

. 经验介绍 .

# 颅内表皮样囊肿恶变鳞癌 1 例报告并文献复习

白 杰 富春雨 张占普 窦长武

**【摘要】目的** 总结颅内胆脂瘤恶变鳞癌的诊治经验。**方法** 回顾性分析 1 例右侧桥小脑区胆脂瘤恶变鳞癌的临床资料,并结合相关文献进行分析。**结果** 63 岁男性,13 年前曾行右侧桥小脑角区胆脂瘤切除术。本次手术次全切除肿瘤,术后病理结果示鳞状细胞癌,术后随访发现残余肿瘤增大,拒绝再次手术、放疗及化疗,生存 22 个月后死亡。**结论** 颅内表皮样囊肿恶变鳞癌无特异表现,术前诊断较困难,手术切除仍是主要治疗手段,放化疗疗效不确定。

**【关键词】** 颅内表皮样囊肿;恶变;鳞癌;治疗

**【文章编号】** 1009-153X(2016)04-0236-02 **【文献标志码】** B **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1\*1

颅内表皮样囊肿是先天性良性肿瘤,其囊壁为典型的复层鳞状上皮,在一定条件下可发生恶变,形成鳞状细胞癌,临床极为少见。颅内原发鳞状细胞癌大多是颅内良性肿瘤手术后恶变,通常来源于表皮样囊肿或皮样囊肿恶变。本文报道 1 例颅内胆脂瘤术后恶变鳞癌。

## 1 病例资料

患者,男性,63 岁,因行走不稳伴饮水呛咳渐加重半年入院。无明显声音嘶哑,无视物模糊,无听力下降。13 年前曾行右侧桥小脑角区胆脂瘤切除术。入院时体格检查:神志清楚,右侧咀嚼肌轻度萎缩,颜面部触痛觉减退,右侧鼻唇沟变浅,眼睑闭合不全,双侧咽反射消失,双侧听力对称,右侧指鼻试验差,闭目难立征偏右,双侧病理征阴性。头颅 MRI 示右侧桥小脑角区 4 cm×3.5 cm×4 cm,不规则占位,呈混杂长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号;后囊壁及囊内间隔明显强化,边界清楚。入院诊断:右侧桥小脑角区复发胆脂瘤。在全麻下行原切口入路肿瘤切除术。术中见肿瘤包膜不完整,张力高,脑表面局部黄白色改变,肿瘤于原手术区生长,呈分叶状、黄白色,质韧硬,血供丰富,包膜不完整,与周边组织黏连重,与脑干边界不清。行肿瘤次全切除术,术后头颅 MRI 示(图 1A~C):右枕部皮下及右侧小脑半球见不规则长/短 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号,DWI 部分病灶呈高信号,增强扫描未见强化。术后患者意识清楚,四肢活动自如,左侧面瘫加重,眼睑闭合不全,球麻痹,吞咽、饮水呛咳,鼻

饲流食。术后病理结果示鳞状细胞癌(图 1D)。家属及患者拒绝放疗,对症治疗 2 周后带胃管出院。术后随访发现肿瘤复发、增大,拒绝再次手术、放疗及化疗,生存 22 个月后死亡。

## 2 讨论

颅内表皮样囊肿是一种先天性病变,起源于异位胚胎残余组织的外胚层<sup>[1]</sup>。表皮样囊肿是良性病变,生长缓慢,约占所有颅内肿瘤的 1%<sup>[1-3]</sup>。桥小脑角是颅内表皮样囊肿最常见的发生部位,约占该部位肿瘤的 7%<sup>[1]</sup>。大体上,表皮样囊肿通常是洁白带有珍珠光泽的圆形或椭圆形不规则的结节性病变;在显微镜下,表皮样囊肿壁由一层无血管的复层鳞状上皮组成,囊肿内容是由脱落的上皮细胞和胆固醇结晶组成<sup>[2,3]</sup>。

颅内表皮样囊肿恶变为鳞癌极其少见,大多为手术后恶变,其转变的机制仍不清楚。Hamlat 等<sup>[3]</sup>认为,表皮样囊肿内容物的溢出对邻近组织的长期持续刺激、手术残留的表皮样囊肿内皮的慢性炎症反应等综合原因使得薄层鳞状上皮去磷酸化,最终导致表皮样囊肿的恶变、鳞癌的形成。同时也有学者指出表皮样囊肿的鳞状上皮中存在原位癌可能,经长时间生长,亦可能促发恶变<sup>[4]</sup>。Hamlat 等<sup>[3]</sup>将颅内表皮性囊肿的恶性转化分为五种类型:表皮样囊肿直接恶变,术后残余表皮样囊肿恶变,伴随软脑膜癌变的恶性转变,其他良性囊肿恶变为鳞癌,良性囊肿恶变为其他恶性肿瘤。据 Hamlat 等<sup>[3]</sup>的分类,本文报道的患者属于残留表皮样囊肿恶变。

表皮样囊肿 MRI 表现为长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号,无明显强化,DWI 是鉴别表皮样囊肿和其他囊性病变的有效方法<sup>[5]</sup>。表皮样囊肿相对周边的脑组织和脑脊液

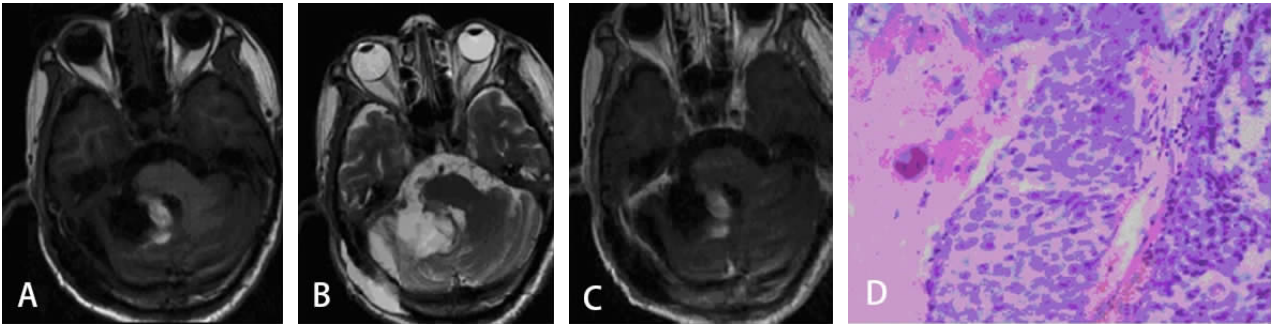


图 1 右侧桥小脑区胆脂瘤恶变鳞癌术后影像及病理表现  
A~C. 术后头部 MRI T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI、DWI, 肿瘤残留; D. 术后病理表现(HE, ×400)

DWI 表现为高信号,特别是在一些小的病灶,有重要的鉴别诊断意义<sup>[6]</sup>。表皮样囊肿较脑室和脑池中脑脊液 FLAIR 像信号增高<sup>[6]</sup>。颅内原发鳞癌没有特异性的临床表现及影像学特点,术前诊断颅内原发鳞癌比较困难。表皮样囊肿恶变鳞癌 MRI 常表现为病灶呈现明显强化特征、伴或不伴有脑水肿<sup>[7、8]</sup>。对于既往有表皮样囊肿、皮样囊肿、颅咽管瘤等手术史,临床症状迅速恶化可能是表皮样囊肿恶变的一种表现<sup>[9]</sup>。颅脑表皮样囊肿切除术后,特别是未完全切时,随访是非常必要的。本例患者头颅 MRI 显示肿瘤后囊壁及囊内间隔明显强化,考虑为恶变的一个特征,但病程 6 个月,呈进行性加重,无临床症状迅速恶化的典型表现。

颅内表皮样囊肿恶变的治疗与其他颅内恶性肿瘤治疗方法相似,手术切除仍是有效的治疗方法。限于肿瘤生长位置和肿瘤与周围结构粘连紧密的条件,部分病例不能完全切除。本例患者就是肿瘤与周边血管和脑干黏连,不能完全切除。Tamura 等<sup>[10]</sup>曾对 1 例左侧桥小脑角区术后残留的颅内原发鳞状细胞癌行伽玛刀治疗,2 个月后肿瘤体积缩小 80% 以上;对表皮样囊肿恶变为鳞癌术后的病例进行 Meta 分析,比较单纯手术、手术+外放疗、手术+伽马刀,术后残余肿瘤行伽马刀治疗效果最佳。Murase 等<sup>[11]</sup>则报道 1 例颅内原发性鳞状细胞癌,术后行化疗(VMP-F 方案)+伽马刀治疗,其生存期已超过 5 年。由于颅内表皮样囊肿恶变的病例较少,对其术后放疗、化疗疗效的报道多限于个案,其有效性仍不明确。该例患者术后拒绝放疗化疗,术后生存 22 个月后肿瘤复发死亡。因此,我们强调在尽量全切瘤体的基础上辅以放疗和/或化疗。

【参考文献】

[1] Guidetti B, Gagliardi FM. Epidermoid and dermoid cysts:

clinical evaluation and late surgical results [J]. J Neurosurg, 1977, 47(1): 12-18.

[2] Garcia CA, McGarry PA, Rodriguez F. Primary intracranial squamous cell carcinoma of the right cerebellopontine angle [J]. J Neurosurg, 1981, 54(6): 824-828.

[3] Hamlat A, Hua ZF, Saikali S, *et al.* Malignant transformation of intracranial epithelial cysts: systematic article review [J]. J Neurooncol, 2005, 74(2): 187-194.

[4] 牛春波,孙 逊,王丽萍,等. 颅内表皮样囊肿恶变 1 例 [J]. 诊断病理学杂志, 2009, 16(2): 99.

[5] Link MJ, Cohen PL, Breneman JC, *et al.* Malignant squamous degeneration of a cerebellopontine angle epidermoid tumor [J]. J Neurosurg, 2002, 97(5): 1237-1243.

[6] Chen S, Ikawa F, Kurisu K, *et al.* Quantitative MR evaluation of intracranial epidermoid tumors by fast fluid-attenuated inversion recovery imaging and echo-planar diffusion-weighted imaging [J]. Am J Neuroradiol, 2001, 22(6): 1089-1096.

[7] Uchion A, Hasuo K, Matsumoto S, *et al.* Intra-cranial epidermoid carcinoma: CT and MRI [J]. Neuroradiology, 1995, 37(4): 155-158.

[8] 郑水顺,李 榕,郭爱顺. 左侧小脑角区表皮样囊肿并鳞癌 1 例[J]. 中国临床神经外科杂志, 2006, 11(12): 714.

[9] Lewis AJ, Cooper PW, Kasses EE, *et al.* Squamous cell carcinoma arising in a suprasellar epidermoid cyst [J]. J Neurosurg, 1983, 59(3): 538-541.

[10] Tamura K, Aoyagi M, Wakimoto H, *et al.* Malignant transformation eight years after removal of a benign epidermoid cyst: a case report [J]. J Neurooncol, 2006, 79(1): 67-72.

[11] Murase S, Yamakawa H, Ohkuma A, *et al.* Primary intracranial squamous cell carcinoma--case report [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 1999, 39(1): 49-54.

(2015-07-21 收稿, 2015-09-12 修回)