

假瘤样脱髓鞘病的临床特点与治疗

杨海波, 齐巍, 张伟, 张懋植

[摘要] 目的 探讨假瘤样脱髓鞘病的临床特点和治疗。方法 对 21 例经组织病理学证实的假瘤样脱髓鞘病患者进行回顾性分析。结果 主要临床表现包括偏瘫合并偏身感觉障碍, 颅内压增高, 癫痫等。5 例发病前有明确的感冒和疫苗接种史。16 例行显微手术治疗, 5 例取活组织检查。皮质类固醇激素治疗后症状均得到明显改善。随访时间 6~70 个月(平均 37 个月)。4 例(19%)复发, 死亡 1 例。结论 假瘤样脱髓鞘病的临床特点与颅内肿瘤类似, 影像学具有一定的特征性表现。正确的诊断结合类固醇激素治疗可获得满意疗效。

[关键词] 假瘤样脱髓鞘病; 临床表现; 治疗; 预后

Clinical Characteristics and Treatment of Pseudotumor Forms of Demyelinating Diseases: 21 Cases Report YANG Hai-bo, QI Wei, ZHANG Wei, et al. Department of Neurosurgery, Beijing Tiantan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China

Abstract: **Objective** To discuss the clinical characteristics, treatment and prognosis of pseudotumor forms of demyelinating diseases. **Methods** 21 patients with pseudotumor forms of demyelinating diseases diagnosed pathologically were analyzed retrospectively. **Results** 16 cases were operated on. The lesions were established through biopsy in other 5 patients. All the patients improved significantly after corticosteroid therapy. 4 patients relapsed after treatment, and 1 patient died. **Conclusion** The feature of pseudotumor forms of demyelinating disease is similar to some kinds of intracranial tumors, however it presents some radiological characteristics. Diagnostic corticoid therapy may be helpful to draw a diagnosis.

Key words: pseudotumor forms of demyelinating diseases; feature; treatment; prognosis

[中图分类号] R744.5 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1006-9771(2009)03-0272-02

[本文著录格式] 杨海波, 齐巍, 张伟, 等. 假瘤样脱髓鞘病的临床特点与治疗[J]. 中国康复理论与实践, 2009, 15(3): 272—273.

假瘤样脱髓鞘病(pseudotumor forms of demyelinating diseases)又称脑内假瘤样脱髓鞘病变或脱髓鞘假瘤病变, 由 Vander Velden 于 1979 年首次报道^[1]。它目前被认为是一组介于多发性硬化与急性弥漫性脑脊髓炎之间的独立中间型^[2], 表现为貌似胶质瘤的单个病灶或多发病灶, 不易与胶质瘤和转移癌相鉴别。其临床表现常以急性或亚急性起病, 以脑实质占位及严重的神经系统功能障碍为主, 神经外科医师对此病的认识不足, 常易误诊为脑肿瘤。此病大多经激素治疗有效, 预后良好, 如能正确诊断可使患者免于手术风险。本文回顾性分析了北京天坛医院神经外科 2002 年 10 月~2008 年 1 月间收治的 21 例假瘤样脱髓鞘病, 就其临床表现、影像学表现、治疗和预后等方面进行探讨。

1 临床资料

1.1 一般资料 2002 年 10 月~2008 年 1 月北京天坛医院神经外科收治并经病理证实的假瘤样脱髓鞘病

21 例。其中, 男 11 例, 女 10 例。年龄 4~65 岁, 平均年龄 32.1 岁, 其中 5 例≤14 岁。

1.2 方法 详细记录临床表现, 包括病程、治疗前后神经系统症状和体征等。治疗前后全部病例行 CT 和 MRI(平扫和强化)检查。16 例行显微手术治疗, 5 例行活检, 经病理学检查确认诊断后行类固醇激素治疗。对所有患者进行 3~6 个月常规门诊复查, 行 Karnofsky 功能状态(KPS)评分。本组病例全部通过门诊复查和电话随访。

2 结果

2.1 临床特点 本组病例病程 1 周~8 年; 其中以脑实质占位及严重的神经系统功能障碍发病的, 病程 1 周~3 个月, 平均 1.5 个月; 以癫痫为主要首发症状的, 病程 3 个月~8 年, 平均 1.7 年。临床表现包括: 偏瘫合并偏身感觉障碍 14 例; 颅内压增高(头痛和呕吐) 8 例; 癫痫 8 例, 其中 6 例为首发症状, 4 例为部分性发作, 4 例全身性发作; 颅神经功能障碍 4 例, 失语 3 例。5 例发病前有明确的感冒和疫苗接种史。

2.2 影像学特点 病变位于脊髓髓内 7 例, 颞叶 3 例, 额叶 3 例, 顶叶 2 例, 顶枕 2 例, 基底节 2 例, 桥臂和三室后各 1 例。CT 平扫多呈低密度, 少数呈等、低混杂

作者单位: 首都医科大学附属北京天坛医院神经外科, 北京市 100050。作者简介: 杨海波(1980-), 男, 吉林长春市人, 硕士研究生, 主要研究方向: 颅内肿瘤的基础与临床。通讯作者: 张懋植。

密度或高密度,边界清楚,多数病例周围有明显水肿带,轻至中度占位效应。MRI 表现为局灶性肿物边界不清或较清, T_1 加权像多为均匀长 T_1 信号,其内可见不规则短 T_1 信号; T_2 加权像多为均匀长 T_2 信号。增强扫描大多明显强化;急性或亚急性起病的早期病灶多为均匀强化,慢性起病的晚期病灶多呈不规则环形强化,少部分病灶内可见更低信号区。

2.3 诊断及治疗 本组 21 例患者中,9 例术前诊断为胶质瘤,2 例术前诊断为脑软化灶,3 例诊断为上皮样囊肿,7 例术前定性诊断不明。16 例行手术治疗,5 例行活体组织检查。病理证实为脱髓鞘病变后采用大剂量皮质类固醇激素冲击治疗,症状得到明显改善。术后主要并发症包括:肢体运动障碍 6 例,癫痫 1 例,颅神经障碍 1 例。

2.4 随访 全部病例均获得随访,随访时间 6~70 个月,平均 29 个月。死亡 1 例。术后复发 4 例,复发时间 3~18 个月,平均 15 个月,复发后均行激素治疗后症状缓解。KPS 评分很健康(100 分)13 例,健康(90 分)5 例,生活基本能自理(60 分)1 例,生活不能自理(50 分)1 例,死亡(0 分)1 例。

3 讨论

假瘤样脱髓鞘病是炎性脱髓鞘病的特殊类型,可能是多发性硬化(MS)中的一种特殊类型,或者是 MS 与急性播散性脑脊髓炎之间的过渡类型^[3]。本组病例中 5 例发病前有明确的感冒和疫苗接种史,提示本病与病毒感染或接种疫苗有关,很可能是以侵害神经系统为主要表现的自身免疫病。此病组织病理学观察显示病灶区有大量淋巴细胞浸润,以静脉周围为主,血管周可见淋巴细胞套袖形成^[4],免疫组化证实以 T 淋巴细胞浸润为主,经激素治疗有效,均支持脱髓鞘假瘤的发病机制可能与病毒感染诱发的变态反应有关。本组中一例复发 3 次,每次复发前均有感冒病史,提示可能与病毒感染有关。

假瘤样脱髓鞘病的临床表现常以急性或亚急性起病,以脑实质占位及严重的神经系统功能障碍为主,与常见颅内肿瘤类似,不易鉴别。同时,假瘤样脱髓鞘病与胶质瘤和转移癌较易混淆。通过回顾性分析,发现此病在影像上存在一定的特征性表现。本组病例中,多数脱髓鞘假瘤环形强化为非闭合性环形增强(开环征)^[5],而肿瘤强化后较少出现开环征。脱髓鞘假瘤病

灶的水肿带会随病程的推移而减轻或消失,胶质瘤则无此改变。脊髓胶质瘤通常明显强化且边界较清,但多位于脊髓中央区域且易合并脊髓空洞;而脱髓鞘假瘤多位于脊髓周边白质区,邻近无继发空洞。侧脑室旁病灶的强化表现出垂直分布的特点^[6],以有助于与上述疾病相鉴别。

假瘤样脱髓鞘病对肾上腺皮质激素治疗敏感,预后较好。此病容易误诊为肿瘤,因此,临床上遇到有占位效应和弥漫性占位,以癫痫为首发症状的病例时,应考虑到脱髓鞘假瘤的可能。应详细地询问分析病史,仔细分析影像学资料,如仍怀疑脱髓鞘假瘤的可能,可予激素试验性治疗。若症状短期内得不到改善,占位效应持续存在,可考虑立体定向活检或外科手术探索加活检。明确诊断后行大剂量皮质类固醇激素冲击治疗,病情多可控制满意。本组病例 85.7% 恢复良好,可以正常生活和工作。术前尽可能明确诊断可避免过度治疗,尤其对临近功能区的病例可避免手术损伤重要功能区。本组病例行立体定向活检者均无明显神经功能缺失,而行手术治疗者部分病例出现严重并发症。

假瘤样脱髓鞘病在临床比较少见,容易被误诊为中枢神经系统肿瘤。了解它的病因学、病理学、影像学特点,有助于提高确诊率,结合恰当的治疗可获得满意的预后。

[参考文献]

- [1]Vander Velden M, Bots GTAM, Endtz LJ. Cranial CT in multiple sclerosis showing a mass effect[J]. Surg Neurol, 1979, 12: 307—310.
- [2]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[J]. Ann Neurol, 1993, 33:18.
- [3]郭秀海,吴卫平,朱克.假瘤型炎性脱髓鞘病的临床及病理[J].脑与神经疾病杂志,2002,4(10):193—196.
- [4]桂秋萍,王鲁宁,钟定荣.脱髓鞘性假瘤[J].诊断病理学杂志,2002,4(9):243—244.
- [5]Masdeu JC, Quinto C, Olivera C, et al. Open-ring imaging sign: highly specific for atypical brain demyelination[J]. Neurology, 2000,54(7):1427—1433.
- [6]马林,蔡幼铨,高元桂,等.中枢神经系统脱髓鞘性假瘤的 MRI 表现[J].中华放射学杂志,2002,36(7):601—604.

(收稿日期:2008-12-22)