

· 短篇及病例报道 ·

左侧颈部、颌下及椎前巨大脂肪肉瘤及病理分析 1 例报道

周雪琴, 李红[△], 闫晶晶, 朱先柏, 杨桦, 谭旭民
(第三军医大学新桥医院耳鼻咽喉头颈外科, 重庆 400037)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2011.12.046

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2011)12-1243-02

颈部肿瘤主要分为恶性和良性,恶性肿瘤主要包括原发于颈部的和淋巴结转移癌,良性肿瘤多见于血管瘤、神经源性肿瘤^[1]、颈动脉体瘤;发生于颈部咽后隙的恶性脂肪肉瘤比较少见,本科收治 1 例,结合临床、病理、影像学进行报道,希望提高对本病的认识。

1 资料资料

患者,男,26 岁。因发现颈部包块 2 年,术后复发伴呼吸吞咽困难 3 个月,于 2009 年 8 月 3 日收入本院。患者 2 年前发现颈部左侧光滑无痛肿物,呈渐进性生长,于 2007 年 9 月在院外从左侧颈外入路行颈部包块部分摘除术,术后病检为:高分化型脂肪肉瘤。6 个月前,患者发现颈部左侧又出现膨隆饱满不适,不伴压痛,近 3 个月出现颈部压迫症状,夜间睡眠张口呼吸、进干硬食物不畅、活动后气促等。体检:颈部肿胀增粗,皮色正常,触之柔软,包块与周边无粘连,表面光滑,无压痛;咽后壁明显膨隆,黏膜光滑;喉部未见明显异常。颈部 CT 示(图 1、2):颈部肿胀增粗,在颈椎与喉、气管、食管间可见不规则极低密度灶,沿间隙生长,上起第 2 颈椎上缘,下止第 7 颈椎下缘,包块最宽层面约 10 cm,CT 值为 -50~-85 HU,相邻组织受压明显,考虑颈部巨大脂肪瘤,不排除恶变可能。

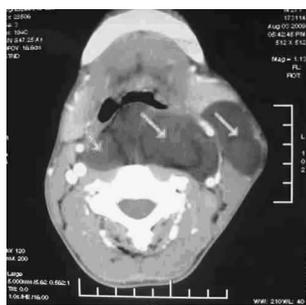


图 1 颈部 CT 检查(左侧胸锁乳突肌深面、咽后壁椎前筋膜间隙内见低密度影,CT 值为 -50 Hu)



图 2 颈部 CT 检查(咽后壁椎前筋膜间隙内可见低密度肿瘤影,上起第 2 颈椎上缘,下至第 7 颈椎下缘)

先局部麻醉横行气管切开 2、3 气管环,置气管导管全身麻

醉,切口自左颈乳突尖起,沿胸锁乳突肌前缘,下行达气管切开之水平。术中发现包块位于左侧颌下、胸锁乳突肌深面、椎前筋膜、胸骨切迹平面,可见多个淡黄色表面光滑肿物,呈哑铃状多发性生长,包膜完整,部分于咽后间隙突向对侧,根部位于舌骨水平咽后间隙。钝性分离后逐一完整取出。术后标本包膜完整,大小共 6 块,重约 625 g(彩插 II 图 3)。术后予常规抗炎对症处理,伤口 I 期愈合,能正常经口进食、经鼻呼吸。术后病检提示黏液性脂肪肉瘤(低度恶性)。

2 讨论

脂肪肉瘤(liposarcoma)是一种常见的起源于脂肪组织的恶性肿瘤,有文献报道^[2],约占软组织恶性肿瘤的 15%。好发于人体下肢、臀部及腹膜后、肾周、肠系膜及肩部。瘤体一般较大,呈境界清楚的结节状或分叶状,质地软,手术治疗是脂肪肉瘤治疗的第一选择。局部的广泛切除,是减少复发、转移的有效措施。若手术不能完全切除肿瘤或有转移病灶,术后辅以放、化疗对控制疾病的发展是有帮助的。

在病理上根据细胞成分的不同^[3],脂肪肉瘤又可分为:(1)分化好型脂肪肉瘤(well-differentiated liposarcoma);(2)黏液样脂肪肉瘤(myxoid liposarcoma);(3)圆细胞型脂肪肉瘤(round cell liposarcoma);(4)多形型脂肪肉瘤(pleomorphic liposarcoma)。脂肪肉瘤的预后与病理类型相关,其恶性程度相差很大。本病属脂肪来源肿瘤,脂肪染色对脂肪肉瘤有一定帮助,但少量脂滴也可见于各种癌细胞、淋巴细胞及一些间叶性肿瘤细胞,除非脂肪染色阳性十分明确,且有相当数量,否则不要简单下结论,本例患者标本脂肪染色明确(彩插 II 图 4、5),有利于诊断。

影像学资料有助于诊断和鉴别诊断^[4],脂肪肉瘤 CT 特征较明显,脂肪组织肿瘤因其特征性的脂肪 CT 值,故 CT 诊断不难,脂肪瘤表现为瘤内密度均匀的脂肪 CT 值;脂肪肉瘤则表现为混杂密度,由于肿瘤生长较快,其边缘通常呈浸润性生长,常累及血管、神经、侵入肌肉间隙。此外,当肿瘤密度不均、迅速增大、边缘不清时应想到合并感染、瘤内出血或恶性变的可能。鉴别脂肪瘤与脂肪肉瘤:CT 平扫如在极低密度的瘤体中可见一些等密度的条状或块状软组织并在增强扫描时可见强化,则应考虑脂肪肉瘤。

一般浅表的脂肪瘤手术切除后较少复发,发源于肌内的浸润性脂肪瘤,术后复发率较高。脂肪肉瘤复发率更高,有学者认为脂肪肉瘤术后复发率达 28.3%~85%^[3]。本例脂肪肉瘤为第 1 次手术后 18 个月复发。

参考文献:

[1] 陈杰,杨天德,李洪,等. 颈部巨大神经纤维瘤切除术麻醉处理 1 例报道[J]. 重庆医学,2009,38(15):1900-1901.

- [2] 刑双春,何桂丽,翟立杰. 颈部巨大脂肪肉瘤 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2008, 22(19): 907-908.
- [3] 刘彤华,李维华. 诊断病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1994: 713-729.

- [4] 郑石芳. 颈部脂肪组织肿瘤的 CT 诊断[J]. 中国医学影像学杂志, 2000, 8(5): 382-383.

(收稿日期: 2010-10-18 修回日期: 2010-11-17)

• 短篇及病例报道 •

朊蛋白病 2 例报道

刘 渠, 陈康宁, 史树贵, 范文辉

(第三军医大学西南医院神经内科/重庆市介入脑血管病学研究所, 重庆 400038)

doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2011.12.047

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2011)12-1244-02

朊蛋白病(creutzfeld jakob disease, CJD)是一类慢性进行性致死性神经系统变性疾病,是继癌症、艾滋病后又一严重威胁人类和动物健康的疾病。虽然该类疾病临床罕见,但应该引起足够的认识,一旦漏诊和误诊容易给患者家庭及社会造成一定的危害。本科 2009 年 10 月至 2010 年 2 月共收治 2 例 CJD 患者,现报道如下。

1 临床资料

病例 1: 患者,女,57 岁,以智力下降、四肢阵发性抖动 1 个月入院,患者无国外旅游史,未到过疫区,平素偶吃牛肉,家庭及亲戚成员中无类似患者。入院后患者病情进行性加重,生活不能自理,出现意识障碍、四肢及躯体阵发性肌阵挛、痫性发作。患者既往无心脑血管疾病危险因素。

病例 2: 患者,女,67 岁,进行性智能障碍 4 个月入院,发病时患者正在美国探望亲人,其病程中有注射 H1N1 型疫苗和狂犬疫苗史,在美国进行一些相应检查,但诊断未明;回国后患者病情进一步加重,逐渐出现意识障碍、阵发性四肢及躯体阵挛、痫性发作。患者家属及亲戚无患者相关症状出现。患者既往有 2 型糖尿病病史。

2 例患者分别进行了肝肾功能、血常规、大小便常规、头颅 MRI、普通脑电图(彩插 II 图 1)、MRA(彩插 II 图 2)、动态脑电图、胸部 CT、甲状腺功能、补体 C₃、补体 C₄、抗“O”、CSF 常规、CSF 生化、CSF 找抗酸杆菌、输血前 ICT 等检查。并将患者 CSF 标本送中国疾控中心行 CSF 14-3-3 蛋白检测,结果回报阳性。

患者入院后考虑急性脱髓鞘脑病? 中毒性脑病? 朊蛋白病? 经过使用激素、免疫球蛋白、神经营养剂、改善循环及对症支持治疗,患者病情无明显好转,并呈进行性加重,逐渐出现意识障碍或意识障碍程度逐渐加深,阵发性四肢及躯体阵挛、痫性发作频繁,1 例患者家属强烈要求出院,另 1 例患者要求继续在本科治疗。

2 讨 论

2.1 CJD 分型 CJD 是朊蛋白所致的散发、显性遗传、可传染的神经系统变性疾病。散发性 CJD 占 90%,家族性 CJD 占 10%,任何年龄均可发病,病程从 1 个月至 4 年不等,平均 11 个月。临床以迅速进展的智能障碍、共济失调、肌阵挛、视力障碍、锥体系及锥体外系受损为特征。它分为:(1)家族型;(2)医源型或获得型;(3)变异型 CJD(V-CJD);(4)散发型^[1]。所以,对于一些有上述部分或全部临床表现的患者,应该引起高度的警觉,及时进行相关的检查,避免漏诊和误诊。本院收治的 2

例患者比较典型,值得学习和借鉴。

2.2 CJD 病理特点 主要是脑组织海绵样变,软蛋白(prion protein, PrP)淀粉样斑块形成,呈曙红色玻璃样变团块,周边有放射状的淀粉样纤维。神经元丢失及反应性星形胶质细胞增生,神经纤维网内出现空泡。在中枢神经系统海绵样变广泛分布整个脑和脊髓的灰质结构,主要累及大质、基底核、丘脑及小脑皮质,其中大脑皮质最明显。

2.3 流行病学特点^[2] (1)CJD 既是传染病,也是遗传病;(2)CJD 可跨种属传播;(3)无任何炎症反应和免疫反应发生;(4)实验动物可以传递;实验动物脑内接种是传递性海绵状脑病的重要依据。

2.4 临床表现 CJD 发病年龄多为 40~80 岁,潜伏期长达 3~22 年,一般超过 10 年以上,病程 3~12 个月。急性、亚急性发病,少数慢性发病,迅速进行性智力丧失伴肌阵挛,人格改变是最早症状。临床症状多样化,早期表现精神衰退、记忆力障碍、小脑性共济失调、失语、吞咽困难、无动性缄默、锥体束征、锥体外系征和眼球偏斜等。随病情进展,智力下降严重者痴呆。终末期患者呈去皮质或去大脑状态,深昏迷、并发感染死亡。

2.5 辅助检查 (1)CSF 检查:CSF 常规及生化检查正常。少数患者蛋白质升高,一般不超过 1 g/L,白细胞数均正常。神经元特异性烯醇化酶(NSE)对 CJD 诊断均非特异性。而蛋白质 130、131 对 CJD 诊断较为敏感并具有特异性。最近中国学者以免疫印迹分析方法检测 CSF14-3-3 蛋白,阳性者强烈支持 CJD 诊断,并且 CSF 中脑蛋白 14-3-3 含量与脑组织被破坏程度成正比^[3-4]。(2)脑电图:早期发现有较多广泛的慢波,随病情进展,可见特征性、重复出现高波幅尖波,在慢波背景上出现广泛双侧同步双相或三相周期性尖慢复合波(PSWCs),枕区明显,间隔为 0.5~2.5 s,持续 200~600 ms,阳性率为 75%~94%。(3)影像学检查:CJD 早期 CT 与 MRI 大多正常。临床上发生迅速进行性智力丧失而不伴显著脑萎缩则提示 CJD 可能。(4)脑组织活检:组织病理学检查是 CJD 的金指标,存在脑海绵状改变而不伴炎症应答者符合本病诊断。

2.6 治疗 CJD 无肯定有效的治疗方法。目前临床上使用的抗病毒药物均无效。治疗以支持、对症为主,良好护理与防治并发症可使病程延缓。CJD 预后恶劣,大多数患者死于并发症。目前实验方面的治疗主要有抗体治疗、寡肽治疗等,抗疟药阿的平和抗精神病药物氯丙嗪均能抑制传染性软蛋白(scrapie prion protein, PrPsc)的形成,由于二者均具有通过血