

型。CCH 主要与嗜酸性肉芽肿、朗格罕氏细胞瘤、骨瘤、骨肉瘤、骨纤维增殖异常、脑膜瘤等、转移瘤等鉴别。

手术是 CCH 的主要治疗措施,应切除血管瘤周边 1 cm 的正常颅骨。对病变巨大者,可术前行栓塞,减少出血。根据术前影像学特点,高度怀疑为 CCH 的,尤其对于肿瘤较大(≥ 3 cm),预计可以全切的病例,术前行颅骨 CT 三维重建,全切除肿瘤后行人工骨或钛网修补缺损。本文病例尽管肿瘤直径不足 3 cm,但整块切除后,颅骨缺损达 3.5 cm,故同时行钛网修补,术后 2 年随访,肿瘤未见复发,取得良好效果。

CCH 发生的原因尚不清楚。有学者认为海绵状血管瘤起源于未分化的间充质细胞,在各种刺激因素作用下,分化

并增殖为含血管结构的组织,并发育成海绵状血管瘤,外伤是诱发间充质细胞分化一个重要刺激因素,约有 25% 的病人与颅骨外伤有关。有文献报道 CCH 可合并其他脏器如肝、脾、肾、肾上腺等的血管瘤,但极为罕见,并将多个器官发生血管瘤称为“弥漫性血管瘤病”或者“多器官血管瘤病”。肝脏血管瘤可能与染色体变异、激素刺激、血管内皮生长因子调节有关,在这些原因作用下,致使胚胎发育过程中肝脏血管发育异常,血管呈肿瘤样增生。一般情况下,肝脏血管瘤及肾囊肿行彩超及腹部 CT 平扫即可明确诊断。对多发肝脏血管瘤,最大病灶 < 5 cm,无症状,肝功能正常,无需手术。

(2015-09-10 收稿,2015-10-08 修回)



右小脑血管母细胞瘤合并右侧侧脑室中枢神经细胞瘤 1 例

徐春华 李东海 刘 越

【关键词】血管母细胞瘤;中枢神经细胞瘤;小脑;侧脑室;显微手术
【文章编号】1009-153X(2017)06-0448-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1+1

1 临床资料

病人,女,42 岁,因头痛 2 个月入院。入院时体格检查未发现明显神经系统阳性体征。头颅 MRI 示:右侧脑室可见一 T₁WI 呈中等稍低信号, T₂WI 呈中低混杂信号影,增强后呈显著不均匀强化;右小脑见囊性病灶,内有结节,考虑右小脑血管母细胞瘤并右侧脑室肿瘤。完善术前准备,首先取左侧卧位行枕下正中入路右小脑肿瘤切除术,术中发现典型囊性小脑血管母细胞瘤改变,呈大囊小结节,内有黄色囊液,完整切除红色肿瘤结节,后颅窝关颅后,改成平卧位,行右额中回皮质造瘘入路侧脑室肿瘤切除术,术中见肿瘤位于侧脑室,起源透明隔,边界不清,予以次全切除。术后恢复良好,无神经功能损害。术后病理诊断:右侧小脑血管母细胞瘤;右侧脑室中枢神经细胞瘤。术后 1 个月行侧脑室肿瘤放疗,术后 2 个月复查头颅 MRI,未见肿瘤复发。

2 讨论

血管母细胞瘤为良性肿瘤,起源于中胚叶细胞的胚胎残

余组织,多发生在小脑,70% 的小脑血管母细胞瘤为囊性,80% 的病人以头痛为首发症状,也可有眩晕、呕吐及复视等。囊性病变 MRI T₁WI 呈低信号, T₂WI 为高信号,而瘤结节 T₁WI 为等信号, T₂WI 为高信号。血管母细胞瘤采用手术治疗,全切肿瘤可以治愈,囊性血管母细胞瘤只需切除小的肿瘤结节,无需切除囊壁;复发的血管母细胞瘤可再次手术或行伽玛刀治疗。

中枢神经细胞瘤较少见,占颅内肿瘤的 0.25%~0.5%, WHO II 级,生物学行为低度恶性,好发中青年,临床表现为颅内压增高症状。CT 检查呈等或略高密度的肿块,多数轻至中度强化,可见钙化。MRI 检查信号不均匀, T₁WI 绝大多数为等信号, T₂WI 表现为高信号,成“泡泡样”或“血管流空”,具有一定特征性。中枢神经细胞瘤手术切除结合术后放疗是目前治疗的最佳方法。由于肿瘤在脑室壁附着处存在浸润生长的可能,单纯手术将肿瘤全切不能有效防止肿瘤复发,并且中枢神经细胞瘤对放疗极为敏感,故手术切除肿瘤的目的在解除梗阻性脑积水,避免周围重要结构损伤,通过术后放疗可获得长期生存。

本文病例为右小脑血管母细胞瘤合并右侧脑室中枢神经细胞瘤,一期手术切除小脑及侧脑室两处肿瘤,效果良好,术后行侧脑室肿瘤放疗,复查未见明显肿瘤复发,愈后良好。

(2015-07-27 收稿,2015-09-21 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.06.031
作者单位:330006 南昌,南昌大学第一附属医院神经外科(徐春华、李东海、刘 越)