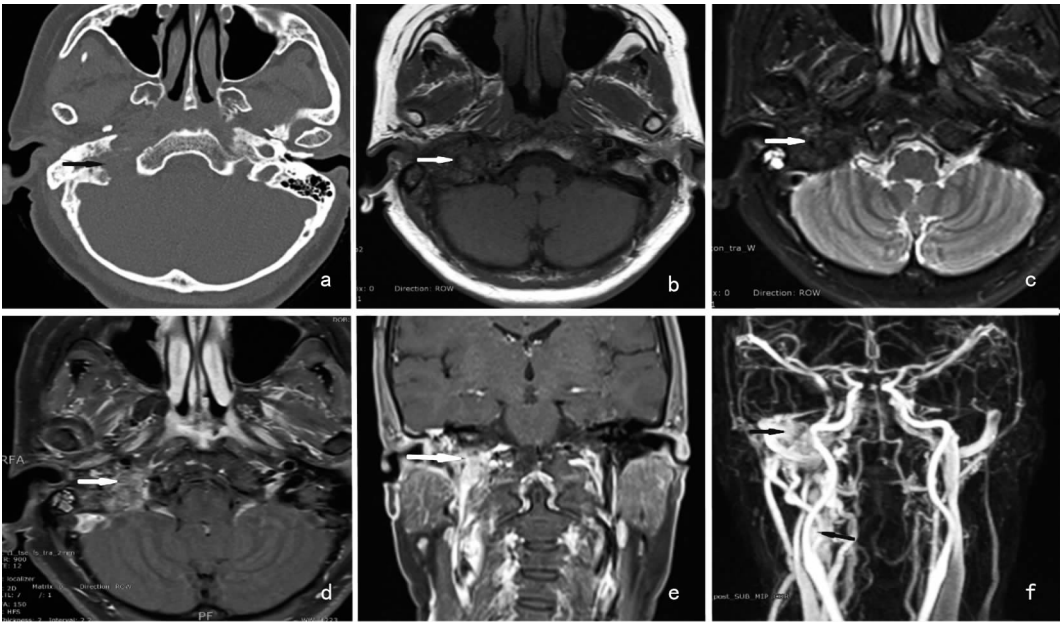


图 1 病例 1 患者的术前影像学检查 a:CT 示颈静脉孔区见虫蚀样骨质破坏;b~e:MRI 示右侧颈静脉孔区可见不规则稍长 T1、稍长 T2 信号灶,大小约 2.3 cm × 2.8 cm,增强后见轻度均匀强化,右乳突内见少许长 T2 信号灶;f:弓上血管 CE-MRA 示右侧颈静脉孔区及右侧颈动脉体区均可见云雾状团块样高信号灶,部分包绕并推移邻近血管

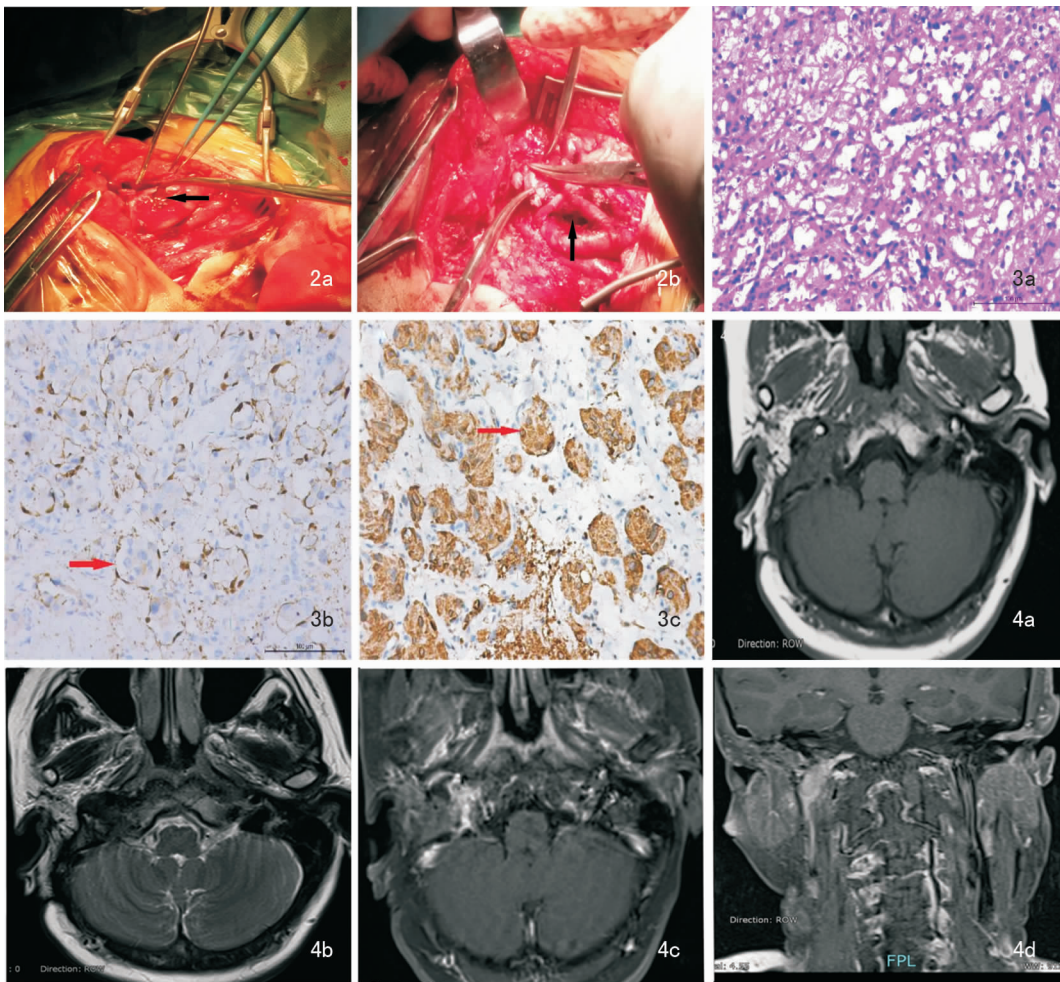


图 2 病例 1 患者术中情况 术后(2b)与术前(2a)对比:可见右侧颈总动脉分叉处的瘤体切除干净,未损伤颈内、外动脉
图 3 病例 1 患者病理检查及免疫组化 3a:肿瘤细胞呈巢状排列,富含血管 (HE × 100);3b:可见支持细胞独特的染色方式,即呈 S-100 弥漫均匀的阳性表达,围绕在肿瘤外周 (S-100 × 200);3c:肿瘤细胞胞浆弥漫性阳性 (CgA × 200)
图 4 病例 1 患者术后 16 个月 MRI 复查 4a、4b 分别为 T1WI、T2WI,4c、4d 为 T1 增强,与术前对比可见 GJT 瘤体大部分切除

1.2 病例 2

女性,41 岁,因“头昏不适 5 年、加重 1 月”于 2010 年入院,无声嘶等其他不适;既往及家族史无特殊;体查:双侧颈部见突起包块,右侧约 3 cm × 2 cm 大小,左侧约 2 cm × 2 cm 大小,双侧颈动脉搏动减弱、颈静脉无怒张,双侧肿块局部皮肤无红肿,质较软,界清,无明显压痛,可触及肿块表面血管搏动,活动受限,余未触及颈部肿大淋巴结。颈部彩超示:双侧颈内、外动脉之间实质性低回声肿块,颈动脉体瘤可疑。CT 示:双侧颈动脉体瘤,右侧颈动脉体瘤疑似与右侧颈内静脉有内瘘(图 5)。经科室讨论后行“颞颈联合切口右侧颈动脉体瘤切除术 + 右侧动静脉瘘夹闭术”,术中:右颈总动脉分叉处可见 3 cm × 3 cm × 2 cm 大小肿块,与颈内、外动脉粘连紧密,右侧颈静脉球异常膨大,颈静脉球与颈内动脉

之间有异常交通支。手术经过:做颞颈联合切口,分离颈阔肌皮瓣后达斜方肌前缘,前至颈中线,下至胸锁乳突肌中点水平;牵拉胸锁乳突肌向后,在舌骨水平暴露颈内、外动脉及 X ~ XII 脑神经,用小输液管绕过颈总动脉,不结扎,行血管预置,钝性分离切除肿瘤,发现肿瘤与颈内、外动脉粘连紧密,血管夹阻断颈外动脉血流,结扎咽升动脉及枕动脉。向上延长伤口,显露腮区及颞肌,分离腮腺后缘,显露面神经主干并保护面神经。在乳突表面做骨膜瓣,骨膜瓣蒂部与耳道软骨部后壁相连,切除皮下部分软骨,使外耳道皮肤松弛。磨去乙状窦骨板、鼓部及乳突尖部,将乙状窦暴露至颈静脉球附近。进一步磨去颈静脉孔外侧骨质,暴露颈静脉球,用拉钩将下颌骨向前牵拉,满意暴露颅底颈静脉孔和颈内动脉管外口,发现颈静脉球于颈内动脉之间有交通血管,予以结

扎。切开乙状窦,明胶海绵填塞止血,探查窦内,未发现占位性病变,仅见颈静脉球异常扩张,彻底止血。术后患者头昏较术前明显减轻,嘴角歪向左侧,伸舌右偏,右眼角闭合欠严,右声带固定旁正中位,无明显呼吸困难。病理报告:“右颈部副节瘤”。术后 11 d 声嘶及面瘫较前好转,拆线出院。随访无复发,左侧无变化。

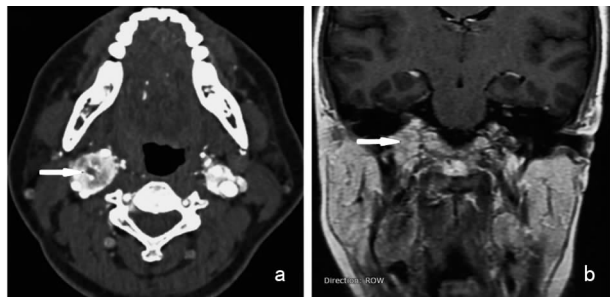


图 5 病例 2 患者术前影像学检查结果 a:颈部增强 CT 示双侧颈动脉体区均可见团块样高低混杂密度灶,包绕并推移颈内外动脉,以右侧为甚;b:T1WI 非压脂示右侧颈静脉孔区见团块样高信号灶

1.3 病例 3

男性,41 岁,因“发现左侧颈部肿物半年余”于 2012 年入院。患者无意中发现左颈部肿物,呈进行性增大,压迫肿物时可出现头痛、头晕(Matias 试验阳性)。入院查体基本同先例,CTA 示:双侧颈总动脉分叉处均见一团状对比剂浓染区,将颈内、颈外动脉推开;前交通动脉与双侧后交通动脉未见显影,余未见异常(图 6);考虑“双侧颈总动脉分叉处富血供肿瘤、颈动脉体瘤可能”。患者不愿同期进行右侧手术,科室讨论后行“左侧颈部肿物切除术”。术中取左颈部胸锁乳突肌前缘纵切口长约 10 cm,牵拉胸锁乳突肌以暴露颈总动脉、颈内静脉及迷走神经,肿瘤位于颈总动脉分叉处约 3 cm × 2 cm × 2 cm 大小,表面血管丰富,游离肿瘤上段的颈内、颈外动脉后,分离肿瘤上缘,紧贴颈内、外动脉分离肿瘤直至完整切除,彻底止血。术后病理报告:“左颈部副节瘤”。术后头痛、头晕症状明显改善。随访至今,患者无特殊不适,自觉右侧肿物无明显变化,但压迫肿物出现头晕,选择继续观察。

2 讨论

HNPGL 临床上少见,约占头颈部所有肿瘤的 0.6%^[1]。此类肿瘤一般以其发生部位命名,其中



图 6 病例 3 患者颈部血管 CTA 结果:双侧颈动脉体区均可见团块样高低混杂密度灶,包绕并推移颈内外动脉,以左侧为甚 a:术前 CT 检查;b:颈部血管 CTA 检查

以颈动脉体瘤(carotid body tumor, CBT)和颈静脉球瘤(glomerular jugular tumor, GJT)、鼓室体瘤多见,迷走神经副神经节瘤(vagal paraganglioma, VP)较少见,同时合并两个及以上者少见,不同文献报道其发生率为头颈部副神经节瘤的 10% ~ 20% 之间^[2-3]。多发瘤以双侧 CBT 的联合病变最多见;其次是双侧 CBT 合并单侧 GJT,合并单侧 VP 者少见;双侧同时发生 VP 或 GJT 者更罕见^[4-5]。多发瘤可同侧、对侧多重组合发生,可同时或先后发生,亦可见头颈部合并胸腹部发生^[6],再发新病灶时间不限,有随访报道 3 至 46 年后均有发生^[3]。我院 2009 年 ~ 2014 年共 34 例 HNPGL(CBT24 例,GJT10 例)中,头颈部多发副神经节瘤 3 例,仅占 8.8%,3 例患者随访过程中未发现新的副神经节瘤。

2.1 病因及发病因素

HNPGL 的病因可能与长期缺氧^[7]和(或)基因突变^[8]有关。有学者统计分析发现高原地带发病率较高^[7]。遗传性 HNPGL 主要有 4 种表型,为 PGL1-PGL4,均与编码琥珀酸脱氢酶(SDH)的基因有关,分别主要由 SDHD、SDHAF2、SDHC、SDHB 基因突变引起,均为常染色体显性遗传,其中 PGL1、3、4 型占 90%,PGL2 型发病率最低^[8]。研究表明 SDHD 基因突变携带者的发病率最高,其次是 SDHB,二者突变者多发瘤者多见,而 SDHB 突变携带者最容易发生恶性 HNPGL,且恶性者死亡风险相比其他三种基因突变携带者更高^[9]。其他罕见基因有 VHL、TMEM127、SDHA、MAX、MEN2 等,有的甚至还不确切,有待进一步研究发现。本组 3 例患者未行基因检测,无家族史,病因尚不明确,尚需进一步随访、研究。同时,我国 HNPGL 患者的基因筛查率有待提高,有助于对该病的深入研究。

HNPGI 有两种发生形式:散发性和家族性,不同文献报道家族性约占总病例数的 10%~50%,其中约有 70% 基因突变,多发瘤在散发病例中约占 20%,在家族性中则占 80%^[10],我国有报道 75% (3/4)^[4]。相对于散发性 HNPGI 来说,家族性 HNPGI 发病主要有 3 个特点:发病年龄更小,肿瘤更易多发,恶变率更高。本组 3 例患者未发现家族史。

2.2 临床特点

HNPGI 好发于中年人,女性多于男性,其临床表现主要与肿瘤部位和是否分泌儿茶酚胺有关,其表现无特异性,本院所查阅的 34 例 HNPGI 患者均无内分泌功能。瘤体一般生长缓慢,富含血管,病程长,早期无症状,发现时肿瘤已较大或出现压迫症状。CBT 和中上颈部段 VP 常以无痛性颈部肿块首诊,压迫其周围神经后出现相应症状,如声嘶、饮水呛咳、吞咽困难甚至 Horner's 综合征等^[12]。体查亦无特异体征,易与神经鞘瘤、神经纤维瘤、鳃裂囊肿及颈淋巴结增大等混淆。有文献报道 37.5% (21/56) 的 CBT 误诊为颈部淋巴结,行活检术,术中发现出血难止而转上级医院^[13]。因此临床工作中发现颈部肿物可疑者,禁忌行活检。本组 3 例患者均为颈部无痛性肿块,影像学检查考虑 HNPGI 后未行活检。

GJT 常破坏颈静脉球、鼓岬、舌咽神经和迷走神经鼓室支,甚至侵入迷路、乳突、岩尖、颈内动脉,累及同侧 IX、X、XI、XII 脑神经,多以搏动性耳鸣、听力下降、眩晕、面瘫、耳漏等就诊,被误诊为中耳炎者常见^[4],本组病例 1 其病史长达 18 年,最初未重视,直至面瘫就医,曾于外院眼科就诊,仅予以对症处理、未予深究而致早期漏诊。因此,临床工作中发现上述症状者要警惕 HNPGI,并全面体查头颈部,可疑者要结合影像学 and 颈部 B 超检查。

HNPGI 多为良性,恶性少见,病理组织学难以区分肿瘤性质,将转移至没有嗜铬组织区域发生肿瘤视为恶性的唯一标准。CBT 恶性罕见报道,GJT 约 2%~4% 发生远处转移^[2],VP 恶变率最高^[14],多发瘤基因突变携带者多见,其恶变概率可能高于单发病例,但尚未有临床统计数据证明。恶性 PGI 可以经淋巴、血道转移至淋巴结、肺、肝及骨等,国内外均有报道。

2.3 诊断及鉴别

HNPGI 须病理学确诊,术前活检为禁忌,所以影像学检查至关重要。因瘤体血供丰富,增强 CT、

增强 MRI 上肿瘤明显强化和特征性“盐和胡椒征” MRI 表现,CTA 和 MRA 可明确肿瘤的部位、大小、范围及与周围血管关系,并有助于发现多发瘤的存在,为患者评估手术风险及确定治疗方案提供有力依据。颈部的 CBT 和 VP,B 超可作为首选检查,但对鉴别诊断帮助不大,主要看肿瘤与血管的位置关系,CBT 来源于颈动脉分叉处,位于颈内外动脉之间,表现为“高脚杯”征,VP 动脉分叉处则常无扩大,二者并发者除外。对于 GJT,CT 平扫尤其是 HRCT 可准确显示肿瘤周围骨质破坏情况,常表现为颈静脉孔区边界清楚的不规则软组织肿块影,周围正常骨性结构破坏,呈虫蚀样改变,但要警惕颈静脉孔区下方 VP 的可能性,后者肿瘤主体位于颈静脉孔外,颈静脉孔区骨质破坏多局限,迷走神经穿行瘤体。VP 与来源于迷走神经的神经鞘瘤要细加鉴别,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,由于其血供少,在 CT 成像为低信号,血管造影肿瘤染色少见^[15]。DSA 虽诊断特异性高,但因其存在并发脑梗、颈内动脉闭塞等严重并发症的风险,现多不作为常规检查,除非术前评估术中需要行血管栓塞的巨大肿瘤者^[2,10],PET-CT 亦有助于发现全身多发肿瘤或远处转移。

由于 HNPGI 多发者临床并不多见,亦可合并胸腹部多中心发病,无症状者更易被忽略,因此多种影像学检查的结合在临床诊疗过程中至关重要。住院期间和复查时应同时检查胸腹部,以排除多发和转移的可能。

2.4 治疗

因 HNPGI 的生长速度难以预测,可呈侵袭性生长、少部分有转移倾向,早期完整切除是目前公认的首选治疗方式,术后可辅以放疗等多种综合治疗。治疗方法的选择与肿瘤的分级、生长速度、临床表现、患者年龄以及是否转移等密切相关。多发瘤的治疗更具挑战性和争议性,应具体病例具体分析,结合本院病例及相关文献报道将治疗经验总结如下:①有分泌功能或恶变的肿瘤主张早期完整切除;②CBT 对放疗不敏感,病程越长,肿瘤与大动脉或神经粘连越紧密。双侧 CBT 宜早诊断,早手术,且宜分期手术,术前有神经损伤表现者应先做症状侧或症状严重侧,否则先做肿瘤较小侧以减少手术并发症^[13,16-17];对于双侧均属Ⅲ期的患者,先做非优势大脑半球侧,但若一期手术发生了脑神经损伤或颈动脉血栓形成者,对侧是手术还是放射治疗则需慎重

权衡,考虑患者的收益^[18]。如本组病例2患者右侧 CBT 术后导致右侧声带麻痹,对侧 CBT 则选择随访观察或放疗。手术是否行血管栓塞仍存在较大争议,Gad 等^[13]和 Metheetraitut 等^[18]均认为术前血管栓塞增加颅内并发症发生的风险且不能有效降低后组脑神经损伤概率,主张术前不必行血管栓塞,而有的学者持相反意见^[19]。也有学者临床研究证明,术前采用 Matas 和 BOT 试验预测评估一侧颈动脉阻断后脑血流的代偿情况,对术前确定手术方式非常有价值且能有效减少术后颅内并发症的发生^[20];

③CBT合并 GJT 者,同侧并发者主张病变同期切除^[11,21],经典的大“S”形耳颈联合切口能充分暴露颈部动脉和后组脑神经,减少损伤;从大血管分离肿瘤有难度时,可行人造血管置换;尽可能保留颈静脉球后壁,可减少后组脑神经受损。本组病例1采用经典术式,未行血管栓塞,术中出血约2 400 ml,其中 CBT 切除干净,GJT 有少许残留,术后未接受其他治疗,现患者术后随访一年半,复查肿块无进展,面瘫无改善,仍在随访中;

④前两者合并单侧 VP 时,由于手术时迷走神经损伤很难避免^[17],双侧迷走神经同时损伤,可出现致命性呼吸困难,总原则是尽可能保存一侧神经功能。若瘤体进行性增大、有明显的迷走神经麻痹症状或颈静脉孔区广泛破坏,应尽早手术,否则可先观察或放射治疗,对于对侧已有迷走神经损伤的单发病例或双颈多发瘤患者,应该仔细权衡利弊;Zanoletti 等^[22]认为若肿瘤小于2 cm,或无迷走神经麻痹,或年龄大于60岁,可选择观察,具体方案需依情况慎重选择;

⑤随着立体定向放射治疗(SRT)及立体定向放射外科(SRS)技术的发展,肿瘤的放射治疗越来越受到重视^[23-24],适用于不宜手术、术后残留、恶性或复发者,瘤体过大可先行放疗待瘤体缩小后再手术。Suarez 等^[23]对比分析了1 084例 GJT 和226例 VP 发现,放疗对肿瘤控制情况与手术相差无几,并比手术并发症更少。但也有放疗效果不佳者,如余爵波等^[11]报道的家族性病例中一例2009年诊断为左侧 GJT 行“射波刀放射治疗”后随访,2013年发现肿瘤明显增大,行手术切除;

⑥无症状者、不愿手术者、肿瘤生长缓慢者,可以选择随访观察,建议每1~2年复查一次以了解肿瘤大小,余爵波等^[11]研究中的一例双侧 III 型 CBT 不愿做任何治疗,随访12年,肿瘤无明显增大,亦无其他脑神经损伤体征;

⑦由于头颈部副神经节瘤多中心发病的特点和恶变转移倾向,未手术或术后患者的随访过程中,除了头颈部的影像学复查,胸

腹部检查甚至全身 PET-CT 检查,有助于病灶的检出,以防漏诊。

2.5 预后

HNPGL 术后总体预后良好,常见并发症有脑梗死、颈动脉闭塞、颈动脉窦衰减综合征、听力损失、面神经麻痹、声嘶、呛咳、脑脊液漏以及伤口感染等。CBT 的手术预后相对最好, Metheetraitut^[18] 术后随访96个月,未见肿瘤复发和转移,本组病例3左 CBT 术后随访48个月无复发。Suarez 等^[23] 统计分析的1084例 GJT,1.6%的患者死于术后并发症,226例 VP 中1.3%死于围手术期,术后分别平均随访65.6个月和86.7个月,肿瘤长期有效控制率分别78.2%和93.3%,肿瘤复发分别6.9%和1.8%,患者死于肿瘤不可控进展分别0.8%和0.4%;有文献报道,25例 GJT 术后,平均随访5.2年(1.1~16.1年),有一例因病变向颅内广泛侵袭而死亡^[25]。有学者统计分析335例 GJT 单纯放疗后,中位随访时间大于36个月,肿瘤控制率达97%^[26],而放疗引起的并发症和对肿瘤的控制率,特别是多中心医疗机构患者的长期随访和排除过早年限的数据统计,仍需我们日后进一步的研究。随着显微外科的进步,手术精准度大大提高,有效降低了血管和神经损伤。

3 结论

头颈部多发性副神经节瘤临床少见,多为良性,生长缓慢,缺乏特异性临床表现,CT 增强、MRI 及增强、CTA 及 MRA 相结合在头颈部多发性副神经节瘤的诊断和治疗中至关重要。发现单发病灶者应警惕多发瘤的可能性,需同时询问其家族史,尽可能进行基因分析,有助于其家族聚集现象及恶变倾向的分析。治疗方法的选择与肿瘤的大小、分期、瘤体生长速度、临床表现、是否有远处转移、患者年龄与身体状况及患者本人的意愿等密切相关,手术切除是主要治疗手段,主张手术、放疗与观察随访相结合的综合治疗方案,一般预后良好。选择任何治疗方案的患者均需进行长期甚至终身随访。术后并发症仍是棘手的问题,尚需进一步的实践研究。

参考文献:

- [1] Myssiorek D, Ferlito A, Silver CE, et al. Screening for familial paragangliomas[J]. Oral Oncol, 2008, 44(6): 532-537.

- [2] Szymanska A, Szymanski M, Czekajska-Chehab E, et al. Diagnosis and management of multiple paragangliomas of the head and neck [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2015, 272(8):1991–1999.
- [3] González-Orús Álvarez-Morujó RJ, Aristegui Ruiz M, da Costa Belisario J, et al. Head and Neck Paragangliomas: Experience in 126 Patients With 162 Tumours [J]. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2015, 66(6):332–341.
- [4] 唐凤珠, 韩东一, 梁建平, 等. 颈静脉球体瘤及颈动脉体瘤的诊断和治疗[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2014, 28(9):612–617.
- [5] Thabet MH and Kotob H. Cervical paragangliomas: diagnosis, management and complications [J]. *J Laryngol Otol*, 2001, 115(6):467–474.
- [6] Xiao ZB, She DJ, Cao DR, et al. Multiple paragangliomas of head and neck associated with hepatic paraganglioma: a case report [J]. *BMC Med Imaging*, 2015, 27(2):2–6.
- [7] Wang ZY, Bisgard GE. Chronic hypoxia induced morphological and neurochemical changes in the carotid body [J]. *Microsc Res Tech*, 2002, 59(3):168–177.
- [8] 朱伟栋, 汪照炎, 吴皓. 头颈部副神经节瘤致病基因研究进展 [J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*. 2014, 49(10):872–877.
- [9] van Hulsteijn LT, Dekkers OM, Hes FJ, et al. Risk of malignant paragangliomas in SDHB-mutation and SDHD-mutation carriers: a systematic review and meta-analysis [J]. *J Med Genet*, 2012, 49(12):768–776.
- [10] Boeckder CC, Ridder GJ, Schipper J. Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment [J]. *Fam Cancer*, 2005, 22(3):55–59.
- [11] 余爵波, 程泽星, 练状, 等. 家族性副神经节瘤四例 [J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2015, 50(7):599–601.
- [12] 龚宏勋, 陈十燕, 赵敏, 等. 迷走神经副神经节瘤诊疗分析及文献复习 [J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2017, 23(3):243–246.
- [13] Gad A, Sayed A, Elwan H, et al. Carotid body tumors: a review of 25 years experience in diagnosis and management of 56 tumors [J]. *Ann Vasc Dis*, 2014, 7(3):292–299.
- [14] Hamersley ER, Barrows A, Perez A, et al. Malignant vagal paraganglioma [J]. *Head and Neck Pathol*, 2016, 10(2):201–205.
- [15] 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.
- [16] Guercio LD, Narese D, Ferrara D, et al. Carotid and vagal body paragangliomas [J]. *Translational Medicine*, 2013, 6(3):11–15.
- [17] Moore MG, Netteville JL, Mendenhall WM, et al. Head and neck paragangliomas: an update on evaluation and management [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2016, 154(4):597–605.
- [18] Metheetrairut C, Chotikavanich C, Keskkool P, et al. Carotid body tumor: a 25-year experience [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2016, 273(8):2171–2179.
- [19] Economopoulos KP, Tzani A, Reifsnnyder T, et al. Adjunct endovascular interventions in carotid body tumors [J]. *J Vasc Surg*, 2015, 61(4):1081–1091.
- [20] 陈飞, 邹剑, 王力红, 等. 颈动脉体瘤的个体化序贯治疗应用评价 [J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2012, 18(4):264–269.
- [21] 郭梦和, 李永贺, 徐宏胜, 等. 颈动脉体瘤和颈静脉球体瘤的手术治疗 [J]. *临床耳鼻咽喉科杂志*, 2003, 17(6):346–361.
- [22] Zanoletti E, Mazzoni A. Vagal paraganglioma [J]. *Skull Base*, 2006, 16(3):161–167.
- [23] Suarez C, Rodrigo JP, Boedeker CC, et al. Jugular and vagal paragangliomas: systematic study of management with surgery and radiotherapy [J]. *Head Neck*, 2013, 35(8):1195–1204.
- [24] Ivan ME, Sughrue ME, Clark AJ, et al. A meta-analysis of tumor control rates and treatment-related morbidity for patients with glomus jugulare tumors [J]. *J Neurosurg*, 2011, 114(5):1299–1305.
- [25] 黄德亮, 杨伟炎, 周定标, 等. 颈静脉球瘤的诊断与治疗 [J]. *中华医学杂志*, 2002, 82(20):1381–1384.
- [26] Guss ZD, Batra S, Limb CJ, et al. Radiosurgery of glomus jugulare tumors: a meta-analysis [J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2011, 81(4):497–502

(收稿日期:2017-06-27)