

头颅 Gorham-Stout 综合征一例

周姣, 龚池, 闫港, 王明华

【关键词】 Gorham-Stout 综合征; 磁共振成像; 脑肿瘤

【中图分类号】 R445.2; R739.41 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2024)06-0839-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2024.06.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

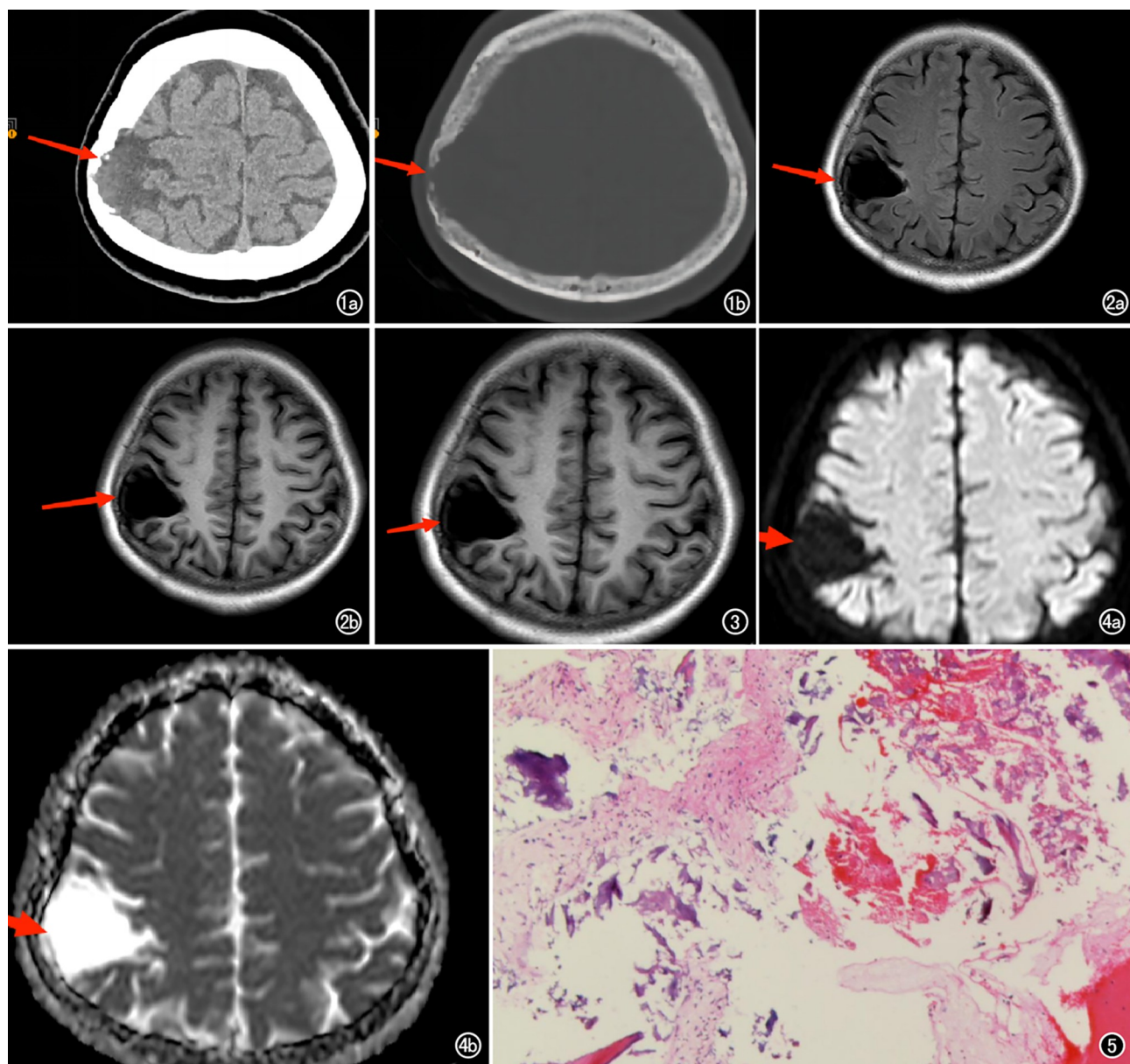


图 1 CT 平扫。a)软组织窗示右侧额顶叶囊片状低密度影;b)骨窗示邻近部分骨皮质变薄、狭窄。

图 2 颅脑 MR 平扫。a)右侧额顶叶团状长 T_1 长 T_2 信号影;b)FLAIR 上低信号,邻近颅骨侵蚀变薄。

图 3 颅脑 MR 增强,增强后病灶无强化。图 4 头颅 DWI。a)右侧额顶叶见欠规则团块状低密度影;b)ADC 图呈高信号影。图 5 病理图镜下见病灶内扩张的薄壁血管增生。

作者单位:550000 贵阳,贵州医科大学附属医院核医学科

作者简介:周姣(1994—),女,贵州毕节市纳雍县姑开乡人,在读硕士,住院医师,主要从事心肌淀粉样变工作。

通讯作者:王明华,E-mail:372075644@qq.com

病例资料 患者,女,52 岁。因间断性头痛半个月余入院,半月前患者出现无诱因头痛,以左侧顶部为甚,呈间断性针刺样疼痛。查体:四肢肌力及肌张力正常,四肢腱反射对称存在,共济运动检查正常,双侧病理征阴性;脑膜刺激征阴性。头颅 CT 示右侧额顶叶囊片状低密度影,大小约 3.5 cm×2.7 cm×3.2 cm,边界清楚,与右侧颞顶骨相邻,颞顶骨部分骨质变薄、狭窄(图 1)。颅脑 MRI 平扫和增强示右侧额顶部团片状长 T₁ 长 T₂ 信号影,大小约 3.5 cm×3.1 cm,FLAIR 上呈低信号,邻近脑实质受压,颅骨侵蚀变薄,增强后病灶无强化(图 2、3)。病灶 DWI 信号呈低信号影,ADC 上呈高信号(图 4)。影像学考虑左侧额顶叶良性病灶。手术所见:患者行内镜下开颅肿瘤切除术,术中见中央局部呈骨瓣内板菜花样侵蚀,局部硬膜破损,下方见胶冻样组织侵蚀脑组织。病理:(部分颅骨)灰褐破碎不整形骨组织 3 块,大小约 6 cm×5.5 cm×1 cm;部分颅内病变组织灰褐破碎不整形骨组织 3 块,大小约 2 cm×2 cm×0.6 cm。经病理活检,颅内病变以及颅骨病变均符合侵蚀性血管瘤病。

讨论 Gorham-Stout 综合征(GSS)是一种罕见的进行性溶骨性病变,又称侵袭性血管瘤病、大块骨质溶解症(MOL)、Gorham 综合征等^[1]。该病可发生在任何年龄段人群,以 40 岁以下的人群为主^[2]。其发病原因目前尚不明确,部分学者认为也许与内皮细胞、破骨细胞及成骨细胞在 GSS 的发病机制有关,淋巴管内皮细胞分泌因子、破骨细胞及成骨细胞的活化导致骨骼异常,轻微的外伤也可能提升破骨细胞活性从而导致骨质溶解^[3],早期不易发现,局部肿胀,疼痛及所涉区域活动受限等是常见临床表现,部分患者无症状,直到发生病理性骨折为止^[4]。该病影像学不难发现病灶,但是做出正确诊断较困难,查阅既往 GSS 相关文献,GSS 进展中的不同阶段的影像表现有很大差异,骨皮质及其下方的髓腔内早期可见散在的、界限不清的骨小梁吸收区,部分密度减低似小类圆形透亮带,病灶随着病情加重逐渐融合扩大,甚至会引起邻近软组织的侵犯,邻近病灶的皮质破裂,骨组织甚至被完全吸收,在最后阶段被纤维组织取代,相邻软组织受侵袭萎缩^[5]。CT 检查可更早、更好地反映皮质骨骨质的细微变化及其下方的骨消失情况,在显示扁骨骨质溶解、早期发现邻近骨的侵犯与蔓延方面具有重要诊断价值^[6]。MRI 可根据信号变化来了解疾病分期、病灶活动程度以及预后判断等,具有重要的诊断价值^[7]。

该病例经病理活检化验,颅内病变及颅骨病变均符合 Gorham-Stout 综合征。该病例颅内病变影像表现应与其他颅内病变相互鉴别,如常见的软化灶伴胶质增生及蛛网膜下腔沟通。软化灶伴胶质增生是指大

脑出现脑组织软化的现象同时,伴随局部胶质细胞增生的表现。其次要与蛛网膜下腔沟通鉴别,当软化灶与侧脑室、蛛网膜下腔相通时称蛛网膜下腔沟通,两者均是软化灶不同演变结局,但在 CT 上均表现为片状低密度影,边界清楚,软化灶与蛛网膜下腔相通时,伴有脑室扩大,周围白质减少。MRI 常表现为 T1 像是一种和正常脑组织信号相接近或者稍低信号影,而在 T2 像上常表现为稍高信号或者高信号,FLAIR 像上通常表现为高信号,一般两者均无明显的占位效应,在增强扫描时也不会有明显强化^[8];该病例均不符合以上影像表现,且该病例邻近颅骨有骨质破坏,故排除。

综上所述 GSS 可以累积全身多处器官,以肩带骨和上肢骨常见,也常侵犯颅面骨,脊柱和骨盆。累及颅骨可有脑脊液漏,侵犯颈胸常合并乳糜胸。患者常以局部疼痛及病理性骨折为主要症状,取决于受累骨部位,破坏程度,是否波及重要器官。目前报道病例中发生在头颅骨较少。因缺乏特异性,该病影像诊断比较困难,结合其他文献报道^[9-10]及本例病例分析,如果影像上有占位病变且病灶邻近骨有骨质破坏或发生骨折,应考虑 GSS 的可能,但是该病最终确诊还得依靠病理活检。

参考文献:

- [1] Dellinger MT, Garg N, Olsen BR. Viewpoints on vessels and vanishing bones in Gorham-Stout disease [J]. *Bone*, 2014, 63: 47-52. <http://dx.doi.org/10.1016/j.bone.2014.02.011>.
- [2] Hu P, Yuan XG, Hu XY, et al. Wang gorham-stout syndrome in mainland China: a case series of 67 patients and review of the literature [J]. *J Zhejiang Univ-Sci B*, 2013, 14(8): 729-735.
- [3] Michael T. Dellinger and nupur garg and bjorn R. Olsen. Viewpoints on vessels and vanishing bones in Gorham-Stout disease [J]. *Bone*, 2014, 63: 47-52.
- [4] Kiran DN, Anupama A. Vanishing bone disease: a review [J]. *J Oral Maxillofacial Surg: Off J Am Assoc Oral Maxillofacial Surg*, 2011, 69: 199-203.
- [5] 刘书中,周熹,宋梭,等. Gorham-Stout 综合征临床特征分析 [J]. *中国实验诊断学*, 2016, 20(8): 1346-1348.
- [6] Liu Y, Zhong DR, Zhou PR, et al. Gorham-Stout disease: radiological, histological, and clinical features of 12 cases and review of literature [J]. *Clin Rheumatol*, 2016, 35(3): 813-823.
- [7] Chung C, Yu JS, Resnick D, et al. Haghighigorham syndrome of the thorax and cervical spine: CT and MRI findings [J]. *Skeletal Radiol*, 1997, 26: 55-59.
- [8] Sekharappa V, Arockiaraj J, Amritanand R, et al. Gorham's disease of spine [J]. *Asian Spine J*, 2013, 7(3): 242.
- [9] 党连荣. 脑室周围白质软化症的 CT 征象分析 [J]. *中国临床医学影像杂志*, 2015, 26(9): 612-615.
- [10] 谢小春,沈金丹,范光明,等. 侵袭性血管瘤病一例 [J]. *放射学实践*, 2019, 34(11): 1274-1275. DOI: 10.13609/j.cnki.1000G0313.2019.11.021.