

# 综合治疗侵犯海绵窦包绕颈内动脉的斜坡脊索瘤 1 例\*

王玉辉 杜雅丽 安凤杨 谢华顺 朱 丽\*\*

(北京大学第三医院耳鼻咽喉科, 北京 100191)

文献标识: D 文章编号: 1009-6604(2022)02-0190-03

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2022.02.020

脊索瘤是罕见的骨恶性肿瘤,起源于胚胎残留的脊索组织,过去认为脊索瘤相对于颅底更多见于骶骨,然而,现有证据表明,其在颅底(32%)、脊柱(32.8%)和骶骨(29.2%)的分布几乎是均等的<sup>[1]</sup>。虽然脊索瘤为低度恶性肿瘤,但易局部侵犯且预后不良。对于发生于斜坡的脊索瘤,目前公认的治疗原则是最大限度地安全地切除肿瘤,术中强调对神经及血管的保护,术后辅助放疗<sup>[2]</sup>。本文报道 1 例侵犯海绵窦包绕颈内动脉的斜坡脊索瘤综合治疗结果。

## 1 临床资料

患者女,33 岁,“间断头痛半年,左眼活动受限伴复视 1 周”2018 年 9 月 11 日入院。患者半年前开始无明显诱因出现间断双侧头部胀痛,无明显时间规律,左侧明显。2 周前就诊于外院神经科,行颅脑 CT 检查后以“颈椎病”为诊断予营养神经、扩血管及镇痛治疗。1 周前头痛加剧,伴呕吐,并出现左眼复视(向外转时明显)、眼睑下垂,无明显视力下降,偶有右侧鼻腔间断出血,总量约 10 ml,可自止。半年以来无发热、脓涕、鼻塞、面部麻木肿胀、嗅觉减退、张口受限等症状。外院颅脑 MRI 提示:鞍区内不规则等 T1 混杂 T2 信号影,充满蝶窦,大小约 3.0 cm×3.1 cm×1.7 cm,斜坡骨质破坏。于我科入院进一步诊治。自发病以来,精神、饮食可,睡眠良好,二便正常,无体重减轻。

体格检查:眼部,左侧上睑下垂(图 1A),左眼

向外、向上、向内及向下转受限,双眼无视力下降,眼底及视野检查未见异常;鼻部,鼻内镜检查双侧鼻腔未见异常分泌物及新生物,鼻咽部未见明显异常;颈部未见肿大淋巴结。无步行障碍及锥体束征。

辅助检查:鼻窦 CT(图 2),蝶窦内软组织密度影填充,左侧蝶窦外侧壁、枕骨斜坡局部骨质吸收、破坏,诊断蝶窦占位,周围骨质破坏,考虑恶性可能性大。行头颈 CTA 通过 Mimics 软件对病变及颈内动脉空间位置关系进行三维重建(图 3),提示肿物与双侧海绵窦段颈内动脉关系密切,但并未完全包绕颈内动脉。颅底增强 MRI(图 4A):蝶窦内混杂信号影,病变周围强化,病变中心无明显强化,蝶窦窦壁骨质受压变薄,连续性中断。

与神经外科、眼科及影像科多学科联合会诊,决定先切除肿物,明确肿物性质。9 月 20 日行鼻内镜下双侧蝶窦开放、蝶窦颅底肿物切除术:定位双侧蝶窦自然开口,去除鼻中隔后端,暴露蝶窦前壁,经左侧蝶窦自然开口开放,暴露出窦内一表面光滑的淡粉色肿物,充满窦腔(图 5A)。细针于肿物下极穿刺抽吸为负压,无明显出血,钳取肿物送冰冻病理检查,提示肿瘤性病变但未见恶变。进一步扩大去除左侧蝶窦前壁骨质,去除蝶窦内剩余病变,见蝶窦后壁仍有极薄骨质与颅内相隔,未见明确脑脊液漏出。去除蝶窦中隔,扩大开放右侧蝶窦,见其内病变与左侧相似,彻底清理。术后石蜡病理结果为脊索瘤(图 6),免疫组化 CK 混(+),S-100(+),

\* 基金项目:国家自然科学基金(61977063)

\*\* 通讯作者, E-mail: prlizhu@hotmail.com

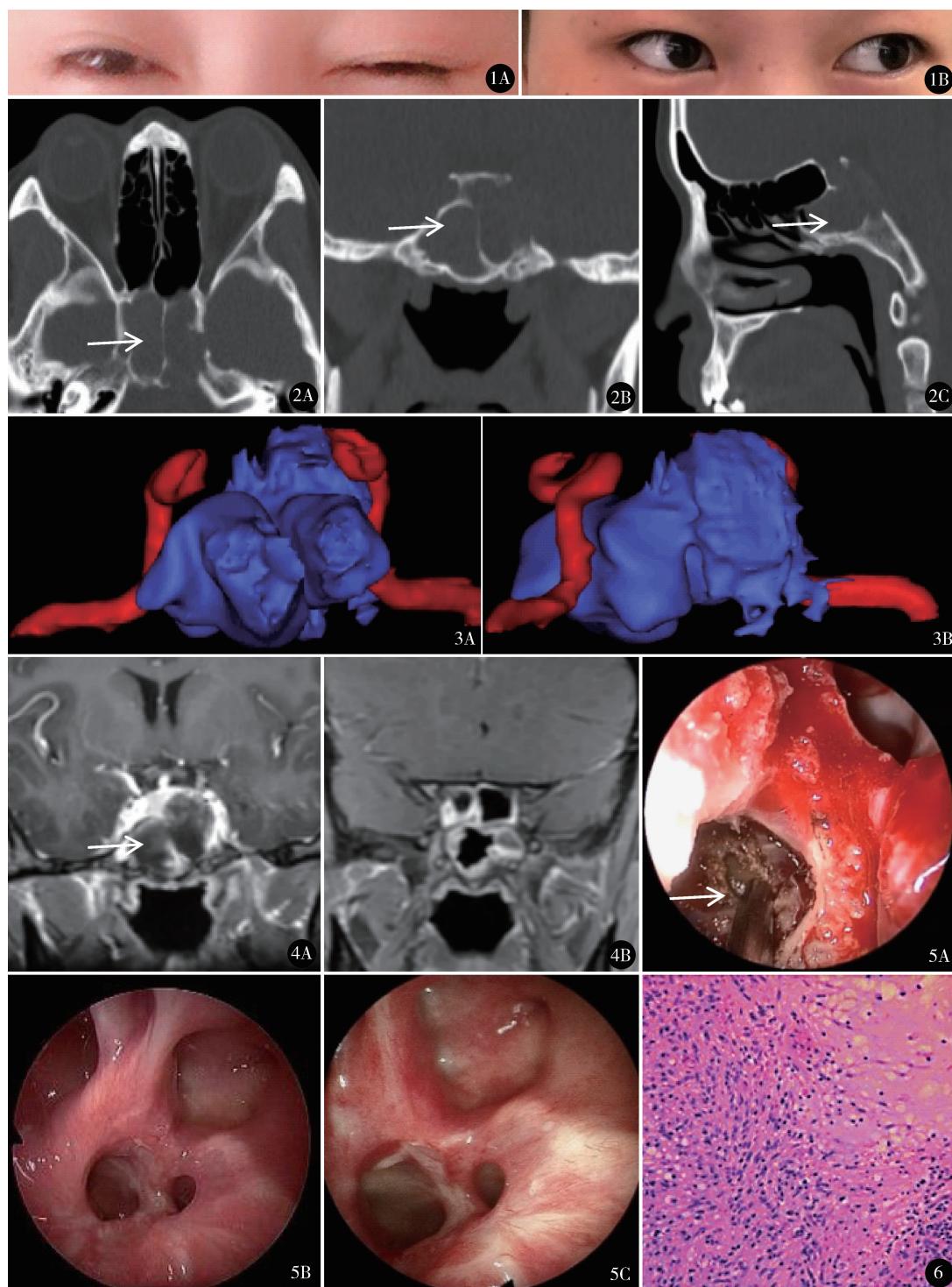


图1 眼部体格检查:A.入院时左侧上睑下垂,左眼各向运动受限;B.术后1周上睑下垂消失,眼球各向运动受限明显缓解 图2 鼻窦CT平扫(A.轴位,B.冠状位,C.矢状位):软组织密度影病变(箭头)充满整个蝶窦腔,左侧海绵窦可疑侵犯,颅底骨质不连续,骨质受压吸收变薄,左侧为著,枕骨斜坡骨质破坏 图3 通过Mimics软件对CTA重建(红色为双侧颈内动脉,紫色为病变组织,A为后面观,B为右前面观),提示病变与双侧颈内动脉关系密切,但并未包绕颈内动脉 图4 颅底增强MRI(冠状位):A.术前,蝶窦内混杂信号影(箭头),病变周围强化,内部区无明显强化,蝶窦窦壁骨质受压变薄,连续性中断;B.术后1个月,术区仅有黏膜水肿,未见病变残留 图5 鼻内镜图像:A.术中,蝶窦内见一表面光滑的淡粉色实性肿物(箭头),充满窦腔,表面覆以包膜;B.术后1个月,术腔黏膜稍肿,无异常分泌物及新生物;C.术后6个月,上皮化良好,未见肿瘤复发 图6 石蜡病理(HE染色  $\times 100$ )提示脊索瘤,伴出血坏死

Brachyury(部分+), Ki-67(个别+), SMA(-), CD34(-)。术后 1 周左眼上睑下垂消失, 眼球向上、内、下转无受限(图 1B), 术后无脑脊液鼻漏、发热、头痛等并发症。术后 1 个月复查眼位图、鼻窦增强 MRI(图 4B)及鼻内镜检查(图 5B), 提示术后恢复良好, 双侧眼球运动完全正常, 无肿瘤复发。根据多学科联合会诊意见, 11 月 26 日(术后 2 个月)起于肿瘤放疗科辅助放疗 30 次, 共 60 Gy。术后 6 个月复查鼻内镜(图 5C): 术腔上皮化良好, 无肿瘤复发。末次随访 2021 年 1 月 20 日(术后 2 年 4 个月)行鼻窦增强 MRI 检查, 未见肿瘤复发。

## 2 讨论

斜坡脊索瘤一般生长缓慢, 恶性程度不高, 很少发生转移, 但因肿瘤常与颅底神经及大血管等关系密切而难以完全切除, 因此局部复发率高, 预后较差。临床表现因部位及大小不同而异。颅底脊索瘤常生长于斜坡, 最常见临床表现为头痛, 伴随出现脑神经功能障碍, 如复视、上睑下垂等, 其他罕见表现包括鼻出血和颅内出血<sup>[1]</sup>, 甚至脑脊液鼻漏<sup>[3]</sup>, 临床上易与侵袭性真菌性鼻窦炎、垂体瘤、软骨肉瘤、鼻咽癌侵犯海绵窦等混淆。

本例为青年女性, 病程半年, 以不明原因的头痛为首发症状, 逐渐加重, 伴随出现间断鼻出血、上睑下垂、复视等症状, 营养神经止痛治疗无改善。首先应考虑侵袭性真菌性鼻窦炎可能, 但无免疫功能低下或缺陷病史, 故该诊断可能性不大, 鼻窦 CT 提示蝶窦内病变为不均匀软组织密度影, 而真菌性鼻窦炎鼻窦 CT 为不均匀混杂高密度影表现。其次, 根据肿物的生长位置及影像学特点, 应考虑侵袭性垂体瘤的可能性, 可向下生长累及斜坡区, 其生长形态与脊索瘤相似, 但垂体瘤在增强 MRI 中表现为显著强化<sup>[4]</sup>, 本例与之不同。软骨肉瘤在影像学及病理上与斜坡脊索瘤较难鉴别, 软骨肉瘤中心常位于斜坡外侧岩枕裂, 颅底骨质破坏明显, 瘤内钙化明显, 在 CT 上可有“逗号样”钙化, 且 MRI 增强扫描可见明显强化, 本例与之不同。鼻咽癌常向上浸润生长破坏颅底骨质、血管及神经, 引起出血、复视、头痛等症状, 本例鼻内镜及影像学检查均未见鼻咽部肿块; 鼻咽癌增强 MRI 明显强化, 而该患者的病变周围强化, 内部区无明显强化, 因此暂时将鼻咽癌侵犯海绵

窦的诊断除外。当然, 病理检查及免疫组化结果才是诊断的金标准。

对于发生于斜坡的脊索瘤, 因其病变位置的特殊性, 在治疗过程中着重强调神经功能的保护, 目前公认的治疗方案是尽可能完全切除肿瘤联合术后辅助放疗<sup>[2,5]</sup>。在手术方式的选择方面, meta 分析<sup>[6]</sup>结果显示, 传统的显微镜手术复发率为 31.8% (95% CI: 14 ~ 52.8), 经鼻内镜手术为 19.4% (95% CI: 5.4 ~ 39.2), 脑脊液鼻漏的发生率无明显差异。本例采用经鼻内镜切除肿瘤的微创术式, 术后 2 个月开始辅助放疗, 共 60 Gy, 与推荐方案一致。

术前影像三维重建, 对于颅底肿瘤的手术规划具有重要的提示作用<sup>[7]</sup>。我们采用 Mimics 软件进行肿瘤与双侧颈内动脉关系的三维重建, 进行手术方案规划。本例肿瘤与海绵窦段颈内动脉关系密切, 但通过三维重建可以清晰地看到肿瘤并未对颈内动脉形成 360°包绕, 因此术中无需将颈内动脉进行移位。

综上, 斜坡脊索瘤为罕见的低度恶性骨肿瘤, 早期发现行手术切除可有效改善神经功能, 并应进行术后辅助放疗以减少复发。

## 参考文献

- 1 Walcott BP, Nahed BV, Mohyeldin A, et al. Chordoma: current concepts, management, and future directions. *Lancet Oncol*, 2012, 13(2): e69 - e76.
- 2 Carl HS, Paul AG. Current opinion in otolaryngology and head and neck surgery: clival chordoma and its management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2020, 28: 118 - 121.
- 3 Andijani M, Jamjoom A, Torgersen A, et al. An unusual presentation of clival chordoma: a case report and review of the literature. *Br J Neurosurg*, 2020, 34(5): 549 - 551.
- 4 张振光, 段楚玮, 张洪, 等. 斜坡脊索瘤的 CT 和 MRI 表现. *临床放射学杂志*, 2020, 39(4): 654 - 658.
- 5 杨强, 李强, 潘亚文, 等. 鼻内镜下经鼻蝶斜坡脊索瘤的手术治疗. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2016, 22(3): 216 - 219.
- 6 Cannizzaro D, Tropeano MP, Milani D, et al. Microsurgical versus endoscopic trans-sphenoidal approaches for clivus chordoma: a pooled and meta-analysis. *Neurosurg Rev*, 2021, 44(3): 1217 - 1225.
- 7 徐远志, 薛亚军, 林绍坚, 等. 多模态影像融合技术在神经内镜经鼻手术治疗前颅底肿瘤中的应用. *中华神经外科杂志*, 2020, 36(1): 17 - 20.

(收稿日期: 2021 - 08 - 22)

(修回日期: 2021 - 12 - 02)

(责任编辑: 王惠群)