

A. Emami, MD*
K. Panichpisal, MD*
E. Benardete, MD
M. Hanson, MD
S. Mangla, MD
C. Rao, MD
A.E. Baird, FRACP,
PhD

Address correspondence to Dr. Allison E. Baird, Department of Neurology, SUNY Downstate Medical Center, 450 Clarkson Avenue, Brooklyn, NY 11203
alison.baird@downstate.edu

临床推理：

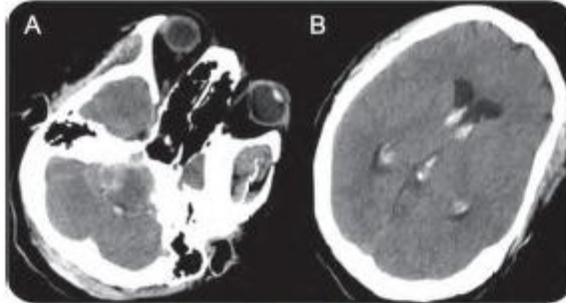
蛛网膜下腔出血的一个罕见病因

Clinical Reasoning:

A rare cause of subarachnoid hemorrhage

NEUROLOGY 2011;76:e43 李大伟译；张静林校

图1 首次头颅CT扫描显示蛛网膜下腔出血



(A)非增强的头颅CT显示后颅窝肿块和蛛网膜下腔出血。(B)同时可见脑室内出血。

第一部分

一名48岁的女性患者，出现严重的头痛并放射到颈胸部，随后在急诊科出现了短暂的意识丧失。在患者意识恢复后，她述及有右侧搏动性耳鸣和听力丧失病史两年。同时其高血压控制不佳且服药依从性差。查体：

BP: 239/90 mmHg, 神经科查体未见明显异常。头颅CT示：蛛网膜下腔出血(图1)。

需考虑的问题：

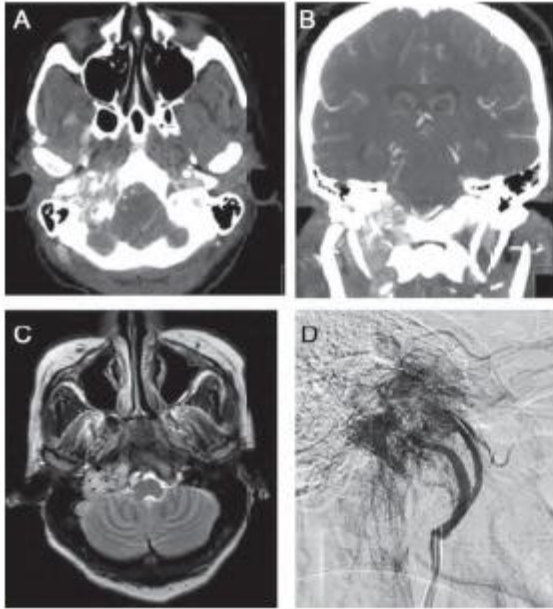
患者蛛网膜下腔出血的可能病因是什么？现在还需要做那些进一步的辅助检查？

请转至第二部分

*These authors contributed equally to this work.

From the Departments of Neurology (A.E., K.P., S.M., A.E.B.), Neurosurgery (E.B., S.M.), Otolaryngology (M.H.), Radiology (S.M.), and Pathology (C.R.), SUNY Downstate Medical Center, and Kings County Hospital Center (A.E.), Brooklyn, NY.
Disclosure: Author disclosures are provided at the end of the article.

图2 影像学检查显示颈静脉孔区的一个肿块



(A)CT血管造影显示增强的颈静脉孔肿块延伸至后颅窝。(B)颅底可见增强的肿块。(C)MRI T2加权像示：胡椒盐征。(D)选择性右侧颈静脉血管造影侧面观示：一个高度充盈的血管肿块，由扩大的右侧颈静脉的两个主要分支供应

第二部分

头颈 CT 血管造影 (CTA) 未发现颅内动脉瘤或颅内血管畸形 (图 2A 和 B)。然而，右侧颈静脉孔处有一巨大肿块，并侵犯了颞骨和颅内听觉通路。MRI 证实为一个具有大量流空效应的血管性肿块。此肿块位于延髓的侧面并向上延伸至小脑桥角池，向下延伸至右侧咽旁间隙上部，并压迫右侧颈内动脉 (图 2C)。

脑血管造影证实为一个高度血管充盈的肿块，其从右侧颈动脉鞘上部延伸至颅底 (图 2D)。主要的供血动脉是右侧颌内动脉、咽升动脉和耳后动脉的分支。耳鼻喉检查显示：透过鼓膜可见中耳内一红色肿块，伴右侧声带麻痹，仅有轻度活动。患者否认存在任何声音嘶哑、吞咽困难、构音障碍或局灶性神经功能缺损的症状。

需考虑的问题：

此时你的鉴别诊断是什么？

此患者你将如何处理？

请转至第三部分

第三部分

24小时尿样证实：甲基福林 (1519 $\mu\text{g}/24\text{h}$ ；参考值 95-475 $\mu\text{g}/24\text{h}$) 和甲基去甲福林 (567 $\mu\text{g}/24\text{h}$ ；参考值 52-310 $\mu\text{g}/24\text{h}$) 水平升高，但尿香草扁桃酸值正常。腹部 MRI 未见肾上腺肿块。患者的高血压曾采用酚苄明、尼卡地平、美托洛尔、胍苯哒嗪治疗。

经术前栓塞供血的右侧颈外动脉分支后，患者进行了经岩骨/颞下窝入路的肿瘤摘除术。在中耳区可见一大的红色肿块并从颅底延伸到颅内。肿瘤延伸并穿过颈静脉孔，严重侵蚀了颞骨岩骨尖。肿瘤颅内部分毗邻脑桥下部及延髓侧面，并由来自小脑前下动脉的数条大的供血动脉供血。颈内静脉严重扩张伴肿瘤向下延伸数厘米至静脉腔内。这部分肿瘤被整体摘除，大小约为：8.0 cm \times 1.7 cm \times 0.8 cm。其为一腊肠形、凝胶状外观的出

血性肿瘤，切面呈均匀的褐色、粉红色外观 (图 3A 和 B)。剩余的肿瘤一小片一小片地予以摘除。我们需将面神经改道方能触及肿块。肿瘤压迫了附近的舌咽神经、迷走神经、副神经和舌下神经。

显微镜下，肿瘤内血管丰富 (图 3C 和 D)，并把肿瘤细胞分隔成不规则的区域，形成了细胞球型 (图 3C 和 D)。CD34 染色可以清晰地见到血管 (图 3D)。采用了嗜铬粒蛋白 (图 3E) 和突触囊泡蛋白 (未显示) 标记阳性的主细胞，S100 蛋白 (图 3F) 标记阳性的支持细胞。解剖学诊断为颈鼓副神经节瘤。手术后，她的耳鸣症状立即改善。因术中对面神经的改道导致术后出现新的面瘫，但症状在持续好转。高血压症状亦有好转，但未完全恢复正常。

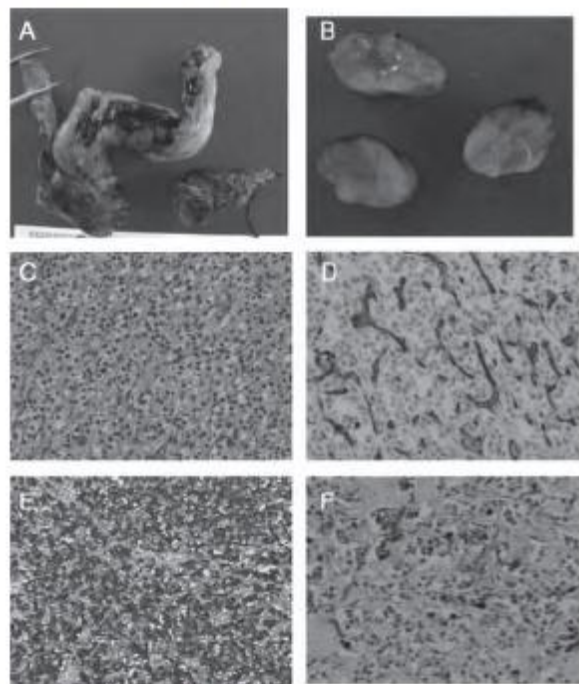
讨论

副神经节瘤是蛛网膜下腔出血的一个罕见的病因。据我们所知，这是文献报道的第二例病例^[1]。副神经节瘤，也称化学感受器瘤或血管球瘤，是一种肾上腺外副神经节组织衍变而来的罕见肿瘤，并认为其起源于神经嵴^[2]。在生物学上，与嗜铬细胞瘤相似。据估计，在所有头颈部肿瘤中，副神经节瘤占 1/30,000。头颈部副神经节瘤的四个常见部位：颈静脉球，中耳腔，迷走神经和颈动脉体。头颈部最常见的副神经节瘤是颈动脉体瘤，其次依次是颈鼓副神经节瘤 (鼓室脉球和颈静脉球)，迷走神经副神经节瘤 (血管球迷走神经)。鼓室脉球是中耳最常见的肿瘤，它起源于鼓岬区的副神经节组织。颈静脉球瘤是起源于颈静脉球外膜伴行的副神经节组织。当不能确定是否为鼓岬的起源时，它们被称为颈鼓副神经节瘤^[1]。

组织学上，副神经节包含 2 种类型细胞：主细胞和支持细胞。它们被特定的排列在细胞球内，周围被毛细血管网包绕。主细胞包括了富含儿茶酚胺的致密核心颗粒^[3]。通过免疫组化分析，主细胞染色显示有神经分化的标记物，包括突触囊泡蛋白，神经元特异性烯醇化酶和嗜铬粒蛋白^[4]。支持细胞采用了 S100 和局部神经胶质纤维酸性蛋白染色。它们的功能尚未完全阐明^[2]。

副神经节瘤常被认为是良性肿瘤，但有时因过度生长可导致广泛的破坏。鼓室脉球和颈静脉球的患者通常有相似的临床表现，

图 3 切除的副神经节瘤的样本



(A, B) 颈静脉腔内的肿块部分显示为一肿瘤，8.0cm \times 1.7cm \times 0.8cm，褐色粉红色切面。显微镜下肿块(C, 苏木素和曙红)显示为一富含血管的肿瘤，并伴有小血管分隔的肿瘤细胞巢(细胞球)。(D)CD34染色显示了血管。(E)广泛的嗜铬粒蛋白免疫反应。(F)可见分散的S100标记的阳性细胞(支持细胞)

如：搏动性耳鸣和听力丧失，这与富含血管的肿瘤在中耳腔的生长有关。在后期，低位的颅神经病（舌咽神经，迷走神经和副神经）也较常见^[4]。临床上，患者有明显的激素分泌表现的仅占2%。如有体征提示激素活性肿瘤（如：不稳定高血压，面部潮红，心动过速），则需要进行全面评估以排除嗜铬细胞瘤^[4]。除非肿瘤过大导致脑干受压或形成脑积水，颅内病变的症状常很轻微。蛛网膜下腔出血是其一非常常见的症状，但这并不令人意外。这与这些病灶富含血管的特性和其常与高血压相关有关。

CT可以极好地显示颅底骨质破坏的情况。MRI擅长于评估肿瘤的血管供应及延伸。副神经节瘤在T1加权像显示为有斑点的低信号。在钆增强T1图像上可见早期和显著的增强，表明了肿瘤富含血管的特性。被描述成“胡椒盐征”的蛇形流空效应是这种肿瘤的特征性表现^[5]。神经影像可以鉴别副神经节瘤和其他两个常见的颈静脉孔损伤：脑膜瘤和神经鞘瘤。原发性颈静脉孔区脑膜瘤以颈静脉孔骨髓弥漫性强化和出现脑膜尾征为特点。神经鞘瘤可导致颈静脉孔的扩大，但不侵犯颅底^[6]。

因为其富含血管的特性、诊断上的延迟及解剖定位的困难等原因，副神经节瘤的治疗极具挑战性。对于伴有颅神经功能缺失的

年轻患者，手术治疗仍是主要的选择。放疗或立体定向放疗是手术的补充，并在缺乏手术指征或那些存在双侧病变的患者中，可作为主要的治疗手段^[4]。

DISCLOSURE

Dr. Emami, Dr. Panichpaisal, Dr. Berardoto, Dr. Hanson, Dr. Mangia, and Dr. Rao report no disclosures. Dr. Baird serves on the editorial boards of *Stroke* and *Stroke Assessment and Treatment*; has received intramural and extramural funding from the NIH; is primary inventor of a patent re: The differential expression of molecules associated with acute stroke and pending patents re: The differential expression of molecules associated with vascular disease risk and intracerebral hemorrhage; has served as a consultant for Avanir Pharmaceuticals; and has received funding for travel and speaker honoraria from Avanir Pharmaceuticals and Mitsubishi Tanabe Pharma Corporation.

参考文献

1. Moddy DM, Ghatak NR, Kelly DL Jr. Extensive calcification in a tumor of the glomus jugular. *Neuroradiology* 1976;12:131-135.
2. Goy TA, Buchmann L, Rumholdt Z, Joe JK. Neoplasms of the neck. In: Finci PW, Haughey BH, Lund VJ, et al, editors. *Cummings Neuro-pathology: Head and Neck Surgery*, 5th ed., volume 2. Philadelphia: Mosby, Elsevier; 2010:1657-1662.
3. Semnan MT, Megerian CA. Current assessment and management of glomus tumors. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;16:420-426.
4. Prayson RA. Non glial tumors. In: Prayson RA, Goldblum JR, editors. *Neuropathology: A Volume in the Foundations in Diagnostic Pathology Series*. Philadelphia: Elsevier Churchill-Livingstone; 2005:531-533.
5. Ramina R, Maniglia JJ, Fernandes YB, Paschoal JR, Pfeilsticker LN, Coelho Neto M. Tumors of the jugular foramen: diagnosis and management. *Neurosurgery* 2005; 57(1 suppl):59-68.
6. Macdonald AJ, Salzman KL, Harnsberger HR, Gilbert E, Shelton C. Primary jugular foramen meningioma: imaging appearance and differentiating features. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:373-377.