

• 病例报告 •

经鼻内镜手术治疗颅底斜坡脊索瘤 2 例

马静¹ 方平¹ 汪东¹ 刘言军¹

[关键词] 颅底;斜坡;脊索瘤;内镜外科手术

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2018.03.019

[中图分类号] R730.269 [文献标志码] D

Endoscopic transnasal approach for surgical treatment of skull base
clival area chordomas (Report of 2 cases)

Summary The case 1 performed submandibular trauma because of the faint Suddenly. There were no obvious abnormality in physical examination. CT result showed that the tumour located in the lower clivus, and the atlas was infringed. MRI imaging showed the tumour located in the both sides of the internal carotid artery, infringing clivus and atlas front, forwarded into the nasal cavity and oral cavity. The case 2 performed the left nose stuffy and increased gradually, nasopharyngeal mirror showed the left nasal cavity filled with new life. CT showed the lesions located in the cranial fossa under the sella turcica and sphenoid bone, down into the sphenoid sinus and the nasopharyngeal cavity. MRI imaging showed the lesions located in the front of clivus. According to the CT and MRI imaging features before surgery, the two cases adopted endoscopic transsphenoidal approach, and the postoperative pathology were chordoma in the central line of the skull base.

Key words skull base; clivus; chordoma; endoscopic surgical procedures

1 病例报告

例 1 女, 21 岁, 因突发晕倒致下颌部外伤 2 周, 意外发现咽后占位于 2007 年 12 月 23 日入院。术前鼻窦 MRI(图 1a)示中颅底斜坡区团块状等 T1 长 T2 信号, 增强后不均匀强化, 位于两侧颈内动脉内, 向前突入鼻咽及口咽。斜坡及寰椎前缘局部似与病灶相融合, 其中骨皮质信号线中断, 鞍区正常, 相应蛛网膜受压。2008 年 1 月 2 日全身麻醉下行内镜经鼻、口联合斜坡寰椎肿瘤切除术。鼻内镜下行咽后壁正中垂直切口, 自蝶窦底至第 3 颈椎切开黏膜, 暴露肿瘤前壁, 将肿瘤及受侵骨质切除。开放蝶窦, 以蝶骨嵴为中线做标志向下进入颅底斜坡区。用高速电钻磨去受肿瘤破坏的骨质, 直至正常骨质, 保护斜坡旁颈内动脉, 暴露肿瘤边界, 切除斜坡区肿瘤组织。查无肿瘤残留、无脑脊液鼻漏、

无活动性出血后给予止血海绵覆盖, 碘仿纱条于鼻咽枕部压迫止血。术后病理符合普通型脊索瘤。术后 15 d 给予放疗, 定期随访。于术后 1 年(图 1b)、2 年(图 1c)、6 年(图 1d)行影像学复查, 鼻窦 CT 平扫水平位均未见明显肿瘤残留及复发征象, 且术后 4 年育有一子, 随访至今母子健康, 生活状态良好。

例 2 女, 56 岁, 因左侧鼻塞渐进性加重 1 年于 2008 年 7 月 26 日入院。体检左鼻腔有脓性分泌物, 鼻咽部隆起。术前鼻窦 CT 平扫(图 2a)示病灶位于中颅窝底蝶鞍下及蝶骨, 突入蝶窦及鼻腔, 斜坡蝶鞍以及筛窦部分骨质被吸收。术前增强鼻窦 MRI T1WI(图 2b)示鼻咽部斜坡前方巨大混杂信号, 边界欠清, 斜坡前方骨质结构破坏吸收。全身麻醉后行内镜经鼻颅底肿瘤切除术, 清除鼻腔内肿瘤后开放蝶窦, 寻找窦腔内骨性隆突, 确定鞍底位置, 见左鞍旁硬脑膜暴露呈淡蓝色改变, 鞍底斜坡骨质破坏吸收, 肿瘤呈膨胀性生长, 颅底正常

¹ 安徽医科大学第一附属医院耳鼻咽喉头颈外科(合肥, 230022)

通信作者: 方平, E-mail: qiong_@sina.com

- [12] SOTO-VARELA A, ROSSI-LZQUIERDO M, SANTOS-PEREZ S. Benign paroxysmal positional vertigo simultaneously affecting several canals: a 46-patient series[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2013, 270: 817-822.
- [13] TOMAZ A, GANANCA M M, GANANCA C F, et al. Benign paroxysmal positional vertigo: concomitant

involvement of different semicircular canals[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2009, 118: 113-117.

- [14] SHIM D B, SONG C E, JUNG E J, et al. Benign Paroxysmal Positional Vertigo with Simultaneous Involvement of Multiple Semicircular Canals[J]. Korean J Audiol, 2014, 18: 126-130.

(收稿日期: 2017-08-07)

结构标志不清。寻找颈内动脉和视神经管作为中线的标志,辨清肿瘤和硬脑膜的边界切除肿瘤,手术顺利,无术后并发症,术后病理示鼻咽颅底斜坡普通型脊索瘤,术后15 d接受放射治疗。患者术后近一年门诊复诊,行鼻窦增强MRI T1WI(图2c)示颅底斜坡脊索瘤术后,未见明显残留或复发征象。术后6年因鼻塞、涕血2月余复诊,鼻窦MRI T2WI(图2d)示鼻腔、筛窦及斜坡异常信号,考虑复发,再次鼻内镜下经蝶窦行斜坡脊索瘤切除术。术中以蝶窦外侧壁视神经管突起为标志,定位并保护颈内动脉,高速电钻内磨削斜坡骨质至正常骨质。此次术后1个月行鼻窦MRI增强T1WI矢状位(图2e)未见明显肿瘤残留。此次术后2年,患者因左侧鼻塞半年余复诊,术前鼻窦CT平扫(图2f)水平位示左侧上颌窦及鼻腔巨大肿块。再次全身麻醉下行鼻内镜下鼻腔颅底肿物切除术,此次手术以斜坡凹陷及视神经管作为解剖标志,定位并保护颈内动脉,见肿瘤自左侧颞下窝、翼腭窝向鼻腔内生长,切除肿瘤,随访半年余未见复发。

2 讨论

颅底脊索瘤占原发颅内肿瘤的0.2%~5.0%^[1],较为少见,来源于胚胎残余组织,好发于斜坡部位,在组织学上表现为恶性,其程度不高,局部具有侵袭性,向周围组织浸润,发生远处转移较少见^[2-3]。由于肿瘤位置深,与重要解剖结构毗邻,向各个方向生长,对放疗不敏感,化学治疗无效,因

此手术是首选治疗方法,治疗的关键是完整地切除肿瘤,手术质量是影响患者预后的关键因素^[4]。鼻内镜因其微创、视觉效果好、缩短手术时间、扩大切除范围、减少颅底组织损伤、降低术中及术后并发症,故为斜坡区脊索瘤的最佳手术方式^[5]。本文回顾性分析在我科就诊的2例斜坡脊索瘤患者的临床表现、影像学检查特征、手术方法及远期疗效,结合文献对鼻内镜下切除斜坡脊索瘤的手术技巧及并发症的预防体会如下。

2.1 影像学特征与手术入路的选择

颅底脊索瘤早期临床表现不典型,诊断及鉴别诊断主要依据影像学检查,例1患者鼻窦CT平扫示中下斜坡一占位性病变,且向下累及寰椎;MRI示瘤体在T1WI呈等信号,T2WI呈高信号,增强后肿瘤均有不同程度强化且不均匀。例2患者鼻窦CT示中颅窝底蝶鞍下及蝶骨软组织块影向下突入蝶窦及鼻咽腔,斜坡蝶鞍以及筛窦部分骨质被吸收,MRI在T1WI示鼻咽部斜坡前方巨大混杂信号,边界欠清,增强后可见部分强化。依据CT及MRI影像学特征(包括颅底脊索瘤的部位、形态、体积、与周围重要组织的关系、有无骨质破坏及有无转移)等提供的信息决定手术入路的选择及术中的操作。

两者均为斜坡-颅后窝型,术中一定要沿着中线入路,并寻找各解剖标志。例1患者病灶体积较大且累及寰椎,邻近颈内动脉,综合考虑后采用内

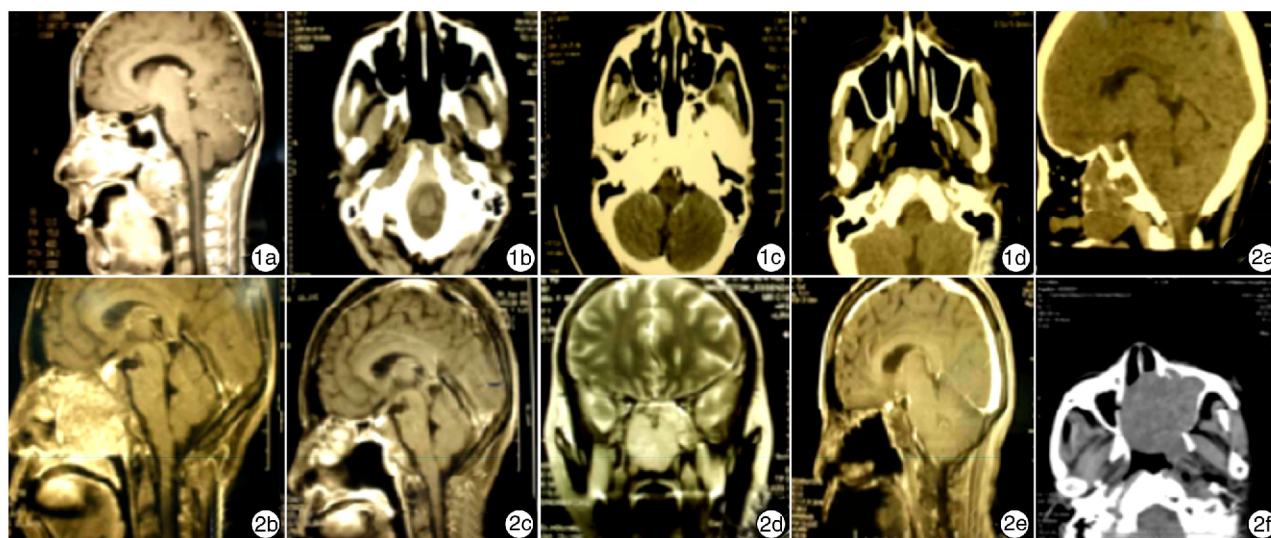


图1 例1患者影像学检查 1a:术前鼻窦增强MRI T1WI矢状位,示病灶位于两侧颈内动脉内,侵犯斜坡及寰椎前缘,向前突入鼻腔及口腔,相应蛛网膜受压;1b~d:分别为术后1年、术后2年余、术后6年半鼻窦CT水平位平扫,均未见肿瘤复发;图2 例2患者影像学检查 2a:术前鼻窦CT平扫矢状位,示病灶位于中颅窝底蝶鞍下及蝶骨,突入鼻咽腔,斜坡蝶鞍骨质破坏被吸收;2b:第1次术前鼻窦增强MRI T1WI矢状位,示病灶位于鼻咽部斜坡前方,其骨质结构破坏吸收;2c:第1次术后近一年鼻窦增强MRI T1WI矢状位,颅底斜坡脊索瘤术后,未见明显残留或复发征象;2d:术后6年鼻窦MRI T2WI冠状位,病灶位于鼻腔、筛窦及斜坡;2e:第1次复发术后1个月鼻窦MRI增强T1WI矢状位,未见明显肿瘤残留;2f:复发术后2年鼻窦平扫水平位,左侧上颌窦及鼻腔巨大肿块。

镜经鼻、口联合入路。首先于咽后壁正中垂直切口向下至第 3 颈椎,切除肿瘤及受侵骨质。鼻内镜下以蝶骨嵴为中线进入颅底斜坡区,切除斜坡区肿瘤组织。例 2 患者肿瘤范围较广,并向鼻咽部及筛窦发展,采用单纯经鼻蝶内镜下切除肿瘤,通过中鼻道切除鼻腔及筛窦内肿瘤。开放蝶窦进入窦腔,以骨性隆突为标志确定鞍底位置,以颈内动脉及视神经管作为中线标志于硬脑膜外切除肿瘤。例 2 患者于术后 6 年复发,此时颅底正常解剖结构已标志不清,鼻内镜下以蝶窦外侧壁视神经管突起为标志,定位切除肿瘤并保护颈内动脉。此次术后 2 年再次复发,术中以斜坡凹陷为标志切除左侧颞下窝、翼腭窝内肿瘤。

2.2 并发症的防治

例 1 患者病灶位于两侧颈内动脉内,例 2 患者病灶邻近左侧颈内动脉,因此要求在保护好颈内动脉的前提下彻底切除肿瘤。术中如果损伤颈内动脉或者海绵窦可发生大出血,造成严重后果,危及患者生命。如何控制术中出血,我们体会如下:选择全身麻醉下控制患者低血压,减少术腔渗血及动脉性出血,术前鼻腔用肾上腺素棉片收缩黏膜,减少水肿及充血。对于肿瘤包绕颈内动脉或基底动脉者,不可强求全切除肿瘤,以免损伤血管造成致命危险。处理斜坡病变骨质时,一定使用高速电钻,不可强行暴力和硬性牵拉,以免骨质刺入颈内动脉造成出血。术腔小范围出血,可以采用双极电凝及压迫止血,较大范围或较危急的大出血,可以采用双鼻腔进路,术者在助手的默契配合下可以克服单手操作的局限性,采用两人三手或四手快速准确止血。

本文 2 例患者均为硬膜外脊索瘤,均硬膜外给予切除。需要注意的是,斜坡后硬脑膜非常薄弱,在切除肿瘤及其病变骨质时极易受到损伤,造成硬脑膜缺损、脑脊液鼻漏。此 2 例患者 4 次鼻内镜手术术中及术后均未出现脑脊液鼻漏。我们体会如下:手术操作一定要轻柔、谨慎。术中应及时发现脑脊液鼻漏,使用恰当的修补及重建技术可以使术后脑脊液鼻漏降低到 5%^[6],同时降低颅内感染的机会。较小的缺损选用游离或者带蒂的鼻腔黏膜瓣修补;较大的缺损可采用“三明治法”修复及重建。

颅底脊索瘤的术后复发率较高,可达到 44%~60%^[7]。2013 年 NCCN 指南建议采用手术切除或手术+术后综合治疗颅底脊索瘤,放疗作为辅助治疗,杀灭可能残存的肿瘤组织,可以延缓肿瘤复发或者改善预后,一般不建议单纯性放疗。例 1 与例 2 患者常规术后均给予放疗,随访 8 年结果却不

相同。总结本组复发情况,体会如下:脊索瘤在行为学上表现为恶性,根据术后影像学结果可显示手术肿瘤组织切除程度,此 2 例患者手术均达到了全切或次全切,未发现残存病灶。因此例 2 患者复发原因考虑与其年龄、肿瘤范围及术者经验有关。术后复发患者均再次行鼻内镜治疗。Maira 等^[8]也建议对复发脊索瘤患者,根据肿瘤的大小和位置,有手术指征者要选择再次手术,而不是单纯常规放疗,因放疗的疗效并不明确。

综上,对于初次就诊的颅底脊索瘤,尽量在减少脑干及周围神经血管损伤及破坏的前提下争取全切,彻底切除肿瘤对无进展生存期具有重要价值,可取得较好疗效,术后复发率降低,生存期提高。影像学的定性定位诊断有助于临床分型及分期,明确手术入路的选择,经鼻内镜手术较为适合斜坡肿瘤的切除,对于生长广泛的肿瘤有时可多学科联合入路或者分期手术。无论初诊患者还是复发患者,只要条件允许,均给予手术治疗,术后辅助综合治疗,可改善患者预后,提高生存率。

参考文献

- [1] CIARPAGLINI R, PASQUINI E, MAZZATENTA D, et al. Intradural clival chordoma and ecchordosis physaliphora: a challenging differential diagnosis: case report[J]. *Neurosurgery*, 2009, 64: E387-388.
- [2] KOUTOUROUSIOU M, SNYDERMAN C H, FERNANDEZ-MIRANDA J, et al. Skull base chordomas [J]. *Otolaryngol Clin North Am*, 2011, 44: 1155-1171.
- [3] CHUGH R, TAWBI H, LUCAS D R, et al. Chordoma: the nonsarcoma primary bone tumor[J]. *Oncologist*, 2007, 12: 1344-1350.
- [4] 白吉伟,王帅,沈宓,等. 脊索瘤全球专家共识(颅底部分)的解读与探讨[J]. *中华神经外科杂志*, 2015, 31(11): 1173-1175.
- [5] SIMAL-JULIÁN J A, MIRANDA-LLORET P, PANCUCCI G, et al. [Endonasal skull base endoscopy][J]. *Neurocirugia (Astur)*, 2013, 24: 210-215.
- [6] FRASER J F, NYQUIST G G, MOORE N, et al. Endoscopic endonasal transclival resection of chordomas: operative technique, clinical outcome, and review of the literature [J]. *J Neurosurg*, 2010, 112: 1061-1069.
- [7] COLLI B, AL-MEFTY O. Chordomas of the cranio-cervical junction: follow-up review and prognostic factors[J]. *J Neurosurg*, 2001, 95: 933-943.
- [8] MAIRA G, PALLINI R, ANILE C. Surgical treatment of clival chordomas: the transsphenoidal approach revisited[J]. *J Neurosurg*, 1996, 85: 784-792.

(收稿日期:2017-04-06)