

肿瘤内分泌

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.002358

鞍区蛛网膜囊肿致垂体前叶功能减退 1 例报道

徐 菁, 李乃适

(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院内分泌科、国家卫生健康委内分泌重点实验室, 北京 100730)

Anterior hypopituitarism secondary to an intrasellar arachnoid cyst:
one case report

Xu Jing, Li Naishi

(Department of Endocrinology, Key Laboratory of Endocrinology of National Health Commission, Peking Union Medical College Hospital, Peking Union Medical College and Chinese Academy of Medical Science)

【中图分类号】R584.2

【文献标志码】B

【收稿日期】2019-11-04

自输血技术成熟以来,产后大出血引起的希恩综合征所致垂体前叶功能减退已逐渐减少^[1],垂体无功能大腺瘤则成为垂体前叶功能减退的首要病因。除此之外,还有如颅脑损伤、头部放疗与手术、局部血管病变、感染或浸润性疾病、自身免疫性疾病、遗传因素等若干罕见病因^[2]。而非肿瘤性占位中,鞍区蛛网膜囊肿也是一种可导致垂体前叶功能减退的病因,临床较罕见,既往文献报道不足百例^[3]。本文拟对中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院门诊 1 例鞍区蛛网膜囊肿致垂体前叶功能减退的病例进行简要报道。

1 病例报道

患者男,47 岁,因“性欲减退 3 年余,发现垂体占位 1 年余”就诊。患者 3 年前无诱因出现性欲减退伴勃起障碍,外院查精液诊断为“无精症”,血清睾酮水平低于可测值,外院予十一酸睾酮制剂口服,勃起功能改善。1 年前患者因自觉记忆力减退,查头颅磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)发现鞍区占位,甲功提示血清游离甲状腺素(free thyroxine, FT4)略下降,余正常。就诊时排便 1 次/d,无便秘,有怕冷、乏力、体力较差现象,体质量于 1 年内无改变。未服用十一酸睾酮前 5~6 d 刮胡须 1 次,服用后 3~4 d 刮胡须 1 次。自述过马路时余光清晰,无视力减退,无头痛。查体粗测视野无明显缺损,发际线有后移,上下唇可见少许胡须,眉毛外 1/3 无缺损,喉结可见,双乳 I 期,阴毛 V~VI 期;实验室检查详见表 1;影像学显示蝶鞍扩大,可见大小约 19.6 mm ×

22.3 mm 肿物,为长 T1 长 T2 信号,与脑脊液信号相同,增强后未见明显强化,提示鞍区蛛网膜囊肿可能(图 1),考虑诊断为鞍区蛛网膜囊肿引起的垂体前叶功能减退。

表 1 患者初诊时下丘脑垂体靶腺各轴激素及电解质水平

项目	测定值	正常值
IGF1 (ng/mL)	78	94~252
GH (ng/mL)	< 0.05	< 2.0
FT3 (pg/mL)	2.53	1.80~4.10
FT4 (ng/dL)	0.51	0.81~1.89
TSH (μIU/mL)	3.234	0.380~4.340
LH (IU/L)	0.20	1.24~8.62
FSH (IU/L)	0.71	1.27~19.26
T (ng/mL)	2.52	1.75~7.81
ACTH (pg/mL)	18.6	0~46.0
F (μg/dL)	1.2	4.0~22.3
K (mmol/L)	4.1	3.4~5.0
Na (mmol/L)	141	136~146

注:IGF1,人胰岛素样生长因子 1;GH:生长激素;FT3:血清游离三碘甲状腺原氨酸;FT4:血清游离甲状腺素;TSH:促甲状腺激素;LH:促黄体生成激素;FSH:促卵泡激素;T:睾酮;ACTH:促肾上腺皮质激素;F:血浆皮质醇;K:钾;Na:钠

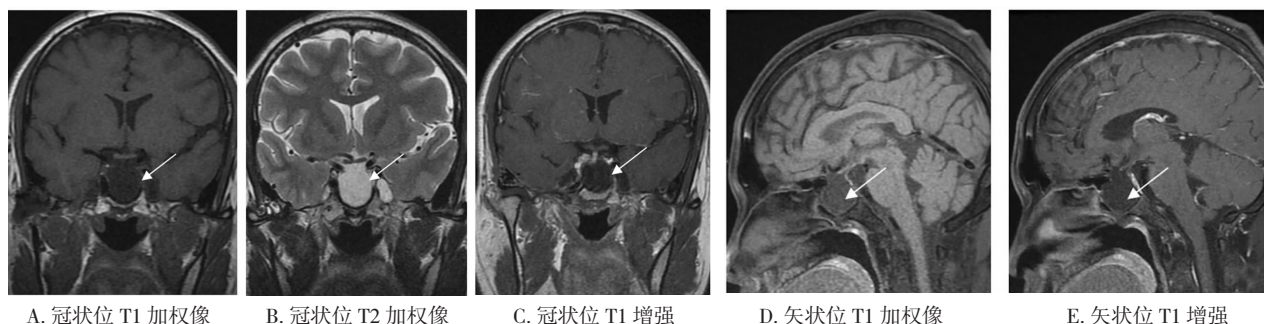
2 诊疗经过

本例患者首发临床表现为勃起功能障碍,追问病史发现胡须生长缓慢,因此性腺轴极可能首先受累。此后患者出现记忆力减退、畏寒乏力等临床表现,进一步检查后确诊甲状腺功能减退;此后证实垂体前叶各轴均受累,相关激素检查提示垂体前叶功能减退定性诊断成立。关于定位诊断:患者无头痛、视力减退等症状,粗测视野未发现明显双颞侧偏盲,但鞍区 MRI 提示明确占位,结合影像学资料考虑鞍区蛛网膜囊肿。

作者介绍:徐 菁, Email: xujing_pumc@126.com,
研究方向:内分泌和代谢性疾病。

通信作者:李乃适, Email: LNS@medmail.com.cn。

优先出版: <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20191126.1812.006.html>
(2019-11-27)



注:患者蝶鞍扩大,鞍底凹陷;蝶鞍大小约 19.6 mm × 22.3 mm 肿物,呈长 T1 长 T2 信号,与脑脊液信号相同,增强后未见明显强化;箭头所指处为病灶位置

图 1 患者核磁共振成像检查结果

在患者口服十一酸睾酮制剂基础上,加用泼尼松 5 mg 8 am + 2.5 mg 4pm 2 周后,患者体力可,畏寒、乏力等不适较前好转;维持泼尼松用量及口服十一酸睾酮制剂,加用优甲乐,25 μg 起量,1 周后增至 50 μg qd。2 个月后再复查,实验室检查提示血清游离三碘甲腺原氨酸 (free triiodothyronine, FT3)、FT4 恢复正常,相关不适症状消失。继续维持当前治疗。

3 讨论

蛛网膜囊肿通常可通过 MRI 及电子计算机断层扫描 (computed tomography, CT) 诊断,尽管部分患者可能需要进行病理学检查才能将蛛网膜囊肿与其他囊性病变区分开来^[4]。蛛网膜囊肿囊内有脑脊液样囊液,其 CT 影像表现特点为脑外边界清楚的低密度占位性病变,囊肿囊液与脑脊液密度相似,无强化表现^[4]。MRI 中蛛网膜囊肿呈现为低 T1 高 T2 脑脊液样信号,边界清楚,无钙化, DWI 序列低信号,囊壁及囊肿无增强表现^[4-6]。鞍区蛛网膜囊肿诊断需要同其他囊性病变如 Rathke 囊肿、囊性颅咽管瘤、囊性垂体瘤甚至鞍内囊虫病等区分,可从病变位置、信号或密度特征、囊性病变的囊数目、最大径及囊壁厚度(如“束腰征”、“海绵窦包绕征”等特殊影像表现)、强化特点、是否有钙化及出血方面进行鉴别^[7]。

蛛网膜囊肿是一种良性囊肿病变,可发生在中枢神经系统内,在颅内占位性病变中发生比例约为 1%,儿童中发病率略高于成人,男性发病率更高^[4,8]。生长于鞍上/鞍区的蛛网膜囊肿较为罕见,却更容易出现临床症状^[8]。既往临床报告指出,蛛网膜囊肿累及鞍区时可出现垂体前叶功能减退的临床表现,及如头痛、视力下降、颞侧偏盲等占位表现^[3,9]。由于与垂体瘤的临床表现非常相似,因而常常存在误诊为垂体瘤的可能性。鞍区蛛网膜囊肿的诊断需结合病史、临床表现、实验室检查及影像学特征综合分析,部分难以判断的病例可能需要病理学诊断。本例患者影像学提示蝶鞍扩大,为长 T1 长 T2 信号,与脑脊液信号相同,增强后无强化(图 1),符合鞍区蛛网膜囊肿表现。

治疗方面,因鞍区蛛网膜囊肿患病率较低,目前尚无公认的治疗指南,多认为除占位表现严重必须手术解除压迫外,其他情况可行保守治疗,如对症使用相应靶激素替代治

疗。本例患者临床症状较轻,无明显的颅内占位症状,不伴头痛及大范围视野损害等明显占位表现,一般情况较好,靶激素替代治疗有效,故暂未采取手术治疗,继续定期随访复查。

综上所述,临床对于因性腺功能减退就诊的患者,需要注意患者是否伴随有其他内分泌轴受累或颅内占位表现,查体时要警惕患者是否出现视野受累或视力下降;对于怀疑有垂体前叶功能减退的患者,在实验室检查的基础上,可通过鞍区 MRI 明确定位诊断;鞍区提示占位的患者,病因方面除常见垂体无功能大腺瘤外,还应考虑包含蛛网膜囊肿在内的非肿瘤性占位病变可能,以明确是否需要手术治疗。

参 考 文 献

- [1] Kaiser UB, HD KKY. Chapter 8: Pituitary Physiology and Diagnostic Evaluation [M]// Melmed S, Polonsky KS, Larsen PR, et al. Williams Textbook of Endocrinology [M]. 13th ed. Netherlands: Elsevier, 2016: 187-193.
- [2] Schneider HJ, Aimaretti G, Kreitschmann-Andermahr I, et al. Hypopituitarism [J]. Lancet, 2007, 369(9571): 1461-1470.
- [3] Guduk M, Hamit Aytar M, Sav A, et al. Intracellar arachnoid cyst: a case report and review of the literature [J]. Int J Surg Case Rep, 2016, 23: 105-108.
- [4] Cincu R, Agrawal A, Eiras J. Intracranial arachnoid cysts: current concepts and treatment alternatives [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2007, 109(10): 837-843.
- [5] 李春洞, 高连冬, 李坤成. 鞍区囊性病变的 MRI 影像学表现 [J]. 医学影像学杂志, 2010, 20(9): 1282-1284.
- [6] Elliott RE, Tanweer O, Rubin BA, et al. Suprasellar hamartoma and arachnoid cyst [J]. World Neurosurg, 2013, 80(6): e401-407.
- [7] 刘长林, 周 辉, 洪汛宁. CT/MRI 诊断鞍区囊性病变 [J]. 中国医学影像技术, 2017, 33(11): 1636-1640.
- [8] Al-Holou WN, Terman S, Kilburg C, et al. Prevalence and natural history of arachnoid cysts in adults [J]. J Neurosurg, 2013, 118(2): 222-231.
- [9] Chen B, Miao Y, Hu Y, et al. Rare intrasellar arachnoid cyst distinguishing from other benign cystic lesions and its surgical strategies [J]. J Craniofac Surg, 2019, 30(5): e400-402.

(责任编辑:唐秋姗)