

. 个案报告 .

成人颅骨朗格汉斯组织细胞增生症囊变1例

赵志勇 尹航 袁帅 张景龙 张赫 袁治

【关键词】朗格汉斯细胞组织细胞增生症;颅骨;成人;囊变;手术

【文章编号】1009-153X(2019)11-0716-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

1 病例资料

51岁男性,因发现头皮肿物2年余并明显增大3个月入院。入院体格检查:左额部近中线处有一突起于头皮的半球形包块,直径约6 cm,质软,无明显压痛,无波动感,不透光,皮色、皮温正常,基底不移动。头颅CT检查发现头皮下肿物,颅骨缺损(图1A)。头颅MRI检查示颅骨溶骨性病损,呈囊性改变,向颅内外生长,侵及硬脑膜,推挤脑组织,占位效应明显(图1B~E)。血常规、心电图、胸部X线检查结果均正常。排除手术禁忌后手术治疗。术中见肿物呈囊性变,囊液黄褐色,囊壁较厚;向外侵犯并穿通帽状腱膜,与皮下组织分界不清;向内推挤硬脑膜并与其紧密粘连,但尚有边界可分离;颅骨受侵犯,呈圆形缺损,直径约5 cm,边缘较光整,骨质疏松;咬除边缘约1 cm骨质变正常,骨窗打孔悬吊向颅内塌陷的硬脑膜,一期修补缺损颅骨。术后病检结果示朗格汉斯细胞组织细胞增生症(Langenhans cell histiocytosis, LCH)。术后复查CT颅内少量积气,余无明显异常(图1F)。术后随访1个月,切口愈合良好,复查头、胸CT均无异常。出院后1年门诊随访未见复发。

2 讨论

LCH多发生于儿童,成人少见。目前,LCH的发病机制仍然不明确。LCH的临床表现主要取决于病变所累及的脏器及部位。成人颅骨LCH缺乏典型的临床表现,常见症状有头痛、局部包块、皮疹、突眼和听力受损等,全身症状较轻微。发生于颅盖骨孤立性LCH,如果未累及邻近的脑组织,则仅表现为局部包块或疼痛;当病变穿通颅骨内板累及硬膜和脑功能区时,则会出现相应的临床表现。颅骨LCH确诊主要依靠病理检查,而影像学检查有助于评估颅骨破坏和骨膜反应的程度、病灶组织的大小和部位。成人颅骨LCH的影像学检查没有特异性表现,与疾病分期有关。典型影像学表现为颅骨孤立的溶骨性病灶,界限清楚,其内有死骨形成;当病变累及颅骨内外板时,出现“双边征”,当软组织病灶通过颅骨内外板时受挤压,出现典型的“葫芦状”改变。

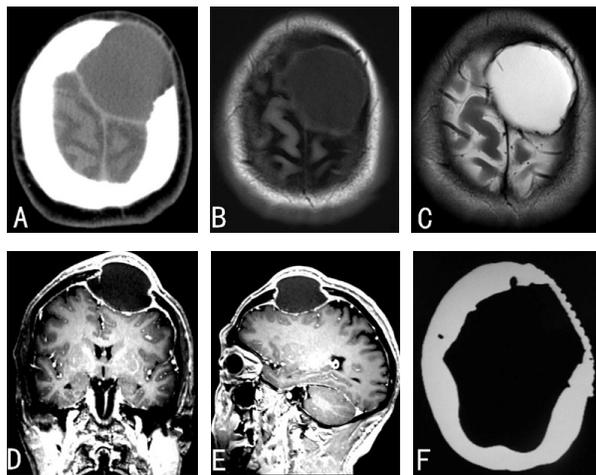


图1 成人颅骨朗格汉斯细胞组织增生症囊变手术前后影像

A. 术前头颅CT检查发现头皮下肿物,颅骨缺损;B~E. 术前头颅MRI检查示颅骨溶骨性病损,呈囊性改变,向颅内外生长,侵及硬脑膜,推挤脑组织,占位效应明显;F. 术后复查CT颅内少量积气

目前,对成人颅骨LCH的治疗,没有标准的方案可供选择,主要参照儿童的治疗标准。对孤立性颅盖骨病灶,手术切除能达到彻底治愈的目的。此外,也可进行严密观察或者病灶内注射皮质类固醇和放射治疗。对孤立性颅骨危险灶的治疗,可严密观察,也可积极化疗,可降低复发率。对颅骨多发灶,需积极内科干预,是应用激素还是进行化疗,仍存在争议,但无论是单一应用激素,还是化疗,还是选择两者联合治疗,或者是选择免疫抑制剂,还是单克隆抗体的治疗,都需要更进一步的研究。本文病例是51岁男性,左额骨质广泛破坏,缺损范围大,病灶对脑组织形成压迫;入院后,行病灶切除并一期颅骨成形术,术后随访1年,无复发及新发病灶。

总之,对成人颅盖骨或颅底骨孤立性LCH,如果病变累及邻近器官,并引起临床症状,则应积极手术治疗,术后严密随访;如果出现大面积(直径≥3 cm)缺损,则在切除病灶的同时一期颅骨成形术。对成人小灶、无神经功能损害的颅盖骨或颅底孤立性LCH,如果影像学检查高度怀疑LCH,可严密随访,或仅行病灶活检,明确诊断后严密观察。对于成人囊性颅骨LCH,为颅骨终末期的病灶,可根据颅骨损伤的程度和功能的重要性以及病人的意愿,行手术治疗或严密观察。

(2019-01-12收稿,2019-04-18修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.11.028

作者单位:730030 兰州,兰州大学第二医院神经外科(赵志勇、尹航、袁帅、张景龙、张赫、袁治)