

. 个案报告 .

原发性颅内软骨肉瘤 1 例

王庆林 周 伟 刘晨旭 马海畅

【关键词】 颅内肿瘤;软骨肉瘤;手术

【文章编号】 1009-153X(2021)03-0224-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1*1

颅内原发性间叶性软骨肉瘤(intracranial mesenchymal chondrosarcoma, IMC)为少见恶性肿瘤,生长缓慢,多发生于颅底软骨结合处。IMC术前诊断较困难,易误诊,需与脑膜瘤、血管外皮瘤等鉴别,病理检查是诊断金标准。本文报道 1 例 IMC。

1 病例资料

29 岁女性,因头痛、视物模糊 1 个月入院。头颅 CT 示额叶大脑纵裂占位,向大脑镰两侧生长,周围可见小片状水肿(图 1A)。头颅 MRI 示额叶大脑纵裂占位,向大脑镰两侧生长,大小约为 5.6 cm×6.0 cm×6.1 cm, T₁WI 为等或低信号(图 1B), T₂WI 高低混杂信号(图 1C), DWI 呈等低信号,增强扫描后病变实性成分明显不均匀强化,中央低信号影未见强化(图 1D、1E), 双侧脑室旁可见斑点状 FLAIR 信号。考虑脑膜瘤,行开颅手术,术中见肿瘤呈分叶状,周围形成结节状突起,与脑组织界限不清,肿瘤质地坚硬,大部分形成钙化。肿瘤血供丰富,后方可见双侧大脑前动脉 A2 段及其分支受压。先切断肿瘤位于颅前底的基底部分,再电凝剪断肿瘤位于大脑镰的基底部分,沿肿瘤周边电凝切断硬膜。肿瘤质地坚硬,剪刀无法剪断肿瘤组织,超声吸引切除部分肿瘤组织,钙化部分用磨钻磨除肿瘤内部,再用咬骨钳分块咬除肿瘤组织。如此反复操作,逐渐缩小肿瘤体积。最后处理肿瘤后下方,将大脑前动脉及其分支予以游离保存。直至全切肿瘤组织。术后复查头颅 MRI 未见明显肿瘤组织残留(图 1F)。术后病理诊断间叶性软骨肉瘤。术后 3 个月、6 个月、1 年随访,病人情况良好,无复发及转移。

2 讨论

IMC 是一种起源于具有成软骨潜能的原始间叶组织的恶性肿瘤,占颅内肿瘤的比例<0.16%。IMC 没有明确的放射

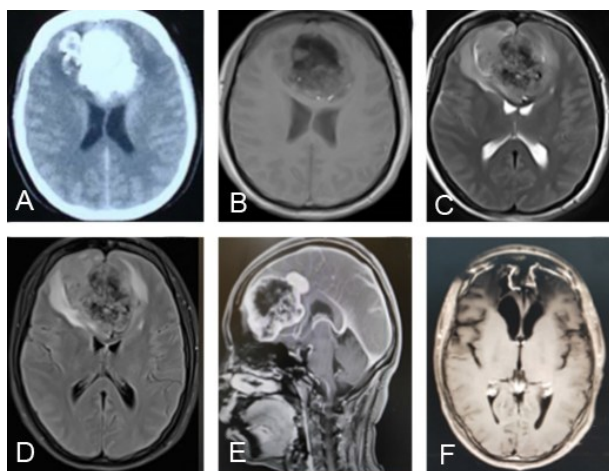


图 1 原发性额叶大脑纵裂软骨肉瘤手术前后影像学表现 A. 术前头颅 CT 示额叶大脑纵裂占位,大小约 5.6 cm×6.0 cm×6.1 cm,高度钙化;B. 术前 MRI T₁WI 为等或低信号;C. 术前 MRI T₂WI 为高低混杂信号;D. 术前增强 MRI 呈不均匀强化,中央低信号影未见强化;E. 术前增强 MRI 矢状位;F. 术后半年增强 MRI

学特征。CT 通常显示略微高密度或等密度病变,具有不均匀的对比度增强。MRI T₁像呈低或等信号, T₂像呈高低混杂信号。超过 50% 的 IMC 影像学有显著的富血管性,高度疑似脑膜瘤或血管外皮瘤,有些甚至可与动静脉畸形混淆。某些情况下, MRI 可显示显著瘤周水肿。伴明显瘤周水肿的软骨肉瘤可能会随着时间的推移而进展,预后可能比无水肿的差。

软骨肉瘤以显微手术为首选,全切除肿瘤是减少复发的有效方法。本文病例肿瘤巨大,钙化严重,常规手术方式无法切除。对于复发的 IMC,如果病人状态允许,而且肿瘤体积较大,多主张再次手术,术后辅以放疗,可明显延缓肿瘤的复发,延长病人的生存时间。IMC 的临床特征与传统软骨肉瘤有很大不同,传统软骨肉瘤的治疗策略对 IMC 效果不理想。针对 IMC 的治疗应该是积极且个体化的。

总之, IMC 非常罕见,没有特异性影像学特征,易误诊,有些病例可能有明显的瘤周水肿,但极为罕见,目前治疗上以手术切除为主,术后辅以放疗。

(2019-03-28 收稿, 2019-07-09 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.03.032

作者单位: 450003 郑州, 河南大学河南省人民医院神经外科(王庆林、周伟、马海畅); 450052 郑州, 郑州大学第一附属医院神经外科(刘晨旭)

通讯作者: 周伟, E-mail: 1518614607@qq.com.)