

短篇

颅内巨大副神经节瘤一例及文献复习

黄燕涛* 冷媛媛 杨 婧

肖 瑞 郑春燕

四川省自贡市第一人民医院放射科

(四川 自贡 643000)

【关键词】副神经节瘤；颅内肿瘤；文献复习

【中图分类号】R739.4

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.06.061

A Case of Intracranial Giant Paraganglioma and Review of Literature

HUANG Yan-tao*, LENG Yuan-yuan, YANG Jing, XIAO Rui, ZHENG Chun-yan.

Department of Radiology, First People's Hospital of Zigong City, Zigong 643000, Sichuan Province, China

1 临床资料

女，53岁，因“左眼视力进行性下降8+年”就诊。近年来患者无明显诱因下出现左眼视力下降，右眼视力正常，无视野缺损、眩晕、黑朦、肢端肥大、烦躁易怒、头痛等不适。患者未予重视，近期左眼视力进行性下降，右眼视力正常。相关检查：术前皮质醇(Corl)：3310mmol/L(176.57~629.05mmol/L)，术后1月复查：730mmol/L。CT平扫：鞍区及左侧额部区域见一巨大不均匀较高密度肿块，边界较清楚，最大层面约7.1×5.2cm，邻近组织结构受压，中线结构略右移(图1)。MRI：鞍区及左侧额部见巨大不规则肿块影，大小约7.5×7.1×5.4cm，信号不均匀，T₁WI呈等低信号，T₂WI呈混杂稍高信号，FLAIR呈稍高信号，DWI呈高信号，其内信号不均，以边缘位置可见多个小囊状影，增强扫描呈不均匀明显强化；双侧脑室受压，左侧为主；中线结构右移，双侧大脑前动脉受压右移，视交叉受压(图2~图8)；根据病灶发生部位并综合CT及MRI征象，影像诊断为垂体大腺瘤。

全麻下行肿瘤切除，术中见：病灶位于鞍内、于视交叉下方推挤鞍隔至脚间池、于视交叉间隙向前生长至前颅底，向后生长至终板、并推入三脑室前方，推挤两侧下丘脑，肿瘤向左上方生长至左额叶深面并推挤左侧侧脑室额角及体部，视交叉及左侧视神经被肿瘤挤压变得菲薄，颜色苍白，血供较差。左侧大脑前动脉A1段至前交通段在视交叉上方被肿瘤包裹，左侧大脑前动脉A1段发出分支向肿瘤供血。双侧大脑前动脉A2段被肿瘤挤向中线右侧；病灶呈暗红色，无包膜，鞍结节及鞍背之间有鞍隔硬脑膜将其缩窄，病灶呈实性，大部分质地较稀软，少部分坚韧，血供丰富；病灶与额叶脑组织、三脑室前壁、下丘脑粘连。术后病理诊断：鞍区副神经节瘤；免疫组化标记结果示：GFAP(+，灶性)、S100(-)、Vim(-)、P-CK(-)、EMA(-)、Syn(+)、CD34(-)、Oligo-2(-)、Ki67(+，1~2%)。

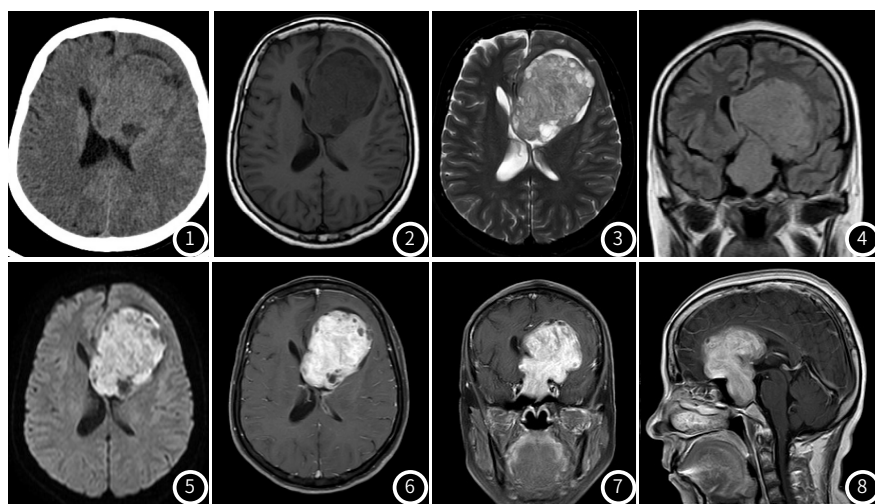


图1 颅脑CT平扫。左额部区域肿块，以等密度为主，病灶边缘见斑片状低密度影，左侧侧脑室明显受压变窄。图2 T₁WI肿块呈等稍低信号。图3 T₂WI呈稍高信号。图4 冠状面FLAIR蝶鞍扩大，鞍区肿块并延伸至左额部区域，呈稍高信号。图5 DWI呈高信号。图6~图8 增强扫描呈明显强化，病灶边缘可见多个结节状无强化区。

2 讨论

副神经节瘤是一种具有神经内分泌功能的少见肿瘤,肾上腺为其主要发生部位,因颅内没有副神经节,因而发生于中枢神经系统极少见,但随着各种影像检查技术水平的提高,目前颅内副神经节瘤近年来已有相关文献报道^[1-5];其发生机制目前尚不明确,国外的一些文献对此提出了学说解释,但由于病例较少,有待进一步研究证实。

副神经节瘤因含有神经内分泌颗粒而常导致内分泌功能异常,尤其以肾上腺肿瘤最为常见,阵发性高血压、心悸、心慌等临床症状及儿茶酚胺分泌水平明显升高有助于该病的诊断;但对于颅内副神经节瘤而言,相关文献报道中均很少提及激素分泌异常,张烁等^[1]报道中提到患者具有头痛、血压明显升高症状,而本病例中主要以视力异常为首要表现,由此可得,颅内副神经节瘤临床表现各一,与发生部位息息相关。

颅脑CT及MRI检查有助于颅内副神经节瘤的诊断。文献报道的颅内副神经节瘤基本上位于脑外,以鞍区及其周围最为常见,幕上罕见,本病例发生部位与文献报道相符,但本病例影像学表现中具有极大的迷惑性,术前很难想到副神经节瘤;具体表现如下:(1)病灶大,累及范围广:鞍区肿块突破鞍隔向左上方生长至左额叶深面并推挤左侧侧脑室额角及体部;(2)软组织肿块,无钙化、无骨质破坏:以等密度为主,其内可见斑片状低密度区;(3)混杂信号:T₁WI呈等稍低信号,T₂WI呈稍高信号,FLAIR呈较均匀稍高信号,病灶部分弥散受限;(4)血供丰富,增强扫描肿块实性部分呈明显强化,病灶边缘可见较多囊状无强化区;(5)无瘤周水肿。以上征象中大部分符合垂体大腺瘤表现^[6-7],临床上亦无特殊,鉴别尤其困难;但通过对两者的比较:首先,垂体腺瘤通常情况下其强化程度低于相应腺体,呈轻、中度强化,而本病例病灶呈明显强化,其血供情况有所区别;其次,垂体大腺瘤多由于血供不均匀而导致坏死液化,但基本上坏死区域多位于病灶靠中心区域,而该病例中多发囊状无强化区位于病灶边缘,具有一定的鉴别意义;再者,垂体腺瘤中泌乳素、生长激素常明显升高,尤其是生育期女性泌乳素升高常为首发特征,而该病例中术前皮质醇明显升高,术后其降低明显,泌乳素、生长激素等无明显异常,两者之间有所不同,易由

于对颅内副神经节瘤认识不足而导致误诊。

颅内副神经节瘤除了与垂体大腺瘤鉴别外,还需与脑膜瘤、中枢神经细胞瘤等相鉴别。(1)脑膜瘤:常见于大脑镰、蝶骨嵴等区域,多呈宽基底与硬脑膜相连,钙化较常见,T₁WI呈等稍低信号,T₂WI及FLAIR呈等稍高信号,增强扫描多呈较明显均匀强化,并常见脑膜“尾”征^[8]。(2)中枢神经细胞瘤:多见于20~30岁人群,好发于侧脑室体部区域,“扇贝”征、“宽基底”征、“皂泡”征、“周围泡泡”征为其特征表现,增强扫描多呈结节状不均匀强化^[9]。

颅内副神经节瘤临床上罕见,影像学上虽具有一定特征性表现,但由于病例少,对其临床及影像学征象认识不足,易误诊,若临床表现中具有阵发性高血压、激素(儿茶酚胺、皮质醇等)分泌异常等典型特征,对该病的诊断具有较大帮助;副神经节瘤多为良性肿瘤,文献报道中颅内副神经节瘤亦可为恶性^[1,3-4],但首选治疗方式仍为手术切除。通过对本病例临床特征、影像学表现综合分析并结合相关文献,旨在提高对该疾病的认识。

参考文献

- [1] 张烁,程敬亮,张勇. 颅内恶性副神经节瘤MRI表现1例[J]. 中国介入影像与治疗学, 2019, 16(7): 449-449.
- [2] 李勇,李普阳,许德栋,等. 颅内副神经节瘤一例并文献复习[J]. 中华脑科疾病与康复杂志(电子版), 2014, 4(1): 56-58.
- [3] 王艳东,谢坚,马国佛,等. 侧脑室副神经节瘤一例并文献复习[J]. 首都医科大学学报, 2011, 32(6): 854-856.
- [4] 蒋怡然,苏颖为,郑旭磊. 颅内恶性副神经节瘤一例[J]. 上海医学, 2009, 32(2): 170-171.
- [5] 罗萍,李坤成,杨小平,等. 鞍区副神经节瘤的MR诊断—附1例报告及文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2005, 12(2): 12-14, 17.
- [6] 谢晨. 垂体MRI的临床应用要点[J]. 中华放射学杂志, 2019, 53(9): 797-800.
- [7] 廖磊,汤韬,王良敏. MRI对垂体瘤的诊断及鉴别价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2019, 17(12): 8-10.
- [8] 陈智慧,陈任政,司徒敏婷,等. 脑膜瘤影像分析及鉴别诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2020, 18(2): 54-56.
- [9] 李晓丹,郭柳姬,徐乙凯,等. 磁共振特征诊断中枢神经细胞瘤[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(2): 200-204.

(收稿日期: 2020-10-25)