

表面血管强化显影所致,故仅能在某一层面可见。⑤GBM 的 MRS 表现为 N-乙酰天门冬氨酸峰降低,胆碱/肌酸、胆碱/N-乙酰天门冬氨酸升高;脑膜瘤 MRS 常表现为 N-乙酰天门冬氨酸峰和肌酐峰缺乏,胆碱、丙氨酸峰升高,丙氨酸峰为脑膜瘤的典型特征。

2.2 GBM 术后并发颅内假性动脉瘤及放疗后脑梗死 假性动脉瘤是由于各种原因致血管全层受损,动脉破裂出血,局部形成血肿,血肿内逐渐液化,形成含血囊腔,外周纤维母细胞增生,逐渐形成纤维结缔组织包裹,并机化成瘤壁,血肿内部血凝块溶解吸收,形成与动脉管腔沟通的充满血液的搏动性囊样结构。颅脑肿瘤术后假性动脉瘤的报道较少。对于颅内肿瘤术后迟发性出血的病人应积极排除假性动脉瘤的可能。GBM 行放疗后发生放射性脑坏死较常见,根据症状发生的时间分为急性期、亚急性期、晚期。发病机制目前主要有

四种学说:①血管损伤学说;②放射线直接杀伤神经细胞学说;③自身免疫反应学说;④自由基损伤;其中血管损伤可引起继发性脑组织缺血、坏死,出现影像学的脑梗死表现。

2.3 GBM 对侧远隔复发 85% 以上的复发 GBM 为局部复发,约 2/3 的肿瘤复发位于原发肿瘤边缘 2 cm 内,1/3 的复发性 GBM 远离原发肿瘤。有研究推测,首次手术后 5~10 年的远处复发,实际上是新的原发肿瘤,这些肿瘤独立生长且可能是由于辅助放疗、化疗而产生的。然而,也有研究发现远处复发肿瘤和原发肿瘤之间有充分的基因相似性,认为远处肿瘤是原发肿瘤在远处的复发,而不是独立的原发 GBM。

综上所述,GBM 影像表现多变,非典型病例影像易误诊,术后易复发,并发症多,疗效差。通过加深对其影像学特点、放化疗并发症等的了解,有助于提高诊断率和治疗效果。

(2019-07-22 收稿,2019-12-01 修回)

## 神经纤维瘤病 I 型并发颅内动脉瘤 1 例

杨钰桢 郝解贺 万大海

【关键词】神经纤维瘤病 I 型;前交通动脉动脉瘤;NF1 基因;显微手术

【文章编号】1009-153X(2021)02-0142-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1\*1

### 1 病例资料

29 岁男性,因突发头痛伴恶心呕吐 4 h 入院。入院头颅 CT 示蛛网膜下腔出血。DSA 示前交通动脉动脉瘤。既往有神经纤维瘤病 I 型(neurofibromatosis 1, NF-1)20 余年,其母亲有 NF-1 病史 30 余年。入院时体格检查:神志清楚,稍烦躁,可简单对答,双侧瞳孔对光反应灵敏,颈抵抗距颌下四横指,双侧巴氏征阴性; Hunt-Hens 分级 2 级;体表可见大面积咖啡样浅棕色色素斑,直径 1~10 cm,皮下多发性硬结约硬币至鸽蛋大小。急诊行右侧额颞开颅前交通动脉动脉瘤夹闭术。术后出现中枢性尿崩,呈典型三相反应,考虑系手术对下丘脑干扰引起,给予醋酸去氨加压素片对症治疗,效果可,病情平稳顺利出院。

### 2 讨论

NF-1 是神经皮肤综合征中最常见的一种,属于常染色体显性遗传疾病。该疾病可以合并各种血管性疾病,如血

管闭塞、狭窄甚至动脉瘤。研究发现 NF-1 伴发血管病变病程缓慢,呈进行性损害。早期常无明显不适症状,随着病情加重出现相应临床症状。若累及脑血管,可出现缺血和出血等表现。NF-1 人群颅内动脉瘤发生率明显增高。

研究表明 NF1 基因产物(神经纤维瘤蛋白)在血管平滑肌的发育以及在血管病变的病理生理学过程中,存在一定的作用,可作为一个负调控因子出现在初级血管平滑肌细胞 Ras 诱导信号通路中。神经纤维瘤蛋白可因 NF1 基因突变而发生改变,对 Ras 信号通路的抑制作用减弱,使 Ras 蛋白活性增强,最终导致 NF-1 以及相关部位血管病。

本文病例因蛛网膜下腔出血就诊,行 DSA 明确颅内前交通动脉动脉瘤,行动脉瘤夹闭术治疗。前交通动脉动脉瘤是最常见的颅内动脉瘤。NF-1 病人中前交通动脉动脉瘤也较其他部位常见。动脉瘤破裂出血有较高的致残率、病死率,因此,如果能提前预防可获得较长生存时间。NF1 基因与血管病变关系的研究证实 NF1 基因突变会致血管病变,但血管病变呈进行性加重,早期可无明显症状。此外,NF1 基因位点早已被发现,但由于突变量大且特异性较差,难以明确突变位点与临床表现的对应关系。因此,早期确定并证实导致血管性疾病的基因位点是未来明确诊断以及治疗的方向。

(2019-02-27 收稿,2019-06-10 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.02.029

作者单位:030001 太原,山西医科大学第一医院神经外科(杨钰桢、郝解贺、万大海)

通讯作者:万大海,E-mail:13403451338@163.com