

孤立性颅内幼年性黄色肉芽肿一例

王兵,程敬亮,冉云彩

【关键词】 颅内;黄肉芽肿,青少年性;磁共振成像

【中图分类号】R445.2;R758.4 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2021)10-1330-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.10.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,10岁,因间断性头痛伴呕吐20 d,加重1 d就诊。体检:神志清,精神可,生命体征平稳。双侧瞳孔等大等圆,直径约3 mm,直接、间接对光反射灵敏,双侧额纹对称,鼻唇沟明显。肢体无瘫痪,肌力V级,肌张力正常,病理反射未引出,余神经系统体检未见明显异常。

影像表现: MRI平扫及增强示右侧颞部团块状占位性病变, T₁WI呈等信号(图1), T₂WI呈低信号(图2), 液体衰减反转恢复(FLAIR)序列呈低信号(图3), DWI高b值未见明显弥散受限呈低信号(图4), ADC图上呈高信号, 周围可见片状长/稍长 T₁长/稍长 T₂水肿信号, 邻近脑组织受压, 双侧侧脑室不对称, 中线结构局部向左侧偏移; 增强扫描右侧颞部病变见明显较均匀强化, 大小约54 mm×40 mm×57 mm(图5、6)。

手术及病理: 右额颞发迹内弧形切口, 形成皮瓣翻向右额, 带蒂肌骨瓣翻向右颞, 显露右额颞部分硬脑膜, 肿瘤上方硬膜触之硬韧, 硬膜悬吊后沿肿瘤外周1 cm环形剪开硬膜, 见肿瘤位于右颞叶及颞底, 大小约8.0 cm×6.0 cm×5.0 cm, 色

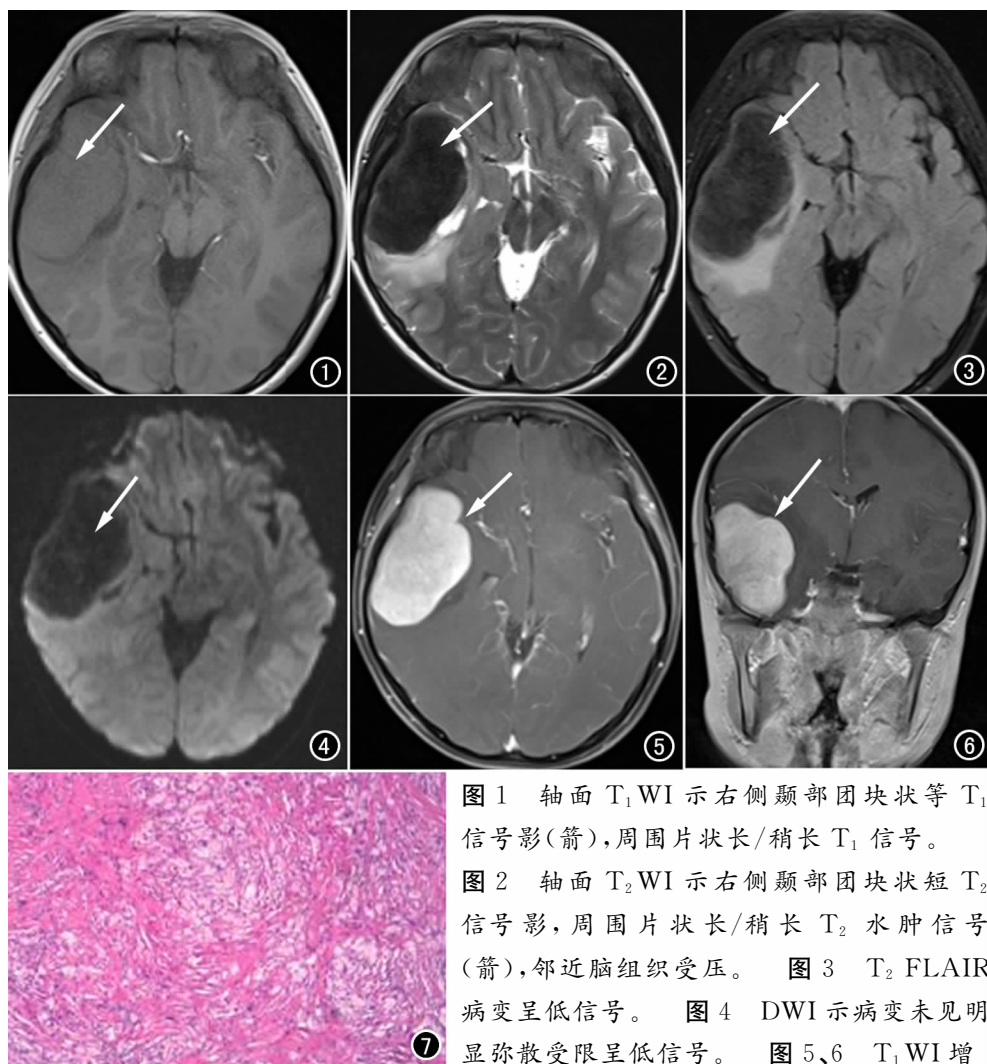


图1 轴面 T₁WI 示右侧颞部团块状等 T₁信号影(箭), 周围片状长/稍长 T₁信号。

图2 轴面 T₂WI 示右侧颞部团块状短 T₂信号影, 周围片状长/稍长 T₂水肿信号(箭), 邻近脑组织受压。

图3 T₂FLAIR 病变呈低信号。

图4 DWI 示病变未见明显弥散受限呈低信号。

图5、6 T₁WI 增强扫描示病变明显较均匀强化。

图7 病理图示硬化胶原背景上散在分布的梭形细胞及片状分布的泡沫样细胞(HE, ×100)。

作者单位: 450052 郑州, 郑州大学第一附属医院磁共振科
作者简介: 王兵(1992—), 男, 湖北省十堰市人, 住院医师, 在读硕士, 从事中枢神经系统影像诊断学研究。

通讯作者: 程敬亮, Email: fccchengjl@zzu.edu.cn

黄, 质硬, 边界清, 血供丰富, 肿瘤与硬膜粘连明显。病理检查: 肉眼见灰红灰黄组织一块, 切面灰黄质软。镜下见(右侧颞叶)硬化胶原背景上散在分布的梭形细胞及片状分布的泡沫样细胞, 局部与脑组织界限不清(图7)。免疫组织化学染色: GFAP(—), SSTR2(—), PR(—), EMA(—), S-100(—), Oligo-2(—), Ki-67(3%+), CD68(+), CD1a(—), STAT6(—), CD4(+),

CD163(+), CD117(-)。病理诊断:幼年性黄色肉芽肿。

讨论 幼年黄色肉芽肿(juvenile xanthogranuloma, JXG)是一种罕见的非朗格汉斯细胞组织细胞增生的良性皮肤病^[1],多见于婴幼儿,好发于头颈部,一般为自限性。90%以上的病例表现为单独的皮肤损害,但有时可能累及内脏和深部软组织如肝、脾、肺、肾、眼、骨骼和中枢神经系统,伴有或不伴随皮肤损害并可能有侵袭性的临床病程^[1,2]。累及中枢神经系统的 JXG 仅占 1%~2%,颅内 JXG 在男孩中的出现频率是女孩的 2.58 倍^[3]。颅内 JXG 的位置涉及脑室、鞍区、桥小脑角、脑实质内、硬脑膜-皮质和颅底,实质病变更为常见,可单发也可多发,以多发常见。无皮肤或其他器官受累的孤立性颅内 JXG 极其罕见,而本例为累及中枢神经系统的孤立性 JXG。

颅内 JXG 的影像学特征具有非特异性和多样性,总体而言, MRI 上表现为 T₁WI 呈等信号、T₂WI 呈等/低信号,病变周围见轻度水肿,增强扫描均匀强化^[2,4]。JXG 的病理特征是片状相对均匀的组织细胞,具有丰富的嗜酸性泡沫状细胞质,有数量不等的梭形细胞和 Touton 型细胞^[3]。一些免疫组化标记物有助于鉴别诊断如 CD68、Fascin 和因子 XⅢa 代表组织细胞分化的标志,而朗格罕斯组织细胞病变的 S-100 蛋白与 CD1a 染色阳性,也就是说 S-100 和/或 CD1a 免疫染色阴性可排除朗格汉斯细胞组织细胞增生症的

诊断^[3]。区分这两种疾病很重要,因为非朗格汉斯细胞组织细胞增生症的临床病程缓慢,而朗格汉斯细胞组织细胞增生症的侵袭性更强,预后更差。组织病理学检查仍然是诊断颅内 JXG 的金标准^[3],但 MRI 是病变定位的首选方法。

颅内 JXG 是一种罕见病,因此几乎没有证据来指导治疗。据报道对于可接近的孤立性病变的患者,手术切除是一种值得推荐的治疗方法;手术无法触及或多中心病变的患者可使用皮质类固醇、化疗、放疗或联合治疗,这些还需要更多的研究来评估治疗效果^[5]。

参考文献:

- [1] Pagura L, de Prada I, López-Pino MA, et al. Isolated intracranial juvenile xanthogranuloma. A report of two cases and review of the literature[J]. Childs Nerv Syst, 2015, 31(3):493-498.
- [2] 尹一伟, 金科. 系统性幼年性黄色肉芽肿一例[J]. 放射学实践, 2020, 35(9):1215-1216.
- [3] Wang B, Jin H, Zhao Y, et al. The clinical diagnosis and management options for intracranial juvenile xanthogranuloma in children: based on four cases and another 39 patients in the literature [J]. Acta Neurochir (Wien), 2016, 158(7):1289-1297.
- [4] 刘玥, 唐晓璐, 王岩, 等. 儿童幼年黄色肉芽肿的临床及影像表现 [J]. 中华放射学杂志, 2018, 52(12):941-946.
- [5] Techavichit P, Sosothikul D, Chaichana T, et al. BRAF V600E mutation in pediatric intracranial and cranial juvenile xanthogranuloma[J]. Hum Pathol, 2017, 69(11):118-122.

(收稿日期:2020-11-01 修回日期:2020-11-17)