

颅骨嗜酸性肉芽肿切除 15 例报告^{*}

郑 勇^{**} 成振林^① 王继超

(新疆维吾尔自治区人民医院神经外科, 乌鲁木齐 830000)

【摘要】 目的 探讨颅骨嗜酸性肉芽肿 (skull eosinophilic granuloma, SEG) 手术治疗的效果。 **方法** 2011 年 1 月 ~ 2012 年 9 月对 15 例 SEG, 术中根据病变浸润、破坏颅骨骨质程度和病灶范围大小, 分别采用病灶刮除和切除术, 对于颅骨缺损直径 > 3 cm 者, 行一期颅骨修补。 **结果** 10 例单纯手术切除, 5 例病灶刮除; 7 例行钛网修补。术后未辅助放、化疗。手术时间 95 ~ 160 min, (127.8 ± 32.5) min; 术中出血 93 ~ 118 ml, (105 ± 13) ml。术后住院 8 ~ 10 d。术后病理: 黄色肉芽肿, 属于嗜酸性肉芽肿黄色肿块期。术后门诊随访 1 年, 头颅 CT、MRI 检查均未见复发灶。 **结论** SEG 经单纯病灶清除术后患者恢复良好, 复发率低。单发、局限性病灶, 无明显全身症状者, 可不辅助放、化疗。

【关键词】 颅骨嗜酸性肉芽肿; 切除
中图分类号: R651 **文献标识:** A **文章编号:** 1009 - 6604 (2014) 06 - 0536 - 03
doi: 10. 3969/j. issn. 1009 - 6604. 2014. 06. 017

Resection of Skull Eosinophilic Granuloma: a Report of 15 Cases Zheng Yong^{*}, Cheng Zhenlin, Wang Jichao^{*}. ^{*} Department of Neurosurgery, People's Hospital of Xinjiang Autonomous Region, Urumqi 830000, China
Corresponding author: Zheng Yong, E-mail: xjzy3682@126.com

【Abstract】 Objective To investigate the clinical features and operation method of skull eosinophilic granuloma (SEG). **Methods** A retrospective analysis of 15 cases of skull eosinophilic granuloma was made. During the operation, according to pathological destruction, degree and range of lesion size, curettage or hysterectomy was performed. For patients with skull defect diameter > 3 cm, cranioplasty was given. **Results** Totally 10 patients were treated with simple operation resection; 5 patients underwent curettage; 7 cases were given titanium mesh repair. No postoperative adjuvant radiotherapy or chemotherapy was adopted. Postoperative pathological diagnosis revealed xanthogranuloma. Fifteen patients were followed up for 1 year. Brain CT and MRI examination showed no recurrent lesions. **Conclusions** Simple debridement in the treatment of SEG bears rapid recovery and low recurrent rate. For those with single and localized lesion and without systematic symptoms, no adjuvant radiotherapy or chemotherapy is needed.

【Key Words】 Skull eosinophilic granuloma; Resection

颅骨嗜酸性肉芽肿 (skull eosinophilic granuloma, SEG) 是一种原因不明的全身性骨病, 属于朗罕细胞组织增生症 (Langerhans cell histocytosis, LCH) 中最常见的一种, 多见于儿童和青少年, 男性多发。SEG 好发于额骨, 其次为顶骨和枕骨, 以骨质破坏, 组织细胞增生, 嗜酸性粒细胞浸润为特点^[1]。由于临床上较为少见, 须引起广大神经外科医师的高度重视。本文对 2011 年 1 月 ~ 2012 年 9 月我院

15 例 SEG 的临床资料进行回顾性分析, 探讨手术治疗效果。

1 临床资料与方法

1.1 一般资料

本组 15 例, 男 10 例, 女 5 例。年龄 2 ~ 28 岁, 平均 17.6 岁。均为头皮隆起肿物 (图 1), 质硬, 边界清晰, 逐渐增大, 局部无红肿热痛, 3 例可触及波

^{*} 基金项目: 吴阶平医学基金会临床科研专项资助基金 (320670508061)
^{**} 通讯作者, E-mail: xjzy3682@126.com
^① (石河子大学医学院, 石河子 832000)

动感,3 例有全身症状,如低热,体重下降等。病程 <1 个月 2 例,1~3 个月 1 例,>3~6 个月 2 例,>6~12 个月 10 例。发生部位:额部 8 例,顶部 2 例,颞部 3 例,枕部 2 例。均为单发,病灶直径 <3 cm 8 例,4~7 cm 7 例。4 例白细胞总数升高($12 \times 10^9/L \sim 16 \times 10^9/L$),1 例血沉加快(30 mm/h)。术前行头颅平扫 CT、头颅三维重建 CT 及 MRI 检查显示,15 例颅骨均有不同程度的溶骨性破坏,出现局灶性颅骨缺损征象,破坏的颅骨信号不均匀,骨质欠连续,头皮各层组织及硬脑膜未见受累。典型影像学表现见图 2。术前未行放射及药物治疗。既往无头部外伤及颅内感染史。

病例选择标准:术前后无放射及药物治疗史,病变单发于颅骨,未见多处病变。

1.2 方法

手术方法包括病变刮除和病变切除。对于年龄较小,骨质菲薄,病灶直径 <3 cm 者,于头皮包块正中部位做纵行切口,长约 5 cm。术中见病变部位的骨质被肉芽样软组织所代替,肿块呈红色,质软似鱼

肉样,易破碎、出血。病变部位血供较丰富,周围骨质疏松,比较容易咬除,将病变的肉芽组织搔刮并咬除部分疏松的病变骨质至正常骨质。对于年龄较大,病灶直径 >3 cm 者采用“马蹄形”切口,逐层切开,在距病灶边缘约 1 cm 处,用铣刀完整铣下病变颅骨,未见硬脑膜受侵。5 例颅骨与帽状腱膜层粘连,3 例术中见颅骨囊腔内有少量淡黄色清亮液体流出。对于颅骨缺损直径 >3 cm 者,根据术前三维重建 CT 定做的钛网行一期颅骨修补。术后未辅助放、化疗。

2 结果

10 例单纯手术切除,5 例病灶刮除;7 例病灶切除后行钛网修补;术后未行放射及药物治疗。手术时间 95~160 min, (127.8 ± 32.5) min;术中出血 93~118 ml, (105 ± 13) ml;术后住院 8~10 d。术后病理:黄色肉芽肿,属于嗜酸性肉芽肿黄色肿块期,见图 3。15 例术后门诊随访 1 年,头颅 CT、MRI 检查均未见复发病灶。

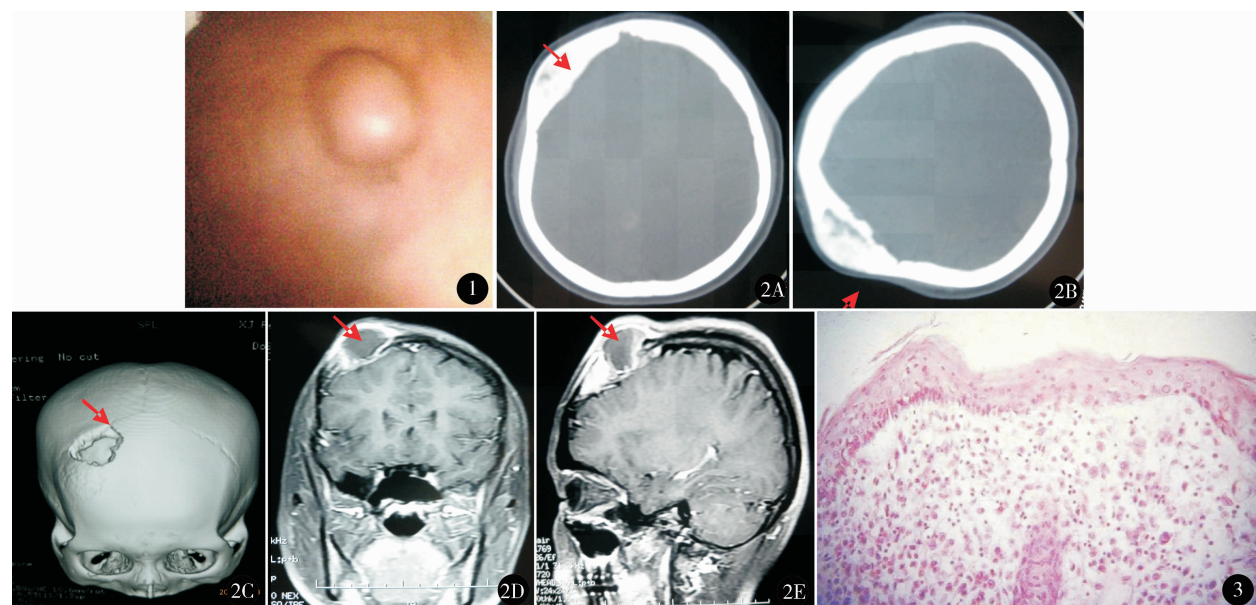


图 1 SEG 头皮外观 图 2 术前 CT、MRI 检查 A、B. CT 平扫:颅骨遭受溶骨性破坏,出现局灶性颅骨缺损征象,病灶呈膨胀性生长,“虫蚀”样改变,骨破坏外板大于内板,无骨膜反应;C. 颅骨三维重建:局部骨质缺损;D. MRI 冠状位:颅骨膨胀性骨质破坏,信号不均匀,骨质欠连续,邻近皮下脂肪层及颅板下未见受累;E. MRI 矢状位:颅骨局灶性破坏,未侵犯硬脑膜 图 3 含多核的 Langerhans 细胞,胞质丰富,核圆形,核膜清楚,染色质呈细颗粒状,有小核仁,细胞分化成熟,无明显异形性,嗜酸性粒细胞和组织细胞浸润,形态与炎性肉芽肿相似 HE 染色 $\times 40$

3 讨论

嗜酸性肉芽肿不侵犯指骨和趾骨,多见于扁平骨,颅骨为好发部位,多数病例为单发,单发于颅骨

者预后良好。1929 年 Finzi 首次报道该病,1940 年 Jaffe 与 Lichtenstein 首先描述并命名为良性组织细胞增生性疾病,1953 年 Lichtenstein 等^[2]进一步将骨嗜酸性肉芽肿、韩-薛-柯病(H-S-C),勒-雪病

(L-S)统称为 LCH,并认为三者是同一疾病的不同病形表现,共同点是都由一种特殊的组织细胞即 Langerhans 细胞增生引起。因为 Langerhans 细胞产生细胞因子 IL-1 和 PGE2,所以出现不成比例的骨破坏^[3]。

本组 SEG 患者表现为额、顶、颞、枕部局部包块,3 例可触及局部波动感,3 例出现全身症状:如低热,体重下降,其余患者无特殊症状,初步诊断主要依靠颅骨 X 线、CT、MRI 检查,病灶从髓腔生长,压迫和破坏骨皮质,颅骨内外板可同时破坏,骨破坏程度一般外板大于内板,并可侵入软组织形成局部质软肿块。在正位片上形成“双边征”,切线位上形成“斜坡征”,见图 2。

SEG 的最终确诊依靠细胞学检查,病理检查对骨嗜酸性肉芽肿的诊断很有帮助^[4],SEG 病理上可分为 4 期:增殖期,大量组织细胞出现,其间有少量浆细胞、淋巴细胞和嗜酸性细胞;肉芽期,出现富有血管的肉芽,有大量的嗜酸性细胞和大单核巨噬细胞,同时出现局限性坏死和出血;黄色肿块期,出现大量含有脂质的细胞;纤维化期,肉芽组织逐渐被结缔组织所取代,有纤维化现象和新骨形成^[5]。病理切片上见到含多核的 Langerhans 细胞、嗜酸性粒细胞和组织细胞,具有决定性的诊断意义^[6]。本组患者术后病理均为黄色肿块期病理改变,病理诊断和我们术中所见病灶特点是一致的。

本病多采用手术、激素、放射治疗,手术是具有根治作用的治疗手段。本组 5 例病灶未累及颅骨内板,行单纯病灶刮除术,另 10 例病灶累及全层骨板,行病变骨切除术,扩大骨窗彻底清除增生肉芽组织,手术步骤简单,但重点是连同病灶边缘外约 1 cm 的正常骨质也要切除,足够的切除范围,以防复发。对于年龄 > 15 岁,颅骨缺损范围 > 3 cm 者,一期手术行颅骨修补;对于年龄较小,颅骨缺损范围 > 3 cm 者,二期手术行颅骨修补^[7]。本病一般不侵犯硬脑膜,袁宜荣等^[8]报道 1 例 SEG 侵犯硬脑膜,行局部病变硬脑膜切除,使用人工硬膜修补即可。多数病例颅骨外板与帽状腱膜层粘连,可能是颅骨外板 Langerhans 细胞增生较内板更加突出的原因所致。因本组均为单发,局限性病灶,未见明显全身症状,术中病灶切除彻底,故术后未行放、化疗。对于 SEG 病灶清除术后究竟是否需要放、化疗问题,目前仍然存在争议:王忠诚^[9]认为小剂量放疗无明显副反

应,术后应常规放疗;Saliba 等^[10]认为对于单发、初次发病病灶,可不予放疗;我们认为因本病多见于儿童和青少年,对于单发、局限性病灶,无明显全身症状者,尽可能在术中彻底清除病灶,避免放化疗可能出现的肝、肾以及血液系统等严重副反应。本组术后未行放射及药物治疗。对于全身多处病灶者,手术可联合放、化疗达到最佳治疗效果。颅骨多发病灶患者放疗总剂量一般为 30 Gy,效果满意,用药主要包括甲基强的松龙,脱氧腺苷,依托泊苷,长春新碱,巯基嘌呤,甲氨蝶呤,干扰素和白细胞介素。除手术、放化疗以外,新的治疗策略是单克隆 CD-1a 抗体治疗,并且将其转移到造血干细胞^[11],但国内未见文献报道,具体疗效尚不明确。SEG 对放射治疗较敏感,对于手术治疗失败,局部复发或出现新病灶患者行放射治疗仍可获得较满意疗效^[12]。

参考文献

- 1 和瑞芝,主编. 病理学. 第 4 版. 北京:人民卫生出版社,2001. 313-315.
- 2 黎 昕,李丽红,黄柏峰. 颅骨嗜酸性肉芽肿影像学诊断. 中国 CT 和 MR 杂志,2011,9(5):69-72.
- 3 Yan J, Zhou S, Li Y. Benign orbital tumors with bone destruction in children. PLoS One,2012,7(2):e32111.
- 4 Rashmi K, Neelam G, Sourav G. Eosinophilic granuloma of skull bone. Cytol,2009,26(4):156-157.
- 5 赵继宗,主编. 颅脑肿瘤外科学. 北京:人民卫生出版社,2004. 621-623.
- 6 傅筱敏,韩本谊. 颅骨嗜酸性肉芽肿的 CT 和 MRI 诊断. 临床放射学杂志,2007,26:248-250.
- 7 姜启周,王卫民,吴建跃. 颅骨嗜酸性肉芽肿 11 例临床与病理分析. 杭州医学高等专科学校学报,2000,21(2):64-65.
- 8 袁宜荣,张小军,漆 平. 颅骨嗜酸性肉芽肿侵蚀硬脑膜 1 例. 江西医药,2010,45(1):25-26.
- 9 王忠诚,主编. 王忠诚神经外科学. 武汉:湖北科学技术出版社,2005. 713-714.
- 10 Saliba I, Sidani K, El Fata F, et al. Langerhans cell histiocytosis of the temporal bone in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngo, 2008, 72:775-786.
- 11 Parihar A, Newaskar V. Management of polyostotic eosinophilic granuloma. Dent Res J (Isfahan), 2012,9(6):821-825.
- 12 唐 曦,潘险峰,徐炎华,等. 骨嗜酸性肉芽肿放射治疗临床分析. 现代生物医学进展,2006,6:48-49.

(收稿日期:2013-09-16)

(修回日期:2014-03-06)

(责任编辑:李贺琼)