

鼻眶颅沟通性巨大表皮样囊肿 1 例

李腾飞, 查旭东, 王天宇, 李凤珍, 王晟蕾, 刘环海

(海军军医大学第二附属医院上海长征医院 耳鼻咽喉头颈外科, 上海 200003)

中图分类号: R765.9

表皮样囊肿, 又称角质囊肿, 多发生于皮肤外胚层, 内含皮肤鳞状上皮细胞及类脂质, 可先天发生, 也可因外伤、手术使上皮细胞或附属器卷入至皮下所致, 主要表现为生长缓慢、质地坚硬的圆形肿物^[1]。据 Sanglee 等^[2]报道, 表皮样囊肿在头颈部的发生率为 1.6% ~ 6.9%, 在鼻眶颅底肿瘤中则罕见, 临床上以手术切除为首选。本文报道 1 例鼻眶颅沟通性巨大表皮样囊肿, 旨在提高对此病的认识, 对于有症状或无症状但颅底受侵犯的表皮样囊肿建议尽早手术切除, 并修复重建颅底, 避免引起相关并发症。

1 临床资料

1.1 一般资料

患者, 男, 73 岁, 因右鼻眶颅底肿物进行性增大 16 年于 2018 年 5 月 24 日收入我科。患者 16 年前无意中发现右眶肿物, 无明显不适感, 无局部疼痛, 无放射痛, 无面瘫, 无对侧视力障碍, 未予重视, 未诊治。16 年来, 肿物由绿豆大小增至拳头大小, 伴明显右侧颜面部压迫不适感。既往史: 患者于 48 年前因外伤于当地医院行右眶内容物摘除术。体格检查: 右侧眼球、部分眼眶缺如, 右眶周及额部可见巨大肿物(图 1), 大小约 15 cm × 9 cm, 质硬, 无压痛, 边界清, 肿物表面皮肤完整, 无破溃。右侧鼻背受压, 右侧鼻腔中鼻道狭窄, 可见少量黏性分泌物, 鼻窦区压痛(-)。外院头颅磁共振成像示右眼眶肿瘤, 累及前颅底骨质。我院脑血管造影检查示双侧颈内外血管未见明显大血管向肿瘤供血, 数字减影血管造影检查显示该肿瘤为乏血供肿瘤, 术前无须行介入栓塞治疗。术前拟诊断: 鼻眶颅底沟通性肿

瘤; 右眼球摘除术后。

1.2 治疗方案

本病例治疗的首选方法是外科手术切除。为尽可能恢复患者容貌, 保留眉等皮肤附属器官功能, 手术设计“S”形鼻侧切开入路(图 2A), 切开皮肤、皮下组织, 完整暴露肿瘤(图 2B)。术中探查见肿瘤底壁位于残留的眶后内侧壁, 肿瘤后方颅底骨质缺损, 完整切除肿瘤后, 眶上裂与前颅底交界处见脑脊液漏, 遂转带蒂颞肌皮瓣, 填塞嵌顿于脑脊液漏骨质缺损处, 塞紧后颞肌皮瓣表面与周围组织缝合, 修复重建前颅底(图 2C)。残留空腔取自体脂肪组织移植填充, 恢复正常鼻眶颅底外形, 冲洗术区, 放置半硅管引流后缝合皮肤(图 2D)。术后病理检查示: (颅底肿物) 增生的纤维组织内可见大量胆固醇结晶及异物巨细胞反应, 伴坏死及囊性变, 可见少量涎腺组织, 部分囊壁样组织内衬鳞状上皮伴角化, 提示表皮样囊肿。

1.3 治疗结果、转归及随访

术后患者无脑脊液鼻漏、气颅、感染等并发症, 切口 I 期愈合(图 3A、B), 拔除引流管拆线后出院。术后随访 4 年至今, 未见肿瘤复发(图 3C), 患者生活质量得到改善。

2 讨论

表皮样囊肿好发于口底、颌下、眼睑、额、鼻、眶外侧及耳下等皮肤和黏膜, 鼻眶颅沟通性表皮样囊肿罕见^[3]。根据其来源不同, 表皮样囊肿可分为先天性和获得性, 以先天性多发。后天获得性表皮样囊肿常见于易受摩擦等外伤的浅表部位, 多因穿透性损伤将表皮的碎片或附属器的上皮植入真皮层

第一作者简介: 李腾飞, 男, 在读硕士研究生。
通信作者: 刘环海, Email: liuhuanhaiok@smmu.edu.cn



图1 患者术前右眶周及额部可见巨大肿物 1A:正位; 1B:侧位

图2 手术过程 2A:设计“S”形切口; 2B:完整暴露肿瘤; 2C:带蒂颞肌皮瓣修复颅底; 2D:缝合皮肤

图3 术后恢复情况 3A:出院前正位照; 3B:出院前侧位照; 3C:随访4年外观

发展而来^[4-5]。表皮样囊肿囊壁仅含表皮样结构,不含皮肤附属器,囊内常存脱落的上皮鳞屑、角蛋白、胆固醇及干酪样物等成分。囊肿通过不断的上皮细胞脱屑转变成角质和胆固醇结晶而逐渐增大^[6]。本例患者病程长,肿瘤16年来缓慢增大,既往有病变部位手术史,且医源性表皮样囊肿已有相关报道^[7],所以推测其发生机制为既往眶手术将上皮细胞植入真皮层所致。

表皮样囊肿的症状主要是压迫原发器官、侵犯受累器官和神经所引起,其恶性变的发生率较低,但Agarwal等^[8]曾报道位于颅内的表皮样囊肿恶变为鳞状细胞癌。先天性表皮样囊肿起源于胚胎上皮母细胞,由于胚胎发育时神经管未完全闭合而有裂隙存在,异常的外胚层细胞可在这些裂隙内停留,并随着神经管发育完全而被包埋其中。直至胚胎晚期时,这些细胞分化形成鳞状上皮细胞,就为其恶变提供了物质基础。此外,表皮样囊肿内容物外溢对邻近组织的长期刺激、手术残留内皮细胞所致的慢性炎症反应等综合因素,也可导致表皮样囊肿的恶变^[9]。

前颅底表皮样囊肿的治疗,首选手术切除。在手术入路的选择上,从传统的鼻侧切开到加速康复外科理念引导下,利用人体天然隐蔽部位的改良切口^[10],以至更为微创的内镜手术^[11],让手术越来越精准细致。在根治肿瘤的前提下,尽可能保存器官的形态和功能,这些理念和技术改进了肿瘤的治疗水平。该病例经眉弓“S”形鼻侧切开入路的设计优点如下:①术后皮肤瘢痕收缩不明显,保留了眉等皮肤附属器官功能,对面容改变影响小;②肿瘤切除后

存留皮肤较多,可根据临床需要修剪缝合,有利于保持鼻眶颅底皮肤平整性;③血供丰富,皮瓣易成活;④肿瘤暴露较彻底,无须借助邻近组织的大量潜行分离及长时间的钝性牵拉,对周围组织损伤小;⑤减少复发时再次手术的难度。巨大的表皮样囊肿常与硬脑膜、眶壁、视神经管壁、颈内动静脉等有粘连,一旦损伤,易造成脑脊液漏、颅内感染、气颅、视力受损和致命性大出血等严重并发症。因此,手术操作中一定要保证动作轻柔利落,避免吸引器过度探吸、分离时牵拉撕扯等粗暴动作,更不必为追求彻底切除囊壁而扩大切除范围,以致重要组织结构受损。鼻眶颅沟沟通性表皮样囊肿切除术中前颅底的修复重建是手术成败的关键步骤之一^[12],彻底有效的颅底重建可以封闭颅内外沟通,避免脑脊液漏等并发症的发生。本例患者用于颅底缺损的组织支撑修复材料为自体带血管蒂的颞肌皮瓣和游离脂肪组织,其具有就近取材方便、不造成明显组织缺损、不发生排异反应等优点。

颅底解剖复杂、病种庞杂不一,手术入路众多,如何在减小手术创伤、提高病变暴露和增加切口美观之间取得平衡,是现代外科技术需要不断精进的方向。该例病变巨大,跨区域生长,采用鼻侧“S”形切口,在尽可能保留正常组织及器官功能的前提下全切除病变及其包膜,增加根治性切除肿瘤的概率。颅底缺损的修复重建,从物理上分隔颅腔和鼻腔,是减少术后并发症、提高手术成功率的关键。本例患者术后随访至今4年,未见肿瘤复发,临床效果满意。

参考文献:

[1] Moscote-Salazar LR, Satyarthee GD, Calderon-Miranda WG, et al. Intradiploic pterional epidermoid tumor: A case report and review of literature[J]. J Pediatr Neurosci, 2017, 12(3): 262 – 264.

[2] Sanglee C, Kaun Kin H. Iatrogenic epidermoid cyst in the parotid gland; a case report[J]. J Korean Association Oral Maxillofacial Surg, 2011, 37: 237 – 240.

[3] Zhou F, Yang Z, Zhu W, et al. Epidermoid cysts of the cavernous sinus: clinical features, surgical outcomes, and literature review [J]. J Neurosurg, 2018, 129(4): 973 – 983.

[4] Enchev Y, Kamenov B, William A, et al. Posttraumatic giant extradural intradiploic epidermoid cysts of posterior cranial fossa: case report and review of the literature[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2011, 49(1): 53 – 57.

[5] Prat Acín R, Galeano I. Giant occipital intradiploic epidermoid cyst associated with iatrogenic puncture [J]. Acta Neurochir (Wien), 2008, 150(4): 413 – 414.

[6] Ma J, Jia G, Jia W. Primary intradiploic epidermoid cyst: a case report with literature review [J]. Clin Neuropathol, 2019, 38(1): 28 – 32.

[7] Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, et al. Otolaryngolo-

gy-head and neck surgery [M]. 3rd ed. St. Louis: Mosby, 1998:1115 – 1116.

[8] Agarwal S, Rishi A, Suri V, et al. Primary intracranial squamous cell carcinoma arising in an epidermoid cyst--a case report and review of literature[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2007, 109(10): 888 – 891.

[9] Hamlat A, Hua ZF, Saikali S, et al. Malignant transformation of Intracranial epithelial cysts: systematic article review[J]. J Neurooncol, 2005, 74(2): 187 – 194.

[10] 冯宁宇, 郑虹, 梁传余, 等. 巨大右侧眶筛前颅底沟通性囊性肿瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2010, 16(1): 71 – 72.

[11] 李俊, 杜进涛, 刘锋, 等. 内镜下 65 例鼻颅底肿瘤切除后颅底重建临床分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2021, 27(6): 670 – 674.

[12] Gardner P, Kassam A, Snyderman C, et al. Endoscopic endonasal suturing of dural reconstruction grafts: a novel application of the U-Clip technology[J]. J Neurosurg, 2008, 108(2): 395 – 400.

(收稿日期:2022 – 05 – 08)

本文引用格式:李腾飞,查旭东,王天宇,等. 眼眶颅沟通性巨大表皮样囊肿 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2023,29(3):37 – 39. DOI:10. 11798/j. issn. 1007 – 1520. 202322195