

mL(降低)、睾酮 0.00 nmol/L(降低)。胸腹脏器检查正常。依据病史及影像特征,初步诊断颅咽管瘤术后异位复发。9月4日,行右额马蹄形切口病变切除,术中脑组织张力高,局部皮层下瘤腔穿刺减压,见机油样囊液涌出,抽吸约 10 ml,病变血供丰富与正常组织粘连紧,镜下全切除病灶。术中出血 1 200ml,输血 750 ml。术后出现发热(38.9°),神志昏迷,经积极治疗好转出院,继续激素替代治疗。术后病理示颅咽管瘤(造釉细胞型),Ki-67 指数在 5%~10%。

2 讨论

颅咽管瘤是起源于颅咽管或 Rathke 囊残余鳞状上皮的胚胎性良性病变,具有侵袭性生长的特点。颅咽管瘤完全切除后原位或局部复发很常见,复发率在 50%~70%,但异位复发少见,异位复发率<4.7%,占复发颅咽管瘤的 7%~20%。

颅咽管瘤异位复发的机制尚无定论,目前有两种推论:其一是沿手术路径的种植转移,其复发归因于手术过程中肿瘤细胞的医源性异位;其二是通过脑脊液循环播散,种植于与先前手术无关的区域并复发。异位复发时限在 0.1~30 年,中位复发年限 4.0 年,平均复发年限(7.25±7.44)年。与脑脊液扩散相比,沿外科手术路径异位复发的中位时限更长。

本文病例原发于鞍区,首次取右侧额底入路,镜下完全切除病灶;术后 4 年原位复发,行立体定位伽玛刀+囊液抽吸

及³²P 内放疗,穿刺路径取右额部;2019 年 8 月 29 日因肢体功能障碍复查颅脑 MRI 示右额叶占位,再次手术,术后病理证实为造釉细胞型颅咽管瘤。因异位复发前两次手术路径均经右额叶,异位复发于手术路径同侧,且异位复发时限距首次开颅长达 8 年,所以考虑沿手术路径的种植转移。

异位复发的颅咽管瘤细胞是否具有较高的细胞增殖能力尚不明确。肿瘤细胞增殖能力与 Ki-67 指数相关性存在争议。有学者认为异位复发的颅咽管瘤具有较高的 Ki-67 指数,可达 8%,支持异位复发瘤细胞增殖能力高的假说。也有学者报道,不论原发还是复发型颅咽管瘤均具有相对稳定的 Ki-67 指数,认为肿瘤细胞增殖能力与 Ki-67 指数无相关性。本文道病例首次术后 Ki-67 指数在 2%~5%,异位复发时 Ki-67 指数在 5%~10%,其增殖能力增高。

综上所述,颅咽管瘤异位复发少见,影像诊断易误诊;颅咽管瘤原位复发率高,外科操作后异位复发时限长,应定期 CT/MRI 随访,鞍区以外出现类似颅咽管瘤的特征性影像,应考虑异位复发型颅咽管瘤。为防止颅咽管瘤术后异位复发,需注意以下三点:①初发时瘤体完全切除;②术区保护,防止肿瘤组织沾染周围正常脑组织;③术中必要的瘤体组织隔离措施。

(2019-11-12 收稿,2021-12-03 修回)



儿童头臂动脉型大动脉炎 1 例

汪乐生 陈劲草

【关键词】大动脉炎;头臂动脉;儿童

【文章编号】1009-153X(2021)12-0971-02 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 743

1 病例资料

11 岁女性,因间歇性头痛、头晕半年余伴左侧肢体麻木、乏力 2 个月于 2019 年 3 月 29 日入院。患儿于 2018 年 9 月无明显诱因出现间歇性头痛、头晕,近两个月出现左侧肢体无力、视力减退。近 10 d 来,出现手部抖动,运动后加重;左侧肌力下降,右侧肢体正常。入院体格检查:左上肢无脉,右侧颞浅动脉和右侧桡动脉未触及波动,双侧血压测不出;右侧视力 0.4,左侧 0.6;左颈部可闻及血管杂音;左侧肢体肌力 4 级,右侧肢体肌力正常,双侧肌张力正常;生理反射存在,病理征未引出。入院后完善相关检查,血沉为 23 mm/h(增高),血清 IL-10 为 5.52 pg/ml(增高)、IL-4 为 3.71 pg/ml(增高)、

IL-6 为 18.29 pg/ml(增高)、IgE 为 123.0 IU/ml(增高),血小板计数为 424×10⁹/L(增高);活化部分凝血活酶时间为 41.8 s(增高),血清抗 O 抗体为 483.0 kU/L(增高)。眼底镜检查示右侧视盘水肿,双侧视网膜静脉扩张。头颈部 CT 示右侧颞叶及顶叶见条、片状低密度影。MRI 示右侧顶叶、枕叶见多发条片状 T₂ FLAIR 高信号影(图 1A~C)。CTA 示右侧头臂干动脉起始部部分显影,余未见显影;左侧颈总动脉管腔狭窄,左锁骨下动脉显示不清;右侧颈总动脉及颈内动脉未见显示,双侧椎动脉起始部显示不清(图 1D、1E)。PET-CT 示右侧头臂动脉及左侧颈总动脉起始部代谢轻度增高,考虑为大动脉炎改变;右侧额叶、顶叶、颞叶葡萄糖代谢降低,符合右侧脑梗死改变(图 1F、1G)。DSA 示右侧头臂干缺如,左侧锁骨下动脉缺如,一细小分支与右侧椎动脉沟通;右侧椎动脉及分支显影,基底动脉显影良好;左侧颈总动脉造影显示起始端多处狭窄,其余动脉显影良好(图 1H~J)。根据病史、体征以及影像学资料,参照美国风湿病学会制定的诊断标准诊断为头臂动脉型大动脉炎(Takayasu arteritis, TA)。请风湿免疫科会

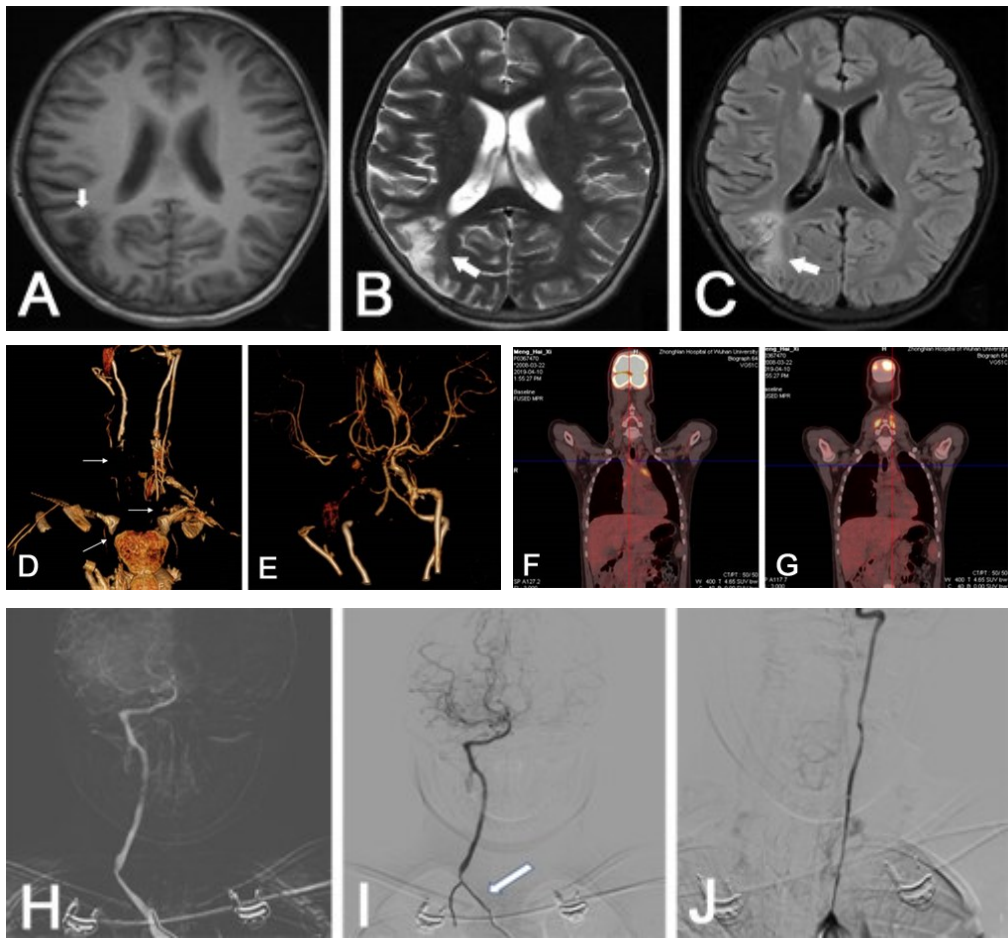


图 1 儿童头臂动脉型大动脉炎影像学表现

A~C. MRI T₁、T₂、T₂ Flair 像显示右侧顶叶、枕叶脑梗死(↑示);C、D. 颈部和头部 CTA 显示右侧头臂干动脉起始部部分显影,右侧颈总动脉及颈内动脉未见显示,左侧颈总动脉管腔显示狭窄,左锁骨下动脉显示不清,双侧椎动脉起始部显示不清;F、G. PET-CT 显示右侧头臂动脉及左侧颈总动脉起始部代谢轻度增高;H~J. DSA 显示右侧头臂干缺如,左侧锁骨下动脉缺如,一细小分支与右侧椎动脉沟通,造影管进入该分支(↑示),左侧椎动脉起始部狭窄,其余动脉显影良好

诊,给予抑制免疫治疗(甲强龙,30 mg/d;托珠单抗,240 mg,静脉滴注)、抗血小板治疗(阿司匹林,25 mg/d),以及护胃、补钙、改善循环等对症治疗。出院后继续托珠单抗治疗 3 个疗程。出院后 1 个月复查,病人一般情况良好,血沉恢复正常,头痛及肢体无力较前明显改善。

2 讨论

TA 是一种罕见的累及大血管的慢性非特异性炎性疾病,主要累及主动脉及其近端分支,最常见于亚洲年轻女性,主要类型分为:头臂动脉型;胸-主、腹-主动脉型;主-肾动脉型;肺动脉-冠状动脉型;广泛型。TA 的病因及发病机制尚不清晰,可能为先天性遗传的易感性,外界环境的病原体 and 某些抗原成分诱发人体自身免疫反应,T 细胞和巨噬细胞被激活,侵入血管壁,导致血管炎症性改变。大多数 TA 表现出潜在的亚急性临床表现,主要包括早期非特异性全身症状以及继发于主动脉狭窄、闭塞和扩张的缺血症状;非特异性关节痛和肌肉痛;周围性关节炎和骶髂关节炎;视力丧失;跛行,肱动脉搏动不足,双侧血压差异等。

由于 TA 的早期临床表现无特异性,诊断有一定的困难。目前,主要依据 1990 年美国风湿病学会制定的诊断标准:发病年龄≤40 岁;间歇跛行;臂动脉搏动减弱;两上臂收缩压差>10 mmHg;血管杂音;动脉造影异常。符合以上至少 3 条,可诊断 TA。确诊依赖于 DSA 或 CTA 检查,累及的血管主要为无名动脉、颈总动脉等。

目前,TA 的治疗方式包括药物治疗和手术治疗。糖皮质激素为 TA 的基础治疗药物,其次是免疫抑制剂,如甲氨蝶呤、硫唑嘌呤和来氟米特。对于难治性 TA,推荐使用生物制剂,如肿瘤坏死因子抑制剂、托珠单抗、利妥昔单抗和阿巴西普等。手术治疗包括介入手术(球囊扩张术或支架植入术)和开放性手术(受损血管重建术),术后常规服用抗血小板药物,降低受累血管再狭窄率。本文病例采用糖皮质激素联合抗血小板药物及相关免疫抑制剂治疗,症状明显缓解。

总之,儿童头臂型 TA,尚无确切有效的治疗手段。此类疾病会以脑梗死入院,临床需要重视,其治疗需要多个科室相互协作,积极诊治。

(2019-12-17 收稿,2020-03-12 修回)