

· 临床病理(例)讨论 ·

头部 CT 高信号影伴双眼视力下降 发作性肢体抽搐

李力波 张君怡

【关键词】 颅内栓塞和血栓形成； 心脏肿瘤； 黏液瘤； 病例报告

【Key words】 Intracranial embolism and thrombosis; Heart neoplasms; Myxoma; Case report

DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2012.04.024

High-density lesions in cranial CT with vision loss of both sides and paroxysmal convulsion

LI Li-bo, ZHANG Jun-yi

Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China

Corresponding author: LI Li-bo (Email: lilibopume@sina.com)

病历摘要

患者 男性, 49 岁。主因右侧上肢无力 5 个月、视物模糊 3 个月, 加重 1 周, 于 2011 年 7 月 19 日入院。患者于发病前 5 个月(2011 年 2 月)无明显诱因出现右侧上肢无力、右手持物不能, 症状持续约 10 min 后好转。当地医院头部 CT 检查显示, 双侧枕顶叶皮质及皮髓质交界区多发结节、条索状钙化灶, 右侧放射冠区及半卵圆中心多发腔隙性梗死及软化灶(图 1a), 临床拟诊为脑囊虫病。2 个月后患者突然双眼视物模糊, 并构音障碍(仅能表达简单词语), 症状持续 5~6 h 可自行缓解, 视力恢复正常, 于当地医院再次行头部 CT 检查显示双侧枕顶叶皮质及皮髓质交界区高密度影无明显改变, 诊断为颅内钙化待查(图 1b); 此后 1 个月再次出现上述症状, 呈渐进性加重并出现行走不稳向右偏斜, 主诉左侧间断“彩色波纹”, 当地医院复查头部 CT 显示双侧枕顶叶皮质及皮髓质交界区高密度影无明显改变(图 1c); 期间发生沐浴时突然呼之不应, 下肢僵直, 右侧上肢屈曲, 双眼向右侧凝视、瞳孔散大、对光反射消失, 牙关紧闭, 症状约持续 3~5 min 后自行缓解, 意识恢复, 事后不能回忆发病经过。此后每周发作 10 余次, 有时每日发作 3~4 次, 每次发作时症状持续 3~5 min, 最长可持续 15 min 左右, 遂于 2011 年 6 月 29 日至我院癫痫中心就诊, 考虑为症状性癫痫发作, 颅内多发病灶待查。为了明确诊断施行长程视频脑电监测, 结果显示: 患者发作间期脑电图呈中度异常, 提示部分性癫痫发作, 为多灶性, 双侧顶枕叶部分性发作继发全面性强直-阵挛发作; 病灶可能起源于左侧枕叶。予以抗癫痫药物卡马西平(得理多)

100 mg/次口服, 3 次/d, 连续治疗 2 d 后癫痫发作停止, 症状得以控制。为了进一步明确诊断推荐至我院神经外科门诊就诊, 建议行 CT 血管造影(CTA)以排除颅内血管畸形。检查结果显示: 左侧椎动脉形态纤细, 远端延续为小脑动脉; 头颈部动脉无明显狭窄。遂以颅内多发病变; 症状性癫痫发作收入院。

患者既往体格健康, 无就医史, 无毒物接触史, 无冶游史。吸烟史 30 余年, 10~20 支/d。父母均有脑出血病史。

入院后体格检查 生命体征平稳, 神清语利。双眼视力显著减退, 左眼仅有光感、右眼可见手动, 双眼直接与间接对光反射均灵敏; 无眼震; 双侧视盘界清、色正, 黄斑区基本正常。双侧鼻唇沟对称, 示齿口角左偏, 伸舌右偏。右侧上肢肌力 1 级、下肢 2 级; 左侧肢体肌力 5 级; 四肢肌张力正常, 腱反射活跃, 左侧掌颌反射阳性, 双侧病理征阴性。四肢感觉系统正常。双手轮替试验较差, 指鼻试验、跟-膝-胫试验欠稳准。脑膜刺激征阴性。

入院后诊断与治疗经过 血、尿、便常规检查均无异常。肝肾功能及凝血功能指标均于正常值范围。红细胞沉降率(ESR)为 69 mm/h(正常参考值: 0~15 mm/h), 高敏 C-反应蛋白(hsCRP)为 87.75 mg/L(正常参考值: 0~6 mg/L)。腰椎穿刺脑脊液检查: 颜色呈无色透明, 颅内压为 160 mm H₂O(1 mm H₂O = 9.81 × 10⁻³ kPa, 正常参考值 0.70~2.00 kPa); 白细胞计数为 0 × 10⁶/L[正常参考值(0~4) × 10⁶/L]; 各项化合物指标均于正常值范围。血清和脑脊液猪囊虫抗体呈阴性反应。头部 MRI + T₂* 扫描可疑左侧脑桥新发脑梗死灶, 双侧额顶枕叶脑沟内脑表面陈旧性出血灶; 增强后显示双侧额顶枕叶脑沟内脑表面陈旧性出血病灶, 部分病灶边缘轻度强化(图 2)。心脏超声扫描左心房内可见 62 mm × 28 mm 大小的异常实质性不均质性团块, 形状不规则, 回声强度中等, 内有散在小暗区, 团块根部附于房间隔之上, 活动度较大, 舒张期团块脱入二尖瓣口、收缩期进入左心房内。经颅多普勒超声

作者单位: 100730 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院神经科

通讯作者: 李力波 (Email: lilibopume@sina.com)

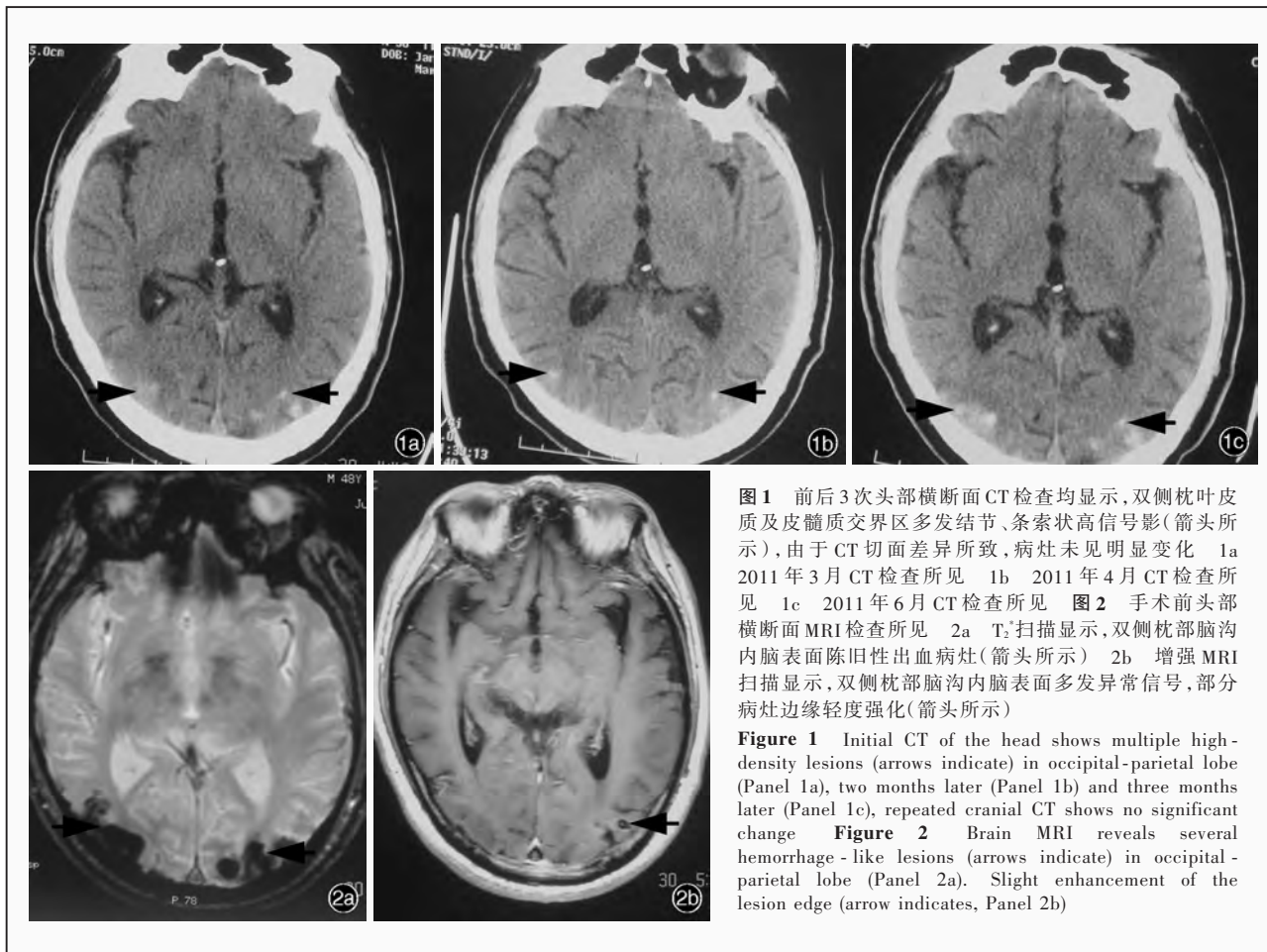


图 1 前后 3 次头部横断面 CT 检查均显示, 双侧枕叶皮质及皮髓质交界区多发结节、条索状高信号影(箭头所示), 由于 CT 切面差异所致, 病灶未见明显变化 1a 2011 年 3 月 CT 检查所见 1b 2011 年 4 月 CT 检查所见 1c 2011 年 6 月 CT 检查所见 图 2 手术前头部横断面 MRI 检查所见 2a T₂ 扫描显示, 双侧枕部脑沟内脑表面陈旧性出血病灶(箭头所示) 2b 增强 MRI 扫描显示, 双侧枕部脑沟内脑表面多发异常信号, 部分病灶边缘轻度强化(箭头所示)

Figure 1 Initial CT of the head shows multiple high-density lesions (arrows indicate) in occipital-parietal lobe (Panel 1a), two months later (Panel 1b) and three months later (Panel 1c), repeated cranial CT shows no significant change **Figure 2** Brain MRI reveals several hemorrhage-like lesions (arrows indicate) in occipital-parietal lobe (Panel 2a). Slight enhancement of the lesion edge (arrow indicates, Panel 2b)

(TCD)扫描颅内血管血流频谱未见明显异常,监测双侧大脑中动脉、大脑后动脉 20 min 未见微栓子信号。患者以短暂性脑缺血发作形式发病,随后出现双眼视力减退,颅内病变符合血运转移性病变特点,结合心脏病变,考虑为心脏黏液瘤栓子脱落颅内转移。采取制动、继续抗癫痫治疗,同时转至心脏外科病房等待手术。2011 年 8 月 12 日于全身麻醉下施行心脏肿瘤切除术,术中可见左心房内占位性病变,肿瘤大小约为 4.50 cm × 4.00 cm × 2.00 cm,呈灰褐、灰粉色,形态不规则,剖面为灰粉、灰褐色相间,呈胶冻状,质地柔软,一侧可见灰白囊皮样组织。术后病理诊断:(左心房)黏液瘤。

讨 论

该患者为心脏黏液瘤脱落,栓子经血行转移至颅内并引起病变。心脏黏液瘤为心脏科临床十分常见的原发性心脏肿瘤,约占心脏原发肿瘤的 70%,发病率约 0.50/100 万^[1]。好发年龄为 30~70 岁,平均 56 岁,女性发病率明显高于男性,约占全部病例的 70%,部分患者有遗传性因素,约 10% 有家族史^[2]。

心脏黏液瘤的组织起源尚未阐明,目前推测可能源自具有多向分化潜能的原始间叶细胞。光学显微镜下观察,肿瘤实质组织中可见大量富含酸性黏多糖基质,以及少量弹性纤

维及胶原纤维,基质中散在分布小簇状或条索状肿瘤细胞。心脏黏液瘤多呈良性经过,极少数病例亦可发生恶变成为黏液肉瘤或向周围组织和远隔部位转移;大多为单发,约 75% 发生于左心房、23% 位于右心房、约 2% 于心室,极少数发生于心瓣膜^[3]。肿瘤呈息肉状突入心腔,可有蒂附着于房间隔或心房壁,一般呈现椭圆形或圆形,有时呈分叶状;外观为半透明胶冻状,表面光亮但不规则,质地柔软而脆,表面可覆盖有血栓^[4]。临床主要表现为心瓣膜狭窄,以二尖瓣狭窄症状多见,肿瘤巨大时患者可因肿瘤完全阻塞房室瓣膜口而发生晕厥或猝死;易发生栓塞,若发生于右心房时可诱发肺动脉栓塞,发生于左心房时栓子可进入全身各系统器官,引发栓塞,其中以脑栓塞最为常见,约占栓塞的 50%,黏液瘤发生感染时栓塞的危险性更大;全身症状可伴有发热,与肿瘤组织的免疫反应有关,肿瘤经手术切除后全身症状即可消失^[3]。心脏黏液瘤的超声心动图检查准确率极高^[5]。由于存在栓塞和猝死的危险,因此一经明确诊断即应尽早施行手术治疗,且多可治愈。

心脏黏液瘤并发脑血管栓塞约占青年脑卒中的 2%,黏液瘤的栓子可栓塞大脑半球各脑叶、脑干、小脑、视网膜和脊髓,栓塞部位以前循环居多。发生栓塞的栓子可来源于肿瘤直接脱落或黏液瘤表面附着的血栓脱落。临床症状主要表

现为缺血性卒中或短暂性脑缺血发作,但是少数患者可出现出血性卒中或蛛网膜下隙出血。栓塞物不同所形成病变的结局亦不尽相同,表面血栓脱落,形成一般性栓塞,可引起缺血性病变,亦可能诱发脑出血;而松脆的肿瘤组织脱落造成的栓塞则复杂多变,因为其不仅可以导致栓塞,而且还可以在栓塞部位定植生长,破坏血管壁形成血管瘤,故部分表现为颅内多发性动脉瘤及继发的缺血性或出血性损害^[6]。该例患者的临床症状特点为:皮质盲和枕叶癫痫等以后部皮质为主的病变,同时伴有脑干和小脑病变;其病灶分布特点符合血运扩散性病变,结合心脏超声检查,考虑为心脏黏液瘤引起的脑血管栓塞表现。但该患者的不典型性在于以后循环病变为主要表现,同时影像学表现比较特殊。自发病之初,几乎每月都施行头部CT检查,均显示双侧枕顶叶皮质及皮髓质交界区多发结节、条索状高信号影,且高信号影像始终存在(图1),因此CT检查结果均报告为钙化,但MRI影像则表现为类似出血性病变(图2),故造成临床诊断困惑。该患者曾于全国多所医院神经内科就诊,先后被诊断为中枢神经系统猪囊虫病、脑胶质瘤、颅内血管畸形或血管炎等。文献检索较少发现类似影像学表现的病例报道。Lee等^[7]曾报告过一例类似头部影像学表现的左房黏液瘤病例,患者为73岁女性,临床呈脑卒中样发作,出现构音障碍;头部CT表现为皮质多发高信号,似钙化信号;但病灶脑组织活检发现主要成分为心脏黏液瘤的基质和含铁血黄素,而无钙化和肿瘤细胞。夏君慧等^[8]亦曾报告一例头部CT呈皮质多发高信号的心脏黏液瘤患者,但未行病理检查。结合上述文献资料,我们考虑该例患者的CT影像学表现为肿瘤组织脱落栓塞、局部反复出血所致。

综上所述,头部CT高信号影,常见于钙化、出血或某些实体肿瘤。对于多次或长期不改变的CT高信号影,若临床症状与体征明显,除了钙化还应考虑其他改变如实体肿瘤等;若病变部位符合血运扩散分布特点,心脏系统检查是不可或缺的。

参 考 文 献

- [1] Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med*, 1995, 333:1610-1617.
- [2] Van de Wal HJ, Fritschy WM, Skotnicki SH, et al. Primary cardiac tumors. *Acta Chir Belg*, 1988, 88:74-78.
- [3] Cho BK, Lee DY, Pezzella AT. Surgical treatment of atrial myxomas: a report of 20 cases. *Tex Heart Inst J*, 1989, 16:81-85.
- [4] Burke AP, Virmani R. Cardiac myxoma: a clinicopathologic study. *Am J Clin Pathol*, 1993, 100:671-680.
- [5] Samanidis G, Perreas K, Kalogris P, et al. Surgical treatment of primary intracardiac myxoma: 19 years of experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2011, 13:597-600.
- [6] Lee VH, Connolly HM, Brown RD J. Central nervous system manifestations of cardiac myxoma. *Arch Neurol*, 2007, 64:1115-1120.
- [7] Lee TH, Huang SC, Su TM. Multiple cerebral aneurysms and brain metastasis from primary cardiac myxosarcoma: a case report and literature review. *Chang Gung Med J*, 2011, 34:315-319.
- [8] Xia JH, Li JC, Zhang X. Multiple intracranial aneurysms and rare images in left atrial myxoma (1 case report and literature review). *Zhongguo Lin Chuang Shen Jing Ke Xue*, 2010, 18:65-68. [夏君慧, 李建策, 张旭. 左房粘液瘤致颅内动脉瘤及罕见影像学表现(1例报道及文献复习). *中国临床神经科学*, 2010, 18:65-68.]

(收稿日期:2012-07-05)

全国第十一次医学遗传学学术会议第一轮通知

全国第十一次医学遗传学学术会议(中华医学会2012年医学遗传学年会)拟定于2012年10月25-28日在福建省武夷山市召开。本次研讨会经中华医学会批准,列入2012年学术活动计划(医学会继教备字[2012]第003号)。会议由中华医学会医学遗传学分会、中国遗传学会人类和医学遗传学委员会主办,福建省医学会及福建省遗传学会协办,南京军区福州总医院承办。会议主题:“新一代测序技术与医学遗传学进步”,将围绕一年来国内外医学遗传学各领域的新进展进行广泛学术交流。主要采用大会报告、分组报告和壁报交流等三种形式。会议将邀请国内外知名专家进行学术报告。此外,大会还将组织医学遗传学技术专场报告会。欢迎从事医学遗传学科研、教学工作和临床遗传学服务的广大医师踊跃参会。

1. 报到时间及地点 2012年10月25日。武夷山苏闽大酒店[电话:(0599)5230888]。

2. 会务费 代表每位1200元,学生代表每位900元,含注册费和资料费等。交通及住宿费自理。

3. 征文要求 (1)征文内容包括单基因遗传病、复杂疾病遗传学、细胞遗传学、分子遗传学、生化遗传学、临床遗传学、肿瘤遗传学、药物遗传学、分子诊断和遗传咨询、群体遗传学、法医遗传学、医学伦理学、基因治疗等领域的研究进展。敬请全国医学遗传学同行和广大临床医师积极投稿。(2)请提交未在全国性刊物发表或全国性学术会议交流的论文摘要(500~1000字),摘要格式请参考《中华医学遗传学杂志》,标题黑体4号字、正文宋体5号字,按照作者名、作者单位、文摘内容依次输入。(3)请务必于2012年9月30日之前将摘要电子版文件发送至会议专用邮箱:fzzyzyk2012@163.com。

4. 联系方式 报名回执请于2012年9月30日前以电子邮件形式发送至Email:zhihongwang2012@163.com。联系单位:福建省福州市西二环北路156号南京军区福州总医院临床遗传与实验医学科。邮政编码:350025。联系人:王志红。联系电话:13600813114或(0591)22859103。