

血性囊肿,通过颅骨板障静脉与颅内静脉窦构成一个密闭系统;颅内外静脉系统有交通静脉相沟通;颅外异常的静脉引流至颅内血管。颅骨骨膜窦的诊断较为容易,其特征性表现为:局部骨膜膨起成囊状或球形,是发生在颅骨膜上或颅骨膜下的无肌层静脉血管团,血管团借粗细不等的板障静脉、导血管与颅内大静脉窦沟通。其常见于 30 岁以下青少年,最常见为额颞部,借引流静脉与上矢状窦相交通;少见于枕部,可与横窦沟通。颅骨骨膜窦常常单发,极少数为多发。大部分无任何症状或偶有头昏或轻微头痛。常因“头部皮下包块就诊”。本文病例为多发颅骨骨膜窦,无任何症状,头皮无明显异常,因头部外伤行头颅 CT 检查发现局部颅骨有不同程度的虫蚀样破坏、蜂窝样缺损,结合术中情况考虑颅骨骨膜窦。

颅骨骨膜窦首先应该做彩色多普勒超声检查,确认有血管病变后,进行 MRV、MRI、及 DSA 检查,还需要 CT 扫描潜在的骨缺损。根据 DSA 检查结果,以骨膜窦引流的静脉血流量大小为准,颅骨骨膜窦分类如下:大部分颅内静脉血通过骨膜窦进入颅外静脉系统,归类为优势颅骨骨膜窦;只有小部分颅内静脉血通过骨膜窦进入颅外静脉系统,归类为非优势颅骨骨膜窦。DSA 还能够评估与其相关的颅内异常血管和大

脑静脉出口的相关程度,对颅骨骨膜窦的分类及相关血管进行评估,指导治疗。

由于此疾病少见,对其发病原因及管理仍存在争论,以及指导原则或治疗选择的依据仍然比较缺乏。有研究表明部分颅骨骨膜窦能够自行缩小,个别病人甚至能够自愈;大部分病人仍需要手术治疗。目前,手术方式主要有:切除畸形血管、封闭骨膜窦;血管介入治疗,血管硬化剂栓塞。神经影像学检查对诊断起至关重要的作用,对儿童非优势颅骨骨膜窦可以接受治疗,但是对优势颅骨骨膜窦则必须保留。血管内栓塞术是安全有效、积极的治疗选择。本文病例为多发颅骨骨膜窦合并外伤,术中对于颅外静脉血管电凝切断;对硬脑膜不规则球状凸出并嵌入骨膜窦的畸形病变,因其没有明显活动性出血,予以明胶海绵压迫止血。本文病例头部外伤范围刚好将多发颅骨骨膜窦包括在内,或许是因为正是存在多发骨膜窦的颅骨缺损,才导致此次损伤程度相对正常颅骨发生的损伤而言相对较重。术中将多发骨膜窦的颅骨完全去除。

总之,多发颅骨骨膜窦合并外伤较为罕见,具体治疗方法及手术操作有待进一步研究。

(2020-10-11 收稿,2021-01-20 修回)

成人鞍区非典型畸胎样/横纹肌样瘤 1 例

李卓群 兰小磊 杨丹丹 王宇翔 李照建 侯明好 丰育功

【关键词】鞍区肿瘤;非典型畸胎样/横纹肌样瘤;成人;显微手术

【文章编号】1009-153X(2022)10-0876-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1⁺

1 病例资料

54 岁女性,因左侧眼睑下垂 1 个月余入院。入院体格检查:神志清楚,左侧上眼睑上抬不能,双侧瞳孔等大等圆、直径约 3 mm,左侧瞳孔直接、间接对光反射迟钝,右侧瞳孔对光反射灵敏;视力、视野正常。入院颅脑 CT 示鞍区占位性病变,侵及左侧海绵窦(图 1A)。MRI 平扫见鞍区等 T₁、短 T₂ 信号影,左侧海绵窦受累(图 1B、1C),增强后呈片状不规则强化。术前垂体激素检查显示皮质醇激素、泌乳素升高。术前诊断为垂体腺瘤。完善术前准备,全麻下行经鼻蝶入路神经内镜手术切除肿瘤。术中见肿瘤呈紫红色、质韧、血供丰富,侵犯左侧海绵窦,与颈内动脉粘连紧密,分块切除肿瘤;少量肿瘤与颈内动脉壁粘连紧密,予以保留,达次全切除。术后

病理示肿瘤细胞呈弥漫浸润性生长,细胞核偏心,胞浆明显嗜酸性,分裂像易见;免疫组化示 EMA、CD99、SSTR2 阳性,肿瘤细胞核中 INI1 表达缺失,Ki67 阳性率为 60%;病理诊断为非典型畸胎样/横纹肌样肿瘤(atypical teratoid/rhabdoid tumor,AT/RT)。术后动眼神经麻痹改善,视力、视野正常,垂体激素水平均正常。术后 5 d 出院,于当地医院行放射治疗。术后 6 个月,出现右眼视力下降,并伴有头痛头晕、恶心呕吐。术后 8 个月入院进一步治疗,体格检查:神志清楚,右眼视力下降、仅有光感;左侧瞳孔直径 3 mm、对光反射灵敏;右侧瞳孔直径 4 mm、对光反射迟钝。颅脑 MRI 示右侧蝶骨嵴周围、鞍内、蝶窦内见不规则短 T₁ 信号,增强后呈不均匀明显强化;病变局限性侵犯邻近脑额叶、右侧海绵窦及斜坡(图 1D、1E)。考虑肿瘤复发,行右侧翼点入路开颅手术切除肿瘤,术中见肿瘤色红,血供丰富,基底位于右侧蝶骨嵴、前床突、海绵窦区,部分向鞍内、蝶骨平台延伸,部分位于颅中窝。将肿瘤与周围组织分离后分块切除,达显微镜下全切除。术后头痛头晕等症状缓解,右眼视力同术前。术后 11 d 出院,于当地医院行放射治疗。术后 3 个月复查 MRI 增强见肿瘤切除满意(图 1F、1G)。术后 6 个月 GOS 评分 4 分,未见

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.10.027

作者单位:266000 山东青岛,青岛大学医学部(李卓群、杨丹丹、王宇翔、侯明好);266000 山东青岛,青岛大学附属医院神经外科(兰小磊、李照建、丰育功)

通讯作者:李照建,E-mail:lzjuniversity@163.com

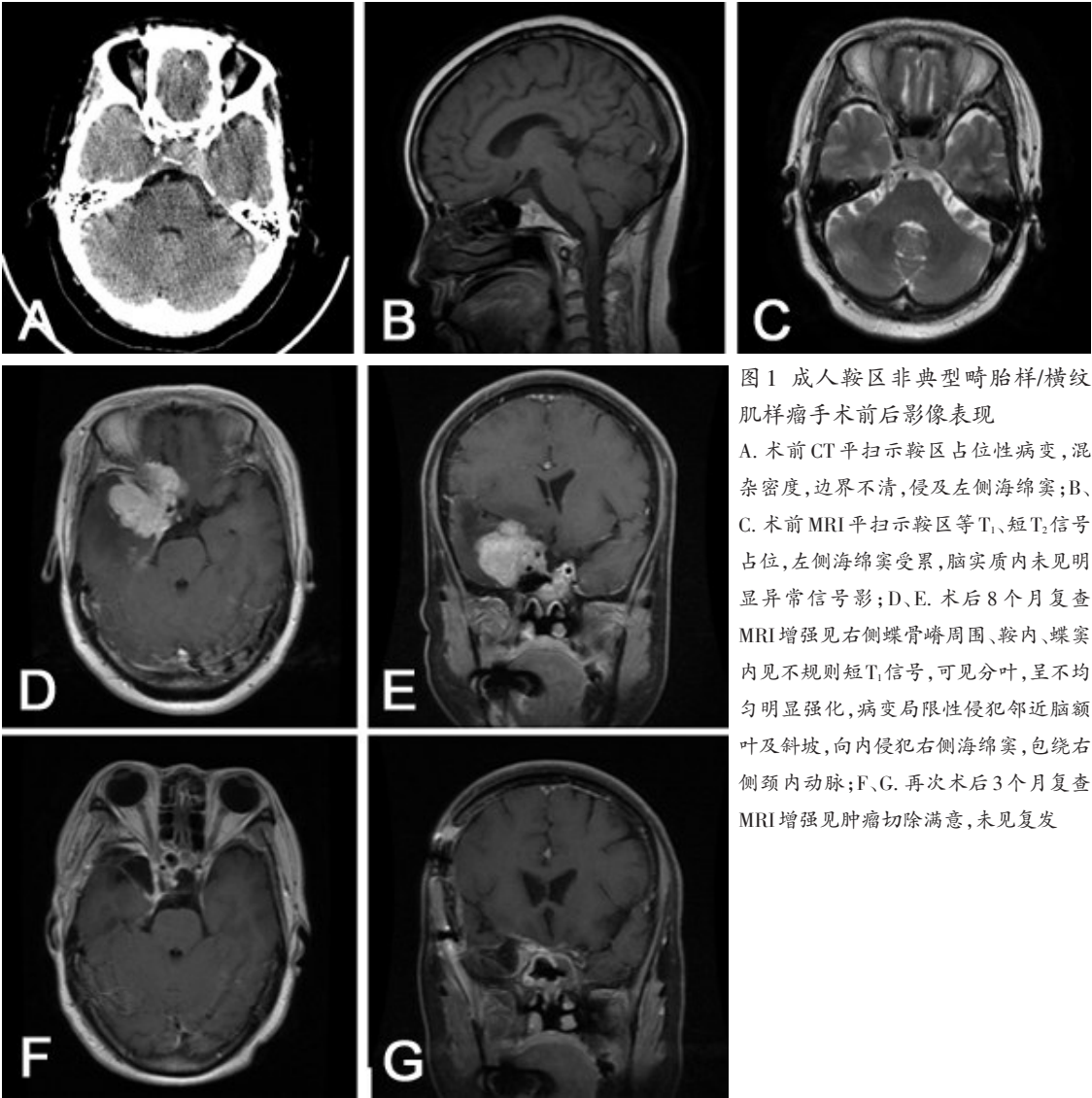


图 1 成人鞍区非典型畸胎样/横纹肌样瘤手术前后影像表现

A. 术前 CT 平扫示鞍区占位性病变,混杂密度,边界不清,侵及左侧海绵窦;B、C. 术前 MRI 平扫示鞍区等 T_1 、短 T_2 信号占位,左侧海绵窦受累,脑实质内未见明显异常信号影;D、E. 术后 8 个月复查 MRI 增强见右侧蝶骨嵴周围、鞍内、蝶窦内见不规则短 T_1 信号,可见分叶,呈不均匀明显强化,病变局限性侵犯邻近脑额叶及斜坡,向内侵犯右侧海绵窦,包绕右侧颈内动脉;F、G. 再次术后 3 个月复查 MRI 增强见肿瘤切除满意,未见复发

肿瘤复发。

2 讨论

AT/RT 是一种罕见的中枢神经系统肿瘤,2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类将 AT/RT 归类于“Ⅳ级”。AT/RT 常见于 3 岁以下儿童,成人少见。成人 AT/RT 好发于大脑半球,成人鞍区 AT/RT 非常罕见,绝大多数为女性。本文病例也为女性。这表明成人鞍区 AT/RT 具有明显的性别倾向,其发病与性别的相关性有待进一步研究。

成人鞍区 AT/RT 的临床表现主要为头痛、视力损害及动眼神经麻痹。CT 主要表现为高密度或混杂密度占位。MRI 主要表现为鞍内占位或鞍内鞍上等 T_1 、等 T_2 信号;增强后多表现为不均匀强化,这提示肿瘤可能合并出血、钙化、坏死等。组织学上,AT/RT 主要由横纹肌样细胞、原始神经外胚层、上皮性组织和肿瘤间质组成。2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类中提出 AT/RT 的诊断需要确认特征性分子缺陷:INI1/SMARCB1 或 BRG1/SMARCA4 基因失活,目前已成为诊断 AT/RT 的金标准。本文病例 INI1 阴性,符合诊断标准。

AT/RT 的治疗方案包括手术切除、放疗和化疗。大多数学者认为,成人鞍区 AT/RT 应首选手术治疗。本文病例初次手术时发现肿瘤质韧,与周围组织粘连紧密,次全切除肿瘤,术后 8 个月肿瘤复发,且肿瘤体积比初次手术时更大,甚至侵犯了临近脑组织及斜坡。这提示成人鞍区 AT/RT 具有恶性程度高、生长迅速、容易复发的特点。所以,成人鞍区 AT/RT 应尽可能地全切除肿瘤。但由于鞍区结构复杂,毗邻颈内动脉、海绵窦、动眼神经等重要结构,肿瘤与血管壁及神经粘连紧密的部分,应予以保留;而肿瘤侵犯的硬脑膜和非功能区脑组织应一并切除。目前一致认为,采用以手术为主、放疗联合化疗为辅的综合治疗可以提高病人生存率,延长生存时间。

总之,对于临床表现为头痛、视力下降及动眼神经麻痹的女性,短期内症状迅速加重,MRI 示鞍区占位且增强呈不均匀强化,应考虑 AT/RT。成人鞍区 AR/RT 首选手术切除肿瘤,术后联合放化疗,并密切随访。

(2020-10-23 收稿,2021-08-21 修回)