

. 个案报告 .

原发性颅底软骨肉瘤 1 例

毛国超 张越林 闫 峰 任鹏宇 王 刚 李 澜

【关键词】 软骨肉瘤; 颅底; 诊断; 治疗
【文章编号】 1009-153X(2015)01-0063-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1⁺1

原发性颅底软骨肉瘤是一种十分罕见、生长缓慢及局部侵袭性的低度恶性肿瘤, 临床表现及影像学表现缺乏特异性, 术前诊断极其困难。本文就我们收治的 1 例原发性颅底软骨肉瘤患者治疗经验总结如下。

1 病例资料

患者, 男, 47 岁, 以右侧耳鸣伴听力下降 3 年入院。患者无明显诱因出现右侧耳鸣, 伴记忆力下降, 无头痛、恶心、呕吐及四肢抽搐等。当地医院头颅 CT 检查示右侧中颅窝及桥小脑角区骑跨右侧岩锥的“哑铃状”略低密度占位。我院头颅 MRI 增强检查示右侧中颅窝及后颅窝哑铃状占位性病变, 大小约 6.8 cm×4.1 cm, 呈均质显著强化, 无脑膜尾征表现, 病变向下经颅底孔裂伸入右侧咽旁间隙, 包绕大脑中动脉分支 (图 1A)。考虑三叉神经鞘瘤, 遂行开颅肿瘤切除术。术中见病变呈蜡块状, 呈灰白色, 血供较丰富, 分块切除病变组织后, 可见病变已侵蚀颅底骨质, 向内侧侵入海绵窦, 切开小脑幕, 切断岩上窦后, 可见病变经岩骨延续至桥小脑角区。术后复查头颅 CT 未见明显肿瘤组织残留。术后病理学结果为中分化软骨肉瘤 (肿瘤由肿瘤性软骨细胞及软骨基质构成)。术后 40 d, 患者无明显诱因出现右耳流出红色粘稠状液体。颞骨薄层 CT 检查示右中颅窝、右侧岩锥内 1/2 部、枕骨斜坡右侧可见一 30 mm×35 mm 类圆形骨质破坏区, 局部软组织肿块影并右侧乳突炎。考虑为鼓膜糜烂, 未予特殊治疗。术后 45 d, 行三维适形放疗, 计划 DT48Gy/24 次, 但在完成 DT32Gy/16 次后, 无明显诱因出现发热 (体温最高达 39.2℃), 不伴寒战。血常规示血红蛋白为 119 g/L, 白细胞计数为 5.3×10⁹/L, 中性粒细胞百分比 88.1%。降钙素原为 0.5 ng/ml~2 ng/ml。怀疑全身感染, 有中毒危险进展成全身重度

感染。出现脑脊液耳漏后暂停放疗, 给予腰大池置管引流, 并给予头孢曲松钠联合美罗培南抗感染治疗 10 d 后, 患者右侧外耳道已无分泌物, 体温正常出院。术后 7 月患者复查 MRI 示肿瘤复发, 右侧中后颅窝底部见不规则肿块, 最大径约 60 mm, 形态不规则 (图 1B)。患者目前无明显症状, 继续随访中。

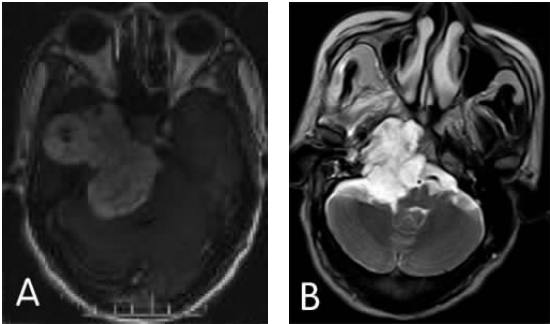


图 1 1 例原发性颅底软骨肉瘤患者手术前后 MRI 图
A. 术前 MRI 增强示右侧中颅窝及后颅窝可见哑铃状占位性病变, 大小约 6.8 cm×4.1 cm, 呈均质显著强化, 无脑膜尾征表现, 病变向下经颅底孔裂伸入右侧咽旁间隙, 包绕大脑中动脉分支, 中线轻度左移; B. 术后 7 月复查头颅 MRI 示右侧中后颅窝底部见不规则肿块, 最大径约 60 mm, 形态不规则

2 讨论

软骨肉瘤好发于骨盆、肋骨及肩胛骨, 发生于颅底者罕见, 多见于蝶筛骨、蝶枕和颞枕骨等颅骨软骨结合处。原发性颅底软骨肉瘤一般呈膨胀性生长并具有侵袭性, 破坏周围骨质结构, 但多边界清晰。颅内软骨肉瘤所在部位、大小及生长速度不同可出现不同临床表现。①颅神经受压或受损症状, 以第Ⅲ、Ⅴ、Ⅵ对颅神经损害常见, 晚期会出现垂体功能减退及下丘脑症状。本例患者因肿瘤压迫听神经出现听力下降及耳鸣。侵犯岩骨尖者可表现为典型的岩骨尖综合征。②脑结构受压。颅底软骨肉瘤体积常较大, 主要向颅内生长, 可压迫推移或浸润邻近的脑结构, 相应地出现偏瘫、感

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2015.01.022
作者单位: 710068 西安, 陕西省人民医院神经外科 (毛国超、张越林、闫 峰、任鹏宇、王 刚); 710061 西安, 陕西省肿瘤医院乳腺中心 (李 澜)

觉减退、锥体束征、共济失调、癫痫发作等。③颅内压增高。肿瘤本身的体积和并发的脑积水均可导致颅内压增高。④颅外症状。当肿瘤侵犯鼻咽部、眼眶等可出现鼻塞、嗅觉障碍、眼球突出、视力障碍等。

对于颅内软骨肉瘤,放疗疗效明显,但大多数学者认为首选手术治疗。术前应检查明确有无颅骨骨质的破坏,若有颅骨骨质破坏,术中切除肿瘤后建议修补颅底,以免出现脑

脊液漏、颅内感染等并发症。

原发性颅底软骨肉瘤临床罕见,临床表现缺乏特异性,术前诊断极其困难。如果患者临床表现和影像学资料不一致时,我们需考虑到软骨肉瘤的可能性,应进一步检查确诊。对该类病人,我们应该要考虑可能出现的并发症,从而提早采取治疗措施。

(2013-11-27 收稿, 2014-07-03 修回)

