

右额部颅内软骨瘤 1 例报道

周文明 张赛锋

颅内软骨瘤是中枢神经系统罕见的良性肿瘤,其发病率约占颅内原发肿瘤的0.2%~0.3%^[1],2021年世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类将其归至间叶性非脑膜上皮来源肿瘤(软骨及骨肿瘤)^[2],发病部位多为颅底软骨结合处,以中颅窝较为常见,其次为中线大脑镰结构,而大脑凸面少见。由于颅内软骨瘤影像学表现不典型,术前容易误诊,本文报告我院就诊后经手术病理证实的颅内软骨瘤患者1例,并结合文献复习,以提高对该病的影像诊断水平。

1 临床资料

患者,女性,26岁,因“发现右额部占位1个月余”入院。患者1个月前查头颅CT示右额部占位,遂行MRI增强示右侧额部占位性病变,自诉轻微头晕头痛、无恶性呕吐、无肢体乏力等症状,查体:体温:37.2℃,心率:90次/分,呼吸:12次/分,血压:125/80 mmHg,神志清,发育正常,查体合作,瞳孔等大等圆,对光反射灵敏,肌力正常,肌张力无减退,生理反射正常,病理反射未引出。实验室检查未见明显异常。头颅CT示:右侧额部颅骨内板下见类圆形稍高密度影,其内密度不均,无明显钙化,平扫CT值约为38~45 HU,病灶占位效应不明显,无明显脑水肿(见封三图4 a)。MRI示右侧额部脑皮质区见椭圆形异常信号,大小约16 mm×19 mm×22 mm,边界清晰。T1WI呈不均匀稍低信号,T2WI呈不均匀高低混杂信号,病灶周围以低信号为主,内部见小囊样高信号(见封三图4 b~c),DWI呈低信号(见封三图4 d),Flair呈高低混杂信号(见封三图4 e),ADC呈高信号。增强后病灶早期轻度不均匀强化,随着时间延长病灶有渐进性强化趋势,周围似见环状强

化包膜影,病灶内部囊变区无强化。邻近硬脑膜无强化(见封三图4 f~h)。手术所见:常规开颅,四周硬脑膜悬吊,见肿瘤突破硬膜,局部骨质增生,扩大切除硬膜,完整分离肿瘤组织,整块切除,人工硬膜修补缝合。术后病理标本见灰白色骨样组织,大小约2.5 cm×2 cm×1.5 cm,其旁见囊壁样组织,最大直径约1 cm,剖开骨组织其内见灰红灰黄区,术后病理结果:(右额)软骨瘤(见封三图4 i),免疫组化结果:S-100(-),SATB2(+),VIM(+),Ki67(2%),EMA(-),PR(-),D2-40(+),IDH(-),INI-1(+),CD68(-)。术后患者恢复良好,复查影像学显示病灶已完全切除。

2 讨论

颅内软骨瘤由Hirshfield于1851年首次提出并加以描述,其发病机制目前还不是十分清楚,国内学者大多认为其起源于软骨胚胎残余组织,亦可由硬膜成纤维细胞或血管周围间质转化而来,少数由创伤性软骨替代形成^[3]。胚胎期颅底骨由软骨内化骨而成,在颅底部软骨结合处常残留一些软骨细胞,故大多数颅内软骨瘤位于颅底部,以蝶鞍旁、蝶岩交界及岩骨尖多见,发生于硬脑膜者多见于大脑镰区,大脑凸面相对少见^[4]。

肿瘤发病高峰年龄为20~40岁,发病率女性稍高于男性,临床表现缺乏特异性,与肿瘤大小及发病部位有关。软骨瘤生长缓慢,发病初期往往无症状或有轻微头痛,肿瘤较大时可产生压迫颅神经的症状,肿瘤位于前颅窝可能引起嗅觉减低,位于鞍旁可以压迫第Ⅲ~Ⅵ颅神经引起海绵窦综合征,如复视、视物模糊、眼痛等症状,肿瘤位于后颅窝可以引起耳鸣耳聋、面部麻木及声音嘶哑等^[5]。

病理上颅内软骨瘤主要成份为半透明软骨组织,质地坚硬,其次为软骨退化而形成的假囊肿或骨化的软骨,多呈不规则的分叶状灰白色团块,表

DOI:10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2023.011.024

基金项目:浙江省医药卫生科技计划项目(2022ZH076)

作者单位:317200 浙江台州,天台县人民医院放射科

面可见一层含有小血管的薄壁纤维囊,镜下肿瘤由透明软骨细胞和基质构成,细胞分化成熟,呈大小不等的分叶状排列,细胞一般为单核,双核少见,异形性不明显。未钙化组织多由软骨基质和含薄壁血管的软骨间质构成,可见黏液及纤维成分,肿瘤基质的钙化多沿血管丰富的小叶边缘区进行,故软骨瘤钙化多呈环状,部分病例局部可见以软骨内化骨形成的骨质^[6,7]。

颅内软骨瘤CT上多呈椭圆形、哑铃状或不规则分叶状,边缘清晰,占位效应明显,瘤周无水肿,平扫多为稍高密度影,少数可以为低密度,病灶内部有时可见低密度囊变区。文献报道颅内软骨瘤的钙化发生率达60%,病变区钙化呈点状、环状或不规则形态,肿瘤以宽基底紧贴颅骨,造成颅骨骨质增生、破坏或压迫吸收。肿瘤对邻近组织血管和神经多压迫推移,很少有包绕或侵犯。颅内软骨瘤的MRI表现,T1WI多为不均匀低信号,T2WI多为高低混杂信号,病灶周围纤维包膜和软骨基质呈低信号,中心可见“石榴籽”状高信号及低信号分隔,代表肿瘤间质黏液变性和纤维间隔,形成分叶状结构。DWI为均匀低信号,代表肿瘤细胞间隙水分子自由扩散,钙化在MRI均为低信号。颅内软骨瘤为少血供肿瘤,MRI增强多为肿瘤周边及内部分隔早期轻度强化,延迟期强化愈加明显,中心黏液变性区无强化,形似蜂窝状,比较有特征性,分析其原因可能与肿瘤周边和间隔富含小血管的纤维组织构成有关^[7]。也有文献报道颅内软骨瘤MRI增强早期也可明显强化,这主要与肿瘤实质细胞含量较多有关^[8],因此笔者认为肿瘤的强化程度取决于瘤组织内软骨基质占整个肿瘤的比例等多种因素。

回顾分析本例患者CT、MRI表现,术前诊断颅内软骨瘤难度极大,在影像诊断分析上主要有两种思路,第一种认为肿瘤起源于脑外,依据有肿瘤与脑实质分界较清晰,邻近脑回受推移,肿瘤宽基底与硬膜相接触,但脑外肿瘤(主要为脑膜瘤)多数有“硬膜尾征”,增强后多明显强化,囊变区少等諸多不符。第二种认为肿瘤起源于大脑皮质,主要原因是脑内皮质起源肿瘤如节细胞胶质瘤、胚胎发育不良性神经上皮肿瘤等肿瘤边界较清,增强后无或轻

度强化,瘤周无明显水肿,肿瘤内部囊变区等比较符合低级别胶质瘤的表现,两种不同意见很难统一。通过回顾性复习相关文献资料,对比上述颅内软骨瘤的病理及CT、MRI表现,笔者认为肿瘤位于脑外的依据还是比较充分的,脑外肿瘤除了脑膜上皮肿瘤外,其他间叶非脑膜上皮肿瘤也应考虑,如软骨及骨肿瘤等。本例颅内软骨瘤在CT平扫上呈稍高密度,T2WI上病灶周围呈稍低信号,内部囊变区呈高信号,增强后呈轻度渐进性强化,以及病灶周围似见纤维包膜等都符合颅内软骨瘤表现,但本例发病部位在大脑凸面比较罕见,以及CT上未见明显钙化,增加了术前正确诊断难度,从而误诊为其他肿瘤。发生在颅底部软骨瘤应与脑膜瘤、脊索瘤、颅咽管瘤等相鉴别,脊索瘤病变主要位于斜坡,骨质破坏区可见片状残存的碎骨。颅咽管瘤儿童好发,发病部位在鞍上,可向鞍内生长,肿瘤呈囊实性,周围可见“蛋壳样”钙化特征表现。

综上所述,颅内软骨瘤发病率比较低,误诊率比较高,其CT、MRI影像学表现有一定特征,但都缺乏特异性,最终确诊依据手术病理。

参考文献

- 1 Nakayama M, Nagayama T, Hirano H, et al. Giant ehondroma arising from the dura mater of the convexity[J]. Neurosurg, 2001, 94: 331-334.
- 2 申楠茜, 张佳璇, 甘桐嘉, 等. 2021年WHO中枢神经系统肿瘤分类概述[J]. 放射性实践, 2021, 36(7): 818-831.
- 3 钱超超, 胡广柱. 颅内软骨瘤的影像表现及病理对照[J]. 医学影像学杂志, 2018, 28(11): 1791-1794.
- 4 辛宇, 张力伟, 张俊廷, 等. 颅内软骨瘤的临床特点[J]. 中华神经外科杂志, 2009, 25(9): 798-801.
- 5 张格, 王显龙, 王燕钰, 等. 少见部位颅内软骨瘤的影像特点[J]. 中华神经医学杂志, 2012, 11(12): 1251-1254.
- 6 刘毅生, 沈家亮, 黄慈花. 颅内软骨瘤的CT和MRI表现[J]. 实用放射学杂志, 2014, 30(4): 571-574.
- 7 郑红伟, 祁佩红, 薛鹏, 等. 颅内软骨瘤的CT、MRI表现及病理分析[J]. 实用放射学杂志, 2013, 29(12): 1914-1918.
- 8 肖格林, 陈娟芝, 韩路军. 颅内软骨瘤的CT、MRI表现[J]. 影像诊断与介入放射学, 2013, 22(1): 8-11.

(收稿日期 2022-12-10)

(本文编辑 高金莲)