

DOI:10. 11798/j. issn. 1007 - 1520. 202121226

· 论 著 ·

鼻内镜下鼻窦骨纤维异常增殖症累及颅底或眼眶的手术治疗

刘永泽,陈峰,张思思,麻晓峰

(南京大学医学院附属鼓楼医院 耳鼻咽喉头颈外科 江苏省医学重点学科 南京鼓楼医院耳鼻咽喉研究所,江苏 南京 210008)

摘 要: **目的** 探讨鼻内镜下鼻窦骨纤维异常增殖症累及颅底或眼眶的手术治疗与经验总结。**方法** 回顾性分析 2017 年 7 月—2020 年 12 月南京大学医学院附属鼓楼医院耳鼻咽喉头颈外科收治的 13 例采用鼻内镜手术治疗累及颅底或眼眶的鼻窦骨纤维异常增殖症患者的临床资料,结合手术治疗及术后疗效进行综合评价。**结果** 13 例患者术后均无严重并发症,受累颅底或眼眶病变组织彻底切除,无眼球功能障碍及脑脊液鼻漏。随访 6~48 个月,所有患者均无复发。**结论** 对于累及颅底或眼眶的鼻窦骨纤维异常增殖症的患者,鼻内镜结合导航及等离子技术可彻底切除病变组织以达到功能重建的效果。

关 键 词:鼻内镜;骨纤维异常增殖症;颅底;眼眶;导航;等离子

中图分类号:R765.9

Surgical treatment of fibrous dysplasia of paranasal sinuses involving skull base or orbit under nasal endoscope

LIU Yongze, CHEN Feng, ZHANG Sisi, MA Xiaofeng

(Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Affiliated Drum Tower Hospital of Nanjing University Medical School; Jiangsu Provincial Key Medical Discipline (Laboratory); Research Institution of Otorhinolaryngology, Nanjing Drum Tower Hospital, Nanjing 210008, China)

Abstract: **Objective** To investigate the surgical treatment of fibrous dysplasia of paranasal sinuses involving skull base or orbit under nasal endoscope. **Methods** Clinical date of 13 patients treated with endoscopic surgery for fibrous dysplasia of paranasal sinuses involving skull base or orbit were analyzed retrospectively, and a comprehensive evaluation was conducted combining with the surgical and postoperative treatments as well as the treatment effect. **Results** None of the patients exhibited severe complications. The affected skull base or orbital lesions were completely resected in all the cases, and neither ocular dysfunction nor cerebrospinal fluid rhinorrhea was observed. Follow-up period ranged from 6 to 48 months, and all patients had no recurrence. **Conclusion** For patients with fibrous dysplasia of paranasal sinuses involving skull base or orbit, nasal endoscopic surgery combined with navigation and plasma technology can completely remove the diseased tissue to achieve the effect of functional reconstruction.

Keywords:Nasal endoscopy; Fibrous dysplasia; Skull base; Orbit; Navigation; Plasma

骨纤维异常增殖症是一种病因不明、缓慢进展的自限性良性骨纤维组织疾病,正常骨组织被纤维组织和发育不良的网状骨小梁代替^[1]。这一过程与成骨细胞功能受损有关,其中纤维骨组织过度生长,而不是产生正常的海绵状物质^[2]。其发生可局

限于单个或多个骨骼。额骨是最常累及的颅骨,其次是蝶骨、顶骨、筛骨和枕骨^[3]。

骨纤维异常增殖症可以无症状的,也可以伴严重的症状,表现为眼球突出、脑神经受累、鼻窦炎、头痛等,具体取决于病变的位置^[4]。本病主要以手

基金项目:国家自然科学基金面上项目(82071044);江苏省科教强卫工程江苏省重点学科项目(ZDXKB2016015)。
第一作者简介:刘永泽,男,硕士,主治医师;陈峰,男,博士,副主任医师。林永泽与陈峰对本文有同等贡献,为并列第一作者。
通信作者:麻晓峰,Email:mxftent@126.com

术切除为主,因放疗有诱发恶变可能^[5]。本病临床进展缓慢,无症状或病变较小,可暂不手术,临床和放射学随访即可。病变发展较快者,伴有明显畸形和功能障碍者,手术治疗是必要的。复发的主要原因是残留的病变组织,故术中尽量彻底切除病变,特别对邻接颅底及眼眶的重要神经、血管部位的病变处理显得尤为关键。我们选取 13 例骨纤维异常增殖症患者结合鼻内镜下导航精准定位及等离子技术处理病变组织制定手术方案,效果满意,现将我们的经验总结如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

选取 2017 年 7 月—2020 年 12 月南京大学医学院附属鼓楼医院耳鼻咽喉头颈外科收治的 13 例骨纤维异常增殖症患者,男 6 例,女 7 例;年龄 14 ~ 62 岁,平均 33 岁;病程 20 d 至 3 年,其中 3 例为复发手术。所有患者均采用鼻内镜下导航手术并利用磨钻及等离子处理病变组织。术中切除的病理组织均病理证实为骨纤维异常增殖症,其中 1 例为骨纤维异常增殖症伴异型细胞浸润。

1.2 临床表现及诊断

所有患者均仔细问诊及术前体格检查。主要临床表现为头痛、鼻塞、面部胀满感、视力下降及体检发现。患者均行鼻窦 CT 检查,病变累及颅底 6 例,其中 2 例仅累及蝶窦与颅底相关,1 例仅累及额窦与颅底相关,2 例经筛顶与颅底相关,1 例病变广泛,累及筛窦、蝶窦与颅底相关;病变累及眼眶 9 例,其中 6 例仅累及筛窦眶纸样板与眼眶相关,2 例仅累及上颌窦顶壁与眶底相关,1 例病变广泛,眼球突出明显,病变累及上颌窦及筛窦;同时累及眼眶与颅底 2 例。

1.3 手术方式

所有患者均在气管插管全麻下进行。所有患者均在导航辅助下鼻内镜结合等离子技术及磨钻切除病变组织。术前术者完成导航配置及探头注册,并根据手术需要使用注册过的探头结合鼻内镜判断达到的精确部位。本组中 3 例累及上颌窦病变,可结合泪前隐窝径路,彻底开放鼻窦,去除骨质,注意保护上颌窦顶壁。10 例累及筛窦及蝶窦病变,彻底开放鼻窦,注意保护颅底及眶纸样板。1 例累及额窦病变,充分暴露额隐窝可结合 Draf III 型手术。

1.4 术后处理

术后应用抗生素及保护胃黏膜等对症治疗 3 d,

期间密切关注患者眼球运动情况及视力有无下降等眼眶并发症,密切关注患者有无脑脊液鼻漏及颅内感染等并发症。3 d 后取出鼻腔填塞物并清理鼻腔等对症治疗。术后及时复查鼻内镜及 CT。

2 结果

所有患者术后常规病理均提示骨纤维异常增殖症,其中 1 例为骨纤维异常增殖症伴异型细胞浸润。本组患者无眶内及颅内并发症,1 例患者术中出现严重鼻出血,予以输血。3 例患者为复发二次手术,复发时间距上次手术时间均超过 5 年。1 例患者因鼻咽癌放化疗后定期复诊发现。所有患者均在导航引导下准确找到病变组织并予以磨除,其中 1 例因病变范围广泛,术中近全切除病变组织;其余病例均在导航引导下磨除病变组织直至正常骨质。所有患者术后随访 6 ~ 48 个月,均未见复发或症状加重。

3 典型病例

患者 1,男,59 岁,因“鼻咽癌放化疗后 3 年,发现鼻窦占位 4 个月”入院。鼻窦 CT 及 MRI 示:右侧上颌窦、筛窦、蝶窦占位,患者于全身麻醉下行导航辅助下经鼻内镜下右侧上颌窦、筛窦、蝶窦开放 + 鼻窦肿物切除术,术中切除右侧钩突,暴露上颌窦自然口后,电动旋切吸引器扩大上颌窦自然口,咬开右侧筛泡,即可暴露出骨性病变。塑形右侧中鼻甲,充分暴露病变组织。使用电钻及咬切钳逐步去除病变组织,术中出血量稍多,使用低温等离子及双极电极止血。术中见病变侵犯眼眶、上颌窦后外侧壁、右侧蝶窦前壁,去除后开放并扩大蝶窦口,咬除蝶窦前壁,行蝶筛融合,上颌窦后外侧壁病变组织予以磨除。送检碎骨组织和纤维结缔组织内见巢状浸润性生长的异性细胞,结合临床病史可符合低分化非角化型鳞形细胞癌。术后定期复查鼻内镜及 CT。见图 1。

患者 2,男,28 岁,因“头痛半年余”入院。鼻窦 CT 示:两侧蝶窦内占位,患者于全身麻醉下行导航辅助下经鼻内镜下双侧后组筛窦、蝶窦开放 + 鼻中隔部分切除 + 蝶窦肿物切除术,术中开放后组筛窦,暴露蝶窦口,显露出骨性病变,使用电钻及咬切钳逐步去除病变组织,使用低温等离子及双极电极反复止血。术中见病变累及颅底,导航引导下探头定位,尽可能彻底磨除病变骨质,术后患者头痛缓解。术后第 7 天复查 CT。见图 2。

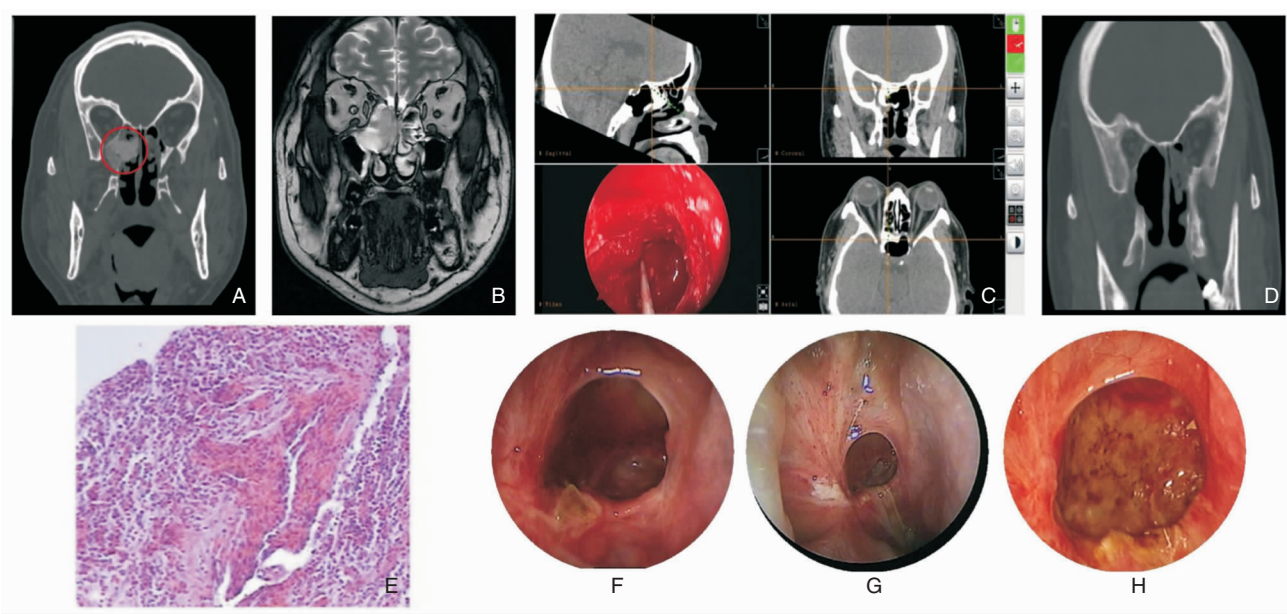


图 1 患者 1 图片资料 A:CT 示筛窦近眼眶处呈毛玻璃改变 (红色圆圈); B:筛窦近眼眶处 MRI 呈高信号; C:术中导航三维影像重建; D:术后 1 个月复查 CT,无病变组织残留,眶纸样板完整; E:术后病理结果示骨纤维伴异型细胞浸润 (HE × 100); F~H:分别为术后 6、12、18 个月鼻内镜复查,已完全上皮化

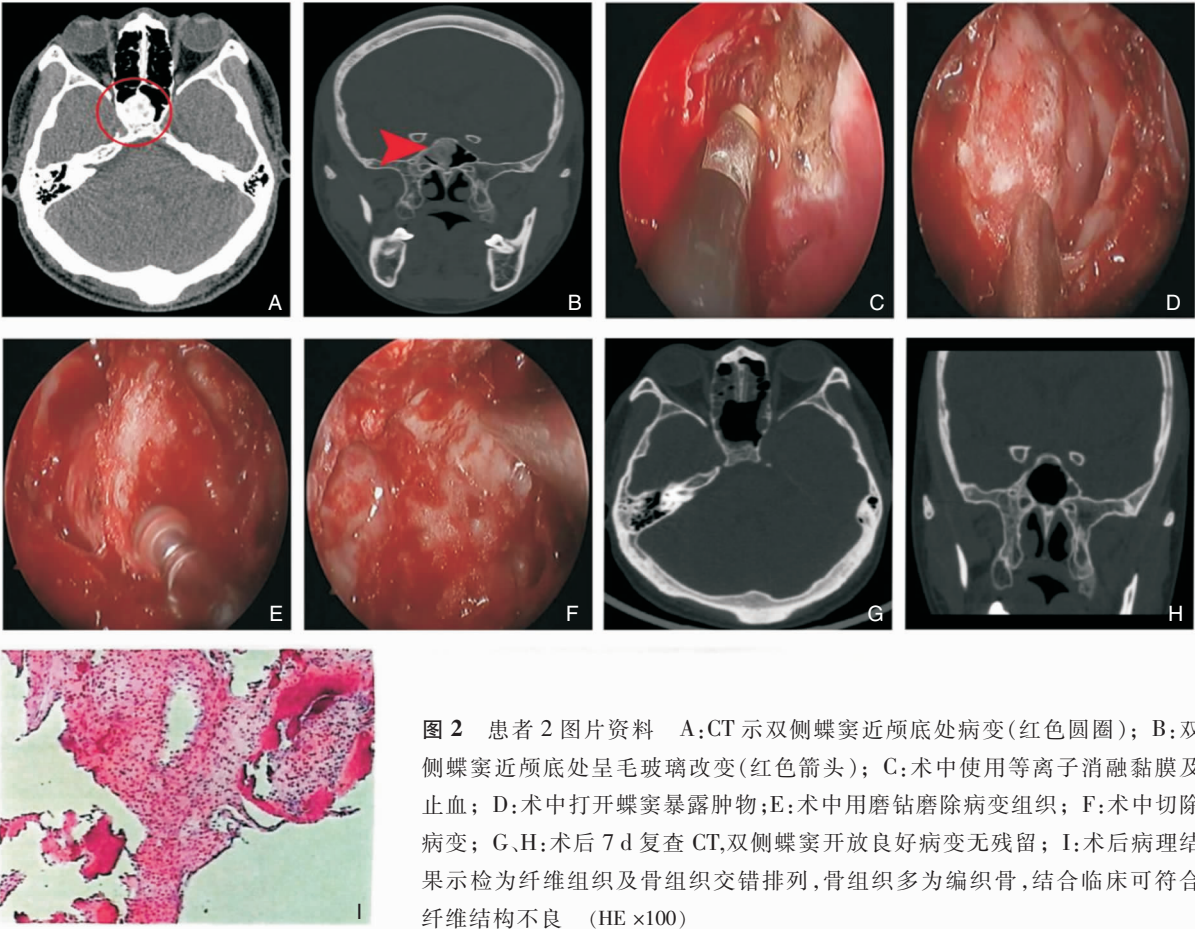


图 2 患者 2 图片资料 A:CT 示双侧蝶窦近颅底处病变(红色圆圈); B:双侧蝶窦近颅底处呈毛玻璃改变(红色箭头); C:术中使用等离子消融黏膜及止血; D:术中打开蝶窦暴露肿物;E:术中用磨钻磨除病变组织; F:术中切除病变; G、H:术后 7d 复查 CT,双侧蝶窦开放良好病变无残留; I:术后病理结果示检为纤维组织及骨组织交错排列,骨组织多为编织骨,结合临床可符合纤维结构不良 (HE ×100)

患者 3,男,16 岁,因“发现左侧鼻窦新生物 2 月余”入院。鼻窦 CT 示左侧鼻腔内可见团片状混杂密度影,左侧眼眶内侧壁及蝶窦受压,左侧全组鼻窦炎及双侧蝶窦炎。患者于全身麻醉下行导航辅助下经鼻内镜下左鼻腔鼻窦病变清除+左侧全组鼻窦开放+右侧后组筛窦、蝶窦开放术,术中先切除左侧钩突,扩大上颌窦自然开口,见窦腔内囊肿样组织,予以清除,开放前组筛窦,其中可见窦腔内大量骨性纤维成分,呈粗糙沙粒状。开放左侧筛窦、蝶窦及额窦,而后开放右侧后组筛窦及蝶窦并磨除部分鼻中隔后端骨质,行双侧蝶窦融合,充分暴露新生物。见肿瘤基底处位于筛窦内,向外至眶纸板;向后向下至蝶窦内视神经、颈内动脉及斜坡之间;向上磨除病变暴露筛前动脉以定位颅底,见病变突入额窦下方。以刮匙及磨钻交替使用逐层清除病变至正常骨质。术后复查鼻内镜及 CT。见图 3。

4 讨论

骨纤维异常增殖症是一种发展缓慢、自限性、以骨的纤维变性为特征的骨骼系统病变,和成骨细胞的分化和成熟缺陷相关,好发于儿童及青年^[6],本组中有 2 例未成年,其他均已成年。发病机制尚未明确,可能与先天发育异常有关:原始成骨的间叶组织发育异常,正常骨组织被吸收后,由纤维组织和发育不良的网状骨小梁取代^[1, 6];可能与局部外伤异常增殖反应有关^[5, 7],本组中追问患者病史仅 1 例有外伤史;也可能与慢性感染、内分泌紊乱、局部血液循环障碍等有关。

临床上骨纤维异常增殖症可分为单骨骨纤维异常增殖症、多骨骨纤维异常增殖症、Albright 三型^[8]。单骨骨纤维异常增殖症最常见,发生于颌面

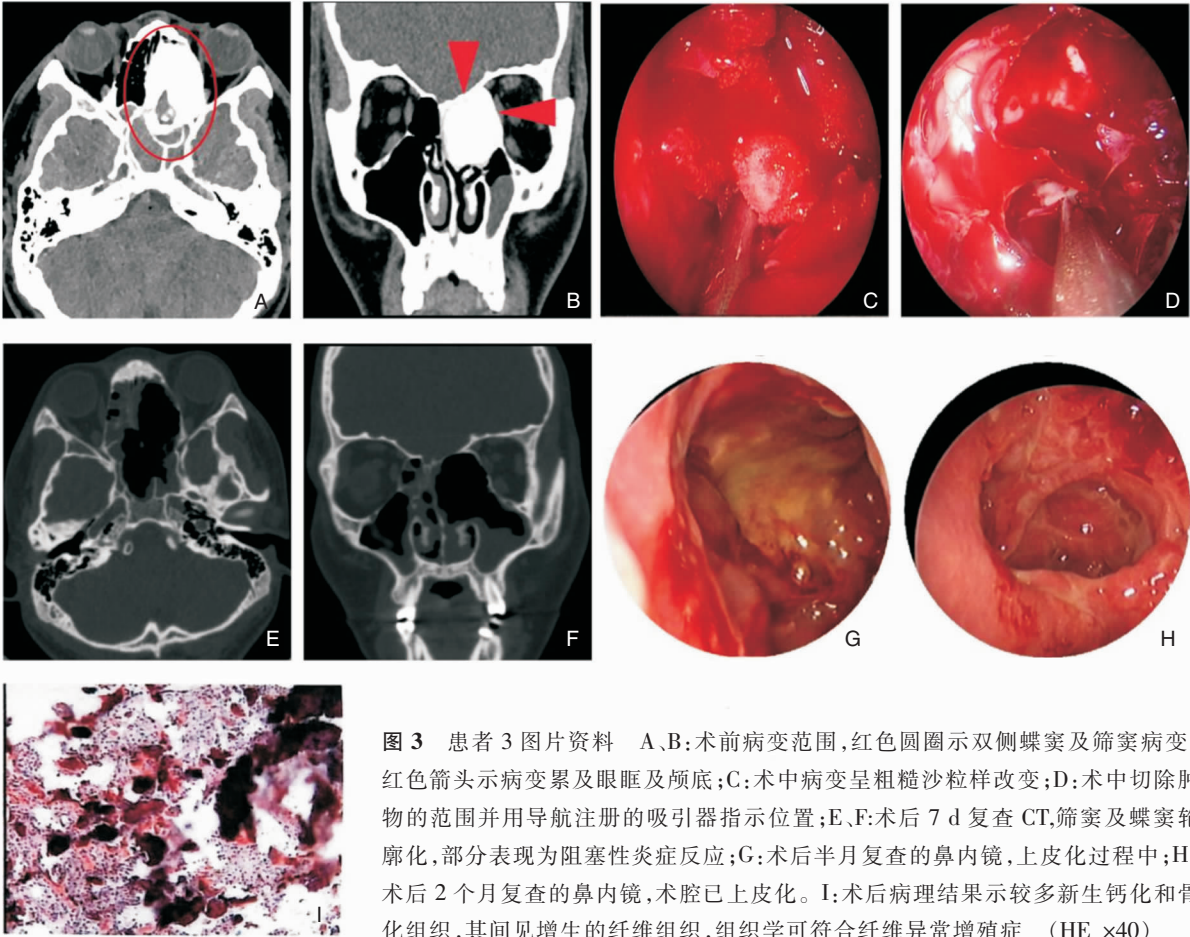


图 3 患者 3 图片资料 A、B:术前病变范围,红色圆圈示双侧蝶窦及筛窦病变,红色箭头示病变累及眼眶及颅底;C:术中病变呈粗糙沙粒样改变;D:术中切除肿物的范围并用导航注册的吸引器指示位置;E、F:术后 7 d 复查 CT,筛窦及蝶窦轮廓化,部分表现为阻塞性炎症反应;G:术后半月复查的鼻内镜,上皮化过程中;H:术后 2 个月复查的鼻内镜,术腔已上皮化。I:术后病理结果示较多新生钙化和骨化组织,其间见增生的纤维组织,组织学可符合纤维异常增殖症 (HE ×40)

部者约30%;多骨纤维异常增殖症占20%~25%。累及2处或2处以上骨质,约50%累及颅面部,低龄发病,持续时间长,可恶变;Albright综合征,多骨纤维异常增殖症同时伴有内分泌疾患及患病同侧的皮肤色素增多^[1]。骨纤维异常增殖症的临床表现视病变部位及大小不同而差异较大,可在体检时无意被发现,或在出现面部及眼部症状后发现。CT表现为无明确边界的毛玻璃样均匀的骨性密度增高影,呈膨胀性生长,骨皮质完整变薄,无骨膜反应,周围结构受压变形或移位^[9]。

骨纤维异常增殖症的确诊主要依靠病检及结合影像学检查。复发的主要原因是手术切除不彻底^[10]。本组病例随访6~48个月,均未见复发。该病发展缓慢,青春期后有停止发展的倾向,症状和面部畸形不明显者可暂不手术处理。出现功能障碍或明显面部畸形,可手术切除病变组织,以保留功能及外观的保守手术为原则,累及多骨无法彻底切除,以缓解症状为目的。放疗对该病无效,且一定程度上可引起恶变^[11-12],本组1例鼻咽癌合并骨纤维异常增殖症患者,鼻咽癌经过放化疗,目前已随访近3年,无复发,但仍需继续关注该患者的随访结果。

累及眼眶或颅底的骨纤维异常增殖症,由于病变深在,手术过程中最容易出现的是眼部功能障碍和脑脊液鼻漏。可能的原因是异常增殖的骨组织与正常骨组织界限欠清,手术中切除病变组织时突破了正常解剖边界,从而导致并发症的发生。而如何在内镜下充分确认颅底与眶壁这两条“红线”,从而在安全界限内进行手术操作,避免并发症显得越来越重要。

术前主要依据影像学检查判断病变与眼眶及颅底的关系。随着影像导航技术及低温等离子技术的发展,影像导航辅助技术结合低温等离子对于术中保持清晰术野,识别重要解剖标志,在安全边界内手术操作有极大的帮助^[13-14]。影像导航是计算机技术、立体定向技术、图像处理技术相结合的产物,已广泛应用于耳鼻咽喉科,导航系统适用于二次鼻窦手术、涉及额窦,后筛及蝶窦的病变、毗邻颅底,眼眶,视神经的病变^[15]。低温等离子作用组织后打断有机分子键,在40℃~70℃温度下通过化学过程精确溶解组织,同时对周围组织的伤害降至最低程度。等离子具有低温止血、出血无碳化、术野清晰的特点。目前已广泛应用于颅底肿瘤的切除^[14]。影像导航结合低温等离子使得手术更加安全与精准,更利于帮助我们进行判断,操作更加安全有效,更加

安全的开展新的术式及复杂解剖部位的手术。

我们在切除累及颅底或眼眶的鼻窦骨纤维异常增殖症的临床经验:术前仔细阅片,明确病变范围,是否累及颅底及眼眶部位。术中依靠影像学导航定位,逐层磨除病变骨纤维组织,明确病变组织距离颅底或眼眶的安全距离,同时结合低温等离子技术,术中予以彻底精确止血,清晰暴露正常解剖边界,防止突破正常边界导致颅内或眼眶并发症;结合等离子技术,术中予以充分彻底止血,清晰暴露识别解剖结构。在术后及时和定期复查CT,明确手术切除范围是否满意及有无复发。本组患者均在导航及等离子体的辅助下完成手术,术后均未出现眼部功能障碍及脑脊液鼻漏。总而言之,对于累及颅底或眼眶的骨纤维异常增殖症的患者,尽可能结合影像导航及等离子技术,精准定位,避免周围重要解剖结构的损伤并最大范围切除病变组织,实现鼻窦的轮廓化,术后及时定期复查鼻窦CT,可以使患者获得安全有效的治疗。

参考文献:

- [1] Robinson C, Collins MT, Boyce AM. Fibrous dysplasia/McCune-Albright syndrome: clinical and translational perspectives [J]. *Curr Osteoporos Rep*, 2016, 14(5):178-186.
- [2] Feller L, Wood NH, Khammissa RA, et al, The nature of fibrous dysplasia[J]. *Head Face Med*, 2009,5:22.
- [3] Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, et al, Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone[J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2001,127(10):1239-1247.
- [4] Burke AB, Collins MT, Boyce AM. Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications[J]. *Oral Dis*, 2017,23(6):697-708.
- [5] Wirth T, Fibrous dysplasia[J]. *Orthopade*, 2020,49(10):929-940.
- [6] Gaski G, Hansen D, Willis LM, et al, Intramedullary rod fixation of fibrous dysplasia without use of bisphosphonates[J]. *J Child Orthop*, 2013,7(4):277-283.
- [7] Wang J, Du Z, Li D, et al. Increasing serum alkaline phosphatase is associated with bone deformity progression for patients with polyostotic fibrous dysplasia[J]. *J Orthop Surg Res*, 2020,15(1):583.
- [8] Florez H, Peris P, Guañabens N. Fibrous dysplasia. Clinical review and therapeutic management[J]. *Med Clin (Barc)*, 2016, 147(12):547-553.
- [9] Gupta D, Garg P, Mittal A. Computed tomography in craniofacial fibrous dysplasia: a case series with review of literature and classification update[J]. *Open Dent J*, 2017,11:384-403.
- [10] Park JW, Jung JH, Park, SJ, et al. Evaluation of natural growth

rate and recommended age for shaving procedure by volumetric analysis of craniofacial fibrous dysplasia[J]. Head Neck, 2020,42(10): 2863 – 2871.

[11] Li Z, Raynald, Wang Z, et al. Malignant transformation of craniofacial fibrous dysplasia: a systematic review of overall survival[J]. Neurosurg Rev, 2020, 43(3): 911 – 921.

[12] Wei WJ, Sun ZK, Shen CT, et al. Value of (99m) Tc-MDP SPECT/CT and (18) F-FDG PET/CT scanning in the evaluation of malignantly transformed fibrous dysplasia[J]. Am J Nucl Med Mol Imaging, 2017,7(3):92 – 104.

[13] Thota R, Kumar R, Kumar R, et al. Navigation-assisted endonasal endoscopic optic nerve decompression in fibrous dysplasia [J]. BMJ Case Rep, 2019, 12(12):e230621.

[14] 袁璇,章华,蒋卫红. 内镜下经鼻确诊眼眶颅底炎性假瘤一例 [J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2021,56(3): 292 – 294.

[15] Dalgorf DM, Sacks R, Wormald PJ, et al. Image-guided surgery influences perioperative morbidity from endoscopic sinus surgery: a systematic review and meta-analysis[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2013,149(1): 17 – 29.

(收稿日期:2021 – 06 – 23)

本文引用格式:刘永泽,陈峰,张思思,等. 鼻内镜下鼻窦骨纤维异常增殖症累及颅底或眼眶的手术治疗[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2021, 27 (5): 553 – 558. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007 – 1520. 202121226

Cite this article as:LIU Yongze, CHEN Feng, ZHANG Sisi, et al. Surgical treatment of fibrous dysplasia of paranasal sinuses involving skull base or orbit under nasal endoscope[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2021, 27 (5): 553 – 558. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007 – 1520. 202121226