

侵及鞍底鞍旁及斜坡的蝶窦脊索瘤 1 例

程晨景¹ 余翠平¹ 张庆丰¹

[关键词] 斜坡;蝶窦;脊索瘤

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2014.03.020

[中图分类号] R730.269 [文献标志码] D

Chordoma originated from sphenoid sinus, encroach on sella, metasella and clivus: one case report

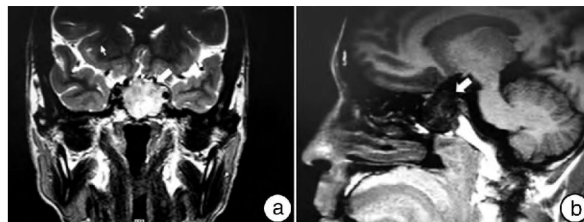
Summary The purpose is to report a case of chordoma, which originated from sphenoid sinus and encroach on sella, metasella and clivus. We comprehensively analyzed the CT and MRI information and differentiated the illness from the commonly encountered diseases of sphenoid sinus and sella to improve the accuracy before surgery.

Key words clivus; sphenoid sinus; chordoma

患者,男,58岁,主因“左眼视力下降伴肿胀感6 d”入院。入院后查体:见左侧眼睑轻度下垂,上抬无力,角膜反射正常。其余全身检查未见异常。鼻咽镜检查示:鼻咽部未见新生物。鼻咽部增强CT示:鞍区可见不规则软组织密度影。平扫、动脉期、静脉期和延迟期CT值分别为30、41、44和44 HU,病变向上生长,突破鞍膈,向下生长,局部凸向蝶窦左侧分隔,蝶窦及后床突受压致骨质变薄,局部骨质吸收;双侧海绵窦未见明显受压;诸脑室、脑池系统轻度扩张;中线结构居中,无偏移。MRI检查示:左侧蝶窦、鞍区及枕骨斜坡交界处可见类圆形异常信号影(图1),T1WI低,T2WI略高信号,矢状位病变范围约2.2 cm×2.8 cm,边界较清,信号不均匀;病变主体位于蝶窦内,肿物向上生长,鞍底及部分枕骨斜坡骨质吸收改变;左侧颈内动脉可见包埋征象,鞍区扩大。术前垂体激素系列检查未见异常。左眼视力下降,视野下方缺损。术前诊断为左侧蝶窦肿物和鼻中隔偏曲。

全身麻醉下鼻内镜下行鼻中隔偏曲矫正术,采用等离子射频辅助下左侧蝶窦肿物切除术。术中见肿瘤主体位于蝶窦内,切开肿物表面的黏膜,见蝶窦肿物为灰白色、质地略硬的新生物,上方至鞍底,左外后方至海绵窦,后方至斜坡,斜坡下方已有骨质破坏,局部硬脑膜暴露。术中鞍底右上方有局限性鞍底破损,少量脑脊液溢出。为防止术后形成脑脊液鼻漏,取左侧大腿外下方阔筋膜及肌肉,鞍底分别以速即纱贴附,脂肪填塞鞍底破裂处,阔筋膜修复鞍底,肌肉碎块填塞于筋膜脂肪间隙,再贴附速即纱一层,人工硬膜覆盖。术后当日,患者出

现尿崩症,经系统治疗1周后尿崩症状消失,无脑脊液鼻漏。患者眼睑活动较术前明显改善,顺利出院。该患者术后2个月再次出现左眼肿胀感和视力下降,于门诊复查鞍区MRI检查后发现脊索瘤复发,转至外院进一步手术治疗。



a:冠状位;b:矢状位

图1 术前鞍区附近脊索瘤MRI图像 箭头示脊索瘤组织

讨论 脊索瘤是一种低度恶性骨肿瘤,发病率为0.08/10万^[1],占有原发性骨肿瘤的1%~4%。Virchow(1857)首先报道一种位于斜坡处的病变组织,具有软骨来源;Ribbert(1894)则认为其起源于脊索残余组织,并首次提出使用“脊索瘤”这一专业术语。

颅底脊索瘤患者的临床症状比较隐匿,早期症状不典型,早期发现和诊断比较困难,由于病变位置相对深在,术前不能取活检行病理检查,因此CT和MRI检查显得尤为重要,确诊有赖于术后病理。

脊索瘤MRI上多表现为不均匀信号,其内可见短T1信号,提示出血;较长T1、T2信号,提示为坏死、囊变;长T1、短T2信号,提示钙化。脊索瘤MRI平扫一般T1WI呈等或略低信号,T2WI呈不均匀高信号,其内可见点片状低信号。CT平扫表现为以斜坡为中心的略高密度灶,形态不规

¹大连市中心医院耳鼻咽喉头颈外科(辽宁大连,116033)
通信作者:余翠平,E-mail:dlsdp@tom.com

则,边界不清,其内可散在钙化灶及囊变,常伴邻近骨质破坏。结合 CT 和 MRI 检查的结果可明确肿瘤与周围组织结构的关系^[2]。

该例患者术前诊断为蝶窦肿物,考虑肿物性质为原发于蝶窦的良性病变可能性较大。最常见者为蝶窦囊肿,其次为蝶窦内息肉。若病变为恶性肿瘤,则病变侵犯周围组织结构常为侵袭性,破坏骨质,引发的临床症状则更加严重。该患者影像学检查结果提示肿物密度不均匀,边缘呈弧形圆钝光滑,对周围骨质的影响为压迫性吸收。因此考虑为恶性肿瘤可能性较小,术前讨论为蝶窦囊肿、垂体瘤的可能性较大。

与其他肿瘤疾病相鉴别:①蝶窦囊肿:鼻窦囊肿多见于青、中年人,多为单侧,囊肿增大时可累及周围结构,包括眼眶和颅底。蝶窦囊肿相对少见,可表现为眼球突出,还可出现流泪、复视、头痛、眼痛等。囊肿压迫视神经及眶上裂,可造成第Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ脑神经功能障碍,出现视力减退甚至全盲,及眼肌麻痹、眼部感觉障碍和疼痛等症状,即眶尖综合征。鼻部症状表现为自发性间歇性鼻溢液。此病根据病史、临床表现及影像学检查等较容易诊断,在局部膨隆处穿刺有棕色或灰色黏液即可确诊。CT 检查对诊断和定位起着重要作用。影像显示肿物呈圆形,密度均匀,边缘光滑,邻近骨质有压迫吸收现象,有菲薄的骨壳,可显示侵入眶内及颅内情况。由于囊液可能因囊肿破裂或机体吸收而减少,因此可能表现为囊液密度不均,影像学检查难以明确。类圆形肿块的占位病变平扫呈等密度,境界清晰,窦腔膨胀性扩大,囊壁变薄呈气球样变,骨质可有吸收,增强后不强化。如继发感染,囊壁可有强化^[3]。囊肿形状可能随体位改变。术中可见肿物呈淡黄色或半透明状,表面光滑圆钝。若囊壁破坏可有淡黄色清亮液体流出。术中所见和术后病理对诊断尤为重要。②垂体腺瘤:生长缓慢的颅内良性肿瘤较常见,发病率约为 1/10 万,占颅内肿瘤的 15%~20%,多见于成年人。肿瘤压迫视神经、视交叉和视束,导致双颞侧偏盲,少数也可产生鼻侧视野缺损,可出现海绵窦综合征,表现为眼睑下垂、瞳孔散大,眼球突出及眼球运动障碍等,后期出现视神经萎缩造成视力下降,甚至失明。该

患者无性欲减退和性功能障碍表现,术前垂体激素检查结果未见异常。但大约有 10% 的垂体瘤为无功能腺瘤,临床表现往往不典型而常易误诊。因此该患者术前不能完全排除垂体瘤的可能。CT 或 MRI 检查是目前诊断早期垂体瘤的主要方法之一。平扫可见鞍上池肿物,有完整包膜,圆形或分叶状,密度均匀,界限清晰,较大者因缺血或出血而发生中心坏死或囊变,2%~4% 可见钙化^[4]。肿瘤向下生长可突入蝶窦,蝶窦内可见类圆形软组织肿块。骨窗示蝶鞍扩大,鞍背变薄移位及鞍底下陷等特征。肿瘤出血或缺血性坏死为垂体瘤卒中,临床上出现肿瘤急剧增大的症状,CT 平扫诊断为急性出血,见瘤内有高密度影。增强 CT 示垂体大腺瘤呈均一或周边强化。瘤体边缘轮廓及瘤内坏死囊变区显示更清楚。因垂体瘤血供不丰富,肿瘤强化的速度慢于正常垂体组织。MRI 检查:平扫 T1WI 肿瘤呈等或略低信号,T2WI 多数高信号。增强扫描肿瘤呈不均匀强化。术中见垂体瘤组织呈豆渣样,淡黄色,垂体瘤质地不等,与胶原含量有关。正电子发射计算机断层扫描(PET)结合 CT 或 MRI,可提高垂体瘤的阳性检出率。本例患者与垂体瘤不相符之处主要在于:①肿瘤主体位于蝶窦内向周围侵犯而不是位于蝶鞍内,鞍底是向上隆起而不是下陷;②术中所见肿瘤质地较垂体瘤硬韧。

蝶窦内占位的脊索瘤由于临床上发生概率低,且位置深在而不易行病理活检,术前易被误诊。术前需结合临床表现,进行详尽的影像学评估,提高术前诊断的准确率。

参考文献

- [1] MCMASTER M L, GOLDSTEIN A M, BROMLEY C M, et al. Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995 [J]. *Cancer Causes Control*, 2001, 12: 1-11.
- [2] 崔江波, 张栋, 李晶晶. 颅内脊索瘤的 CT 及 MRI 表现 [J]. *长治医学院学报*, 2010, 24(5): 370-372.
- [3] 方旭华, 刘玉茹, 银文杰. CT 对鼻窦囊肿的诊断价值 [J]. *现代临床医学*, 2006, 32(4): 267-268.
- [4] 康艳美. 垂体瘤影像表现及鉴别诊断 [J]. *中外医疗*, 2012, 31(2): 172-172.

(收稿日期:2013-06-27)