

基于 2015 年版诊断标准的视神经脊髓炎谱系疾病临床与影像学特征分析

白亚楠 赵代弟 赵聪 李宏增 马超 许波 郭俊 李柱一

【摘要】 目的 基于 2015 年版视神经脊髓炎谱系疾病诊断标准,探讨血清 NMO-IgG 阳性和阴性患者临床和影像学特征。**方法** 回顾分析 96 例视神经脊髓炎谱系疾病患者(包括 NMO-IgG 阳性 64 例、NMO-IgG 阴性 32 例)的临床和影像学表现。**结果** NMO-IgG 阳性和阴性患者首次发病均以脊髓受累常见,发生率分别为 48.44%(31/64)和 56.25%(18/32),其中感觉障碍(肢体麻木)发生率最高。NMO-IgG 阳性组首发视神经受累症状以单侧视力下降常见(12/16)、NMO-IgG 阴性组以双侧视力下降常见(6/9),NMO-IgG 阳性组最后区受累的顽固性呃逆、呕吐症状较 NMO-IgG 阴性组多见(11/18 对 2/7),组间差异均无统计学意义($P=0.087, 0.202$)。两组患者首次发病时脊髓病灶均以颈髓常见[41.67%(15/36)和 11/17],NMO-IgG 阳性组颈髓-胸髓连续病灶发生率[41.67%(15/36)对 1/17]和病灶 ≥ 7 个椎体节段比例[36.11%(13/36)对 1/17]均高于 NMO-IgG 阴性组($P=0.008, 0.022$),而颅内病灶发生率[90.63%(29/32)对 14/17]和延髓-颈髓连续病灶发生率(6/11 对 1/2)组间差异无统计学意义($P=0.702, 1.000$)。两组患者病程中脊髓病灶发生率[84.38%(54/64)对 84.38%(27/32)]、延髓-颈髓连续病灶发生率(9/19 对 3/6)和颅内病灶发生率[86.54%(45/52)对 83.33%(25/30)]差异均无统计学意义($P=1.000, 1.000, 0.934$)。**结论** 基于 2015 年版诊断标准分析我国血清 NMO-IgG 阳性和阴性的视神经脊髓炎谱系疾病患者的临床和影像学特征,有助于进一步提高疾病的诊断与治疗水平。

【关键词】 视神经脊髓炎; 水通道蛋白 4; 参考标准; 磁共振成像

Analysis of clinical and imaging characteristics of NMOSDs patients based on the 2015 version of diagnostic criteria

BAI Ya-nan¹, ZHAO Dai-di¹, ZHAO Cong¹, LI Hong-zeng¹, MA Chao², XU Bo³, GUO Jun¹, LI Zhu-yi¹

¹Department of Neurology, ²Department of Cardiology, Tangdu Hospital, the Fourth Military Medical University, Xi'an 710038, Shaanxi, China

³Outpatient Department, the Fourth Military Medical University, Xi'an 710032, Shaanxi, China

Corresponding authors: GUO Jun (Email: guojun_81@163.com); LI Zhu-yi (Email: lizhu-yi@fmmu.edu.cn)

【Abstract】 Objective To analyze the clinical and imaging features of serum NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative Chinese patients with neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSDs) based on the 2015 version of diagnostic criteria. **Methods** Retrospective analyses of clinical and imaging data were held on 96 patients with NMOSDs (64 NMO-IgG-positive patients and 32 NMO-IgG-negative patients) who were admitted to Tangdu Hospital of the Fourth Military Medical University from January 2013 to December 2015. **Results** Gender ratio, age, age of onset, duration and annual relapse rate between NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative patients were of no significant difference. Symptoms of spinal cord involvement were most common during the first attack, with incidence rate of 48.44% (31/64) and 56.25% (18/32), respectively, for NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative patients, while limb numbness was most frequent. Among the first-episode optic nerve symptoms, unilateral visual loss was more common in NMO-IgG-positive patients (12/16) and bilateral visual loss was more frequent in NMO-IgG-negative patients (6/

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2016.09.007

基金项目:国家自然科学基金资助项目(项目编号:31200665);陕西省自然科学基金基础研究计划项目(项目编号:2016JM8033)

作者单位:710038 西安,第四军医大学唐都医院神经内科(白亚楠、赵代弟、赵聪、李宏增、郭俊、李柱一),心血管内科(马超);710032 西安,第四军医大学校务部卫生处(许波)

通讯作者:郭俊(Email: guojun_81@163.com);李柱一(Email: lizhu-yi@fmmu.edu.cn)

9). Intractable hiccups and vomiting suggestive of area postrema involvement was more common in NMO-IgG-positive group than that in NMO-IgG-negative group (11/18 vs 2/7), but the difference between 2 groups was not significant ($P = 0.087, 0.202$). The first-episode lesions of spinal cord were most frequently located in the cervical cord in both groups [41.67% (15/36) vs 11/17]. The incidence rates of both cervicothoracic cord lesions [41.67% (15/36) vs 1/17] and spinal cord lesions ≥ 7 vertebral segments [36.11% (13/36) vs 1/17] were significantly higher in NMO-IgG-positive group than those in NMO-IgG-negative group ($P = 0.008, 0.022$). The occurrence rates of intracranial lesions [90.63% (29/32) vs 14/17] and contiguous lesions involving medulla and cervical cord (6/11 vs 1/2) between 2 groups had no significant difference ($P = 0.702, 1.000$). During the disease course, there were no significant differences in the incidence of spinal cord [84.38% (54/64) vs 84.38% (27/32)], contiguous lesions involving medulla and cervical cord (9/19 vs 3/6) and intracranial lesions [86.54% (45/52) vs 83.33% (25/30)] between 2 groups ($P = 1.000, 1.000, 0.934$).

Conclusions Analysis of clinical and imaging features between NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative Chinese patients with NMOSDs according to the 2015 version of diagnostic criteria is helpful to further improve diagnostic level of the disease.

【Key words】 Neuromyelitis optica; Aquaporin 4; Reference standards; Magnetic resonance imaging

This study was supported by the National Natural Science Foundation of China (No. 31200665) and Natural Science Basic Research Plan of Shaanxi Province, China (No. 2016JM8033).

视神经脊髓炎(NMO)是累及视神经和脊髓的中枢神经系统炎症性脱髓鞘疾病,于1894年由Devic首次描述,临床多以急性或亚急性发病,视神经和脊髓同时或相继受累为典型特征^[1]。2004年,Lennon等^[2]在视神经脊髓炎患者体内发现特异性抗体抗水通道蛋白4(AQP4)抗体(亦称NMO-IgG),证实体液免疫在疾病发病过程中起关键作用^[3-4],该抗体在视神经脊髓炎诊断中的重要地位亦得到国际普遍认可^[2,5]。2007年,Wingerchuk等^[6]将血清NMO-IgG阳性作为必要条件,提出“视神经脊髓炎谱系疾病(NMOSDs)”的概念,除NMO-IgG阳性的视神经脊髓炎外,其余视神经脊髓炎谱系疾病患者均具有与视神经脊髓炎相似的临床和影像学表现。尽管“视神经脊髓炎谱系疾病”的概念极大地扩展了经典的视神经脊髓炎范畴,临床诊断也具有较好操作性,但实际工作中仍有部分疾病具有视神经脊髓炎谱系疾病临床和影像学特点而血清NMO-IgG阴性。近年有学者在此类患者体内发现抗髓鞘少突胶质细胞糖蛋白(MOG)抗体^[7],但并非所有患者血清抗MOG抗体均呈阳性。鉴于此,国际视神经脊髓炎诊断小组(IPND)于2015年提出新的视神经脊髓炎谱系疾病诊断标准(以下简称2015年版诊断标准)^[8],根据血清NMO-IgG检测结果分为NMO-IgG阳性和NMO-IgG阴性或抗体状态未知两种类型。本研究参照2015年版诊断标准,回顾分析近3年第四军医大学唐都医院诊断与治疗的96例视神经脊髓炎谱系疾病患者的临床资料,探讨NMO-IgG阳性

和阴性患者的临床和影像学特征,以为临床诊断视神经脊髓炎谱系疾病提供参考。

对象与方法

一、研究对象

1. 2015年版诊断标准 NMO-IgG阳性的视神经脊髓炎谱系疾病诊断标准:(1)至少具备1项核心临床特征。(2)血清NMO-IgG阳性。(3)排除其他诊断。NMO-IgG阴性的视神经脊髓炎谱系疾病诊断标准:(1)必备条件,至少具备2项核心临床特征且同时满足,①至少具备视神经炎(ON)、纵向延伸横贯性脊髓炎(LETM)、最后区综合征中的任意一项。②具有空间播散性。③附加MRI特征性改变。(2)血清NMO-IgG阴性。(3)排除其他诊断。其中,核心临床特征包括:(1)视神经炎。(2)急性脊髓炎。(3)最后区综合征。(4)急性脑干综合征。(5)症状性睡眠发作或急性间脑综合征并有典型的间脑MRI病灶。(6)症状性大脑综合征并有典型的大脑MRI病灶。附加MRI特征性改变包括:(1)急性视神经炎,视神经呈T₂WI高信号或增强T₁WI呈强化征象,病变长度 $> 1/2$ 视神经或累及视交叉。(2)急性脊髓炎,髓内病灶 ≥ 3 个连续椎体节段,或既往病灶部位有 ≥ 3 个连续椎体节段的脊髓萎缩。(3)最后区综合征,延髓背侧和(或)最后区病变。(4)急性脑干综合征,室管膜周围脑干病变。

2. 排除标准 (1)呈进展性病程(神经功能持续恶化,与复发无关)。(2)非典型发作症状达峰值时

间 < 4 h, 或 > 1 个月症状仍持续性进展。(3) 经两位主治医师或更高级医师核实诊断, 结果不一致。

3. 一般资料 选择 2013 年 1 月-2015 年 12 月在第四军医大学唐都医院神经内科诊断与治疗的符合 2015 年版诊断标准的视神经脊髓炎谱系疾病患者共 96 例, 男性 20 例, 女性 76 例; 年龄 12~71 岁, 平均(43.99 ± 14.27) 岁; 发病年龄 10~69 岁, 平均(40.35 ± 15.00) 岁; 病程 6~192 个月, 中位病程 36.00(23.00, 67.50) 个月。

二、研究方法

1. 病史采集 包括患者性别、年龄、发病年龄、病程、临床症状、首发症状、血清 NMO-IgG 检测结果和影像学资料等。

2. 血清 NMO-IgG 检测 (1) 主要试剂与仪器: NMO-IgG 检测试剂盒和 EUROStar III 荧光显微镜由德国 EUROIMMUN 公司提供。(2) 检测方法: 所有患者于急性发作时空腹采集肘静脉血 3 ml, 室温静置 2 h, 1000 × g 离心 15 min, 取上清液, 于 4~8 °C 保存备用。再采用以猴脑组织(小脑、大脑和视神经)为基质的间接免疫荧光法(IFA)检测血清 NMO-IgG 水平^[4], 由北京海思特临床检验所完成。采用滴定平板技术, 分别取不同稀释比例的 30 μl 血清, 按顺序滴加至加样板的反应区, 室温孵育 30 min; 磷酸盐吐温缓冲液(PBS-T, pH 值 7.4)冲洗 1 s 后立即置于含磷酸盐吐温缓冲液的小杯中浸洗 5 min; 取 25 μl 异硫氰酸荧光素(FITC)标记的山羊抗人免疫球蛋白滴加至加样板的反应区, 室温避光孵育 30 min; 磷酸盐吐温缓冲液冲洗 1 s 后立即置于含磷酸盐吐温缓冲液的小杯中浸洗 5 min; 滴加 10 μl 甘油至加样板的反应区, 封片。(3) 结果判断: 荧光显微镜观察, 软脑膜、软脑膜下和 Virchow-Robin 间隙(VRS)的细小血管呈绿色荧光, 即为 NMO-IgG 阳性。

3. MRI 检查 所有患者均于疾病复发 1 个月内(复发 1 个月内的临床症状变化定义为 1 个病程)行头部和脊椎 MRI 检查, 因病情变化多次行 MRI 检查者, 选择病灶范围最广泛的一次。患者平卧位, 保持安静、清醒、闭眼、放松状态, 软垫固定头部, 采用美国 GE 公司生产的 Discovery MR750 3.0T 超导型 MRI 扫描仪, 梯度场强 50 mT/m, 8 通道头部表面线圈, 获得常规 T₁WI、T₂WI 和 FLAIR 图像。(1) 头部 MRI: ①横断面 T₁WI, 重复时间(TR)500 ms、回波时间(TE)24 ms, 扫描视野(FOV)240 mm × 240 mm, 矩阵 256 × 256, 激励次数(NEX)1 次, 扫描层厚 5 mm、

层间距 1.50 mm, 共扫描 20 层, 扫描时间 89 s, 扫描范围覆盖颅底至颅顶全部脑组织。②横断面 T₂WI, 重复时间为 4247 ms、回波时间为 93 ms, 扫描视野 240 mm × 240 mm, 矩阵 256 × 256, 激励次数 1 次, 扫描层厚 5 mm、层间距 1.50 mm, 扫描 20 层, 扫描时间 63 s, 扫描范围覆盖颅底至颅顶全部脑组织。③横断面 FLAIR 成像, 重复时间为 8000 ms、回波时间 165 ms、反转时间(TI)2200 ms, 反转角(FA)150°, 扫描视野 240 mm × 240 mm, 矩阵 256 × 256, 激励次数 1 次, 扫描层厚 5 mm、层间距 1.50 mm, 共扫描 20 层, 扫描时间 134 s, 扫描范围覆盖颅底至颅顶全部脑组织。(2) 脊椎 MRI: ①矢状位 T₁WI, 重复时间 616 ms、回波时间 9.50 ms, 扫描视野 240 mm × 240 mm, 矩阵 288 × 288, 激励次数 1 次, 扫描层厚 3 mm、层间距 0.30 mm, 共扫描 11 层, 扫描时间 134 s, 范围覆盖全部脊髓。②矢状位 T₂WI, 重复时间 2895 ms、回波时间 113 ms, 扫描视野 240 mm × 240 mm, 矩阵 288 × 288, 激励次数 1 次, 层厚 3 mm、层间距 0.30 mm, 扫描 11 层, 扫描时间 145 s, 范围覆盖全部脊髓。③横断面 T₂WI, 重复时间 3353 ms、回波时间 128 ms, 扫描视野 200 mm × 200 mm, 矩阵 320 × 224, 激励次数 1 次, 扫描层厚 3 mm、层间距 0.30 mm, 以病变为中心上下共扫描 18 层。

4. 统计分析方法 采用 SPSS 19.0 统计软件进行数据处理与分析。计数资料以相对数构成比(%)或率(%)表示, 采用 χ^2 检验或 Fisher 确切概率法。呈正态分布的计量资料以均数 ± 标准差($\bar{x} \pm s$)表示, 采用两独立样本的 *t* 检验; 呈非正态分布的计量资料以中位数和四分位数间距 [$M(P_{25}, P_{75})$] 表示, 采用 Wilcoxon 秩和检验。以 $P \leq 0.05$ 为差异具有统计学意义。

结 果

一、一般资料的比较

本组 96 例患者根据血清 NMO-IgG 水平分为 NMO-IgG 阳性组和 NMO-IgG 阴性组。(1) NMO-IgG 阳性组: 64 例患者, 男性 12 例, 女性 52 例; 年龄 12~71 岁, 平均(42.86 ± 15.34) 岁; 发病年龄 10~69 岁, 平均(39.42 ± 15.71) 岁; 病程 6~192 个月, 中位病程 31.00(20.25, 60.00) 个月; 年复发率 0.19~3.00 次, 中位值为 0.85(0.54, 1.21) 次。(2) NMO-IgG 阴性组: 32 例患者, 男性 8 例, 女性 24 例; 年龄 22~70 岁, 平均(46.25 ± 11.73) 岁; 发病年龄 10~68 岁, 平均为

表 1 NMO-IgG 阳性与阴性组患者一般资料的比较

Table 1. Comparison of general data between 2 groups

Item	NMO-IgG-positive (N = 64)	NMO-IgG-negative (N = 32)	Statistic value	P value
Sex [case (%)]			0.505	0.477
Male	12 (18.75)	8 (25.00)		
Female	52 (81.25)	24 (75.00)		
Age ($\bar{x} \pm s$, year)	42.86 \pm 15.34	46.25 \pm 11.73	1.099	0.275
Age of onset ($\bar{x} \pm s$, year)	39.42 \pm 15.71	42.22 \pm 13.48	0.861	0.392
Duration [M (P_{25} , P_{75}), month]	31.00 (20.25, 60.00)	39.00 (23.50, 91.00)	1.267	0.205
Annual relapse rate [M (P_{25} , P_{75}), times]	0.85 (0.54, 1.21)	1.00 (0.63, 1.50)	1.223	0.221

χ^2 test for comparison of sex, two-independent-sample *t* test for comparison of age and age of onset, and Wilcoxon rank sum test for comparison of duration and annual relapse rate

表 2 NMO-IgG 阳性组与 NMO-IgG 阴性组患者首发症状受累部位的比较 [例 (%)]*

Table 2. Comparison of first symptom site between NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative patients [case (%)]*

Item	NMO-IgG-positive (N = 64)	NMO-IgG-negative (N = 32)
Spinal cord	31 (48.44)	18 (56.25)
Optic nerve	13 (20.31)	6 (18.75)
Brain stem	15 (23.44)	4 (12.50)
Spinal cord + optic nerve	2 (3.13)	1 (3.13)
Spinal cord + brain stem	2 (3.13)	1 (3.13)
Optic nerve + brain stem	1 (1.56)	2 (6.25)

*Fisher's exact probability: $P = 0.660$

表 3 NMO-IgG 阳性组与 NMO-IgG 阴性组患者首发症状的比较 [例 (%)]

Table 3. Comparison of first symptom between NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative patients [case (%)]

Item	NMO-IgG-positive (N = 64)	NMO-IgG-negative (N = 32)	χ^2 value	P value
Spinal cord symptom	35*	20*		
Weakness	23 (65.71)	14 (70.00)	0.106	0.978
Numbness	32 (91.43)	19 (95.00)	0.000	1.000
Bowel/bladder	14 (40.00)	9 (45.00)	0.131	0.718
Optic nerve symptom	16*	9*	-	0.087
Unilateral visual loss	12 (12/16)	3 (3/9)		
Bilateral visual loss	4 (4/16)	6 (6/9)		
Brain stem symptom	18*	7*		
Nausea, vomiting, hiccups	11 (11/18)	2 (2/7)	-	0.202
Other symptoms	11 (11/18)	6 (6/7)	-	0.362

*actual number of attack, 出现相应症状的实际病例数。-, Fisher's exact probability, Fisher 确切概率法

39.00(23.50, 91.00) 个月;年复发率 0.19 ~ 2.77 次, 中位值 1.00(0.63, 1.50) 次。两组患者一般资料比较, 差异均无统计学意义 ($P > 0.05$, 表 1), 均衡可比。

二、临床表现

本组 96 例患者首次发病时均出现脊髓、视神经、脑干单纯或同时受累症状, NMO-IgG 阳性组患者单纯脊髓受累发生率为 48.44% (31/64)、单纯视神经受累发生率为 20.31% (13/64)、单纯脑干受累发生率为 23.44% (15/64)、同时脊髓和视神经受累发生率为 3.13% (2/64)、同时脊髓和脑干受累发生率为 3.13% (2/64)、同时视神经和脑干受累发生率为 1.56% (1/64), NMO-IgG 阴性组患者分别为 56.25% (18/32)、18.75% (6/32)、12.50% (4/32)、3.13% (1/32)、3.13% (1/32)、6.25% (2/32), 组间差异无统计学意义 (Fisher 确切概率法: $P = 0.660$, 表 2)。其中, 以脊髓受累症状起病的 35 例 NMO-IgG 阳性患者中 23 例 (65.71%) 表现为运动障碍 (肢体无力)、32 例 (91.43%) 表现为感觉障碍 (肢体麻木、疼痛)、14 例 (40%) 表现为直肠膀胱功能障碍 (尿便滞留或失禁), 20 例 NMO-IgG 阴性患者分别为 14 例 (70%)、19 例 (95%)、9 例 (45%), 组间差异均无统计学意义 ($P = 0.978, 1.000, 0.718$); 以视神经受累症状起病的 NMO-IgG 阳性患者中 12 例 (12/16) 表现为单侧视力下降、4 例 (4/16) 为双侧视力下降, NMO-IgG 阴性患者分别为 3 例 (3/9) 和 6 例 (6/9), 组间差异无统计学意义 ($P = 0.087$); 以脑干受累症状起病的 NMO-IgG 阳性患者中 11 例 (11/18) 出现特征性呃逆、呕吐症状 (最后区受累), 11 例 (11/18) 出现复视、面部麻木、吞咽困难等症状, NMO-IgG 阴性患者分别为 2 例 (2/7) 和 6 例 (6/7), 组间差异均无统计学意义 ($P = 0.202, 0.362$; 表 3)。

三、影像学特点

1. 首次发病时影像学特点 (1) 脊髓病灶 (图 1): 本组 96 例患者首次发病时均行脊椎 MRI 检查, NMO-IgG 阳性组和 NMO-IgG 阴性组分别有 36 例 (56.25%) 和 17 例 (53.13%) 出现脊髓病灶, 组间差异未达到统计学意义 ($\chi^2 = 0.084, P = 0.722$)。其中, NMO-IgG 阳性组患者脊髓病灶部位发生率由高至低依次为颈髓 (15 例, 41.67%)、颈胸髓 (15 例, 41.67%)、胸髓 (3 例, 8.33%)、全脊髓 (2 例, 5.56%)、胸腰髓 (1 例, 2.78%), NMO-IgG 阴性组依次为颈髓 (11 例, 11/17)、胸髓 (4 例, 4/17)、颈胸髓 (1 例, 1/17)、胸腰髓 (1 例, 1/17)、未见全脊髓受累患者, 组间

(42.22 \pm 13.48) 岁; 病程 8 ~ 192 个月, 中位病程



图 1 视神经脊髓炎谱系疾病患者脊髓病灶的 MRI 所见 1a 矢状位 T₂WI 显示,延髓-颈髓交界区和颈髓长节段连续病灶(箭头所示) 1b 矢状位 T₂WI 显示,下颈髓和上胸髓长节段连续病灶(箭头所示) 1c 矢状位 T₂WI 显示,胸腰髓长节段连续病灶(箭头所示) 1d 横断面 T₂WI 显示,颈髓横贯性病灶,呈高信号(箭头所示) 1e 横断面 T₂WI 显示,胸髓横贯性病灶,呈高信号(箭头所示)

Figure 1 MRI findings of spinal cord lesions of NMOSDs Sagittal T₂WI showed contiguous long-segment lesions located in medullary-cervical junction and cervical cord (arrow indicates, Panel 1a) and lower cervical and upper thoracic cord (arrow indicates, Panel 1b) as well as thoracolumbar cord (arrow indicates, Panel 1c). Axial T₂WI showed high-intensity of cervical (arrow indicates, Panel 1d) and thoracic (arrow indicates, Panel 1e) transverse lesions.

表 4 NMO-IgG 阳性组与 NMO-IgG 阴性组患者首次发病时脊髓病灶的比较[例(%)]

Table 4. Comparison of first spinal cord lesions between NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative patients [case (%)]

Item	NMO-IgG-positive (N = 36)	NMO-IgG-negative (N = 17)	χ ² value	P value
Location			-	0.023
Cervical	15 (41.67)	11 (11/17)		
Cervicothoracic	15 (41.67)	1 (1/17)		
Thoracic	3 (8.33)	4 (4/17)		
Thoracolumbar	1 (2.78)	1 (1/17)		
Whole spinal cord	2 (5.56)	0 (0/17)		
≥ 3 vertebral segments	34 (94.44)	14 (14/17)	-	0.313
≥ 5 vertebral segments	19 (52.78)	5 (5/17)	2.544	0.111
≥ 7 vertebral segments	13 (36.11)	1 (1/17)	-	0.022

-, Fisher's exact probability, Fisher 确切概率法

差异有统计学意义(Fisher 确切概率法: $P = 0.023$, 表 4)。其中, NMO-IgG 阳性组患者颈髓-胸髓连续病灶发生率(41.67%)高于 NMO-IgG 阴性组(1/17)且差异具有统计学意义($\chi^2 = 7.016, P = 0.008$)。此外, NMO-IgG 阳性组和 NMO-IgG 阴性组分别有 34 例

(94.44%)和 14 例(82.35%)病灶 ≥ 3 个椎体节段, 19 例(52.78%)和 5 例(29.41%)病灶 ≥ 5 个椎体节段, 组间差异均无统计学意义($P = 0.313, 0.111$); 而两组病灶 ≥ 7 个椎体节段者分别为 13 例(36.11%)和 1 例(5.88%), 组间差异有统计学意义(Fisher 确切概率法: $P = 0.022$, 表 4)。(2) 颅内病灶(图 2): 首次发病时有 32 例 NMO-IgG 阳性和 17 例 NMO-IgG 阴性患者行头部 MRI 检查, 分别有 29 例(90.63%)和 14 例(14/17)出现颅内病灶, 组间差异无统计学意义($\chi^2 = 0.147, P = 0.702$)。NMO-IgG 阳性组和 NMO-IgG 阴性组患者颅内病灶累及幕上 18 例(62.07%)和 6 例(6/14)、累及脑干 17 例(58.62%)和 8 例(8/14)、累及小脑 1 例(3.45%)和 2 例(2/14), 组间差异均无统计学意义($P = 0.235, 0.927, 0.243$; 表 5)。此外, NMO-IgG 阳性组和 NMO-IgG 阴性组首次发病累及延髓分别为 11 例和 2 例, 其中 6 例(6/11)和 1 例(1/2)呈延髓-颈髓连续病灶(图 3), 组间差异无统计学意义(Fisher 确切概率法: $P = 1.000$)。

2. 病程中影像学特点 (1) 脊髓病灶: 所有患者病程中均行脊椎 MRI 检查, NMO-IgG 阳性组和 NMO-IgG 阴性组分别有 54 例(84.38%)和 27 例(84.38%)出现脊髓病灶, 组间差异无统计学意义($\chi^2 = 0.000, P = 1.000$); 病灶累及颈髓 43 例(79.63%)和 24 例(88.89%)、胸髓 37 例(68.52%)和 14 例(51.85%)、腰髓 2 例(3.70%)和 3 例(11.11%), 组间差异亦无统计学意义($P = 0.467, 0.143, 0.327$; 表 6)。(2) 颅内病灶: 病程中 52 例 NMO-IgG 阳性和 30 例 NMO-IgG 阴性患者行头部 MRI 检查, 分别有 45 例(86.54%)和 25 例(83.33%)出现颅内病灶, 组间差异无统计学意义($\chi^2 = 0.005, P = 0.943$)。颅内病灶累及脑干 25 例(55.56%)和 12 例(48%), 包括中脑受累各 7 例(28%和 58.33%)、脑桥受累 13 例(52%)和 7 例(58.33%)、延髓受累 19 例(76%)和 6 例(50%), 组间差异均无统计学意义($P = 0.544$); 累及幕上 35 例(77.78%)和 15 例(60%), 累及小脑 5 例

灶累及脑干 25 例(55.56%)和 12 例(48%), 包括中脑受累各 7 例(28%和 58.33%)、脑桥受累 13 例(52%)和 7 例(58.33%)、延髓受累 19 例(76%)和 6 例(50%), 组间差异均无统计学意义($P = 0.544$); 累及幕上 35 例(77.78%)和 15 例(60%), 累及小脑 5 例

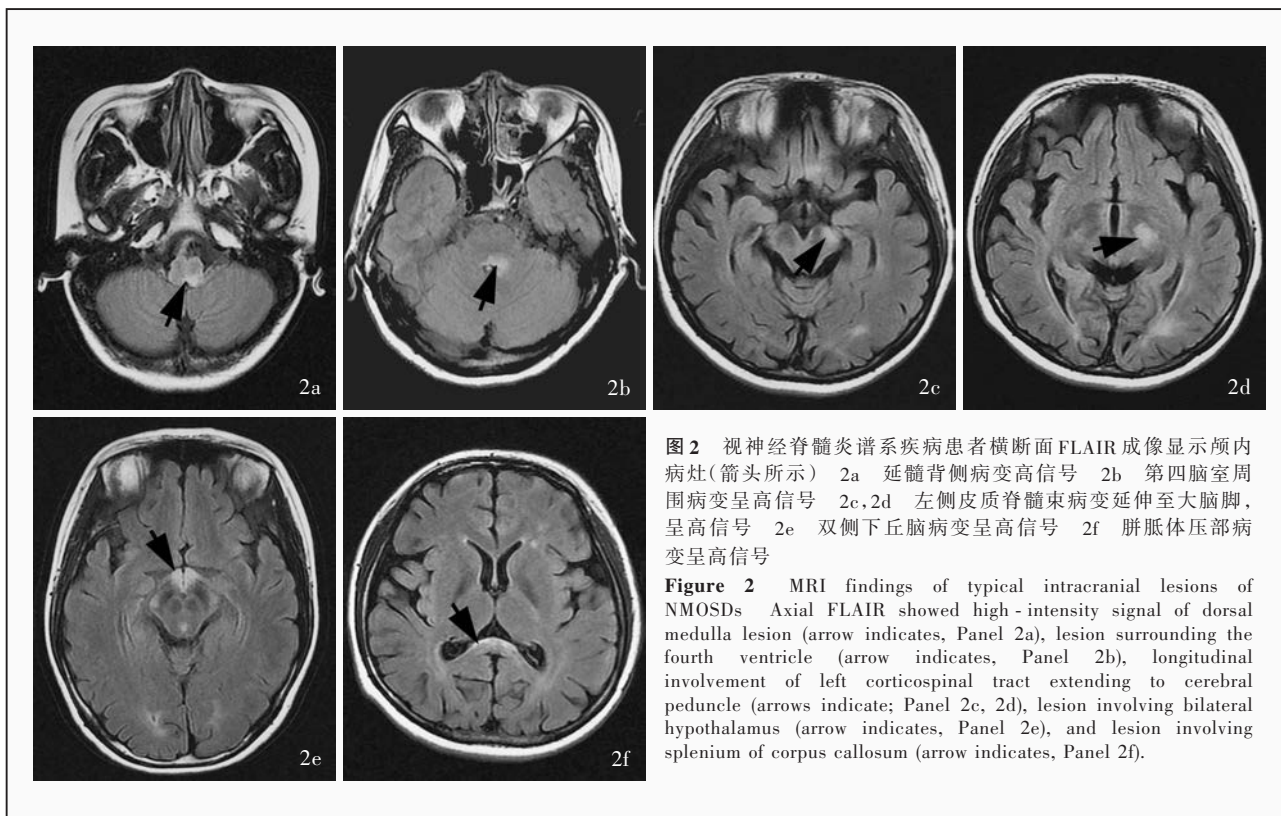


图2 视神经脊髓炎谱系疾病患者横断面FLAIR成像显示颅内病灶(箭头所示) 2a 延髓背侧病变高信号 2b 第四脑室周围病变呈高信号 2c,2d 左侧皮质脊髓束病变延伸至大脑脚,呈高信号 2e 双侧下丘脑病变呈高信号 2f 胼胝体压部病变呈高信号

Figure 2 MRI findings of typical intracranial lesions of NMOs. Axial FLAIR showed high-intensity signal of dorsal medulla lesion (arrow indicates, Panel 2a), lesion surrounding the fourth ventricle (arrow indicates, Panel 2b), longitudinal involvement of left corticospinal tract extending to cerebral peduncle (arrows indicate; Panel 2c, 2d), lesion involving bilateral hypothalamus (arrow indicates, Panel 2e), and lesion involving splenium of corpus callosum (arrow indicates, Panel 2f).

表5 NMO-IgG阳性组与NMO-IgG阴性组患者首次发病时颅内病灶的比较[例(%)]

Table 5. Comparison of first intracranial lesions between NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative patients [case (%)]

Item	NMO-IgG-positive (N = 29)	NMO-IgG-negative (N = 14)	χ^2 value	P value
Supratentorial brain	18 (62.07)	6 (6/14)	1.413	0.235
Brain stem	17 (58.62)	8 (8/14)	0.008	0.927
Cerebellum	1 (3.45)	2 (2/14)	-	0.243

-, Fisher's exact probability, Fisher确切概率法

(11.11%)和4例(16%),组间差异亦无统计学意义($P = 0.115, 0.831$;表7)。此外,NMO-IgG阳性组和NMO-IgG阴性组病程中累及延髓分别19和6例,其中9例(9/19)和3例(3/6)呈延髓-颈髓连续病灶,组间差异无统计学意义(Fisher确切概率法: $P = 1.000$)。颅内病灶主要位于室管膜周围、丘脑、下丘脑、胼胝体和半卵圆中心等,后者多表现为非特异性点片状病灶。

讨 论

自2007年“视神经脊髓炎谱系疾病”概念的提出^[6]直至2015年视神经脊髓炎谱系疾病范畴的扩

展^[8],目的均是疾病早期诊断、及时治疗,最大程度地减少患者功能障碍。2015年版诊断标准将血清NMO-IgG作为关键指标,将视神经脊髓炎谱系疾病分为NMO-IgG阳性和NMO-IgG阴性或抗体状态未知两种亚型,进一步明确二者在临床表现和影像学等方面的异同,有助于提高疾病诊断与治疗水平。本研究参照2015年版诊断标准共纳入96例视神经脊髓炎谱系疾病患者,其中NMO-IgG阳性64例、NMO-IgG阴性32例,两组患者性别、年龄、发病年龄、病程和年复发率等指标差异均无统计学意义,与Siritho等^[9]的研究结果相一致。然而,来自德国的一项多中心研究显示,NMO-IgG阳性的视神经脊髓炎谱系疾病患者女性比例显著高于NMO-IgG阴性患者^[10]。上述研究结果的差异可能与各项研究纳入对象种族不同有关。此外,Yang等^[11]发现,NMO-IgG阳性的视神经脊髓炎与NMO-IgG阴性患者女性比例差异无统计学意义,而NMO-IgG阳性的纵向延伸横贯性脊髓炎患者女性比例显著高于NMO-IgG阴性患者,表明视神经脊髓炎谱系疾病不同亚型男女比例存有差异。

在2015年版诊断标准中,脊髓、视神经和脑干症状均是疾病诊断的核心临床特征。本研究结果显示,NMO-IgG阳性组和NMO-IgG阴性组患者首次



图 3 视神经脊髓炎谱系疾病患者延髓-颈髓连续病灶的 MRI 所见 3a 矢状位 T₂WI 显示,延髓-颈髓交界区病灶呈“线样征”(箭头所示) 3b 矢状位 T₂WI 显示,延髓-颈髓连续病灶,呈高信号(箭头所示)

Figure 3 MRI findings of contiguous lesions involving medulla and cervical cord of NMOSDs Sagittal T₂WI showed linear lesion involving medullary - cervical junction (arrow indicates, Panel 3a), high - intensity signal of contiguous lesions involving medulla and cervical cord (arrow indicates, Panel 3b).

表 6 NMO-IgG 阳性组与 NMO-IgG 阴性组患者病程中脊髓病灶的比较[例(%)]

Table 6. Comparison of all lesions of spinal cord between NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative patients [case (%)]

Item	NMO-IgG-positive (N = 54)	NMO-IgG-negative (N = 27)	χ^2 value	P value
Cervical	43 (79.63)	24 (88.89)	0.529	0.467
Thoracic	37 (68.52)	14 (51.85)	2.144	0.143
Lumbar	2 (3.70)	3 (11.11)	-	0.327

-, Fisher's exact probability, Fisher 确切概率法

表 7 NMO-IgG 阳性组与 NMO-IgG 阴性组患者病程中颅内病灶的比较[例(%)]

Table 7. Comparison of all intracranial lesions between NMO-IgG-positive and NMO-IgG-negative patients [case (%)]

Item	NMO-IgG-positive (N = 45)	NMO-IgG-negative (N = 25)	χ^2 value	P value
Brain stem	25 (55.56)	12 (48.00)	0.368	0.544
Supratentorial brain	35 (77.78)	15 (60.00)	2.489	0.115
Cerebellum	5 (11.11)	4 (16.00)	0.045	0.831

发病时出现脊髓、视神经、脑干单纯或同时受累症状的比例差异无统计学意义,且以单纯脊髓受累症状常见,与一项针对亚裔人群的研究结果相一致^[9],而与来自德国的研究结果不同,后者 NMO-IgG 阴性组脊髓和视神经同时受累患者比例高于 NMO-IgG 阳性组^[10],表明种族差异对视神经脊髓炎谱系疾病不同亚型有重要影响,进一步支持探讨我国视神经脊髓炎谱系疾病特点的必要性。

在本研究中,两组患者首次发病的脊髓症状均以感觉障碍常见,其次是运动障碍和自主神经功能障碍,组间差异无统计学意义,表明 NMO-IgG 阳性和阴性患者在脊髓受累症状方面的一致性。国外研究显示, NMO-IgG 阴性的视神经脊髓炎谱系疾病患者双眼视力下降发生率显著高于 NMO-IgG 阳性患者^[10]。本研究 NMO-IgG 阴性组以双侧视力下降发病的患者多于 NMO-IgG 阳性组,但差异未达到统计学意义,考虑可能与样本量不足有关。近年研究显示,最后区受累可以导致患者出现顽固性呃逆、呕吐等症状,是部分 NMO-IgG 阳性的视神经脊髓炎谱系疾病患者的首发表现,亦是视神经脊髓炎谱系疾病的特异性病灶和症状^[8,12-14]。本研究两组患者最后区受累的顽固性呃逆、呕吐等症状发生率组间差异无统计学意义, NMO-IgG 阳性患者中脑干受累 18 例,其中 11 例表现为最后区受累,而 NMO-IgG 阴性患者中仅 2/7 例。众所周知,最后区是 AQP4 分布较密集的区域,该部位受累是视神经脊髓炎谱系疾病的特征性表现^[12,15-16],因此,尚待进一步扩大样本量观察组间差异。

研究业已证实,视神经脊髓炎谱系疾病患者脊椎 MRI 显示病灶主要位于颈胸髓,表现为长节段(≥ 3 个椎体节段)横贯性或次横贯性脊髓炎,多累及中央灰质^[17]。部分患者首次发病时也可表现为短节段(< 3 个椎体节段)受累,但多于病程后期复发时出现长节段脊髓炎^[18-20]。在本研究中,两组患者首次发病时脊髓病灶分布差异有统计学意义, NMO-IgG 阳性组患者颈髓-胸髓连续病灶发生率高于 NMO-IgG 阴性组。同时, NMO-IgG 阳性组中脊髓连续病灶 ≥ 7 个椎体节段的比例亦高于 NMO-IgG 阴性组,部分解释了 NMO-IgG 阳性患者颈髓-胸髓连续病灶高发的原因,同时提示更长节段脊髓受累可能是 NMO-IgG 阳性患者的突出表现,与国外研究结果相一致^[10]。尽管两组患者首次发病时脊髓病灶分布差异有统计学意义,但总病程中脊髓各节段病变发生率差异并无统计学意义,与来自巴西的一项研究结果相一致^[21]。表明视神经脊髓炎谱系疾病患者首次发病时脊髓病灶分布的差异会随时间的推移而趋于一致。

视神经脊髓炎谱系疾病患者颅内病灶一直是研究关注的热点,病灶主要位于幕上的下丘脑、朕胝体、侧脑室、第三脑室周围,以及幕下的中脑导水管、第四脑室周围和延髓的最后区^[17-18,22-23]。本研究

视神经脊髓炎谱系疾病患者首次发病和病程中头部 MRI 显示的病灶分布和形态与既往研究无明显差异, NMO-IgG 阳性与阴性患者幕上、脑干和小脑病灶发生率差异无统计学意义。尽管有证据显示, 部分视神经脊髓炎谱系疾病患者颈髓病变可延伸至最后区而成为该病的特征性病灶^[8,12-14], 但本研究两组患者首次发病和病程中出现延髓-颈髓连续病灶的比例差异并无统计学意义。提示尽管颅内病灶可以作为 2015 年版诊断标准的支持条件, 但不能作为 NMO-IgG 阳性与阴性患者的鉴别要点。

综上所述, 本研究参照 2015 年版诊断标准对血清 NMO-IgG 阳性和阴性的视神经脊髓炎谱系疾病患者的临床和影像学表现进行比较, NMO-IgG 阳性患者首次发病时颈髓-胸髓连续病灶和更长节段脊髓病灶发生率更高。尽管首次发病时 NMO-IgG 阴性患者双眼视力下降和 NMO-IgG 阳性患者顽固性呃逆、恶心等症状发生有更高的趋势, 但尚待更大样本量的研究加以验证。

参 考 文 献

- [1] Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology*, 2006, 66:1485-1489.
- [2] Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Fujihara K, Nakashima I, Weinshenker BG. A serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis. *Lancet*, 2004, 364:2106-2112.
- [3] Saikali P, Cayrol R, Vincent T. Anti-aquaporin-4 auto-antibodies orchestrate the pathogenesis in neuromyelitis optica. *Autoimmun Rev*, 2009, 9:132-135.
- [4] Niu HC, Zhang XH. Research progress of pathogenesis and treatment strategy of neuromyelitis optica. *Zhongguo Shen Jing Mian Yi Xue He Shen Jing Bing Xue Za Zhi*, 2013, 20:208-211. [牛会丛, 张星虎. 视神经脊髓炎发病机制及治疗策略研究进展. *中国神经免疫学和神经病学杂志*, 2013, 20:208-211.]
- [5] Jarius S, Wildemann B. AQP4 antibodies in neuromyelitis optica: diagnostic and pathogenetic relevance. *Nat Rev Neurol*, 2010, 6: 383-392.
- [6] Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neurol*, 2007, 6:805-815.
- [7] Yan Y, Li Y, Fu Y, Yang L, Su L, Shi K, Li M, Liu Q, Borazanci A, Liu Y, He Y, Bennett JL, Vollmer TL, Shi FD. Autoantibody to MOG suggests two distinct clinical subtypes of NMO. *Sci China Life Sci*, 2016. [Epub ahead of print]
- [8] Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, Cabre P, Carroll W, Chitnis T, de Seze J, Fujihara K, Greenberg B, Jacob A, Jarius S, Lana-Peixoto M, Levy M, Simon JH, Tenenbaum S, Traboulsee AL, Waters P, Wellik KE, Weinshenker BG; International Panel for NMO Diagnosis. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitisoptica spectrum disorders. *Neurology*, 2015, 85:177-189.
- [9] Siritho S, Apiwattanakul M, Nakashima I, Takahashi T, Fujihara K, Prayoonwiwat N. Features of anti - aquaporin 4 antibody - seronegative Thai patients with neuromyelitis optica spectrum disorders: a comparison with seropositive cases. *J Neurol Sci*, 2014, 341(1/2):17-21.
- [10] Jarius S, Ruprecht K, Wildemann B, Kuempfel T, Ringelstein M, Geis C, Kleiter I, Kleinschnitz C, Berthele A, Brettschneider J, Hellwig K, Hemmer B, Linker RA, Lauda F, Mayer CA, Tumani H, Melms A, Trebst C, Stangel M, Marziniak M, Hoffmann F, Schippling S, Faiss JH, Neuhaus O, Ettrich B, Zentner C, Guthke K, Hofstadt-van Oy U, Reuss R, Pellkofer H, Ziemann U, Kern P, Wandinger KP, Bergh FT, Boettcher T, Langel S, Liebetrau M, Rommer PS, Niehaus S, Münch C, Winkelmann A, Zettl U UK, Metz I, Veauthier C, Sieb JP, Wilke C, Hartung HP, Aktas O, Paul F. Contrasting disease patterns in seropositive and seronegative neuromyelitis optica: a multicenter study of 175 patients. *J Neuroinflammation*, 2012, 9:1-17.
- [11] Yang CS, Zhang DQ, Wang JH, Jin WN, Li MS, Liu J, Zhang CJ, Li T, Shi FD, Yang L. Clinical features and sera anti-aquaporin 4 antibody positivity in patients with demyelinating disorders of the central nervous system from Tianjin, China. *CNS Neurosci Ther*, 2014, 20:32-39.
- [12] Misu T, Fujihara K, Nakashima I, Sato S, Itoyama Y. Intractable hiccup and nausea with periaqueductal lesions in neuromyelitis optica. *Neurology*, 2005, 65:1479-1482.
- [13] Sato D, Fujihara K. Atypical presentations of neuromyelitis optica. *Arq Neuropsiquiatr*, 2011, 69:824-828.
- [14] Apiwattanakul M, Popescu BF, Matiello M, Weinshenker BG, Lucchinetti CF, Lennon VA, McKeon A, Carpenter AF, Miller GM, Pittock SJ. Intractable vomiting as the initial presentation of neuromyelitis optica. *Ann Neurol*, 2010, 68:757-761.
- [15] Hubbard JA, Hsu MS, Seldin MM, Binder DK. Expression of the astrocyte water channel aquaporin - 4 in the mouse brain. *ASN Neuro*, 2015, 7:1-14.
- [16] Pittock SJ, Weinshenker BG, Lucchinetti CF, Wingerchuk DM, Corboy JR, Lennon VA. Neuromyelitis optica brain lesions localized at sites of high aquaporin 4 expression. *Arch Neurol*, 2006, 63:964-968.
- [17] Chu SG, Li ZX, Feng XY. MRI in neuromyelitis optica. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2012, 12:140-142. [初曙光, 李振新, 冯晓源. 视神经脊髓炎 MRI 诊断. *中国现代神经疾病杂志*, 2012, 12:140-142.]
- [18] Flanagan EP, Weinshenker BG, Krecke KN, Lennon VA, Lucchinetti CF, McKeon A, Wingerchuk DM, Shuster EA, Jiao Y, Horta ES, Pittock SJ. Short myelitis lesions in aquaporin-4-IgG-positive neuromyelitis optica spectrum disorders. *JAMA Neurol*, 2015, 72:81-87.
- [19] Gao PH, Lü BT, Zhao ZY, Dai SP, Xu QF, Yang YF. Magnetic resonance imaging characteristics of brain and spinal cord in neuromyelitis optica. *Yi Xue Ying Xiang Xue Za Zhi*, 2012, 22: 348-351. [高佩虹, 吕宝涛, 赵振宇, 戴守平, 徐启飞, 杨永芳. 视神经脊髓炎脑部及脊髓影像学特征. *医学影像学杂志*, 2012, 22:348-351.]
- [20] Liu N, Xing Y, Zhang J, Xu XH. Clinical and imaging characteristics and autoantibody analysis of neuromyelitis optica spectrum disorders. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2014, 14:800-805. [刘楠, 邢岩, 张洁, 许贤豪. 视神经脊髓炎谱系疾病临床和影像学特点及自身抗体分析. *中国现代神经疾病杂志*, 2014, 14:800-805.]
- [21] Sato DK, Callegaro D, Lana - Peixoto MA, Waters PJ, de Haidar Jorge FM, Takahashi T, Nakashima I, Apostolos - Pereira SL, Talim N, Simm RF, Lino AM, Misu T, Leite MI, Aoki M, Fujihara K. Distinction between MOG antibody - positive and AQP4 antibody - positive NMO spectrum disorders. *Neurology*, 2014, 82: 474-481.

[22] Kim HJ, Paul F, Lana - Peixoto MA, Tenenbaum S, Asgari N, Palace J, Klawiter EC, Sato DK, de Seze J, Wuerfel J, Banwell BL, Villoslada P, Saiz A, Fujihara K, Kim SH; Guthy - Jackson Charitable Foundation NMO International Clinical Consortium & Biorepository. MRI characteristics of neuromyelitis optica

spectrum disorder: an international update. Neurology, 2015, 84: 1165-1173.

[23] Flanagan EP, Weinschenker BG. Neuromyelitis optica spectrum disorders. Curr Neurol Neurosci Rep, 2014, 14:483.

(收稿日期:2016-08-24)

· 临床医学图像 ·

位于脑桥小脑角的听神经鞘瘤

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2016.09.019

Acoustic schwannoma in cerebellopontine angle

HAN Tong

Department of Neuroradiology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300350, China (Email: mrbold@163.com)

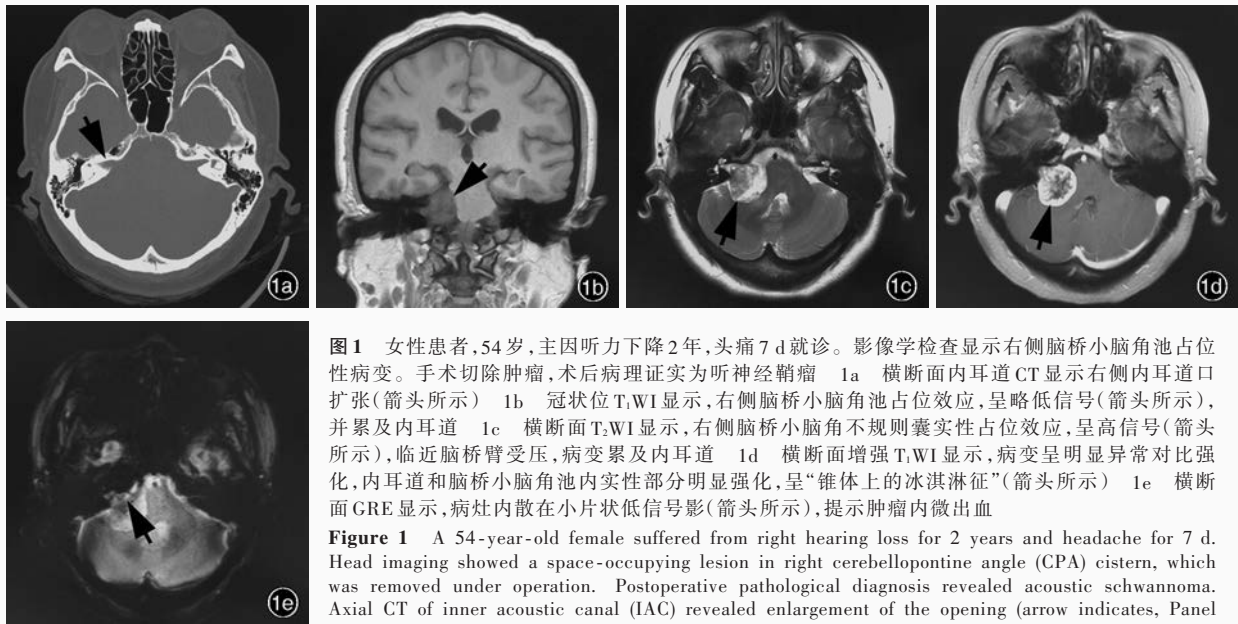


图1 女性患者,54岁,主因听力下降2年,头痛7d就诊。影像学检查显示右侧脑桥小脑角池占位性病变。手术切除肿瘤,术后病理证实为听神经鞘瘤 1a 横断面内耳道CT显示右侧内耳道口扩张(箭头所示) 1b 冠状位T₁WI显示,右侧脑桥小脑角池占位效应,呈略低信号(箭头所示),并累及内耳道 1c 横断面T₂WI显示,右侧脑桥小脑角不规则囊实性占位效应,呈高信号(箭头所示),临近脑桥臂受压,病变累及内耳道 1d 横断面增强T₁WI显示,病变呈明显异常对比强化,内耳道和脑桥小脑角池内实性部分明显强化,呈“锥体上的冰淇淋征”(箭头所示) 1e 横断面GRE显示,病灶内散在小片状低信号影(箭头所示),提示肿瘤内微出血

Figure 1 A 54-year-old female suffered from right hearing loss for 2 years and headache for 7 d. Head imaging showed a space-occupying lesion in right cerebellopontine angle (CPA) cistern, which was removed under operation. Postoperative pathological diagnosis revealed acoustic schwannoma. Axial CT of inner acoustic canal (IAC) revealed enlargement of the opening (arrow indicates, Panel 1a). Coronal T₁WI showed a mass in the cistern of right CPA with slight hypointense (arrow indicates), involving IAC (Panel 1b). Axial T₂WI showed an irregular cyst-solid lesion in right CPA with high-intensity (arrow indicates) compressing the adjacent brachium pontis and involving IAC (Panel 1c). Axial enhanced T₁WI showed obvious enhancement in solid component of lesion in both right CPA and IAC, just like "ice cream on cone" (arrow indicates, Panel 1d). Axial GRE showed several patchy hypointense foci (arrow indicates), suggesting microhemorrhage within the tumor (Panel 1e).

听神经鞘瘤是发生于脑桥小脑角(CPA)和(或)内耳道(IAC)的最常见肿瘤,约占该区域肿瘤的80%。肿瘤来源于包绕前庭神经的胶质神经细胞-施万细胞鞘交界处(近内耳门处),可仅位于内耳道,呈圆柱形;可向内侧脑桥小脑角池生长,形成内耳道-脑桥小脑角占位效应;可仅位于脑桥小脑角而不侵犯内耳道。前两种类型早期即出现听力障碍,第3种类型症状出现较晚,多为耳鸣、眩晕。CT显示脑桥小脑角池等和稍高不均匀密度影,囊性变呈低密度,钙化少见;位于内耳道者致内耳道口扩张(图1a)。因CT有颅后窝伪影干扰,MRI是首选检查方法。MRI显示肿瘤位于前庭神经走行区,位于内耳道者呈实性,等T₁、等和长T₂改变。位于内耳道-脑桥小脑角者符合良性生长的轴外肿瘤特点,在受压的脑干与脑桥臂间可见明显分界线,表现为“裂隙”样血管-脑脊液影;病变边缘与岩骨背侧骨板呈锐角,较少向前侵犯岩骨尖和颅中窝;T₁WI呈等和稍低信号(图1b),合并出血时呈高信号,T₂WI呈高信号,囊性变呈更长T₁、更长T₂改变(图1c),增强扫描病变实性区和囊壁呈明显强化、囊液不强化(图1d);病变位于内耳道-脑桥小脑角区者强化时呈“冰淇淋”征。听神经鞘瘤血管壁增厚并可见透明样变,扩张血管的周围常可见出血,GRE或SWI显示病灶内多发点状低信号影(图1e),即多发出血形成含铁血黄素沉积,在排除钙化的前提下,可与脑膜瘤鉴别。鉴别诊断有岩骨背侧脑膜瘤、毗邻脑桥小脑角的三叉神经鞘瘤和面神经鞘瘤、少数后组脑神经神经鞘瘤向上延伸者、脑池内表皮样囊肿、蛛网膜囊肿,以及罕见的椎-基底动脉动脉瘤、脑池内团块样柔脑膜和(或)脑神经脑池段转移瘤等。

(天津市环湖医院神经放射科韩彤供稿)