

· 短篇及病例报道 ·

# 手术治疗顽固性癫痫发作的 Sturge-Weber 综合征 1 例

邵卫国, 吴南<sup>△</sup>, 兰川, 吴国材, 冯华

(第三军医大学西南医院神经外科/全军神经系统疾病微创诊治专科中心, 重庆 400038)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2011.11.047

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2011)11-1140-02

## 1 临床资料

**1.1 一般资料** 患者,男,9岁,因反复发作性肢体抽搐伴意识障碍8年余入院。患者6个月时突发四肢抽搐,持续10min左右缓解,在1岁时再次出现类似发作,此后每隔5~6d发作1次,3岁时头颅CT提示右枕叶大片钙化灶,在当地医院行伽玛刀照射,并口服丙戊酸钠治疗后,发作间隔时间稍延长。8岁时因发作逐渐频繁,在当地医院行“右枕叶血管畸形加软脑膜电灼术”,并继续服用抗癫痫药物,近1个月来发作频繁,3~4d发作1次,遂来本院就诊。患者既往史与家族史无特殊,查体:右侧额部及上眼睑处有约8cm×14cm皮肤不规则红斑,神志清楚,智力正常,语言流利,四肢活动自如,病理征阴性。

**1.2 影像学特点** CT提示右顶枕叶大片钙化灶,伴局部皮质萎缩(图1)。MR上钙化灶在T<sub>1</sub>、T<sub>2</sub>相均呈低信号。

**1.3 视频脑电图与脑磁图癫痫定位结果** 发作间期脑电图在双侧大脑半球可见单个高幅尖波和阵发性尖波、尖-慢波发放,以双额部与中央区发放显著,发作期脑电图提示发作起源于右侧额叶。脑磁图检查:SAM和偶极子主要位于右额叶(图2)。癫痫灶与钙化灶部位距离较远。



图1 CT平扫见右顶枕叶钙化

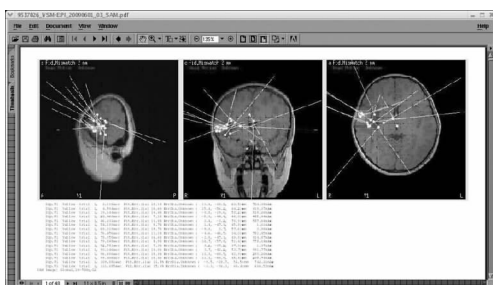


图2 脑磁图定位结果

**1.4 手术过程** 根据脑电图与脑磁图定位结果,采取右额叶皮层切除加中央区皮层热凝加胼胝体切开术。术中见额叶皮层僵硬,局部弹性差。术中冷冻切片检查提示:神经元水肿变性。

## 2 结果

术后患者智力、语言与肢体活动均未受影响,术后继续服用丙戊酸钠,随访6个月未出现癫痫发作,复查脑电图见异常放电明显减少。

## 3 讨论

Sturge-Weber综合征又称为颅面血管瘤、脑三叉神经血管瘤等,系先天性发育异常,属于神经皮肤综合征的一种<sup>[1]</sup>,一般认为是胚胎早期中胚叶和外胚叶结构发育异常造成。其病理改变是一侧面部、软脑膜与脉络膜的血管瘤。面部血管痣多为葡萄酒色,主要分布在三叉神经I、II支所支配的范围内。颅内软脑膜血管瘤的长期压迫与局部供血不足,可引起皮层萎缩与局部钙盐沉积,在CT上可见大脑皮层浅表部位宽大锯齿状或轨道状脑回样钙化。MR上钙化灶在T<sub>1</sub>、T<sub>2</sub>相均呈低信号。主要临床表现为癫痫、智力下降与偏瘫,其中癫痫为最常见的表现,在90%患者中出现,可表现为局限性抽搐或全身性发作。

Sturge-Weber综合征典型的表现:面部焰色血管瘤、癫痫、CT上皮层钙化<sup>[2]</sup>。癫痫是Sturge-Weber综合征最主要的临床表现,一般采用药物控制症状,当抗癫痫药物无效时,可考虑手术治疗<sup>[3]</sup>。癫痫的出现既可能与脑部血管异常有关,也可能与先天发育异常因素有关,颅内血管瘤、颅内钙化、皮层萎缩都可能是癫痫发作的原因<sup>[4]</sup>。当癫痫灶与颅内病灶一致时,针对病灶的手术对癫痫控制会有效果<sup>[5]</sup>。本例患者曾在当地医院行伽玛刀照射与病灶切除术,但癫痫发作均未得到控制。本院脑电图与脑磁图结果提示:癫痫灶位于双侧额叶,以右侧为主,与钙化灶关系不密切,作者经采用右额叶皮层切除加中央区皮层热凝加胼胝体切开术治疗后,最终患者的癫痫症状得到控制。本例结果提示,Sturge-Weber综合征的癫痫症状既可能与颅内病灶有关,也可能与病灶无关,根据多种电生理检查的结果来处理癫痫灶具有重要意义<sup>[6]</sup>。

## 参考文献:

- [1] Yallapragada AV, Cure JK, Holden KR. Sturge-Weber syndrome variant with atypical intracranial findings: case report[J]. J Child Neurol, 2006, 21(2): 155-162.
- [2] 焦德让, 只达石, 卫启明, 等. 颅面血管瘤病[J]. 中国现代

神经疾病杂志, 2004, 4(1): 30-36.

- [3] 刘祥琴, 晏勇. 癫痫的治疗方式对认知功能的影响[J]. 重庆医学, 2007, 36(9): 879-881.
- [4] Jovic-Jakubi B, Stankovic-Jankovic D, Jovanovic M, et al. Epilepsy in sturge weber syndrome[J]. European J Paediatric Neurology, 2008, 12(1): 37-38.
- [5] 任红兵, 吴南. 术中皮层脑电监护下实施癫痫手术 31 例

疗效观察[J]. 重庆医学, 2005, 34(10): 1599-1601.

- [6] Obeid M, Wyllie E, Rahi AC, et al. Approach to pediatric epilepsy surgery: State of the art, Part II: Approach to specific epilepsy syndromes and etiologies[J]. European J Paediatric Neurology, 2009, 13(2): 115-127.

(收稿日期: 2010-09-28 修回日期: 2010-10-17)

• 短篇及病例报道 •

## 肺部浆细胞瘤 1 例报道并文献复习

余 娴, 王 阁<sup>△</sup>, 杨镇洲, 刘岩海

(第三军医大学大坪医院野战外科研究所肿瘤中心, 重庆 400042)

doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2011.11.048

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2011)11-1141-02

髓外浆细胞瘤(extramedullary plasmacytoma, EMP)是指原发于骨髓造血组织以外的浆细胞肿瘤, 是恶性单克隆浆细胞病变中较为罕见的一种, 占全身浆细胞瘤的不足 4%, 可发生于任何髓外组织或器官, 但约 80% 发生在上呼吸道。而原发于肺浆细胞瘤(primary pulmonary plasmacytoma, PPP)是髓外浆细胞瘤中一种极为罕见的肿瘤, 现将本院收治的 1 例结合相关文献复习报道如下。

### 1 临床资料

患者男, 48 岁, 因体检时胸片发现右肺门占位于 2009 年 4 月入院。患者无咳嗽、咳痰、胸闷、心悸、发热、消瘦等不适, 无全身多处疼痛。入院查体: 体温 36.5 °C, 心率 82 次/分, 呼吸 20 次/分, 血压 120/80 mm Hg。全身表浅淋巴结无肿大, 扁桃体无肿大, 心、肺、腹部查体未见异常。骨髓穿刺提示: 增生性骨髓象, 未见骨髓瘤细胞。全身骨扫描未见明显异常增生影存在, 肝、肾功检查未见异常, 尿本周氏蛋白及血清 M 蛋白阴性。行纤维支气管镜检查提示: 气管除黏膜血管稍浅露, 左右侧支气管黏膜浅露外未见阻塞、出血、糜烂及新生物。胸部 CT 检查提示: 右肺门见一椭圆形软组织密度影, 大小约 4 cm × 5 cm × 6 cm, 边界清晰, 增强扫描后不均匀强化, 内可见坏死液化影, 肿块包绕右肺动脉; 气管前腔静脉后及气管隆突可见肿大淋巴结。于 2009 年 4 月 14 日行经皮肺穿刺活检术, 术后病理诊断: 送检右肺肿瘤细胞弥散分布, 细胞小, 浆偏碱性, 部分细胞核偏位, 免疫组化: CK(-)、Syn(-)、Ki-67(40%)、LCA(-)、S-100(-)、CD31(+)、CD56(-)、CD34(-)、Vim(+)、VIII 因子(-)、SMA(±)、Desmin(-)、EMA(+)、CD38(+)、CD138(+)、CD79a(弱+)、CD20(-), 结合免疫组化, 诊断浆细胞瘤。于 2009 年 5 月 8 日开始给予肺部病灶 3DCRT 放疗, 放疗剂量 60 Gy/30 f。放疗结束后 1 个月复查胸部 CT 提示病变缩小不明显, 此后患者口服马法兰化疗, 现已化疗 4 周期。于 2009 年 12 月 17 日复查胸部 CT 提示: 右肺门见软组织密度块影, 大小约 2.4 cm × 3.8 cm 边界欠光滑, 与右肺血管及气管分界欠清, 气管前腔静脉后, 气管隆突下可见肿大淋巴结, 与放疗后比较病灶明显缩小。复查肝、肾功能, 尿本周氏蛋白和血清 M 蛋白未见异常, 现拟继续口服马法兰化疗。

### 2 讨 论

浆细胞瘤是一种高度成熟的 B 淋巴细胞瘤, 在淋巴组织

肿瘤病中分为: (1) 多发型, 即浆细胞骨髓瘤(PCM), 又称多发性骨髓(MM); (2) 孤立型, 即骨孤立型浆细胞瘤(SPB); (3) 髓外型, 即髓外浆细胞瘤(EMP); (4) 白血病型, 即浆细胞白血病(PCL)。EMP 可发生于任何部位, 其中 80% 患者病变部位与上呼吸道相关, 下呼吸道的浆细胞瘤十分罕见, 本文报道的 PPP 就属于 EMP 中一种极为罕见的肿瘤。Gordon 等于 1944 年报道了 1 例, 此后国外先后报道了 46 例, 而国内仅有周乃康和田晓东<sup>[1]</sup>、吴一龙和黄直凡<sup>[2]</sup>、鲁燕云和宋勇<sup>[3]</sup>有报道。

**2.1 临床表现** 髓外浆细胞瘤一般起病缓慢, 多在无意中或体检时发现, 临床症状与肿瘤侵犯的部位直接相关, 发生于鼻咽部可伴有嗅觉丧失、鼻腔阻塞、鼻出血、头痛等, 肺部病变一般有咳嗽、咳痰、咯血、胸痛等, 后腹膜浆细胞瘤可表象为腹痛、血淀粉酶升高。髓外浆细胞瘤在影像学上无特殊表现, 一般为圆形或椭圆形的光滑、边界清楚、质地均质肿块, 周围没有坏死病灶<sup>[4]</sup>。PPP 影像学上通常表现为肺内结节, 但也有小叶实变和弥漫浸润性病灶, 好发于肺上叶。

**2.2 组织病理学特点** 该病的确诊主要依靠病理检查, 由于 PPP 属于 EMP 的一类, 其组织病理学特性与 EMP 基本一致。EMP 镜下可见不同程度的浆细胞密集, 呈弥漫性增生和浸润。成熟和较成熟的浆细胞核圆形或卵圆形, 大小一致, 常偏位, 核染色质呈轮辐状, 一般不见核仁, 核分裂象少见, 细胞质丰富, 多呈嗜碱性, 核周或核的一侧有空晕。不成熟的浆细胞大而不规则, 核膜厚, 核仁清楚, 可有双核, 核分裂象多见, 细胞质少, 瘤细胞内可见核内包涵体(Dutcher 小体)或嗜酸性包涵体(PAS 阳性包涵体)。EMP 免疫组织化学染色肿瘤细胞 CD138、CD38、CD79a、CD45RB、PC、CD45、EMA、CD20 可为阳性, CD15 阴性; 少数病例 CK、EMA 为阳性, 而 CD45 阴性。其中 CD138 为诊断浆细胞瘤较有特异性的标志<sup>[5]</sup>。本文病例免疫组化 EMA(+)、CD38(+)、CD138(+)、CD79a(弱+)符合较典型的 EMP 的组织病理学特点。结合全身 ECT 及骨髓穿刺, 尿本周氏蛋白及血清 M 蛋白阴性, 故本病例可确诊为原发于肺部的浆细胞瘤。

**2.3 临床诊断与鉴别** 髓外浆细胞瘤目前尚无统一的诊断标准, 但国内外学者沿用以下标准: (1) 病理证实为髓外部位的浆细胞肿瘤伴或不伴区域淋巴结受累; (2) 骨髓检查浆细胞数小于 5%; (3) 骨骼系统的临床及影像检查未见异常; (4) 排除原

<sup>△</sup> 通讯作者, Tel: (023)68757171; E-mail: wangge70@hotmail.com.