

以失聪为首表现的桥小脑角区髓母细胞瘤 1 例

刘晓纬 陈科宇 罗绳祝 叶 峰 邓平福 葛元鸿 郑 毅 徐学君

【关键词】髓母细胞瘤;桥小脑角区;失聪;显微手术
【文章编号】1009-153X(2020)03-0177-01 【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

16 岁女性,因头晕 2 个月、左耳听力丧失 1 个月、加重伴恶心呕吐 4 d 入院,外院 MRI 检查示左侧桥小脑角区占位,提示神经源性肿瘤,三叉神经瘤?面听神经瘤?(图 1A~C)。入院体格检查:GCS 评分 15 分,神志清楚,颈软无抵抗;双侧瞳孔等大等圆,直径约 3 mm,对光反射灵敏;双侧肢体肌力及肌张力正常,走路不稳,易向左侧偏倒,指鼻实验(+),生理反射对称,病理反射未引出;左耳极重度感音神经性听力下降。病人无遗传病史。入院 CT 检查示左侧桥小脑区占位性病变。全麻下,取右侧卧位,取左侧耳后发迹边缘 0.5 cm 作一长 7 cm 枕下切口,切开硬脑膜,脑压较高,脑组织外膨,切除小脑外侧部分减压,探查发现肿瘤位于左侧桥小脑区,大小 3.5 cm×4 cm,鱼肉样,质软,瘤内有陈旧性血凝块,血供丰富,分块切除肿瘤,面听神经保留,创面彻底止血。术中冰冻病理检查示小细胞恶性肿瘤。术后 5 d,诉头痛,行腰椎穿刺术释放血性脑脊液后头痛缓解;术后病理结果考虑髓母细胞瘤。术后 15 d,出现高热,血常规示白细胞增高,左侧颞顶部皮下肿胀,予以腰大池引流、抽吸积液并加压包扎等对症治理。术后 22 d,拔出腰大池引流管,体温及血常规恢复正常。术后 26 d 复查 MRI 示左侧桥小脑区 T₁WI 呈低信号, T₂WI 呈不均匀高信号,增强扫描边缘不规则强化改变(图 1D~F)。

2 讨论

桥小脑区肿瘤主要为听神经瘤及脑膜瘤,约占 90%。首先,听神经瘤是起源于施旺细胞的良性肿瘤,常发生于听神经的内听道段,向内侧脑池方向生长,常以听力下降为首发症状;MRI T₁表现为等信号或稍低信号, T₂表现为稍高信号,增强扫描呈均质强化,而囊变的听神经瘤 MRI 可呈不规则强化。其次,生长在桥小脑角区的脑膜瘤起源于岩椎尖部的脑膜,通常是半球形,与硬脑膜和硬脑膜尾部呈钝角, MRI 没有

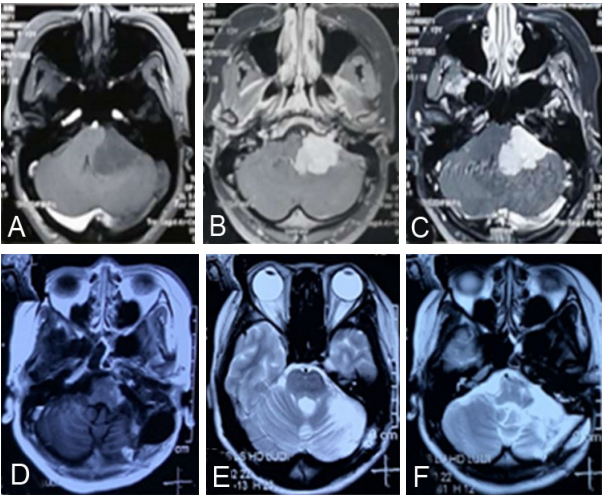


图 1 桥小脑角区髓母细胞瘤手术前后 MRI
A. 术前 T₁WI 呈低信号,病变边界清楚,第四脑室受压;B. 术前 T₂WI 呈高信号,病变与听神经关系明确;C. 术前增强扫描,肿瘤显著强化,其内有少量坏死区及不强化区;D. 术后 T₁WI 左侧桥小脑区呈低信号;E. 术后 T₂WI 左侧桥小脑区呈不均匀高信号;F. 术后增强扫描,边缘不规则强化改变

特异性征象。因此,生长在桥小脑角区的听神经瘤、脑膜瘤、髓母细胞瘤都没有特征性影像学表现。
本文病例为 16 岁年轻女性,主要表现为左耳失聪及颅内压增高症状, MRI 示肿瘤为椭圆形占位,边界清楚,且肿瘤位于桥小脑角区,术前考虑为听神经瘤,术后病理确诊为髓母细胞瘤。由于该肿瘤为高度恶性肿瘤,术中不能采用血液回收机回收血液,以防止肿瘤播散、转移。因此,对于此类肿瘤,术前应充分备血。本文病例术后出现皮下积液及感染等并发症,可能与术后脑水肿、颅内压增高有关,应注意观察伤口情况,随访头部 CT 了解颅内情况。
我们的体会:①桥小脑区髓母细胞瘤,临床表现及影像学表现往往不典型,临床上,常误认为脑膜瘤或听神经瘤等良性肿瘤,从而造成术后肿瘤的播散;②髓母细胞瘤的诊断不能仅仅依靠临床表现及影像学,确诊还需依靠病理检查;③髓母细胞瘤术后常见并发症有皮下积液,应注意及时抽液后加压包扎,使枕部软组织与颅骨贴合,积液及可消失。
(2019-04-02 收稿, 2019-07-17 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2020.03.018
作者单位:563000 贵州遵义,遵义医科大学研究生院(刘晓纬、罗绳祝、叶 峰、邓平福);610017,成都市第二人民医院神经外科(刘晓纬、陈科宇、罗绳祝、叶 峰、邓平福、葛元鸿、郑 毅、徐学君)
通讯作者:徐学君, E-mail: 809860761@qq.com