

鞍区胚胎癌卒中开颅术后死亡 1 例

李燕敏 王新玲 杨建军 厉建元 盛毅

【关键词】鞍区胚胎癌;肿瘤卒中;显微手术  
【文章编号】1009-153X(2019)06-0381-01 【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

女, 19 岁, 因停经 40 余天、下腹痛 10 余天, 伴头痛、恶心、呕吐 3 d 入院。以“异位妊娠? 妊娠剧吐?”收入我院妇科, 给予补液对症治疗 2 d, 头痛持续加重, 渐呈嗜睡状, 双眼视力较前明显减退, 为 40 cm 数指; 颅脑 CT 检查发现颅内鞍区巨大占位, 占位部分呈卒中样表现。立即转入神经外科, 给予脱水、激素及维持水、电解质平衡治疗。次日鞍区 MRI 平扫+增强扫描, 发现颅内鞍内、鞍上见雪人状等长 T<sub>1</sub>、等长 T<sub>2</sub> 信号影, 其内见斑片状短长 T<sub>1</sub>、短长 T<sub>2</sub> 信号影, 增强后呈不均匀强化, 大小约 3.6 cm×3.2 cm×4.1 cm, 鞍上池内部分体积较大, 视交叉受压上抬, 上缘部分突向第三脑室, 室间孔受压, 双侧侧脑室扩大; 后缘部分伸及鞍背后方, 两侧突向海绵窦, 部分包绕颈内动脉以左侧为著, 脑室系统轻度扩张(图 1A)。血清游离 T<sub>4</sub>、促甲状腺激素轻度下降, 泌乳素、生长激素、促肾上腺皮质激素未见异常, 人绒毛膜促性腺激素高出正常值 60 倍以上。经全科讨论后, 考虑鞍区生殖细胞性肿瘤(germ cell tumors, GCTS)可能性较大, 不排除垂体腺瘤、颅咽管瘤, 因病人病情进展迅速, 恶性倾向较高。转入第 3 天, 意识障碍加重, 渐呈浅昏迷状态, 复查头颅 CT 发现脑积水明显加重, 即行双侧侧脑室穿刺引流术, 术后意识状况有所好转, 但仍呈嗜睡状态, 持续引流 5 d, 病人病情再无明显好转, 且视力无明显改善。同病人及其家属讲明病情, 同意行开颅探查手术。转入第 10 天, 行右额下入路肿瘤切除术, 术中发现肿瘤部分卒中, 质地不均, 呈暗红色, 与周围脑组织边界尚清, 切除部分直回和眶回, 显微镜下近全切肿瘤, 鞍内未予强行探查, 手术顺利, 留置左侧脑室引流管。术后第 1 天, 病情明显好转, 神志清醒, 能对答, 复查头颅 CT 发现鞍区内少量残留(图 1B)。术后第 5 天, 神志淡漠, 渐昏睡, 再次复查 CT 发现瘤腔高密度影, 疑似渗血, 因病情所限未行 CT 增强及 MRI 检查, 继续给予脱水、抗感染、维持水电解质平衡及脑室外引流治疗; 此时, 术后病理检查确诊为高度恶性肿瘤, 符合胚胎性癌。建议行普通放疗或立体定向放射外科治疗, 家属拒绝, 自动出院。出院 1 周后随访, 病人死亡。

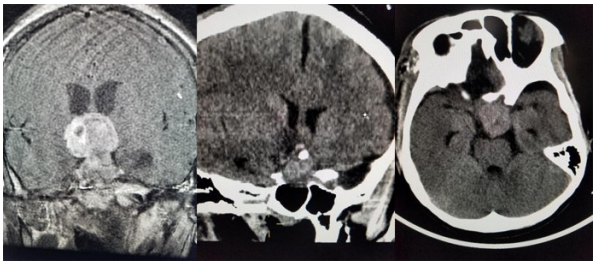


图 1 鞍区胚胎癌卒中开颅手术前后影像  
A. 术前 MRI; B. 术后 1 d CT; C. 术后 5 d CT

2 讨论

GCTS 分为生殖细胞瘤和非生殖细胞瘤性 GCTS (nongerminomatous GCTS, NG-GCTS)。NG-GCTS 包括畸胎瘤、胚胎癌、卵黄囊瘤、绒毛膜上皮瘤和混合性生殖细胞肿瘤。高度恶性 NG-GCTS 占 NG-GCTS 的 15.6%, 好发于儿童和青少年, 男性发病率高于女性, 以松果体区及鞍区常见, 临床表现主要与肿瘤部位及大小有关。鞍区肿瘤多有视力和视野损害、多饮多尿和内分泌紊乱。本文病人肿瘤巨大, 向鞍上发展, 侵犯下丘脑和第三脑室, 引起室间孔堵塞, 形成脑积水。胚胎癌 CT 平扫呈高密度, 有时可见钙化; MRI T<sub>1</sub>WI 为等信号, T<sub>2</sub>WI 为等或高信号, 增强后明显强化, 有时可有囊变。血清和脑脊液特殊肿瘤标志物是人绒毛膜促性腺激素和甲胎蛋白, 对于高度恶性 NG-GCTS 的病情监测具有重要意义。NG-GCTS 单一治疗疗效较差, 多采取手术、放化疗的综合治疗。本文病例为胚胎癌, 对放疗有部分疗效, 预后差, 残留、局灶性胚胎癌应用 X 刀、射波刀有一定效果。

本文病例发现鞍区巨大占位后, 因性质不明, 且合并肿瘤卒中、脑积水和严重的视力下降, 处理颇为棘手, 给治疗方式的选择上带来一定困难。我们没有贸然进行立体定向穿刺活检和试验性放疗, 先采取脑室穿刺引流缓解脑积水, 然后采取手术的治疗措施, 术后择机施行放化疗。手术过程顺利, 几近全切, 但术后病情好转后又逐渐恶化, 其亲属放弃进一步治疗, 没有给后续处理赢得时间, 出院后 1 周病人死亡。

颅内胚胎癌发病率低, 鞍区胚胎癌更为少见, 临床缺乏指南。鞍区重要结构较多, 邻近下丘脑、脑干, 如何选择更为合理的、安全的治疗措施实为重要, 如手术策略、手术方式、手术程度、放疗时机等值得我们总结思考。

(2018-03-10 收稿, 2019-05-04 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.06.021  
作者单位: 276800 山东, 日照市中医医院神经外科(李燕敏、王新玲、杨建军、厉建元、盛毅)