

颅内瘤样脱髓鞘病 2 例临床分析并文献复习

饶立 库小维 彭勃 李涛

【摘要】 目的 探讨 2 例多灶性的瘤样脱髓鞘病患者的诊断和临床特点。**方法** 对 2 例多灶性的瘤样脱髓鞘病患者的临床资料进行分析,结合相关文献对该病诊断和治疗进行探讨。**结果** 患者按照脑梗死治疗症状进行性加重,确诊后予以激素治疗,症状完全好转。**结论** 颅内瘤样脱髓鞘的早期诊断对于患者预后有帮助,并且可避免不必要的手术治疗。

【关键词】 瘤样脱髓鞘 急性 胶质瘤 激素

【中图分类号】 R744.5 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1007-0478(2023)05-0514-03

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2023.05.015

常见的中枢神经系统脱髓鞘病有多发性硬化、视神经脊髓炎谱系疾病等,而瘤样脱髓鞘病变(Tumefactive demyelinating lesions, TDLs)比较罕见^[1],如果根据患者临床及影像学表现常常被误诊为脑血管病或脑肿瘤,导致手术切除和放射治疗等过度治疗^[2]。TDLs 诊断需要丰富的临床经验及详细的辅助检查手段,在此本研究报道本院新近收治的 2 例 TDLs 患者,并探讨该病的临床特点及发病机制等,为该病的临床诊断提供新思路。

1 临床资料

病例 1,女,52 岁,因“右侧肢体无力麻木 1 周,加重 2 d”入院,患者 1 周前无明显诱因突发右侧肢体无力伴有麻木感,于当地医院行颅脑电子计算机 X 线断层扫描(Computed tomography, CT)(图 1)检查后以脑梗死收入住院,予以口服拜阿司匹林肠溶片、立普妥片,静脉予以改善循环、营养神经等对症治疗,近 1 周来患者右侧肢体无力、麻木进行性加重,近 2 d 来患者右侧肢体无力、麻木加重明显,反应力明显下降,问话不答。查体: T 36.2℃, P 86 次/min, R 20 次/min, Bp 156/72 mmHg, 神志嗜睡,言语欠清晰,运动性失语,双侧瞳孔等大等圆,约 2.5mm,对光反射灵敏,双侧眼球活动可,左侧肢体肌力 5 级、肌张力可,右侧肢体肌力 3 级、肌张力低,右侧病理征(+),脑膜刺激征阴性。入院后完善检查:血常规、肾功能、肝功能、同型半胱氨酸、凝血功能、贫血五项未见明显异常;头颈部 CT 血管成像

(CT angiography, CTA)未见明显异常,心脏彩超未见明显异常,动态心电图示窦性心律、房早 2 次、室早 0 次、心率变异性正常;颅脑磁共振成像(Magnetic resonance imaging, MRI)示脑干、左侧丘脑、基底节及放射冠 T₂-液体衰减反转恢复(Fluid attenuated inversion recovery, FLAIR)高信号(图 2~3),颅脑增强 MRI 可见病灶边缘轻度强化、可见水肿带(图 4~5);颅脑磁共振波谱检查(Magnetic resonance spectroscopy, MRS)示病变侧 NAA 峰、NAA/Cr 比值降低、Cho 峰及 Cho/Cr 比值升高(图 6)。建议腰椎穿刺术检查,但患者家属拒绝,要求无创检查,征得患者家属同意后静滴甲基强的松龙针 1000 mg/次 1 次/d, 3 d 减半量, 3 d 后患者言语功能逐渐恢复,能够说出单音节词语,患者激素使用 10 d 后右侧肢体无力明显好转,激素逐渐减至 10 mg 强的松片,口服 1 周停用, 1 月后复查,病灶明显减少(图 7),患者症状无反复,肌力完全恢复。

病例 2,女,28 岁,因“头晕 3 d”入院,患者入院 3 d 前无明显诱因出现头昏沉感,体位改变时头晕加重,表现为视物上下跳动感,不敢睁眼,伴恶心、呕吐,卧床后症状稍缓解,无意识障碍、肢体活动障碍、头痛、发热、咳嗽等不适;患者于当地医院行颅脑 CT 平扫未见明显异常。既往史:近 1 月反复出现纳差,伴恶心、呕吐,胃镜提示糜烂性胃炎伴胆汁返流,外院住院治疗考虑饥饿性酮症,否认其他病史。入院查体: T 36.6℃, P 96 次/min, R 16 次/min, BP 110/89 mmHg, 心率 96 次/min, 心律齐,腹软,肝脾肋下未及,双下肢不肿,神志清楚,精神差,强迫体位,言语清晰,双侧瞳孔等大等圆,直径约 3.0 mm,对光反射灵敏,眼球运动自如,向左向右运动

时可见水平眼震,额纹、鼻唇对称,伸舌居中,左侧肢体肌力正常,右侧肌力 5⁺级,四肢腱反射减弱,病理征(-),感觉、共济初查正常;颈软,脑膜刺激征(-);血常规、肝肾功能、电解质、血脂、血糖、同型半胱氨酸(Homocysteinemia, HCY)、尿常规、大便常规未见明显异常,D 二聚体 0.72 mg/L、白蛋白 39.8 g/L、尿酸 135 umol/L。入院颅脑 MRI(图 8~9)示延髓-脊髓异常信号,炎症病变可能,建议增强检查;征得患者家属同意后脑脊液检查:压力 85 mmH₂O、细胞 3×10⁶/L、淋巴细胞 69%、单核细胞 31%、抗酸墨汁染色(-)、糖 3.81 mmol/L、蛋白 0.24 g/L、氯 120 mmol/L、AQP4 抗体 IgG 1:1(脑脊液)、1:10(血清);静滴甲基强的松龙针 1000 mg/次,1 次/d,

3 d 减半量,3 d 后患者头晕好转,仍有肢体麻木,激素使用 15 d 后患者肢体麻木明显好转,复查颅脑 MRI 表现见图 10,激素逐渐减至 32 mg 美卓乐口服,带药出院。

2 讨论

TDLs 的确切发病机制尚不清楚^[3],该病开始被认为是多发性硬化和急性播散性脑脊髓炎之间的一种中间型疾病^[4],脱髓鞘疾病的病理特征包括大量含有髓鞘碎片的泡沫状巨噬细胞以及星形胶质细胞增生,血管周围的淋巴细胞炎症变化^[5]。巨噬细胞和淋巴细胞(特别是 T 细胞)浸润是 TDLs 的主要病理特征,这显示 TDLs 与病毒感染之间可能存

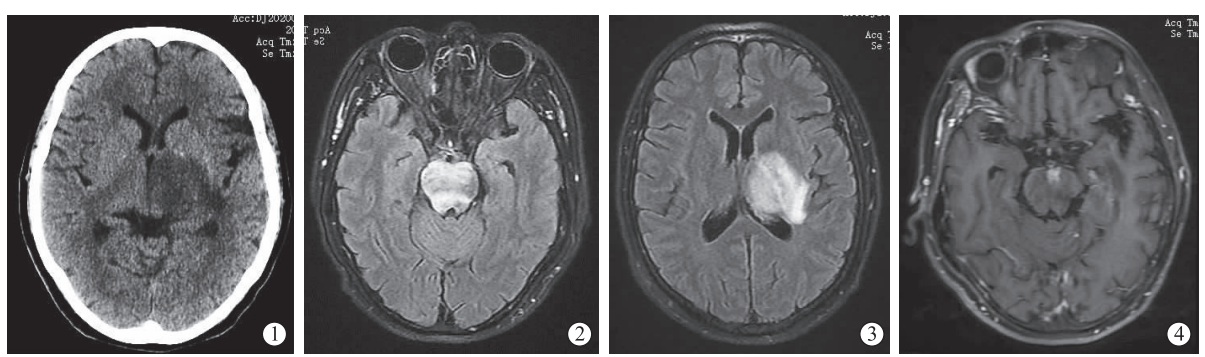


图 1 颅脑 CT 表现 图 2 MRI T₂-FLAIR 表现 图 3 MRI T₂FLAIR 表现 图 4 颅脑增强 MRI 表现

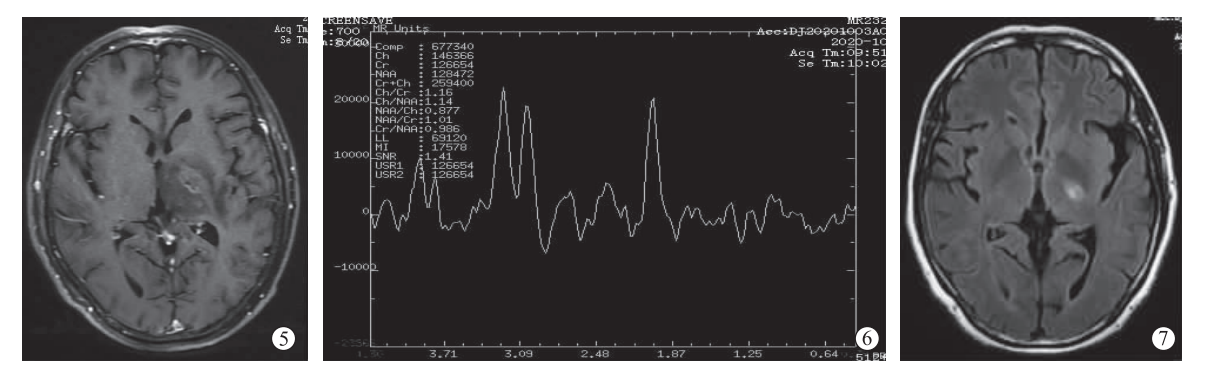


图 5 颅脑增强 MRI 表现 图 6 颅脑 MRS 表现 图 7 复查 MRI 表现

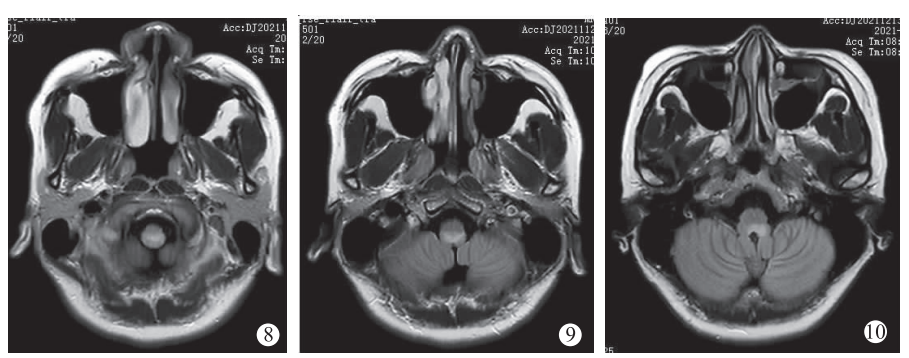


图 8 MRI T₂FLAIR 表现 图 9 MRI T₂FLAIR 表现 图 10 复查 MRI 表现

在联系。有些相关报道支持 TDLs 的发病机制可能与感染或接种疫苗有关的假设,类似于其他脱髓鞘疾病^[3]。TDLs 可能发生在任何年龄组,但最常见于成年患者。有报道称,女性的 TDLs 患病率较男性高^[6]。TDLs 的常见表现类似颅内肿瘤,包括颅内压增高(头痛和恶心、呕吐)、局部神经功能障碍(偏瘫和失语)和癫痫发作。结合其他研究者对于该病的研究,TDLs 患者中癫痫发作较多^[7]。与颅内肿瘤相比,该病的神经功能缺损进展更快,这可能是不同病理过程的结果。多数患者的脑脊液检查正常,少数患者细胞数、蛋白水平稍增高^[8]。

对于颅内脱髓鞘疾病来说,MRI 是最常用的诊疗手段,然而 TDLs 中 MRI 往往容易误诊,该病 MRI 通常表现为局灶性肿物,多伴占位效应和周围组织水肿。若病灶合并出血,也是表现为短 T₁、等 T₂ 信号,但病灶内合并出血的较少见^[9]。该病患者在磁共振增强中的强化程度与巨噬细胞的浸润和血脑屏障的破坏有关,由于病灶的血脑屏障破坏,可表现为条状、环状或均匀强化^[10]。脑胶质瘤的磁共振强化反映了新的肿瘤血管生成,一些低度恶性胶质瘤可以没有强化表现,因此部分患者以增强 MRI 来鉴别胶质瘤和 TDLs 比较困难^[11]。Masdeu 报道颅内炎性及肿瘤性病灶只有 7% 出现开环状强化,而 66% 的脑脱髓鞘疾病患者急性期中有开环状强化,所以在 MRI 增强中开环状强化被认为是 TDLs 的特征性表现^[12]。

在鉴别诊断方面 TDLs 与胶质瘤患者均可出现偏瘫、癫痫、语言障碍、精神行为异常等临床表现,而脑胶质瘤患者病程较长、以中老年人多见,临床症状呈进行性加重,病程早期一般没有智能损害,而 TDLs 患者起病急,症状重,类似脑血管病发病,尤其是肢体力量受累较胶质瘤早且多见。多发性硬化或急性播散性脑脊髓炎无论发生在脑或脊髓,通常表现为多发病灶,TDLs 多为单发病灶。

大多数 TDLs 患者皮质类固醇治疗效果良好,在进行大剂量甲基强的松龙治疗 1~4 周后症状明显改善甚至完全缓解,并且经治疗不会进展为多发性硬化^[13]。然而,少数患者皮质类固醇治疗效果差,需进行血浆置换^[14]。确诊的 TDLs 患者经有效治疗后复查 MRI 病灶都减少或消失^[15]。

TDLs 患者多为孤立性病灶,查询国内外相关文献发现多病灶表现的病例较少,病例 1 的病灶较多,经过激素治疗后症状明显好转,1 月后复查患者

颅脑 MRI 病灶明显减少,结合病史、颅脑 MRI、MRS 等检查,确诊为 TDLs。临床上急性起病,以神经功能缺损(偏瘫或失语等)、癫痫发作,经颅脑 MRI 初步诊断为颅内肿瘤的患者,不管是孤立性或多发病灶,都应考虑 TDLs 可能,让患者得到合理的治疗。

参 考 文 献

- [1] Love S. Demyelinating diseases[J]. J Clin Pathol, 2006, 59(11):1151-1159.
- [2] Barkhof F, Rocca M, Francis G, et al. Validation of diagnostic magnetic resonance imaging criteria for multiple sclerosis and response to interferon beta1a[J]. Ann Neurol, 2003, 53(6): 718-724.
- [3] Lucchinetti CF, Gavriloa RH, Metz I, et al. Clinical and radiographic spectrum of pathologically confirmed tumefactive multiple sclerosis[J]. Brain, 2008, 131(Pt 7):1759-1775.
- [4] Zagzag D, Miller DC, Kleinman GM, et al. Demyelinating disease versus tumor in surgical neuropathology. Clues to a correct pathological diagnosis[J]. Am J Surg Pathol, 1993, 17(6): 537-545.
- [5] Peterson K, Rosenblum MK, Powers JM, et al. Effect of brain irradiation on demyelinating lesions[J]. Neurology, 1993, 43(10):2105-2112.
- [6] Comi G. Multiple sclerosis: pseudotumoral forms[J]. Neurol Sci, 2004, 25 Suppl 4:S374-S379.
- [7] Wurm G, Parsaei B, Silye R, et al. Distinct supratentorial lesions mimicking cerebral gliomas[J]. Acta Neurochir (Wien), 2004, 146(1):19-26, discussion 26.
- [8] Iwamoto K, Oka H, Utsuki S, et al. Late-onset multiple sclerosis mimicking brain tumor: a case report[J]. Brain Tumor Pathol, 2004, 21(2):83-86.
- [9] Sun C, Liu J, Gui Q, et al. Analysis of pathological characteristics of acute and chronic cerebral tumefactive demyelinating lesions[J]. Zhonghua Yi Xue Za Zhi, 2014, 94(45):3557-3561.
- [10] Hardy TA, Chataway J. Tumefactive demyelination: an approach to diagnosis and management[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2013, 84(9):1047-1053.
- [11] 戚晓昆. 提高对瘤样炎性脱髓鞘病的诊断及鉴别诊断水平[J]. 中华神经科杂志, 2010, 43(1):3-6.
- [12] Masdeu JC, Moreira J, Trasi S, et al. The open ring a new imaging sign in demyelinating disease[J]. Journal of Neuroimaging, 1996, 6(2):104-107.
- [13] Keegan M, Pineda AA, McClelland RL, et al. Plasma exchange for severe attacks of CNS demyelination: predictors of response[J]. Neurology, 2002, 58(1):143-146.
- [14] CHAMPS Study Group. Interferon beta-1a for optic neuritis patients at high risk for multiple sclerosis[J]. Am J Ophthalmol, 2001, 132(4):463-471.
- [15] Confavreux C, Vukusic S. Natural history of multiple sclerosis: implications for counselling and therapy[J]. Curr Opin Neurol, 2002, 15(3):257-266.