

神经纤维瘤病 I 型合并脊柱侧弯及侧位脊膜膨出一例

· 病例报道 ·

韩忠龙, 赵晶, 彭芸

【中图分类号】R681.5; R739.4; R814.41; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)06-0687-02

病例资料 患儿,男,8岁,因背部不直2年入院。体检:躯干倾斜,脊柱胸段向左弯曲,脊柱活动受限,弯腰困难,骨盆略倾斜,关节活动好,肌力、肌张力正常。全身皮肤密布牛奶咖啡斑,大者约2.5 cm × 4.0 cm。2007年于外院行左足、右肘神经纤维瘤切除手术。患儿父亲亦可见弥漫分布的牛奶咖啡斑。

数字X线摄影(DR)检查:脊柱以L₁为中心左凸侧弯合并多发肋骨畸形,胸、腰段多个椎体后缘呈前凸改变、椎间孔明显扩大(图1、2)。全脊柱MSCT示:无半椎体、蝴蝶椎及椎管骨性纵裂畸形。Th₉~S₁椎管内囊性占位性病变,范围约17.7 cm × 5.6 cm × 8.4 cm, CT值5~10 HU,病变经椎间孔向两侧膨出,椎间孔明显扩大(图3、4)。平扫MRI:脊髓无纵裂畸形,脊髓圆锥位于Th₁₂水平,囊性病变与脊髓蛛网膜下腔相通,其内未见分隔(图5、6)。影像诊断:侧位脊膜膨出。

患儿入院后于全麻下行脊柱侧弯后路松解矫形固定术,控制畸形加重,脊膜膨出暂不处理。术中见多个椎板骨质破坏,扩大的椎间孔处可见囊状膨出物,囊内充满清亮脑脊液,无神经组织。术中将椎弓根钉固定于Th₉、Th₁₀和L₃、L₄,脊柱冠状位侧弯基本纠正,残余约15°,矢状面脊柱生理性弧度存在,原脊柱后凸得到纠正。术后患儿恢复良好,无运动及感觉障碍。

讨论 侧位脊膜膨出是指充满脑脊液的硬脊膜和蛛网膜

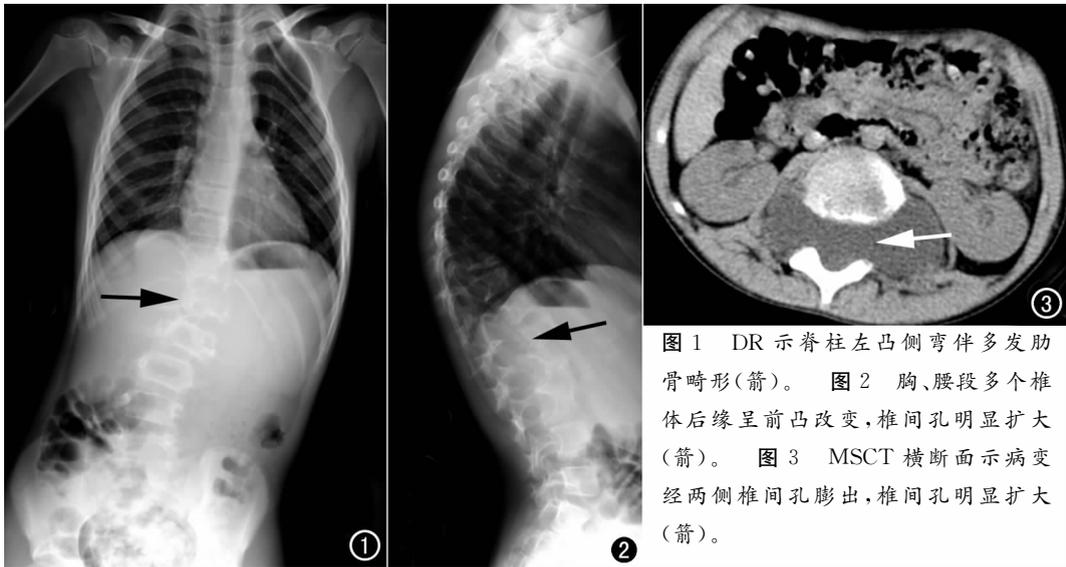


图1 DR示脊柱左凸侧弯伴多发肋骨畸形(箭)。图2 胸、腰段多个椎体后缘呈前凸改变,椎间孔明显扩大(箭)。图3 MSCT横断面示病变经两侧椎间孔膨出,椎间孔明显扩大(箭)。

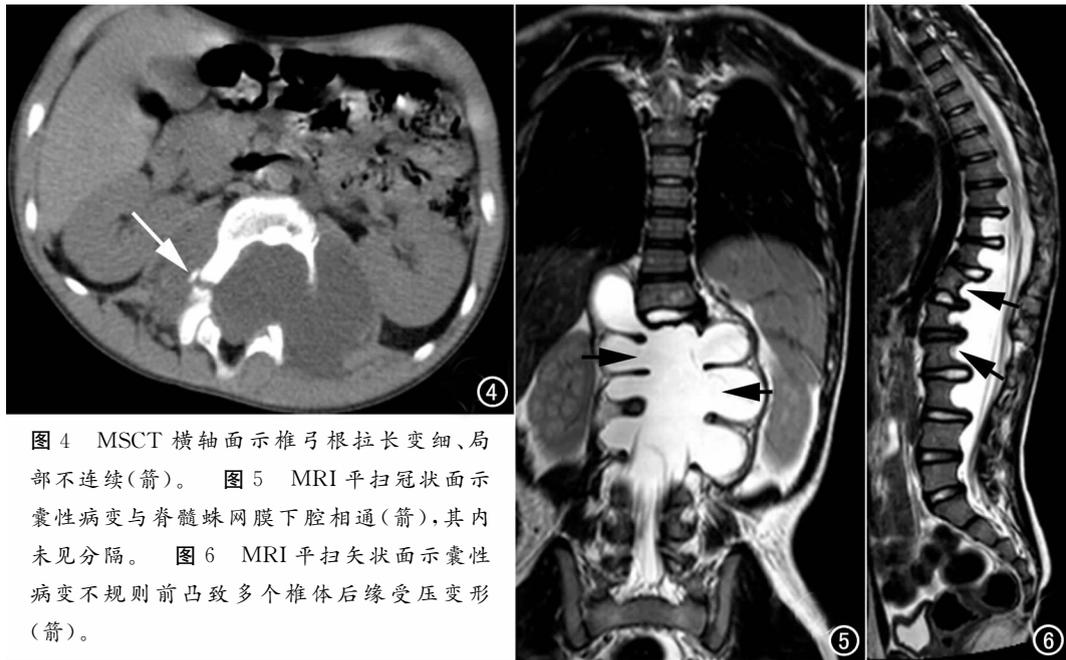


图4 MSCT横轴面示椎弓根拉长变细、局部不连续(箭)。图5 MRI平扫冠状面示囊性病变与脊髓蛛网膜下腔相通(箭),其内未见分隔。图6 MRI平扫矢状面示囊性病变不规则前凸致多个椎体后缘受压变形(箭)。

囊扩大的神经孔向侧方突出,临床罕见,常见于神经纤维瘤病 I 型患者^[1],多表现为单侧病变,少数病例表现为双侧或多处病变。侧位脊膜膨出多见于胸部,可能是由于椎旁肌肉发育不良、胸内负压和脑脊液之间较高的压力差造成。多数患者起初无明显临床症状,常于体检或因其他疾病行影像学检查时偶然发现,但随着脊膜膨出体积增大,周围组织受压加重,可能会出现脊髓受累、咳嗽、呼吸困难、心悸等症状^[2],甚至会出现脊膜自发破裂。本例患儿根据皮肤密布大小不等牛奶咖啡斑、家族史、左足及右肘神经纤维瘤符合神经纤维瘤病 I 型的诊断标准。患儿早期无明显症状,近两年出现脊柱侧弯,影像检查示硬脊膜囊和蛛网膜下腔扩大,向前压迫椎体后缘,同时经椎间孔向两侧膨出,病变范围广,下胸段、腰段椎管同时受累,临床罕见。

作者单位:100045 北京,首都医科大学附属北京儿童医院影像中心

作者简介:韩忠龙(1981-),男,山西大同人,硕士,住院医师,主要从事儿童影像学诊断工作。

通讯作者:彭芸, E-mail: pengyun@yahoo.com

侧位脊膜膨出常致椎间孔及局部椎管扩大,邻近椎弓根、椎板和椎体后缘受压,可见弧形压迹,即扇形征,而脑脊液搏动可能是扇形征形成的原因。椎间孔扩大、扇形征形成、病变呈脑脊液信号并与蛛网膜下腔相通是本病诊断的主要依据。多种影像结合对于本病的临床诊断及术前评估具有重要作用。椎管造影损伤大,并发症多,现已弃用;X线检查常用于筛查发现病变;MSCT 3D及MPR后处理能够很好地显示脊柱及肋骨畸形、病变范围、椎体及附件骨质受压改变,如椎间孔扩大、扇形征、椎弓不连续等;MRI是诊断侧位脊膜膨出中最有价值的检查方法,尤其是鉴别囊性病变是否与脊髓蛛网膜下腔相通中

作用更为明显。好发于后纵隔以及椎管内的肿瘤囊性变,其囊内液混浊,囊壁厚,瘤蒂与蛛网膜下腔不交通,而侧位脊膜膨出病变为脑脊液信号,与蛛网膜下腔相通。

参考文献:

- [1] Andrade GC, Braga OP, Hisatugo MK, et al. Giant intrathoracic meningoceles associated with cutaneous neurofibromatosis type I: case report[J]. Arq Neuropsiquiatr, 2003, 61(3A): 677-681.
- [2] Oner AY, Uzun M, Tokgoz N, et al. Isolated true anterior thoracic meningocele[J]. AJNR, 2004, 25(10): 1828-1830.

(收稿日期:2011-05-03 修回日期:2011-07-07)

· 病例报道 ·

结节性硬化合并室管膜下巨细胞星形细胞瘤一例

李永华, 李彦, 毛鑫, 刘国红

【中图分类号】R596; R739.41 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)06-0688-01

病例资料 患者,女,18岁,因头痛伴视力减退来院就诊。查体:精神可,欠合作,注意力不集中;在鼻唇交界处、口周及前额部左右对称出现棕红色丘疹;语言发育落后,智能明显减退,自幼未上学。无家族遗传史。头颅CT平扫:双侧室管膜下及右侧孟氏孔区见多枚斑点状高密度钙化影,右侧孟氏孔区见大小约3.21 cm×2.32 cm的软组织肿块影,幕上脑室系统扩张,以右侧脑室为著,中线结构左移(图1)。MRI表现:右侧孟氏孔附近不规则形团块状等T₁等T₂信号,右侧脑室受压变形,中线结构左移,胼胝体受压变形;静脉注入Gd-DTPA后病灶显著强化(图2~4)。诊断:结节性硬化合并室管膜下巨细胞星形细胞瘤,伴梗阻性脑积水。手术所见:经右额部开颅切开脑皮质,向深处分离至侧脑室前角,打开脑室壁,见脑室壁增厚变硬;向内后方探查可见肿瘤,大小约2 cm×2 cm×3 cm,灰褐色、质中、无明显包膜、血供丰富,分离肿瘤深部前方见室间孔,肿瘤深部下方与周边组织紧密粘连,边界不清,分块切除肿瘤并探查室间孔通畅。病理诊断:室管膜下巨细胞星形细胞瘤。

讨论 结节性硬化为常染色体显性遗传性疾病,临床症状以皮质腺瘤、癫痫和智力减退为主^[1]。脑部病理可见神经胶质增生性硬化结节,结节多有钙化,以侧脑室壁的室管膜下好发。室管膜下结节可演变为巨细胞星形细胞瘤,由于常位于室间孔附近,生长缓慢,阻塞脑脊液循环而引起梗阻性脑积水致使脑室系统扩大及颅内压增高。本病常合并其他器官畸形和肿瘤,如肾脏错构瘤、视网膜畸胎瘤等。CT对钙化性结节的显示较MRI敏感,而在等密度结节及结节肿瘤周围水肿的显示上MRI具有明显的优势。本病影像表现典型加之特征性的临床表现

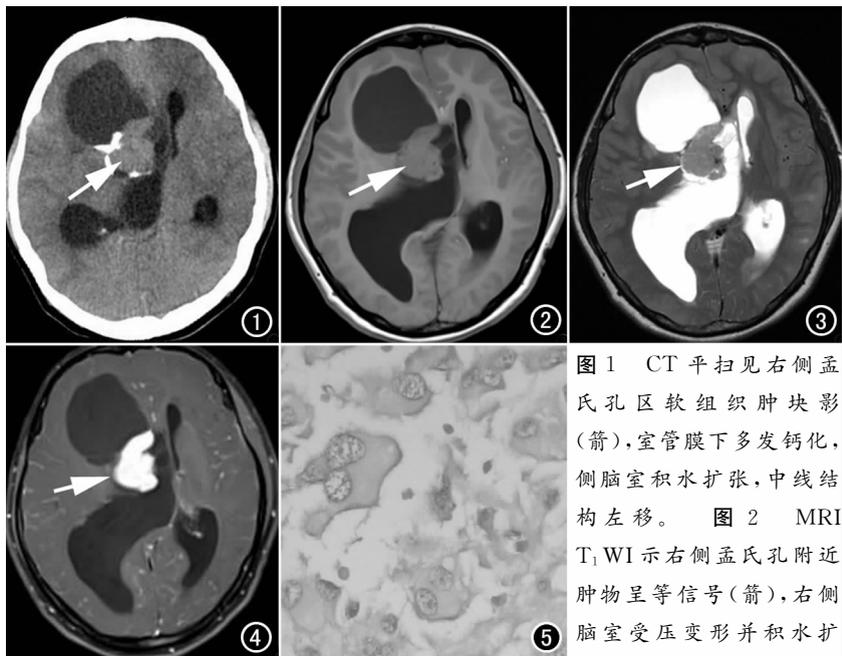


图1 CT平扫见右侧孟氏孔区软组织肿块影(箭),室管膜下多发钙化,侧脑室积水扩张,中线结构左移。

图2 MRI T₁WI示右侧孟氏孔附近肿物呈等信号(箭),右侧脑室受压变形并积水扩张。图3 T₂WI右侧孟氏孔附近肿物呈等信号(箭),边界清楚。图4 MRI增强扫描示右侧孟氏孔区病灶显著均匀强化(箭)。图5 室管膜下巨细胞星形细胞瘤组织学改变,多形性多核肿瘤细胞,伴高度毛细血管增生,灶区钙化,未见坏死性病灶(×40, HE)。

可以在术前作出定性诊断,主要应与侧脑室室管膜下瘤和脉络丛乳头状瘤相鉴别。侧脑室室管膜下瘤多无钙化, MRI呈等T₁等T₂信号,增强扫描多无强化;侧脑室脉络丛乳头状瘤在T₁呈低信号,在T₂呈高信号,增强扫描大多有显著均匀的对比较强化,其另一特征为交通性脑积水;而室管膜下巨细胞星形细胞瘤表现为等T₁等T₂信号,增强扫描呈显著均匀强化,且常伴梗阻性脑积水。

参考文献:

- [1] 高元桂,蔡幼铨,蔡祖龙. 磁共振成像诊断学[M]. 北京:人民军医出版社, 2002: 219.

(收稿日期:2011-07-11 修回日期:2011-08-08)

作者单位:072750 河北,涿州市医院影像科

作者简介:李永华(1977-),男,河北涿州人,主治医师,主要从事CT影像诊断工作。