

· 临床研究 ·

原发性蝶窦颅咽管瘤 2 例 报道及文献复习

赵 恺¹, 陈劲草¹, 欧一博¹, 张庭保², 黄 涛¹, 熊忠伟¹, 嘉志雄¹

(1. 华中科技大学同济医学院附属同济医院 神经外科, 湖北 武汉 430030; 2. 湖北省中山医院 神经外科, 湖北 武汉 430033)

摘要: **目的** 探讨原发性蝶窦颅咽管瘤的临床特点, 以提高诊断水平。**方法** 回顾性分析 2 例原发性蝶窦颅咽管瘤患者的临床资料并结合文献复习。**结果** 2 例患者因头痛、眼眶疼痛就诊, MRI 显示蝶窦内囊性占位, 增强未见强化; 术中肿瘤呈囊性, 囊内为棕黄色黏稠液体, 其中 1 例内可见胆固醇结晶。术后随访症状缓解, 未见肿瘤复发。**结论** 原发性蝶窦颅咽管瘤极为少见, 考虑来源于胚胎期 Rathke's 囊移行过程中残留的颅咽管组织细胞成份, 诊断上需与蝶窦内常见囊性病变相鉴别, 病检是唯一确诊手段, 首选手术治疗。

关键词: 颅咽管瘤; 蝶窦; 鼻窦肿瘤

中图分类号: R739.62

文献标识码: A

文章编号: 1007-1520(2012)05-0358-03

Primary sphenoid sinus craniopharyngioma (A report of 2 cases and literature review)

ZHAO Kai, CHEN Jin-cao, OU Yi-bo, et al.

(Department of Neurosurgery, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, China)

Abstract: **Objective** To explore the clinical features of primary sphenoid sinus craniopharyngioma to improve the diagnose level and give the evidence for embryonic origin theory of tumorigenesis. **Methods** Clinical data 2 cases with primary sphenoid sinus craniopharyngioma was analyzed retrospectively, and relevant literature was reviewed. **Results** Of the 2 cases, the tumors were found occasionally with the symptoms of headache or orbital pain. The tumor arose from sphenoid sinus, formed a cyst, presenting no homogeneous enhancement after contrast administration in MRI. Intraoperative detection showed the cyst contained yellow viscous liquid in both cases, and with cholesterol crystal in one. The symptoms relieved in both cases, no tumor recurred by 6 months follow-up postoperatively. **Conclusion** Primary sphenoid sinus craniopharyngiomas has been rarely reported in literature. It may originated in the residual cells of the cranial pharyngeal canal during the migration of Rathke's pouch in embryonic period. This tumor must be differentiated from chronic sphenoid sinusitis and mucocele cyst. Pathological examination is the only way to confirm the diagnose of craniopharyngiomas. Complete surgical resection is the preferred method for the treatment of this tumor.

Key words: Craniopharyngioma; Sphenoid sinus; Nasopharyngeal neoplasm

颅咽管瘤是颅内较常见的肿瘤, 约占颅内肿瘤的 2% ~ 4%, 占儿童颅内肿瘤的 6% ~

9%。颅咽管瘤好发于鞍上, 其次好发于鞍内。到目前为止, 国内外已有不少关于蝶鞍区以外部位颅咽管瘤的报道, 如小脑脑桥角^[1]、颞侧硬脑膜外^[2]、中颅窝底^[3]、鼻窦鼻咽部^[4]等, 但

作者简介: 赵 恺, 男, 主治医师。
通讯作者: 陈劲草, Email: chenjincao@hotmail.com.

是单纯蝶窦颅咽管瘤的报道少见,本文结合文献,将神经外科收治的 2 例颅外颅咽管瘤病例资料报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

病例 1,男,26 岁,因右眼眶疼痛半月余入院,起病初,患者无头痛及视物模糊等症状,视力视野正常,以眩晕症治疗半个月未见明显改善。MRI 检查提示蝶窦囊性占位性病变,T1WI 低信号,T2WI 高信号,增强扫描未见明显强化,垂体形态饱满(图 1,2)。入院后完善相关检查,垂体内分泌激素均正常。

病例 2,女,39 岁,因间歇头痛 6 年,加重 3 个月入院,患者间歇出现头痛,偶伴头昏,不伴恶心呕吐,视物模糊,2004 年曾于当地医院就诊,行 MRI 检查提示单纯蝶窦内占位,行鼻窦活检术,术后病检提示慢性蝶窦炎,经抗生素治疗后症状好转出院,后又间歇发生头痛,给予抗生素治疗可好转,3 个月前患者症状加重,行头颅 MRI 检查提示蝶窦内囊性占位性病变,T1WI 等信号,T2WI 高信号,增强未见明显

强化,入院行垂体内分泌激素检查正常。

1.2 治疗方法

2 例患者均经单鼻孔蝶窦内肿瘤切除术,术中可见蝶窦部分骨质破坏,肿瘤呈囊性,充满蝶窦,囊液呈棕黄色,其中 1 例内含结晶物,全切肿瘤,探查鞍底骨质正常无破坏。

2 结果

术后肉眼见为一囊性结节,直径约 2 cm,行病理学检查,切面可见囊内直径 0.8 cm 的结节。低倍镜下可见切片主要为纤维结缔组织,内可见大量的胆固醇结晶,其间可见散在炎症细胞浸润,囊壁表面被覆单层上皮。高倍镜下可见除了胆固醇结晶裂隙外,亦可见散在的吞噬脂质的泡沫细胞,浸润的炎症细胞主要为淋巴细胞,被覆的上皮为单层纤毛柱状上皮,未见典型的造釉细胞瘤型细胞和鳞状上皮细胞。结合肉眼和镜下表现提示颅咽管瘤(图 3)。

经手术治疗后患者头痛,眼眶疼痛症状均明显缓解,术后未行放疗,常规随访 6 个月,患者无不适症状,未见肿瘤复发。

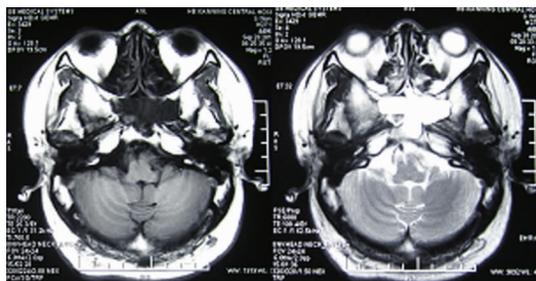


图 1



图 2

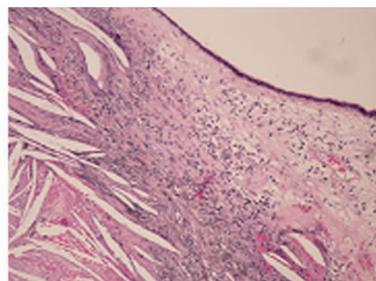


图 3

图 1 MRI 平扫提示肿瘤位于蝶窦内,T1WI 低信号,T2WI 高信号 图 2 矢状位 MRI 增强扫描见蝶窦内囊性占位性病变,囊壁无明显强化,蝶鞍区垂体形态饱满,未见异常信号 图 3 病检示囊壁表面被覆单层上皮组织,内可见胆固醇结晶(HE × 100)

3 讨论

颅咽管瘤是颅内常见的良性肿瘤,瘤体多位于鞍区,按照与鞍隔的关系可分为鞍内、鞍上和脑室内。单纯鼻窦原发颅咽管瘤罕见。Arndt 等^[5]曾报道 1 例 15 岁女性患者,因鼻塞头痛检查发现蝶窦、筛窦占位性病变,经鼻蝶

窦行全切肿瘤术,术后病检提示颅咽管瘤。王旭等^[6]报道 1 例额窦,筛窦颅咽管瘤,主诉眉弓包块伴疼痛,术中见肿瘤呈囊性,囊壁深褐色,囊内为黄绿色含胆固醇结晶囊液。Nourbakhsh^[7]报道 1 例单纯蝶窦颅咽管瘤患者,先于耳鼻咽喉科行活检提示颅咽管瘤可能,后转入神经外科经鼻蝶手术全切肿瘤。

蝶窦内颅咽管瘤具有起病缓慢、临床症状

隐匿的特点,容易被误诊和漏诊。临床症状多表现为头痛,眼眶疼痛等非特异性表现,肿瘤可破坏骨质,向上侵犯鞍内、鞍上,向下累及鼻咽部等部位,引起相应的临床症状,如累及鞍内、鞍上,可出现视力视野改变,垂体内分泌激素异常的相应表现。侵犯鼻腔鼻窦可有嗅觉减退、鼻腔阻塞,合并感染可使原有症状加重,流脓涕等症状。蝶窦内颅咽管瘤在影像学上无特殊表现,一般为囊性占位性病变,增强囊壁可轻度强化。CT检查可发现蝶窦内有占位性病变,明确肿瘤是否破坏骨质。若囊内钙化应高度怀疑颅咽管瘤可能,但特异性和灵敏性都不高。MRI对软组织有较高的分辨率,但MRI信号高低主要取决于所含脂类、蛋白的含量,对鉴别不同囊性病变意义不大^[8]。因此手术切除后的病理学检查是唯一的确诊手段。颅咽管瘤光镜下瘤体可见到肿瘤呈囊/实性混合的上皮分化,囊壁由柱状上皮构成栅栏样基底包绕疏松星网状区域和致密鳞状细胞形成的致密螺层结构组成,其中可见到具有特征性的角蛋白小结,囊内可见到纤维化、钙化、陈旧性出血和胆固醇沉积等退化性改变^[9]。上皮组织内最内层的鳞状细胞可表达角蛋白抗体阳性,也可能表现为上皮细胞膜抗原阳性,拟鉴别脑膜瘤。

蝶窦内颅咽管瘤由于临床症状隐匿,MRI检查无特殊表现,故确诊需病理检查。

笔者认为对于单纯蝶窦内颅咽管瘤行活检术,可能因取材不当、过少等漏诊和误诊,因此一旦影像学发现病变,应尽可能行手术全切,不但可以更加准确提供病理诊断,也能提高各种可能病变的治疗效果。本文中第2例首诊行蝶窦活检术患者,未能明确颅咽管瘤的诊断,误诊为慢性蝶窦炎,保守治疗多年未愈。

针对颅咽管瘤起源的研究目前仍存在争议,主要观点包括胚胎起源学说和组织化生学说。本文中2例患者的临床资料证实肿瘤起源于蝶窦内组织,考虑肿瘤可能来源于胚胎期Rathke's囊移行过程中残留的颅咽管组织细

胞成份^[10],进一步为颅咽管瘤的胚胎起源学说提供了证据。

颅咽管瘤其组织上呈良性表现,但是由于其位置深,常与周围重要血管和神经结构相邻,难以手术全切,因此治疗效果常不尽如意。对部分全切患者,术后辅助放疗可以降低术后肿瘤的复发率^[11]。

参考文献:

- [1] Powers CJ, New KC, McLendon RE, et al. Cerebellopontine angle craniopharyngioma: case report and literature review [J]. *Pediatr Neurosurg*, 2007, 43(2): 158 - 163.
- [2] Banczerowski P, Balint K, Sipos L. Temporal extradural ectopic craniopharyngioma [J]. Case report. *J Neurosurg*, 2007, 107(1): 178 - 180.
- [3] Benitez WI, Sartor KJ, Angtuaco EJ. Craniopharyngioma presenting as a nasopharyngeal mass: CT and MR findings [J]. *J Comput Assist Tomogr*, 1988, 12(6): 1068 - 1072.
- [4] 吕威,张连山,倪道凤,等. 蝶鞍区颅咽管瘤侵犯鼻窦鼻咽部2例报告(附文献复习)[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2003(5): 27 - 29.
- [5] Arndt S, Wiech T, Mader I, et al. Entire infrasellar craniopharyngioma simulating clival chordoma [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2007, 137(6): 981 - 983.
- [6] 王旭. 异位额窦、筛窦颅咽管瘤1例[J]. *中国误诊学杂志*, 2006, 6(17): 3474.
- [7] Nourbakhsh A, Brown B, Vannemreddy P, et al. Extracranial infrasellar ectopic craniopharyngioma: a case report and review of the literature [J]. *Skull Base*, 2010, 20(6): 475 - 480.
- [8] 戴慧,李建军,漆剑频,等. 颅咽管瘤的MRI表现及病理分析[J]. *放射学实践*, 2010(4): 389 - 392.
- [9] Karavitaki N, Wass J, Henderson SJ, et al. A case of post-traumatic isolated ACTH deficiency with spontaneous recovery 9 months after the event [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2006, 77(2): 276 - 277.
- [10] Nozza P, Gambini C. Paediatric craniopharyngioma: a pathological review [J]. *J Pediatr Endocrinol Metab*, 2006, 19(Suppl 1): 295 - 298.
- [11] Duff J, Meyer FB, Ilstrup DM, et al. Long-term outcomes for surgically resected craniopharyngiomas [J]. *Neurosurgery*, 2000, 46(2): 291 - 302, 302 - 305.

(修回日期:2012-06-19)