

临床研究

DOI: 10.3969/j.issn.0253-3626.2012.10.016

原发性空泡蝶鞍综合征临床分析

郑安锡, 黄晓明, 袁晓东, 唐文华, 陈世平, 张 瑜, 程 文, 刘 爽

(成都大学附属医院神经外科, 成都 610081)

【摘 要】目的: 探讨原发性空泡蝶鞍综合征(Primary empty sella turcica syndrome, PESS)的临床特点和治疗。方法: 回顾性分析 33 例 PESS 患者的临床资料, 并结合相关文献复习。结果: PESS 患者部分(约 42.4%)无相关临床症状, 有症状者常为头痛头昏, 视力视野障碍, 内分泌异常等。大部分不需治疗。结论: PESS 临床症状多不典型, 主要依靠影像学诊断, 一般不需特殊治疗。

【关键词】空泡蝶鞍综合征; 垂体; 计算机断层扫描; 磁共振成像

【中国图书分类法分类号】R651.1

【文献标志码】A

【收稿日期】2012-03-20

Clinical analysis of primary empty sella turcica syndrome

ZHENG Anxi, HUANG Xiaoming, YUAN Xiaodong, TANG Wenhua, CHEN Shiping, ZHANG Yu,
CHENG Wen, LIU Shuang

(Department of Neurosurgery, the Affiliated Hospital, Chengdu University)

【Abstract】Objective: To explore the clinical features and treatment of primary empty sella turcica syndrome (PESS). Methods: The clinical data of 33 patients with PESS were analyzed retrospectively; and pertinent literatures were reviewed. Results: Some patients

作者介绍: 郑安锡(1971-), 男, 副主任医师, 硕士,

研究方向: 颅内肿瘤(垂体肿瘤)。

[7] 张定国, 陈任初, 冯茂辉. 甲状腺癌二次手术 56 例临床分析[J]. 中国医师进修杂志, 2007, 30(5): 34-36.

Zhang D G, Chen R C, Feng M H. Outcome of reoperation for thyroid cancer: clinical analysis of 62 cases[J]. Chinese Journal of Postgraduates of Medicine, 2007, 30(5): 34-36.

[8] 王 虎, 张燕萍, 张世文, 等. 甲状腺癌的再手术治疗[J]. 中国耳咽喉头颈外科, 2005, 12(11): 680-682.

Wang H, Zhang Y P, Zhang S W, et al. Reoperation for recurrent thyroid cancer[J]. Chinese Archives of Otolaryngology Head and Neck Surgery, 2005, 12(11): 680-682.

[9] Kouvaraki M A, Shapiro S E, Fornage B D, et al. Role of preoperative ultrasonography in the surgical management of patients with thyroid cancer[J]. Surgery, 2003, 134(6): 946-954.

[10] Kim E, Park J S, Son K R, et al. Preoperative diagnosis of cervical metastatic lymph nodes in papillary thyroid carcinoma: comparison of ultrasound, computed tomography and combined ultrasound with computed tomography[J]. Thyroid, 2008, 18(4): 411-418.

[11] Yoon J H, Kim J Y, Moon H J, et al. Contribution of computed tomography to ultrasound in predicting lateral lymph node metastasis in patients with papillary thyroid carcinoma[J]. Ann Surg Oncol, 2011, 18(6): 1734-1741.

[12] Ahn J E, Lee J H, Yi J S, et al. Diagnostic accuracy of CT and ultrasonography for evaluating metastatic cervical lymph nodes in patients with thyroid cancer[J]. World J Surg, 2008, 32(7): 1552-1558.

[13] Clark O H, Noguchi S. Thyroid cancer: diagnosis and treatment

[M]. Saint Louis: Quality Medical Publishing, 2000: 257-275.

[14] 孙海兵, 崔利昌. 甲状腺乳头状癌淋巴结转移途径[J]. 中国肿瘤, 2003, 12(9): 534-535.

Sun H B, Cui L C. A study of cervical lymph node metastatic routes in thyroid papillary carcinoma[J]. Bulletin of Chinese Cancer, 2003, 12(9): 534-535.

[15] 朱永学, 王弘士, 吴 毅, 等. 甲状腺乳头状癌Ⅵ区淋巴结的归属[J]. 中华外科杂志, 2004, 42(14): 867-869.

Zhu Y X, Wang H S, Wu Y, et al. Whether Ⅵ region lymph nodes belong to primary site of the thyroid carcinoma or lateral cervical lymph node metastases[J]. Chinese Journal of Surgery, 2004, 42(14): 867-869.

[16] 葛明华, 王可敬, 刘爱华, 等. 甲状腺癌颈前区淋巴结术中冷冻切片检查的价值探讨[J]. 实用肿瘤杂志, 2001, 16(2): 137-138.

Ge M H, Wang K J, Liu A H, et al. Value of intraoperative frozen-section examination for Thyroid cancer Anterior of the neck lymph node[J]. Journal of Practical Oncology, 2001, 16(2): 137-138.

[17] 屠规益. 甲状腺外科的国际动向及评价[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2003, 38(4): 310-313.

Tu G Y. The international trends and evaluation of thyroid surgery[J]. Chin J of Otorhinolaryngol, 2003, 38(4): 310-313.

[18] Kupferman M E, Mandel S J, DiDonato L, et al. Safety of completion thyroidectomy following unilateral lobectomy for well differentiated thyroid cancer[J]. Laryngoscope, 2002, 112(7 Pt 1): 1209-1212.

(责任编辑: 关蕴良)

(about 42.4%) had no correlative symptoms. The common symptoms were headache, dizziness, hypopsia, visual field defect and cryptorrhea. Most patients did not need therapy. **Conclusions:** The clinical symptom of PESS in most patients is not typical and the diagnosis depends on imaging data. Most patients do not need therapy.

【Key words】empty sella turcica syndrome; pituitary; CT; MRI

空泡蝶鞍综合征 (Empty sella turcica syndrome, ESS) 是指蝶鞍上方之蛛网膜下腔通过扩大的鞍隔孔或鞍隔缺损突入蝶鞍内, 导致鞍内全部或大部分充填以脑脊液, 而正常垂体组织受到压迫所引起的一系列综合征。所谓原发性空泡蝶鞍综合征 (Primary empty sella turcica syndrome, PESS) 是指排除外伤、手术、放疗等继发性因素, 目前尚不能肯定其发病原因的空泡蝶鞍, 如鞍隔发育不全、鞍隔缺如、鞍隔孔扩大等所致的空泡蝶鞍。1951 年 Busch^[1] 首先使用“空泡蝶鞍”一词。原发性空泡蝶鞍综合征发病率不高, 临床认识不多, 本文通过回顾性分析 33 例患者的临床资料, 并结合文献复习, 阐述其临床特点及诊治, 以期临床提供参考。

1 资料和方法

1.1 一般资料

回顾性分析我院 2008 年 8 月至 2011 年 8 月 MRI 证实为空泡蝶鞍患者的临床资料及影像学资料, 共 46 例, 排除继发性空泡蝶鞍 13 例 (经鼻蝶手术后 9 例, 放疗术后 4 例)。本组患者均为原发性空泡蝶鞍, 共 33 例, 其中男性 8 例, 女性 25 例, 年龄 18~73 岁, 平均年龄 42 岁。

1.2 纳入标准

本组病例因头痛头昏、视力视野障碍或/和内分泌紊乱等就诊 (部分病例因其他疾病检查时发现), 均有详细的病史资料和体格检查结果, 垂体激素检查和 MRI 检查。最终均为 MRI 确诊为空泡蝶鞍者, 且排除继发性空泡蝶鞍。空泡蝶鞍的诊断以 Bjerre^[2] 提出的诊断标准为依据: 鞍内部分或全部被脑脊液充填; 垂体腺的高度 < 2 mm; 垂体柄有或无受压后移; 排除垂体腺萎缩或正在发育的垂体。

2 结果

2.1 临床症状

本组中有 14 例患者 (占 42.4%) 因其他疾病检查时发现空泡蝶鞍, 有症状者以头痛头昏较多, 部分患者有视力减退或/和视野缺损, 少数患者有内分泌紊乱, 内分泌紊乱以闭经或/和泌乳多见, 还有性功能障碍等。极少数患者有脑脊液漏。部分患者有多组临床症状。其临床症状见表 1。

2.2 体格检查

33 例患者中, 21 例 (占 63.6%) 无阳性体征; 5 例 (占

15.1%) 有视力减退; 2 例 (占 6.06%) 有视野缺损, 均为双颞侧偏盲; 4 例 (占 12.1%) 有内分泌紊乱症状, 其中 2 例伴有毛发稀少、肥胖; 5 例 (占 15.1%) 有高血压; 1 例 (占 3.03%) 有脑脊液鼻漏。

表 1 PESS 临床症状

症状	Tab.1 Clinical manifestation of PESS				
	头痛 头晕	视力视野 异常	闭经 泌乳	其他内分泌 紊乱	脑脊 液漏
例数 (n)	18	5	6	3	2
百分比 (%)	54.5	15.2	18.2	9.1	6.1

2.3 辅助检查

2.3.1 影像学检查 本组全部采用 MRI 扫描。MRI 典型图像见图 1。

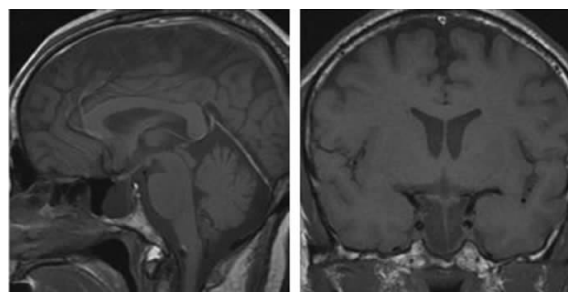


图 1 空泡蝶鞍的 MRI 表现

Fig.1 MRI of empty sella turcica

2.3.2 内分泌激素检查 具体情况见表 2。

表 2 PESS 垂体激素变化

激素异常	Tab.2 Variation of pituitary hormone in PESS				
	催乳素	促肾上腺 皮质激素	促甲状 腺激素	黄体生 成素	卵泡刺 激素
例数 (n)	3	7	4	13	8
百分比 (%)	9.1	21.2	12.1	39.4	24.2

3 讨论

3.1 鞍区解剖

蝶鞍位于中颅窝底蝶骨体上方, 其中部凹陷为垂体窝, 容纳垂体。成人垂体大小约 1 cm × 1.5 cm × 0.5 cm。蝶鞍上方有硬脑膜封闭蝶鞍, 称为鞍隔, 鞍隔中央有小孔, 称为鞍隔孔, 大小一般不超过 3 mm, 容纳垂体柄通过。

3.2 PESS 的病因及发病机理

目前病因尚不明确,现有的假说:垂体增生肥大后萎缩(如多产妇的空泡蝶鞍);垂体或垂体瘤梗塞;鞍内、外囊肿破裂;鞍区蛛网膜粘连;慢性颅内压增高使鞍隔下沉;垂体缺血坏死等。遗传因素也参与其中^[3]。还有学者发现,空泡蝶鞍可能与患者的抗垂体抗体有关,自身免疫性垂体炎使垂体萎缩而形成空泡蝶鞍^[4]。

发生空泡蝶鞍的先决条件是鞍隔有缺损、发育不全或鞍隔孔有扩大^[5]。其他诱发因素要么导致鞍上颅内压增高,要么减少鞍内的容积致鞍内压力降低。在脑脊液的不断冲击下,鞍上蛛网膜下腔通过缺损的鞍隔疝入蝶鞍内,鞍内蛛网膜囊腔不断扩大,使垂体受压变扁,腺垂体功能障碍,蝶鞍骨质变薄,蝶鞍变深扩大,甚至骨质缺损。蝶鞍出现骨质缺损后,在颅内压骤然增高,如喷嚏、剧咳、用力大便等时,可导致鞍内蛛网膜破裂,出现脑脊液鼻漏等。

3.3 PESS 的临床表现

任何年龄均可见发病,女性多见,随年龄增长发病率增加^[6]。中年肥胖女性最多见,尤其是多产妇,68%~87%为中年经产妇^[7]。这可能与多产妇反复妊娠分娩,垂体腺反复增生萎缩有关。部分病人无临床症状。有临床症状者以头痛头昏为常见症状,头痛的部位、程度、疼痛性质、时间间隔等各不相同,以额眶部多见,头痛无特征性,也无定位意义。还可有视力减退和视野改变,视野改变以双颞侧偏盲或周边视野缩窄多见。部分病人合并有高血压,良性颅内压增高等。多数病人无垂体内分泌功能障碍,少数病人有轻度内分泌障碍。少数病人有脑脊液鼻漏。

3.4 PESS 的诊断

除病史询问和体格检查外,头颅 CT 或 MRI 是目前诊断空泡蝶鞍的主要手段。CT 能清晰显示蝶鞍扩大,鞍内低密度囊性占位,但颅底骨伪影干扰较大,影响图像的清晰度。MRI 对空泡蝶鞍的诊断价值较高^[8]。MRI 具有组织分辨率高及多方位、多参数成像的优点,可极好地显示垂体形态和鞍区解剖以及视神经和垂体柄的位置,对空泡蝶鞍综合征的诊断具有极高的准确性。内分泌检查有助于诊断及确定治疗方案。

MRI 表现:蝶鞍正常或增大,鞍底变薄,有时有鞍底下陷,方形蝶鞍和深蝶鞍具有诊断价值。鞍内部分或全部充填脑脊液信号影,表现为长 T1 长 T2 的水样信号,信号强度与脑脊液相近,鞍内脑脊液

信号影与鞍上池相连。垂体受压变扁,高度<2 mm,垂体信号无明显改变,紧贴于鞍底,上缘凹陷,矢状位呈弧线状。冠状位垂体柄延长,与受压的垂体共同构成“锚”形,垂体柄居中,可延长后移。怀疑垂体微腺瘤时应做增强扫描。

内分泌检查可以行甲状腺激素、T4、促甲状腺激素、皮质醇、促肾上腺皮质激素、黄体生成素、催乳素、睾酮以及 GH 等检查,但大部分空泡蝶鞍病人的内分泌检查正常。

3.5 PESS 的治疗

若无症状无需治疗。头痛头昏可予以对症治疗。垂体功能低下者可予以激素替代治疗。若有进行性视力视野障碍,应考虑行视神经减压术,手术探查视神经情况,予以减压或松解,若有视神经或视交叉下陷,可予以鞍内填充肌肉以抬高视神经或视交叉。手术入路常用经鼻蝶入路,也可经翼点或额底入路。若有脑脊液鼻漏,可导致颅内逆行感染、低颅压头痛,内环境紊乱等,故也须予以手术修补,准确找到漏口是手术成功的关键。另外,经蝶术后鞍底重建也有利于防止继发性空蝶鞍的形成。

参 考 文 献

- [1] Busch W. Morphology of sella turcica and its relation to the pituitary gland[J]. Virchows Arch, 1951, 320(5): 437-458.
- [2] Bjerre P. The empty sella[J]. Acta Neurol Scand, Suppl, 1990, 130: 1-25.
- [3] Crone J, Pfäffle R, Stobbe H, et al. Familial combined pituitary hormone deficiency caused by PROP-1 gene mutation. Growth patterns and MRI studies in untreated subjects[J]. Horm Res, 2002, 57(3-4): 120-126.
- [4] Keda Y M, Krjukova I V, Ilvovskaia I A, et al. Antibodies to pituitary surface antigens during various pituitary disease states[J]. J Endocrinol, 2002, 175(2): 417-423.
- [5] Kaufman B. The “empty” sella turcica, a manifestation of the intrasellar subarachnoid space[J]. Radiology, 1968, 90(5): 931-941.
- [6] Elster A D. Modern imaging of the pituitary[J]. Radiology, 1993, 187(1): 1-14.
- [7] 王忠诚. 王忠诚神经外科学[M]. 武汉: 湖北科学技术出版社, 2005: 489-503.
- [8] Wang Z C. Neurosurgery of Wang zhongcheng [M]. Hubei: Wuhan Technology and Science Publishing House, 2005: 489-503.
- [8] 戴书华, 孙清荣, 邹利光等. MRI 对原发性空蝶鞍综合征的诊断价值[J]. 第三军医大学学报, 2006, 28(1): 18-20.
- [9] Dai S H, Sun Q R, Zou L G, et al. MR imaging of primary empty sella syndrome[J]. Journal of Third Military Medical University, 2006, 28(1): 18-20.

(责任编辑: 关蕴良)