

《请您诊断》病例 140 答案:跨右侧中后颅窝软骨瘤一例

高珍, 赵玉婵, 班然然, 全冠民, 袁涛

【关键词】 颅内肿瘤; 软骨瘤; 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R739.41; R814.42; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)09-1058-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.09.027

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,42岁。无明显诱因出现听力下降及口角歪斜5年、加重1周,伴右眼闭目不能。1年前行右乳腺纤维瘤切除术。查体:血压111/71 mmHg,神清语利,双侧瞳孔正大等圆,直径约3.0 mm,对光反射灵敏;双侧 Babinski 征(-),双侧 Chaddock 征(-);脑膜刺激征:颈抵抗(-), Kernig 征(-);四肢肌张力及肌力正常,膝腱反射正常。实验室检查:淋巴细胞百分比略偏低(19.2%),血小板压积略偏高(0.33%),乳酸脱氢酶略偏低(107 U/L),淀粉酶略偏低(29 U/L),总蛋白略偏低(63.9 g/L)。其他实验室检查及胸部 X 线片未见异常。

CT 检查: CT 平扫示跨右侧中后颅窝肿物(图 1),大小约 5.0 cm × 2.6 cm,密度不均,CT 值 18 ~ 49 HU;右侧颞骨岩部大部骨质破坏,累及枕骨斜坡、颈静脉孔、外耳道内口及鼓室内壁,呈溶骨性骨质破坏;肿物部分突入鼓室内,内耳结构完整,颈动脉管后壁缺如(图 2)。MRI 检查:肿物大小约 5.0 cm × 2.7 cm × 2.8 cm, T₁WI 以低信号为主(图 3),后上方见斑片状高信号,脂肪抑制 T₁WI 未见信号减低(图 4);肿块 T₂WI 以高信号为主;FLAIR 上大部分呈高信号,后部呈不规则低信号(图 5);右侧颞骨岩部、邻近枕骨斜坡大部骨质吸收;相邻右侧小脑半球可见片状 T₁WI 低信号、T₂WI 高信号及 FLAIR 高信号(图 4,5);右侧桥小脑角池扩大,第四脑室变形,邻近脑桥、右侧小脑半球受压,脑桥稍向右侧旋转(图 3~5)。增强扫描上述肿物呈明显不均匀强化,大部分边界较清晰,邻近脑膜略增厚且强化(图 6)。颅脑动脉 MRA:右侧小脑下前动脉受压后移,右侧颈内动脉远端稍变窄。影像学诊断:右侧桥小脑角区良性肿瘤,倾向于神经源性肿瘤。

手术及病理: 右侧桥小脑角区肿瘤边界清楚,质韧,部分钙化,包膜完整,血供丰富。沿肿瘤包膜分块全切肿瘤。镜下所见:(右侧桥小脑角区)梭形细胞粘

液样背景下,可见软骨及少许骨组织,伴出血及纤维组织增生(图 7)。免疫组化结果:CD117(-),CD31(散在+),CD34(血管+),CKpan(-),EMA(-),GFAP(-),PR(-),S-100(-),SAM(+),Vimentin(+),Ki-67(热区+30%)。病理学诊断:颅内软骨瘤。

讨论 软骨瘤是起源于成熟透明软骨组织的良性肿瘤,好发于手足长管状骨^[1],发生于颅内者罕见,仅约占所有颅内肿瘤的 0.2%~0.3%^[2]。软骨瘤发生于颅内者,常见于颅底,鼻窦、脉络膜及硬脑膜者少见^[3],本例桥小脑角区软骨瘤可能起源于颅底软骨组织。文献关于桥小脑角区并跨中后颅窝软骨瘤均为个案报道^[2,4-7]。2016 年 WHO 神经系统肿瘤分类将颅内软骨瘤归入脑脊膜肿瘤(间质,非脑膜上皮性肿瘤)。颅内软骨瘤起源尚不清楚,有学者认为来自胚胎时期残留的软骨细胞,与炎症和创伤有关^[8]。颅内软骨瘤发病年龄从 15 个月至 60 岁均有报道,高峰年龄为 30 岁,女性稍多^[2],可伴发 Ollier's 多发内生软骨瘤病或 Maffucci's 综合征^[3]。颅内软骨瘤临床表现无特异性,因发病部位、大小不同而异,常表现为头痛、癫痫、眼球突出、视神经乳头水肿及精神状态改变等^[9]。本例患者主要症状为听力下降、口嘴歪斜及闭目不全,可能与肿瘤突入外耳道及骨质破坏累及三叉神经有关。本病的最佳治疗方式是完全切除,因患者预后较好,目前不推荐放射治疗,放射治疗可能增加恶变风险^[3,10,11]。

影像学检查可为临床提供肿瘤的位置、范围及与邻近结构的关系等有价值的信息。桥小脑角区软骨瘤 CT 表现为等密度影,60%~90%的瘤内可见边界清楚的钙化,病变周围一般无水肿,提示肿瘤生长缓慢。可伴邻近骨质破坏或骨质增生,增强扫描病变不强化或呈轻至中度环状强化,可能为瘤内血液流动相对缓慢所致^[1,2]。本例患者头颅 CT 扫描示肿物呈等低密度且伴有钙化,无瘤周水肿,侵犯周围颅底骨质,与文献报道基本一致,但未见骨质增生。由于肿物位于中后颅窝, MRI 不受致密骨质的影响,对病变显示更为清楚。颅内软骨瘤 MRI 表现为 T₁WI 低信号, T₂WI 低信号、高信号或混杂信号;病灶内钙化成份在 T₁WI、T₂WI 上均表现为低信号;部分病灶内可发生囊变,其囊性成份表现为 T₁WI 低信号、T₂WI 高信

作者单位:050000 石家庄,河北医科大学第二医院影像科

作者简介:高珍(1994-),女,河北人,硕士研究生,主要从事神经与胸部影像诊断工作。

通讯作者:袁涛, E-mail:420490790@qq.com

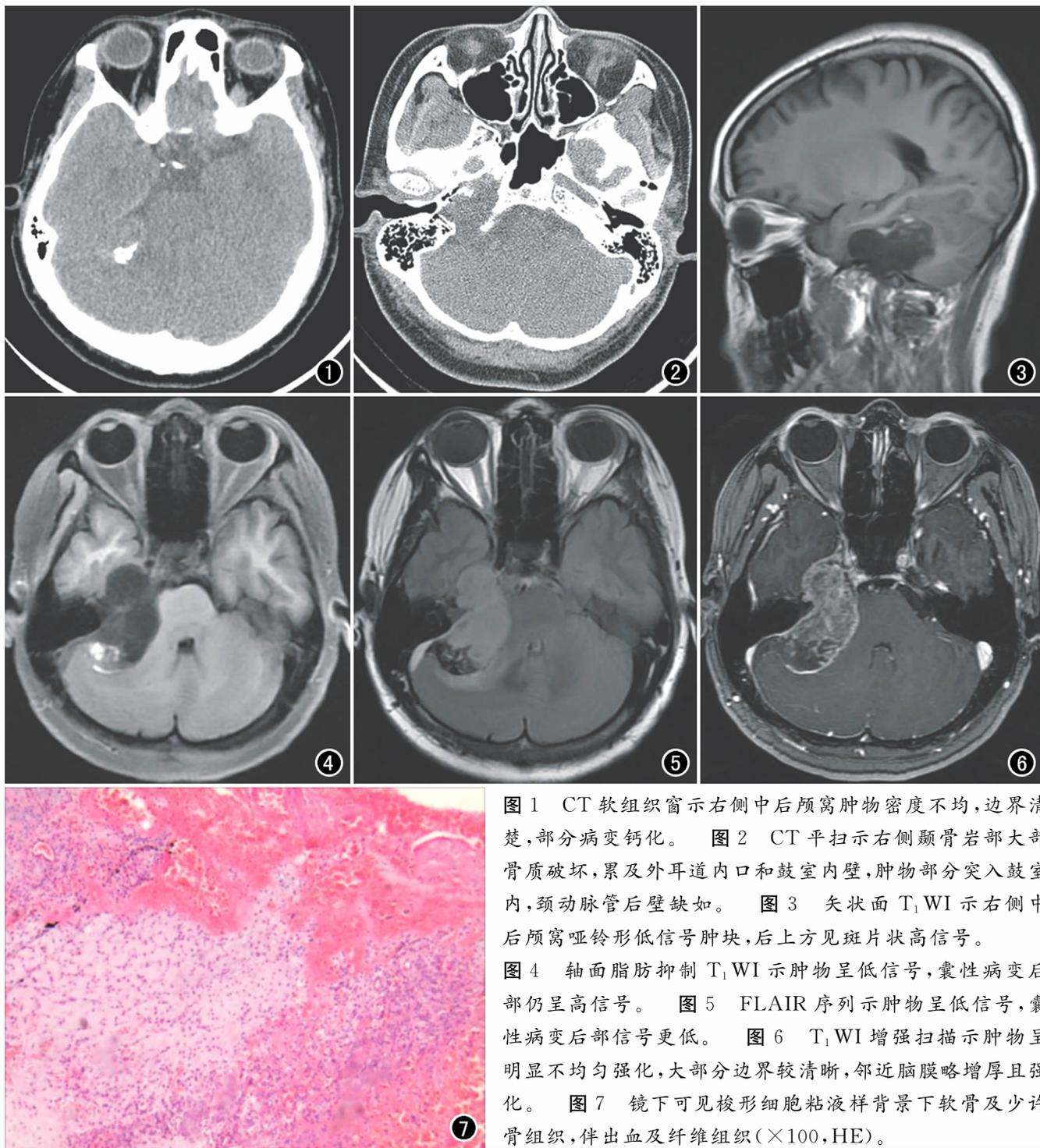


图1 CT软组织窗示右侧中后颅窝肿物密度不均,边界清楚,部分病变钙化。图2 CT平扫示右侧颞骨岩部大部骨质破坏,累及外耳道内口和鼓室内壁,肿物部分突入鼓室内,颈动脉管后壁缺如。图3 矢状面 T_1 WI示右侧中后颅窝哑铃形低信号肿块,后上方见斑片状高信号。图4 轴面脂肪抑制 T_1 WI示肿物呈低信号,囊性病变后部仍呈高信号。图5 FLAIR序列示肿物呈低信号,囊性病变后部信号更低。图6 T_1 WI增强扫描示肿物呈明显不均匀强化,大部分边界较清晰,邻近脑膜略增厚且强化。图7 镜下可见梭形细胞粘液样背景下软骨及少许骨组织,伴出血及纤维组织($\times 100$, HE)。

号,类似于水;肿瘤在增强 T_1 WI上表现为延迟强化或轻微环状强化^[1,2,3,12]。本例病变囊性部分呈 T_1 WI低信号、 T_2 WI高信号、FLAIR高信号,与文献报道基本一致,但增强扫描呈不均匀明显强化,与文献报道不同,可能与颅内软骨瘤血供丰富有关。囊性病变后部表现为 T_1 WI高信号、 T_2 WI低信号、FLAIR低信号,提示与瘤内出血(未破裂的红细胞内正铁血红蛋白)及钙化有关。

桥小脑角区软骨瘤诊断的金标准是病理学检查,镜下主要表现为成熟的透明软骨组织;但病理学确诊

需要免疫组织化学的支持,其中弥漫性S-100阳性、Ki-67(恶性肿瘤标记物)对诊断有帮助^[13],本例S-100阴性,Ki-67热区30%阳性,与文献报道基本一致。有文献报道颅内软骨瘤可存在基因突变,包括异柠檬酸脱氢酶(IDH)1和IDH2突变^[14]。

桥小脑角区软骨瘤主要与以下疾病相鉴别,尤其是跨颅窝生长的肿瘤:①听神经瘤。肿瘤多位于内听道口,伴有内听道扩大;CT多表现为等/低密度,增强扫描明显强化。②脑膜瘤。CT多表现为等/稍高均质密度,与岩锥或小脑幕间有宽基底连接,且常伴骨质

增生硬化;MRI增强扫描可见脑膜尾征^[15]。③三叉神经鞘瘤。多见于青壮年,男性稍多;多沿三叉神经走行向前达鞍旁,呈哑铃状跨中后颅窝;增强扫描肿瘤呈均质显著强化。④表皮样囊肿。多见于男性,形态不规则,具有“见缝就钻”的特点,肿瘤DWI呈高信号^[16]。⑤转移瘤。多见于50岁以上的老年人,有原发肿瘤病史,瘤周水肿明显。

综上所述,桥小脑角区软骨瘤罕见,影像学检查显示伴有钙化,边界清楚的脑外肿块,无瘤周水肿,增强扫描不强化或稍强化时,应考虑本病可能。CT显示肿瘤钙化及骨质破坏效果较好,MRI则有利于显示病变范围,且无骨骼所致的伪影。

参考文献:

- [1] Atalay FO, Ozgun G, Tolunay S, et al. Intracranial extra-axial chondroma; a case report[J]. J Nippon Med Sch, 2014, 81(1): 35-39.
- [2] Duan F, Qiu S, Jiang JW, et al. Characteristic CT and MRI findings of intracranial chondroma[J]. Acta Radiol, 2012, 53(10): 1146-1154.
- [3] Reinshagen C, Redjal N, Sajed DP, et al. Intracranial dural based chondroma[J]. J Clin Neurosci, 2016, 25(1): 161-163.
- [4] Mu LS, Wang JM, Zhang LW, et al. An intracranial chondroma with intratumoral and subarachnoidal hemorrhage[J]. Neurology India, 2011, 59(2): 310-313.
- [5] Heo JY, Cho SJ. A case of Giant skull base chondroma[J]. Brain Tumor Res Treat, 2014, 2(2): 92-95.
- [6] 兰静, 江普查, 曹长军, 等. 颅内软骨瘤 1 例[J]. 中华临床神经外科杂志, 2017, 22(8): 604-605.
- [7] 段美红, 邱士军, 姜建威, 等. 颅内软骨瘤的 CT 和 MRI 表现与病理对照[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31(4): 492-496.
- [8] Živković N, Berisavac I, Marković M, et al. Falx chondroma with hyperostosis of the skull; a case report[J]. Srp Arh Celok Lek, 2014, 142(7-8): 464-467.
- [9] Sullivan JC, Goldsmith J, Rojas R, et al. Intracranial dural parafalcine chondroma: case report and systematic review of the literature[J]. World Neurosurg, 2019, 122(1): 1-7.
- [10] Erdogan S, Zorludemir S, Erman T, et al. Chondromas of the falx cerebri and dural convexity: report of two cases and review of the literature[J]. J Neurooncol, 2006, 80(1): 21-25.
- [11] Awan LM, Niaz A, Amin K, et al. Chondroma of cerebral falx: a rare intracranial diagnosis[J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2015, 25(10): 771-773.

- [12] Connolly ID, Johnson E, Lummus S, et al. Massive intradural chondroma masquerading as lower body parkinsonism[J]. Cureus, 2018, 10(1): e2099.
- [13] Puvitha RD, Ibrahim S, Dhanabalan RT. Intracranial chondroma: a retrospective cross sectional analysis of this rare tumor in tertiary hospital, coimbatore[J]. Ann Appl Bio, 2015, 2(4): 87-93.
- [14] Miyazaki M, Yashiro K, Tanino M, et al. Chondroma arising from the spinal dura mater at the thoracic level: A case report with molecular analysis[J]. Pathol Res Pract, 2016, 212(9): 838-841.
- [15] 陆雪芳, 张倩, 查云飞. 《请您诊断》病例 118 答案: 颅底软骨肉瘤[J]. 放射学实践, 2017, 32(1): 98-99.
- [16] 宣浩波, 金中高, 祝跃明. 颅骨表皮样囊肿的 MRI 诊断[J]. 放射学实践, 2010, 25(2): 143-145.

(收稿日期: 2019-01-14 修回日期: 2019-02-15)

专家点评

原发于颅内的软骨瘤非常罕见,其发病率不足所有原发颅内肿瘤的1%。本文报道了一例42岁女性位于右侧桥小脑区并跨越中后颅窝生长的颅内软骨瘤,患者有长达5年的面听神经慢性损伤表现,最终经手术病理证实。

孤立性的颅内软骨瘤通常位于颅底,或位于副鼻窦内向颅腔延伸,其绝大多数为硬膜外肿瘤,关于其起源目前仍存在争议,大多数学者认为其发生于颅底的透明软骨结合处,其次可能与脑膜成纤维细胞软骨化生有关。

颅内软骨瘤与全身其他部位的软骨瘤相似,但其形态更不规则。CT上颅内软骨瘤境界清楚,伴有广泛钙化或边缘钙化具有一定特征性,可见于60%以上的病例,钙化形态为不规则、斑状状。50%的病例存在骨质破坏,肿瘤亦可引起邻近颅骨内板骨质增生。MR上肿瘤则表现为T₁WI低信号,T₂WI高低混杂信号。颅内软骨瘤血供不丰富,增强延迟扫描病灶可见强化。

颅内软骨瘤主要需与脑膜瘤、软骨肉瘤、脊索瘤等相鉴别。脑膜瘤在增强早期即表现为明显强化,而软骨瘤通常表现为延迟强化。颅内软骨瘤与软骨肉瘤影像学上难以区分,软骨肉瘤可能更具侵袭性表现。脊索瘤的生长部位相比软骨瘤更多位于中线处。此外,本例肿瘤横跨中后颅窝,故还需与三叉神经鞘瘤鉴别,但三叉神经鞘瘤通常不见钙化、囊变更明显。

当颅内孤立性的硬膜外肿块位于颅底、鞍区和鞍旁区,影像上存在典型的钙化时,需考虑软骨瘤的可能。

(上海交通大学医学院附属仁济医院放射科 刘晓晟,周斌)