

. 个案报告 .

脑室内颅咽管瘤 1 例

孙浩东 吴建平 梁 亮 匡永勤 刘恩渝

【关键词】脑室内肿瘤;颅咽管瘤;显微手术;

【文章编号】1009-153X(2021)09-0736-01 【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

25 岁女性,因反复头晕、头痛 10 余年、加重 3 个月入院。入院体格检查:神志清楚,未发现神经系统阳性体征。头颅 MRI 平扫+增强(图 1A~F):双侧侧脑室、第三脑室扩张,脑室系统内实性占位,T₁WI 呈稍低信号影,T₂WI 呈高低混杂信号影,DWI 未见弥散受限,增强后明显强化,与松果体分界不清,向下延伸至角间池,向上沿第三脑室生长及右侧侧脑室生长,压迫中脑导水管,幕上脑室系统积液、扩张。完善术前检查排除手术禁忌后,全麻下行经右侧额上沟入路手术。术中切开约 2.5 cm 瘰口进入右侧侧脑室,可见肿瘤堵塞孟氏孔,部分肿瘤突入侧脑室,肿瘤质地较韧,血供不丰富,边界清楚。术中全切除肿瘤。术后恢复佳,未发生尿崩、电解质紊乱、激素功能紊乱等并发症。术后病理证实为乳头型颅咽管瘤。出院时头痛消失。术后 9 个月复查 MRI 未见肿瘤复发(图 1G~I),无神经功能障碍及内分泌功能障碍。

2 讨论

颅咽管瘤为颅内常见的先天上皮源性肿瘤,肿瘤的具体发病位置主要是由外胚层发育后残余的部位所决定,大多数颅咽管瘤主要位于鞍区,完全位于脑室内的颅咽管瘤很罕见。脑室内颅咽管瘤主要以鳞形乳头型多见,需要与胶样囊肿、生殖细胞瘤、淋巴瘤、脉络丛乳头状瘤和胶质瘤鉴别。CT 均可表现为稍高密度的肿块,鉴别较为困难。MRI 是脑室内颅咽管瘤术前诊断的最佳影像学检查,可以清晰地显示肿瘤与脑室壁之间的关系,但是缺乏特异性影像表现。因此,单纯通过影像学检查来鉴别脑室内颅咽管瘤非常困难。颅咽管瘤易表现出视力障碍、内分泌功能紊乱、尿崩、水电解质平衡紊乱等,但脑室内颅咽管瘤很少有视力障碍、内分泌紊乱、尿崩和水电解质平衡紊乱等表现。肿瘤位于脑室内,有较大空间,发病早期通常不会有症状或症状轻微,待肿瘤长大引起脑脊液循环障碍后才逐渐表现出颅内压增高症状。因此,对病史较长,首发症状为头痛等颅内压增高症状的成年人,

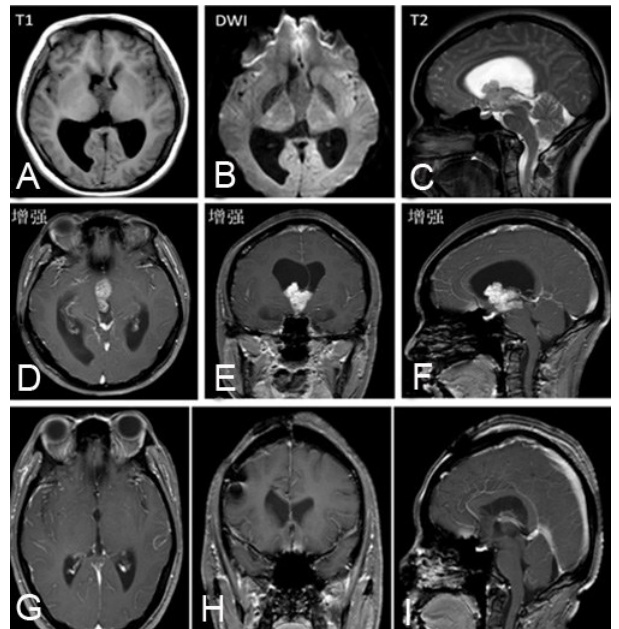


图 1 脑室内颅咽管瘤手术前后 MRI 表现

A. 术前 MRI T₁平扫轴位;B. 术前 MRI DWI;C. 术前 MRI T₂平扫矢状位;D. 术前 MRI T₁增强轴位;E. 术前 MRI T₁增强冠状位;F. 术前 MRI T₁增强矢状位;G~I. 术后 9 个月复查 MRI,未见肿瘤复发

结合影像学表现,需考虑脑室内颅咽管瘤的可能。

颅咽管瘤术后易出现水钠紊乱、尿崩、激素内分泌功能紊乱等严重并发症,因此,全切除颅咽管瘤通常较为困难。但对脑室内颅咽管瘤,术后极少发生严重并发症,复发率低,预后较好。

总之,脑室内颅咽管瘤临床罕见,其临床表现不具有一般颅咽管瘤常见的临床症状,主要以逐渐加重的颅内压增高症状为表现,影像学检查缺乏特异性表现,因此术前明确诊断脑室内颅咽管瘤较为困难。但对以颅内压增高症状为首表现的成年人病人,MRI 表现为 T₁等或稍高信号,T₂高信号的脑室内病变,需要考虑颅咽管瘤的可能。脑室内颅咽管瘤与周围重要结构粘连较轻,通常可以达到全切除,术后严重并发症少,复发率低,远期预后较好。术中最大限度做到全切除,并注意封堵脑脊液循环通路,反复冲洗脑室,尽量减少肿瘤细胞残留,术后可行立体定向放射治疗进一步巩固疗效。

(2019-11-13,2019-12-20 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.09.030

作者单位:610083 成都,中国人民解放军西部战区总医院神经外科(孙浩东、吴建平、梁 亮、匡永勤、刘恩渝)

通讯作者:刘恩渝,E-mail:772375168@qq.com