

. 个案报告 .

神经中轴钙化性假瘤 1 例

凌国源 玉 石 杨建均 聂 峰 黄锦丰 陈文斗

【关键词】神经中轴钙化性假瘤;病理;手术
【文章编号】1009-153X(2015)12-0767-02 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

神经中轴钙化性假瘤(calcifying pseudoneoplasms of the neuraxis, CAPNON)又称中枢神经系统纤维骨病变,是发生于神经中轴非常罕见的良性疾病。现将我院收治的 1 例 CAPNON 患者的临床资料报道如下。

1 病例资料

患者,男,26 岁,因发作性四肢抽搐 17 年入院。入院时体格检查未见神经系统阳性体征。头颅 CT 平扫示左侧额叶占,呈钙化表现(图 1A)。头颅 MRI 示左侧额叶占位,T₁WI 以低信号为主,内杂夹高信号(图 1B);T₂WI 以高信号为主,内杂夹低信号(图 1C);增强为部分边缘强化(图 1D)。在全麻下行开颅手术切除病灶,术中见病灶部分囊性变,打开囊壁可见淡黄色液流出,囊内探查见肿物约 2 cm×3 cm 大小,形态不规则,淡黄色,质硬,周围可见坏死样物,血供一般。术后予预防感染、口服丙戊酸钠缓释片抗癫痫治疗,随访半年,患者癫痫控制良好,行头颅 MRI 复查,未见病灶复发(图 1E~G)。术后病理诊断为 VAPNON(图 1H、I)。

2 讨论

2.1 发病机制与临床表现 CAPNON 是一种良性、非肿瘤性疾病,颅内及脊椎均可发病,由 Rhodes 和 Davis 于 1978 年首先报道,其自然史尚不清楚,起源亦存在很大争议。大部分学者认为其纤维骨化病变起源于神经中轴的反应过程,病变的钙化组织周围有典型的肉芽肿性炎性反应。但 Qian 等认为, CAPNON 是起源于蛛网膜细胞或成纤维细胞,最初将它描述为骨化生的一种类型,其常见于四肢长骨,很少发生在中枢神经系统。Rodriguez 等认为, CAPNON 是一种膨胀反应过程,而非化生的结果。Bertoni 等认为, CAPNON 可能是一种非肿瘤性肿瘤样钙化沉着。

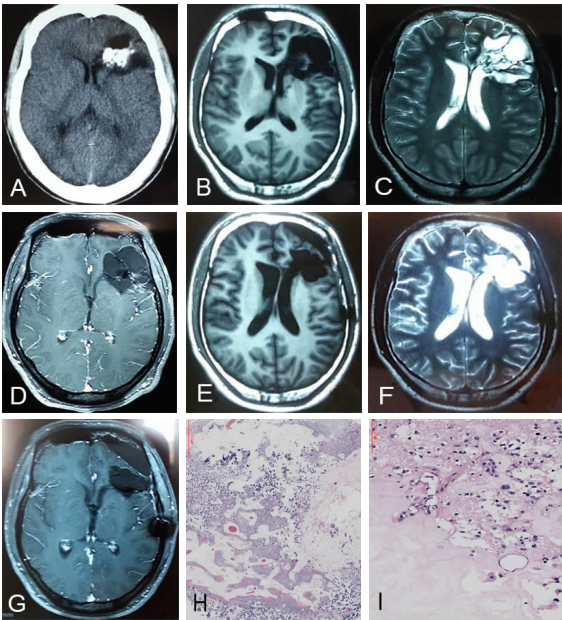


图 1 神经中轴钙化性假瘤手术前后会影像及术后病理表现

A. 术前 CT, 左侧额叶占位, 呈钙化表现; B. 术前 MRI T₁WI, 呈低信号为主, 内杂夹高信号; C. 术前 MRI T₂WI, 以高信号为主, 内杂夹低信号; D. 术前 MRI 增强扫描, 部分边缘强化; E~G. 术后 MRI T₁WI(E)、MRI T₂WI(F)、MRI 增强(G), 示肿瘤全切除; H. 术后病理检查, 显示钙化及骨化区域(HE, ×20); I. 术后病理检查, 显示肿瘤黏液软骨样基质及周围单核样组织细胞和少突胶质细胞增生(HE, ×200)

2.2 影像学 and 病理学特点 文献报道显示, CAPNON CT 均表现为高密度的钙化病灶; MRI 表现无特征性, 多表现为 T₁、T₂ 低信号, 周围水肿不明显, 增强后大多边缘或内部有不均匀强化, 但亦有报道病灶无强化。CAPNON 的典型组织病理学特征可包括: ①一个结节内可见典型的无定形的黏液软骨样基质外观; ②栅栏状排列的单核组织细胞; ③片状或条索状沉积的粗大的纤维样外观; ④钙化、骨化生和散在的砂粒体; ⑤异物反应巨细胞构成的肉芽组织结构。免疫组化染色显示, 波形蛋白、胶质纤维酸性蛋白、骨钙素、S-100 均有阳性报

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2015.12.023
作者单位: 530021 广西南宁, 解放军第 303 医院神经外科(凌国源、玉石、黄锦丰、陈文斗), 病理科(杨建均、聂 峰)
通讯作者: 陈文斗, E-mail: cwd396@163.com 530021

道,但以波形蛋白阳性最为典型和常见。

2.3 治疗及其预后 CAPNON 主要采取手术治疗,病灶完全切除,预后较好;而不完全切除的病例,需要随访,以防复发。对与颅底硬脑膜或神经根粘连紧密的病灶,不必要强求完全切除,有学者认为扩大范围的切除术会造成脑脊液漏或神经根损伤,对于不能手术完全切除的病例,部分切除减压或明确病理诊断也是有意义的。至于术后是否需要放疗或化疗

尚不确定。

综上所述,CAPNON 是一种良性的、非肿瘤性疾病,好发于成人,以男性多见,颅内及脊椎均可发病;CT表现为高密度钙化灶;MRI多表现为T₁、T₂低信号,周围水肿不明显,增强后大多边缘或内部有不均匀强化;确诊依靠病理检查。手术治疗为首选方案,完全切除病灶可治愈。

(2014-06-02 收稿,2014-06-30 修回)

