

颅底区副神经节瘤的 MRI 诊断

黄穗乔, 梁碧玲, 元建鹏, 张 嵘, 李 勇, 张 湛

(中山大学附属第二医院放射科, 广东 广州 510120)

摘要:【目的】总结颅底副神经节瘤的 MRI 表现特征。【方法】16 例颅底区副神经节瘤术前进行了 MRI 检查,并最终经病理证实。其中男性 5 例,女性 11 例,年龄在 19~71 岁之间。1 例为功能性,分泌儿茶酚胺激素,产生高血压。【结果】16 例颅底区副神经节瘤中,2 例为中耳鼓室瘤,8 例为颈静脉球瘤,6 例同时侵犯颈静脉球区和鼓室,即颈静脉鼓室球瘤。颅底区副神经节瘤的主要征象包括:肿瘤实质 T₂WI 呈均匀高信号,T₁WI 增强扫描明显强化及肿瘤内点状迂曲流空血管,这些异常瘤内血管在 T₁WI 增强扫描和 T₂WI 显示清楚,即为“盐和胡椒”征,该征在本组病例出现率为 81.3%。【结论】MRI 均清楚地显示了颅底副神经节瘤的形态、大小、边界、侵犯范围及与邻近结构的关系,是诊断该类肿瘤的良好手段。

关键词:副神经节瘤;颅底;MRI

中图分类号:R445.2

文献标识码:A

文章编号:1672-3554(2005)05-0592-04

MRI Manifestations of Parangliomas of Skull Base

HUANG Sui-qiao, LIANG Bi-ling, YUAN Jian-peng, ZHANG Rong, LI Yong, ZHANG Zhan

(Department of Radiology, The Second Affiliated Hospital, SUN Yat-sen University, Guangzhou 510120, China)

Abstract: 【Objective】 To summarize the MRI characteristics of paragangliomas of skull base. 【Methods】 Sixteen cases of paragangliomas of skull base (11 females and 5 males, aged from 19 to 71 years) were examined with MRI and confirmed by pathologic findings. One of them was functioning, which secreted catecholamine, resulted in hypertension. 【Results】 Among 16 cases of paragangliomas of skull base, there were two glomus tympanicum tumors, eight glomus jugulare tumors and six glomus jugulotympanic tumors that involved both jugular foramen and middle ear. The main MRI features of paragangliomas in this group included: obvious hyperintensity of parenchyma of tumors on T₂-weighted imaging, obvious enhancement of parenchyma of tumors on contrast-enhanced T₁-weighted imaging and intertumoral punctate, serpentine areas of signal void representing small vessels called as “pepper”, which interspersed among hyperintensity of parenchyma of tumors called as “salt”. The occurring ratio of this “salt and pepper” sign was 81.3% (13/16). 【Conclusion】 MR imaging could clearly demonstrate the shape, size, border, infiltrating range of paragangliomas of skull base and relationship between tumors and adjacent structures. It was a good choice for diagnosis of this kind of tumors with MRI.

Key word: paraganglioma; skull base; MRI

[J SUN Yat-sen Univ(Med Sci), 2005 26(5):592-595]

副神经节瘤又称球瘤、化学感受器瘤,是一种生长缓慢、血运丰富、来自于神经嵴下降物的非嗜铬细胞肿瘤;分为功能性和非功能性,非功能性占大多数,功能性仅占 1%~3%^[1]。副神经节瘤是一种少见肿瘤,在头颈区仅占肿瘤的 0.6%^[1]。在颅底区,根据其部位,分别又称为位于颈静脉孔的颈静脉球瘤和位于中耳的鼓室球瘤。颅底区的副神经节瘤位置隐蔽,产生症状复杂,主要包括搏动性耳鸣和 IX~XI 对颅神经损害、麻痹。尽管 DSA 和高分辨的 CT 在诊断颅底副神经节肿瘤具有重要作用,但

MRI 已经显示出诊断该类肿瘤的一些优势^[2-5]。对副神经节瘤的一些 MRI 表现特点,已经有一些报道^[2-7]。本研究的目的是将我们 11 年中遇到的 16 例颅底区副神经节瘤的 MRI 表现进行总结,以期提高对该肿瘤 MRI 征象的认识。

1 资料和方法

1.1 一般资料

从 1993 年 4 月至 2004 年 8 月,共有 16 例最

收稿日期:2005-02-22

作者简介:黄穗乔(1960-),男,陕西汉中,在职博士生,副教授,硕士生导师,通讯作者。E-mail:hsq-h@hotmail.com

终经手术或活检病理证实的颅底区副神经节肿瘤术前进行了MR检查,其中女性11例,男性5例,女男比为2.2:1。年龄范围在19~71岁之间,平均年龄42.5岁。在进行MR检查以前,病人临床表现出一系列的症状和体征,主要包括:搏动性耳鸣13例,听力下降4例,面神经瘫3例,声带麻痹、声音嘶哑6例,咽异物感及吞咽困难7例,舌肌萎缩及活动不灵2例。1例病人患高血压约5年,最后出现声嘶,右肩痛和吞咽异常。耳镜检查发现外耳道肿物3例,蓝鼓膜6例。病人从症状出现到进行MR检查的最长时间为6个月至20年,平均4.8年。

1.2 检查方法

11例肿瘤经手术切除,其中完整切除4例,部分切除7例,术前3例作了栓塞治疗,术后行放疗4例。另有5例经活检证实。扫描仪器为Philip公司 Gyroscan 0.5 Tesla(9例)和 Inter 1.5T(7例)全身扫描仪,采用头颅正交线圈。扫描序列和方向包括:常规SE序列T₁WI和T₂WI横断面,T₁WI冠状面,增强T₁WI横断,冠状和矢状面。T₁WI时,TR/TE=400~800/15~30 ms,T₂WI时,TR/TE=1800~2500/80~120 ms,层厚5 mm,层距0.5 mm,增强造影剂为Gd-DTPA,按0.1 mmol/kg静脉给药。11例行了动脉MRA检查,其中4例用时飞法,序列为T₁FFE,TR/TE=30~50/6.91 ms翻转角为25°,层厚0.5 mm,层距为0,7例用相位对比法(PC),序列参数为T₁FFE,TR/TE=17~35/5.2 ms翻转角为10°,PC血流速度为50~60 cm/s。层厚0.5 mm,层距为0。共有6例病人行了CT检查,3例行血管造影,1例行同位素¹³¹I-MIBG全身扫描。MR图像观察包括肿瘤的部位、范围、形态、大小、信号强度;肿瘤的增强程度和方式;肿瘤的内部结构、生长方式,扩散途径;邻近结构的继发改变。信号强度以桥脑作参照标准。

2 结果

左右鼓室各1例,其中1例肿块侵及外耳,另1例侵及乳突。位于颈静脉孔区肿块8例,左侧5例,右侧3例。其中3例肿块向颅外生长形成哑铃形,6例肿块同时波及颈静脉孔和鼓室。共有3例肿块侵破岩骨到桥小脑角区压迫小脑和脑干(图1)。肿瘤形态呈圆形或椭圆5例,哑铃形3例,不规则8例。肿瘤的最大径在1.2~5.1 cm之间,平均3.2 cm。T₁WI,肿瘤呈稍低信号3例,等信号11例,稍高信号2例,信号欠均匀。T₂WI,肿瘤呈高信

号13例,等或稍低信号3例。增强扫描,肿瘤实质呈均匀明显强化。肿瘤内或/及瘤周可见小点,条状低信号流空血管,这些异常血管在T₁WI增强扫描显示最好,T₂WI次之,T₁WI平扫较差。16例中共有13例显示了这些异常血管,3例无异常血管的肿瘤中,直径在1.2~2.1 cm之间,其中2例为鼓室球瘤。11例动脉MRA检查中,显示肿瘤区有异常血管影的7例。6例CT检查,均显示了颈静脉孔扩大,4例显示岩骨,中耳、乳突有不规则破坏,肿块在平扫呈等密度,增强扫描呈明显均匀强化。3例作了DSA,显示副神经节瘤为富血管肿瘤,并显示了颈外动脉供血。1例高血压病人行全身同位素¹³¹I-MIBG扫描时发现右颈静脉孔区异常浓聚(图2)。

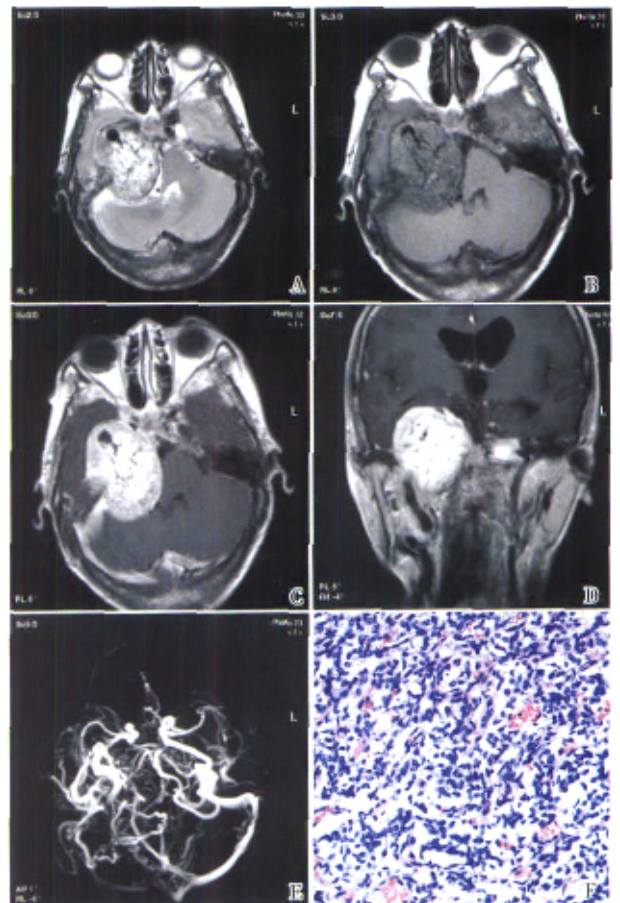


图1 右颈静脉孔颈静脉球瘤

Fig.1 Glomus jugulare tumor in right jugular foramen

A. Axial T2-weighted image shows hyperintensity of parenchyma of tumor with vessels. B. Axial T1-weighted image shows isointensity of parenchyma of tumor with vessels. C,D. Axial and coronal contrast enhanced T1-weighted images show obvious and homogenous enhancement of parenchyma of tumor with clear vessels. E. Axial angiography shows a lot of vessels in the tumor area. F. High-power photomicrograph (original magnification, $\times 200$; hematoxylin-eosin stain) reveals numerous capillaries along with tumor cell

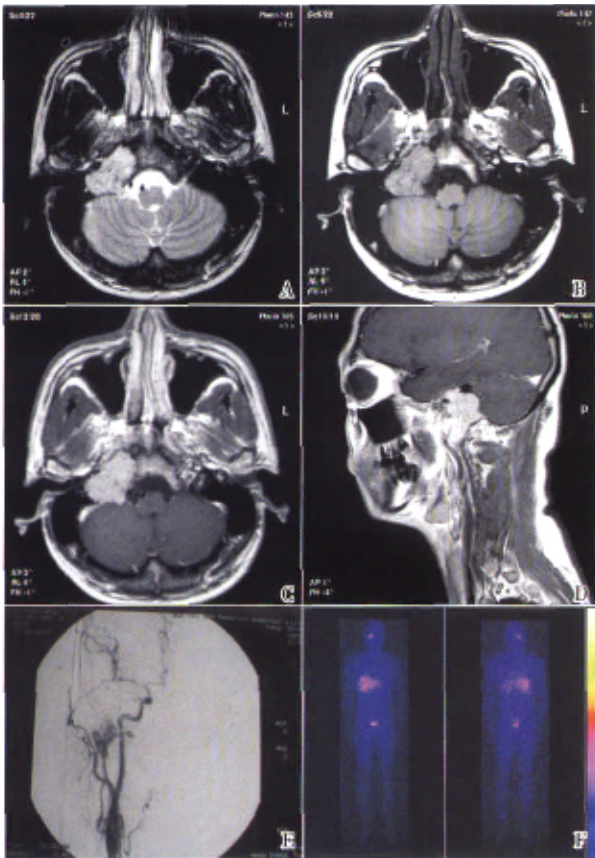


图 2 功能性右颈静脉球瘤

Fig.2 Right functioning glomus jugulare tumor

A. Axial T2-weighted image shows lightly hyperintensity of tumor with unclear small vessels. B. Axial T1-weighted image shows isointensity of tumor with few small vessels. C. Axial contrast enhanced T1-weighted image shows homogenous enhancement of tumor. D. Sagittal contrast enhanced T1-weighted image shows vessels both in peritumoral area and center of tumor. E. DSA shows an intense tumor blush in right skull base. F. ^{131}I MIBG whole body scan shows a radiotracer uptake in the right skull base and also uptake both in the liver and bladder

3 讨论

副神经节和肾上腺髓质一样,都是来源于原始神经嵴,它在组织学和组织病理学上十分相似^[8,9],与副交感神经关系密切并受其支配。副神经节组织形成的肿瘤又可分为功能性的和非功能性。而肾上腺髓质形成的肿瘤,即嗜铬细胞瘤,大多为功能性,分泌儿茶酚胺类激素,导致高血压,肿瘤细胞是嗜铬性的;肾上腺外的副神经节瘤分布广泛,大多数是非功能性的,肿瘤细胞为非嗜铬性。在头、颈区,副神经节瘤好发于颈动脉分叉、颈部迷走神经、颈静脉球和中耳鼓室,除此之外,也可来自鼻咽^[10]、喉腔^[11]、翼腭窝^[12]等。

肾上腺外的功能性副神经节瘤少见,有作者预计仅占肿瘤的 1%~3%^[1]。我们遇到的 1 例功能性颈静脉球瘤分泌儿茶酚氨,导致头痛、心悸、高血压,血儿茶酚氨水平升高,尿 VMA 升高,该病人肾上腺检查正常,经 ^{131}I -MIBG 及 MRI 检查证实肿瘤位于右颈静脉孔区。

颅底副神经节瘤可分为 4 种类型。A 型,即鼓室球瘤;B 型,鼓室下球瘤;C 型,颈静脉球瘤;D 型,伴有颅内侵犯的颈静脉球瘤。按照这一分类标准,本组 16 例颅底副神经节瘤中,B 型 2 例,C 型 5 例,D 型 3 例,还有 6 例肿瘤同时累及了中耳,颈静脉孔,难归纳入该分类中,有作者把这类肿瘤归为 ABC 混合型^[7],也有作者称之为颈静脉鼓室球瘤^[2,4,13]。这类肿瘤所占比例较高是因为无论鼓室球瘤或颈静脉球瘤都是沿着 Jacobson 神经,即舌咽神经鼓室支和 Arnold 神经,即迷走神经耳支生长,肿瘤很易突破鼓室下壁骨板而相互侵犯。

颅底副神经节瘤的临床症状是由肿瘤的部位和侵犯范围决定的,大多数病例都有搏动性耳鸣、听力下降,舌咽、迷走、面神经受累也较常见,肿瘤波及舌下神经孔区则可出现舌肌麻痹、瘫痪,大的 D 型肿瘤可出现小脑及脑干症状。

在 MRI 检查中,颅底副神经节瘤除部位较特殊外,还有三个有助于诊断的征象,即信号变化、内部血管结构和增强强化形式。肿瘤实质在 $T_1\text{WI}$ 时,信号多呈中等或偏低, $T_2\text{WI}$ 则多数呈明显高信号, $T_1\text{WI}$ 增强扫描呈明显均匀强化,在 $T_1\text{WI}$, $T_2\text{WI}$ 和 $T_1\text{WI}$ 增强各序列中,大多可见点、条状的无信号流空血管,与瘤实质形成明显对比,称之为“盐胡椒”征^[2,14]。该征象在 $T_1\text{WI}$ 增强扫描和 $T_2\text{WI}$ 时较明显。Olsen 等^[2]报道该征出现率与肿瘤大小有关,肿瘤直径大于 2 cm 者均出现此征,总的出现率为 80%(12/15)。我们 16 例肿瘤中,出现该征的有 13 例,占 81%(13/16)。在 11 例动脉 MRA 检查中,发现瘤区有异常血管的有 8 例,占 73%,MRA 发现异常血管比例更低可能是由于其空间分辨率不够,有些异常血管不能发现。应当注意的是本组有 1 例肿瘤直径大于 2 cm 而未出现“盐胡椒”征。在病理组织学上,副神经节瘤由 α 型的主细胞和 β 型支持细胞构成,主细胞簇由富含大量血管腔的纤维基质分隔,这些血管形成很多毛细血管前动、静脉瘘^[4,6],这些组织、病理学特点是该类肿瘤 MRI 信号变化及“盐和胡椒”征的基础。

基于副神经节瘤富含血管,Vogl 等用高剂量(0.3 mmol/kg)造影剂进行动态扫描,发现肿瘤动态强化曲线早期出现跌落效应^[6],或许这一特征可

作为副神经节瘤的MR诊断要点之一。

CT在副神经节瘤的诊断也具有重要作用,特别是在显示颈静脉孔扩大和岩骨早期破坏方面更为敏感,DSA在显示肿瘤的异常血管及供动脉方面很好,是确诊颅底副神经节瘤的重要补充手段。

参考文献:

- [1] Borba LA, Al-Mefty O. Intravagal paragangliomas: report of four cases[J]. Neurosurgery, 1996, 38(3): 569-75.
- [2] Olsen WL, Dillon WP, Kelly WM, et al. MR imaging of paragangliomas[J]. AJR, 1987, 148(1): 201-4.
- [3] Vogl T, Bruning R, Schedel H, et al. Paragangliomas of the jugular bulb and carotid body: MR imaging with short sequences and Gd-DTPA enhancement [J]. AJR, 1989, 153(3): 583-7.
- [4] Mafee MF, Raofi B, Kumar A, et al. Glomus faciale glomus jugulare, glomus tympanicum, glomus vagale, carotic body tumors and simulating lesions. Role of MR Imaging[J]. Radiol Clin North Am, 2000, 38(5):1059-76.
- [5] Noujaim SE, Pattekar MA, Cacciarelli A, et al. Paraganglioma of the temporal bone: role of magnetic resonance imaging versus computed tomography [J]. Top Magn Reson Imaging, 2000, 11(2):108-22.
- [6] Vogl TJ, Mack MG, Juergens M, et al. Skull base tumors: gadodiamide injection, enhanced MR imaging, drop-out effect in the early enhancement pattern of paragangliomas versus different tumors [J]. Radiology, 1993, 188(2):339-46.
- [7] Vogl TJ, Juergens M, Balzer JO, et al. Glomus tumors of the skull base: combined use of MR angiography and spin-echo imaging[J]. Radiology, 1994, 192(1):103-10.
- [8] Apple D, Kreines K: Cushing' s syndrome due to ectopic ACTH production by a nasal paraganglioma [J]. Am J Med Sci, 1982, 283(1):32-5.
- [9] Grimley PM, Glenner GG: Histology and ultrastructure of carotid body paragangliomas. Comparison with the normal gland[J]. Cancer, 1967, 20(9):1473-88.
- [10] House JM, Goodman ML, Gacek RR, et al. Chemodectomas of the nasopharynx [J]. Arch Otolaryngol, 1972, 96(2): 138-41.
- [11] Andrews AH. Glomus tumors (non-chromaffin paragangliomas) of the larynx: Case report[J]. Am Otol Rhinol Laryngol, 1955, 64(4):1034-6.
- [12] Matishak MZ, Symon L, Cheeseman A, et al. Catecholamine-secreting paragangliomas of the base of the skull[J]. J Neurosurg, 1987, 66(4):604-8.
- [13] Mandlidis S, Shohet JA, Jackson CG, et al. Malignant glomus tumors[J]. Laryngoscope, 1999, 109(1):30-4.
- [14] Rao AB, Koeller KK, Adair CF. From the archives of AFIP. Paragangliomas of the head and neck: radiologic-pathologic correlation [J]. Radiographics, 1999, 19(6): 1605-32.

(编辑 张恩健)