

内镜经鼻入路切除颅底软骨肉瘤的临床分析

杨晓彤¹ 严波¹ 危维¹ 刘俊其¹ 王振霖¹

[摘要] **目的:**探讨内镜经鼻入路处理颅底软骨肉瘤的手术技术及临床效果。**方法:**收集 2013—2022 年在首都医科大学宣武医院耳鼻咽喉头颈外科诊断为颅底软骨肉瘤并接受内镜经鼻手术的患者资料。回顾性分析患者的临床表现、病理学分级、累及部位和范围及内镜经鼻手术治疗后的并发症情况,并采用 Kaplan-Meier 法统计其无病生存率。**结果:**资料完整的 31 例患者中,主体位于岩斜区 27 例(87%),累及前颅底 4 例(13%)。病理分级 I 级(12 例),II 级(16 例),III 级(3 例)。其中,25 例实现了影像学全切,6 例术后残留。术后平均随访时间为 35.7 个月(6~120 个月),在全切病例中有 5 例复发(5/25),5 年的无瘤生存率为 80%。6 例患者在术后出现一过性外展神经麻痹,4 例出现脑脊液鼻漏。无死亡病例和永久的颅神经麻痹。全切率($P=0.001$)和累及桥小脑角、颈静脉孔($P=0.037$)是影响软骨肉瘤残留、复发的独立危险因素。**结论:**内镜经鼻入路手术是处理颅底软骨肉瘤较为安全、可行的治疗方式。

[关键词] 内镜入路;手术;颅底;软骨肉瘤;并发症

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2024.12.007

[中图分类号] R739.4 **[文献标志码]** A

Clinical analysis of endoscopic transnasal resection of skull base chondrosarcoma

YANG Xiaotong YAN Bo WEI Wei LIU Junqi WANG Zhenlin

(Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Skull Base Surgery Center, Xuanwu Hospital, Capital Medical University, Beijing, 100053, China)

Corresponding author: WANG Zhenlin, E-mail: wzl1812@163.com

Abstract Objective: To explore the surgical techniques and clinical outcomes of endoscopic transnasal approaches in the treatment of skull base chondrosarcomas. **Methods:** Data from patients diagnosed with skull base chondrosarcomas and treated via endoscopic transnasal surgery at the Department of Otorhinolaryngology and Head and Neck Surgery, Xuanwu Hospital, Capital Medical University, from 2013 to 2022 were collected. This retrospective study analyzed the patients' clinical presentations, histopathological grading, involved sites and extents, and complications following the endoscopic transnasal surgery. Disease-free survival rates were calculated using the Kaplan-Meier method. **Results:** Complete data from 31 patients showed that the primary tumor site was in the petroclival region in 27 cases(87%), and the anterior skull base in 4 cases(13%). Pathological grades were Grade I (12 cases), Grade II (16 cases), and Grade III (3 cases). Total resection was achieved in 25 cases, with residual disease post-surgery in 6 cases. The average follow-up duration was 35.7 months(ranging from 6 to 120 months). Among those who achieved complete resection, recurrence occurred in 5 cases(5/25), with a five-year disease-free survival rate of 80%. Postoperative complications included transient abducens nerve palsy in 6 patients and cerebrospinal fluid rhinorrhea in 4 patients. There were no cases of death or permanent cranial nerve palsy. Total resection rate($P=0.001$) and involvement of the cerebellopontine angle and jugular foramen($P=0.037$) were identified as independent risk factors for residual disease and recurrence of chondrosarcoma. **Conclusion:** The endoscopic transnasal approach is a safe and feasible treatment option for skull base chondrosarcomas.

Key words endoscopic approach; surgery; skull base; chondrosarcoma; complications

软骨肉瘤是一种十分罕见的颅底肿瘤,好发于岩斜交界处,占有颅内肿瘤的 0.2% 和颅底肿瘤的 6.0%。软骨肉瘤是起源于软骨组织的低度恶性肿瘤,生长缓慢且具有局部侵袭性^[1]。由于其隐

匿生长的特性,软骨肉瘤常因局部骨质破坏引起的头痛,或神经压迫引起的颅神经功能障碍而被发现。软骨肉瘤的预后较好,总体生存率为 88.5%,术后复发患者的 5 年生存率为 22.0%。影响肿瘤预后的因素包括组织学分级(即基于细胞分化程度 I~III 级)和组织学分型(4 种组织学亚型中,经典型和透明细胞型较好,间叶型和去分化型较差)^[2]。

¹首都医科大学宣武医院耳鼻咽喉头颈外科颅底外科中心(北京,100053)

通信作者:王振霖,E-mail:wzl1812@163.com

目前,颅底软骨肉瘤的主要治疗方法为手术切除加以辅助放疗。传统的开放式手术入路包括经额入路,经基底入路,经颞、远外侧、经面或联合入路。然而这些入路需要开颅操作尤其需对脑组织进行牵拉,且途经重要的神经及血管方可抵达病灶,文献报道此类开放式手术的并发症发生率为 25%~41%,死亡率达 5%^[3-4]。尽管软骨肉瘤可从岩斜区向上侵犯上斜坡及海绵窦,向外侧侵犯 Meckel's 腔及中颅窝内侧,向后方侵犯后颅窝,向下方侵犯寰枕及寰枢关节^[5]。但病变多表现为对硬脑膜的压迫和移位,而非破坏并穿透硬脑膜。加之肿瘤时常累及颅底腹侧面多个区域,使得经鼻通道被应用于提高该区域手术的安全性成为可能^[6]。不仅如此,内镜经鼻入路(endoscopic endonasal approaches, EEAs)还具有经自然腔道同期进入多个颅底分区进行外科手术的优势,且避免了对脑组织的牵拉,并能减少对神经或血管的操作损伤^[7-8]。本研究对近 10 年于首都医科大学宣武医院诊治的颅底软骨肉瘤病例进行回顾性分析,总结其临床表现、手术切除效果及复发情况,以期为进一步开展软骨肉瘤的内镜微创手术治疗提供参考。

1 资料与方法

1.1 临床资料

回顾性分析 2013—2022 年于我院行 EEA 手术治疗的 31 例颅底软骨肉瘤患者的临床资料,其中男 9 例,女 22 例;年龄 27~75 岁,平均 47.5 岁。

入组标准:①采用 EEA 手术治疗者;②具有明确的软骨肉瘤病理诊断者。排除标准:①曾行放疗患者;②采用其他手术入路和(或)联合手术入路者;③资料不完整者;④失访者。

1.2 诊疗策略

术前由鼻科、头颈外科、神经外科和影像科组成的多学科诊疗团队(multidisciplinary team, MDT)对斜坡肿物病例进行系统评估及讨论,共同制订外科手术和围手术期治疗策略。

1.3 手术方法

1.3.1 手术入路 扩大经鼻入路手术须在全身麻醉下进行。手术采用单纯 EEA 双人三手或四手技术完成。

1.3.2 手术步骤 ①鼻腔和鼻窦部分:据显露肿瘤前界和外侧界的需要,完成比邻的中鼻甲或下鼻甲的部分切除,全组筛窦开放,扩大的蝶窦前壁切除及蝶窦开放。根据肿瘤的大小和侧别,预先制备带蒂的鼻中隔黏膜瓣。如需要开放翼腭窝和颞下窝,应开放同侧上颌窦。②颅底部分:a:根据肿瘤向下侵犯的范围选择去除蝶窦底壁,经鼻暴露下斜坡;b:根据肿瘤向外侧侵犯的范围选择去除患侧上颌窦后外侧壁骨质,自前向后开放翼腭窝和颞下窝;c:辨认翼腭神经节,眶下神经,翼管神经;d:经

翼突入路从前向后磨除患侧蝶骨翼突及受侵犯的翼管,充分开放蝶窦外侧隐窝,翼管神经最终定位于颈内动脉前膝,即岩骨段颈内动脉和斜坡旁颈内动脉移行处(待 ICA 定位完成后,必要时可牺牲翼管神经);e:于中线自前向后分块切除肿瘤,到达后界时,磨除通常受肿瘤侵犯的中、下斜坡骨质直至后方健康的骨皮质或硬膜平面,过程中可能遇有基底窦和海绵下间窦的大量经脉丛出血,使用流体明胶或暂时以明胶海绵压迫止血,血止后继续完成后续操作;f:自中线向外侧扩大范围磨除受侵犯的岩尖骨质及颈内动脉和海绵窦表面骨质;g:继续向外侧去除翼内板和翼外板,切除翼内肌深头,进一步显露肿瘤的前外侧边界,继而切除侵犯至颞下窝的肿瘤;h:根据需要切除圆枕及咽鼓管软骨部,经此可由前下方处理破裂孔周围;i:开放圆孔,向后外磨除蝶骨大翼,便于处理 Meckel 腔和中颅窝底病变;j:于切除边界多点取材,行术中冷冻病理检查,彻底止血并反复冲洗术腔。③颅底重建和术腔填塞:对硬膜缺损处及裸露的颈内动脉表面以预先制备的 HB 瓣或游离的黏膜瓣覆盖、加固。表面覆盖人工硬脑膜,外衬碘仿纱条支撑并填塞止血,术后 1 周内取出填塞物。

1.4 术后影像学评估

所有患者于术后 3 d 内行颅底增强 MRI 检查,以评估肿物切除效果,并定义,术后首次颅底增强 MRI 复查无肿物残留信号为全切(gross-total resection, GTR),切除肿物 90%以上为次全切(subtotal resection, STR),切除不足 90%为部分切除(partial resection, PR)^[9],并以此作为术后影像学复查的基线。

1.5 术后管理

术后使用抗生素预防感染治疗 3~7 d。嘱患者,进软食。因张口受限而影响进食者,术后 3~7 d 可使用胃管进行鼻饲或静脉营养支持,加强口腔护理。

术后患者于第 2 周门诊首次复诊,进行鼻内镜下术腔清理、换药。所有患者定期规律复诊,评估手术相关并发症及恢复情况。具体评估内容如下:①评估第 1~6 对颅神经功能和后组颅神经功能;②记录近期并发症的发生和转归,如异常出血、感染和脑脊液鼻漏等;③评估鼻腔、鼻窦的引流情况和鼻腔的通畅性;④评估张口受限与否和程度;⑤评估颈内动脉结构和功能;⑥评估比邻的颞叶和脑干的功能。

1.6 随访

所有患者于门诊定期复查,术后第 1 年每 3~6 个月行颅底增强 MRI 检查,根据鼻腔恢复情况,按需复查鼻内镜,直至可以每年复查 1 次,包括鼻内镜检查和颅底增强 MRI 检查。

1.7 统计学方法

本研究纳入病例的临床结局测量指标采用肿瘤的切除率和无瘤生存时间,并统计各病例的临床表现、病理分级、累及部位及内镜经鼻手术后的并发症情况。通过 Kaplan-Meier 曲线绘制无瘤生存期曲线,单因素分析确定无瘤生存期的预后因素。

2 结果

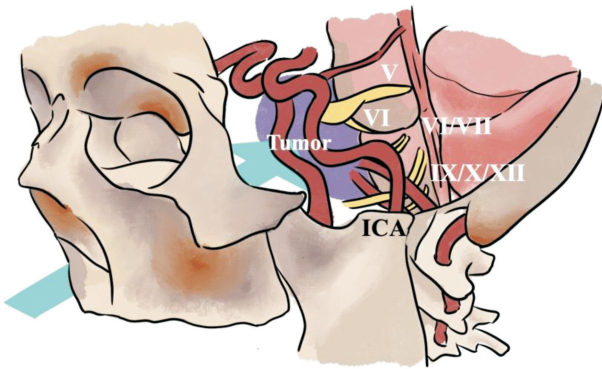
根据肿瘤主体所在部位,27 例(87%)主要累及岩斜区,4 例(13%)主要累及前颅底。共 6 例为颅内外沟通的软骨肉瘤。根据术后病理结果病理分级 I 级(12 例),II 级(16 例),III 级(3 例)。根据术后第 1 次复查的颅底增强 MRI 所见,其中 25 例患者达到影像学全切,全切 25 例(81%),6 例残留(其中次全切者 4 例,部分切除者 2 例),病例特点见表 1。在术后平均随访时间 35.7 个月(6.0~120.0 个月)内,获得全切的病例中有 5 例复发

(5/25),见表 2。其中 5 年的无瘤生存比例为 80%,见图 1。单因素分析结果表明,肿瘤全切及肿瘤是否累及桥小脑角或颈静脉孔区域是影响软骨肉瘤患者复发或残留的独立危险因素;累及其他区域及肿瘤的病理分级对软骨肉瘤的复发或残留无明显影响,见表 3。

并发症:本组无术中及术后颈内动脉破裂出血和脑干损伤所致的严重并发症发生。近期并发症中,最常见的为一过性外展神经麻痹(6 例),持续时间为 7~60 d;脑脊液鼻漏(4 例),分别于术后 7~14 d 再行手术修补成功;另有 3 例患者出现上颌神经损伤引起的面部感觉异常,1 例因视神经周围肿物进展和放射性损伤引起的患侧视力进行性下降并失明,1 例因广泛切除咽鼓管软骨部引起术后分泌性中耳炎。

表 1 31 例颅底软骨肉瘤病例特点

例序	性别	年龄/岁	病理分级	临床表现	肿瘤主要累及部位
1	男	47	I	头痛	斜坡、蝶窦
2	女	31	II	复视、视力减退	斜坡、鞍区、海绵窦、前颅底、眶尖、眶内
3	女	71	I	无	斜坡、颞下窝
4	男	49	II	复视	岩尖、斜坡、海绵窦
5	女	36	I	头痛、鼻塞	前颅底、鼻腔、鼻窦
6	女	62	II	复视、头痛、脑水肿	斜坡、颞下窝、颈静脉孔
7	女	32	I	鼻塞、鼻出血	鼻中隔、鼻窦
8	女	64	II	头痛、面部麻木	斜坡、颞下窝
9	女	43	II	复视、面部麻木、头痛	斜坡、颞下窝、岩尖
10	女	37	II	复视	斜坡
11	女	37	II	复视	斜坡、海绵窦
12	男	67	III	鼻出血、分泌性中耳炎	斜坡、鼻咽
13	女	36	I	面部麻木、头痛	斜坡、颞下窝
14	女	44	I	头痛	斜坡
15	女	49	II	头痛、动眼神经麻痹、面瘫	斜坡、岩尖、桥小脑角、颈静脉孔
16	女	28	I	复视	斜坡、颞下窝
17	男	45	II	鼻塞、鼻出血	前颅底、鼻腔、鼻窦
18	女	49	I	头痛	斜坡
19	女	54	III	鼻出血、复视、分泌性中耳炎	蝶窦、斜坡、鼻咽
20	女	59	II	复视、头痛	斜坡
21	男	45	II	复视、视力减退、面部麻木	斜坡、岩尖、桥小脑角、颈静脉孔
22	女	27	I	鼻塞、鼻出血、眼球突出,头痛	前颅底、斜坡
23	女	46	I	复视、视力减退、面部麻木	斜坡、岩尖、海绵窦
24	男	54	II	头痛、视力减退	蝶窦、斜坡
25	男	42	II	头痛、复视	斜坡、鞍区、海绵窦、眶尖
26	男	75	III	头痛、面部麻木	斜坡、眶尖、翼腭窝和颞下窝
27	女	41	II	复视	蝶窦、岩尖、斜坡、海绵窦
28	女	38	II	头痛	蝶窦、斜坡
29	男	56	I	复视、头痛	斜坡、蝶窦、颞下窝
30	女	32	I	头痛	蝶窦、斜坡
31	女	63	II	鼻塞、头痛	鼻腔、鼻窦、斜坡



肿物位于颅底中线,将海绵窦内颅神经压迫向外,该入路可于颈内动脉内侧达到肿瘤区域而避免神经操作。

图 1 内镜经鼻手术入路示意图

表 2 31 例颅底软骨肉瘤临床结局

例序	手术切除率	并发症	随访时间/月	复发情况	术后复发时间/月
1	STR	无	24	残留	—
2	PR	脑脊液漏,失明	120	残留	—
3	STR	无	15	残留	—
4	GTR	一过性外展麻痹	24	无	无
5	GTR	无	110	复发	24
6	PR	脑脊液漏	12	残留	—
7	GTR	无	48	复发	6
8	GTR	上颌神经损伤	36	无	无
9	GTR	无	36	无	无
10	GTR	一过性外展麻痹	24	无	无
11	GTR	一过性外展麻痹	48	复发	6
12	GTR	无	36	无	无
13	GTR	上颌神经损伤	48	无	无
14	GTR	脑脊液漏	24	无	无
15	STR	脑脊液漏	36	残留	—
16	GTR	一过性外展麻痹	12	无	无
17	GTR	无	36	复发	16
18	GTR	无	24	无	无
19	GTR	一过性外展麻痹	24	无	无
20	GTR	无	24	无	无
21	STR	分泌性中耳炎	24	残留	—
22	GTR	无	10	无	无
23	GTR	一过性外展麻痹	6	无	无
24	GTR	无	38	无	无
25	GTR	无	45	复发	12
26	GTR	无	21	无	无
27	GTR	无	26	无	无
28	GTR	无	78	无	无
29	GTR	上颌神经损伤	38	无	无
30	GTR	无	19	无	无
31	GTR	无	42	无	无

表 3 软骨肉瘤残留/复发的单因素分析

组别	例数	χ^2	P
全切率		13.527	0.001
未全切	6		
全切	25		
前颅底		1.565	0.226
无	26		
受累	5		
眶尖,海绵窦		0.215	0.484
无	24		
受累	7		
翼腭窝,颞下窝		0.015	0.646
无	25		
受累	6		
桥小脑角,颈静脉孔		6.039	0.037
无	28		
受累	3		
斜坡岩尖蝶窦鼻咽		1.411	0.281
无	3		
受累	28		
病理分级		0.040	0.577
I 级	12		
II/III 级	19		

3 讨论

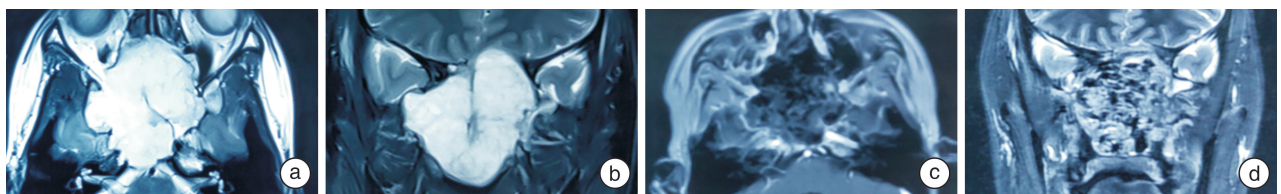
软骨肉瘤是一种罕见的生长缓慢的恶性肿瘤,由软骨样细胞组成。它们通常发生于颅底软骨的外侧,包括颞枕间的软骨联合、蝶枕软骨连接和蝶筛复合体。本组颅底软骨肉瘤病例中最常累及的结构是斜坡(32%),其次是其他软骨联合部,提示了其组织起源在发病中的意义。进展的肿瘤可侵犯其比邻的海绵窦、岩骨、颈静脉孔和颅腔,为全切肿瘤造成困难。约 64% 的软骨肉瘤发生在中央颅底,14% 发生在中颅窝,14% 发生在前颅窝,7% 起源于后颅窝^[10]。软骨肉瘤可分为 4 个组织学类型:经典型(多数)、间叶型(<10%)、透明细胞型和去分化型。软骨肉瘤通常需与脊索瘤相鉴别,脊索瘤同样为起源于斜坡中线的低度恶性肿瘤,尽管具有类似的影像学表现,但脊索瘤表现出逐渐进展的临床病程和较差的预后结果,而软骨肉瘤患者的预后明显较好^[11]。本研究 31 例患者中,随访期内无死亡病例,6 例复发或残留的患者中,4 例接受了再次手术(2 例获得全切,2 例仍有残留),截至目前,残留或复发患者均带瘤生存。

近 30 年来,随着内镜外科技术的不断发展和解剖研究的深入,经鼻蝶入路内镜手术的适应证逐渐扩大,特别是为颅底腹侧病变的手术,提供了更直接,创伤更小的入路^[12-13]。由于软骨肉瘤通常起

源于并生长于岩斜区,并伴有不同的进展模式,它们倾向于向外侧、上部和后部生长,并压迫神经或引起血管的移位。而 EEA 允许外科医生首先抵达肿瘤的核心区域,并“跟随”它进入颅底的不同区域,同时避免了任何对脑组织或颅神经牵拉等操作^[14],本研究中,累及斜坡及前颅底的软骨肉瘤术前及术后比较见图 2。此外,这种方法允许在全切肿瘤的同时,不仅能够广泛磨除颅底腹侧的骨质(斜坡、蝶骨和颞骨的岩部,因为这些部分通常会被肿瘤浸润和侵蚀),且能够一定程度上切除受累或相邻的眶筋膜及硬脑膜,获得满意的手术切缘^[15]。

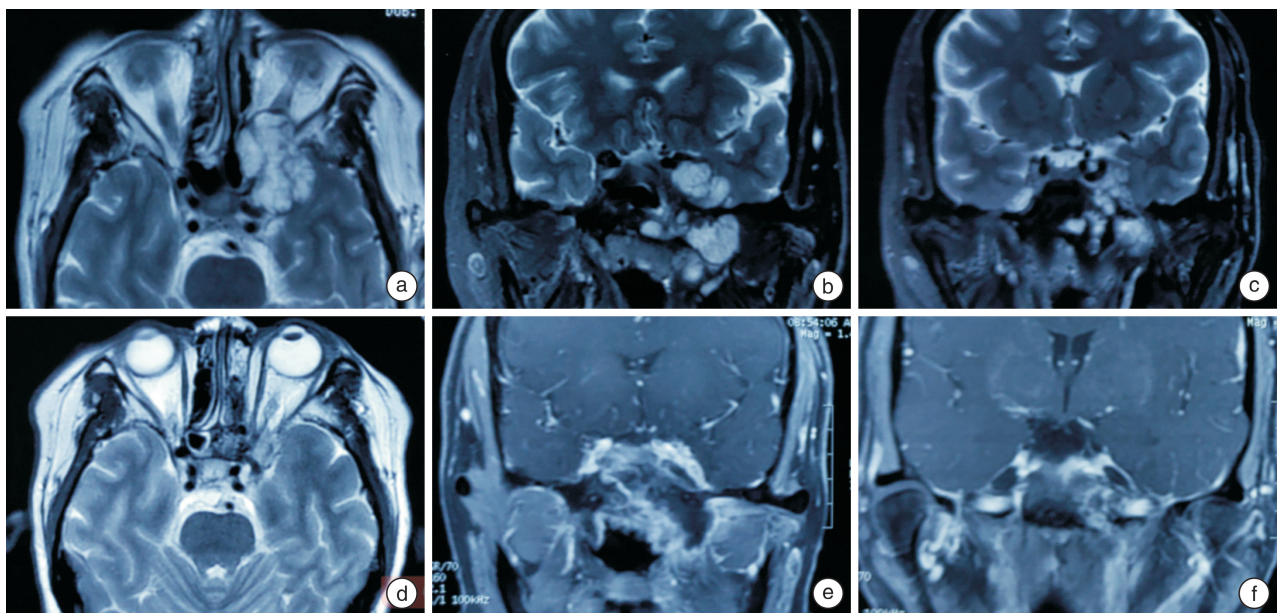
EEA 的定义是广泛的,其指的是使用该入路达到颅底腹侧目标区域的多种入路,这些入路无一例外地依赖于经蝶窦体或翼突,再根据肿瘤的位置与不同的解剖模块相结合。病变主要位于岩尖及上斜坡,伴有海绵窦或中颅窝受累,可通过经鼻蝶入路切除这些区域的蝶骨和颞骨(图 3);中斜坡的

病变可通过经鼻蝶入路辅以斜坡切除和岩尖切除而扩大解剖和切除范围;下斜坡病变伴颞下窝受累者则需要配合内镜经鼻经翼突入路(图 4);如肿瘤累及岩尖下方或更外侧的桥小脑角,则通常需要切除部分咽鼓管软骨部并进行大范围的岩骨切除;如肿瘤向下累及寰枢椎(低于硬腭水平),需联合内镜经口咽鼓管后下入路处理^[5,16-17]。在本研究中,2 例累及颈静脉孔区域(例 15 和例 21)的均为术后残留病例,笔者认为单纯内镜入路完成根治性切除极外侧的血供丰富的恶性肿瘤非常困难,尤其是神经和血管密集的颈静脉孔,且考虑到手术的安全性,无法在经内镜广泛切除颈静脉孔处骨质的同时确保颈内动脉、颈静脉球和后组颅神经的结构和功能完整。EEA 切除软骨肉瘤的关键适应证应为颅底中线及旁中线区域^[18],对于侧颅底广泛受累病例应谨慎选择。



a: 术前轴位 T2 加权; b: 术前冠位 T2 加权; 软骨肉瘤术前 MRI, 提示斜坡-前颅底巨大占位, 向上顶起额叶硬脑膜, 向后破坏斜坡及斜坡旁颈内动脉骨管; c: 术后轴位 T1 加权; d: 术后轴位 T2 加权; 肿物全切, 无颈内动脉损伤及脑脊液漏, 其中混杂信号为术腔填塞。

图 2 累及斜坡及前颅底的软骨肉瘤术前及术后比较



a、b、c: 术前轴位及冠位 T2 加权, 软骨肉瘤术前 MRI, 提示主要累及颞下窝-海绵窦占位, 可见颈内动脉与海绵窦硬脑膜受压移位; d: 术后轴位 T2 加权; e、f: 术后冠位增强, 术后 MRI: 肿物全切, 可见颈内动脉及海绵窦回复至原位。

图 3 累及颞下窝及海绵窦的软骨肉瘤术前及术后比较

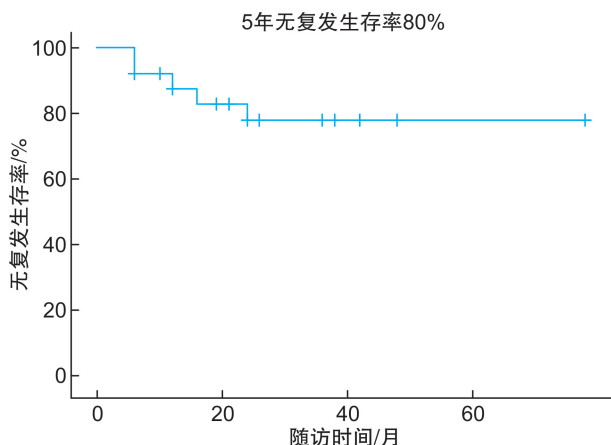


图 4 软骨肉瘤患者无复发生存曲线

内镜经鼻手术处理岩斜区软骨肉瘤,最常见的并发症为外展神经麻痹和脑脊液鼻漏。笔者分析由于处理海绵窦病变时,手术处理的外界需以海绵窦外层硬脑膜定位,而外展神经是唯一穿行于中斜坡和海绵窦内的颅神经,其余神经(Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ)则贴附于海绵窦外层硬脑膜,向后和向外侧的手术操作中有较高概率出现对外展神经的牵拉或磨钻带来的热损伤^[19]。在本研究中,有 14 例患者术前即出现了复视,5 例三叉神经支配区域麻木,4 例视力下降。以上颅神经功能受损者,绝大多数在术后获得了功能恢复。其中有 6 例遗留了外展神经麻痹,并在 1 周~2 个月得到完全缓解,这提示了保全颅神经的结构完整和充分的神经减压的重要价值。在内镜经鼻手术中,由于切除肿瘤累及的硬脑膜而引起的脑脊液鼻漏也是常见的并发症,其中绝大多数可在术中发现并行确切修补,但由于斜坡硬脑膜漏口为前后关系,且后方为脑桥、脑干组织,难以给予足够应力使修复物和漏口创面紧密贴敷,因而斜坡硬脑膜缺损引起的脑脊液漏修补失败率较高,往往需要术后腰大池引流甚至二次手术进行修补^[20]。在本研究中,有 10 例(10/28)累及斜坡的软骨肉瘤患者出现了术中的硬膜缺损并伴有脑脊液漏,均以自体组织瓣进行了确切修补,其中有 4 例在术后观察到了脑脊液漏,并行再次手术获得了重建成功。斜坡脑脊液漏患者术后积极放置腰大池引流,可通过对引流液的持续观察,明确颅内压、感染及有无血性脑脊液,以便于指导手术介入的时机和合理抗感染药物的选择。

目前颅底软骨肉瘤的治疗模式包括最大限度地手术切除结合各种形式的辅助放疗。有一项对 560 例接受治疗并随访中位时间为 60 个月的软骨肉瘤 meta 分析报告指出,仅手术的复发率为 44%,手术和放疗联合后为 9%^[21]。手术是该方法的关键组成部分,其价值表现:①在确定诊断中的重要性(明确区分软骨肉瘤和类似的肿瘤,如脊索瘤);②对受累的颅神经进行减压,特别是出现神经

压迫症状的年轻患者;③在最大程度切除肿瘤后,降低放疗靶区的范围和剂量,可以提高放疗的有效性并减少潜在的神经毒性作用,这是目前公认的长期控制软骨肉瘤的治疗方法^[8]。但颅底软骨肉瘤是否需要放疗一直存在争议,在一项 SEER 研究中却发现无论手术切除的程度或是放疗的强度如何,术后的辅助放疗均未带来任何生存改善(在总生存期或肿瘤特异性生存期)。同时发现,年轻的软骨肉瘤患者的生存期较长,尽管他们在发病时往往有较大的肿瘤。这提示对待年轻的影像学怀疑颅底软骨肉瘤的患者应采取更加谨慎的治疗策略,手术以明确病理诊断和改善症状为主,同时应极力避免神经功能损伤。而在术后放疗的时机选择中,直到肿瘤生长或复发被影像学证实,然后(或)出现临床症状再做进一步评估^[22]。本研究中,入组患者均未行术前的诱导放疗及术后的辅助放疗,其原因:①对这种低级别的间叶组织来源的恶性肿瘤,术前放疗可能难以取得肿瘤缩小降级的效果;②斜坡区域放疗引起的骨坏死和潜在的迟发性颈内动脉出血;③手术残留的区域多位于神经及血管周边,术后的辅助放疗不仅难以取得根治性效果,且会增加永久性神经损伤和致死性大出血的风险。据 WHO 的数据,病理分级 I 级的软骨肉瘤患者 5 年生存率达 89%,而 II 级和 III 级的 5 年生存率为 53%^[23]。因此当病理诊断为间叶型或去分化型软骨肉瘤,手术全切难度较大,可考虑行质子放疗进一步提高局控率和生存期^[24]。

4 结论

颅底软骨肉瘤预后良好,根治性切除为主要的治疗手段,内镜经鼻手术入路是一种安全有效的手术方式。经鼻蝶入路和经翼突入路,通过延伸自然孔道至颅底,非常适合处理软骨肉瘤等斜坡及斜坡旁病变。对于这种发病率很低的恶性肿瘤,其治疗经验和预后结局的总结还需要更多的积累并完成科学的研究设计。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Awad M, Gogos AJ, Kaye AH. Skull base chondrosarcoma[J]. J Clin Neurosci, 2016, 24: 1-5.
- [2] Bloch OG, Jian BJ, Yang I, et al. Cranial chondrosarcoma and recurrence[J]. Skull Base, 2010, 20(3): 149-156.
- [3] Samii A, Gerganov V, Herold C, et al. Surgical treatment of skull base chondrosarcomas[J]. Neurosurg Rev, 2009, 32(1): 67-75.
- [4] Sekhar LN, Pranatartiharhan R, Chanda A, et al. Chordomas and chondrosarcomas of the skull base: results and complications of surgical management[J]. Neurosurg Focus, 2001, 10(3): E2.
- [5] Mesquita Filho PM, Ditzel Filho LF, Prevedello DM, et al. Endoscopic endonasal surgical management of

- chondrosarcomas with cerebellopontine angle extension[J]. *Neurosurg Focus*,2014,37(4):E13.
- [6] Hofstetter CP, Singh A, Anand VK, et al. The endoscopic, endonasal, transmaxillary transpterygoid approach to the pterygopalatine fossa, infratemporal fossa, petrous apex, and the Meckel cave[J]. *J Neurosurg*,2010,113(5):967-974.
- [7] Zhang Q, Kong F, Yan B, et al. Endoscopic endonasal surgery for clival chordoma and chondrosarcoma[J]. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*,2008,70(2):124-129.
- [8] Moussazadeh N, Kulwin C, Anand VK, et al. Endoscopic endonasal resection of skull base chondrosarcomas: technique and early results[J]. *J Neurosurg*,2015,122(4):735-742.
- [9] Crockard HA, Cheeseman A, Steel T, et al. A multidisciplinary team approach to skull base chondrosarcomas[J]. *J Neurosurg*,2001,95(2):184-189.
- [10] Brackmann DE, Teufert KB. Chondrosarcoma of the skull base: long-term follow-up[J]. *Otol Neurotol*,2006,27(7):981-991.
- [11] Almefty K, Pravdenkova S, Colli BO, et al. Chordoma and chondrosarcoma: similar, but quite different, skull base tumors[J]. *Cancer*,2007,110(11):2457-2467.
- [12] Zanation AM, Snyderman CH, Carrau RL, et al. Endoscopic endonasal surgery for petrous apex lesions[J]. *Laryngoscope*,2009,119(1):19-25.
- [13] 曾宪海,徐敏,李娟娟,等. 内镜下经鼻至岩尖区的临床应用解剖学研究[J]. *中华耳科学杂志*,2019,17(4):541-545.
- [14] Hasegawa H, Shin M, Kondo K, et al. Role of endoscopic transnasal surgery for skull base chondrosarcoma: a retrospective analysis of 19 cases at a single institution[J]. *J Neurosurg*,2018,128(5):1438-1447.
- [15] 李万鹏,卢涵宇,王欢,等. 鼻腔鼻窦软骨肉瘤 47 例临床分析[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*,2020,55(1):14-20.
- [16] Mangussi-Gomes J, Alves-Belo JT, Truong HQ, et al. Anatomical Limits of the Endoscopic Contralateral Transmaxillary Approach to the Petrous Apex and Petroclival Region[J]. *J Neurol Surg B Skull Base*,2020,83(1):44-52.
- [17] Solares CA, Fakhri S, Batra PS, et al. Transnasal endoscopic resection of lesions of the clivus: a preliminary report[J]. *Laryngoscope*,2005,115(11):1917-1922.
- [18] 丁越,孟庆国. 内镜经鼻入路咽旁段颈内动脉临床解剖研究进展[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*,2024,38(4):354-358.
- [19] 周涛,魏少波,孟祥辉,等. 单纯神经内镜下经鼻蝶入路垂体瘤切除术[J]. *中华外科杂志*,2010,48(19):1443-1446.
- [20] 张林,谢宝树,姚文益,等. 神经内镜下经鼻-蝶窦入路术中、术后脑脊液鼻漏的处理[J]. *中国微侵袭神经外科杂志*,2016,21(9):385-388.
- [21] Bloch OG, Jian BJ, Yang I, et al. A systematic review of intracranial chondrosarcoma and survival[J]. *J Clin Neurosci*,2009,16(12):1547-1551.
- [22] Bohman LE, Koch M, Bailey RL, et al. Skull base chordoma and chondrosarcoma: influence of clinical and demographic factors on prognosis: a SEER analysis[J]. *World Neurosurg*,2014,82(5):806-814.
- [23] Abbas K, Siddiqui AT. Evaluation of different treatment and management options for chondrosarcoma: the prognostic factors determining the outcome of the disease[J]. *IJS oncology*,2018,3(3):e58.
- [24] Weber DC, Badiyan S, Malyapa R, et al. Long-term outcomes and prognostic factors of skull-base chondrosarcoma patients treated with pencil-beam scanning proton therapy at the Paul Scherrer Institute[J]. *Neuro Oncol*,2016,18(2):236-243.

(收稿日期:2024-04-08)

(上接第 1126 页)

- [5] Strupp M, Bisdorff A, Furman J, et al. Acute unilateral vestibulopathy/vestibular neuritis: Diagnostic criteria[J]. *J Vestib Res*,2022,32(5):389-406.
- [6] 中国医师协会神经内科分会眩晕专业委员会,中国卒中学会卒中与眩晕分会. 前庭神经炎诊治多学科专家共识[J]. *中华老年医学杂志*,2020,39(9):985-994.
- [7] Blödow A, Pannasch S, Walther LE. Detection of isolated covert saccades with the video head impulse test in peripheral vestibular disorders[J]. *Auris Nasus Larynx*,2013,40(4):348-351.
- [8] Cremer PD, Halmagyi GM, Aw ST, et al. Semicircular canal plane head impulses detect absent function of individual semicircular canals[J]. *Brain*,1998,121(Pt 4):699-716.
- [9] Psillas G, Petrou I, Printza A, et al. Video Head Impulse Test(vHIT): Value of Gain and Refixation Saccades in Unilateral Vestibular Neuritis[J]. *J Clin Med*,2022,11(12):3467.
- [10] Fu W, He F, Wei D, et al. Recovery Pattern of High-Frequency Acceleration Vestibulo-Ocular Reflex in Unilateral Vestibular Neuritis: A Preliminary Study[J]. *Front Neurol*,2019,10:85.
- [11] Manzari L, Graziano D, Tramontano M. The Different Stages of Vestibular Neuritis from the Point of View of the Video Head Impulse Test[J]. *Audiol Res*,2020,10(2):31-38.
- [12] Riska KM, Bellucci J, Garrison D, et al. Relationship Between Corrective Saccades and Measures of Physical Function in Unilateral and Bilateral Vestibular Loss[J]. *Ear Hear*,2020,41(6):1568-1574.

(收稿日期:2024-03-16)