

颈静脉球瘤的误诊分析*

吴媛媛¹ 黄德亮² 冯勃²

[摘要] 目的:探究颈静脉球瘤患者的误诊原因。方法:回顾性分析 116 例颈静脉球瘤患者的临床资料。结果:116 例患者于当次住院就诊前曾有误诊者 65 例,平均误诊时间 4.90 年。误诊病种为慢性化脓性中耳炎或中耳胆脂瘤 25 例,神经性耳鸣或听力下降 16 例,面瘫 6 例,外耳道肿物 4 例,分泌性中耳炎 3 例,颈部肿物 3 例,颅内占位 2 例,中耳癌 1 例,声带麻痹 1 例,口腔炎 1 例,视神经乳头水肿 1 例,中耳血管瘤 1 例,血管性耳鸣 1 例。结论:颈静脉球瘤的误诊原因可归纳为:患者的首发症状无特异性;缺乏辅助检查,尤其是影像学检查;医师对颈静脉球瘤的影像学检查及病理检查认识不足。

[关键词] 颈静脉球瘤;误诊;诊断

doi:10.13201/j.issn.2096-7993.2020.05.011

[中图分类号] 739.61 **[文献标志码]** A

Analysis of misdiagnosis glomus jugulare tumor

WU Yuanyuan¹ HUANG Deliang² FENG Bo²

(¹Xiangyang No. 1 People's Hospital, Hubei University of Medicine, Xiangyang, 441000, China; ²College of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Chinese PLA General Hospital; National Clinical Research Center for Otolaryngologic Diseases; State Key Lab of Hearing Science, Ministry of Education of China; Beijing Key Lab of Hearing Impairment Prevention and Treatment; National Engineering Laboratory for Medical Big Data Application Technology)

Corresponding author: FENG Bo, E-mail: fbo301@163.com

Abstract Objective: To analyze the causes of misdiagnosis of patients with glomus jugulare tumor. **Method:** The clinical data of 116 patients with glomus jugulare tumor were retrospectively analyzed. **Result:** Among the 116 patients, 65 were misdiagnosed, the average duration of misdiagnosis was 4.90 years. The misdiagnosed diseases were chronic otitis media or cholesteatoma in 25 cases, neurological tinnitus or hearing loss in 16 cases, facial paralysis in 6 cases, external auditory canal masses in 4 cases, secretory otitis media in 3 cases, neck mass in 3 cases, intracranial neoplasma in 2 cases, middle ear cancer in 1 case, vocal cord paralysis in 1 case, stomatitis in 1 case, optic nerve head edema in 1 case, middle ear hemangioma in 1 case and vascular tinnitus in 1 case. **Conclusion:** The misdiagnosis of glomus jugulare tumor can be summarized as follows: the patients' first symptoms were not specific; lack of auxiliary examination, especially imaging examination; physicians have insufficient understanding of imaging and pathological examination of glomus jugulare tumor.

Key words glomus jugulare tumor; misdiagnosis; diagnosis

颈静脉球瘤(glomus jugulare tumor)是颈静

脉-鼓室副神经节瘤(glomus jugulare-tympanicum paraganglioma)的统称^[1],也称化学感受器瘤、非嗜铬的副神经节瘤^[1-3]。颈静脉球瘤是中耳最常见的肿瘤,也是颞骨次常见的肿瘤,仅次于前庭神经鞘瘤^[4-5]。虽然绝大多数颈静脉球瘤是良性的,但此肿瘤具有很高的局部侵袭倾向,导致多发性脑神经麻痹,从而产生严重的后果^[6-9]。颈静脉球瘤生长缓慢且早期缺乏特异性的症状,往往被延误诊

*基金项目:国家 863 计划(No:2015AA8092017D);解放军总医院医疗大数据项目耳鼻咽喉头颈外科住院患者多疾病数据库构建和疾病谱深度分析(No:2017MBD-018)

¹湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院耳鼻咽喉科(湖北襄阳,441000)

²中国人民解放军总医院耳鼻咽喉头颈外科医学部 国家耳鼻咽喉疾病临床医学研究中心 聋病教育部重点实验室 聋病防治北京市重点实验室 解放军总医院医疗大数据应用技术国家工程实验室
通信作者:冯勃,E-mail:fbo301@163.com

- [12] Tominaga Y, Matsuoka S, Uno N, et al. Removal of autografted parathyroid tissue for recurrent renal hyperparathyroidism in hemodialysis patients[J]. World J Surg, 2010, 34(6):1312-1317.
- [13] Agha A, Loss M, Schlitt HJ, et al. Recurrence of secondary hyperparathyroidism in patients after total parathyroidectomy with autotransplantation: technical

and therapeutic aspects[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2012, 269(5):1519-1525.

- [14] Messa P, Castelnovo C, Scalapogna A. Calcimimetics in peritoneal dialysis patients[J]. Contrib Nephrol, 2012, 178:143-149.

(收稿日期:2019-08-28)

断,据文献报道其误诊率可高达 64.9%^[1]。本研究回顾性分析 2007—2017 年解放军总医院耳鼻喉头颈外科收治的 116 例颈静脉球瘤患者的临床资料,总结临床特点,分析误诊误治的原因。

1 资料与方法

1.1 临床资料

116 例颈静脉球瘤患者中,男 53 例,女 63 例;年龄 15~69 岁,平均 42 岁;右侧 49 例(其中 1 例合并双侧颈动脉体瘤),左侧 67 例(其中 1 例为双侧颈静脉球瘤);病程 20 d~21 年,平均 5.41 年。115 例均经病理学检查确诊为颈静脉球瘤。116 例中,3 例当次入院后未行手术治疗,其中 1 例 68 岁患者,因全身状况不佳未行手术,经影像学检查诊断;1 例既往手术及病理学检查确诊;1 例通过 MRI 检查及 B 超引导下颈部包块穿刺病理学检查确诊。

116 例患者最常见的症状为听力下降(105 例),其次为耳鸣(94 例,其中搏动性耳鸣 71 例)。发现外耳道肿物 45 例;面瘫 35 例;伸舌偏斜 35 例;耳流脓 24 例;耳痛 21 例;眩晕 20 例;外耳道出血史 20 例;声音嘶哑 18 例;耳胀满感 17 例;一侧软腭瘫 10 例;因此疾病曾行放疗者 7 例;面部抽搐 7 例;头痛 7 例;上颈部包块 7 例;吞咽障碍 5 例;言语含糊 4 例;视力下降 3 例(2 例复视,1 例单眼视力下降);副神经症状(斜方肌或胸锁乳突肌无力)3 例;伴发晕厥 2 例。

1.2 辅助检查

116 例患者均在外院或本院行颞骨 CT、颅脑 MRI 及增强扫描。术前行颅脑或颈部血管造影 102 例,其中行血管栓塞 91 例,球囊闭塞试验 2 例,纯音听阈检查 114 例,耳内镜检查 62 例,电子喉镜检查 32 例,面肌电图 18 例,ABR、DPOAE、40Hz 听觉相关电位及多频稳态诱发电位检查 19 例,言语识别率 12 例,前庭功能检查 13 例,耳蜗电图检查 9 例,咽鼓管功能检查 5 例,前庭肌源性诱发电位 2 例,颈部血管彩超检查 1 例,颅脑 MRA 检查 1 例,颅脑磁共振 DWI 检查 3 例,全身 PET 检查 1 例。

2 结果

2.1 误诊病种的分布

116 例患者于当次住院就诊前曾有误诊者 65 例(56.03%),平均病程 5.84 年(2 个月~21 年),平均误诊时间达 4.90 年。65 例患者分别被误诊为慢性化脓性中耳炎或中耳胆脂瘤 25 例(38.46%),神经性耳鸣或听力下降 16 例(24.62%),面瘫 6 例(9.23%),外耳道肿物 4 例(6.15%),分泌性中耳炎 3 例(4.62%),颈部肿物 3 例(4.62%),颅内占位 2 例(3.08%),中耳癌 1 例(1.54%),声带麻痹 1 例(1.54%),中耳血管瘤 1

例(1.54%),血管性耳鸣 1 例(1.54%),视神经乳头水肿 1 例(1.54%),口腔炎 1 例(1.54%)。

2.2 误诊患者的首发症状

误诊的 65 例患者首发症状为耳聋和(或)耳鸣者 58 例(89.23%),占比最高;其他 7 例患者的首发症状或体征分别为单纯面瘫(1 例)、外耳道肿物(1 例)、眩晕(1 例)、声音嘶哑(1 例)、舌体肿胀(1 例)、复视(1 例)、咽异物感伴声音嘶哑、言语含糊及吞咽障碍(1 例)。误诊为慢性化脓性中耳炎或中耳胆脂瘤的 25 例患者首发症状为耳鸣和(或)听力下降,9 例伴耳漏,3 例伴耳闷,2 例伴面瘫,1 例伴声音嘶哑,1 例伴眩晕;误诊为神经性耳鸣或听力下降的 16 例患者首发症状为耳鸣和(或)听力下降,1 例伴眩晕,1 例伴周围性面瘫,1 例伴声音嘶哑;误诊为面瘫的 6 例患者中,5 例患者的首发症状为耳鸣、听力下降及面瘫,1 例患者的首发症状仅有周围性面瘫;误诊为中耳血管瘤的 1 例患者首发症状为耳鸣、耳聋及耳道出血;误诊为视神经乳头水肿的 1 例患者首发症状为复视、耳鸣、耳聋;误诊为口腔炎的 1 例患者首发症状为舌体肿胀、耳鸣、耳聋。

2.3 患者误诊前的辅助检查

25 例误诊为慢性化脓性中耳炎或中耳胆脂瘤的患者中,14 例曾行头颅或颞骨 CT,其中 11 例曾在外院行乳突根治术,8 例手术及术后病检仍未确诊。16 例误诊为神经性耳鸣或听力下降的患者中,1 例曾行颞骨 CT 检查未见明显异常,其他患者均未接受影像学检查。6 例误诊为面瘫的患者中,1 例颅脑 MRI 无明显异常,其他患者均未行相关检查。4 例误诊为外耳道肿物的患者中,1 例行 CT 及听力检查无明显异常,取活检示毛细血管瘤;1 例取活检示肉芽组织增生;1 例取活检时出血过多,颞骨 CT 提示颞骨骨质破坏,但未引起重视;1 例活检结果不确定。1 例诊断为颈部肿物的患者行 CT、MRI 及手术,但术后病检未确诊。2 例误诊为颅内占位的患者中,1 例头颅 CT 及 MRI 示岩骨占位,并行手术,术后病检未确诊;1 例行 CT、MRI 及手术,术后病检仍误诊为黑色素瘤。1 例误诊为中耳癌者行 CT、MRI 检查及手术切除,术后病检仍误诊为混合性血管瘤。1 例误诊为声带麻痹者 CT 示颈静脉孔区占位,怀疑恶性肿瘤。1 例误诊为中耳血管瘤者 CT 示中耳占位,手术及病理检查示血管瘤。1 例误诊为口腔炎者 CT 正常。其他被误诊的患者均仅行听力学检查或凭经验诊断。

2.4 116 例患者诊断为颈静脉球瘤的方式

曾被误诊的 65 例患者中,53 例患者后来通过 CT、MRI 及增强扫描检查初步诊断为颈静脉球瘤,并且 52 例经手术及术后病理检查确诊;7 例患者影像学检查未诊断为颈静脉球瘤,通过手术及术后

病理检查确诊;5 例患者通过影像学检查及外耳道肿物活检诊断,手术及术后病理检查进一步确诊。

116 例患者中有 51 例患者未曾被误诊,其中 33 例患者通过 CT、MRI 及增强扫描初步诊断为颈静脉球瘤,并最终经手术及术后病理检查确诊;16 例患者通过既往手术及术后病理检查确诊;1 例患者由 MRI 及 B 超引导下颈部包块穿刺病理学检查确诊;1 例患者由颈部彩超、CTA、头颈部血管造影及 MRI 联合诊断为颈静脉球瘤,并经术后病理检查确诊。

3 讨论

3.1 误诊原因

颈静脉球瘤临床上相对少见,其解剖部位深在、隐蔽,不易早期发现,其主要症状往往与局部其他疾病的症状类似,故易误诊误治。本组 116 例患者的误诊率高达 56.03%,误诊原因可归纳为:①首发症状无特异性,大多数患者的首发症状表现为耳鸣、耳聋;②缺乏必要的辅助检查,尤其是影像学检查;③临床医师对颈静脉球瘤的影像学检查及病理检查认识不足。

3.2 临床症状及体征

颈静脉球瘤最常见的症状是搏动性耳鸣、耳聋、头痛、眩晕,可能累及第 5~12 对脑神经,导致多发性脑神经麻痹,神经系统症状与肿瘤累及的区域和范围有关^[7-9]。本组被误诊的 65 例患者中,最常见的首发症状是听力下降及耳鸣,且两者同时出现者 44 例,占 67.69%。但听力下降及耳鸣均是耳科疾病最常见的症状,并不能为本疾病的诊断提供线索,但颈静脉球瘤患者的耳鸣多表现为搏动性,本组 116 例患者中搏动性耳鸣者 71 例,占 61.21%。除了耳部症状,患者通常由于脑神经受到压迫而出现症状,穿行于颈静脉孔区的脑神经(脑神经Ⅸ~Ⅺ)受压可以引起吞咽困难、斜方肌和胸锁乳突肌无力、声音嘶哑,但通常发生在耳鸣和耳聋症状之后,颈静脉球瘤还可以引起面瘫、舌下神经麻痹或霍纳征等^[2-3,5]。Seymour 等^[10]报道最常受累的脑神经是迷走神经(16%)、舌咽神经(16%)和面神经(8%)。Borba 等^[11]报道中晚期常有后组脑神经受损,面神经麻痹占 10%~40%。因此,若患者除了耳部症状外,还伴有其他脑神经症状,应怀疑颈静脉球瘤的可能,需进一步检查以免漏诊和误诊。如本组误诊为中耳炎的患者中 1 例伴声音嘶哑,该患者有一侧声带麻痹,那么声音嘶哑应该作为进一步明确诊断的线索。误诊为感音神经性聋患者中伴面瘫、声音嘶哑各 1 例,但面瘫及声音嘶哑并非感音神经性聋的常见伴随症状,可进一步检查。文献报道颈静脉球瘤患者最常见和特征性的体征是中耳肿块^[4],但中鼓室肿块可能不被发现。本组 116 例患者中可见外耳道和(或)

鼓室肿物的患者占 66.38%(77/116)。因为肿瘤富含血管,发现患者有外耳道或鼓室红色肿物,应考虑到本病的可能,尽量避免鼓膜切开和外耳道活组织检查,避免出现不可控制的出血。

3.3 影像学表现

虽然临床症状是诊断颈静脉孔区肿块的初步线索,但是建立在影像学基础上的临床诊断可能概率更高^[12]。65 例误诊患者中,误诊前曾行 CT 检查 24 例, MRI 平扫检查 5 例,仅 4 例患者同时做了 CT 及 MRI 平扫检查。共有 25 例患者行影像学检查,另 40 例患者仅行听力学检查、取活检或凭经验诊断。缺少辅助检查是误诊的重要原因。误诊的 65 例患者中 53 例后来通过 CT、MRI 及增强扫描初步诊断为颈静脉球瘤,116 例患者中至少有 86 例患者通过 CT 及 MRI 检查初步诊断为颈静脉球瘤。可见影像学诊断在颈静脉孔区肿瘤诊断中具有不可替代的重要作用。影像学技术、尤其是 MRI 的普及提高了颈静脉球体瘤的诊断率^[5]。

颈静脉球瘤的影像学表现有较明显的特点。CT 和 MRI 均用于手术前成像,它们可以相互补充反映病变部位的特点^[13],对该病的诊断有重要的参考价值。薄层颞骨 CT 在显示骨质破坏的范围上更有优势,强化核磁成像对确认肿瘤的范围最佳^[5]。颈静脉球瘤常沿着最低阻力途径生长,如乳突气房、血管沟、咽鼓管及颅底孔道,在 CT 骨窗像上显示出更强的侵袭性,颈静脉孔周缘可见浸润性、破坏性骨质改变^[14]。MRI 能更清晰地呈现肿瘤的血管特征,在 MR T1WI 上肿瘤实质多为等信号,少数呈稍高或稍低信号;T2WI 上肿瘤实质多呈明显高信号,信号欠均匀;增强扫描可见明显强化^[15]。在大于 2 cm 的病灶中肿瘤的高信号与血流空心的低信号形成的混杂信号的软组织影,呈现出特征性的“盐和胡椒征”外观^[5,13]。

3.4 病理表现

颈静脉球瘤的确诊需要病理学检查。本组误诊为中耳炎或中耳胆脂瘤的 25 例患者中有 11 例曾行乳突根治术,仅 3 例术后病理检查确诊为颈静脉球瘤(1 例患者第 2 次术后病理检查确诊),病理检查的准确率仅 12%(3/25);8 例患者手术及术后病理检查仍未确诊(其中 2 例行 2 次手术均未确诊,3 例 1 次手术未确诊,1 例术后病理诊断为血管瘤,1 例诊断为肉芽肿,1 例诊断为黑色素瘤)。4 例外耳道肿物取活检、2 例颅内占位手术后病检、1 例颈部肿物切除术后病检、1 例被误诊为中耳癌及 1 例被误诊为血管瘤的患者术后病检均未确诊,甚至再次误诊。可见,颈静脉球瘤的常规病理诊断也有一定难度。

颈静脉球瘤病理^[16-17]典型者与正常副神经节的组织结构相似。上皮样主细胞排列成巢,由丰富

而窦状扩张的纤维血管性间质所分隔。肿瘤性主细胞呈卵圆形或多边形,包浆少量至中等,分界往往不清,似“合体”状。核圆形或卵圆形,胞质内含数量不等的神经分泌颗粒。分化良好者尚见支持细胞,支持细胞有细长的胞质突起对合于主细胞。目前免疫组织化学技术是诊断副神经节瘤最敏感的方法,是用于鉴别其他肿瘤,精确诊断副神经节瘤唯一可以使用的方法。主细胞的阳性标记有神经元特异性烯醇化酶、嗜铬粒蛋白 A、突触运载蛋白、蛋氨酸脑啡肽、亮氨酸脑啡肽等,其中至少有1种呈阳性反应。支持细胞的阳性标记有 S-100 蛋白、神经胶质酸性蛋白等。

总之,颈静脉球瘤临床少见,首发症状不典型,若患者除了耳部症状外,还伴有其他脑神经症状时,应怀疑颈静脉球瘤的可能。发现患者有外耳道或鼓室红色肿物时,应考虑到本病的可能。特别要注意合理地使用现代影像学诊断技术,薄层颞骨 CT 及 MRI 在颈静脉球瘤的诊断中具有不可替代的重要作用。免疫组织化学检查有助于颈静脉球瘤的病理诊断。临床医师需要提高对颈静脉球瘤的认识,避免误诊,争取早期诊断、早期治疗。

参考文献

- [1] 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.
- [2] Genc A, Bicer A, Abacioglu U, et al. Gamma knife radiosurgery for the treatment of glomus jugulare tumors[J]. J Neurooncol, 2010, 97(1):101-108.
- [3] Hafez RF, Morgan MS, Fahmy OM. An intermediate term benefits and complications of gamma knife surgery in management of glomus jugulare tumor[J]. World J Surg Oncol, 2016, 14(1):36-40.
- [4] Jackson CG. Glomus tympanicum and glomus jugulare tumors[J]. Otolaryngol Clin North Am, 2001, 34(5):941-970.
- [5] 申卫东,李竹梅,戴朴,等. 搏动性耳鸣伴听力下降、面瘫、颈部包块[J]. 中华耳科学杂志, 2016, 14(3):436-441.
- [6] 唐凤珠,韩东一,瞿申红,等. 颈静脉球体瘤及颈动脉体瘤的诊断和治疗[J]. 临床耳鼻喉头颈外科杂志, 2014, 28(9):612-617.
- [7] de Andrade EM, Brito JR, Mario SD, et al. Stereotactic radiosurgery for the treatment of Glomus Jugulare Tumors [J]. Surg Neurol Int, 2013, 4 (Suppl 6):S429-435.
- [8] Gottfried ON, Liu JK, Couldwell WT. Comparison of radiosurgery and conventional surgery for the treatment of glomus jugulare tumors[J]. Neurosurg Focus, 2004, 17(2):E4.
- [9] Green JD Jr, Brackmann DE, Nguyen CD, et al. Surgical management of previously untreated glomus jugulare tumors [J]. Laryngoscope, 1994, 104 (8 Pt 1):917-921.
- [10] Seymour FK, Lloyd S, Harcourt JP. Glomus jugulare tumour presenting with isolated accessory nerve palsy [J]. J Laryngol Otol, 2004, 118(3):234-236.
- [11] Borba LA, Ale-Bark S, London C. Surgical treatment of glomus jugulare tumors without rerouting of the facial nerve; an infralabyrinthine approach[J]. Neurosurg Focus, 2004, 17(2):51-55.
- [12] van den Berg R. Imaging and management of head and neck paragangliomas [J]. Eur Radiol, 2005, 15 (7):1310-1318.
- [13] Shyam Kumar S, Thakar A. Complex glomus jugulare tumor: management issues [J]. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg, 2013, 65(Suppl 3):676-681.
- [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):105-109.
- [15] 洪国斌,程佑,梁碧玲. 颈静脉球瘤的 MRI 及 DSA 表现[J]. 临床放射学杂志, 2006, 25(11):1023-1025.
- [16] Filho PA, Rapoport A, Alves VA, et al. Paragangliomas of the head and neck: clinical, morphological and immunohistochemical aspects[J]. Sao Paulo Med J, 2001, 119(3):114-118.
- [17] 李涤臣. 副神经节肿瘤的病理诊断[J]. 临床与实验病理学杂志, 1998, 14(1):86-88.

(收稿日期:2019-08-11)