

· 临床病理(例)讨论 ·

波动性左侧肢体无力 进行性认知功能障碍

毛晨晖 高晶 卢强 黄颜 周祥琴 谭颖 戴毅 彭斌 崔丽英 郭玉璞

【关键词】 认知障碍； 四肢； 淋巴瘤； 中枢神经系统肿瘤； 病例报告

【Key words】 Cognition disorders; Extremities; Lymphoma; Central nervous system neoplasms; Case reports

DOI:10.3969/j.issn.1672-6731.2012.05.025

Fluctuating left hemiplegia and progressive cognition disorders

MAO Chen-hui, GAO Jing, LU Qiang, HUANG Yan, ZHOU Xiang-qin, TAN Ying, DAI Yi, PENG Bin, CUI Li-ying, GUO Yu-pu
Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China

Corresponding author: GAO Jing (Email: gj107@163.com)

病历摘要

患者 女性, 85 岁。主因左侧肢体无力 10 d, 于 2010 年 9 月 20 日入院。患者于入院前 10 d(2010 年 9 月 10-12 日) 无明显诱因先后两次突然摔坐在地, 不伴头晕、头痛、恶心、呕吐, 无意识丧失等症状与体征, 未曾就诊。随后(9 月 13 日) 出现左侧肢体无力并呈进行性加重, 约 1 周后不能独立行走, 至我院就诊。门诊检查显示血压正常; 构音清晰, 左侧鼻唇沟稍浅; 左侧肢体肌力 4 级; 左侧偏身针刺觉减退; 双侧下肢腱反射减弱, 病理征阴性。头部 MRI 检查显示, 双侧额叶皮质下、脑室旁、基底节区、脑干长 T₁、长 T₂ 信号; 其中右侧基底节、脑室旁病灶扩散加权成像(DWI) 显示高信号(图 1)。实验室检查: 血常规和肝肾功能试验均于正常值范围内。临床拟诊为脑梗死, 颅内病变性质不明。予以阿司匹林 100 mg(1 次/d)、阿托伐他汀 20 mg(1 次/d) 以及银杏叶提取物 70 mg(1 次/d) 静脉滴注, 左侧肢体无力症状明显改善, 为进一步明确诊断收入院。患者自发病以来神志清楚, 精神、饮食尚可, 大小便无异常, 体质量无明显变化。

既往史、个人史、家族史 患者既往高血压病史 30 余年, 血压最高时 230/100 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa), 规律服用抗高血压药物氨氯地平 5 mg(1 次/d) 和美托洛尔(倍他乐克) 25 mg(2 次/d), 血压维持于 140/80 mm Hg; 既往糖尿病病史 20 年, 长期口服阿卡波糖 50 mg(3 次/d) 控制血糖; 高脂血症数十年、慢性肾功能衰竭病史 2 年和冠心病病史 8 个月; 数年前曾诊断为“多发性动脉粥样硬化、左侧锁骨下动脉狭窄、左侧椎动脉盗血综合征”, “甲状腺多发结节、甲状腺癌?”。

否认有毒物质接触史以及特殊感染史。其母亲和 2 个姐姐均患高血压。

入院后体格检查 血压 150/90 mm Hg, 心率 85 次/min, 呼吸 16 次/min, 血氧饱和度 97%。神志清楚, 语言流利, 脑神经检查无异常。左侧肢体肌力 4 级, 右侧肢体肌力 5 级; 左侧偏身针刺觉较右侧减退; 双侧上肢腱反射对称存在、下肢膝腱反射呈对称性减退; 共济运动稳准; 左侧 Babinski 征阳性。入院诊断: 脑梗死? 颅内多发性病变; 全身动脉粥样硬化; 高血压 3 级(极高危); 2 型糖尿病。

诊断与治疗经过 入院后完善常规实验室检查内容, 血常规、凝血功能试验、肝肾功能试验均于正常值范围。乙型肝炎病毒(HBV)、梅毒螺旋体(TP)、丙型肝炎病毒(HCV) 和人类免疫缺陷病毒(HIV) 抗体均呈阴性。尿蛋白 0.25 g/L(正常参考值: 0 g/L); 血清同型半胱氨酸 19.50 μmol/L(5~15 μmol/L), C-反应蛋白(CRP) 82.20 mg/L(< 2.50 mg/L), 红细胞沉降率(ESR) 31 mm/h(0~20 mm/h), 叶酸和维生素 B₁₂ 正常; 抗甲状腺过氧化物酶抗体(TPOAb) 为 65.26 IU/ml(< 34 IU/ml), 抗甲状腺球蛋白抗体(TgAb) 为 414 IU/ml(< 115 IU/ml)。肺癌标志物筛查(蛋白质类肿瘤标志物): 细胞角蛋白(cyfra211) 5.65 μg/L(< 3.50 μg/L), 组织多肽抗原 2.24 ng/ml(< 0.10 ng/ml), 神经元特异性烯醇化酶(NSE) 于正常值范围。蛋白电泳 α₁、α₂ 球蛋白比例增高, 免疫球蛋白、补体水平正常。临床感染病原体检查, 弓形虫、单纯疱疹病毒和囊虫抗体呈阴性反应, 抗结核分枝杆菌抗体呈弱阳性, 巨细胞病毒 IgG 阳性, G 试验 13.78 pg/ml(< 5 pg/ml); 抗核抗体(ANA)、抗中性粒细胞胞质抗体(ANCA) 阴性。超声心动图扫描室间隔基部增厚, 主动脉瓣和二尖瓣后叶瓣环均呈退行性改变, 轻度主动脉瓣关闭不全。经颅多普勒超声(TCD) 扫描显示基底动脉狭窄。胸部 CT 检查左肺上叶舌段及双肺下叶显示斑片状和“磨玻璃”样密度影, 右肺中叶小结节影, 考虑炎症。继续应用阿司匹林 100 mg(1 次/d) 抗血小板、阿

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: 高晶(Email: gj107@163.com)

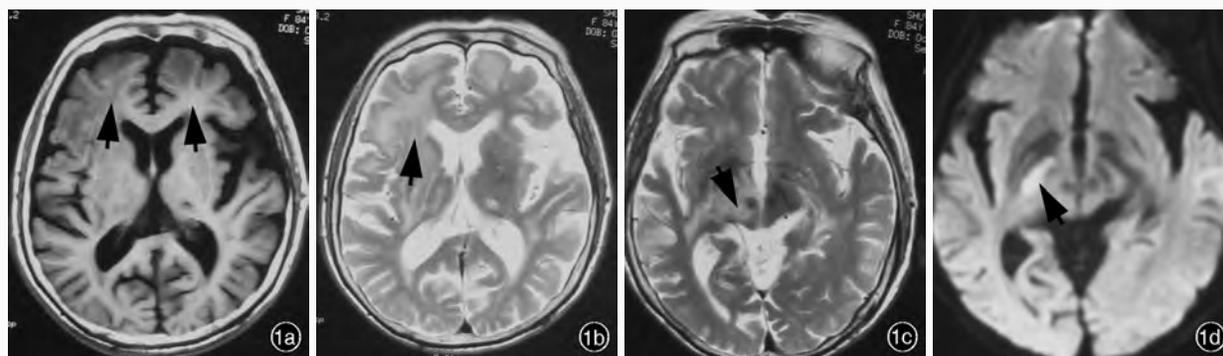


图1 入院时(2010年9月20日)MRI检查所见 1a T₁WI显示双侧额叶皮质下、脑室旁、基底节区低信号病灶(箭头所示) 1b T₂WI显示双侧额叶皮质下、脑室旁、基底节高信号病灶(箭头所示) 1c T₂WI显示右侧脑干高信号病灶(箭头所示) 1d DWI显示右侧基底节病灶呈高信号(箭头所示)

Figure 1 Head MRI on admission. T₁WI showed long T₁ signal lesions in bilateral frontal lobes, periventricular areas and basal ganglia areas (arrows indicate, Panel 1a). T₂WI showed long T₂ signal lesions in bilateral frontal lobes, periventricular areas and basal ganglia areas (arrow indicates, Panel 1b). T₂WI showed long T₂ signal lesion in right brain stem (arrow indicates, Panel 1c). Diffusion weighted imaging (DWI) showed high-intensity signal of right basal ganglia lesion (arrow indicates, Panel 1d)

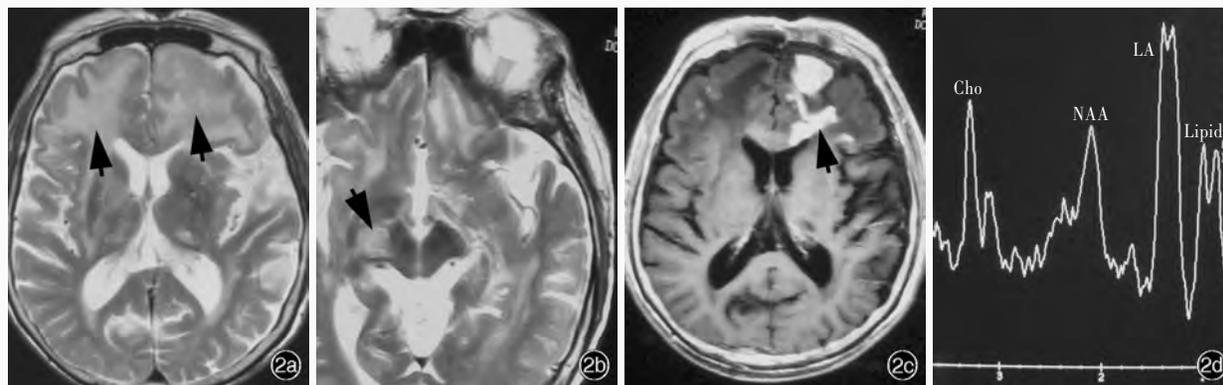


图2 入院2个月时(2010年11月初)MRI检查所见 2a T₂WI显示双侧额叶病灶增大(箭头所示) 2b T₂WI显示右侧脑干病灶缩小(箭头所示) 2c T₁WI增强扫描显示额叶病灶多发异常强化(箭头所示) 2d MRS显示胆碱(Cho)峰增高,N-乙酰天冬氨酸(NAA)峰降低,可见高大的脂质(Lipid)峰和乳酸(LA)峰

Figure 2 Head MRI 2 months after admission. T₂WI showed enlargement of lesions in bilateral frontal lobes (arrows indicate, Panel 2a). T₂WI showed shrinkage of lesion in right brain stem (arrow indicates, Panel 2b). T₁ contrast image showed multiple enhanced lesions in frontal lobes (arrow indicates, Panel 2c). Magnetic resonance spectroscopy (MRS) showed increase of choline and decrease of N-acetylaspartic acid (NAA), with abnormal high lipid peak and lactic acid peak (Panel 2d)

托伐他汀 20 mg(1 次/d)稳定斑块,静脉滴注银杏叶提取物 70 mg(1 次/d)以改善微循环,并辅助功能锻炼,经上述治疗 1 个月后患者症状稳定。至 11 月初时出现反应迟钝,高级智能进行性减退,MRI 检查显示双侧额叶异常信号范围扩大,增强后可见多发异常强化(图 2a~2c);氢质子磁共振波谱(¹H-MRS)显示胆碱(Cho)峰显著升高、N-乙酰天冬氨酸(NAA)峰降低,并可见高大脂质(Lipid)峰和乳酸(LA)峰(图 2d),结合临床表现考虑淋巴瘤可能。正电子发射计算机断层显像术(PET)扫描,双侧额叶、左侧侧脑室前角外侧白质区、右侧丘脑、左侧壳核多发代谢增高区域,疑似中枢神经系统恶性病变。血液科会诊首先考虑中枢神经系统恶性肿瘤,但不排除淋巴瘤或颅内转移癌的可能。因家属拒绝行腰椎穿刺检查或脑组织活检,暂无法明确诊断,继续观察病情变化,对症支持治疗。1 个月后(2010 年 12 月 4 日)患者突发短

暂性意识障碍,伴右侧肢体抖动、头左偏、双眼发直,但无咬舌、大小便失禁等,症状持续 1~2 min 后自行缓解,考虑为症状性部分性发作,予以卡马西平 100 mg(2 次/d)后未再发作。脑电图扫描提示清醒期各导联呈现大量中等波幅的 4~6 Hz θ 波活动和节律,以右侧导联为主,右侧额区散在中等波幅的 3~4 Hz 慢波及慢活动;右侧前额、中额反复中高波幅尖波,右侧枕区、后颞区散在少量中等波幅尖波;发作间期脑电图呈中度异常(图 3)。之后(2012 年 12 月)再次出现左侧肢体无力并逐渐加重,肌力为 0~1 级,认知功能障碍进一步加重,MRI 显示脑实质内多发占位病变,与前比较左侧额叶病灶缩小,右侧额叶病灶增大、增多,双侧大脑半球白质异常信号范围扩大(图 4)。继续以大剂量维生素营养神经,甘露醇 250 ml(1 次/8 h)脱水降低颅内压,连续治疗 2 周后患者病情稳定。2010 年 12 月 22 日经家属同意行腰椎穿刺脑脊液



图3 入院后3个月时(2010年12月)脑电图检查提示以右侧额区为主的中高波幅的尖波和慢波

Figure 3 Three months after admission, EEG showed sharp waves and slow waves of moderate to high amplitude mainly in right frontal lobe

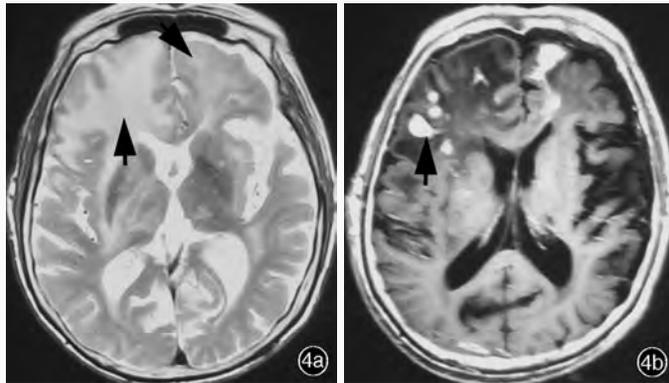


图4 入院后3个月时(2010年12月)MRI检查所见 4a T₂WI显示左侧额叶病灶缩小,右侧额叶病灶增大,双侧大脑半球白质异常信号范围扩大(箭头所示) 4b T₁WI增强扫描显示,左侧额叶强化病灶数目减少,右侧额叶强化病灶数目增加(箭头所示)

Figure 4 Head MRI 3 months after admission. T₂WI showed shrinkage of left frontal lobe lesions, enlargement of the opposite ones and bilateral white matter lesions (arrows indicate, Panel 4a). T₁WI showed less enhancement of the left frontal lobe lesions and increased enhancement of the right ones (arrow indicates, Panel 4b)

检查,结果显示压力 90 mm H₂O (1 mm H₂O = 9.81 × 10⁻³ kPa, 正常参考值: 80 ~ 180 mm H₂O), 白细胞计数 0 (< 10 × 10⁹/L), 蛋白定量 900 mg/L (< 450 mg/L); 细菌涂片、抗酸染色、墨汁染色、真菌涂片、细菌培养、病毒抗体、囊虫抗体、结核分枝杆菌酶联免疫斑点试验均阴性, 寡克隆区带阳性; 脑脊液细胞学检测无明显异常。入院后约 4 个月(2011 年 1 月 6 日)再次 MRI 检查仍显示脑实质内多发占位病变, 脑干及双侧大脑半球白质内大片状异常信号影略有缩小, 右侧额叶病灶缩小, 脑组织肿胀减轻, 中线结构居中(图 5)。自 2011 年 3 月 1 日后患者反复发生肺部感染、胸腔积液、心力衰竭, 予以亚胺培南 500 mg(1 次/12 h)、头孢哌酮或舒巴坦 1.50 g(1 次/12 h) 抗感染并加强翻身、拍背、化痰治疗后症状有所好转。但于 4 月 9 日时突发憋喘、呼吸浅快, 心率 90 ~ 130 次/min, 并伴阵发性房颤, 由于痰液黏稠、咳痰无力, 血氧饱和度不断下降, 最低时至 74% (> 90%), 经家属同意予以气管插管, 1 周后行气管切开术。此时, 患者血清肌酐水平呈进行性升高(120 ~ 397 μmol/L, 正常参考值: 53.04 ~ 132.60 μmol/L) 且逐渐少尿, 考虑慢性肾功能衰竭急性加重, 经内科会诊认为可采取床旁血液滤过治疗, 因家属拒绝而未施行。40 余天后(5 月 16 日起) 患者病情逐渐危重, 尿量明显减少, 虽补充白蛋白

并予以呋塞米 40 mg(2 次/d) 静脉注射, 但尿量仍呈进行性减少, 逐渐出现昏迷、腹部膨隆, 全身水肿, Glasgow 昏迷量表(GCS) 评分为 3 分(E1V1M1); 随之出现心律失常(17 ~ 130 次/min), 最长间歇时间可达数秒钟, 终因阵发性室性心动过速致心跳骤停, 经药物复苏无效死亡。经家属同意, 进行全脑全脊髓组织病理检查。

临床讨论

神经内科主治医师 患者为高龄女性, 其病程可分为三个阶段。早期以左侧肢体无力发病, 在病程演变过程中其肢体无力具有波动性; 中期呈进行性加重的认知功能障碍及症状性癫痫发作、颅内高压, 肢体无力最终不可逆; 晚期则以内科并发症的出现和治疗为主, 并最终因此死亡。该患者在病程早期无发热、意识障碍、头痛等症状, 既往有高血压、糖尿病、高脂血症、慢性肾功能衰竭等病史, 无明确肿瘤病史。体格检查提示左侧偏瘫, 病理征阳性, 左侧肢体针刺觉减退, 并逐渐出现高级智能全面减退。血清病原学抗体、肿瘤标志物、临床免疫学检测均未见特异性阳性结果, 血清甲状腺相关抗体水平轻度升高; 脑脊液检查未见炎症反应和异型性肿瘤细胞; MRI 检查提示颅内多发性病变, 随着病情的演变病灶自行吸收和再发, 并伴明显强化; 脑电图显示与临床及影像学相一致部位的慢波及癫痫放电; PET 扫描颅内病灶呈高代谢状态, 全身未见其他可疑肿瘤性病

变。定位诊断: 左侧肢体功能障碍定位于右侧锥体束, 左侧肢体针刺觉减退定位于右侧脊髓丘脑束, 与 MRI 所见右侧脑干病变一致; 进行性认知功能障碍及症状性癫痫发作定位于广泛性皮质及皮质下白质; 总而言之, 颅内多发性病变可以解释患者的临床症状与体征。定性诊断比较困难: (1) 结合患者呈进展性的病程, 病情严重程度与影像学表现不匹配, 影像学表现更为严重, 尤以强化灶明显, 呈大片状、团块状密度影; MRS 显示 N-乙酰天冬氨酸峰显著降低, 符合神经元减少表现; PET 呈高代谢影像; 脑脊液检测蛋白定量升高, 白细胞计数无明显变化。因此, 首先考虑肿瘤性病变, 根据影像学所见倾向淋巴瘤可能; 此外, 患者曾有“甲状腺癌”的可疑病史, 还应考虑颅内转移癌的可能, 但影像学表现不符合, 而且 PET 全身扫描未见其他部位高代谢。胶质瘤的表现不典型, 因为患者临床表现较轻、病程演变进展缓慢, 影像学检查又无明显的占位效应。然而, 由于患者未经治疗, 病情亦呈波动性变化, 且 MRI 检查所见病灶有自发消失、萎缩, 也有新发, 故不支持肿瘤诊断的依据。(2) 不能完全排除炎症。患者因无感染性疾病的临床过程和表现, 考虑普通颅内感染证据尚不足; 但应注意排除某些自身免疫介导的炎症、甲状腺抗体相关性脑病、炎性假瘤、特殊脱髓鞘性疾病或血管炎等, 以

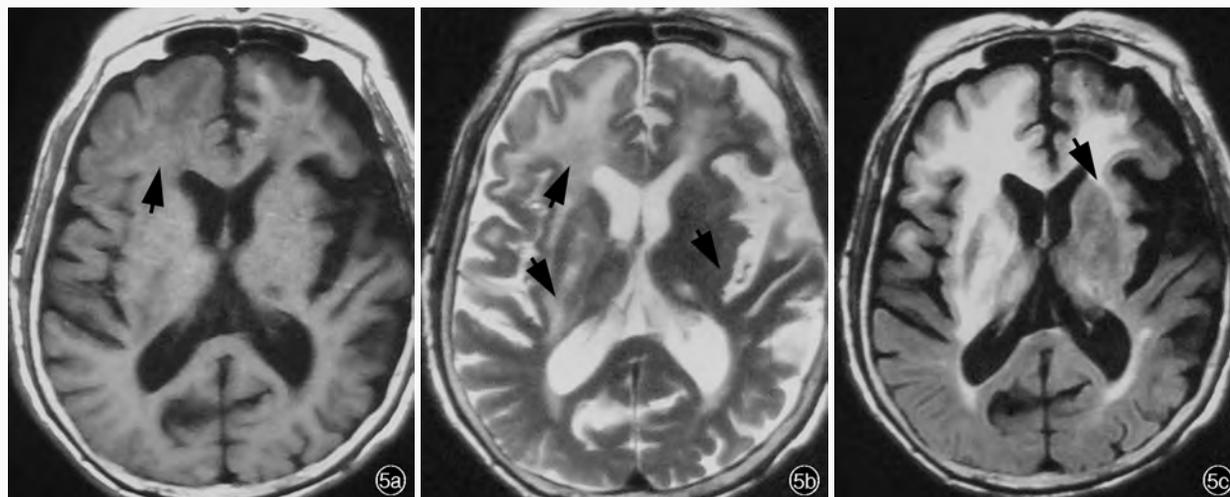


图 5 入院后 4 个月时(2011 年 1 月)MRI 检查所见 5a T₁WI 显示,右侧额叶、双侧大脑半球白质病灶缩小,脑组织肿胀减轻(箭头所示) 5b T₂WI 显示,右侧额叶、双侧大脑半球白质病灶缩小,脑组织肿胀减轻(箭头所示) 5c FLAIR 序列扫描显示,右侧额叶、双侧大脑半球白质病灶缩小,脑组织肿胀减轻(箭头所示)

Figure 5 Head MRI 4 months after admission. T₁WI showed shrinkage of lesions in bilateral white matter and right frontal lobe. Brain edema was also relieved (arrow indicates, Panel 5a). T₂WI showed shrinkage of lesions in bilateral white matter and right frontal lobe. Brain edema was also relieved (arrows indicate, Panel 5b). Fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) image showed shrinkage of lesions in bilateral white matter and right frontal lobe. Brain edema was also relieved (arrow indicates, Panel 5c)

及影像学表现不符合常见颅内炎症性病变,且病灶近皮质而无相应的脑脊液炎症改变,均不支持炎症的诊断。因此,临床高度怀疑原发性中枢神经系统淋巴瘤。

血液科医师 患者为老年女性,临床症状及影像学表现呈波动性进展,MRI 所见病灶呈团块状强化,PET 提示高代谢,首先考虑恶性肿瘤,淋巴瘤或颅内转移瘤均可能,目前的临床及实验室证据均未提示中枢神经系统以外的淋巴瘤,还应完善骨髓涂片、脑组织活检、颅内病变立体定向活检等检查项目以获取组织病理学结果,但家属态度并不积极。即使明确诊断颅内淋巴瘤,采取糖皮质激素治疗的效果亦不尽满意,而且由于患者高龄伴多种基础疾病,如肾功能衰竭、反复感染,应用糖皮质激素治疗的风险极高,因此诊断性治疗不可取。

神经科教授 临床病史及查体特点不再赘述,该患者的影像学表现支持肿瘤,尤其是原发性中枢神经系统淋巴瘤。部分淋巴瘤可有前兆病灶,不经治疗又自行消失,病理表现为淋巴细胞性炎症反应,可解释该患者病灶自行消失、复发的现象。此外,患者肢体无力呈波动性,考虑其脑干及基底节病变为责任病灶,可能有血管机制参与,血管病变可能为动脉粥样硬化性,亦可能为原发疾病累及血管。

组织病理学检查结果

大体标本检查:脑组织质量 990 g,未见脑疝形成,于冠状位行 2 cm 层厚的脑组织切片,双侧额叶可见广泛分布的病灶,未见占位性病变。

光学显微镜下检查:双侧额叶、岛叶、基底节、胼胝体可

见大量肿瘤细胞,少部分细胞呈灶性分布(图 6a);部分以血管为中心,大部分呈弥漫浸润性分布,肿瘤细胞分布区域皮质结构消失,神经元缺失(图 6b);灰白质界限不清,白质疏松、轴索肿胀,白质内大量星形胶质细胞增生,与弥散分布的肿瘤细胞、反应性 T 细胞、增生的小胶质细胞混合存在;肿瘤细胞呈淋巴细胞样,细胞异型性明显,少数可见核分裂象;血管增生,大部分血管壁及血管周围肿瘤细胞浸润,形成“袖套”状结构;脑内散在分布小的梗死灶;右侧脑干基底部传导束缺失,散在肿瘤细胞浸润。免疫组织化学染色肿瘤细胞高表达 CD20、CD79a 和 Bcl-2(图 6c),不表达 S-100 蛋白、CD8、CD10 和 CD68(图 6d),Ki-67 抗原标记指数 > 75%。病理诊断:大脑淋巴瘤病。

讨 论

原发性中枢神经系统淋巴瘤(PCNSL)占有中枢神经系统肿瘤的 1%~4%,中老年人好发,无性别差异^[1]。其典型临床表现为肿瘤占位引起的局灶性神经功能缺损症状和体征,症状轻重程度取决于功能区受累情况。局灶性神经功能缺损、意识状态改变、颅内压升高为最常见的临床症状和体征,且常呈进行性加重^[1-3]。血液系统检查多无阳性发现,骨髓穿刺或组织活检不能发现淋巴瘤细胞。MRI 表现多样,典型者为单发或多发的结节或肿块样病变,以前者更多见,常伴有水肿和占位效应;好发部位依次为皮质或皮质下(尤其是额叶)、基底节、脑室旁、胼胝体、视交叉、小脑半球等,以中线结构多见,增强后可见团块状或片状、环形强化病灶^[4-5]。临床以 B 细胞淋巴瘤常见,且以弥漫性大 B 细胞淋巴瘤最多

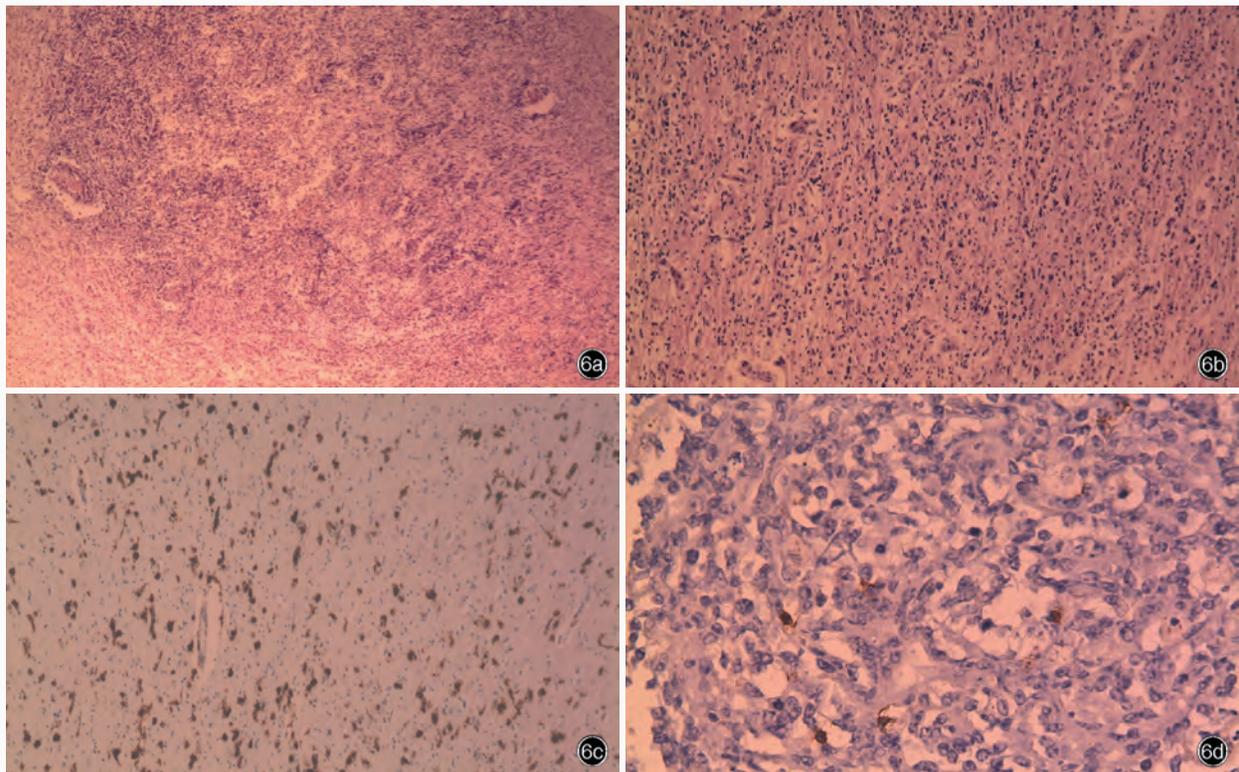


图 6 光学显微镜观察所见 6a 呈灶性分布的肿瘤细胞 HE 染色 $\times 20$ 6b 呈弥漫性浸润分布的肿瘤细胞,病变区域皮质正常结构消失,神经元缺失 HE 染色 $\times 40$ 6c 肿瘤细胞 CD20 染色阳性,呈散在分布 免疫组织化学染色(EnVision 二步法) $\times 40$ 6d 肿瘤细胞 CD8 染色阴性 免疫组织化学染色(EnVision 二步法) $\times 20$

Figure 6 What is shown under optical microscopy. Focally distributed tumor cells HE staining $\times 20$ (Panel 6a). Diffusely distributed tumor cells with loss of normal cortical structure and neurons HE staining $\times 40$ (Panel 6b). CD20 positive tumor cells distributed diffusely Immunohistochemical staining (EnVision) $\times 40$ (Panel 6c). CD8 negative tumor cells Immunohistochemical staining (EnVision) $\times 20$ (Panel 6d)

见,肿瘤细胞体积大,核高度异型性,伴有一个或多个明显核仁,核分裂象和凋亡现象易见,肿瘤细胞主要以血管为中心分布,呈“袖套”状或结节状分布,免疫组织化学染色 CD20 和 CD45 呈强阳性^[4-5]。尽管药物化疗联合放射治疗或靶向治疗等综合治疗对原发性中枢神经系统淋巴瘤具有一定疗效,但患者整体预后仍较差^[4]。

大脑淋巴瘤病(LC)由 Bakshi 等^[6]在 1999 年首次报告,是一种特殊类型的原发性中枢神经系统淋巴瘤,其弥漫性浸润的特征类似于大脑胶质瘤病,故而得名。大脑淋巴瘤病以中老年发病常见,据文献报道年龄最大者 80 岁^[7]。病程一般为 1~6 个月,呈缓慢进展,早期临床表现为快速进展的认知功能障碍,可伴有情绪、行为、步态异常,以及头痛症状等,其他神经系统症状还有偏瘫、共济失调、复视、锥体外系症状、症状性癫痫等;脑脊液检查可有轻度蛋白定量和白细胞计数增多,也可正常,但很少发现异型性肿瘤细胞;其 MRI 特征表现为双侧大脑半球弥漫性分布的病变,广泛累及白质、基底节、丘脑和脑干,可不对称或以一侧为重,呈等或长 T₁、长 T₂ 信号, DWI 呈高信号,多无占位效应和水肿,增强后病灶一般不强化,少数可见薄片状强化^[7-10]。其组织学特征与常

见的原发性中枢神经系统淋巴瘤不同,肿瘤细胞 CD20 呈强阳性,弥漫性浸润分布,不形成结节状或团块状,不引起受累组织结构的严重破坏和坏死,可见血管周围肿瘤细胞袖套形成;有时肿瘤细胞和反应性增生的星形胶质细胞、T 细胞、小胶质细胞混合存在,需注意与脑(膜)炎鉴别,这也是与普通原发性中枢神经系统淋巴瘤的重要差别;Luxol-Fast-Blue 染色可见受累的脑白质呈淡染,但无大面积脱髓鞘改变^[7-10]。大脑淋巴瘤病需与克-雅病(CJD)、脑(膜)炎、血管内淋巴瘤、进行性多灶性白质脑病(PML)、宾斯旺格病(Binswanger's disease, BD)、中毒性白质脑病或血管炎等相鉴别。大脑淋巴瘤病患者对糖皮质激素治疗敏感,治疗后肿瘤细胞发生凋亡可导致组织活检诊断出现假阴性,药物化疗和放射治疗相结合的综合治疗为最佳治疗原则,但病灶容易复发^[10]。

本文患者临床上以高级智能减退和肢体无力为突出临床表现,病程后期逐渐出现颅内高压、症状性癫痫发作等症状与体征;MRI 表现与经典的大脑淋巴瘤病有所不同,存在较大片强化病灶。但也有文献报道,早期诊断为典型大脑淋巴瘤病的病例在长期随访过程中 MRI 也可见大片或团块状强化病灶^[11-13],其中一例尸检病例发现除了弥漫性浸润分布

的肿瘤细胞外,尚存在较为局限的团块状分布的肿瘤细胞。因此认为,大脑淋巴瘤病在病程晚期也可出现团块状分布的肿瘤细胞和 MRI 强化病灶,这也符合其为原发性中枢神经系统淋巴瘤的本质特征。既往文献对大脑淋巴瘤病的描述可能受组织活检诊断局限性的影响^[13],鉴于此,本文患者虽然组织病理学检查可见少数肿瘤细胞呈团块结节状分布,但其弥漫性浸润生长和少破坏性,以及与反应性增生细胞的混合存在是主体,故应诊断为大脑淋巴瘤病。此外,患者肢体无力波动性明显,且 MRI 所显示病灶亦在未经激素治疗的情况下自行消失和萎缩,与一般肿瘤进行性生长的特点有所不同,推测血管机制可能参与其发病过程,然而,原发性中枢神经系统淋巴瘤出现自行缓解的情况也有文献报道,其明确的病理生理学机制尚有待进一步研究^[14]。

本报告一例特殊表现形式的原发性中枢神经系统淋巴瘤,对于临床具有类似表现的病例,需考虑这一鉴别诊断,及时进行脑组织活检,早期明确诊断、及时施行治疗,从而改善患者预后。

参 考 文 献

- [1] Gallop - Evans E. Primary central nervous system lymphoma. Clin Oncol (R Coll Radiol), 2012, 24:329-338.
- [2] Yang XJ, Zhang B, Yu SP. New knowledge of the diagnosis and treatment of primary central nervous system lymphoma. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2010, 10:513-520. [杨学军, 张斌, 于圣平. 原发性中枢神经系统淋巴瘤诊断与治疗新认识. 中国现代神经疾病杂志, 2010, 10:513-520.]
- [3] Liu H, Liu L, Liu ML. Primary central nervous system lymphoma. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2007, 7:565. [刘卉, 刘力, 刘梅丽. 原发性中枢神经系统淋巴瘤. 中国现代神经疾病杂志, 2007, 7:565.]
- [4] Schultz CJ, Bovi J. Current management of primary central nervous system lymphoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2010, 76:666-678.
- [5] Dubuisson A, Kaschten B, Lénelle J, et al. Primary central nervous system lymphoma report of 32 cases and review of literature. Clin Neurol Neurosurg, 2004, 107:55-63.
- [6] Bakshi R, Mazziotta JC, Mischel PS, et al. Lymphomatosis cerebri presenting as rapid progressive dementia: clinical, neuroimaging and pathologic findings. Dement Geriatr Cogn Disord, 1999, 10:152-157.
- [7] Rollins KE, Kleinschmidt - Demasters BK, Corboy JR, et al. Lymphomatosis cerebri as a cause of white matter dementia. Human Pathol, 2005, 36:282-290.
- [8] Vital A, Sibon I. A 64 - year - old woman with progressive dementia and leukoencephalopathy. Brain Pathol, 2007, 17:117-118.
- [9] Pandit L, Chickabasaviah Y, Raghothaman A, et al. Lymphomatosis cerebri: a rare cause of leukoencephalopathy. J Neurol Sci, 2010, 293:122-124.
- [10] Kanai R, Shibuya M, Hata T, et al. A case of 'lymphomatosis cerebri' diagnosed in an early phase and treated by whole brain radiation: case report and literature review. J Neurooncol, 2008, 86:83-88.
- [11] Yamamoto T, Kojima K, Koibuchi K, et al. A case of primary central nervous system lymphoma presenting diffuse infiltrative leukoencephalopathy. Intern Med, 2012, 51:1103-1106.
- [12] Lewerenz J, Ding XQ, Matschke J, et al. Dementia and leukoencephalopathy due to lymphomatosis cerebri. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2007, 78:777-778.
- [13] Suqie M, Ishihara K, Kato H, et al. Primary central nervous system lymphoma initially mimicking lymphomatosis cerebri: an autopsy case report. Neuropathology, 2009, 29:704-707.
- [14] Partap S, Spence AM. Spontaneously relapsing and remitting primary CNS lymphoma in an immunocompetent 45 - year - old man. J Neurooncol, 2006, 80:305-307.

(收稿日期:2012-08-24)

中国脑血管病大会 2013' 第一轮通知

由中华医学会神经病学分会脑血管病学组主办、山东省医学会和山东省立医院协办的中国脑血管病大会 2013' 拟定于 2013 年 3 月 28-31 日在山东省济南市召开,届时将邀请国内外著名脑血管病专家就当前热点问题进行专题讲座。大会将密切结合实践与指南、基础与临床,倡导依据指南行动、兼顾普及与提高,围绕脑血管病领域的热点,以及亟待解决的问题开展专题学术讲座、论文发言、讨论与争鸣等形式多样、内容丰富的学术交流。

1. 征文要求 凡未在国内公开刊物发表过的有关脑血管病急性期治疗、脑血管病一二级预防、血管内介入治疗、出血性脑血管病诊断与治疗、少见脑血管病诊断与治疗、脑血管病基础与转化医学研究或病例讨论(脑血管病治疗与康复)等内容均可以论文摘要(800~1000 字)形式进行投稿,内容需包含研究背景与目的(200 字)、材料与方法(300 字)、结果(400 字)和结论(100 字),文题不超过 40 字。稿件中需注明作者姓名(超过 5 名者,加“等”)、单位(注明第一作者或通讯作者)、地址(包括邮政编码、Email 和电话)。请自留底稿,恕不退还。

2. 投稿方式 大会仅接受网络投稿,请登录学组工作网站:www.sinostroke.org。入选论文均刊登于大会论文汇编,并推荐在相关脑血管病杂志专刊发表。

3. 截稿日期 2013 年 2 月 15 日。

4. 报到时间与地点 2013 年 3 月 28 日 9:00-24:00,山东省济南市山东大厦(山东省济南市马鞍山路 2-1 号)。

5. 会务费 提前注册 850 元/人,现场注册 900 元/人,学生和当地代表 600 元/人(注册时需提供工作证)。