

当遇到难以用血液病学解释或者难以治疗的全细胞减少症时,且既往有产后大出血的女性患者,应考虑到席汉氏综合征的可能,由于激素水平不足所致的全血细胞减少经激素替代治疗后全血细胞减少可恢复正常。

参考文献

- [1] Soresi M, Brunori G, Citarrella R, et al. Late-onset Sheehan's syndrome presenting with rhabdomyolysis and hyponatremia; a case report[J]. J Med Case Rep, 2013, 7: 227.
- [2] Tessnow AH, Wilson JD. The changing face of Sheehan's syndrome[J]. Am J Med Sci, 2010, 340(5):402-406.
- [3] Sert M, Tetiker T, Kirim S, et al. Clinical report of 28 patients with Sheehan's syndrome[J]. Endocr J, 2003, 50(3):297-301.
- [4] 何雪薇, 胡齐鸣. 席汉氏综合征中西医诊疗近况[J]. 江西中医药, 2013, 44(356):64-67.
- [5] Gokalp D, Tuzcu A, Bahceci M, et al. Sheehan's syndrome as a rare cause of anaemia secondary to hypopituitarism[J]. Ann Hematol, 2009, 88(5):405-410.

(收稿日期:2014-10-16 修回日期:2014-12-09)

颅内炎性假瘤 1 例报道并文献复习

柯颖, 潘琦[△], 马瑞斌, 李飞, 孔凡勇, 乔楠, 缙新红
(武警新疆总队医院神经外科, 乌鲁木齐 830000)

[中图分类号] R739.41;R741

[文献标识码] C

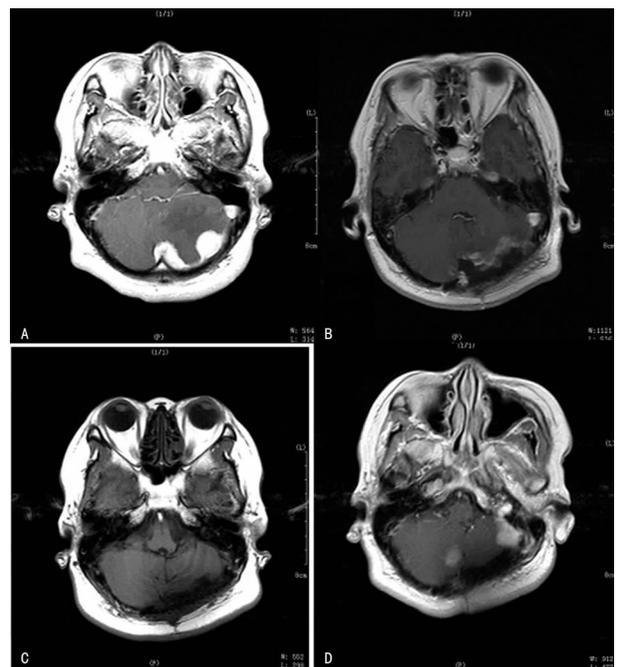
[文章编号] 1671-8348(2015)09-1292-03

炎性假瘤(inflammatory pseudotumor)是一类病因未明的软组织病变,2002年世界卫生组织(WHO)将其归为软组织肿瘤,并重新命名为“炎性成肌纤维细胞瘤”(inflammatory myofibroblastic tumor)^[1]。炎性假瘤可累及全身的各个器官和组织,主要累及肺部和眼眶,原发于颅内的炎性假瘤罕见。自1980年West报道了首例颅内炎性假瘤以来,至今文献报道不足80例。因此,关于其病因、诊断、治疗及预后情况作者所知甚少。现将本科诊治的1例颅内炎性假瘤报道如下,并结合已报道的文献从病因学、临床表现、影像学、病理学、诊断及治疗方面进行分析、探讨。

1 临床资料

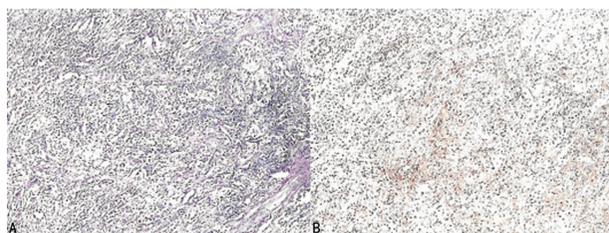
患者,女,57岁,于2012年1月29日因“间断头晕3个月,加重3周”入院。患者自诉3个月前无诱因出现间断头晕症状,行走及直立时偶尔出现右侧倾斜现象,无恶心、呕吐、心悸、视物模糊、耳鸣、眼前黑蒙等症状。查体见闭目难立试验(+)余未见明显阳性体征。行头颅MRI平扫加增强见:左侧小脑半球下部紧邻枕骨内板部可见一半球形异常信号影,T2WI及FLAIR信号减低,T1WI呈等信号,与小脑半球边界清楚,左侧小脑半球略水肿,T2WI及FLAIR信号增强,T1WI信号减低,四脑室受压,小脑扁桃体下缘突入颈椎管。增强后强化明显(图1)。全脑血管造影显示:各血管未见畸形及动脉瘤。于2012年2月3日在全身麻醉下采取枕下侧后入路行后颅窝占位性病变探查切除术,术中见病变位于左侧小脑下极,黄褐色,质地韧,血供差,表面可见迂曲的血管团。小脑半球脑膜被侵蚀,硬脑膜明显增厚,占位病变与正常组织无明显界限。考虑占位全部切除困难,术后可能造成患者神经不可逆损伤,遂终止手术,共切除占位病变体积大小约占原占位病变4/5。术后石蜡切片组织病理报告为:病变细胞形态多样,可见淋巴细胞、浆细胞浸润,星型细胞增生及散在胞质丰富的不规则细胞及神经节样泡沫细胞,核分裂罕见。免疫组织化学表达:GFAP-、CD3+、CK-、CD20+、LSA++++、S100+、CD68±、Ki67<2%。诊断为:炎性假瘤(图2)。术后患者意识由清醒逐渐加

深至浅昏迷,行头颅CT示脑组织肿胀明显,考虑梗阻性脑积水,于术后第2天行“侧脑室穿刺外引流”,并给予甲强龙40mg2次/日冲击治疗,合用神经营养、改善微循环等药物。患者术后第4天意识逐渐好转。于2月12日拔除引流管,复查头颅CT示脑肿胀较前明显减轻。出院后继续口服强的松10mg3个月。术后3个月复查头颅MR与术后1个月时比较无明显差异,术后10个月复查MR示复发(图1)。



A:术前头颅MR增强:左侧小脑半球下部紧邻枕骨内板部可见半球形异常信号影明显强化,临近脑膜处明显增厚、强化界限清楚;左侧小脑半球下部水肿;B:术后头颅MR示占位大部分被切除;C:术后3个月头颅MR未见复发;D:术后10个月头颅MR见肿瘤体积明显增大。

图1 术前、术后头颅MR影像表现



A: 病变细胞形态多样, 可见淋巴细胞、浆细胞浸润, 星型细胞增生及散在胞浆丰富的不规则细胞及神经节样泡沫细胞, 核分裂罕见; B: 免疫组织化学表达: GFAP⁻、CD3⁺、CK⁻、CD20⁺、LSA⁺⁺⁺、S100⁺、CD68[±]、Ki67^{<2%}。

图 2 术后石蜡病理切片 (HE, ×40)

2 讨论

2.1 发病机制 目前, 炎症假瘤真正的发病机制尚未明确。2009 年台湾长庚大学医学院^[2]报道了 1 例颅内炎症假瘤, 其血清学检测示 EB-EA-Ab、EBNA-Ab 以及 EB-VCA-IgG 阳性, 特殊染色法未发现真菌及分支杆菌。除此之外, 绝大多数患者尚未分离出病毒, PCR 检测结果也均为阴性。但这些阴性结果并不能排除病毒感染这个病因, 一方面可能与病毒滴度太低有关, 另一方面可能是有的病例并没有检测病毒, 亦或是在检测之前病毒本身可能已经消失了。有文献报道的颅内炎症假瘤患者曾出现的一过性的单纯性疱疹病毒抗体阳性。也有文献报道炎症假瘤与某些免疫功能障碍有关, 例如先天性多发性肌炎、高丙种球蛋白血症及 IgG4 相关类硬化病等。

2.2 临床表现 炎症假瘤的临床表现复杂且缺乏特异性, 与胶质瘤、脑膜瘤、淋巴瘤、单发转移瘤临床表现极其相似, 主要取决于病损的大小和发生部位, 最常见的症状包括头痛、癫痫、局部麻痹、视力受损和共济失调。Gandhi 等^[3]总结了 48 例已报道的病例, 有 37% 发生在脑实质内, 35% 发生在硬脑膜, 21% 发生于脑室内, 6% 发生于垂体。周开甲等^[4]总结了文献报道的 62 例颅内炎症假瘤, 有 66% 发生于血管丰富的硬、软脑膜。

2.3 影像学表现 颅内炎症假瘤影像学表现无特异性。主要表现为颅内的实质性占位, 伴或不伴有周围脑组织水肿。头颅 CT 常表现为环形等密度或高密度影, 边缘清楚, 增强后均匀强化。头颅 MRI 表现为 T1WI 和 T2WI 低信号、注射造影剂后明显强化, 也有报道观察到延迟强化的现象。本例病变位于硬脑膜, 可见硬脑膜增厚及增强后明显强化, 与脑膜瘤很难鉴别。

2.4 病理学表现 鉴于本病临床及影像学无特异性表现, 其最终诊断依赖组织病理学。在 WHO 重新将本病命名为“炎症成肌纤维细胞瘤”之前, “炎症假瘤”这个名称被广泛使用。目前病理学家普遍认为其不仅仅是一种炎症反应, 还是一种真性肿瘤, “假瘤”这两个字至少从字面上容易给人以误解。新的 WHO 软组织肿瘤分类中将其归为纤维母细胞/肌纤维母细胞肿瘤、中间性、少数可转移类^[1], 说明已经不能简单地认为这是一种良性病变, 其中一部分有复发可能, 属低度恶性肿瘤。而对于发生在颅内的炎症假瘤目前还没有统一的病理学分类。但是, 很多学者都观察到炎症假瘤尤其是发生在中枢神经系统的炎症假瘤具有一定的侵袭性, 例如侵袭性生长, 和额外的远距离损害, 常引起颅骨骨质破坏和神经麻痹, 且有的转化为恶性肿瘤, 不仅局部出现复发, 更有出现其他部位复发的现象。江耿思等^[5]报道的 1 例累及脑干及延髓的病例在术中发现其与脑干分界不清, 与胶质瘤的侵袭性相似。因此, 中枢神经系

统的炎症假瘤和炎症成肌纤维细胞瘤应该归属为一类疾病还是 2 种不同的疾病? 其本质是肿瘤性还是非肿瘤性? 这些都是需要迫切解决的问题。

目前, ALK 基因与中枢神经系统炎症假瘤复发及侵袭性的关系也是研究的热点之一。ALK 基因位于染色体 2p23, 其过量表达是间变性大细胞淋巴瘤的一种典型特征。有学者认为 ALK 基因表达的患者预后复发周期短和远处转移率高的倾向。在未累及中枢神经系统的炎症假瘤中大约有 60% 表达了 ALK, 而在中枢神经系统炎症假瘤中 ALK 的表达并不常见。目前, 报道的散发的过量表达 ALK 中枢神经系统炎症假瘤病例 1 例为额叶病例, 1 例为脊髓病例, 随后, 二者都出现了多部位的复发, 同时表现出与恶性肿瘤相似的侵袭性。

2.5 治疗及预后 由于颅内炎症假瘤的病例数太少以及尚未确定的组织病理学分类, 对于其最恰当的治疗方案尚未定论。目前, 报道最常见的治疗方法为部分或完全手术切除, 伴或不伴术后化疗、皮质类固醇治疗。手术治疗适用于部分可通过手术完全切除又不损伤周围重要结构的患者, 且可以马上解除肿块引发的占位效应。但对于大部分颅内炎症假瘤的患者来说, 由于解剖部位的限制及累及重要的血管神经, 既要完全摘除肿块又不损伤重要结构是很难做到的。有作者认为死亡病例往往并不是死于炎症假瘤, 而是死于手术并发症。报道同时指出手术切除不彻底和女性患者这 2 个因素与远期复发的相关性较大。

有学者回顾既往报道的病例后发现, 术后 2 年约有 40% 的病例复发, 并且复发的部位不仅仅局限于原位, 一些病例还出现了颅内其他部位的复发, 个别病例出现了颅外病灶。Gandhi 等^[3]总结了 38 例手术患者, 行全切术的患者 24 例中 3 例 (12%) 复发, 不完全切除或活检的 14 例患者中 2 例 (14%) 复发。不完全切除的病例并且进展平均时间为 4.5 个月, 而全切除病例的平均进展时间为 33 个月。这些手术患者术后也未给予类固醇或放射治疗等其他治疗。国内报道^[4-8]的几例颅内炎症假瘤均为手术完全切除, 术后未予放射及激素治疗, 随访时均未发现复发, 但随访时间均小于 1 年。

Garg 等^[9]报道皮质类固醇是治疗炎症假瘤的首选方案, 并且他所治疗的 4 例患者在治疗一段时间后复查病变明显减小, 改为低剂量维持治疗, 临床症状全部消失。谢成娟等^[8]报道了 1 例颅内炎症假瘤经过 1 周甲强龙冲击治疗后, 临床症状、体征明显改善, 后口服强的松 10 mg 3 个月后, 复查 MR 示病灶明显缩小, 且随访 6 个月病情无加重及反复。Lee 等^[10]用皮质类固醇治疗 8 例患者只有 1 例病情得到了控制, 其余效果都不理想, 并且皮质类固醇中断治疗后, 患者的症状又复发。Carswell 等^[11]报道了 1 例经过长达 7 年皮质类固醇治疗的颅内炎症假瘤患者, 经过 MRI 检测发现颅内的病损部位变小了, 并且在停止激素治疗后没有明显的增大。他认为在病损部位不适宜手术切除时, 类固醇激素治疗也不失为一个选择。同样, 至今为止, 应用免疫抑制剂和放射疗法对于该疾病的远期预后的益处还尚未明确。

本例患者术前根据临床表现、体征、影像学检查结果术前拟诊为脑膜瘤, 术后根据病理检验结果确诊为炎症假瘤。本例术中由于解剖位置所限未能完全切除病灶, 术后患者脑组织肿胀明显, 给予甲强龙冲击治疗及侧脑室穿刺外引流后症状逐渐缓解, 出院后继续口服强的松 10 mg 3 个月。术后 3 个月未见明显复发; 术后 10 个月头颅 MR 显示病变明显增大。建议患者继续口服强的松, 但患者考虑药物不良反应拒绝强的松治

疗,因此,此例复发是否与强的松停药有关还有待商榷。

参考文献

- [1] Fletcher CDM, Unni K, Mertens F. Pathology & genetics, tumors of soft tissue and bone [M]. Lyon: IARC Press, 2002: 91-93.
- [2] Lin YJ, Yang TM, Lin JW, et al. Posterior fossa intracranial inflammatory pseudotumor: a case report and literature review [J]. Surg Neurol, 2009, 72(6): 712-716.
- [3] Gandhi RH, Li L, Qian J, et al. Intraventricular inflammatory pseudotumor: report of two cases and review of the literature [J]. Neuropathology, 2011, 31(4): 446-454.
- [4] 周开甲, 张鸣, 刘辉. 脑内炎性假瘤 1 例报告并文献复习 [J]. 福建医药杂志, 2009, 31(6): 49-51.
- [5] 江耿思, 王向宇. 中枢神经系统炎性假瘤的临床相关特点 [J]. 中国神经肿瘤杂志, 2009, 7(1): 66-69.
- [6] 杨世伟, 杨义, 马文斌, 等. 中枢神经系统炎性假瘤的诊断及治疗(1 例报告并文献复习) [J]. 中华神经外科杂志, 2009, 25(4): 336-338.
- [7] 张培松, 王峰, 徐文中, 等. 脑内炎性假瘤的治疗及预后(附 1 例报道) [J]. 立体定向和功能神经外科杂志, 2011, 24(2): 122-125.
- [8] 谢成娟, 孟玉, 汪凯. 中枢神经系统炎性假瘤的临床观察 [J]. 安徽医科大学学报, 2013, 48(6): 705-708.
- [9] Garg V, Temin N, Hildenbrand P, et al. Inflammatory pseudotumor of the skull base [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2010, 142(1): 129-131.
- [10] Lee DK, Cho YS, Hong SH, et al. Inflammatory pseudotumor involving the skull base: response to steroid and radiation therapy [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2006, 135(1): 144-148.
- [11] Carswell C, Chataway J. The successful long term management of an intracranial inflammatory myofibroblastic tumor with corticosteroids [J]. Clin Neuro Surg, 2012, 114(1): 77-79.

(收稿日期: 2014-10-25 修回日期: 2014-12-10)

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.09.053

经阴道超声检查肠蛔虫 3 例报道

李 东

(重庆市梁平县妇幼保健院超声科 405200)

[中图分类号] R445

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)09-1294-02

人蛔虫是一种最常见的人体消化道寄生虫,引起蛔虫病。蛔虫成虫寄生于人体小肠,夺取营养,也可引起肠梗阻、肠扭转、肠穿孔、胆道感染和阻塞引起阑尾炎等急腹症,甚至还可以钻入肝、胆等引起严重的异位损害。因肠蛔虫病患病率的下降,即使感染蛔虫但肠道内蛔虫数量明显减少,女性患者腹痛一般不考虑肠蛔虫病,因此,该病常被忽视,而以妇科疾病来就诊。本院近年来在做阴道检查妇科病的同时均对下腹部的肠道进行观察,发现有部分妇女在肠道内发现了肠蛔虫,并且很多患者没有腹痛症状,现将 3 例典型的病例分析报道如下。

1 临床资料

患者 1, 女, 37 岁, 因下腹反复胀痛 2 个月余, 来本院要求取环。患者一般情况尚可, 无食欲不振、无恶心及呕吐, 间隙性脐周及下腹部疼痛, 体温、脉搏、血压、呼吸正常, 血常规、尿常规未见异常。阴道超声检查: 子宫、宫内金属节育器、双侧附件及盆腹膜腔未见异常; 小肠内见多条数毫米宽的双线强回声带, 中间为暗带, 前端圆钝、边缘光整, 呈弧形或蜷曲状(图 1A), 并可见虫体在小肠内的蠕动, 其中一条虫体一段暗带中心有一条与虫体平行线状强回声(图 1B)。超声诊断: (1) 肠蛔虫; (2) 子宫、附件及宫内节育器未见异常。

患者 2, 女, 45 岁, 下腹隐痛 3 个月, 因外院诊断盆腔炎治疗后未见好转来本院就诊。患者体温、脉搏、血压、呼吸正常, 血常规、尿常规正常, 妇科检查: 外阴经产式, 盆腔未扪及包块, 白带常规未见异常。阴道超声检查: 子宫、附件及盆腔未见异

常, 小肠内见多条双线强回声带(图 1C), 仍呈弧形或蜷曲状并可见其蠕动。超声诊断: 肠蛔虫。

患者 3, 女, 46 岁, 阴道不规则流血半月余, 来本院就诊。患者一般情况好, 体温、脉搏、血压、呼吸、血常规、尿常规未见异常, 无腹痛。阴道超声: 子宫、附件及盆腔未见明显异常, 肠道内有多条双线状强回声带及暗带消失的强回声带(图 1D) 并见其蠕动。超声诊断: 肠蛔虫。

2 讨论

阴道超声观察肠道避开了肠气的干扰, 分辨率高于腹部超声, 更有利于观察蛔虫的形态及其在肠内的蠕动, 经阴道超声的肠蛔虫声像图表现: (1) 活成虫: ①均可见其在肠道内呈弧形或蜷曲样蠕动, 直径数毫米, 断面呈圆形; ②虫体呈双线强回声, 中间为暗带^[1]; ③部分虫体的一段中间有一条与虫体平行的线状强回声^[2]; ④整个虫体中间暗带消失变为强回声。(2) 虫体死亡并裂解后失去正常形态, 其中心带模糊甚至消失^[3]。

似蛔蛔线虫简称人蛔虫或蛔虫, 是一种最常见的人体消化道寄生虫, 引起蛔虫病, 现在中国人群的蛔虫感染率显著下降^[4], 但还有一部分人仍感染蛔虫。本组 3 例患者 10 多年未进行肠道驱虫治疗, 不良的饮食习惯, 爱吃生食, 是患肠蛔虫的主要病因^[5]。虽然成虫寄生于小肠, 胆道蛔虫是肠蛔虫病的主要并发症, 是最常见的外科急腹症, 但由于肠蛔虫数量少不至于引起胆道蛔虫、肠梗阻、肠扭转、肠穿孔、胆道感染等急腹症, 而是以其他症状就诊, 忽视肠蛔虫病。