

# 以中枢神经系统脱髓鞘性假瘤为首发表现的多发性硬化一例并文献复习

李守华 邓菊凤 张祥海 龙春琴

【关键词】 脱髓鞘疾病； 中枢神经系统疾病； 多发性硬化； 病例报告

【Key words】 Demyelinating diseases; Central nervous system diseases; Multiple sclerosis; Case reports

## Multiple sclerosis with brain demyelinating pseudotumor as first manifestation: a case report and review of literatures

LI Shou-hua<sup>1</sup>, DENG Ju-feng<sup>1</sup>, ZHANG Xiang-hai<sup>2</sup>, LONG Chun-qin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurology, <sup>2</sup>Department of Radiology, Yichang Yiling Hospital, Yichang 443100, Wuhan, China

Corresponding author: LI Shou-hua (Email: 13317205609lsh@sina.com)

多发性硬化是以白质脱髓鞘改变为特点,与遗传易感性、环境因素共同发挥作用的中枢神经系统自身免疫性疾病,为临床常见的脱髓鞘疾病之一。时间和空间多发性是明确诊断的主要依据,症状典型患者诊断依据较为充分,而仅以单个巨大脱髓鞘性假瘤为首发表现的患者临床少见,极易误诊。笔者报告 1 例湖北省宜昌市夷陵医院近年诊断与治疗的以中枢神经系统脱髓鞘性假瘤为首发表现的多发性硬化患者,并就其发病特点进行文献复习。

### 病例介绍

患者 女性,初诊年龄 43 岁,尚未绝经。主因头晕、头痛 1 周,右侧肢体麻木、无力、活动受限 2 d,于 2007 年 10 月 24 日首次入院。患者发病前似有“感冒”诱因,病程中共出现 4 次间断性非喷射性呕吐,呕吐物为胃内容物,不伴发热、咳嗽、抽搐及大小便障碍。患者既往身体健康,个人史、家族史均无可述及。

入院后诊断与治疗经过 体格检查:生命体征平稳,发育、营养正常,内科系统检查未见阳性体征。神经系统检查神志清楚,语言、思维、理解力、

记忆力和定向力均正常。无明显面舌瘫,眼底正常。右侧肢体肌力 4 级、左侧 5 级,双侧肌张力对称;感觉系统正常,腱反射对称,病理征未引出;脑膜刺激征阴性。影像学检查:2007 年 10 月 24 日头部 CT 检查显示,左侧颞顶叶占位性病变,可疑胶质瘤或颅内转移瘤。次日头部 MRI 显示左侧顶叶片状异常信号,T<sub>1</sub>WI 低信号(图 1a)、T<sub>2</sub>WI 高信号(图 1b);增强扫描病灶呈不规则轻度强化,侧脑室受压、中线略右移,周围组织明显水肿(图 1c),临床拟诊为胶质瘤或颅内转移瘤。第 3 天胸部 X 线,以及腹部和妇科 B 超均无异常发现,红外线乳透正常。实验室检查:血常规、红细胞沉降率(ESR)、血清各项化合物、甲状腺激素功能试验、血清 C-反应蛋白(CRP)和抗可提取性核抗原(ENA)抗体谱均于正常水平。入院后予 20%甘露醇 125 ml(1 次/8 h)、甲泼尼龙 40 mg 加至 100 ml 生理盐水静脉滴注(2 次/d),10%氯化钾 20 ml 加至 5%葡萄糖氯化钠溶液中 1000 ml 静脉滴注(1 次/d)。入院第 5 天患者病情明显好转,头晕、头痛症状减轻,呕吐消失,右侧肢体肌力 5 级,由于家庭经济困难要求出院,嘱其到上级医院行进一步检查。出院后停用糖皮质激素,回当地服用中药汤剂(具体方案不详)治疗 1 个月,肢体麻木、肌无力症状完全消失,活动自如,但头晕、头部隐痛症状迁延至 6 个月后方完全缓解。患者完全恢复日常生活活动能力,因此未行进一步检查。2012 年 2 月因头晕、头痛,但不伴肢体活动障碍而再

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2014.01.014

作者单位:443100 湖北省宜昌市夷陵医院神经内科(李守华、邓菊凤),放射科(张祥海、龙春琴)

通讯作者:李守华(Email: 13317205609lsh@sina.com)

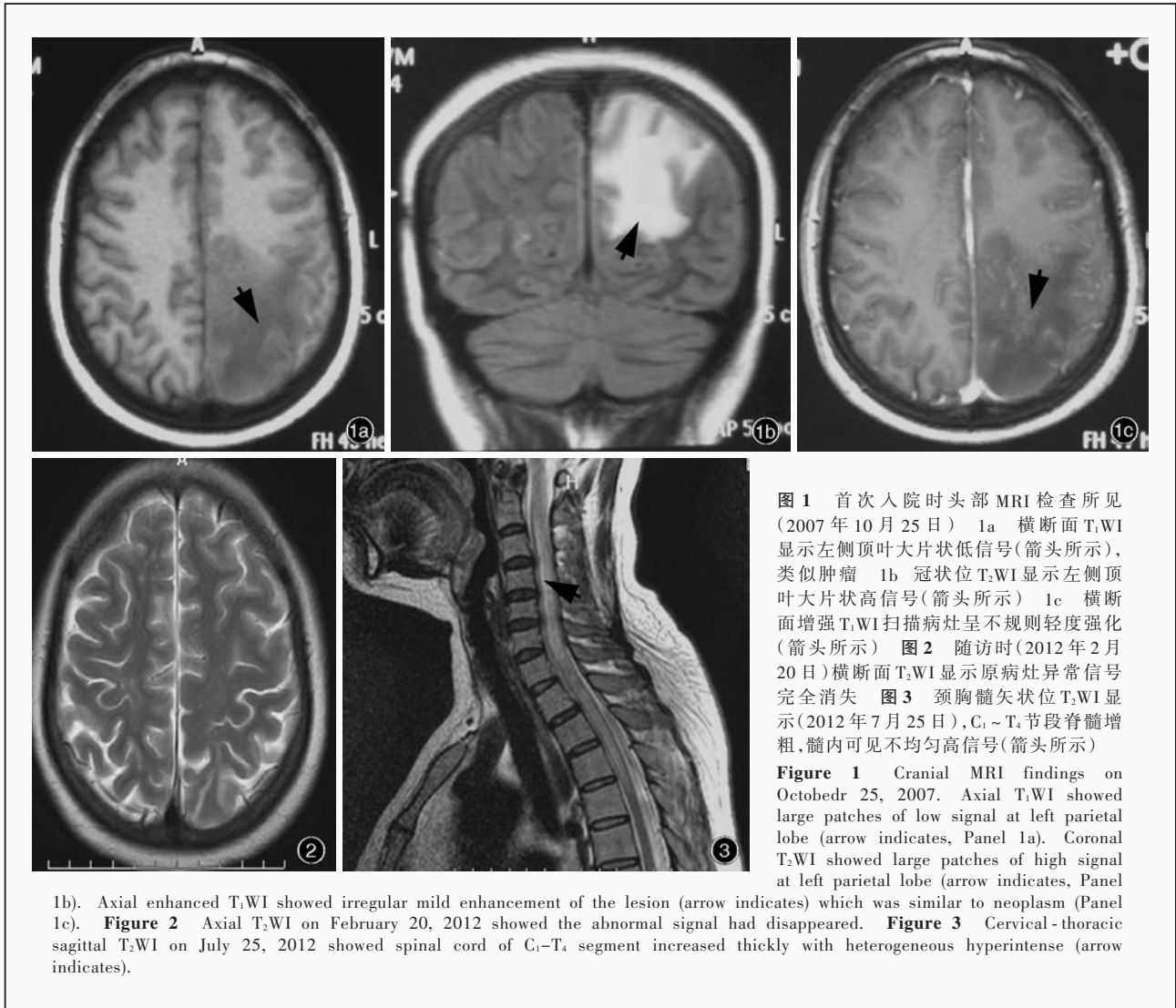


图 1 首次入院时头部 MRI 检查所见 (2007 年 10 月 25 日) 1a 横断面 T<sub>1</sub>WI 显示左侧顶叶大片状低信号(箭头所示), 类似肿瘤 1b 冠状位 T<sub>2</sub>WI 显示左侧顶叶大片状高信号(箭头所示) 1c 横断面增强 T<sub>1</sub>WI 扫描病灶呈不规则轻度强化(箭头所示) 图 2 随访时(2012 年 2 月 20 日)横断面 T<sub>2</sub>WI 显示原病灶异常信号完全消失 图 3 颈胸髓矢状位 T<sub>2</sub>WI 显示(2012 年 7 月 25 日), C<sub>1</sub>~T<sub>4</sub> 节段脊髓增粗, 髓内可见不均匀高信号(箭头所示)

Figure 1 Cranial MRI findings on October 25, 2007. Axial T<sub>1</sub>WI showed large patches of low signal at left parietal lobe (arrow indicates, Panel 1a). Coronal T<sub>2</sub>WI showed large patches of high signal at left parietal lobe (arrow indicates, Panel 1c).

1b). Axial enhanced T<sub>1</sub>WI showed irregular mild enhancement of the lesion (arrow indicates) which was similar to neoplasm (Panel 1c). Figure 2 Axial T<sub>2</sub>WI on February 20, 2012 showed the abnormal signal had disappeared. Figure 3 Cervical-thoracic sagittal T<sub>2</sub>WI on July 25, 2012 showed spinal cord of C<sub>1</sub>-T<sub>4</sub> segment increased thickly with heterogeneous hyperintense (arrow indicates).

度至我院就诊。MRI 检查与首次入院时相比,左侧颞顶叶大片状异常信号完全消失(图 2),双侧辐射冠区和侧脑室旁可见多个小斑点状异常信号, T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号、FLAIR 序列高信号, 病灶边界清楚、周围无水肿, 诊断为多发性腔隙性梗死, 未予以治疗, 头晕症状持续 1 周后自行缓解。5 个月后(2012 年 7 月 22 日)无诱因急性发病, 自觉枕部钝痛, 继而出现后背和双侧肩胛部持续性牵扯样锐痛, 次日出现右侧肢体无力, 活动明显受限, 无麻木、蚁行感, 无眩晕、呕吐、复视、视力下降及吞咽障碍, 大小便正常, 于 2012 年 7 月 24 日第 3 次入院。入院后体格检查未见阳性体征。神经系统检查脑神经和眼底均正常。右侧肢体肌力 4 级、左侧 5 级, 双侧肌张力对称。未发现明显感觉障碍平面, 腱反射对称, 病理征未引出; 脑膜刺激征阴性。MRI 检查

显示, 双侧辐射冠区和侧脑室旁多发点状异常信号, T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号、FLAIR 序列高信号, 病灶边界清楚、周围组织无水肿; 增强扫描病灶无明显强化。临床诊断: 多发性腔隙性梗死。次日行颈胸髓 MRI 检查显示, C<sub>1</sub>~T<sub>4</sub> 节段 T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 和短时间反转恢复(STIR)序列呈高信号(图 3), 硬脊膜增厚; 增强扫描病灶呈不均匀强化。临床诊断: 脊髓异常信号, 考虑炎症性改变。遂进一步行腰椎穿刺脑脊液检查, 压力正常, 蛋白定量 780 mg/L (80~325 mg/L), 葡萄糖、氯化物和细胞计数均于正常值范围。结合临床病史和影像学表现, 临床诊断: 多发性硬化可能。遂转入华中科技大学同济医学院附属同济医院接受进一步检查, 影像学结果与我院相似, 脑脊液和血清寡克隆区带(OB)检测呈阴性反应, 最终临床诊断: 多发性硬化。1 周后转回我

院,予以糖皮质激素治疗 1 个月,症状与体征完全消失,颈胸髓和头部 MRI 检查显示病灶明显减少。随访 1 年无复发。

## 讨 论

多发性硬化是一种以中枢神经系统炎性脱髓鞘改变为主要特点的自身免疫性疾病。多于成年早期发病,女性多于男性,大多数患者表现为反复发作性神经功能障碍,呈缓解-复发形式。最常累及的部位为脑室周围白质、视神经、脊髓、脑干和小脑,其主要临床特点为症状与体征的空间和时间多发性。该例患者以大脑半球单个巨大形“肿瘤”样病灶为首表现,在 5 年随访中,先是“肿瘤”样病灶完全消失,而后邻近皮质、脑室旁、脊髓出现多发性类圆形小片状病灶,临床表现符合多发性硬化的时间和空间多发性,可以排除其他疾病,糖皮质激素治疗有效,多发性硬化诊断明确。对随访结果的回顾分析表明,患者初发时的“肿瘤”样病灶虽无病理诊断,但临床可明确诊断为脱髓鞘性假瘤。

脱髓鞘性假瘤是 20 世纪 70 年代末至 80 年代初才被人们认识的一种中枢神经系统脱髓鞘疾病,以脑实质占位性病变和神经功能障碍为主要临床表现,影像学表现极似肿瘤<sup>[1-2]</sup>。其病理学机制目前尚不十分清楚,是否为独立疾病,仍存争议,在《Ackerman's surgical pathology》著作中称其为脱髓鞘性假瘤或肿胀性脱髓鞘疾病<sup>[3]</sup>。

脱髓鞘性假瘤是否可以进展为多发性硬化,亦仍存争议。有学者认为,脱髓鞘性假瘤是多发性硬化的一种特殊类型,或是多发性硬化与急性播散性脑脊髓炎(ADEM)之间的过渡类型<sup>[4]</sup>。目前普遍认为,该病是一组介于多发性硬化和急性播散性脑脊髓炎之间的独立中间类型<sup>[5]</sup>。余锋等<sup>[6]</sup>报告 10 例经病理检查明确诊断的脱髓鞘性假瘤患者,对甲泼尼龙冲击治疗有效,随访过程中无一例进展为多发性硬化。滕晓茗等<sup>[7]</sup>报告 1 例诊断明确的多发性硬化患者,2 年后右侧颞顶叶出现巨大形“类肿瘤”样病灶,疑似中枢神经系统肿瘤,术后经组织形态学和免疫组织化学染色明确诊断为脱髓鞘性假瘤。Kepes<sup>[8]</sup>报告 31 例脱髓鞘性假瘤患者,均采取手术切除辅助糖皮质激素治疗,其中 3 例随访 9 个月至 12 年出现视神经萎缩,以及脑室旁和其他部位病灶,明确诊断为多发性硬化。吴小三等<sup>[9]</sup>报告 4 例脱髓鞘性假瘤患者,随访期间 2 例进展为多发性硬

化。本文患者以脱髓鞘性假瘤为首表现,未接受大剂量糖皮质激素冲击治疗,病灶完全消失,5 年后明确诊断为多发性硬化,与上述文献报道相似。提示脱髓鞘性假瘤可能是多发性硬化的早期阶段或过渡期,首次发病多以单发病灶出现,可向多发性硬化转化。

典型多发性硬化病灶的 MRI 表现常呈小的边界清楚的卵圆形, T<sub>2</sub>WI 显示病灶直径超过 3 mm, 分布于邻近皮质、天幕下、脑室周围;部分病灶可明显强化,其长轴垂直于脑室方向,呈指状分布,称“Dawson 指”。少数患者影像学表现不典型,病灶直径超过 20 mm、多发或单发、边界不清、有水腫和占位效应;增强扫描病灶可出现不同程度强化,呈环形、结节状或斑片状,大多数患者可呈现非闭合性环形增强,即所谓的“半月征”或“开环征”<sup>[10]</sup>。而非典型病灶病理诊断多为炎性脱髓鞘性假瘤<sup>[11]</sup>。因此,单纯依靠影像学检查难以与中枢神经系统肿瘤相鉴别,极易混淆或误诊,即使是神经内科、神经外科或影像科的资深专家有时亦对脱髓鞘性假瘤和中枢神经系统肿瘤的鉴别也有一定困难,因此组织病理学检查是明确诊断的金标准。虽然病理学检查有助于鉴别诊断,但尚不能甄别是否为多发性硬化的早期改变或其他类型的脱髓鞘疾病,随访即显得尤为重要。

对于临床和影像学提示脱髓鞘性假瘤的患者,可予以糖皮质激素诊断性治疗,再重复进行影像学检查,脱髓鞘性假瘤对糖皮质激素反应良好,治疗后临床症状明显缓解,甚至病灶可完全消失;临床诊断为脱髓鞘性假瘤的患者应长期随访,观察有无进展为多发性硬化的可能。

## 参 考 文 献

- [1] Zhang WL, Qi XK, Liu JG, Wang Q, Lin W, Zhao QJ, Yu X. Clinical significance of MRI for tumor-like inflammatory demyelinating diseases. *Nao Yu Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2010, 18:253-256. [张文洛, 戚晓昆, 刘建国, 王起, 林伟, 赵全军, 于新. 瘤样炎性脱髓鞘病 MRI 的临床意义. *脑与神经疾病杂志*, 2010, 18:253-256.]
- [2] Han T. Demyelinating pseudotumor. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2012, 12:381. [韩彤. 脱髓鞘性假瘤. *中国现代神经疾病杂志*, 2012, 12:381.]
- [3] Rosai J. *Ackerman's surgical pathology*. 8th ed. Maryland Heights, Missouri: Mos by Year Book Inc, 1996: 2306.
- [4] Jaffe SL, Minagar A. Demyelinating pseudotumor. *Arch Neurol*, 2005, 62:1466-1467.
- [5] Francis G. Large focal tumor-like demyelinating lesions of the brain. *Ann Neurol*, 1993, 34:871-873.
- [6] Yu F, Liu XM, Hu XY, Zhang AL, Chen YH, Rong YT, Wu Y.

- Imaging and clinical characteristics of tumefactive demyelination lesion: 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.]
- [7] Teng XM, Ding ZM, Li YX. Analysis of 4 misdiagnosed cases of demyelinating pseudotumor. Zhongguo Lin Chuang Xin Yi Xue, 2009, 2:85-87.[滕晓茗, 丁志敏, 李瑶宣. 脱髓鞘假瘤误诊 4 例分析. 中国临床新医学, 2009, 2:85-87.]
- [8] Kepes JJ. Large focal tumor-like demyelinating lesions of the brain: intermediate entity between multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis: a study of 31 patients. Ann Neurol, 1993, 33:18-27.
- [9] Wu XS, Gao ZL, Du J, Qu P. Clinical characteristics of pseudotumor forms of demyelinating disease: a report of four cases. Anhui Yi Xue, 2011, 11:1829-1831.[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, 11:1829-1831.]
- [10] Lucchinetti CF, Gavriloa RH, Metz J, Parisi JE, Scheithouer BW, Weigand S, Thomsen K, Mandrekar J, Altintas A, Erickson BJ, Konig F, Giannini C, Lassmann H, Linbo L, Pittock SJ, Bruck W. Clinical and radiographic spectrum of pathologically confirmed tumefactive multiple sclerosis. Brain, 2008, 131:1759-1775.
- [11] Zhang XH. Clinical diagnosis of multiple sclerosis. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2012, 2:122-124.[张星虎. 多发性硬化的临床诊断. 中国现代神经疾病杂志, 2012, 2:122-124.]
- (收稿日期: 2013-11-14)

## · 临床医学图像 ·

### 脉络丛乳头状瘤

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2014.01.017

#### Choroid plexus papilloma

YAN Xiao-ling

Department of Pathology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300060, China (Email: ll934065@126.com)

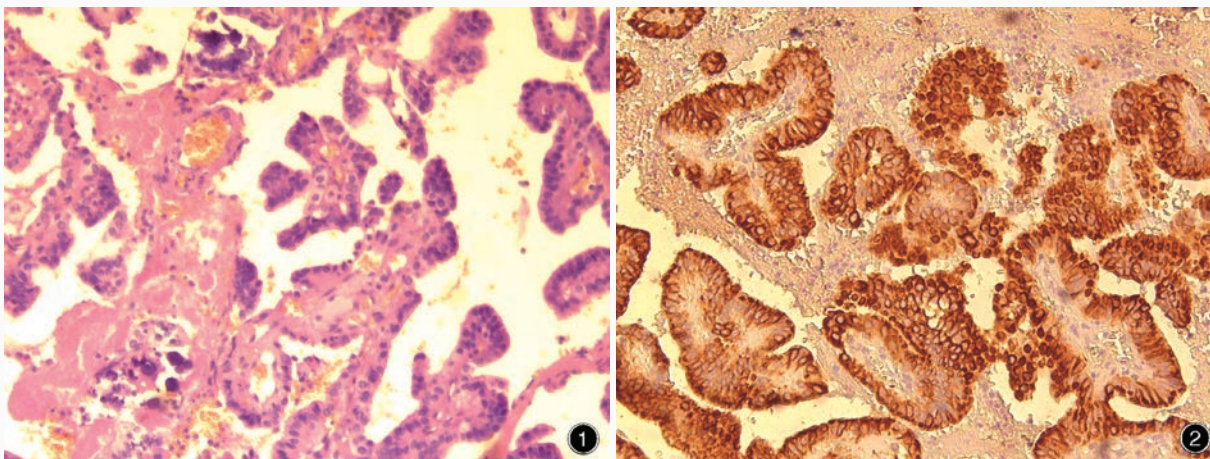


图 1 光学显微镜观察显示,立方或柱状上皮细胞围绕在纤细的毛细血管纤维组织周围,胞质呈嗜酸性或透明 HE 染色 低倍放大 图 2 光学显微镜观察显示,肿瘤细胞表达细胞角蛋白 免疫组织化学染色(EnVision 二步法) 低倍放大

**Figure 1** Optical microscopy showed fibrovascular tissue surrounded by cuboidal or columnar epithelial cells bearing eosinophilic or clear cytoplasm. HE staining low power magnified **Figure 2** Optical microscopy showed tumor cells were positive for cytokeratin. Immunohistochemical staining (EnVision) low power magnified

脉络丛乳头状瘤生长于脑室内,起源于脉络丛上皮,属于 WHO I 级。其组织学具有上皮组织肿瘤之特点,乳头状结构由一层立方或柱状上皮细胞围绕在纤细的毛细血管纤维组织周围构成(图 1),细胞核呈圆形或卵圆形,位于上皮基底部;常见透明胞质内空泡,核分裂象鲜见。几乎所有的脉络丛乳头状瘤均表达细胞角蛋白(CK,图 2)和波形蛋白(Vim),不表达上皮膜抗原(EMA),有 55%~90% 的患者 S-100 蛋白表达阳性。

(天津市环湖医院病理科阎晓玲供稿)