

颅底颈静脉孔占位鉴别诊断一例

胡桂兰 罗亚平

中国医学科学院、北京协和医学院北京协和医院核医学科、核医学分子靶向诊疗北京市重点实验室 100730

通信作者:罗亚平, Email: luoyaping@live.com

DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20210616-00192

Differentiation of a mass in the jugular foramen: a case report

Hu Guilan, Luo Yaping

Department of Nuclear Medicine, Peking Union Medical College Hospital, Peking Union Medical College, Chinese Academy of Medical Sciences; Beijing Key Laboratory of Molecular Targeted Diagnosis and Therapy in Nuclear Medicine, Beijing 100730, China

Corresponding author: Luo Yaping, Email: luoyaping@live.com

DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20210616-00192

患者女,55岁,主诉右耳渐进性听力下降1年半。患者1年半前无明显诱因出现右耳听力下降,呈渐进性,无耳鸣、耳痛或耳溢液。时有头晕,常持续1~2h,头晕时测血压稍高,血压最高130/100 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),自服降压药后头晕可缓解。1年前晨起出现明显头晕,不能睁眼,伴恶心呕吐,当地医院对症治疗后症状好转。半年前自觉右耳听力下降加重,当地医院予口服药物治疗半个月,症状无改善。患者为进一步诊治入本院,入院体格检查见右侧鼓膜向外膨隆,呈灰红色。CT检查示右侧颈静脉孔区软组织占位,

大小2.1 cm×1.7 cm,内见点状钙化,周围颅骨骨质密度不均匀(图1A,1B)。增强MRI示右侧颈静脉孔区软组织占位,轻度强化(图1C)。查血及24h尿儿茶酚胺及其代谢产物均低于正常值下限。既往史:高血压2年。

临床为除外副神经节瘤,行⁹⁹Tc^m-联胍尼克酰胺-酪氨酸3-奥曲肽(hydrizinicotinamide-Tyr3-octreotate, HYNIC-TOC)生长抑素受体(somatostatin receptor, SSTR)SPECT/CT显像。显像(图2)见右侧颈静脉孔区软组织占位,病灶放射性摄取明显增高,表明病灶SSTR高表达;病灶周围颞骨及枕骨边缘

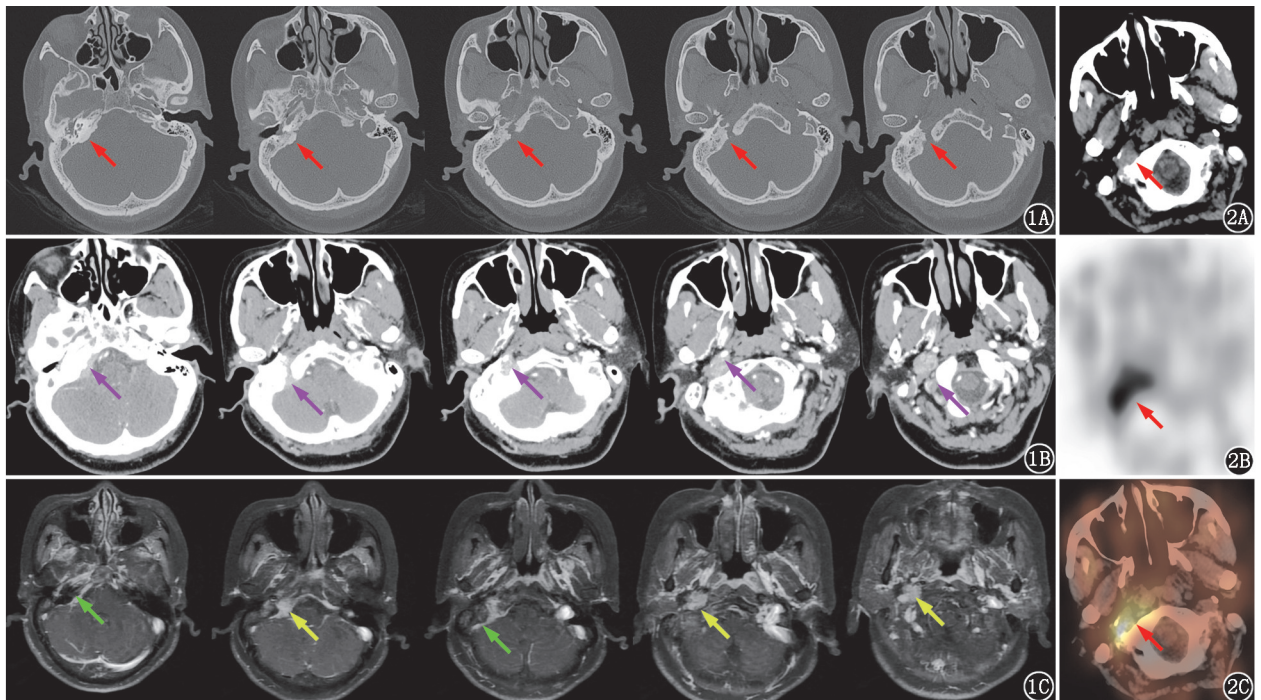


图1 颈静脉孔占位患者(女,55岁)增强CT及增强MRI图像。1A.横断位平扫CT骨窗示右侧颞骨及枕骨边缘骨皮质硬化,骨松质区密度弥漫增高(红箭头示);1B,1C.增强CT软组织窗(1B)及增强MRI(1C)示右侧颈静脉孔软组织肿物,从颈静脉孔内口一直蔓延至颅外,病灶轻度强化(1B,紫箭头示;1C,黄箭头示),颈静脉孔内口处见脑膜尾征(1C,绿箭头示) 图2 该患者⁹⁹Tc^m-联胍尼克酰胺-酪氨酸3-奥曲肽(HYNIC-TOC)生长抑素受体SPECT/CT显像图。颈静脉孔区病灶横断位CT(2A)、SPECT(2B)及SPECT/CT融合图像(2C)示右侧颈静脉孔区占位放射性摄取明显增高(箭头示)

皮质骨致密,松质骨密度增高。根据该病灶所在的特殊部位(颈静脉孔区为头颈部副神经节瘤好发部位)、患者临床症状及病灶 SSTR 高表达的特点,能否诊断该病灶为副神经节瘤?

在考虑这个问题之前,先复习一下颈静脉孔区的解剖结构^[1]。颈静脉孔是枕骨与颞骨岩部交界处一不规则孔,位置深,穿行内容物多。颈静脉孔内孔处有硬脑膜,其围绕神经呈“漏斗样”深入颈静脉孔内形成 2 个神经通道,分别为舌咽通道和迷走通道。前者有舌咽神经(IX)穿行其中,迷走神经(X)和副神经(XI)则从迷走通道出颅,在 IX、X、XI 颅神经后外侧则有颈静脉球穿行。因此,颈静脉孔区的骨性结构、神经、血管及脑膜组织均可形成占位性病变。本例患者软组织占位与邻近骨性结构分界尚清,因此主要考虑来源于神经、血管及脑膜组织的常见病变,包括副神经节瘤(起源于颈静脉球或迷走神经)、神经鞘瘤(起源于神经鞘的 Schwann 细胞)及脑膜瘤(起源于颅底脑膜)。

从临床症状来看,以上 3 种病变的占位效应均可引起听力下降及头晕,对鉴别诊断意义不大。而只有副神经节瘤能产生儿茶酚胺类物质,导致肿瘤相关性高血压。该患者的高血压是否与肿瘤相关?进一步查血及 24 h 尿儿茶酚胺及其代谢产物,均未见异常。那么根据血及尿的儿茶酚胺等阴性结果,能否排除副神经节瘤?一般而言,血及尿儿茶酚胺及其代谢产物明显高于正常值,能够辅助定性副神经节瘤,但阴性结果则需慎重考虑。副神经节瘤可起源于副交感神经或交感神经的副神经节,二者在细胞水平上不易区分,但有不同的解剖分布和临床特点。头颈部的副节瘤多起源于副交感神经,文献报道仅约 21% 头颈部副节瘤患者会出现儿茶酚胺及其代谢产物增高,大部分患者是生化沉默型(即血尿儿茶酚胺等检查阴性,临床亦无高血压表现)^[2]。而起源于交感神经的副神经节瘤多为有功能型(过度分泌儿茶酚胺),多位于胸腹盆部的交感神经椎旁神经节区域,或来源于支配

脏器的自主神经。因此,基于该患者的临床表现及儿茶酚胺等阴性结果并不能排除副神经节瘤的诊断,因为位于颈静脉孔区的副神经节瘤来源于副交感神经,应为生化沉默型。

副神经节瘤是一种神经内分泌肿瘤,肿瘤细胞表面高表达 SSTR,因此临床医师希望利用 SSTR 显像来辅助诊断。那么 SSTR 显像阳性是否能够诊断副神经节瘤? SSTR 是一种跨膜 G 蛋白耦连受体,目前发现 5 种亚型。SSTR 在神经内分泌肿瘤(包括副节瘤)中有高表达的特点,文献报道 60% 以上的副节瘤高表达 2 型 SSTR^[3]。这一特点正是利用 SSTR 显像诊断副神经节瘤的基础(如图 3)。实际上,除副神经节瘤外,多种肿瘤也具有高表达 SSTR 的特点,如脑膜瘤^[4]。图 4 是 1 例较为典型的脑膜瘤, SSTR 显像为强阳性。而关于神经鞘瘤,早期研究一般认为其不表达 SSTR^[5],直到 2004 年 Stafford 等^[6]在听神经鞘瘤的血管内皮细胞及 Schwann 细胞中检出 2 型 SSTR 的表达。此后,相继有文献报道在神经鞘瘤中用免疫组织化学方法检出 2 型 SSTR 表达^[7]。因此从理论上讲,神经鞘瘤 SSTR 显像也有可能呈阳性,但目前尚未见报道。

本例从临床症状、生化检查、SSTR 显像都未能明确鉴别诊断,而增强 CT、MRI 则有一些不同征象^[8]。脑膜瘤一般表现为规则或不规则肿块,可伴钙化,其对周围骨更多是压迫改变,可表现为骨质硬化、密度增高,增强扫描脑膜瘤病灶一般为轻中度强化,并可出现脑膜尾征。副神经节瘤血供非常丰富,在 T₂ 加权像可见血管流空效应,增强扫描明显强化,并出现“胡椒粉样”征象;副神经节瘤肿瘤病灶对周围骨呈浸润性骨质破坏,表现为骨质密度弥漫减低,一般不会有骨质硬化改变。神经鞘瘤则一般表现为无侵犯性颈静脉孔区扩大,周围骨边缘骨皮质可见骨质硬化表现,增强扫描亦表现为轻中度强化。本例增强 CT 及增强 MRI(图 1)可见肿瘤呈轻度强化,有明显的脑膜尾征,病灶邻近颞骨及枕骨骨松质

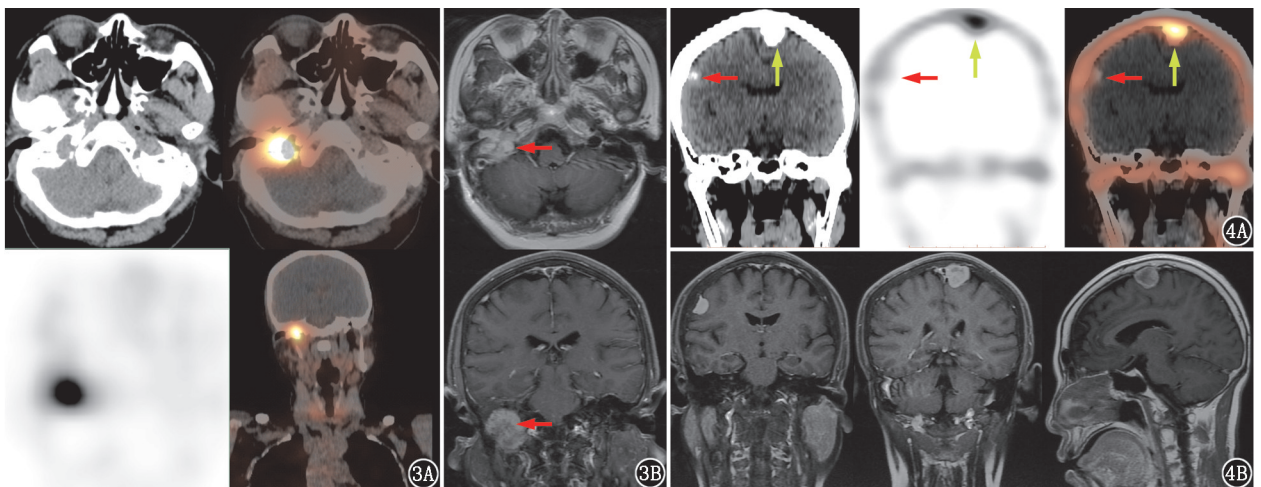


图 3 副神经节瘤患者(女,59 岁)⁹⁹Tc^m- 联胍尼克酰胺-酪氨酸 3-奥曲肽(HYNIC-TOC)生长抑素受体 SPECT/CT 显像及增强 MRI。患者右耳听力下降伴耳鸣 4 年余,右面部持续性抽动伴麻木 2 个月。3A. SPECT/CT 显像可见右侧颈静脉孔软组织肿物,放射性摄取异常增高;3B. 增强 MRI 横断面及冠状面可见右侧颈静脉孔区肿物明显强化,为富血供占位(箭头示);患者后行右侧颈静脉孔区肿物切除术,术后病理为副神经节瘤 图 4 脑膜瘤患者(女,63 岁)⁹⁹Tc^m-HYNIC-TOC 生长抑素受体 SPECT/CT 显像及增强 MRI。患者既往患乳腺癌,半年前车祸后 CT 检查意外发现颅内肿物,无明显不适主诉。4A. SPECT/CT 显像可见左顶叶近中线高密度结节,宽基底与脑膜相连,放射性摄取异常增高(黄箭头示);右颞叶另见一小高密度结节,放射性摄取略增高(红箭头示);4B. 增强 MRI 可见左顶叶及右颞叶结节,与脑膜宽基底相连,增强扫描轻中度强化,部分见脑膜尾征,结合 MRI 诊断多发脑膜瘤

密度增高,边缘骨皮质硬化,均符合脑膜瘤影像特征。该患者后行右侧颈静脉孔肿物切除术,术后病理证实为脑膜瘤(WHO I级),颈动脉管周围纤维组织中亦可见脑膜瘤成分。

本例初看较为简单,有典型部位(颈静脉孔区)、SSTR高表达、可疑高血压,医师首先会考虑副神经节瘤的诊断。但该例也提示,SSTR显像的判读并不那么简单,只有掌握各部位病变类型、临床特征、SSTR表达情况,方能做出正确的判断。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

[1] Vljaković S, Vasović L, Daković-Bjelaković M, et al. Human bony jugular foramen: some additional morphological and morphometric features[J]. Med Sci Monit, 2010, 16(5): BR140-146.

[2] Fliedner S, Brabant G, Lehnert H. Pheochromocytoma and paraganglioma: genotype versus anatomic location as determinants of tumor phenotype[J]. Cell Tissue Res, 2018, 372(2): 347-365. DOI: 10.1007/s00441-017-2760-3.

[3] Leijon H, Remes S, Hagström J, et al. Variable somatostatin receptor subtype expression in 151 primary pheochromocytomas and paragangliomas[J]. Hum Pathol, 2019, 86: 66-75. DOI: 10.1016/j.

humpath.2018.11.020.

[4] Afshar-Oromieh A, Giesel FL, Linhart HG, et al. Detection of cranial meningiomas: comparison of ⁶⁸Ga-DOTATOC PET/CT and contrast-enhanced MRI[J]. Eur J Nucl Med Mol Imaging, 2012, 39(9): 1409-1415. DOI: 10.1007/s00259-012-2155-3.

[5] Reubi JC, Lang W, Maurer R, et al. Distribution and biochemical characterization of somatostatin receptors in tumors of the human central nervous system[J]. Cancer Res, 1987, 47(21): 5758-5764.

[6] Stafford ND, Condon LT, Rogers MJ, et al. The immunohistochemical localisation of somatostatin receptors 1, 2, 3, and 5 in acoustic neuromas[J]. J Clin Pathol, 2004, 57(2): 168-171. DOI: 10.1136/jcp.2003.007260.

[7] Mawrin C, Schulz S, Hellwig-Patyk A, et al. Expression and function of somatostatin receptors in peripheral nerve sheath tumors[J]. J Neuropathol Exp Neurol, 2005, 64(12): 1080-1088. DOI: 10.1097/01.jnen.0000190065.36182.25.

[8] Thomas AJ, Wiggins RH 3rd, Gurgel RK. Nonparaganglioma jugular foramen tumors[J]. Otolaryngol Clin North Am, 2015, 48(2): 343-359. DOI: 10.1016/j.otc.2014.12.008.

(收稿日期:2021-06-16)

· 消息 ·

国家八部门联合发布《医用同位素中长期发展规划(2021-2035年)》

2021年6月24日,国家原子能机构联合科技部、公安部、生态环境部、交通运输部、国家卫生健康委、国家医疗保障局、国家药品监督管理局等7部门正式发布《医用同位素中长期发展规划(2021-2035年)》。这是我国首个针对核技术在医疗卫生应用领域发布的纲领性文件,对提升医用同位素相关产业能力水平、保障健康中国战略实施具有重要意义。

《医用同位素中长期发展规划(2021-2035年)》(以下简称《规划》)是我国针对核技术应用的单一领域发布的首个专项规划。该规划充分肯定了核医学对重大疾病早期诊断、微小病灶的精准清除以及合理诊疗方面具有独特的作用,并且对降低相关诊疗成本具有重要意义。

《规划》提出了我国“十四五”期间和今后一段时期医用同位素产业发展的指导思想、主要原则与阶段性目标,旨在推动医用同位素技术研发和产业发展,为建设健康中国、增进人民福祉贡献力量。《规划》包括发展现状与形势、需求分析、总体要求、重点任务、保障措施等五部分内容。《规划》指出,我国将逐步建立稳定自主的医用同位素供应保障体系,满足人民日益增长的健康需求,为建成与社会主义现代化国家相适应的健康国家提供坚强保障。到2025年,一批医用同位素发展的关键核心技术将取得突破,适时启动建设1~2座医用同位素专用生产堆,实现常用医用同位素的稳定自主供应。到2035年,在充分保障我国人民健康需求的基础上,积极推动医用同位素“走出去”,为构建人类卫生健康共同体做出贡献。《规划》还指出,中国将逐步建立稳定自主的医用同位素供应保障体系,积极推动符合条件的放射性药物按程序纳入基本医保支付范围。

医用同位素是核医学诊疗的物质基础,其对心脑血管疾病、恶性肿瘤、神经退行性疾病等重大疾病的诊断治疗具有不可替代的优势。在诊断方面,医用同位素可提供人体分子水平血流、功能和代谢等信息,对尚未出现形态结构改变的病变进行早期诊断;在治疗方面,医用同位素可利用其放射性杀伤病变组织,实现对微小病灶的精准清除,达到较好的治疗效果。

该《规划》的发布,对于改变医用同位素严重依赖进口的现状,以及在推动健康中国战略实施的同时,进一步壮大核技术在医学领域的运用规模,开辟核技术造福人类的新领域等必将起到重要的作用。国家把核医学纳入发展战略,核医学必将驶入发展的快车道。全国核医学同仁要抓住机会,迎接这难得的机遇和挑战。(摘自《中国核医学医师》微信公众号)