

鞍区巨大软骨样脊索瘤1例

刘建民 张荣伟

【关键词】软骨样脊索瘤;鞍区;诊断

【文章编号】1009-153X(2016)09-0526-01

【文献标志码】B

【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1⁺¹

1 病例资料

患者女性,23岁,因进行性头痛、右眼失明半年入院。外院查颅脑CT示(图1A):右颞部见一混杂密度影,约5.0 cm×4.0 cm,其内散在分布、大小不一的钙化影,周围脑室及脑池受压。我院查颅脑MRI示(图1B):鞍上及右侧鞍旁见团块状异常信号,呈等长T₁、等长T₂信号,形态不规则,大小约6.1 cm×5.2 cm×5.5 cm,呈不均质强化,病灶侵入右侧海绵窦,包绕颈内动脉;脑干受压明显,向左后移位,视交叉及垂体柄显示不清。视力:右眼无光感,左眼0.8。视野:右眼无法检查,左眼颞侧偏盲。泌乳素1 227.0 μIU/ml(正常范围102~496 μIU/ml),TSH、FT₃、FT₄均在正常范围。全麻下行开颅鞍区巨大肿瘤切除术,术中见肿瘤有完整包膜,切开包膜见肿瘤组织质脆,呈灰色鱼籽状、胶冻状,内混有形状大小不一的骨结构;肿瘤无血供,向鞍内延伸。切除大部分肿瘤(图1C),术后病理结果示软骨样脊索瘤(图1D)。术后5 d复查泌乳素563.2 μIU/mL。术后随访5年,肿瘤未复发。

2 讨论

脊索瘤临床罕见,软骨样脊索瘤则更为罕见。软骨样脊索瘤的肿瘤类型仍有争议,目前定义为脊索瘤伴明显的软骨

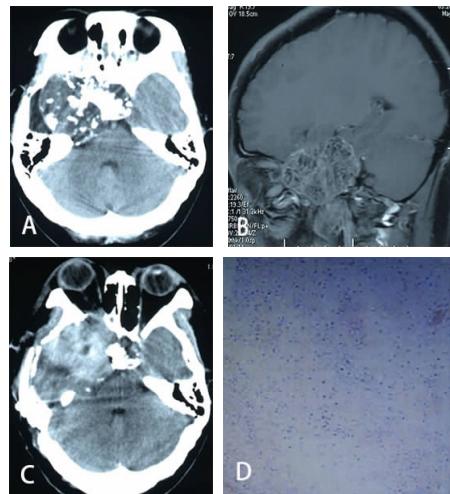


图1 鞍区软骨样脊索瘤手术前后影像及术后病理表现

A. 术前头部CT;B. 术前头部MRI;C. 术后头部CT;D. 术后病理,HE, ×40

灶。软骨样脊索瘤多发于青年人,占脊索瘤总数的5%~15%,术前难以确诊,依赖病理检查,预后比普通脊索瘤要好,但易局部复发。临幊上,需与软骨肉瘤鉴别。鞍区软骨样脊索瘤主要表现为视力减退、视野缺损及垂体功能紊乱。此例患者肿瘤巨大,已出现头痛、头晕、恶心等颅内压增高症狀。软骨样脊索瘤常以手术为主,术后进行放疗。此例患者手术成功,术后复查泌乳素明显降低,接近正常范围;术后随访5年,肿瘤未复发。

(2014-09-06收稿,2014-11-15修回)