

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202221119

· 临床报道 ·

鼓室颈静脉球副神经节瘤误诊原因分析

王新兰^{1,2},曲高雅¹,马贤¹,钟翠萍¹

(1. 中国人民解放军联勤保障部队第九四〇医院耳鼻咽喉头颈外科,甘肃兰州 730050; 2. 靖边县人民医院耳鼻咽喉头颈外科,陕西靖边 718500)

摘要: **目的** 探讨鼓室颈静脉球副神经节瘤的误诊原因及临床诊断和病理特点。**方法** 回顾性总结1例罕见鼓室颈静脉球副神经节瘤患者的临床资料,并复习相关文献,对鼓室颈静脉球副神经节瘤的临床及病理学特点进行讨论。**结果** 该例患者CT显示右侧外耳道、乳突气房、乳突窦及鼓室内软组织影,相应骨质吸收、破坏,结合病史,考虑慢性中耳乳突炎伴胆脂瘤形成,右侧颈静脉球高位。行耳后乳突径路切除肿瘤。术后组织病理检测诊断为鼓室颈静脉球副神经节瘤。本患者未作进一步治疗。复习文献,鼓室颈静脉球副神经节瘤较少见,临床及影像学检查无特异性,因缺乏大样本随访研究,预后不详。**结论** 单纯依靠症状及临床特征,鼓室颈静脉球副神经节瘤容易误诊为分泌性中耳炎或胆脂瘤,CT、MR、DSA以及详细的组织病理学分析是诊断及鉴别鼓室颈静脉球副神经节瘤的主要方法。

关键词: 中耳鼓室;颈静脉球;肾上腺外副神经节瘤;误诊;诊断方法

中图分类号: R764.2

Analysis of glomus jugulare-tympanicum paraganglioma: a misdiagnosed case report and literature review

WANG Xinlan^{1,2}, QU Gaoya¹, MA Xian¹, ZHONG Cuiping¹

(1. Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, the 940th Hospital of Joint Logistics Support Force of Chinese PLA, Lanzhou 730050, China; 2. Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Jingbian County People's Hospital, Jingbian 718500, China)

Abstract: **Objective** To investigate the causes of misdiagnosis, clinical diagnosis and pathological characteristics of glomus jugulare-tympanicum paraganglioma. **Methods** The clinical data of a rare glomus jugulare-tympanicum paraganglioma admitted to our hospital were reviewed retrospectively, and the clinical and pathological characteristics of the glomus jugulare-tympanicum paraganglioma were discussed. **Results** The patient's CT showed the right external auditory canal, mastoid air chamber, mastoid sinus, and tympanic soft tissue shadows, corresponding bone resorption and destruction. Combined with medical history, and chronic middle ear mastoiditis with cholesteatoma formation was considered, and the right jugular bulb was elevated. The mass was removed by a retroauricular approach. Due to much intraoperative bleeding, the mass was not completely removed. Based on pathological examination results, the tympanic jugular paraganglioma was diagnosed. The patient has not been further treated. Reviewing the literature, glomus jugulare-tympanicum paraganglioma is rare, and the clinical and imaging examinations are not specific. Due to the lack of large sample follow-up studies, the prognosis is unknown. **Conclusions** Relying solely on symptoms and characteristics, glomus jugulare-tympanicum paraganglioma is easy to be misdiagnosed as secretory otitis media or cholesteatoma. The analysis of CT, MR, DSA, and detailed histopathology are the main methods for diagnosis and identification of glomus jugulare-tympanicum paraganglioma.

Keywords: Tympanum; Jugular bulb; Extraadrenal paraganglioma; Misdiagnosis; Diagnostic method

基金项目:甘肃省重点研发计划项目(18YF1FA132);2018年度军队医学科技青年培育计划项目(18QNP047)。
第一作者简介:王新兰,女,硕士,住院医师;曲高雅,男,副主任医师。王新兰与曲高雅对本文有同等贡献,为并列第一作者。
通信作者:钟翠萍,Email:doctor.zhong@hotmail.com

鼓室颈静脉球副神经节瘤起源于肾上腺外嗜铬组织^[14],是临床上较少见的肿瘤,多数为良性,因其解剖关系复杂、临床表现无特异性而容易误诊误治。本文分析 1 例误诊的肾上腺外来源的鼓室颈静脉球副神经节瘤,并结合文献就其临床特点、病理特征及治疗预后等进行讨论,并总结经验教训,旨在提高对该病的认识。

1 临床资料

患者,女,74 岁,因发现右耳乳突区肿物 12 年余而入院,患者 2008 年无意间发现右耳乳突区粉刺样肿物,伴瘙痒、疼痛不适,自行挠破后溢液,量少,患者未及时就医诊治,此后右耳乳突区肿物渐进性增大。2015 年 5 月发现右外耳道肿物,伴间歇性耳痛,瘙痒不适,逐渐增大,一直未予重视及系统治疗。2020 年 6 月患者无明显诱因出现头痛、心悸、咽干不适,自行压迫、搔抓耳后肿物,伴流血性分泌物,耳痛较前加重,遂就诊于当地医院,行相关检查后初步诊断为乳突区肿物(右),建议到上级医院治疗。患者为求进一步诊治,于 2020 年 7 月 13 日就诊于我院门诊,以外耳道、乳突区肿物(右)收住院。患者既往无耳鸣、耳流脓等症状,近半年右耳听力呈渐进性下降。既往体健,否认高血压、心脏病等病史;否认手术及外伤史。专科情况:右耳乳突区及外耳道玻璃球大小粉红色新生物,质地韧,边界清楚,表面血供丰富,耳道阻塞,右耳鼓膜无法窥及,双耳廓对称无畸形,左耳道通畅,鼓膜完整,左侧乳突区无明显压痛。

颞骨 CT 检查提示(图 1):①右侧外耳道、乳突气房、乳突窦及鼓室内软组织影,相应骨质吸收、破坏,结合病史,多考虑外耳道胆脂瘤形成伴慢性中耳

乳突炎形成;②右侧颈静脉球高位。纯音测听(图 2):右耳传导性聋,左耳听力正常。声导抗:右耳 B 型图,声反射未引出,左耳 A 型图。术前诊断:慢性中耳乳突炎伴胆脂瘤(右)、乳突区肿物(右)。

患者于 2020 年 7 月 21 日在全麻下行“外耳道病损切除术(右)+外耳道成形术(右)”,患者取仰卧位,全麻插管成功后,头向左偏,右耳朝上,碘伏消毒右耳术野,铺巾。于右耳后及乳突尖皮下注射含肾上腺素的生理盐水,取耳后沟切口,上至颞线,下至乳突尖,用消融电刀弧形逐层切开皮肤、皮下组织,常规取颞肌筋膜备用,然后留蒂在后方的肌骨膜瓣。术中见右侧外耳道及乳突尖新生物堵塞,完全暴露肿物外侧缘,用剥离子仔细游离肿物并剔除乳突尖肿物,剔除部分外耳道肿物后可见肿物来源于中耳内上鼓室外侧壁,在显微镜下见肿物根蒂部明显搏动感,鼓膜被肿物顶起、菲薄,继续分离肿物见出血汹涌,考虑为血管来源病变,因患者年龄较大,术中未备血,即终止手术,彻底止血,耳道内填塞可吸收止血纱布及浸有盐酸肾上腺素的明胶海绵适量;然后行耳甲腔成形术,间断缝合外耳道及耳屏切口,无菌敷料加压包扎,结束手术。术中失血量 600 mL,手术时间 230 min。术后向患者及家属详细交代病情,进一步明确病变后,行 MRI 检查(图 3)若为副神经节病变,拟行进一步扩大切除术,患者因个人原因目前尚未进一步手术治疗。

术中切除标本肉眼所见灰白色不整形肿物,体积 3.0 cm×3.0 cm×1.5 cm。术后免疫组化结果(图 4):Ki67(index≈3%),CD34 血管(+),CgA(-),CKp(-),S100(+),Syn(+),SMA 血管(+),P63(-),Nestine(+),NSE(-),TTF-1(-),Tg(-)。病理诊断:颈鼓室肾上腺外副神经节瘤。

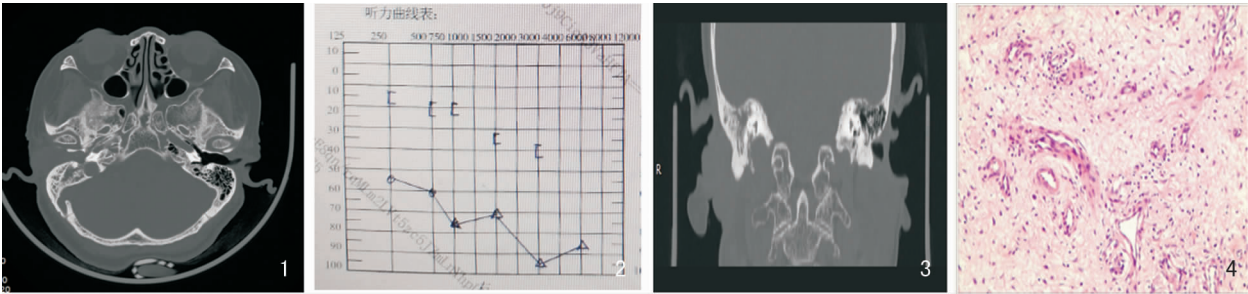


图 1 术前颞骨 CT 图 2 术前纯音测听 图 3 术后 MRI 图 4 病理检查图 (HE ×100)

2 讨论

鼓室颈静脉球副神经节瘤好发于30~50岁女性,男女比例1:2~1:6,肿瘤一般为良性,生长缓慢。其中搏动性耳鸣和听力下降是最常见的症状,早期以搏动性耳鸣为主,肿瘤向周围侵犯可引起听力下降、面瘫、眩晕、耳痛、耳道流血等^[2]。据相关文献报道,外耳道肿物为部分患者的首发体征,搏动性耳鸣及传导性耳聋分别占80%和60%;面神经麻痹占10%~40%,单纯听力下降占77%,声音嘶哑和吞咽困难占55%,部分患者可出现头晕、头痛、面色潮红、多汗、心悸等症状^[5-8]。本病临床较少见,且症状往往与局部其他病变相似,无特异性,部分患者搏动性耳鸣不明显,仅出现听力下降、耳闷胀不适,容易误诊为中耳炎,以外耳道肿物为首表现更少见,加之临床医师对其认识不足,故临床上易发生漏诊或误诊^[9]。

鼓室颈静脉球副神经节瘤病理表现为良性。瘤体间质血管丰富,其间常有较大的血管或扩张的血窦,甚至呈血管瘤样改变,不断增大,故临床上多呈恶性生长方式,易侵犯周围组织^[10]。应与分泌性中耳炎^[11-12]、慢性中耳乳突炎^[13]、胆脂瘤^[14]、中耳癌相鉴别,还应与相同部位的颅底脑膜瘤、神经鞘瘤、脊索瘤、特发性血鼓室、中耳胆固醇性肉芽肿等相鉴别,并要排除异位颈内动脉、颈内动脉瘤、先天性鼓室底壁缺损、高位颈静脉球等^[15-16]。治疗以手术为主,因瘤体血管丰富,术前不宜活检,容易出现大出血,对患者造成生命危险。因此术前应完善CT、MRI或DSA等检查,以便充分了解肿瘤的部位、形状、大小、血供,以及与周围大血管和神经的关系。对于较大肿瘤,术前血管栓塞可减少术中出血。术中探查和分离肿瘤时应精细操作,防止出现严重并发症,根据病变侵犯位置选择具体手术方法。对于无法承受手术的患者可行放疗和血管内治疗,但放疗疗效未知,有学者认为放疗可使肿瘤明显缩小^[17],也有学者认为放疗对肿瘤细胞本身无效,甚至有放疗后恶变的危险^[18]。

本例造成误诊的原因分析:①患者以右耳乳突区肿物为首发体征,无典型的搏动性耳鸣,随着肿瘤生长7年后出现外耳道肿物,无明显听力下降,一直未予以重视,直到12年后肿瘤侵犯鼓室及鼓窦,破坏听骨链引起听力下降,同时出现的耳痛,这与常见的胆脂瘤症状十分相似,主观上给我们造成了胆脂

瘤的印象;②术前未行MRI,单依靠CT未能做出明确诊断。我们看到CT片上显示的右侧外耳道、乳突气房、乳突窦及鼓室内软组织影,相应骨质吸收、破坏,第一印象是常见疾病却未考虑到是颈静脉球体瘤的占位病变累及中耳、外耳道,因而造成误诊;③患者因头痛、心悸、搔抓耳后肿物伴流血性分泌物、耳痛加重于当地医院首诊,于我院就诊时,患者以右耳乳突区肿物为首发体征,搏动性耳鸣不明显,以耳痛为主诉,误诊为胆脂瘤;④我们单纯给患者做了普通CT,普通CT检查对该病诊断价值不大,增强CT检查则有助于诊断,MRI比CT有更高的软组织分辨力,有助于鉴别炎症和肿瘤,可作为CT的补充诊断方法,DSA检查可以充分了解肿瘤的血供,以及与周围大血管和神经的关系,而我们忽略了耳部增强CT、MRI、DSA检查,导致未能做出正确诊断,说明部分患者症状不典型,表现为中耳炎症状而容易误诊;⑤该病临床上少见,缺乏特异性,临床医师对该病的影像学检查认识不足。通过此例患者提示我们临床上遇到类似患者应做全面耳科检查,及早诊断,早治疗,以免误诊误治。

因本例患者年龄较大,术中出血汹涌,且未备血,即终止手术。术后向患者及家属详细交代病情,进一步明确病变后,又与患者及家属进行了充分沟通,建议3个月后若患者全身状态允许的情况下,行进一步扩大切除术,术前行MRI检查,充分备血,必要时行脑血管造影,术后定期随访,但患者因个人原因未行进一步手术治疗。

总之,鼓室颈静脉球副神经节瘤在临床上少见,由于该病临床症状及影像学表现缺乏特异性,很容易误诊误治,增加手术风险。因此临床医师应当提高对本病的认识,尤其是对于合并心悸、头痛、听力下降,应及时行影像学检查并尽可能早期明确诊断,积极治疗。

参考文献:

- [1] 陈昱,扬世平,王聪,等. 肾上腺外副神经节瘤的影像及临床诊断治疗价值[J]. 影像研究与医学应用,2017,1(6):119-121.
- [2] 文阳,王华,王伯胤. 肾上腺外副神经节瘤的临床特点与CT诊断价值[J]. 中国临床医学影像杂志,2009,20(4):286-289.
- [3] 尹森琴,章熙道. 肾上腺外副神经节瘤CT、MRI诊断[J]. 医学影像学杂志,2004,15(9):741-743.
- [4] Shen Y, Zhong Y, Wang H, et al. MR imaging features of benign retroperitoneal extra-adrenal paragangliomas[J]. Sci Rep, 2017,

7(1):4517.

[5] 刘红军,梁长虹,刘再毅,等. MRI 诊断肾上腺外副神经节瘤[J]. 中国医学影像技术,2010,26(10):1837-1839.

[6] 杨慧,陶铮,周晓英,等. 颈静脉球体瘤误诊为中耳癌 1 例[J]. 四川大学学报(医学版),2005,36(5):629.

[7] 黄丽,朱虹,王军. 颈静脉球体瘤误诊 1 例报告[J]. 吉林医学,2010,31(30):5471.

[8] 吴媛媛,黄德亮,冯勃. 颈静脉球瘤的误诊分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2020,34(5):432-435.

[9] 陈俊明,郑亿庆,刘翔. 鼓室球体瘤误诊 3 例分析并文献复习[J]. 中国误诊学杂志,2007,7(14):3196-3197.

[10] 盛宏申,黄德亮,韩东一,等. 颈静脉球体瘤误诊分析[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报,2008,(2):31-33.

[11] 何玉娇. 分泌性中耳炎[J]. 中国实用乡村医生杂志,2018,25(12):2-6.

[12] 张杰. 重视儿童分泌性中耳炎的诊治[J]. 中国听力语言康复科学杂志,2018,16(1):1-5.

[13] 金秋燕. 高分辨 CT 对慢性中耳乳突炎诊断价值的探讨[J]. 影像研究与医学应用,2017,1(11):53-54.

[14] 李强,江红群. 中耳胆脂瘤发病机制研究进展[J]. 临床耳鼻

咽喉头颈外科杂志,2016,408(4):85-88.

[15] 车友谊,张谦,肖浩,等. 肾上腺外副神经节瘤的影像分析与鉴别诊断[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志,2016,14(8):14-16.

[16] 周晓峰,丁振山,王建峰,等. 肾色素性副神经节瘤的病例报道并文献复习[J]. 中日友好医院学报,2015,29(3):139-141.

[17] 苗北平,张蕊石,郭志红,等. 颈静脉球瘤诊断与治疗[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报,2013,27(4):47-50.

[18] 黄德亮,颈静脉球体瘤[J]. 中华耳科学杂志,2004,2(2):119-122.

(收稿日期:2021-04-14)

本文引用格式:王新兰,曲高雅,马贤,等. 鼓室颈静脉球副神经节瘤误诊原因分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2022,28(2):99-102. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202221119

Cite this article as:WANG Xinlan, QU Gaoya, MA Xian, et al. Analysis of glomus jugulare-tympanicum paraganglioma: a misdiagnosed case report and literature review[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2022, 28(2):99-102. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202221119