

· 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。

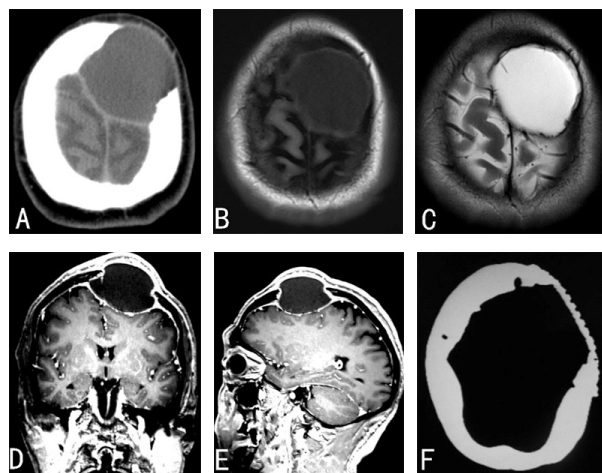


图 1 成人颅骨朗格汉斯组织细胞增生症囊变手术前后影像

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。对颅骨多发病灶, 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 $\geq 3$  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)