

乳突动脉瘤样骨囊肿 1 例

王宝凤¹ 曹平平¹ 刘爱国¹ 曾明¹ 周良强¹ 崔永华¹

[关键词] 动脉瘤性骨囊肿;颞骨乳突部

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.14.024

[中图分类号] R764.9 [文献标志码] D

Aneurysmal bone cyst of the mastoid bone: one case report

Summary Aneurysmal bone cyst of mastoid bone is seldom, here one case was reported. The mastoid bone of the patient presented with a balloon-like swelling full of non-coagulated blood and serous-hemorrhagic fluid. CT scan demonstrated a large expansile destructive mass located in left mastoid bone region with the thin or absent cortical bone. The MRI demonstrated T2-weighted images and clear boundary from surrounding tissue. Pathologic reported that the mastoid bone was replacement with lacunar divided by fibro-tissue, containing numerous hemosiderin, giant cells and inflammatory cells. A surgery was performed and the patient was cured.

Key words aneurysmal bone cyst; mastoid bone

1 病例报告

患者,女,21岁,因发现左耳后无痛性包块10年余于2015年1月收治入院,包块最初约黄豆大小,随年龄渐长大,无面瘫,无听力下降,无外伤史,无手术史及家族史。体检:左乳突处包块,膨隆状生长,表面皮肤紧张,无红肿,包块质硬,活动度差,大小约6 cm×5 cm,前达耳后沟,后达乙状窦,上端达颞线水平,下端平耳垂水平;耳廓形状无改变,外耳道畅,鼓膜完整;中耳CT平扫(图1)显示左侧乳突膨隆,其内充满软组织影,蜂房正常结构消失,骨皮质变薄,鼓室腔及鼓窦未见异常;MRI(图2~3)显示左侧中耳乳突部大片等T1长T2异常信号影,大小约6 cm×4 cm×5 cm,边界尚清,内见分隔;听力检查未见异常,鼓室图双耳“A”型。完善术前相关检查后于全身麻醉下行左乳突巨大包块切除术。术中采用左耳后-颞部-颈侧联合切口,充分暴露左耳后包块,见左乳突呈膨隆状,耳科电钻磨除骨皮质,见骨皮质变薄,暴露病变,见乳突腔囊肿样改变,有残留骨脊分隔,多房性,房内容物呈纤维包裹的单个或多个葡萄样改变,其内含有黏黄状及血性分泌物,无臭味。肿块范围前方达外耳道后壁和颞弓后方,并且与鼓窦相通,探查鼓室内无上述病变,用骨蜡封闭鼓窦入口,另外,清除病变上方达颞骨鳞部,下方至乳突尖,后方达乙状窦前壁,部分面神经垂直段暴露,术腔平阳霉素冲洗后,填塞纤维素纱布并且负压引流,缝合切口(图4~5)。术后给予抗炎,止血治疗,未行其他辅助治疗。术后病理报告显示动脉瘤样骨囊肿,苏木精伊红染色可见骨实质破坏,含有较多血窦样腔隙,窦腔没有

内皮样结构,有纤维结缔组织分隔,其内可见含铁血黄素,多核巨细胞,炎性细胞,骨小梁和新生骨质,有丝分裂不明显(图6~7)。患者术后2个月复查,创面愈合良好,未诉局部肿胀,疼痛,建议定期复查。

2 讨论

动脉瘤样骨囊肿一般好发于长骨,扁骨和椎骨,发生于颅面骨的病例很罕见,因此极易误诊。本病例中患者11岁左右发现左耳后包块,曾于多家医院就诊,多次被误诊为骨异常增殖症,孤立性骨囊肿,骨血管瘤等,由于患者年幼及考虑上述疾病具有自限性,建议定期复查。患者随年龄增长发现肿块逐渐长大,再次就诊,仍考虑肿块的生长与激素水平有关,建议成年后再行治疗;患者年满18岁后,因学习及经济原因,加之肿块无疼痛及无其他并发症,未行任何治疗。近3年期间肿块进一步长大,影响外观,遂再次就诊,术中见病变贴近鼓窦及面神经,如进一步发展可能会引起严重的并发症,国外有文献报道颞骨动脉瘤样骨囊肿可继发中耳炎,听力下降,头痛和面瘫^[1-5],给患者及家属带来严重的健康损害和经济负担,所以,增强对该疾病的了解和诊疗,是非常有必要的。

动脉瘤样骨囊肿发病机制尚不清楚,目前认为是由于骨内局部血液动力学的改变,动-静脉分流,导致静脉压升高,进而发生血管床的扩大和充血。按照病因可以将其分为原发性和继发性2种:原发性动脉瘤样骨囊肿主要认为与染色体第17位上USP6癌基因的重组有关;继发性动脉瘤样骨囊肿可继发于肿瘤如骨肉瘤,骨巨细胞瘤,骨血管瘤及骨纤维异常增殖症等,也可继发于外伤,血肿,感染及淋巴管阻滞等,但一般不出现USP6癌基因的重组^[6]。

¹华中科技大学同济医学院附属同济医院耳鼻咽喉头颈外科(武汉,430000)

通信作者:崔永华, E-mail: wangbaofeng2013@aliyun.com

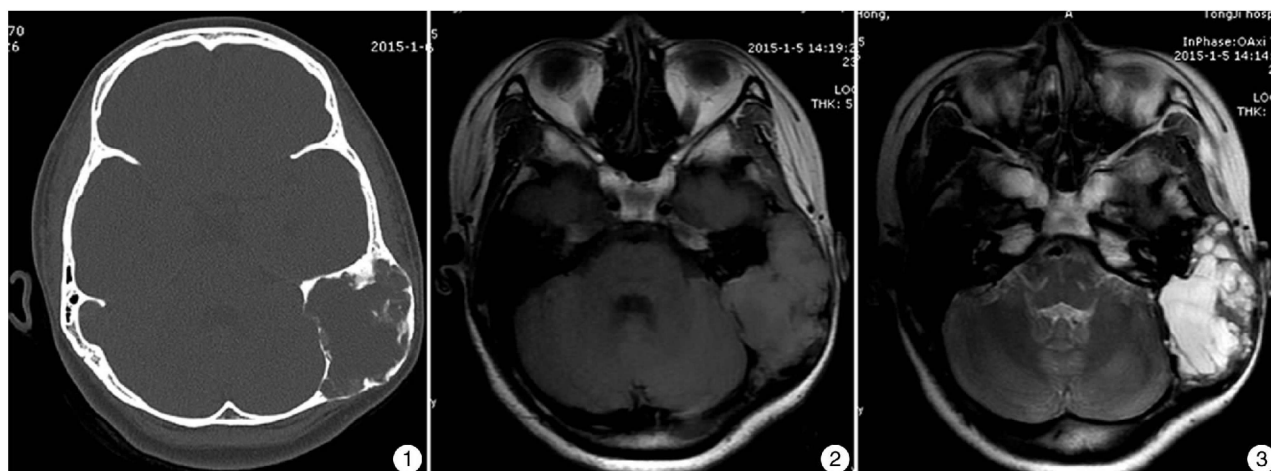


图 1 术前 CT 检查 可见左侧乳突区包块,局部骨质破坏,呈皂泡样改变; 图 2 术前 MRI 检查 左乳突区 T1WI 等信号影; 图 3 术前 MRI 检查 左乳突区 T2WI 长信号影。

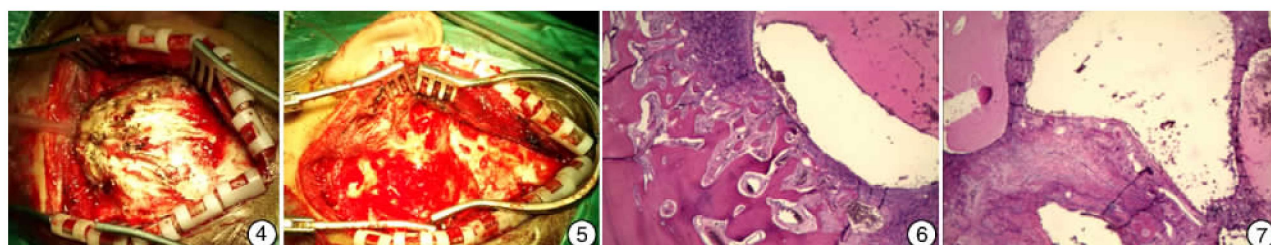


图 4 术中暴露左侧乳突区包块; 图 5 暴露术腔; 图 6 病理切片显示骨小梁; 图 7 病理切片显示纤维组织间隔及窦样腔隙

动脉瘤样骨囊肿为非真性肿瘤,如发生于长骨和扁骨,主要表现为局部肿胀和疼痛,少数病例可以发生骨折;发生于颌面部,可表现为面部肿胀畸形,下颌关节的运动障碍,咬合不全^[2]等;发生于颞骨,可能会引起颅神经的功能障碍,尤其是第七对和第八对颅神经^[7],部分颞骨岩部病例可压迫脑实质,出现颅内高压临床表现,如头痛,呕吐,视力下降;也有文献报道其可以侵犯迷路出现迷路瘘管,而引起眩晕^[8]。

诊断动脉瘤样骨囊肿,术前的影像学检查是必须的,主要可以帮助我们确定肿瘤的位置和大小,侵及的范围以及与周围重要组织结构的关系,从而粗略判断肿瘤的性质,确定手术方式和范围。结合本病例我们采用了中耳 CT 及 MRI 平扫检查。CT 显示乳突骨质呈膨胀性破坏,骨质破坏区域可见囊性的低密度影和不规则骨性分隔,局部呈现特征性的“皂泡样”改变,典型病例可见液平,这提示病变的发生可能与局部血流的阻滞有关^[6],结合其他的临床特征,可以为该病的早期诊断提供帮助。骨壁呈“蛋壳”状改变,蛋壳多连续,部分病例蛋壳可不连续,膨胀的蛋壳边缘可见弧形的压迹,周围组织如硬脑膜和乙状窦可受压;MRI 能清晰显示病灶内部结构及周围软组织改变情况,表现为:病变明显膨胀,多发囊性改变,呈等 T1 长 T2 异常信号影,

可见低信号间隔,囊内充满信号不等液体,典型病例可见液平,囊壁表现为低信号环,囊外未见骨膜反应,病变与周围组织分界清晰,这是该病区别于恶性肿瘤的重要特征之一。在长骨动脉瘤样骨囊肿诊断中,人们认为 X 平片是首选,但是因 X 平片显示中耳及周围结构的局限性,所以对于乳突动脉瘤样骨囊肿的诊断,选择 X 平片一般很少,CT 和 MRI 可能会作为首选。

乳突动脉瘤样骨囊肿与发生于其他部位的动脉瘤样骨囊肿呈现类似的病理学改变,而且病理学检查也是诊断该疾病的金标准。病理学上主要表现为骨质破坏,组织含有较多血窦样腔隙,窦腔没有内皮样结构,有纤维结缔组织分隔,部分可有钙化,可见含铁血黄素,破骨细胞,多核巨细胞,炎症细胞,骨小梁和新生骨质,肿瘤处于增殖期时有丝分裂明显,但处于成熟稳定期时有丝分裂不明显^[9]。

动脉瘤样骨囊肿发病率极低,临床上很少见,因此极易与一些自限性疾病发生混淆,从而误诊,所以与其他疾病的鉴别诊断也非常重要。如骨纤维异常增殖症也为年幼起病,生长缓慢,CT 平扫呈现磨砂玻璃样改变、囊状低密度影或斑块样硬化^[10],依靠病理可以区分两者;孤立性骨囊肿虽说发病部位,发病年龄与动脉瘤样骨囊肿类似,但一

般骨质破坏较轻,无骨皮质变薄等^[6];骨血管瘤可发生在任何年龄,但一般 40 岁以上多见,病理检查可见大量增生的毛细血管及扩张的血窦^[11];骨巨细胞瘤与本病的鉴别也较难,细微的差别主要是骨巨细胞瘤 P63 蛋白的表达较高^[6];另外,动脉瘤样骨囊肿也可继发于上述疾病,两者可同时存在。

本病一旦确诊首选手术切除,在切除病变的过程中,既要保证安全切缘,确保切口能够充分暴露肿瘤,同时也要考虑切口不易过大,过深,以免影响美观及加大修复的难度。创面可用电钻磨除清理,可减少该病的复发,切口的深度需要达正常组织平面,同时创面渗血部位和细小血管,需要用双极电凝止血、烧灼。完整切除肿瘤后,结合血管瘤的治疗方案,因平阳霉素会对血管内皮细胞及管壁组织产生非特异性损伤,使残存的血管狭窄,闭锁,消退,术腔可用平阳霉素冲洗。根据术腔大小放置填塞材料,起到止血和支撑的作用,较大的缺损,影响外形,可用移植物或和钛板进行修复,此外,适当的负压吸引也可引流术腔内分泌物,起到预防感染的作用。文献报道动脉瘤样骨囊肿还可采用其他治疗方式如栓塞主要的供血血管,但需要反复多次操作;对于位于脊柱,骨盆,骶骨的病变,也可在术前栓塞主要供血血管,减少术中出血,降低并发症^[12];对于发现较早的及侵及范围较小的病例,或手术切除后对外观影响较大的病例,也可采用局部注射硬化剂或平阳霉素行治疗^[13-14]。因动脉瘤样骨囊肿属于良性病变,一般不主张放疗,放疗可增加转化为骨肉瘤的风险^[15];也不主张局部注射甲强龙,因可能会导致病情恶化^[1]。另外,上述的治疗方式均有一定的复发率和局限性,对于囊壁完整病例,整块切除,效果较好,复发率最低,但有时会因病变过大,切除过多,导致难以修复,影响外形。如骨质破坏严重,囊壁不完整,单纯的手术切除复发率为 10%~30%;血管栓塞疗法因不是每个病例都能明确供血血管,对于有些病例并不适合;单纯注射硬化剂或平阳霉素,适用于病情较轻,侵及范围较小的病例。所以在临床上医生需要严格的评估病情,选择最佳的治疗方案,来减少该病的复发。

综上所述,乳突动脉瘤样骨囊肿发病率低,极易误诊,详细询问病史,临床表现,结合 CT 和 MRI 的检查,可起到早发现,早干预,早治疗的作用。依据病情选择合适的治疗方式,及其他辅助治疗措施可减少该病的复发,为患者带来福音。

参考文献

[1] COTTALORDA J, BOURELLE S. Aneurysmal bone

cyst in 2006[J]. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot, 2007, 93: 5-16.

[2] LÓPEZ ARCAS J M, CEBRIÁN CARRETERO J L, GONZALEZ MARTIN J, et al. Aneurysmal bone cyst of the mandible: case presentation and review of the literature[J]. Med Oral Patol Oral Cir Bucal, 2007; 12: E401-403.

[3] YU J W, KIM K U, KIM S J, et al. Aneurysmal bone cyst of the orbit: a case report with literature review[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2012, 51: 113-116.

[4] SINSEK G, SAKA C, SONBAY D N, et al. Aneurysmal bone cyst in the middle turbinate: A case report[J]. Ear Nose Throat J, 2013, 92: E47-47.

[5] CAKIRER S, BASAK M, CELEBI L, et al. Aneurysmal bone cyst of the temporal bone[J]. Curr Probl Diagn Radiol, 2003, 32: 169-175.

[6] MASCRD E, GOMEZ-BROUCHET A, LABOT K. Bone cysts: unicameral and aneurysmal bone cyst[J]. Orthop Traumatol Surg Res, 2015, 101: s119-s127.

[7] PETER R, SABATINI M S, OLIVERI C V, et al. Aneurysmal bone cyst of the temporal bone associated with reversible hemifacial paralysis[J]. Am J Otolaryngol, 2005, 26: 261-264.

[8] BLANCHARD M, ABERGEL A, WILLIAMS M T, et al. Aneurysmal bone cyst within fibrous dysplasia causing labyrinthine fistula[J]. Otol Neurotol, 2011, 32: e11-11.

[9] 朱光斌,张雪林. 动脉瘤样骨囊肿的影像和病理学表现[J]. 医学影像学杂志, 2009, 20(4): 496-499.

[10] 朱光斌,张雪林. 颅面骨纤维异常增殖症的影像病理学表现[J]. 实用放射学杂志, 2010, 26(2): 172-174.

[11] 姜勇,程朋,程友,等. 上颌骨血管瘤 2 例并文献复习[J]. 中国中西医结合耳鼻咽喉科杂志, 2013, 21(2): 135-137.

[12] COTTALORDA J, BOURELLE S. Modern concepts of primary aneurysmal bone cyst[J]. Arch Orthop Trauma Surg, 2007, 127: 105-114.

[13] BROSJÖ O, PECHON P, HESLA A, et al. Sclerotherapy with polidocanol for treatment of aneurysmal bone cysts[J]. Acta Orthopaedica, 2013, 84: 502-505.

[14] 赵作勤,王旭霞,张君,等. 平阳霉素囊腔注射治疗颌骨动脉瘤样骨囊肿(3 例报告)[J]. 口腔颌面外科杂志, 2005, 15(3): 285-286.

[15] BRINDLEY G W, GREENE J F, FRANKEL L S. Case report: malignant transformation of aneurysmal bone cysts[J]. Clin Orthop Relat Res, 2005, 438: 282-287.

(收稿日期: 2015-03-12)