

颅底与颈椎脊索瘤 13 例临床分析

郭迎喜 薛亚飞 赵兰夫 赵天智 吕文海 陆 丹

【摘要】目的 探讨颅底及颈椎脊索瘤手术治疗方法及疗效。**方法** 回顾性分析 2009 年 3 月至 2013 年 10 月收治的 13 例颅底及颈椎脊索瘤患者临床资料。根据肿瘤生长部位及特点,包括原发及复发病例,颅底脊索瘤分别采用经鼻蝶入路 7 次、经鼻蝶联合经口入路 2 次、翼点入路 1 次和乙状窦后入路 2 次;颈椎脊索瘤采用颈椎后路切除及内固定术 4 次。**结果** 13 例病人术后随访 2~60 个月,平均随访 21 个月。首次手术后全切除 7 例(53.8%),次全切除 4 例(30.8%),部分切除 2 例(15.4%)。术后行放射治疗 7 例。术后复发 4 例,3 例再次行手术治疗,1 例行放射治疗。**结论** 依据肿瘤的生长部位和特点选择合适的术入路是颅底和颈椎脊索瘤手术成功的关键,经鼻蝶入路鼻内镜辅助下手术为颅底脊索瘤提供了一种更加安全和有效的全切除肿瘤的方法,术后给予放射治疗可以延缓肿瘤的复发。

【关键词】 脊索瘤;颅底;颈椎;显微手术;鼻内镜

【文章编号】 1009-153X(2015)09-0517-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

Clinical analysis of 13 cases of chordomas in the skull base and cervical vertebrae

WU Ying-xi, XUE Ya-fei, ZHAO Lan-fu, ZHAO Tian-zhi, LV Wen-hai, LU Dan. Department of Neurosurgery, Tangdu Hospital, The Fourth Military Medical University, Xi'an 710000, China

【Abstract】 Objective To study surgical treatments of chordomas in skull base and cervical vertebrae and its effect. **Methods** The clinical data of 13 patients with chordomas treated in our neurosurgery center from March, 2009 to October, 2013 were analyzed retrospectively. The neurosurgical procedures performed according to the location and characteristics of tumors included transnasosphenoidal approach in 6 patents, transnasosphenoidal combined with transoral in 2, via pterional in 1, via retromastoid in 1 and via posterior cervical approach and internal fixation in 3. **Results** All the patients were followed up from 2 to 60 months (mean, 21 months). The postoperative MRI showed that of 13 patients, 7 received the total resectionof the tumors, 4 subtotal and 2 part. The tumors recurred in 4 patients, of whom, 3 underwent surgery again and 1 received radiotherapy. **Conclusions** It is the key to the success of skull base and cervical vertebrae surgery for chordomas to choose an appropriate approach according to the location and characteristics of tumors. The endoscope-assisted transnasophenoidal surgery is a safe and effective method to treat the chordomes in the skull base and cervical vertebrae, but it needs to be improved and enhanced. Postoperative radiotherapy may prevent the recurrence of the chordomas.

【Key words】 Chordomas; Skull base; Cervical vertebrae; Microneurosurgery; Endonasal endoscope; Transnasophenoidal approach

脊索瘤发病率较低, 占所有恶性骨肿瘤的 1%~5%^[1]。尽管组织学上的表现是一种低度恶性肿瘤, 但脊索瘤是一种非常容易复发的肿瘤^[2,3]。本文回顾性分析第四军医大学唐都医院神经外科自 2009 年 3 月到 2013 年 10 月收治的 13 例经手术和病理证实的颅底及颈椎脊索瘤患者的临床资料, 总结其手术治疗方法 and 效果。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组 13 例中, 男 5 例, 女 8 例; 年龄 3~

60 岁, 平均 35.7 岁; 病程 2~180 个月, 平均 25 个月; 肿瘤直径 25~78 mm, 平均 (42±16) mm, 6 例病人 (46.2%) 有硬膜下侵犯。原发 11 例, 复发 2 例。
1.2 临床表现 视力减退 6 例, 外展神经麻痹 4 例, 声音嘶哑、吞咽困难 3 例, 听力下降、耳鸣 2 例, 运动障碍 2 例, 头痛、头晕 9 例, 颈枕部疼痛 4 例, 鼻塞 2 例。
1.3 手术方法 以侵犯鼻咽部、蝶窦、鞍区及上斜坡为主的 6 例采用单纯经鼻蝶入路行鼻内窥镜手术治疗, 其中 1 例复发后再次行经鼻蝶手术治疗; 1 例从岩斜区生长到鞍区及鞍上者行翼点入路手术; 1 例由岩斜区生长到桥小脑角区者行乙状窦后入路手术; 2 例患者肿瘤巨大, 压迫脑干且与脑干粘连紧密, 并且长入颈椎管内, 1 例行经鼻蝶联合经口入路手术, 二期行颈椎管后路切除及内固定术, 另 1 例行经鼻蝶联合经口入路手术, 复发后再次行乙状窦后入路手

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2015.09.002
基金项目: 第四军医大学唐都医院新技术新业务支柱
作者单位: 710000 西安, 第四军医大学唐都医院神经外科 (郭迎喜、薛亚飞、赵兰夫、赵天智、吕文海、陆 丹)
通讯作者: 赵天智, E-mail: ares1102@126.com

术;另3例肿瘤主要位于颈椎管内,行颈椎管后路切除及内固定术,其中1例复发后再次行手术治疗。

2 结果

2.1 手术结果 本组患者术后随访2~60个月,平均21个月。第一次手术后全切除7例,次全切除4例,部分切除2例。4例分别于术后3、5、13及29个月局部复发,其中3例再次行手术治疗,另1例选择三维适形放疗。术后行伽玛刀或三维适形放射治疗7例,放疗总剂量为50~60 Gy。颅神经损害及脊髓受压的9例患者中,7例症状改善或完全消失。1例术后发生脑脊液鼻漏,经鼻内镜手术修补后治愈。所有患者没有新发神经功能缺失。复发2例患者中1例颈椎管脊索瘤患者术后发生脑积水,行脑室-腹腔分流术后因颅内感染、出血而死亡。

2.2 典型病例 病例1:女,40岁,因右侧视力丧失6个月入院。头部MRI示肿瘤由斜坡区向鞍区及鼻咽部、蝶窦生长,不均匀强化。入院后行经鼻内镜斜坡脊索瘤切除术,手术顺利,术中出血约3 000 ml,术后患者恢复良好,无脑脊液漏及新的神经功能缺失,术后2周行伽玛刀治疗。见图1。

病例2:男,25岁,因枕颈部疼痛1年半、加重4

个月入院。头部MRI示枕骨斜坡及寰椎、枢椎齿状突及左侧附件溶骨性破坏,大小约7.8 cm×5.9 cm×7.7 cm,肿瘤向后压迫脑桥、延髓,向下侵入颈₁₋₂椎管内,不均匀强化。入院后一期行经鼻蝶联合经口入路手术切除肿瘤,二期行颈椎管后路手术切除肿瘤及内固定术。术后患者无呼吸困难、声音嘶哑、吞咽困难等严重并发症发生。复查MRI示:靠近脑干腹侧有少许肿瘤残余。见图2。

病例3:男,3岁,因双上肢无力1个月伴双下肢无力1周入院。头颈部MRI平扫示:T₁加权像为颈₁₋₃椎管内低信号影,T₂加权像为高信号影。入院后行颈椎后路肿瘤切除及内固定术,术后复查MRI示肿瘤病变消失。1年后肿瘤复发,再次行手术治疗。术后病理检查结果示脊索瘤。

3 讨论

脊索瘤是一种起源于脊索胚胎残余组织的肿瘤,颅底脊索瘤好发于斜坡,表现为颅神经受损症状。如果肿瘤侵犯到鞍区,会出现内分泌症状,其它少见的症状包括鼻出血和颅内出血。脊柱脊索瘤表现为局部疼痛和相应节段脊髓受压症状。病人常无特异的症状或仅有隐匿性的疼痛,所以直到疾病晚

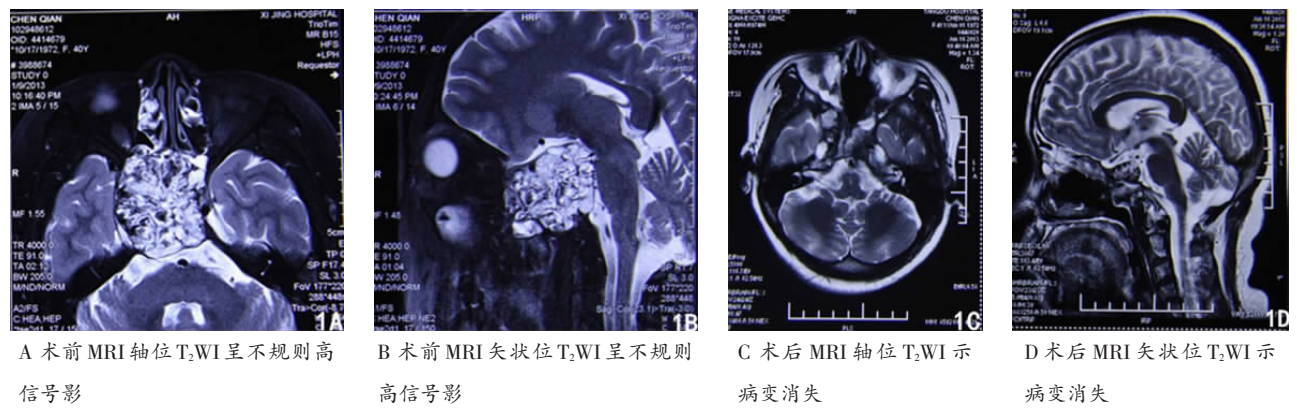


图1 1例颅底脊索瘤行鼻内镜手术治疗前后影像学图

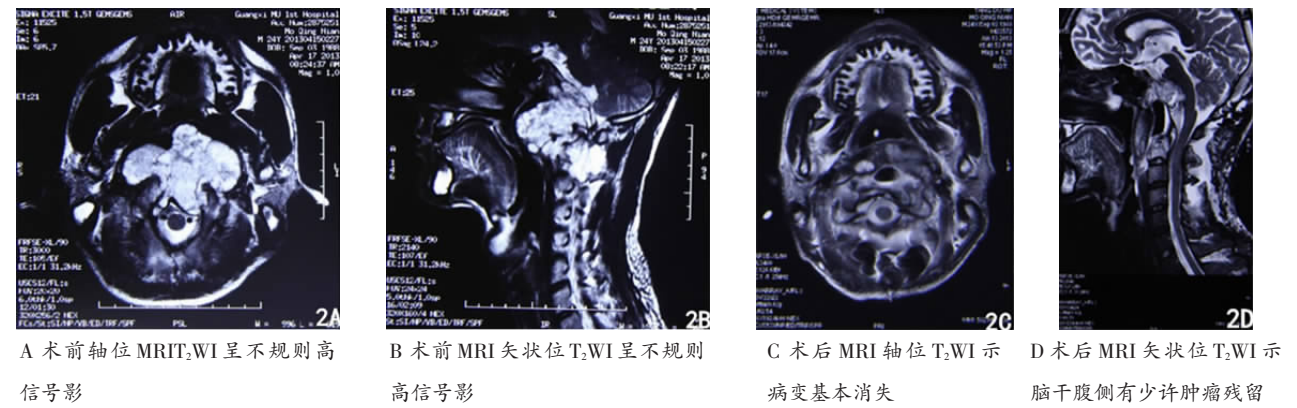


图2 1例颅底及颈椎管脊索瘤行鼻蝶联合经口入路手术治疗前后影像学图

期才被诊断。流行病学调查结果显示,脊索瘤的发病率为 0.08/100 000,好发于男性,高峰期在 50~60 岁^[4]。一个关于不同种族和性别的 400 例脊索瘤病人的生存分析显示,中位生存期为 6~29 年,5 年、10 年、20 年生存率分别为 67.6%、39.9%和 13.1%^[4]。过去认为脊索瘤在骶尾部发生率明显高于颅底,占原发性脊索瘤的一半以上^[1],然而流行病学证据表明脊索瘤在颅底发病率为 32%,脊柱为 32.8%,骶骨为 29.2%^[4]。脊索瘤一般生长缓慢,局部具有侵袭性,对射线不敏感,具有隐匿性,常沿着中轴骨及神经结构蔓延,肿瘤边界不清和侵犯周围组织给全切除和放射治疗带来巨大挑战,常需要多学科协助,如肿瘤科、神经外科、病理科、放射科、整形外科等。

本研究单纯经鼻蝶入路实施 7 次手术,经鼻蝶联合经口入路实施 2 次手术,单纯行经鼻蝶入路的 6 例患者中 4 例全切除,1 例次全切除,1 例部分切除。经鼻蝶联合经口入路的 2 例患者均为 6 cm 左右的巨大肿瘤,1 例次全切除,1 例部分切除。由于脊索瘤沿中轴骨生长,非常适合鼻内窥镜手术,因为血管、神经及脑干均位于肿瘤的后方或侧方,从前方到达肿瘤病变是非常合理的选择。Fatemi 等^[5]认为经口或翼点入路由于其侧方暴露有限而不能完全切除肿瘤。经鼻蝶入路内窥镜下手术已被广泛应用于蝶鞍及鞍旁病变。事实上,鼻内窥镜有一个更宽广的视野,从而可以代替显微镜狭小的视野,鞍内、鞍旁及鞍上的病变均可以切除。近年来随着吸切器、超声刀及微血管多普勒的应用,使通过正常的鼻通道切除肿瘤更加安全。当然经鼻蝶入路也会遇到术中颈内动脉破裂出血、脑脊液漏和脑膜炎等并发症。Samii 等^[6]使用不同手术入路切除 49 例脊索瘤,全切除率为 49%。Stippler 等^[7]报道了 20 例颅底脊索瘤患者,总共进行 26 次经鼻内镜手术,在新诊断的 12 例患者中全切除率为 66.7%,复发的 8 例患者中全切除率为 12.5%;有 1 例患者术中发生颈内动脉破裂,经颈内动脉球囊栓塞术闭塞破裂口,术后未出现新的神经功能障碍;脑脊液漏发生率为 25%;无脑膜炎发生。目前鼻内窥镜技术的主要限制是侧方肿瘤的暴露、向硬膜下侵犯及从下斜坡扩展到枕髁肿瘤病变的切除。我们认为,当肿瘤扩展到侧方并包绕双侧颈内动脉或椎动脉时,使用鼻内镜手术很难安全切除,但这也不是鼻内镜手术的绝对禁忌症。

脊索瘤全切除后,如果不予以放疗,其复发率为 12%~60%,且常发生在术后 3 年内^[8]。但是术后常规进行放疗仍然有争论^[8]。一些学者提出使用质子束

放射治疗可以使肿瘤体积缩小或延长肿瘤的无进展生存期,且发生放射性坏死的风险较小^[9]。

总之,经鼻蝶入路能提供更加安全和直接的通道,可避免损伤位于侧方海绵窦附近的重要神经及血管,而且使鼻内镜能够很好地到达斜坡、海绵窦及脑干前方的硬膜下,鼻内镜宽广的视野和自由的操作更容易识别解剖学标志,能够最大化地切除肿瘤,且术后并发症也较少。颈椎后路切除肿瘤及内固定术是治疗颈椎脊索瘤常用方法之一,其手术风险较前路小,尤其适用于脊髓后方及侧方的肿瘤,通过切除肿瘤及椎板减压并重建,达到彻底减压的目的,但对于切除脊髓腹侧的肿瘤有一定困难。

【参考文献】

[1] Ozaki T, Hillmann A, Winkelmann W. Surgical treatment of sacrococcygeal chordoma [J]. J Surg Oncol, 1997, 64(4): 274-279.

[2] Bergh P, Kindblom LG, Gunterberg B, *et al.* Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients [J]. Cancer, 2000, 88(9): 2122-2134.

[3] Schwab JH, Boland PJ, Agaram NP, *et al.* Chordoma and chondrosarcoma gene profile: implications for immunotherapy [J]. Cancer Immunol Immunother, 2009, 58(3): 39-49.

[4] McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, *et al.* Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995 [J]. Cancer Causes Control, 2001, 12(1): 1-11.

[5] Fatemi N, Dusick JR, Gorgulho AA, *et al.* Endonasal microscopic removal of clival chordomas [J]. Surg Neurol, 2008, 69(4): 331-338.

[6] Samii A, Gerganov VM, Herold C, *et al.* Chordomas of the skull base: surgical management and outcome [J]. J Neurosurg, 2007, 107(2): 319-324.

[7] Stippler M, Gardner PA, Snyderman CH, *et al.* Endoscopic endonasal approach for clival chordomas [J]. Neurosurgery, 2009, 64(2): 268-277.

[8] Colli BO, Al-Mefty O. Chordomas of the skull base: follow-up review and prognostic factors [J]. Neurosurg Focus, 2001, 10(3): E1.

[9] Muthukumar N, Kondziolka D, Lunsford LD, *et al.* Stereotactic radiosurgery for tentorial meningiomas [J]. Acta Neurochir (Wien), 1998, 140(4): 315-321.

(2014-04-19 收稿, 2015-05-23 修回)