

• 短篇论著 •

鞍内海绵状血管瘤一例报道并文献复习

王凯 张占普 窦长武 王涛 高乃康 杨继文 王飞

【摘要】 目的 报道一例鞍内海绵状血管瘤病例,结合既往国内外报道,帮助神经外科医师术前对该病做出更准确的诊断。方法 总结本病例及国内外文献中报道过的鞍内海绵状血管瘤,分析这些病例的临床表现及诊治经过,包括不同入路和术后辅助伽马刀等放射治疗的结果。结果 CT显示鞍区偏左侧可见葫芦形软组织密度影,边界较清,内部密度欠均匀,边缘弧形钙化。垂体MRI显示鞍内及鞍旁可见团块状等T1、长T2信号,病变向左包绕颈内动脉海绵窦段、蝶鞍骨质破坏,累及左侧颞叶,向上压迫视交叉,大小为55.8 mm×40.5 mm×37.6 mm;增强扫描:病变明显均匀强化。术中切除组织免疫组化:F8(+),CD34(+),CD31(+),诊断为鞍内海绵状血管瘤。术后患者头痛、头晕较术前明显好转,随访6年,复查头MRI、CT无复发,无新增症状,左眼上眼睑下垂症状明显好转。结论 对于海绵状血管瘤,术前应该尽量做到准确诊断,并做好充分的术前准备,一般手术很难将其大部分切除,治疗可采用不同术式,术后辅以伽马刀治疗,可得到较好的治疗效果。

【关键词】 血管瘤,海绵状,中枢神经系统; 蝶鞍

鞍内海绵状血管瘤非常罕见,临床上常误诊为垂体腺瘤。鞍内海绵状血管瘤在影像学的表现上与垂体腺瘤及海绵状血管瘤鞍内生长情况较难鉴别。目前文献报道类似病例多为个案报道,国外共5例^[1-5],国内共7例(其中5例为天坛医院病例)^[6-8]。这些病例术前均诊断为垂体腺瘤,而术后病理均诊断为鞍内海绵状血管瘤。现将我院所诊治的1例鞍内海绵状血管瘤的临床特点及诊治经过报道如下。

一、病例资料

患者女,61岁,因“头痛、头晕3年,加重1年伴有视力减退”于2008年12月4日入住内蒙古医科大学附属医院神经外科。查体:言语不流利,舌僵,流涎,手脚皮肤粗糙。视力:左4.5,右4.7,右眼视野偏盲。生长激素(GH)38.4 ng/ml,泌乳素(PRL)50.96 ng/ml,尿促卵泡素(FSH)6.14 ng/ml,黄体生成素(LH)7.36 ng/ml。CT显示鞍区偏左侧可见葫芦形软组织密度影,边界较清,内部密度欠均匀,边缘弧形钙化(图1)。垂体MRI显示鞍内及鞍旁可见团块状等T1、长T2信号,病变向左包绕颈内动脉海绵窦段、蝶鞍骨质破坏,

累及左侧颞叶,向上压迫视交叉,大小为55.8 mm×40.5 mm×37.6 mm;增强扫描:病变明显均匀强化(图2~6)。术前诊断:垂体瘤。手术采用左侧翼点入路,解剖外侧裂池,释放多量脑脊液后沿颞底剖入,可见颅底及海绵窦处硬脑膜隆起,肿瘤与硬脑膜粘连紧密,呈红色;切开包膜,见红色索条状肿瘤,血运极其丰富,沿着肿瘤包膜外分离肿瘤时,出血汹涌,止血纱布及明胶海绵填塞压迫止血,边分离边分块切除鞍旁肿瘤,之后以同样方法将鞍内大部分肿瘤切除;探查鞍区,见视神经及动眼神经减压充分。病理报告为不规则扩张的血管及纤维结缔组织;免疫组化:F8(+),CD34(+),CD31(+),诊断为鞍内海绵状血管瘤(图7)。术后患者头痛头晕较术前明显好转,左眼上眼睑下垂,视力:左4.7,右4.8,视野无明显改善。随访6年,头MRI、CT复查无复发(图8~11),无新增症状,左眼上眼睑下垂症状明显好转。

二、讨论

海绵状血管瘤是一种可以发生在神经轴或神经被膜上的微循环畸形,其大小和生长部位多变,但生长在鞍内的情况非常罕见,目前仅报道12例^[1-8]。本病术前症状与垂体瘤的压迫表现无明显差异。12例术前诊断均为垂体腺瘤,其中2例未行手术治疗,1例死于乳腺癌,尸检偶然发现,另1例鞍区病变颈外动脉栓塞治疗后死亡,尸检病理证实;余10例行手术治疗,仅2例全切,大部分切除2例,部分切除3例,取活检2例,切除情况不详1例,具

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2014.17.027

基金项目:内蒙古自治区自然科学基金(200208020613);内蒙古医科大学青年创新基金项目(YKD2013QNCX023);内蒙古自治区卫生厅医疗卫生科研计划项目(201302089);内蒙古卫生厅2010年医疗卫生科研计划项目(2010024)

作者单位:010050 呼和浩特,内蒙古医科大学附属医院神经外科
通讯作者:张占普, Email:nyzpz@sohu.com

表1 国外文献报道的鞍内海绵状血管瘤病例总结

| 病例 | 时间(年) | 作者 | 国别 | 年龄(岁) | 性别 | 临床表现 | 诊断 | 术式 | 切除程度 | 随访 |
|----|-------|-----------------------------|------|-------|----|--------------------|-------------|---------|------|----------------|
| 1 | 1980 | Sansone 等 ^[1] | 美国 | 72 | 女 | 无 | 乳腺癌尸检病理 | 无 | 无 | 无 |
| 2 | 1984 | Buonaguidi 等 ^[2] | 法国 | 42 | 男 | 头痛、性能力下降,视野缺损、视盘水肿 | 海绵状血管瘤伴囊性坏死 | 冠切经额下入路 | 全切 | 8年后复发(甲状腺功能低下) |
| 3 | 1991 | Chhang 等 ^[3] | 日本 | 45 | 女 | 头痛、恶心、视力下降(单) | 尸检病理 | 颈外动脉栓塞 | 无 | 死亡 |
| 4 | 2001 | Cobbs 等 ^[4] | 美国 | 41 | 男 | 无症状 | 组织病理 | 经蝶入路 | 不详 | 无 |
| 5 | 2006 | Chuang 等 ^[5] | 中国台湾 | 62 | 女 | 动眼神经麻痹 | 组织病理 | 经蝶窦神经内镜 | 部分切除 | 患者拒绝立体定向,无随访 |

表2 国内文献报道鞍内海绵状血管瘤病例总结

| 病例 | 作者 | 性别 | 年龄(岁) | 临床表现 | 病程(月) | 术前诊断 | 术式 | 切除程度 | 出血量(ml) | 辅助治疗 | 随访 |
|----|---------------------|----|-------|--------------|-------|------|-----------|----------|------------|------------------|--------------------|
| 1 | 王保强等 ^[6] | 女 | 41 | 泌乳停经、视力下降(单) | 36 | 垂体腺瘤 | 冠切额下入路 | 活检 | 200 | 无 | 无 |
| 2 | 何嘉等 ^[7] | 女 | 60 | 头痛 | 6 | 垂体腺瘤 | 经蝶 | 全切 | 800 | 无 | 无 |
| 3 | 李德岭等 ^[8] | 男 | 41 | 视力下降(单) | 12 | 垂体腺瘤 | 经蝶 | 部分切除 | 200 | 无 | 无 |
| 4 | 李德岭等 ^[8] | 男 | 52 | 视力下降(双),性欲下降 | 12 | 垂体腺瘤 | 经蝶-冠切右额入路 | 活检大部分切除 | 800 200 | 无 | 术后90个月无变化 |
| 5 | 李德岭等 ^[8] | 女 | 43 | 视力下降(双),月经异常 | 3 | 垂体腺瘤 | 经蝶 | 部分切除 | 500 | 伽玛刀 ^a | 缩小50%以上,术后79个月几乎消失 |
| 6 | 李德岭等 ^[8] | 女 | 40 | 月经异常,头痛 | 72 | 垂体腺瘤 | 经蝶 | 探查;未取瘤组织 | 300 | 无 | 无 |
| 7 | 李德岭等 ^[8] | 女 | 63 | 视力下降(单),外展差 | 12 | 垂体腺瘤 | 内镜经鼻入路 | 大部分切除 | 1500 | 无 | 术后45个月无变化 |

注：^a：单次照射，中心剂量 28.89 Gy，周边剂量 13 Gy，视神经剂量 < 8.4 Gy

体情况见表 1, 2。

鞍内海绵状血管瘤的影像学诊断应与垂体腺瘤及海绵窦海绵状血管瘤鞍内生长相鉴别。本组病例以及以往病例术前均诊断为垂体腺瘤。李德岭等^[8]的一组病例，肿瘤占据鞍内空间更大，甚至完全充满鞍内，更易混淆为起源于鞍内的垂体腺瘤。此外，鞍内海绵状血管瘤还易与起源于海绵窦的海绵状血管瘤向鞍内方向生长的情况相混淆。Lombardi 等^[9]于 1994 年描述了海绵窦病变向鞍内及颅内扩展的生长方式，将海绵窦向鞍内方向生长的方式称为内生型。鞍内海绵状血管瘤与这种情况的鉴别点在于确定肿瘤主体部分占据的位置。随着影像技术的发展，MRI 或三维 CT 的冠状位影像能更清晰地显示鞍内及鞍旁海绵窦的相互关系。海绵状血管瘤在 CT 表现为密度均匀的软组织肿块，形态不规则，并可发现非特异性的颅底改变，增强扫描时明显强化，偶尔可见点状静脉石，点状静脉石是本病 CT 诊断的特征性征象。MRI 表现为 T1WI 低信号，T2WI

高信号，增强扫描在 T1 上呈明显均匀的强化，并可显示肿瘤的境界，T2WI 和增强 T1WI 的信号特点对于此病有较高的价值，肿瘤组织呈充填式强化有助于本病的诊断，本例具备此特征。本例肿瘤主体位于鞍内，排除海绵窦海绵状血管瘤内生进入鞍内的可能。但是从影像学信号及增强表现，难与垂体腺瘤鉴别。

数字减影血管造影(DSA)对术前明确诊断的价值有限，本例患者术前影像学诊断为垂体腺瘤，未行 DSA 检查。天坛医院李德岭等^[8]报道的病例中有 2 例在第一次术后补充行 DSA 检查，其中有 1 例除占位效应外，无其他异常，另外 1 例表现为颈外动脉系统供血的异常染色影。国内外文献报道的海绵状血管瘤 DSA 表现基本一致，海绵窦海绵状血管瘤 1/3 为阴性表现，2/3 表现为不同程度的染色影；而颅内海绵状血管畸形血管造影基本为阴性表现，颅内动静脉畸形血管造影又明显不同，可见到引流动静脉^[10]。海绵状血管瘤无异常染色的主要原

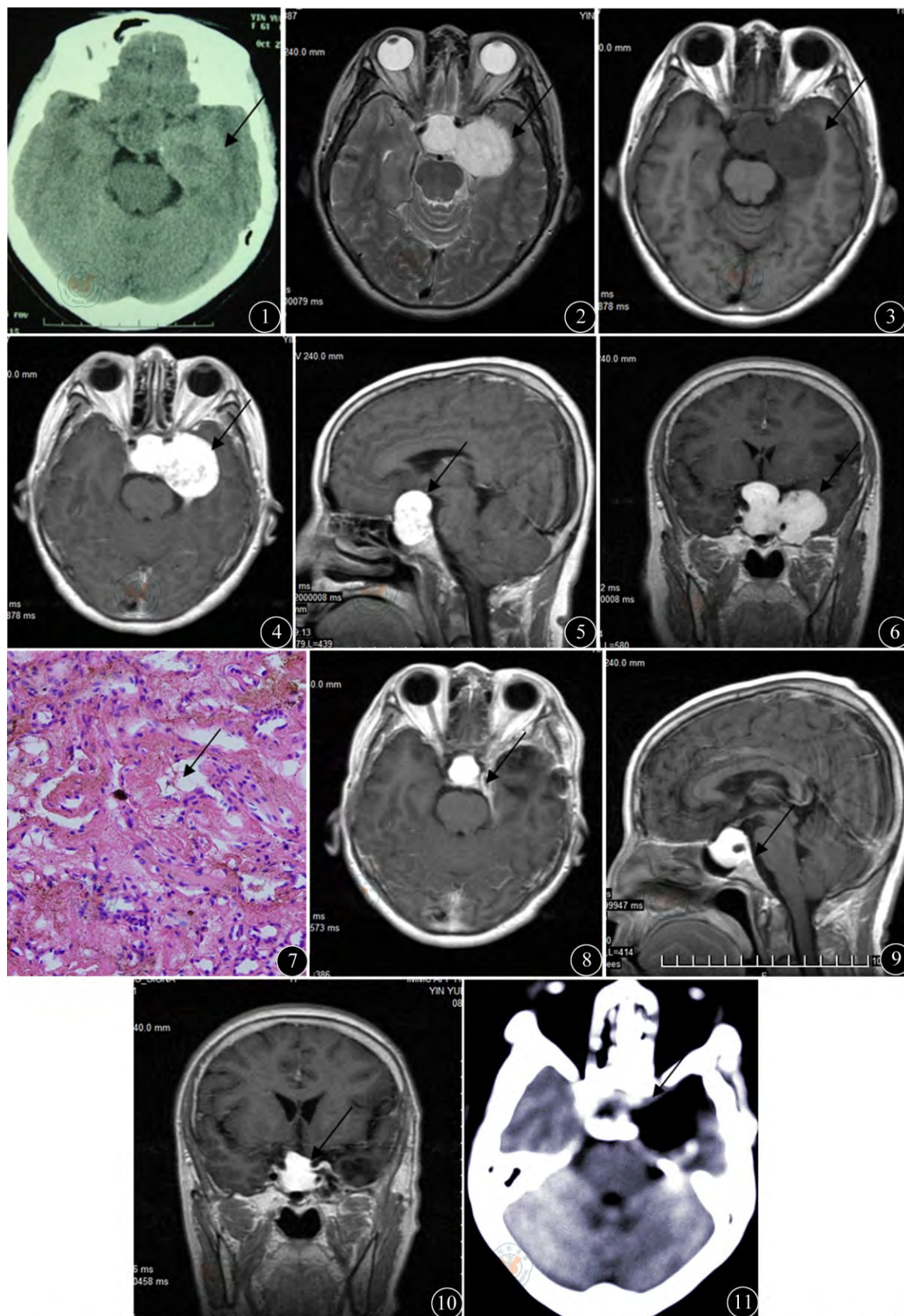


图1 CT表现 图2, 3 分别为MRI T1、T2像 图4~6 分别为术前MRI增强的轴位、矢状位、冠状位 图7 海绵状血管瘤病理(HE ×400) 图8~10 分别为术后MRI增强的轴位、矢状位、冠状位 图11 术后CT

因是病灶内的小血管血流速度慢以及病变的血管腔内常有血栓形成, 没有扩张的供血动脉或早期显影的引流静脉。

海绵状血管瘤可以通过完整切除治愈。李德岭等^[8]报道的病例中, 因为术前考虑垂体腺瘤, 并选择经蝶窦手术入路, 该入路难以沿包膜整体切除肿瘤, 所以造成术中出血较多, 最终只能大部分切除或部分切除。术后告知患者及患者家属可以行伽马刀治疗, 但是患者未做任何治疗, 术后辅助立体定向放射治疗或伽马刀治疗可能疗效更好。Shi 等^[11]总结 10 例海绵窦海绵状血管瘤, 4 例在活检过程中出现严重出血。所以一般不建议活检, 也不建议探查。

近年来有文献报道, 立体定向放射治疗^[12]和伽马刀治疗^[13]能使海绵状血管瘤不同程度缩小, 甚至消失^[8]。所以术后复查 MRI 发现病灶未切除干净, 可以辅助立体定向放射或伽马刀治疗。

鞍内海绵状血管瘤术前诊断非常困难, MRI 及 CT 的冠状位仅能提供辅助诊断, 术前不能排除该诊断时, 可进一步行 DSA 检查。笔者认为海绵状血管瘤血运丰富, 手术很难将其大部分切除, 治疗可采用传统的如经蝶、翼点、经额下等手术路径, 若术中出血较多, 肿瘤切除难度较大时, 可部分切除或取活检, 明确海绵状血管瘤的病理诊断后, 辅以伽马刀治疗, 可取得较好的治疗效果。若术后症状改善较为明显, 虽然肿瘤未切除干净, 也可不做伽马刀治疗, 长期观察, 定期随访。

参 考 文 献

- [1] Sansone ME, Liwnicz BH, Mandybur TI. Giant pituitary cavernous hemangioma: case report[J]. J Neurosurg, 1980, 53(1): 124-126.
- [2] Buonaguidi R, Canapicci R, Mimassi N, et al. Intracellular cavernous hemangioma[J]. Neurosurgery, 1984, 14(6): 732-734.
- [3] Chhang WH, Khosla VK, Radotra BD, et al. Large cavernous haemangioma of the pituitary fossa: a case report[J]. Br J Neurosurg, 1991, 5(6): 627-629.
- [4] Cobbs CS, Wilson CB. Intracellular cavernous hemangioma. Case report[J]. J Neurosurg, 2001, 94(3): 520-522.
- [5] Chuang CC, Jung SM, Yang JT, et al. Intracellular cavernous hemangioma[J]. J Clin Neurosci, 2006, 13(6): 672-675.
- [6] 王保强, 孟晓亮, 王云海, 等. 鞍内海绵状血管瘤 1 例[J]. 潍坊医学院学报, 2007, 29(4): 378
- [7] 何嘉, 幸兵, 邓侃, 等. 鞍内海绵状血管瘤 1 例报告[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2011, 10(1): 77-78
- [8] 李德岭, 季楠, 任同, 等. 鞍内海绵状血管瘤五例报告及文献复习[J]. 中华神经外科杂志, 2012, 28(9): 796-798
- [9] Lombardi D, Giovanelli M, de Tribolet N. Sellar and parasellar extra-axial cavernous hemangiomas[J]. Acta Neurochir (Wien), 1994, 130(1/4): 47-54.
- [10] Gonzalez LF, Lekovic GP, Eschbacher J, et al. Are cavernous sinus hemangiomas and cavernous malformations different entities?[J]. Neurosurg Focus, 2006, 21(1): E6.
- [11] Shi J, Hang C, Pan Y, et al. Cavernous hemangiomas in the cavernous sinus[J]. Neurosurgery, 1999, 45(6): 1308-1313, discussion 1313-1304.
- [12] Wang X, Mei G, Liu X, et al. The role of stereotactic radiosurgery in cavernous sinus hemangiomas: a systematic review and meta-analysis[J]. J Neurooncol, 2012, 107(2): 239-245.
- [13] Yamamoto M, Kida Y, Fukuoka S, et al. Gamma knife radiosurgery for hemangiomas of the cavernous sinus: a seven-institute study in Japan[J]. J Neurosurg, 2010, 112(4): 772-779.

(收稿日期: 2014-07-11)

(本文编辑: 张志巍)