

· 论 著 ·

颅内单发脱髓鞘假瘤的诊治分析

黄 成 秦尚振 徐国政 宋 健 胡军民 秦海林 王 涛 秦 汉

【摘要】目的 总结颅内单发脱髓鞘假瘤(DPT)的诊治经验。**方法** 回顾性分析2011年5月至2021年6月收治的19例DPT的临床资料。**结果** 19例术前均考虑胶质瘤,开颅手术探查;17例术中快速病理结果为脱髓鞘病变或胶质增生,终止手术并给予激素治疗;2例术中快速病理为高级别胶质瘤,行病灶全切除,术后病理结果为胶质增生,病情进展再次手术病理检查确诊为DPT。术后4周复查头部MRI,15例病灶缩小,4例病灶消失;术后2个月复查头部MRI示病灶均完全消失。术后3个月,14例临床症状完全消失,2例遗留肢体偏瘫,3例遗留不同程度失语,1例意识朦胧。**结论** DPT是中枢神经系统特有的炎症性疾病,及时诊断并给予相应治疗,预后良好,但易误诊为肿瘤性病变;因此,对于临床表现不典型的颅内炎症性疾病,怀疑肿瘤性病变时,应完善各种检查,降低误诊率,避免不必要的开颅手术。

【关键词】 颅内脱髓鞘假瘤;胶质瘤;误诊

【文章编号】 1009-153X(2022)09-0739-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

Diagnosis and treatment of intracranial single demyelinating pseudotumor

HUANG Cheng, QIN Shang-zhen, XU Guo-zheng, SONG Jian, HU Jun-min, QIN Hai-lin, WANG Tao, QIN Han. Department of Neurosurgery, General Hospital of Central Theater Command, PLA, Wuhan 430070, China

【Abstract】 Objective To summarize the experience in diagnosis and treatment of intracranial single demyelinating pseudotumor (DPT). **Methods** The clinical data of 19 patients with DPT who were definitely diagnosed as DPT by postoperative pathological examination from May 2011 to June 2021 were retrospectively analyzed. **Results** All the patients were considered as glioma before operation and craniotomy was performed in all the patients. The rapid intraoperative pathological results showed demyelinating lesions or gliosis in 17 patients who received hormone therapy, and high-grade glioma in the other 2 patients who underwent total resection of lesions. The postoperative pathological findings showed DPT in all the patients. Four weeks after operation, MRI showed that the lesions were reduced in 15 patients and disappeared in 4. Two months after operation, MRI showed that all lesions disappeared completely. Three months after operation, the symptoms disappeared completely in 14 patients, 2 patients were left with hemiplegia, 3 with aphasia, and 1 with confusion of consciousness. **Conclusions** DPT is a unique inflammatory disease of the central nervous system. The prognosis is good after timely diagnosis and treatment, but it is easy to be misdiagnosed as neoplastic disease. Therefore, for intracranial inflammatory diseases with atypical clinical manifestations, various examinations should be performed to reduce the misdiagnosis rate and avoid unnecessary craniotomy.

【Key words】 Intracranial demyelinating pseudotumor; Glioma; Misdiagnosis

中枢神经系统脱髓鞘假瘤(demyelinating pseudotumor, DPT),又称为炎性假瘤,是一种比较少见的中枢神经系统脱髓鞘性疾病,主要表现为头痛、呕吐、语言障碍、意识障碍、肢体偏瘫、癫痫及其他神经系统功能缺失等。由于DPT为炎性病变,大多数激素治疗有效,预后较好,无需手术,所以正确认识此疾病并及时诊断十分重要。2011年5月至2021年6月收治颅内单发DPT共19例,术前均考虑胶质瘤,

开颅手术探查,最终经病理检查确诊,现分析如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 19例中,男8例,女11例;年龄24~66岁,平均(41.6±2.5)岁;病程14 d至1年,平均(6.9±2.4)个月。

1.2 临床表现 头痛14例,恶心、呕吐2例,偏瘫4例,语言障碍3例,意识障碍6例,癫痫发作2例;14例存在多种症状。

1.3 术前影像学检查 19例均行头颅MRI平扫,T₁WI呈低信号,T₂WI呈高信号,病灶周围不同程度水肿;病灶呈不规则形态,近似椭圆或三角形,有边界,最大径0.5~5 cm;额叶7例,颞叶4例,顶叶3例,枕叶2

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.09.006

作者单位:430070 武汉,中国人民解放军中部战区总医院神经外科(黄成、秦尚振、徐国政、宋健、胡军民、秦海林、王涛、秦汉)

通讯作者:秦海林,E-mail:qqhl80@163.com

例,岛叶 2 例,小脑半球 1 例。15 例头部 MRI 增强后呈不同程度强化。6 例行 MRS 检查,表现为肌酸(Cr)、N-乙酰天门冬氨酸(NAA)峰值降低,胆碱(Cho)峰值增高。2 例行 DWI 检查示弥散受限表现。

1.4 治疗方法 所有病人术前均考虑胶质瘤并行开颅病变探查术,术中根据快速病理检查结果决定下一步治疗方案:若为胶质瘤,则行切除术;若为脱髓鞘等炎性病变,则终止手术。DPT 治疗方案:规范化激素冲击治疗(氢化可的松 100~200 mg 或地塞米松 5~10 mg,静脉滴注,1 次/d),7~10 d 后改为强的松(30 mg,口服,1 次/d),并同时给予神经营养治疗。

2 结果

2.1 手术结果 12 例术中快速病理结果为脱髓鞘病变,术腔止血后终止手术,术后病理结果为 DPT;5 例术中快速病理结果示胶质增生,术腔止血后终止手术,术后病理结果为 DPT;2 例术中快速病理为高级别胶质瘤,行病灶全切除,术后病理结果为胶质增生,因病情进展再次手术病理检查确诊为 DPT。

2.2 随访结果 术后 4 周复查头部 MRI,15 例病灶缩小,4 例病灶消失;术后 2 个月复查头部 MRI 示病灶均完全消失。

术后 3 个月门诊或电话随访,14 例临床症状完全消失,2 例遗留肢体偏瘫,3 例遗留不同程度失语,1 例意识朦胧。

2.3 典型病例 39 岁男性,因头晕伴行走不稳 1 个月入院。入院后头部 MRI 平扫+增强考虑右侧小脑肿瘤(胶质瘤可能;图 1A、1B)。完善术前准备后行正中入路手术,术中快速病理结果示脱髓鞘病变,术腔止血后终止手术。给予激素治疗。术后病理结果示 DPT(图 1D)。术后 2 个月复查头部 MRI 示病变消失(图 1C),临床症状明显好转。

3 讨论

3.1 DPT 误诊原因 中枢神经系统 DPT 是指一组以神经纤维的髓鞘破坏、脱失为主要病理特征的疾病,是中枢神经系统有独特临床特点与病理特点的病变,是神经细胞胞体及轴索受累相对较轻为特征的综合征,影像学表现多为颅内孤立的占位,且伴有占位效应与周边水肿,与中枢神经系统胶质瘤不易区分,容易误诊为胶质瘤而采取手术治疗^[1]。但手术非但不能缓解症状,反而延误治疗时机,而且手术可造成脑功能损伤,带来不可逆转的严重后果。

根据本文病例并结合文献报道,我们分析误诊

原因:①诊断思路局限。DPT 临床少见,外科医师对此疾病了解不多,对脱髓鞘疾病特点及鉴别诊断掌握过于教条,知识更新不及时,缺乏经验性认识,欠缺临床鉴别能力。DPT 的临床表现与胶质瘤无显著差别,都有头痛、癫痫和神经功能障碍等,病情逐渐加重。本文头痛、恶心、呕吐等颅内高压症状 14 例,追溯病史发现 5 例有前驱感染病史,误诊原因多为病史采集及记录不详细,对既往史追溯不全,未行全面的鉴别诊断。

②影像学特点差异不明显。DPT 影像学特点不典型,CT 扫描多呈低或等密度,多为局限性肿块,常伴有占位效应及周边水肿。MRI 平扫为局限性病变,多数呈均匀长 T₁、长 T₂ 信号, MRS 示 NAA 峰降低, Cho 峰升高,可出现脂质峰。MRI 增强后有不同程度强化,可表现为开环状强化、斑片状强化、结节样强化。高级别胶质瘤常表现为明显不规则花边状强化,周围水肿明显, MRS 显示 Cho 升高、NAA 明显降低^[2]。本文 4 例 MRI 增强后有开环状强化表现,但由于外科医师对于开环状强化特点缺乏认识,未考虑 DPT 可能,且诊断时 MRI 检查手段较单一,19 例中,15 例行 MRI 增强扫描,6 例行 MRS,仅 1 例行 DWI 检查。本文 3 例如果及时进行 MRI 增强扫描或 DWI 检查,可早期怀疑 DPT,可避免行开颅手术,其误诊主要原因为对病人的影像学特征没有全面而细致的分析,个人影像诊断知识不足,对颅内各种病变的影

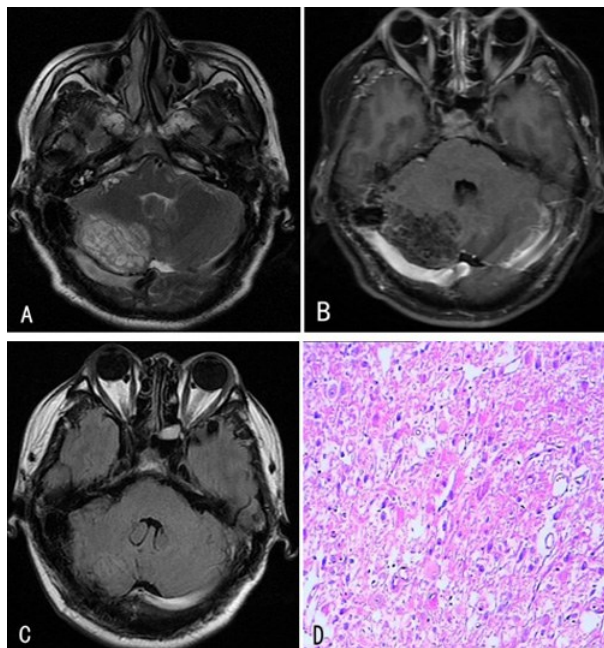


图 1 右侧小脑脱髓鞘假瘤手术前后影像及术后病理表现 A、B. 术前 MRI,显示右侧小脑肿瘤,胶质瘤可能;C. 术后 2 个月复查 MRI 示病变消失;D. 术后病理检查示脱髓鞘假瘤(HE,×200)

像学特征没有确切熟练的掌握。

③辅助检查不够全面,过于依赖影像学检查结果,忽视实验室检查的重要性。目前,DPT诊疗标准中,脑脊液检查仍是确诊的重要辅助手段。有报道认为DPT病人脑脊液检查压力多轻度升高,急性期白细胞升高,寡克隆区带阳性率及髓鞘碱性蛋白均较高^[3]。研究表明中枢神经系统脱髓鞘病变病人血清水通道蛋白4抗体(AQP4-Ab)阳性率大于72.2%,血清AQP4-Ab阳性是诊断中枢神经系统脱髓鞘疾病的有效指标^[4,5]。本文3例术前行脑脊液检查,其中2例压力、白细胞数升高,葡萄糖及氯化物指标未见异常,1例寡克隆区带检查为阳性,但未予重视。所以,脑脊液蛋白数升高、寡克隆检查阳性应首先考虑炎性病变的可能。

④病理诊断有误差。临床上,DPT确诊依靠病理学检查。DPT可单发,也可多发,多位于脑或脊髓白质内,色灰白,大小不一,与周围组织界限不清,与胶质瘤不易鉴别。镜下检查可见有反应性胶质细胞增生,核大深染,且有较多单核巨噬细胞浸润,胞质呈颗粒状红染,部分呈泡沫状,周围散在分布胞质同样丰富红染的肥胖型星形胶质细胞,易被误诊为肥胖型星形胶质细胞瘤;增生的胶质细胞内可见Creutzfeldt细胞,此细胞被认为与脱髓鞘病变密切相关^[6]。有研究表明DPT的CD68呈阳性表达,而胶质瘤则为阴性,此为DPT的病理诊断特点^[7]。本文病例均行开颅手术探查,其中2例因颅内病灶体积小,虽行神经导航定位,但取材部位存在误差,以致出现病理检查结果错误;2例术中快速病理结果显示胶质瘤可能,术后病理结果为DPT,皆因术中快速病理检查取材量较少,且镜下多见反应性胶质细胞所致。

⑤病人家属治疗意愿迫切。在医患沟通过程中,由于诊断不明确,向家属告知可能存在胶质瘤等恶性肿瘤诊断,且告知可能的激素冲击治疗方法时,家属由于担心激素冲击时间过长,病情继续进展,急于手术治疗,一时无法和家属达成一致,鉴于尊重家属意愿等原因,导致早期行手术治疗。本文2例初步诊断为DPT,经神经内科会诊后拟行诊断性治疗,但家属过于担心病情进展,拒绝行激素冲击治疗,经反复多次沟通后,未行激素诊断性治疗,而行开颅活检术;另1例入院时意识朦胧,头部MRI示脑水肿严重,行开颅手术减压并去除骨瓣,术后病理确诊并给予针对性激素治疗,病情好转。

3.2 DPT误诊的经验教训 DPT易误诊为肿瘤性病变,临床多误诊为胶质瘤,为尽可能减少误诊,术前

应多行鉴别诊断,避免造成不必要的损害。我们总结术前鉴别诊断注意事项:①尽可能查找原发疾病并查明发病前有无感染病史。临床诊断困难时,为减少不典型的胶质瘤的误诊率,先对病情变化进行动态观察:当其症状、体征按初诊疾病治疗无效时,需进一步做MRI等相关检查。对于诊断确有困难者,应首选立体定向病灶活检术,尽可能减小对脑功能的损伤。术前及术中注意精确定位,提高诊断的准确率。

②术前应重视相关辅助检查,MRI比CT更易发现多发病灶。高级别胶质瘤增强扫描多表现为不均匀花环状或结节样强化,DWI呈低信号或等信号^[2]。DPT增强扫描多见不同程度的环状、片状等强化,并可出现特异性非闭合性环形强化(“开环征”)^[8]。有文献报道MRS检查显示 β 、 γ -谷氨酸复合物峰显著升高是脱髓鞘疾病中炎性损伤及轴索损伤的重要标志^[1]。也有报道显示胶质瘤MRS检查显示Cho峰升高更为显著,多超过NAA峰的2倍^[9]。DPT病人MRI DTI检查示白质纤维束完整性未受损,而胶质瘤多有受损表现。同时,脑脊液检查也有明确的鉴别价值。

③临床及影像学表现均支持DPT时,应首先考虑试用激素进行诊断性治疗,并定期复查头部MRI。若病灶明显变小,且临床表现明显好转,有助于与脑肿瘤的鉴别,避免行开颅手术或放射治疗。DPT经激素治疗后,病灶可缩小或消失;而胶质瘤激素治疗后病灶无变化,手术切除病灶后不久即可复发,残存肿瘤随时间的延长而增大。

④临床对胶质瘤难以确诊时,可行MDT讨论,包括神经内外科、影像科、病理科及放疗科在内,可以拓展专科医师的诊疗视野,丰富诊断手段,显著提高胶质瘤的诊疗水平,减少误诊。

总之,DPT是中枢神经系统特有的炎症性疾病,及时诊断并给予相应治疗,预后良好,但易误诊为肿瘤性病变;因此,对于临床表现不典型的颅内炎症性疾病,怀疑肿瘤性病变时,应完善各种检查,降低误诊率,避免不必要的开颅手术。

【参考文献】

- [1] Xia L, Lin S, Wang ZC, et al. Tumefactive demyelinating lesions: nine cases and a review of the literature [J]. Neurosurg Rev, 2009, 32(2): 171-179.

(下转第744页)

二是病人的选择偏差,只纳入 GPi-DBS 的 PD 病人。第三,无法控制较长病程对 PD 病人神经精神症状带来的影响。最后,脑萎缩导致的导线移位或放置位置不佳,与 DBS 疗效有关。

总之,双侧 GPi-DBs 明显改善 PD 症状,尾状核指数可用于评估 PD 病人双侧 GPi-DBS 后运动功能。

【参考文献】

[1] Zhang ZX, Roman GC, Hong Z, *et al.* Parkinson's disease in China: prevalence in Beijing, Xian, and Shanghai [J]. *Lancet*, 2005, 365(9459): 595-597.

[2] 洗文彪,陈玲. 帕金森病脑深部电刺激治疗[J]. 中国实用内科杂志, 2019, 39(9): 778-782.

[3] Ramirez-Zamora A, Ostrem JL. Globus pallidus interna or subthalamic nucleus deep brain stimulation for Parkinson disease: a review [J]. *JAMA Neurol*, 2018, 75(3): 367-372.

[4] Muthuraman M, Deuschl G, Koirala N, *et al.* Effects of DBS in parkinsonian patients depend on the structural integrity of frontal cortex [J]. *Sci Rep*, 2017, 7(6): 43571

[5] Djordjevic G, Stojanov A, Bozovic I, *et al.* Six-month prospective study of quality of life in Guillain-Barre syndrome [J]. *Acta Neurol Scand*, 2020, 141(3): 236-241.

[6] Martinez-Ramirez D, Foote KD, Okun MS. Atrophy is a real phenomenon that can result in changes in deep brain stimulation outcome [J]. *J Epilepsy Res*, 2016, 6(1): 42-43.

[7] 中华医学会神经病学分会帕金森病及运动障碍学组, 中国医师协会神经内科医师分会帕金森病及运动障碍专

业委员会. 中国帕金森病的诊断标准(2016 版)[J]. 中华神经科杂志, 2016, 49(4): 268-271.

[8] Aylward EH, Schwartz J, Machlin S, *et al.* Bicaudate ratio as a measure of caudate volume on MR images [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1991, 12(6): 1217-1222.

[9] Barr AN, Heinze WJ, Dobben GD, *et al.* Bicaudate index in computerized tomography of Huntington disease and cerebral atrophy [J]. *Neurology*, 1978, 28(11): 1196-1200.

[10] Fukaya C, Watanabe M, Kobayashi K, *et al.* Predictive factors for long-term outcome of subthalamic nucleus deep brain stimulation for Parkinson's disease [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2017, 57(4): 166-171.

[11] Welter ML, Houeto JL, Tezenas du Montcel S, *et al.* Clinical predictive factors of subthalamic stimulation in Parkinson's disease [J]. *Brain*, 2002, 125(Pt3): 575-583.

[12] Acharya HJ, Bouchard TP, Emery DJ, *et al.* Axial signs and magnetic resonance imaging correlates in Parkinson's disease [J]. *Can J Neurol Sci*, 2007, 34(1): 56-61.

[13] Price CC, Favilla C, Tanner JJ, *et al.* Lateral ventricle volume is poor predictor of post unilateral DBS motor change for Parkinson's disease [J]. *Parkinsonism Relat Disord*, 2011, 17(5): 343-347.

[14] Younce JR, Campbell MC, Perlmutter JS, *et al.* Thalamic and ventricular volumes predict motor response to deep brain stimulation for Parkinson's disease [J]. *Parkinsonism Relat Disord*, 2019, 61: 64-69.

(2022-07-08 收稿, 2022-08-15 修回)



(上接第 741 页)

[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及病理特点[J]. 中华神经科杂志, 2007, 40: 456-459.

[3] 戴瑶,杨琴. 肿瘤样脱髓鞘病变的诊治进展[J]. 中华神经科杂志, 2015, 48(2): 136-138.

[4] 潘俊全. 血清水通道蛋白 4 抗体在中枢神经系统脱髓鞘疾病中的诊断价值[J]. 临床合理用药杂志, 2017, 10(27): 118-122.

[5] 陈小平,石林,郑小华. 血清水通道蛋白 4 抗体联合 MRI 在中枢神经脱髓鞘疾病诊断中的价值分析[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2019, 17(12): 26-28.

[6] Adamek D, Radwanska E, Rog T, *et al.* Tumefactive demye-

linating lesion: trying to find unity in diversity--comparison of two cases [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2014, 116: 90-92.

[7] Ning X, Zhao C, Wang C, *et al.* Intracranial demyelinating pseudotumor: a case report and review of the literature [J]. *Turk Neurosurg*, 2017, 27(1): 146-150.

[8] Javalkar V, Manix M, Wilson J, *et al.* Open ring enhancement in atypical brain demyelination [J]. *J Clin Neurosci*, 2012, 19(6): 910-912.

[9] Leclercq D, Trunet S, Bertrand A, *et al.* Cerebral tumor or pseudotumor [J]. *Diagn Interv Imaging*, 2014, 95(10): 906-916.

(2022-05-17 收稿, 2022-07-20 修回)