

可缓解和复发的瘤样炎性脱髓鞘病一例

余巧燕 赵美英

【关键词】 脑肿瘤； 脱髓鞘疾病； 缓解, 自行； 复发； 磁共振波谱学； 病例报告

【Key words】 Brain neoplasms; Demyelinating diseases; Remission, spontaneous; Recurrence; Magnetic resonance spectroscopy; Case reports

Tumor-like inflammatory demyelinating diseases of the central nervous system with relapse onset: one case report

YU Qiao-yan, ZHAO Mei-ying

Department of Neurology, Zhengzhou Central Hospital Affiliated to Zhengzhou University, Zhengzhou 450000, He'nan, China

Corresponding author: YU Qiao-yan (Email: 510992159@qq.com)

患者 女性, 31 岁, 主因头晕、行走不稳 5 d, 于 2014 年 8 月 31 日入院。患者 2 个月前因“右侧面部麻木和右侧舌体味觉减退”, 于 2014 年 6 月 18 日首次入院。入院后体格检查: 右侧面部痛觉减退, 余无异常。实验室检查: 血尿便常规、血液生化、红细胞沉降率(ESR)、甲状腺功能试验、肿瘤标志物筛查均于正常值范围, 血清抗核抗体(ANA)谱、抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA)、抗心磷脂抗体(ACA)均呈阴性, 血清梅毒螺旋体(TP)和人类免疫缺陷病毒(HIV)均呈阴性; 腰椎穿刺脑脊液检查常规、生化、细胞学和寡克隆区带(OB)均于正常值范围, TORCH 10 项[弓形虫(TOX)、风疹病毒(RV)、巨细胞病毒(CMV)、I 型和 II 型单纯疱疹病毒(HSV-1 和 HSV-2)]呈阴性, 抗酸染色和墨汁染色均呈阴性, 脱落细胞中未见恶性肿瘤细胞。影像学检查: 头部 CT (2014 年 6 月 17 日)未见明显异常; 头部 MRI 显示, 右侧脑桥小脑角(CPA)长 T₁、长 T₂信号, 增强扫描病灶呈斑片样强化(图 1)。临床诊断为脱髓鞘性疾病。予地塞米松 10 mg/d 静脉注射, 连续治疗 7 d 后减量至 5 mg/d, 继续 5 d 后改为醋酸泼尼松 30 mg/d 口服, 逐渐减量至停用, 总疗程为 1 个月, 右侧面部麻木和舌体味觉减退症状缓解, 遗留右侧口角轻微麻木感。患者 5 d 前无明显诱因出现头晕、天旋地

转感, 未见明显加重和缓解因素, 伴恶心、呕吐(6~8 次/d), 伴行走不稳, 无发热, 无复视, 无耳鸣和听力下降, 无意识障碍和运动障碍。为求进一步诊断与治疗, 再次至我院就诊。患者自发病以来, 精神、饮食差, 睡眠可, 大便次数少、小便可, 体重无明显变化。既往史、个人史及家族史均无特殊。入院后体格检查: 神志清楚, 语言流利, 双侧瞳孔等大、等圆, 直径约 3 mm, 直接和间接对光反射灵敏, 视力、视野正常, 可见双侧水平眼震, 双侧听力和嗅觉正常, 口角无歪斜, 右侧面部痛温觉减退, 四肢肌力和肌张力正常, 腱反射呈强阳性, 右侧共济运动稍差、左侧正常, 双侧 Babinski 征阴性, 脑膜刺激征阴性。实验室检查: 血常规、甲状腺功能试验、肿瘤标志物筛查、抗核抗体谱、抗中性粒细胞胞质抗体均于正常值范围, 血清视神经脊髓炎(NMO)特异性抗体 NMO-IgG 阴性; 腰椎穿刺脑脊液检查未见明显异常。复查头部 MRI(2014 年 9 月 1 日)显示, 右侧脑桥臂长 T₁、长 T₂信号, FLAIR 成像高信号, 且病变范围较前有所增大, 增强扫描病灶呈斑片样强化, 但强化范围较前缩小(图 2)。磁共振波谱(MRS)显示, 胆碱(Cho)峰略升高, N-乙酰天冬氨酸(NAA)峰未见明显下降。临床诊断为瘤样炎性脱髓鞘病(TIDD)。予地塞米松 10 mg/d 静脉注射, 治疗 7 d 后改为醋酸泼尼松 60 mg/d 口服, 每周减量 5 mg 直至停药, 共治疗 13 周, 头晕、行走不稳症状缓解。患者共住院 21 d, 出院后每 3 个月随访一次, 随访 9 个月未见复发。

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2016.10.010

作者单位: 450000 郑州大学附属郑州中心医院神经内科

通讯作者: 余巧燕 (Email: 510992159@qq.com)

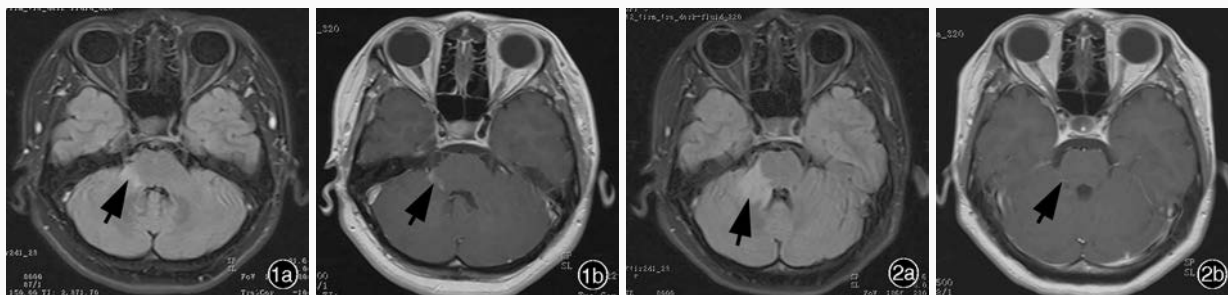


图1 首次入院时头部MRI检查(2014年6月)所见 1a 横断面FLAIR成像显示右侧脑桥小脑角异常高信号影(箭头所示) 1b 横断面增强T₁WI显示病灶呈斑片样强化(箭头所示) 图2 再次入院时头部MRI检查(2014年9月)所见 2a 横断面FLAIR成像显示右侧脑桥小脑角异常高信号范围较前增大(箭头所示) 2b 横断面增强T₁WI显示病灶强化范围较前缩小(箭头所示)

Figure 1 Cranial MRI findings on the first admission (June 2014) Axial FLAIR showed high-intensity lesion in right cerebellopontine angle (arrow indicates, Panel 1a). Axial enhanced T₁WI showed patchy enhanced lesion in right cerebellopontine angle (arrow indicates, Panel 1b). **Figure 2** Cranial MRI findings on the second admission (September 2014) Axial FLAIR showed increased high-intensity lesion in right cerebellopontine angle (arrow indicates, Panel 2a). Axial enhanced T₁WI showed the enhanced lesion became smaller (arrow indicates, Panel 2b).

讨 论

瘤样炎性脱髓鞘病(TIDD)被认为是多发性硬化(MS)的特殊类型或介于多发性硬化与急性播散性脑脊髓炎(ADEM)之间的独立中间型^[1],其临床特征以颅内占位性病变和神经功能缺损为主,影像学表现类似脑肿瘤,误诊率较高,国内文献报道的瘤样炎性脱髓鞘病多经病理学检查证实,而本文患者临床诊断为瘤样炎性脱髓鞘病,具有缓解和复发特点。

该例患者属急性发病,病程缓解和复发,头部MRI显示右侧脑桥小脑角肿瘤样改变,但占位效应和水肿均较轻微,病灶逐渐增大,但强化范围缩小,激素治疗敏感,符合中枢神经系统瘤样炎性脱髓鞘病的临床影像学特点^[2],虽予激素治疗,但病程具有缓解和复发特点,类似单一病灶的多发性硬化^[3]。漆学良等^[4]认为,炎症引起脑实质局部血管功能障碍,导致其支配区假瘤样脱髓鞘形成,可引起缓解的复发,该例患者病变位于重要神经功能区,未经病理学检查证实。吴小三等^[5]通过分析瘤样炎性脱髓鞘病的临床特征,提示其可能是多发性硬化或急性播散性脑脊髓炎发展的早期阶段或过渡期,可向多发性硬化或急性播散性脑脊髓炎转化。该例患者向多发性硬化转化的可能性较大,目前尚无免疫损伤证据,需长期随访并经动态影像学检查,以证实诊断。

瘤样炎性脱髓鞘病由于其影像学占位效应、MRI信号混杂和强化,难以与脑肿瘤相鉴别,特别是

胶质瘤、中枢神经系统淋巴瘤、脑转移瘤等,通过相关文献报道,总结瘤样炎性脱髓鞘病的影像学特点,有助于早期诊断:(1)CT呈低密度影(该例患者病变位于脑干,因头部CT的局限性而未见异常),而脑肿瘤可在CT上呈低、等或高密度影,因此,若CT显示病灶呈高密度影,基本可以排除。(2)MRI增强扫描呈“开环”样强化征象^[6],病程早期可见团块状或片状强化,随病程进展逐渐出现病灶周围强化,病程越长、强化越不明显,“开环征”形成机制是由于病变周围血-脑屏障破坏,使血管通透性增加^[7],导致对比剂渗漏,但“开环征”亦有可能呈假阳性^[8],炎症或肿瘤也可有类似表现,出现“开环征”时应考虑瘤样炎性脱髓鞘病的可能。汪晓彦等^[8]发现,“开环征”在发病1个月内最明显,提出疾病早期即可见“开环征”且随病程推移而短时间内变化为瘤样炎性脱髓鞘病的影像学鉴别要点之一。(3)MRI另一特征性表现为“线样征”,即朝向侧脑室或中线垂直方向的线样强化,发生率较低^[8],其特异性明显高于“开环征”。(4)瘤样炎性脱髓鞘病边界清楚,病灶轻度水肿,较同样大小的脑肿瘤占位效应轻,且水肿带随病程推移减轻或消退,而胶质瘤、中枢神经系统淋巴瘤、脑转移瘤主要以团块状强化为主(低级别胶质瘤可不强化),且随时间推移病灶强化、水肿、占位效应进行性加重。(5)MRS表现为NAA峰无明显下降而Cho峰和乳酸(Lac)峰降低,而胶质瘤NAA峰显著下降,Cho峰和Lac峰不同程度升高^[9]。罗海营等^[10]研究显示,急性期 β 、 γ -谷氨酸复合物(β 、 γ -Glx)水平明显升高也有助于诊断瘤样炎性脱

髓鞘病,而 β 、 γ -Glx 峰在脑肿瘤中不常见。(6)此外,瘤样炎性脱髓鞘病灶内无肿瘤血管形成,而恶性肿瘤则能形成较多微血管,国内外文献报道,动态磁敏感增强灌注成像(DSC-MRI)显示,瘤样炎性脱髓鞘病脑血流灌注降低,可资与肿瘤相鉴别^[11-12]。

临床表现有占位效应或弥漫性病变的患者,应考虑瘤样炎性脱髓鞘病的可能,结合临床和影像学表现并搜集临床证据(腰椎穿刺脑脊液检查、免疫学检测等)。当诊断倾向瘤样炎性脱髓鞘病时,可行试验性激素治疗,减少不恰当的手术、组织活检术或放射治疗风险,避免不良后果。

参 考 文 献

- [1] Guo XH, Wu WP, Zhu K. Clinical and pathological study of tumor-like inflammatory demyelinating diseases. *Nao Yu Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2002, 10:193-196. [郭秀海, 吴卫平, 朱克. 假瘤型炎性脱髓鞘病的临床与病理. *脑与神经疾病杂志*, 2002, 10:193-196.]
- [2] Li ZY, Wu Y, Ji W, Zhou J, Huang YP, Tian LZ, Wang Y. Diagnosis and treatment of intracranial demyelinating pseudotumors (report of 3 cases). *Zhongguo Lin Chuang Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2012, 17:648-650. [荔志云, 武弋, 季玮, 周杰, 黄艳萍, 田立桩, 王钰. 颅内脱髓鞘性假瘤的诊断与治疗(附3例报告). *中国临床神经外科杂志*, 2012, 17:648-650.]
- [3] Yu F, Liu XM, Hu XY, Zhang AL, Chen YH, Rong YT, Wu Y. Imaging and clinical characteristics of tumefactive demyelination lesions to be re-diagnosed by pathology. *Li Ti Ding Xiang He Gong Neng Xing Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2013, 26:80-84. [余锋, 刘晓敏, 胡向阳, 张安莉, 陈银河, 荣玉婷, 吴燕. 经病理证实颅内肿瘤样脱髓鞘病变患者临床及影像学分析. *立体定向和功能性神经外科杂志*, 2013, 26:80-84.]
- [4] Qi XL, Chen J, Zheng RL, Li Y, Huang YN, Yuan Y. Tumor-like inflammatory demyelinating diseases of the central nervous system with relapse onset: a case report and review. *Beijing Da Xue Xue Bao (Yi Xue Ban)*, 2009, 41:588-589. [漆学良, 陈静, 郑日亮, 李颖, 黄一宁, 袁云. 可缓解和复发的瘤样炎性脱髓鞘病1例. *北京大学学报(医学版)*, 2009, 41:588-589.]
- [5] Wu XS, Gao ZL, Du J, Qu P. Clinical characteristics of pseudotumor forms of demyelinating diseases: a report of four cases. *Anhui Yi Xue*, 2011, 32:1829-1831. [吴小三, 高宗良, 杜静, 瞿萍. 假瘤样脱髓鞘病的临床特征(附4例分析). *安徽医学*, 2011, 32:1829-1831.]
- [6] Qi XK, Liu JG, Qian HR, Qiu F, Yao S, Li CQ, Wang YM. The clinical features, neuroimaging findings and pathological characteristics of 26 patients with pathologically proven tumor-like inflammatory demyelinating diseases. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi*, 2010, 49:750-753. [戚晓昆, 刘建国, 钱海蓉, 邱峰, 姚生, 李长青, 王亚明. 瘤样炎性脱髓鞘病临床影像特点. *中华内科杂志*, 2010, 49:750-753.]
- [7] Kim DS, Na DG, Kim KH, Kim JH, Kim E, Yun BL, Chang KH. Distinguishing tumefactive demyelinating lesions from glioma or central nervous system lymphoma: added value of unenhanced CT compared with conventional contrast-enhanced MR imaging. *Radiology*, 2009, 251:467-475.
- [8] Wang XS, Liu Y, You C, Yang YB. The enhanced MRI and operations in tumefactive demyelinating lesions (report of 14 cases). *Huaxi Yi Xue*, 2008, 23:208-209. [汪晓澍, 刘翼, 游潮, 杨咏波. 瘤样脱髓鞘病的增强MRI特点与手术(附14例报告). *华西医学*, 2008, 23:208-209.]
- [9] Zhang WL, Qi XK, Liu JG, Wang Q, Zhao QJ, Yu X. Imaging characteristics of tumor-like inflammatory demyelinating diseases. *Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2007, 23:696-699. [张文洛, 戚晓昆, 刘建国, 王起, 赵全军, 于新. 瘤样炎性脱髓鞘病的影像学特点观察. *中华神经外科杂志*, 2007, 23:696-699.]
- [10] Luo HY, Huang B, Liu HJ, Zhang SX, Wang GY. The value of short echo time proton magnetic resonance spectroscopy in differential diagnosing tumefactive demyelinating lesions and astrocytoma. *Lin Chuang Fang She Xue Za Zhi*, 2011, 30:456-459. [罗海营, 黄彪, 刘红军, 张水兴, 王广道. 短TE 1H-MRS β 、 γ -Glx 峰鉴别颅内脱髓鞘假瘤和星形细胞瘤的价值. *临床放射学杂志*, 2011, 30:456-459.]
- [11] Li YM, Xie P, Lü FJ, Fang WD, Tang HM, Yang Q, Hu M, Peng J. Diagnostic value of dynamic susceptibility T₂-weighted contrast enhanced perfusion MR imaging for pseudotumor demyelinating lesion. *Di San Jun Yi Da Xue Xue Bao*, 2008, 30:1367-1370. [李咏梅, 谢鹏, 吕发金, 方维东, 汤化民, 杨琴, 胡梅, 彭娟. 动态磁敏感灌注成像对假瘤样脱髓鞘病的诊断价值. *第三军医大学学报*, 2008, 30:1367-1370.]
- [12] Law M, Oh S, Babb JS, Wang E, Inglese M, Zagzag D, Knopp EA, Johnson G. Law-grade gliomas: dynamic susceptibility-weighted contrast-enhanced perfusion MR imaging. Prediction of patient response. *Radiology*, 2006, 238:658-667.

(收稿日期:2016-09-05)

下期内容预告 本刊2016年第11和12期报道专题为脑静脉系统疾病和脑小血管病,重点内容包括:脑静脉系统疾病诊断与治疗;脑动-静脉畸形治疗方案制定:面临的问题及不确定性;脑静脉窦结构异常影像学与临床特点;《中国颅内静脉系统血栓形成诊断和治疗指南2015》解读;《颅内静脉和静脉窦血栓形成诊治的中国专家共识》解读;脑小血管病发展史;颈动脉粥样硬化斑块病理学与影像学特点;脑小血管病与睡眠障碍;缺血性卒中患者肾小球滤过率与扩大的血管周围间隙相关性分析及其在预后评价中的作用;非优势侧横窦回流异常相关性神经功能缺损临床研究;脑静脉窦狭窄支架植入术中球囊扩张状态下行脑血管造影术的意义;术中MRI导航在脑功能区动-静脉畸形切除术中的价值;误诊为青光眼的颅内静脉窦血栓形成一例;椎-基底动脉冗长扩张症一例