

. 个案报告 .

鞍区黄色肉芽肿 1 例

吴昊泽 白茫茫 张剑宁 赵虎林 王亚明 汤其华 玉 壮 李建广

【关键词】 颅内占位;鞍区;黄色肉芽肿;显微手术

【文章编号】 1009-153X(2019)07-0448-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1*1

1 病例资料

37 岁男性,因头痛伴恶心呕吐 2 个月、视物不清 1 周于 2017 年 10 月 26 日入院。入院前 10 d 外院头颅 MRI 示蝶鞍扩大,鞍底下陷,鞍区可见团块状短 T_1 、混杂 T_2 信号病变,边界清楚,大小约 25 mm×20 mm×15 mm(图 1)。考虑鞍区占位(垂体瘤并卒中?)。入院后体格检查:视力右侧 0.6、左侧 0.5;双眼颞侧视野缺损;皮肤、粘膜未见丘疹或斑块。入院后查垂体激素及甲功全套示:ACTH 2.29 pg/ml、TSH 0.03 mIU/L、LH 0.77 IU/L、TT4 162.1 nmol/L、甲状腺球蛋白 19.2 IU/ml、甲状旁腺素 5.7 pg/ml。术前诊断:鞍区占位(垂体瘤? 颅咽管瘤? 肉芽肿?)。2017 年 10 月 31 日在全麻下经鼻蝶入路行神经内镜手术切除鞍区病变。术中见病变呈鱼肉状,质软,可见黄褐样囊液,血供一般,囊壁较厚,与周围粘连紧密。囊液病理分析未见肿瘤细胞。术后病理示鞍区黄色肉芽肿。术后复查垂体激素及甲功全套示:ACTH 6.49 pg/ml、TSH 0.04 mIU/L、LH 0.77 IU/L。术后复查视力及视野示:裸眼视力右侧 1.0、左侧 0.8。病人恢复良好出院。

2 讨论

黄色肉芽肿是一种十分罕见的良性增生性疾病,好发于皮肤和黏膜的良性非朗格汉斯细胞的组织细胞增多症,最典型的临床表现为皮肤、黏膜出现大小不等的棕黄色丘疹或包块,多数无明显症状,仅在体检时偶然发现。颅内黄色肉芽肿发病率低,而鞍内黄色肉芽肿的发病率更低。鞍内黄色肉芽肿主要发生在青年、青少年,多位于垂体窝内,也可向上生长;病变体积相对较小,常伴有内分泌功能障碍,完全切除后复发率低;主要表现为头痛、呕吐、视乳头水肿、视力下降、视野缺损及内分泌障碍。术前垂体功能障碍是其一大特征,出现垂体功能低下者高达 80%。我们认为可能是黄色肉芽组织中大量炎性细胞造成垂体慢性炎症,影响垂体功能,从而引发闭经、尿崩症、水电解质平衡紊乱、甲状腺功能减退等一

图 1 鞍区黄色肉芽肿 MRI

鞍内可见团块状短 T_1 、混杂 T_2 信号病变,边界清楚

系列症状。

鞍区黄色肉芽肿的影像学表现没有特殊性。头颅 CT 检查可能呈低密度或等高密度,增强扫描可均匀强化,也可不增强。MRI T_1 像多表现为高信号,这可能是肿瘤内胆固醇结晶的显影; T_2 像多表现为高信号或以高信号为主,也有部分表现为低或等信号;增强偶见边缘强化。因此,从影像学特点上,很难与其他鞍区占位相鉴别。

鞍区病变准确的诊断是其进一步治疗的关键。鞍区黄色肉芽肿临床表现及影像学表现缺乏特异性,其确诊多依靠组织病理学诊断。需与颅咽管瘤、垂体腺瘤及拉克氏囊肿鉴别。颅咽管瘤多见于儿童,以发育迟缓及尿崩起病多见,主要位于鞍上,体积较大,囊性或囊实混合多见,可向第三脑室前部或鞍内生长,CT 显示囊壁伴有蛋壳样钙化是其主要鉴别要点。拉克氏囊肿多在成年发病,女性多见,头痛是最常见临床症状;大部分拉克氏囊肿 MRI 表现为形状规则且内部信号均匀影像,部分病变可见囊内结节,这对诊断该病有重要意义,增强扫描时囊肿内容物无增强效应,可见囊壁轻度环形强化。垂体腺瘤多见于成年人,发生卒中的垂体腺瘤一般体积较大,视力、视野损害症状明显,内分泌学检查对分泌型垂体腺瘤有重要的诊断价值。

对于鞍区黄色肉芽肿的治疗,神经内镜手术对获得正确诊断和缓解病变产生的占位效应非常重要。手术治疗只能解除病变占位效应,不能改善病变导致的垂体慢性炎症,因此,术后视力、视野受损及头痛症状多能改善,但垂体功能低下及尿崩症却长期难以缓解。术后需给予抗利尿治疗,而垂体功能低下者多需激素替代治疗。本文病例神经内镜术后,视力、视野恢复显著。我们认为颅内黄色肉芽肿的治疗应倾向于手术治疗,放、化疗以及激素治疗可作为辅助治疗。

(2017-12-07 收稿,2018-01-15 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.07.027

作者单位:716000 陕西延安,延安大学附属医院神经外科(吴昊泽、白茫茫);100048 北京,海军总医院神经外科(张剑宁、赵虎林、王亚明、汤其华、玉 壮、李建广)

通讯作者:白茫茫,E-mail:137953099@qq.com