DOI:10.16016/j.1000-5404.1994.05.034

神经纤维瘤病合并脑肿瘤

Neurofibromatosis combined with brain tumour

何奇元 晁连波* 邹咏文 许民辉 姜德福 (第三军医大学大坪医院神经外科) 630042

神经纤维瘤病(Von Recklinghausen氏病)合并中枢神经肿瘤(脑肿瘤)者文献报道较少。我们近30年来共收治7例,均经手术及病理证实,现结合文献报告如下。

1 临床资料

见附表。

附表 神经纤维瘤病合并脑肿瘤7例临床资料

例号	性别	年龄	病程	组织活检	主要临床表现	肿瘤部位	手术方式	病理	治疗结果	随访
1	男	28	8年	NF	颅压增高,偏侧肢体力弱,牛奶咖啡斑,皮下多发性肿块	左颞叶深部	大部切除+减压	胶质细胞瘤Ⅰ~Ⅱ级	好转	15个月,死于车祸
2	女	31	11年	NF	双侧耳鸣伴听力减退,皮下多发性结节	双侧小脑桥脑角	自动出院		未治	失访
3	男	40	18年	NF	颅压增高,轻度精神症状,皮肤色素斑块,皮下多发性肿块	右额颞深部	大部分切除+减压	胶质细胞瘤Ⅰ~Ⅱ级	好转	18个月,肿瘤复发死于脑疝
4	女	26	10年	Ⅱ NF	双耳鸣伴听力下降,皮肤牛奶咖啡斑,皮下多发性瘤结节	双侧小脑桥脑角	分期手术肿瘤近全切除	神经鞘膜瘤	愈	5年,生活自理,肿瘤无复发
5	女	21	4年	NF	颅压增高、耳鸣、听力减退,视力下降,皮肤色素斑块,皮下多发性肿块	左小脑桥脑角	分期手术肿瘤近全切除	脑膜瘤(纤维型)	死亡	
6	男	24	4年	NF	颅压增高、轻度精神症状,偏侧肢体力弱,牛奶咖啡斑,皮下多发性肿块	右侧脑室内	肿瘤大部切除脑室蛛网膜下腔分流	室管膜瘤	好转	27个月,已参加原工作,分流管通畅
7	女	19	6年	NF	颅压增高,轻度精神症状,牛奶咖啡斑,皮下多发性瘤结节	右额叶	额极切除脑室蛛网膜下腔分流	胶质细胞瘤Ⅰ~Ⅱ级	好转	14个月,已参加原工作

2 讨论

2.1 神经纤维瘤病的临床特点

神经纤维瘤病首先由Smith于1849年所描述,1882年Von Recklinghausen对其临床和病理特征作了全面的论述,故命名为Von Recklinghausen氏病。本病的发病率很低,仅为0.05%~0.1%[1],病因与发病机理目前尚不清楚,可能与染色体异常有关,属于一种遗传性疾病,可侵犯皮肤、骨骼、内分泌腺及其它器官。临床表现有皮肤牛奶咖啡色斑(Cafe au lait)和皮下结节,后者均病理切片证实为神经纤维瘤。本组发病年龄多在16~22岁之间,1例有家族史,这与Ferling和Ward(1920)[2]的报道一致,病程最长1例达18年。文献报告本病多合并听神经瘤及脑膜瘤,Rodrigez等报告49例双侧听神经瘤,其中有神经纤维瘤病者占81.6%。David报告84例多发性脑膜瘤中有神经纤维

* 二炮531医院进修生

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

瘤病者42例(50%),House[3]报告200例听神经瘤中12例为双侧,其中有4例系神经纤维瘤病。本组7例中2例合并双侧听神经瘤,1例合并左侧听神经瘤和颅内多发性脑膜瘤,另外4例合并神经胶质瘤。神经纤维瘤病合并中枢神经肿瘤者,据颅内肿瘤所在部位而出现相应的神经症状和体征,结合全身皮下多发性瘤结节及牛奶咖啡色斑[4,5]等特有的改变,诊断并不困难。采用相应的辅助检查,如脑血管造影或脑室造影,头颅CT扫描或MRI检查可明确病灶部位、大小及数目。

2.2 治疗问题

本病一旦明确诊断应争取手术治疗,合并双侧听神经瘤或不同部位多发性肿瘤者,我们认为,手术切除原则应先大后小,先幕上后幕下分期手术为宜。如同一部位多发肿瘤者争取一次全切除。文献报道肿瘤全切的病例很少有复发[6],但也有人认为本病病因与发病机理尚不清楚并缺乏长期随访资料,不能排除再发生肿瘤的可能性[7]。本组病例合并颅内良性肿瘤者手术切除预后较好,合并恶性肿瘤者行肿瘤大部分切除后去骨瓣或颞肌下减压,术后辅以放疗、化疗等亦可延长生命。

关键词 神经纤维瘤病;脑肿瘤

中图法分类号 R730.264

参考文献

1 符钦丰,毛纪佑,译.神经纤维瘤.国外医学:神经病学、神经外科学分册,1979,1:48~50

2 Moyes PD. Familial bilateral acoustic neuroma 14 members from four generation case report. J Neurosurg,1968,78:29

3 House WF. Acoustic neuroma: Case Summaries. Arch Otolaryngo,1968,586:88

4 Holt GR. Manifestations of von Recklinghausen disease. Larynogoscope,1978,88:1617

5 上海第一医学院华山医院,主编.实用神经病学.上海:上海科技出版社,1976:672

6 Sheehy JP. Multiple meningiomas: a long term review. J Neurosurg,1983,59:1

7 ELJamel MSM, Foy PM. Multiple meningiomas and their relation to neurofibromatosis: review of the literature and report of seven cases. Surg Neurol,1989,32:131

(收稿:1993-10-28;修回:1994-07-24)

安氏Ⅱ类亚类错𬌗的矫治

Orthodontic treatment of Angle's class Ⅱ subdivision

赵文峰* 汪志德 (第三军医大学新桥医院口腔科) 630037

在安氏Ⅰ类错𬌗中,若有一侧磨牙为中性关系,则牙弓多无矢状平面前后位置的异常[1]。主要表现为上前牙拥挤,中线偏移,覆𬌗复盖异常。临床上减数矫治过程复杂,牙移动数量多,移动距离大,疗程长。非减数矫治是目前较好的方法。本文对15例安氏Ⅰ类亚类错𬌗患者,采用不拔牙的非典型Beyg技术,用钛镍丝唇弓后端Ω曲矫治的临床体会进行小结。

1 临床资料

患者共15例,男3例,女12例。就诊年龄9~12岁。均为安氏Ⅰ类亚类错𬌗。错𬌗畸形均表现在患侧。12例尖牙低位唇向;1例尖牙埋伏阻生根1/3处呈90°弯曲;2例侧切牙舌移位反𬌗,其中1例根1/3吸收。15例患者均有间隙不足,上中线偏移,覆𬌗复盖小,Spee's曲线平直。模型观察见:上下牙弓左右不对称,患侧前牙到凹陷。询问病史均有患者患侧乳牙龋病史及乳牙拔除史。

患者均未拔牙,$\frac{6|6}{6|6}$ 带环,$\frac{5|5}{5|5}$ 粘Beyg托槽。第一阶段调整患侧磨牙关系:用直径0.40~0.50 mm钛镍丝唇弓,在双侧圆管近中端弯制"Ω"形曲,其长度大于双侧圆管近中端牙弓长度15~20 mm,连续结扎固定患侧第二前磨牙至健侧牙列位其成为整体,做为支抗。固定"Ω"曲唇弓于牙列上,"Ω"曲缩小变形产生弹力将患侧磨牙向远中推移支中性关系,再依该牙为支抗将患侧磨牙依次拉向远中至中性关系,将间隙移至患侧前牙列。第二阶段排列前牙,矫正中线偏移:用直径0.40~0.50 mm钛镍丝"安氏Ⅰ类"曲唇弓,将前牙弓唇向开展,使间隙过剩,用橡皮圈牵引调整,矫正中线偏移,再Ⅰ类牵引关闭剩余间

* 全军中青年人才基金班学员

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net