

• 论著—临床研究 •

颞骨罕见恶性肿瘤的诊疗分析

高立明¹ 张文阳¹ 夏寅¹

[摘要] 目的:分析颞骨罕见恶性肿瘤的临床表现及治疗效果。方法:回顾性分析我院 2014 年 3 月—2020 年 12 月收治的 4 例颞骨罕见恶性肿瘤资料,包括软骨肉瘤 2 例、纤维肉瘤 1 例、内淋巴囊乳头状腺癌 1 例;男 3 例,女 1 例,年龄 28~56 岁;常见症状包括听力下降、面瘫、耳鸣、头痛等;所有患者均经颞骨 CT 及头颅 MRI 评估;采用颞骨次全切除术或颞下窝入路切除肿瘤,术后辅助放疗。结果:1 例软骨肉瘤患者术后无瘤生存 75 个月,另 1 例为术后复发再次手术,无瘤生存 112 个月;1 例纤维肉瘤术后辅以放疗,无瘤生存 28 个月;1 例内淋巴囊乳头状腺癌术后辅以放疗,无瘤生存 63 个月。结论:颞骨罕见恶性肿瘤发病率极低,病变位置隐蔽,症状不典型,临床上要提高警惕、争取早诊早治。治疗方式以手术切除为主,切缘阳性及无法完全切除者可辅助放疗。

[关键词] 颞骨;恶性肿瘤;手术;放疗;预后

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.06.012

[中图分类号] R739.61 **[文献标志码]** A

Diagnosis and treatment of rare malignant temporal bone tumors

GAO Liming ZHANG Wenyang XIA Yin

(Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Beijing Tiantan Hospital, Capital Medical University, Beijing, 100071, China)

Corresponding author: XIA Yin, E-mail: xiayin@163.com

Abstract Objective: To analyze the diagnosis, treatment and prognosis of patients with rare malignant tumors of the temporal bone. **Methods:** Four cases of rare temporal bone malignant tumors in our hospital between March 2014 and December 2020 were reviewed, including two cases of chondrosarcoma, one case of fibrosarcoma and one case of endolymphatic cystic papillary adenocarcinoma. There were three males and one female, ages between 28 and 56 years at the time of surgery. Common symptoms included hearing loss, facioptosis, tinnitus, and headache. All patients underwent imaging examinations to evaluate the extent of the lesions. Tumors were removed by subtotal temporal bone resection or infratemporal fossa approach, and postoperative adjuvant radiotherapy was applied if necessary. **Results:** One of the two chondrosarcoma patients was cured by complete resection of the tumor for 75 months, the other one recurred after the first excision of the tumor and underwent infratemporal fossa approach resection of skull base mass again with no recurrence found yet for 112 months. One patient with fibrosarcoma survived for 28 months after surgery with a positive margin and post-operative radiotherapy. One patient with endolymphatic cystic papillary adenocarcinoma recurred 12 months after subtotal lithotomy, and underwent subtotal temporal bone resection again, combined with radiotherapy. No recurrence was found for 63 months. **Conclusion:** The incidence of rare temporal bone malignant tumors is extremely low, the location is hidden, and the symptoms are atypical. Attention should be paid for early detection and early treatment. Surgical resection is the main treatment, and radiotherapy can be supplemented in the advanced stage or with a positive margin.

Key words temporal bone; malignancies; surgery; radiotherapy; prognosis

颞骨恶性肿瘤较少见,年发病率约(1~6)/100 000^[1-2],占头颈部恶性肿瘤的 0.2%^[3]。病理类型包括鳞状细胞癌、腺样囊性癌、基底细胞癌、黏液表皮样癌等,其中鳞状细胞癌最为常见,其次

是腺样囊性癌,其他病理类型发病率极低,国内外报道较少。回顾性分析我院 2014 年 3 月—2020 年 12 月收治的 4 例颞骨罕见恶性肿瘤临床资料,并结合国内外相关报道,以期对颞骨罕见恶性肿瘤的诊疗及预后提供参考。

1 临床资料

颞骨罕见恶性肿瘤 4 例,其中男 3 例,女 1 例,

¹首都医科大学附属北京天坛医院耳鼻咽喉头颈外科(北京,100071)

通信作者:夏寅,E-mail:xiayin@163.com

年龄 28~56 岁。病史最短 1 个月,最长 2 年余。常见临床表现包括听力下降(3 例)、面瘫(2 例)、头痛(2 例)、耳鸣(2 例),其次为头晕(1 例)、耳痛(1 例)、耳溢液(1 例)、耳出血(1 例)、耳闷(1 例)、视力下降(1 例)、耳下肿物隆起(1 例)。所有患者均完善纯音测听、面神经电图、颞骨 CT 及头颅 MRI 检查。影像学检查:乳突及周围骨质破坏 4

例,鼓室天盖破坏 2 例,乙状窦前壁破坏 2 例,颞颌关节受累 1 例,腮腺受累 1 例,颈静脉孔区受累 3 例,岩尖及斜坡区域受累 1 例;MRI 检查示硬脑膜及颅内受侵 1 例。术后病理确诊为软骨肉瘤 2 例,纤维肉瘤 1 例,内淋巴囊性乳头状腺癌 1 例。患者临床资料见表 1。

表 1 颞骨罕见恶性肿瘤患者治疗及结果

例序	年龄/岁	性别	临床表现	病理	病变范围	术式	放疗	生存时间/月	预后
1	54	男	视力下降、头痛、头晕、听力下降	纤维肉瘤	乳突、乙状窦	颞骨次全切除术	放疗	28	无瘤生存
2	28	男	面瘫、耳垂下方肿物	高分化软骨肉瘤	中耳、乙状窦、腮腺	颞下窝 A 型入路颅底肿物切除术	无	75	无瘤生存
3	56	女	耳闷、听力下降、耳鸣、耳溢液、耳出血、头痛	内淋巴囊侵袭性乳头状腺癌	中耳、外耳道、岩尖	颞骨次全切除术	放疗	63	患者第一次于我院行岩骨次全切除术,术后 1 年发现左侧外耳道肉芽,再次行颞骨次全切除术(术中见肿瘤破坏外耳道前壁累及颞下颌关节囊,累及面神经水平段),术后病理证实面神经未累及,现无瘤生存
4	39	男	面瘫、耳痛、耳鸣、听力下降	软骨肉瘤	中耳、颈静脉孔区	颞下窝 A 型入路颅底肿物切除术	无	112	患者第一次于外院行颞骨次全切除术,术后 5 年复发,于我院行颞下窝 A 型入路颅底肿物切除术,现无瘤生存

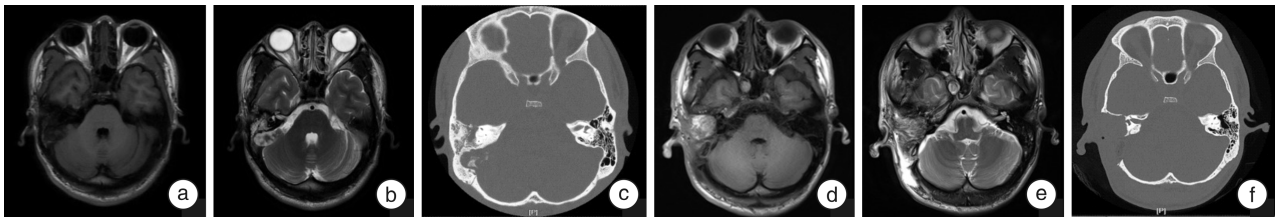
2 治疗及预后

2 例软骨肉瘤患者行颞下窝 A 型入路颅底肿物切除术,其中 1 例术中彻底切除病变,随访 75 个月,现无瘤生存;另 1 例患者前期于外院行颞骨次全切除术,术后 5 年复发,于我院再次行颞下窝 A 型入路颅底肿物切除术,术后随访 112 个月,现无瘤生存。1 例纤维肉瘤患者行颞骨次全切除术,术中切缘阳性,术后行放疗,现无瘤生存 28 个月。1 例内淋巴囊乳头状腺癌患者首次于我院行岩骨次全切除术,术后 12 个月复发,再次行颞骨次全切除术,术后行放疗,现无瘤生存 63 个月。

3 典型病例

患者,男,28 岁,右侧面瘫 1 年半,发现右耳垂下方肿物 8 个月余入院。体检:右侧鼓膜膨隆、鼓室内似有肿物,右侧耳垂下方可触及一类圆形肿物,质硬、触压痛,右侧周围性面瘫(HB-V 级)。纯

音测听:双耳听力正常。声导抗:右耳 B 型。MRI 检查:中耳及右侧乳突病变,结合 CT 考虑软骨肉瘤(图 1a、1b)。CT 检查示:右侧乳突内可见异常密度影,局部骨质破坏,其下方及乙状窦沟区见不规则弧形及斑块状骨性结构,右中耳处及听小骨周围见小片状软组织样密度影(图 1c)。采取颞下窝 A 型入路颅底肿物切除术,术中见乳突尖下方、茎乳孔处肿物,累及乳突、乙状窦后,轮廓化中颅底、乙状窦、窦脑膜角及乳突尖,见肿物向后侵及后颅窝硬脑膜及乙状窦,向前上累及鼓室及鼓室天盖,部分硬脑膜裸露,向下侵犯颈静脉球,向内累及耳蜗、半规管,面神经垂直段及水平段肿瘤样变,术中冰冻病理提示:高分化软骨肉瘤,切除乙状窦前壁及颈静脉球,彻底切除肿瘤,保持颈内动脉完整,转颞肌及枕肌填塞术腔。术后病理检查:高分化软骨肉瘤。术后随访 75 个月,现无瘤生存(图 1d~f)。



a: 术前 MRI T1 像; b: 术前 MRI T2 像; c: 术前 CT; d: 术后 MRI T1 像; e: 术后 MRI T2 像; f: 术后 CT。

图1 影像学检查

4 讨论

因颞骨罕见恶性肿瘤的发病率极低,目前国内外仅见少量的个案病例报道,尚无其诊疗相关的随机对照研究。

软骨肉瘤是发生于软骨细胞的仅次于骨肉瘤的骨组织来源低度恶性肿瘤,头颈部少见,多位于蝶筛骨、蝶枕骨和颞枕骨等颅骨软骨结合处,原发于颞骨者极少,国内罕有报道。根据肿瘤来源可分为原发性和继发性两种,后者系软骨瘤或骨软骨瘤恶变所致;根据病理类型可分为常规型、透明细胞型、去分化型及间质型^[4-5]。早期临床症状不典型,出现症状时多为晚期,Zhang 等^[6]发现颞骨软骨肉瘤患者最常见的临床表现为面瘫(50%)。虽生长较慢,但易向邻近组织浸润生长,特别是颈静脉孔区,迷路较少受侵。CT 表现为不规则软组织肿块,伴骨质破坏,其内可见斑点状高密度影,周围骨质无硬化边缘,增强明显^[7]。本组 2 例软骨肉瘤患者就诊时均出现面瘫,原发于中耳,侵及周围结构。CT 上可见不规则软组织肿块,伴溶骨性骨质破坏、局部斑片状骨性结构形成,边缘骨质无硬化,颅脑 MRI 示不规则长 T₁、长 T₂ 异常信号,边界不清。颞骨软骨肉瘤的治疗以根治性切除为主^[8],但由于手术难度大,往往难以彻底清除,导致复发率较高。软骨肉瘤对放化疗均不敏感,但近年来部分学者认为术后加用放疗可能有助于控制肿瘤^[9-13],特别是对于晚期肿瘤无法彻底切除者。预后与肿瘤分化程度相关^[14],分化程度高者预后好,继发性较原发性预后佳。一项纳入 10 例颞骨软骨肉瘤的回顾性研究结果提示肿瘤彻底切除后患者预后良好,除 1 例患者失访外,所有患者中位随访 28.8(6~78)个月均未见复发或转移^[6]。本组 2 例患者均采用颞下窝 A 型入路颅底肿物切除术(其中 1 例为既往颞骨次全切除术后 5 年复发),术中彻底切除病变,术后均未予辅助治疗,现未见肿瘤残余或复发(随访 75 个月和 112 个月)。

纤维肉瘤是一种非常罕见的软组织肿瘤,由相对单一的梭形细胞组成,不超过中等程度的多形性,并伴随胶原蛋白产生变化,在经典病例中呈“人”字型结构排列。免疫组织化学上主要表现为

波形蛋白阳性。颞骨纤维肉瘤罕见,临床表现不典型,发现时往往为晚期。确诊需病理证实。成人纤维肉瘤较婴幼儿遗传性纤维肉瘤侵袭性强、转移率高、预后差^[15]。广泛切除是局部和远处控制的首选治疗方案^[16],复发者如果条件允许可再次手术切除肿瘤,并可以提供比较好的远期效果,辅助放疗和化疗的作用需要进一步评估。本组 1 例颞骨纤维肉瘤患者行颞骨次全切除术,术中切缘阳性,术后辅以放疗,现无瘤生存 28 个月。

内淋巴囊乳头状腺癌是来源于内淋巴囊或内淋巴管的低度恶性肿瘤,临床罕见。呈侵袭性生长,生长缓慢,早期局限于内淋巴囊内,随肿瘤生长可广泛侵犯岩骨,浸润中耳,并延至颅后窝^[17-18]。可散发,也可表现为冯希佩尔-林道综合征(VHL 综合征),后者呈染色体显性遗传,由位于染色体 3P25-26 的 VHL 抑癌基因突变所致^[19-20],以多发性肿瘤为主要特点,常见的包括视网膜血管瘤、中枢神经系统血管瘤、肾细胞癌、肾囊肿、嗜铬细胞瘤等。据中国《von Hippel-Lindau 病诊治专家共识》^[21],VHL 的诊断标准包括临床诊断标准及基因诊断标准,后者为确诊金标准。VHL 综合征的内淋巴囊乳头状腺癌发生率为 11%~16%,双侧发病率(30%)远高于散发患者^[22]。内淋巴囊乳头状腺癌女性常见,各个年龄段均可发生^[23]。临床表现多样,听力下降最为常见(约 70%),根据受累解剖结构不同可有不同程度的前庭功能障碍、面神经麻痹及其他后组颅神经受累症状,亦可能出现耳鸣等^[24]。应常规行颞骨高分辨 CT、颞骨增强 MRI 明确病变范围,利用基因检测、眼底检查及腹部超声以排除 VHL 综合征。CT 和 MRI 显示病灶主体多位于岩锥后缘及前庭导水管周围,骨质常呈虫蚀样破坏,其内可见大量残存骨,T₁WI 及 T₂WI 上多为中等信号伴周围高信号,增强后可见肿块实质部分强化明显,扩散多不受限^[25]。手术切除为内淋巴囊乳头状腺癌的首选治疗方式,全切除后局部复发率低,远期治愈率达 90%^[26],手术原则为彻底切除肿瘤并尽可能保护面神经功能。放化疗是否敏感存在争议,现放疗通常作为术后复发或首次手术无法全切患者的补救性措施。本组 1 例内淋巴囊

乳头状腺癌患者未见其他部位肿瘤,首次于我院行岩骨次全切除术,术后 12 个月复发,再次行颞骨次全切除术,术后放疗,现无瘤生存 63 个月。

综上所述,颞骨罕见恶性肿瘤因其发病率极低,病变位置隐蔽,症状不典型,因此,在临床诊疗过程中要提高警惕,必要时完善颞骨 CT、头颅 MRI 等影像学检查,以期早发现、早治疗。治疗上,以手术彻底切除为首选。术式根据病变范围可采用颞骨次全切除术及颞下窝入路颅底肿瘤切除术,争取做到切缘阴性。但是,由于颞骨解剖结构复杂,手术难度大,部分患者难以彻底切除肿瘤,对于此类患者可考虑辅以放疗。但更确切的诊疗指导尚需要更大样本量的病例积累及其随访结果。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Madsen AR, Gundgaard MG, Hoff CM, et al. Cancer of the external auditory canal and middle ear in Denmark from 1992 to 2001 [J]. *Head Neck*, 2008, 30(10):1332-1338.
- [2] Acharya PP, Sarma D, McKinnon B. Trends of temporal bone cancer: SEER database [J]. *Am J Otolaryngol*, 2020, 41(1):102297.
- [3] Moody SA, Hirsch BE, Myers EN. Squamous cell carcinoma of the external auditory canal: an evaluation of a staging system [J]. *Am J Otol*, 2000, 21(4):582-588.
- [4] Rosenberg AE, Nielsen GP, Keel SB, et al. Chondrosarcoma of the base of the skull: a clinicopathologic study of 200 cases with emphasis on its distinction from chordoma [J]. *Am J Surg Pathol*, 1999, 23(11):1370-1378.
- [5] Oghalai JS, Buxbaum JL, Jackler RK, et al. Skull base chondrosarcoma originating from the petroclival junction [J]. *Otol Neurotol*, 2005, 26(5):1052-1060.
- [6] Zhang K, Qu P, Zhang E, et al. Primary temporal bone chondrosarcoma: experience with 10 cases [J]. *Acta Otolaryngol*, 2019, 139(10):837-842.
- [7] 张伶, 王振常, 赵鹏飞. 颞骨岩乳交界区软骨肉瘤影像学表现 1 例 [J]. *中国医学影像技术*, 2017, 33(4):642.
- [8] 余宗艳, 邵秋菊, 齐宇红, 等. 颞骨软骨肉瘤 1 例并文献分析 [J]. *山西医科大学学报*, 2017, 48(12):1316-1317.
- [9] 包亚军, 王荣光, 刘永义. 颞骨软骨肉瘤 2 例 [J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2000, 7(3):174.
- [10] 吴彦桥, 尚耀东, 王梦寅, 等. 颞骨巨大软骨肉瘤一例 [J]. *中华耳鼻咽喉科杂志*, 1997, 32(5):267-267.
- [11] Chowhan AK, Rukmangadha N, Patnayak R, et al. Myxoid chondrosarcoma of sphenoid bone [J]. *J Neurosci Rural Pract*, 2012, 3(3):395-398.
- [12] Nomura T, Kobayashi T, Shingaki S, et al. A case of chondrosarcoma arising in the temporomandibular joint [J]. *Case Rep Otolaryngol*, 2015, 2015:832532.
- [13] Lee K, Kim SH, Kim SM, et al. Temporomandibular joint chondrosarcoma: a case report and literature review [J]. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg*, 2016, 42(5):288-294.
- [14] 曲斌. 左颞骨软骨肉瘤 1 例 [J]. *中外健康文摘*, 2010, 7(36):175-175.
- [15] Thebaud E, Mezel A, Leroy X, et al. Fibrosarcoma in children and adolescents: different entities for the same name [J]. *Bull Cancer*, 2012, 99(6):715-722.
- [16] Greager JA, Reichard K, Campana JP, et al. Fibrosarcoma of the head and neck [J]. *Am J Surg*, 1994, 167(4):437-439.
- [17] Lucas C, Leclere JC, Mornet E, et al. Intralabyrinthine sporadic endolymphatic sac tumour [J]. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2018, 135(2):123-125.
- [18] Schnack DT, Kiss K, Hansen S, et al. Sporadic Endolymphatic Sac Tumor—A Very Rare Cause of Hearing Loss, Tinnitus, and Dizziness [J]. *J Int Adv Otol*, 2017, 13(2):289-291.
- [19] Kim WY, Kaelin WG. Role of VHL gene mutation in human cancer [J]. *J Clin Oncol*, 2004, 22(24):4991-5004.
- [20] Kaelin WG Jr. The von Hippel-Lindau tumor suppressor gene and kidney cancer [J]. *Clin Cancer Res*, 2004, 10(18 Pt 2):6290S-6295S.
- [21] 龚侃, 王江宜. 中国 von Hippel-Lindau 病诊治专家共识 [J]. *中华医学杂志*, 2018, 98(28):2220-2224.
- [22] Lonser RR, Kim HJ, Butman JA, et al. Tumors of the endolymphatic sac in von Hippel-Lindau disease [J]. *N Engl J Med*, 2004, 350(24):2481-2486.
- [23] Bausch B, Wellner U, Peyre M, et al. Characterization of endolymphatic sac tumors and von Hippel-Lindau disease in the International Endolymphatic Sac Tumor Registry [J]. *Head Neck*, 2016, 38 Suppl 1: E673-E679.
- [24] Mendenhall WM, Suarez C, Skalova A, et al. Current Treatment of Endolymphatic Sac Tumor of the Temporal Bone [J]. *Adv Ther*, 2018, 35(7):887-898.
- [25] 袁婷, 沙炎, 洪汝建, 等. 内淋巴囊肿瘤的 CT 和 MRI 影像学表现分析 [J]. *中华放射学杂志*, 2021, 55(5):507-511.
- [26] Kim HJ, Hagan M, Butman JA, et al. Surgical resection of endolymphatic sac tumors in von Hippel-Lindau disease: findings, results, and indications [J]. *Laryngoscope*, 2013, 123(2):477-483.

(收稿日期:2023-02-19)

(本文编辑:段炼)