

. 个案报告 .

影像学表现类似恶性脑肿瘤的脑淀粉样血管病 1 例

杨骥骐 应李雄 郑秀珏 詹仁雅

【关键词】脑淀粉样血管病;脑淀粉样血管病相关性炎症;诊断;鉴别诊断

【文章编号】1009-153X(2021)11-0894-02 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 742

1 病例资料

73 岁女性,因认知功能减退、记忆力下降进行性加重 6 个月入院。当地医院行头颅 MRI 增强检查,显示右侧颞底部小环形强化病灶伴颞极水肿(图 1A、1B)。病人 4 年前因三叉神经痛有右侧局部放疗史,遂诊断为放射性坏死,予随访观察。6 个月来,病人认知功能减退、记忆力下降逐渐加重,遂来我院神经外科就诊。入院体格检查:神志清楚,对答不切题,反应迟钝,右侧面部感觉减退。头颅 MRI 增强示右侧颞底部不规则环形强化病灶伴周围脑组织水肿,较 6 个月前显著进展(图 1C、1D)。PET-CT 检查显示颅内病灶低代谢,未见其他部位放射性浓聚表现。初步诊断:颅内占位性病变(右侧颞叶高级别胶质瘤?脑膜肉瘤?脑转移瘤?)。完善术前评估后,行开颅病变切除术。术中见患侧颞极皮层组织呈灰黄色,显微镜下探查右侧颞叶前部,见病变质地韧,部分呈灰黄色,部分呈暗红色,边界不清,血供丰富。术中冰冻切片病理检查示大片出血、坏死伴钙盐沉积及周围胶质细胞增生。行病变切除术,术后病理诊断为:(右侧颞叶)大片出血、坏死伴钙盐沉积及周围胶质细胞增生,CK(pan)(-),GFAP(+),S-100(+),EMA(-),Ki-67(-),P53(-),Syn(+),IDH1(-),MGMT(+),Vimentin(+),CD163(+)。经神经专科病理医师会诊,最终病理诊断为脑淀粉样血管病(cerebral amyloid angiopathy, CAA)伴肉芽肿性炎。术后病情平稳后出院。术后仅早期使用类固醇激素(甲强龙,2 mg/kg)。术后 6、30 个月随访,病人情况稳定,无出血性或缺血性卒中,认知功能减退和记忆力下降情况同术前。

2 讨论

CAA 是一组累及大脑皮层小动脉和毛细血管为主的神经退行性疾病,以刚果红染色的淀粉样蛋白在血管壁沉积为典型特征。脑淀粉样血管病相关性炎症(CAA related inflammation, CAA-I)是在 CAA 的基础上伴发的一类自身免疫性脑病,病理表现为炎症细胞在血管周围浸润。CAA-I 的

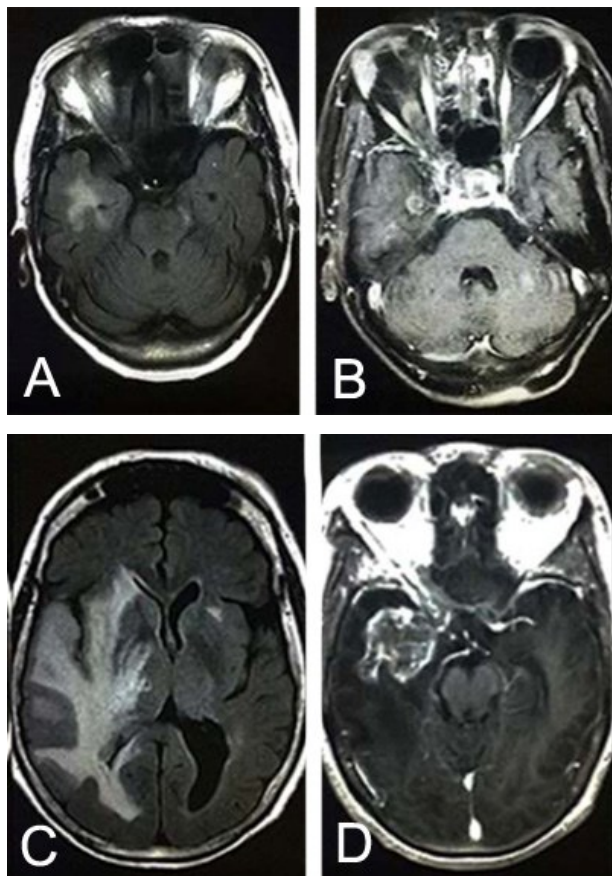


图 1 恶性肿瘤样脑淀粉样变的 MRI 表现

A、B. 发病时 MRI T₂、T₁增强,显示右侧颞底部小环形强化病灶伴颞极水肿;C、D. 发病 6 个月 MRI T₂、T₁增强,不规则环形强化伴占位效应及周围脑组织水肿较 6 个月前显著进展

发病机制尚不清楚,缺乏特异性临床表现,易误诊为血管性痴呆、低级别胶质瘤等疾病。CAA-I 典型的病理表现为脑小血管周围炎症,包括轻微的血管周围炎症、透壁炎症、肉芽肿性炎症浸润等。Boston 标准作为 CAA/CAA-I 诊断的经典标准(2016 年更新为改良 Boston 标准),从临床表现、流行病学、影像学、病理等角度出发,简洁而有效地奠定了目前诸多临床研究的基础。根据证据的多少,改良 Boston 标准划分为:明确的 CAA-I、很可能的 CAA-I,以及可能的 CAA-I,其中达到很可能的 CAA-I 的标准,并不需要病理证实,而只需要典型的临床表现、影像学特征等,诊断的敏感性和特异性都极