

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201602017

· 病案报道 ·

颞骨巨细胞瘤伴发癫痫症状 1 例

臧 健¹, 刘 茜², 姜学钧¹

(1. 中国医科大学附属第一医院耳鼻咽喉科, 辽宁 沈阳 110001; 2. 中国医科大学附属盛京医院全科医学科, 辽宁 沈阳 110004)

中图分类号: R739.91 文献标识码: D 文章编号: 1007-1520(2016)02-0153-02

1 病例报告

患者,女,35岁。左耳听力下降10个月、癫痫10d而入院。10个月前听力下降呈进行性加重并伴有左耳鸣,由于患者处于妊娠期,未经任何诊治,近2个月出现左耳疼痛,近10d癫痫发作2次,入我院神经内科后转入我科。查体:左外耳道后上壁膨隆,外耳道狭窄,仅见缝隙,无红肿、触痛及脓性分泌物,鼓膜窥不见,乳突区及耳周皮肤正常,未见明显突起。右耳未见明显异常,脑神经无受损表现。听力学检查:纯音测试示左耳混合性聋:平均骨导35dB,平均气骨导差50dB。右耳听力正常。CT检查左颞骨岩部、鼓部及乳突部大片骨质破坏,被软组织密度肿块占据,累及鼓室及部分内耳半规管,听小骨显示不清,左颞叶脑组织受压,与软组织肿块分界不清,左外耳道消失呈软组织密度。颞骨MRI(图1、2)平扫及增强:左侧颞骨岩部及乳突部可见类圆形肿块影,边缘呈等T2短T2、稍短T1信号影,中心呈长T2长T1信号影,边界欠清楚,病变大小约3.2cm×4.0cm×3.75cm,增强后呈环形明显强化,左侧乳突内见长T2信号,病灶部分突入颅内压迫邻近颞叶,但与脑组织分界清楚,邻近颅中窝脑膜见线状强化,余脑部形态结构未见异常。全身检查:胸部X片、腹部B超、血常规、尿常规等检查均正常。于全麻下行颞骨肿瘤切除术:耳后切口,取筋膜及肌骨膜瓣,可见肿物突出外耳道外,瘤体呈暗红色,质脆,易出血。切除部分肿物术中病理,回报为巨细胞瘤。术中所见肿物范围:向上与颅中窝硬脑膜相贴,向前达颞弓,后至乳突,下至外耳道下方。

外耳道入口处环形切开,完整切除外耳道及鼓膜,去除锤骨、砧骨及鼓室黏膜,镫骨保留,乳突开放并轮廓化。水平段面神经裸露,与肿物界限不清,保持面神经结构完好并去除肿物。剥离子及刮勺仔细将粘连在硬脑膜表面的肿瘤组织剥离,最后完全切除肿瘤,剖开肿物可见中间液化坏死。术中保持硬脑膜完整,无脑脊液漏,筋膜敷于鼓室,外敷肌骨膜瓣。耳甲腔成型,抗生素油纱填塞外耳道。分层缝合切口,留置引流管一枚,加压包扎,术毕。术后病理示右颞骨巨细胞瘤,镜下所见为短梭型基质细胞密集排列,其间散在多核瘤巨细胞(图3)。病理学分级介于I~II级。患者术后无面瘫等并发症,术后7d拆线并撤出耳道填塞物,定期换药,未放疗。术后恢复良好,再无癫痫发作,随访至今2年,无复发。

2 讨论

骨巨细胞瘤(giant cell tumor of bone, GCTB)是一种起源于破骨细胞、发生于骨髓内的原发性骨肿瘤。好发于长骨的骺端,发生于颞骨的巨细胞瘤(giant cell tumor of temporal bone, GCTTB)比较罕见^[1]。GCTTB的临床表现因肿瘤所在部位及侵犯范围而异,无特异性,早期可无任何症状,随着病情的发展,可出现相应的临床症状,其中以耳痛为最常见,多由肿瘤压迫周围组织或并发炎症所引起,累及内耳、中耳时会表现耳鸣、听力下降及眩晕等症状,面瘫一般是在肿瘤累及到面神经时出现。若病变向外发展可出现耳周局部隆起变形。本例前期症状为听力进行性下降及耳鸣,且听力测试为混合聋,中耳CT显示内耳半规管及听小骨均受累,推测肿瘤早期侵袭中耳及内耳,后期出现疼痛可能与压迫及并发炎症有关。外耳道明显狭窄,提示肿瘤膨胀压迫所

作者简介:臧 健,男,硕士,主治医师。
通信作者:姜学钧,Email:djingxj@163.com

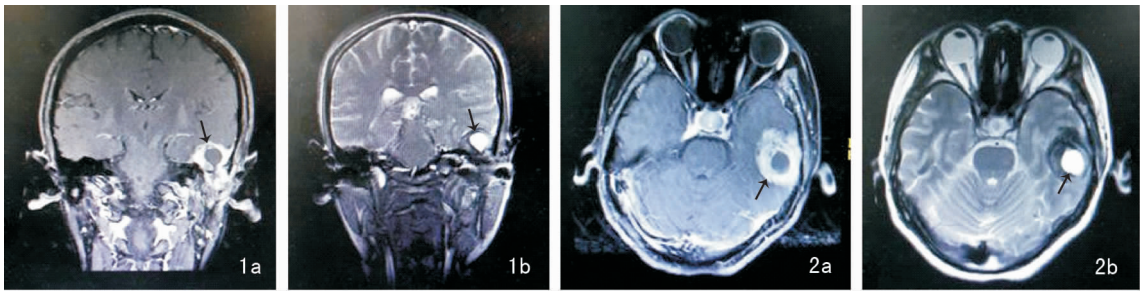


图 1 MRI 冠状位图像(箭头所指为病灶) a:中心呈长 T1 信号影,增强后呈环形明显强化;b:中心呈长 T2,边缘呈等 T2 短 T2 图 2 MRI 水平位图像(箭头所指为病灶) a:中心呈长 T1 信号影,增强后呈环形明显强化;b:中心呈长 T2,边缘呈等 T2 短 T2

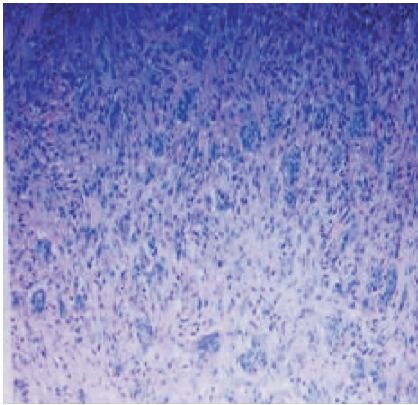


图 3 颞骨巨细胞瘤病理图 (HE ×200)

致。患者后期出现癫痫症状且手术彻底切除肿瘤后癫痫症状消失,考虑为肿瘤压迫并刺激颞叶脑组织所引起。在影像学诊断方面,GCTB 的 CT 特征多表现为软组织密度肿块影,膨胀性生长,常向周围组织侵犯,可见骨质破坏,增强后强化明显。同时病灶内可出现许多高密度骨样间隔,即皂泡样改变,此为骨巨细胞瘤影像学的特征性表现,但颅底骨巨细胞瘤较少出现膨胀及皂泡样改变,因而在影像学易与其他颞骨肿瘤相混淆^[2]。在 MRI 的表现上,多数巨细胞瘤边界清楚,瘤体信号无特征性,T1WI 多数呈均匀的中低信号,T2WI 信号混杂不均匀,正常瘤组织一般呈相对高信号,肿瘤中心陈旧性出血或液化坏死可形成明显高信号的囊变区^[3],本例病灶中心在 T2WI 为长 T2 信号,提示病灶中心为液化坏死的囊性改变,与术中所见相符。增强后病灶周边明显强化,提示肿瘤周边血供丰富。病理学诊断仍是该病诊断的金标准,也是与其他肿瘤的鉴别要点。根据单核基质细胞和多核巨细胞的大小、分化程度、核的形态、分裂像以及巨细胞的数目等,Jaffe 等^[4]将骨巨细胞瘤分为 3 级:Ⅰ级为良性骨巨细胞瘤;Ⅱ级为

中间型骨巨细胞瘤;Ⅲ级为恶性骨巨细胞瘤。GCTTB 的治疗观点不一,但作为一种潜在的恶性肿瘤,手术治疗仍是首选,尽可能的彻底切除肿瘤及周围被侵犯的软组织是最理想的治疗方法,但有时由于肿瘤的位置所限,很难达到彻底切除,因此术后是否放疗争论很多,但笔者认为术后补充放疗,尤其是在无法彻底切除肿瘤或肿瘤的病理学分级较高时是非常必要的治疗手段。因此放疗不仅可以作为在不能手术时的替代治疗,也可以作为手术不彻底时的补充治疗^[5]。本例病理分级为Ⅰ~Ⅱ级之间,分型偏良性且手术切除完整,因此术后未补充放疗,随访至今 2 年无复发。同时本例颞骨巨细胞瘤压迫刺激左侧颞叶脑组织并引起癫痫症状临床尚属罕见,肿物切除后随访至今癫痫未再发作。

参考文献:

- [1] Lee HJ, Lum C. Giant cell tumor of the skull base[J]. J Neuroradiol, 1999, 41(4): 305-307.
- [2] Silvers AR, Som PM, Brandwein M. The role of imaging in the diagnosis of giant cell tumor of the skull base[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 1996, 17(7): 1392-1395.
- [3] Tang JY, Wang CK, Su YC, et al. MRI appearance of giant cell tumor of the lateral skull base: A case report[J]. Journal of Clinical Imaging, 2003, 27(1): 27-30.
- [4] Jaffe HL, Lichtenstein L, Portis PB, et al. Giant cell tumor of bone: Its pathological appearance, grading, supposed variants and treatment[J]. Arch Pathol, 1940, 30: 993-997.
- [5] Caudell JJ, Ballo MT, Zagars GK, et al. Radiotherapy in the management of giant cell tumor of bone[J]. J Radiation Oncology Biol Phys, 2003, 57(1): 158-165.

(收稿日期:2015-08-15)