

. 个案报告 .

小儿右侧顶叶软骨母细胞瘤 1 例

刘元钦 张庆露 李翠玲 孙帅奇 张荣伟

【关键词】颅内肿瘤;软骨母细胞瘤;顶叶;小儿;显微手术

【文章编号】1009-153X(2021)06-0491-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

软骨母细胞瘤又称成软骨细胞瘤,是一种罕见的骨肿瘤,最常见于长骨的骺端,在颅骨和盆骨等骨骼中较为少见,在骨外软组织则更为罕见。本文报道 1 例小儿右侧顶叶软骨母细胞。

1 病例资料

男性患儿,2 岁 6 个月,因发作性意识不清伴肢体抽搐 3 d 入院。入院体格检查:神志清楚,右顶部皮肤局部隆起;双侧瞳孔等大等圆,直径 3 mm,对光反射灵敏;未见明显神经系统阳性体征。颅脑 CT 示右侧顶叶占位性病变,局部钙化明显。颅脑 MRI 检查示右侧顶部见不规则囊实性占位性病变,边界清楚,大小约 3.5 cm×3.9 cm×4.0 cm, T₁WI 呈低信号, T₂WI 呈不均匀高信号,内见液平;DWI 示实性部分扩散受限呈稍高信号,病变突破脑膜压迫邻近脑组织,右顶部骨质变薄;增强扫描示右顶部病灶实性部分呈明显强化,囊性部分未见强化,其内可见液平面,邻近脑膜呈线条状强化(图 1A、1B)。考虑脑膜源性软骨瘤或脑膜瘤可能性大。完善术前准备后手术治疗。取右顶马蹄形切口,见局部颅骨突出,局部渗血较多,单极及骨蜡止血,颅骨钻孔 2 枚,铣刀锯开颅骨,可见颅骨内板粘连红色硬性肿瘤组织,向外侵袭板障,向内侵及硬膜,四周悬吊硬膜,显微镜下小心沿肿瘤周缘剪开硬膜,可见肿瘤组织与周围脑组织似有界限,肿瘤突破硬膜(图 1D)。从肿瘤外缘开始切除,发现肿瘤血供丰富,质地较硬,局部有暗黑色硬结,小心保护周围正常脑组织,深部取瘤至见正常白质,然后向中线缓慢切除肿瘤,直至靠近上矢状窦附近(图 1E),出血较多,局部电凝止血并刮除硬膜上粘连的肿瘤组织,局部填塞止血材料止血,人工硬脑膜严密修补硬膜,塑形大小合适的人工钛板修补颅骨缺损。术后病理示软骨母细胞瘤,细胞间散布着软骨组织,有广泛的钙化。术后恢复良好,无并发症及神经功能障碍。术后颅脑 MRI 检查示肿瘤切除完全(图 1C),随访 18 个月,无复发征象,发育良好。

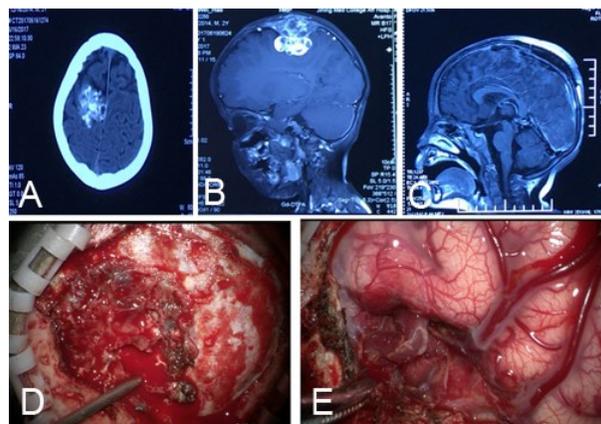


图 1 小儿右侧顶叶软骨母细胞瘤手术前后影像及术中显微镜下观察

A. 术前 MRI 增强轴位; B. 术中 MRI 增强矢状位; C. 术中 MRI 矢状位; D. 术中显微镜下观察,见肿瘤侵袭情况; E. 术中显微镜下观察,肿瘤完整切除

2 讨论

软骨母细胞瘤是一种软骨形成的良性骨肿瘤,占所有骨肿瘤的比例不到 1%,多见于青少年,好发于四肢长管状骨的骨骺区及邻近的干骺端。颅骨和面部骨骼是由软骨骨化发育而来的,可能含有软骨组织。软骨组织是颅软骨母细胞瘤的来源。大多数软骨母细胞瘤是良性的,然而,有文献报道局部复发、恶性转化为肉瘤和远处转移,因此需要密切随访。CT 显示一个涉及颅骨的裂解性病变,中心和中心有钙化区。MRI T₁像为低信号, T₂像为高信号,增强后明显强化。组织学上,肉眼观肿瘤组织是分叶的,圆形,含有易碎的、柔软的、粉红色组织,可能有砂砾;镜下可见细胞均匀、多边形、密集,细胞质丰富,卵圆形核,可能有少量的有丝分裂活性和少量的软骨样基质。细胞周围的钙化沉积,类似“铁丝网”表现是组织病理学诊断的标志。

软组织发生骨性软骨母细胞瘤临床罕见。本文病例术前影像学表现考虑少突胶质细胞瘤,然而,开颅后见其与颅骨及硬膜的侵袭关系,考虑骨性肿瘤,术后病理示软骨母细胞瘤。本文病例肿瘤完全切除,术后随访 18 个月,无复发迹象,患儿发育正常。

(2019-06-15 收稿, 2019-07-26 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.06.031

作者单位:250016 济南,山东省千佛山医院神经外科(刘元钦、李翠玲、孙帅奇、张荣伟);250031 济南,山东省立第三医院超声科(张庆露)

通讯作者:张荣伟, E-mail: zrw90@163.com