

经鼻蝶入路神经内镜下手术治疗鞍区软骨样脊索瘤 1 例

潘正杰 王 超 韩国强 刘窗溪 刘 昉

【关键词】 软骨样脊索瘤;经鼻蝶入路;神经内镜;手术  
【文章编号】 1009-153X(2019)07-0445-01 【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

男,61 岁,因左眼视力下降、视野缺损伴视物重影 1 d 于 2017 年 7 月 21 日入院。既往无头部外伤史、眼科疾病史、高血压病病史、糖尿病及结核病病史。否认特殊化学接触史及放射性接触史。入院时体格检查:神志清楚,双侧瞳等大等圆,直径约 3.0 mm,对光反射灵敏,左侧上睑下垂,粗测左眼视野各象限严重缺损,左眼 10 cm 内视物模糊,右眼视力、视野正常,四肢肌力、肌张力正常,生理反射存在,病理反射未引出。头颅 MRI 检查示蝶鞍扩大,鞍背、斜坡骨质破坏,鞍区可见团块状混杂信号影部分突像鞍上池生长,大小约 29 mm×25 mm×26 mm,以长 T<sub>1</sub>、稍长 T<sub>2</sub> 信号影为主,其内可见斑点状、小片状短 T<sub>2</sub> 信号影(图 1A、1B),增强后呈不均匀强化(图 1C),考虑鞍区脊索瘤可能性大,软骨肉瘤不排除。垂体激素检查示:泌乳素 27.9 μg/L,皮质醇 319.3 nmol/L, T<sub>3</sub> 1.39 nmol/L, T<sub>4</sub> 68.68 nmol/L, 游离甲状腺素 9.57 pmol/L。术前诊断:鞍区-斜坡占位性病变(脊索瘤?)。2017 年 7 月 28 日手术治疗。采用经鼻蝶入路,在神经内镜下切除鞍区-斜坡病变。术中咬开蝶窦,暴露鞍底,高速磨钻打开蝶窦前下壁,十字切开硬脑膜后见病变位于鞍鞍内,呈实性,色灰黄白色,质韧,血供中等,病变浸润斜坡,病变侵蚀下斜坡区的骨质磨除困难。术后病理检查结果示软骨样脊索瘤。术后复查垂体激素示:泌乳素 8.8 μg/L, 游离甲状腺素 10.04 pmol/L, T<sub>4</sub> 58.41 nmol/L。术后复查颅脑 MRI 检查示蝶鞍稍向上移位,垂体高度约 3.7 mm,腺垂体信号均匀,神经垂体信号存在(图 1D)。术后一般情况良好出院。出院半个月,鼻腔出血,返院对症处理好转后,转入肿瘤科放射治疗。

2 讨论

软骨样脊索瘤是较为罕见的肿瘤类型之一。该肿瘤来源一直有争议。软骨样脊索瘤好发于中轴骨,其中颅内软骨

图 1 鞍区软骨样脊索瘤经鼻蝶入路神经内镜下手术治疗影像  
A、B. 术前轴位 MRI T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 示鞍区占位性病变,呈长 T<sub>1</sub>(↑示),以稍长 T<sub>2</sub> 信号影为主的混杂信号(↑示);C. 术前 MRI T<sub>1</sub>WI 矢状位增强示鞍区不均匀强化占位,鞍区-斜坡骨质破坏(↑示);D. 术后 MRI 复查

样脊索瘤好发于颅底鞍区。颅底鞍区软骨样脊索瘤主要表现为头痛、视力和视野损害、垂体功能低下、第Ⅲ、Ⅳ对颅神经麻痹,缺乏特征性影像学表现,术前极易误诊为垂体腺瘤、软骨肉瘤等。目前,确诊仍有赖于病理检查。若组织学表现为典型脊索瘤形态,免疫组化有特征性细胞角蛋白和上皮膜抗原,即可确诊。  
软骨样脊索瘤目前多主张手术治疗为主。鞍区-斜坡软骨样脊索瘤,位置深在,周围结构复杂,加之其呈浸润性生长,手术根治性切除肿瘤困难,而残留肿瘤易复发,是神经外科面临的挑战。随着神经内镜技术的发展,利用神经内镜经鼻蝶入路切除鞍区-斜坡区软骨样脊索瘤成为可能。本文病例成功经鼻蝶入路在神经内镜下切除鞍区-斜坡软骨样脊索瘤。该术式具有良好深部照明,创伤小,恢复快,操作路径短,是治疗颅底软骨样脊索瘤有效方法。  
(2017-11-08 收稿,2018-02-03 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.07.024  
作者单位:558000 贵州都匀,黔南州人民医院神经外科(潘正杰);  
550002 贵阳,贵州省人民医院神经外科(王 超、韩国强、刘窗溪、  
刘 昉)  
通讯作者:刘窗溪,E-mail:lcx5933152@sina.com