doi:10.11659/jjssx.02E017008

·病例报道·

脱髓鞘假瘤误诊为脑转移瘤1例

傅 华,金 星 (兰州军区总医院放射治疗科,甘肃 兰州 730050)

Intracranial demyelinating pseudotumors misdiagnosed as brain metastasis:1 case report

FU Hua,JIN Xing (Department of Radiotherapy,General Hospital of Lanzhou Military Command,Lanzhou Gansu 730050,China)

[关键词] 脱髓鞘假瘤;误诊;脑转移瘤;影像诊断学
[中图分类号] R445;R730.44 [文献标识码] B [收稿日期] 2017-02-15

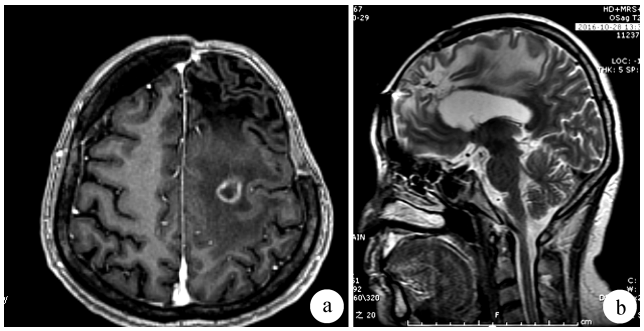
脱髓鞘假瘤是上世纪七八十年代才逐渐被人们所认识的中枢神经系统疾病,其发病原因尚不明确,主要表现为脑实质占位以及严重的脑功能障碍,临床表现与脑转移瘤相似。由于临床医师对该病认识不足,易诊断为脑转移瘤,从而导致实施错误的医疗手段。激素、免疫球蛋白冲击治疗对大多数脱髓鞘假瘤有效,应避免手术、放疗等严重损伤机体的治疗方法。本文报道1例我院2016年10月21日收治的1例脱髓鞘假瘤误诊为脑转移瘤的临床诊治情况,目的是正确、充分地认识脱髓鞘假瘤,避免在临床诊治中误诊误治。

1 资料与方法

患者,女,43岁,已婚,因卵巢癌术后5年,右侧肢体活动障碍18 d入院。于5年前发现盆腔占位,在当地医院行盆腔占位切除术,术后病理提示绒毛膜癌。在该院行"VP-16+顺铂"方案化疗4周期(具体剂量不详)。3年前出现头痛、呕吐就诊于某省级医院,行头颅核磁示颅内占位(左额叶)。在该院行左额叶占位性病变切除术,术后病理提示脑组织液化坏死(未见报告单)。18 d前患者出现右侧上、下肢活动障碍,症状持续加重,2 d前出现头痛、头晕不适,无恶心、呕吐及抽搐,就诊于我院,行头颅MRI示:①左额叶占位术后改变;②右侧基底节区及左顶叶、双侧小脑半球多发异常强化影,考虑转移瘤,诊断为"脑转移瘤",并建议患者来我院行颅内病灶放射治疗。患者自述家族中有脱髓鞘假瘤病史。入院查体:神清、语利,左侧颅顶可见长约10 cm弧形手术瘢痕,愈合良好。右侧上下肢痛、温觉、轻触觉减低,右上肢肌力Ⅱ级,右下肢肌力Ⅲ级,右侧肢体肌张力减弱,左侧肢体肌力及肌张力正常。生理反射存在,病理反射未引出。双下肢无水肿。

2 结果

入院后头颅MRI增强示:左侧顶叶可见一结节状长T1、短T2信号影,边界清楚,大小约1.1 cm×1.2 cm,DWI呈高信号,周围可见大片状长T2水肿信号影(图1)。病灶呈环形、均匀的明显非闭合性强化。MRI诊断考虑:左顶叶占位,结合病史多考虑为转移瘤可能性大,不排除脱髓鞘假瘤。遂转至外科行病理活检,结果提示:脑组织水肿、神经纤维脱髓鞘,以炎性细胞浸润为主,考虑为炎性脱髓鞘病。该患者返回当地医院行激素及免疫球蛋白治疗。



a:冠状位;b:矢状位

图1 患者头颅MRI图像

3 讨论

颅内脱髓鞘假瘤(intracranial demyelinating pseudotumors,IDPs)是一种发生于中枢神经系统的肿瘤样脱髓鞘病变,常误诊为脑肿瘤。1979年Van等[1]首次报道了IDPs,近年来越来越多的国内外学者报道了该疾病[2-3]。但是,其发病原因尚不明确,有学者认为与遗传、病毒感染、疫苗接种、应用化疗药物等多种因素有关[4]。临床症状以急性亚急性起病,以肢体运动、感觉障碍为主要临床表现,常常伴有头痛、头晕、恶心、呕吐、语言障碍等症状。本例患者发病时间18 d,以肢体运动障碍为主要临床表现,有明确化疗药物应用史及家族遗传史,与文献报道相符[5]。

颅内脱髓鞘假瘤多为颅内单发病灶,少数为多发,发生在大脑白质内,可累及灰、白质交界处;MRI表现为病变呈长T1、长T2信号,多伴有占位效应及周围水肿,其信号可均匀或不均匀,内部可合并囊变或出血;增强扫描可有环形、结节样及火焰状强化;开环状强化是IDPs增强扫描时的特征性表现[6-7]。"非闭合性强化"是脱髓鞘病的特异性MRI表现,Masden等[8-9]对32例经病理证实的脱髓鞘病变行MRI增强扫描有环形强化的病例进行了观察,发现脱髓鞘病急性期66%呈非闭合性强化,而肿瘤、炎症只有7%呈非闭合性强化,提示该表现对不典

[通信作者] 金 星,E-mail:47715030@qq.com

doi:10.11659/jjssx.11E016050

·病例报道·

与肠套叠和黏膜脱垂相关的结肠旺炽型血管增生2例

陈育洪[1],张玉新[1],周祥武[1],周宏锋[1],赖日权[2] (1.广州军区广州总医院普通外科,广东 广州 510010;2.广州军区广州总医院病理科,广东 广州 510010)

Florid vascular proliferration of the colon related to intussusception and mucosal prolapse:2 cases report

CHEN Yu-hong[1],ZHANG Yu-xin[1],ZHOU Xiang-wu[1],ZHOU Hong-feng[1],LAI Ri-quan[2] (1. Department of General Surgery,Guangzhou General Hospital of Guangzhou Military Command,Guangzhou Guangdong 510010,China;2. Department of Pathology,Guangzhou General Hospital of Guangzhou Military Command,Guangzhou Guangdong 510010,China)

[关键词] 脉管肿瘤;结肠旺炽型血管增生;与肠套叠和黏膜脱垂相关;诊断;治疗
[中图分类号] R574.3;R735.3 [文献标识码] B [收稿日期] 2016-11-18

与肠套叠和黏膜脱垂相关的结肠旺炽型血管增生是一种特殊类型的消化道良性肿瘤,目前归属脉管肿瘤,临床极罕见,且易与其他类似肿瘤混淆而造成漏诊或误诊。我院于2009年和2015年共收治了2例该疾病患者,现将相关诊治经验报告如下。

1 资料与方法

病例1:男,48岁;主诉反复右下腹痛1年余,加重伴头晕、乏力、心慌1个月。查体:右下腹轻压痛,无反跳痛,未及明显包块。辅助检查:白细胞6.28×10^9/L、中性粒细胞69.5%、淋巴细胞20.4%、血小板计数189×10^9/L、血红蛋白76 g/L;大便OB(+);CEA、CA19-9均正常。肠镜见回盲部有1个隆起性病灶约4.0 cm×4.5 cm,表面溃烂及黏液覆盖,周围黏膜松弛、雍积,活检时少量出血。病理活检结果:回盲部肿瘤,有异型细胞,考虑恶性肿瘤可能性大,建议手术切除。剖腹探查术中见:回盲部可触及1个肿块约4.0 cm×5.0 cm,未突破肠壁浆膜,质硬,边界不清。手术方式:右半结肠切除术。术后病理:(回盲部肿瘤)回盲部肠腔内见1个溃疡,大小3.5 cm×4.0 cm。镜下病变是由分叶状增生的毛细血管构成,从黏膜下延伸至肠壁全层;增生的血管分隔肌纤维,血管发育良好,见大小不等的血管,管壁增厚,平滑肌纤维增生,内膜增生(图1)。免疫组化:CD31、CD34、F8内皮细胞阳性,SMA、Actin血管肌纤维阳性,S100、HMB45阴性(图2)。

[通信作者] 张玉新:E-mail:zhangyuxin-53825@163.com

型脱髓鞘病之诊断具有高度特异性。本例患者在亚急性期增强MRI显示左侧顶叶呈环形、均匀的明显非闭合性强化,周围伴有大面积水肿。颅内脱髓鞘假瘤治疗以激素冲击疗法为主,大多患者预后良好。该例患者接受激素治疗后,临床症状明显缓解。

颅内脱髓鞘假瘤临床上较为少见,临床表现不典型,常与脑肿瘤难以鉴别。对有明确家族遗传史,肿瘤病史且接受过化疗,MRI表现有特异性非闭合性强化的患者,需谨慎诊断,切不可盲目给予放疗、过度手术等治疗,以免造成严重神经系统功能损害。

[参考文献]

[1] Van der Velden M,Bots GT,Endtz LJ. Cranial CT in multiple sclerosis showing a mass effect[J]. Surg Neruol,1979,12:307.

[2] 王 起,戚晓昆,刘建国,等. 脱髓鞘假瘤35例的临床表现和影像学及病理特点[J]. 中华神经科杂志,2007,40(7):456-459. doi:10.3760/j.issn:1006-7876.2007.07.008.

[3] Salunke P,Aqqarwal A,Gupta K,et al. Large demyelinating lesions:a neurosurgical perspective[J]. Br J Neurosurg,2012,26(8):490. doi:10.3109/02688697.2012.657269.

[4] Jaffes L,Minagar A. Demyelinating pseudotumor[J]. Arch Neurol,2005,62(9):1466.

[5] 龚洪翰,肖香佐. 颅脑病变CT与MR对比临床应用[M]. 北京:人民卫生出版社,2010:493-494.

[6] Given CA,Stevens BS,Lee C,et al. The MRI appearance oftume factive demyelinating lesions[J]. AJR,2004,182(1):195-199.

[7] Enzinger C,Strasser-Fuchs S,Ropele S,et al. Tumefactive demyelinating lesions:conventional and advanced magnetic resonance imaging[J]. Mult Scler,2005,11(2):135-139. doi:10.1191/1352458505ms1145oa.

[8] Masden JC,Moreira J,Trasi S,et al. The open ring a new imaging sign demyelinating disease[J]. Neurorimaging,1996,6(2):104-107.

[9] Masden JC,Quinto C,Olivera C,et al. Open-ring imaging sign:highly Specific for atypical brain demyelination[J]. Neurology,2000,54(3):1427-1433.

(编辑:杨 颖)