

脱髓鞘假瘤误诊 4 例分析

滕晓茗, 丁志敏, 李瑶宣

作者单位: 530021 广西 南宁, 广西壮族自治区人民医院神经内科(滕晓茗, 李瑶宣); 病理科(丁志敏)

作者简介: 滕晓茗(1963-), 女, 副主任医师, 研究方向: 血管内皮细胞损伤及药物保护。

【摘要】 目的 分析脱髓鞘假瘤误诊原因, 探讨其与胶质瘤的鉴别诊断。方法 对 4 例脱髓鞘假瘤临床资料、影像学及病理改变进行回顾性分析。结果 3 例临床表现、影像学考虑为肿瘤, 手术后病理示脱髓鞘假瘤; 1 例临床诊断是多发性硬化, 影像学考虑为肿瘤, 在外院手术冰冻及常规切片诊断为胶质瘤, 后经重切病理蜡块, 行免疫组化染色, 确诊为脱髓鞘假瘤。结论 脱髓鞘假瘤极易误诊为胶质瘤, 提高对其不典型影像学表现认识, 并密切结合临床是降低误诊的关键, 对难以分辨者, 可给予激素进行诊断性治疗。

【关键词】 脱髓鞘假瘤; 诊断; 误诊**【中图分类号】** R744.5 **【文献标识码】** B **【文章编号】** 1674-3806(2009)01-0085-02

回顾性分析 1982~2007 共收治 4 例曾被误诊为神经胶质瘤, 后经手术及病理确诊为脱髓鞘假瘤的病例, 现报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 男 2 例, 女 2 例。年龄 16~66 岁。病程 20d~4 年, 平均 14.26 个月。急性或亚急性起病 2 例, 慢性起病 2 例。1 例病程呈反复缓解和复发。4 例发病前均无明显病毒感染和疫苗接种史。

1.2 临床表现及病变部位 1 例低热(体温 37.4~37.6℃), 3 例体温正常。头痛 2 例, 视力下降 1 例, 肢体瘫痪 4 例, 癫痫 3 例, 眼底水肿 2 例。病变位于额叶 1 例, 颞顶叶 2 例, 小脑 1 例。

1.3 血液及脑脊液检查 4 例血常规均正常。脑脊液 2 例脑压增高, 2 例正常; 白细胞 1 例 $14 \times 10^6/L$, 3 例正常; 糖、氯化物均正常; 蛋白含量 3 例轻度增高, 1 例正常。

1.4 影像学资料 4 例行头 CT 检查, 1 例为等、低混杂密度影, 2 例为低密度影, 1 例为高密度影。均为团块状、圆形或不规则肿块, 4 例病灶周围均有不同程度的脑水肿, 轻至中度占位效应。注射造影剂后 2 例病灶不完全强化, 1 例病灶均匀强化, 1 例病灶无强化。3 例行 MRI 检查, 1 例 T1WI 和 T2WI 均为高低混杂信号, 另 2 例 T1WI 为低信号, T2WI 为高信号。增强 2 例有不完全强化, 轻至中度占位效应。

2 结果

3 例临床及影像学诊断为颅内肿瘤, 手术后病理示脱髓鞘假瘤; 1 例诊断为多发性硬化 2 年后头颅 MRI 发现右颞叶巨大病变, 病灶边缘清楚, 有中线移位, 影像学不排除肿瘤, 在外院手术冰冻及常规切片病理诊断为胶质瘤, 术后进行 X 刀治疗, 10 个月后病情反复收入院, 经重切病理蜡块并进行免疫组化染色: CD34(+), CD68(+++), GFAP(++), 诊断为脱髓鞘性假瘤。

3 讨论

3.1 误诊原因 (1) 脱髓鞘假瘤在临床上少见, 临床医师往往对该病警惕性不高, 且脱髓鞘假瘤患者临床表现不典型, 可有头痛、癫痫和瘫痪等症状, 甚至眼底水肿, 与脑肿瘤患者相似, 加上影像学上有占位性病变, 容易误诊为颅内肿瘤。(2) 影像学表现缺乏特异性, 主要表现为局灶性肿物, 多伴有占位效应及周围水肿; 由于影像学更多地表现肿瘤的特征, 因此易误诊为肿瘤。(3) 大体标本上因病灶可多发, 也可多发, 肿块大多位于脑或脊髓白质内, 类圆形、团块状或不规则形, 大小不等, 质中, 灰白色, 与周围组织界限不清, 故与浸润生长边界不清的胶质瘤不易鉴别。(4) 镜下因反应性胶质细胞增生, 核大深染, 较多单核巨噬细胞浸润, 细胞质丰富, 红染颗粒状, 部分呈泡沫状; 周围可见散在分布胞质同样丰富红染的肥胖型星形胶质细胞混杂存在, 易被误诊为肥胖型星形细胞瘤; 尤其在取材局限的冰冻切片上, 鉴别两者更为困难。(5) 一旦怀疑胶质瘤等恶性病变, 医生及家属因担心病情进展迅速, 而急于手术治疗。

3.2 防范误诊的措施 主要做好脱髓鞘假瘤及胶质瘤的鉴别诊断: (1) 脱髓鞘假瘤是脱髓鞘疾病, 被认为是一组介于急性弥漫性脑脊髓炎和多发性硬化的中间型, 本组 1 例患多发性硬化 2 年后在右侧颞顶叶出现巨大脱髓鞘假瘤, 故可以动态观察患者整个病程中有无出现视神经、脊髓、小脑受损表现, 有无出现其他中枢神经系统白质脱髓鞘斑块, 以及听觉、视觉及体感诱发电位来发现亚临床病灶, 进一步帮助脱髓鞘假瘤诊断。(2) CT 扫描动态观察两者病灶的变化, 脱髓鞘假瘤病灶在 1~2 年内无明显变化, 胶质瘤病灶一般逐渐增大^[1]。(3) 前者经激素治疗或手术切除病灶后病灶可缩小或消失; 后者激素治疗病灶无明显变化, 手术切除病灶 3 个月后的病例即开始复发, 残存肿瘤随时间的延长而增大^[2]。

(下转 87 页)

作中总结复发原因更多是与血肿腔内在结构是否存在分隔、机化和血肿包膜厚薄有关,而其它因素可以通过技术改进加以避免。如血肿腔内在结构存在分隔、机化,血肿包膜厚,压迫脑组织明显,即使引流再通畅,脑组织复位程度也低,不能阻断复发发生。对于此类病人适合开骨瓣手术清除血肿及血肿包膜,彻底清除病灶,杜绝复发。我们认为有以下情况适合开骨瓣手术治疗:(1)外伤发生在半年以上,先行钻孔引流术治疗后 7d 复查头部 CT 或 MRI 检查示同侧硬脑膜下腔宽度大于 1 cm 或短时间内复发或反复复发,头部 CT 或 MRI 检查血肿量大、中线移位明显、血肿包膜完整且厚伴部分分隔、机化。(2)钻孔引流术治疗后 1~2d 即可根据头部 CT 或 MRI 检查结果而行开骨瓣手术,本组 1 例行顶节结钻孔引流术治疗后第 2d 复查头部 CT,显示血肿腔未明显缩小(血肿腔宽度约 2 cm),脑组织复位差,果断行开骨瓣清除血肿及血肿包膜,效果良好。

3.2 手术要点:(1)根据头部 CT 或 MRI 检查结果精确定位,以血肿最厚为中心开额颞瓣,骨瓣要尽可能大,使血肿尽可能暴露术野直视下操作。(2)骨瓣翻开后,用 1 号丝线悬吊硬脑膜,避免血肿及血肿包膜清除后压力减低,导致硬脑膜剥离出血甚至出现硬脑膜外血肿。(3)切开硬脑膜,钝性分离硬脑膜,切开血肿包膜并清除血肿或积液及表面包膜,但清除速度不能太快,避免压力减低过快,使对侧硬脑膜剥离出血形成硬脑膜外血肿。本组 1 例即为此种情况而再手术。(4)切开与脑组织紧贴的包膜。由于包膜与脑组织粘连紧且有较多滋养血管相连,应分块多次,先用双极电凝烧灼滋养血管,再钝性分离,操作要精细轻柔,避免暴力分离损伤脑组织及桥静脉,用棉垫随时保护脑组织和血管。本组 2 例因分离出血,用电凝烧灼止血,术后发生脑梗塞,并发肢体功能活动障碍及混合性失语。(5)对于远端剥离困难的包膜,不必强行剥离,可以残留,用双极电凝烧灼包膜,避免其分泌液体,去除日后复发根源。(6)检查无出血后用生理盐

水填充残腔,置二根引流管于残腔,分别靠近额极和枕部,并排气,逐层关颅结束手术。

3.3 术后治疗要点:(1)常规情况下术后 4~6h 如病员意识状态未恢复到术前水平,无论瞳孔大小有无改变,均应考虑有再出血可能,立即复查头部 CT。本组 1 例术后 6h 意识状态差,无瞳孔大小改变,复查头部 CT 示对侧急性硬脑膜外血肿,及时再次手术。(2)由于多为老年人,常伴有脑萎缩,术后 2~3d 采取头低卧位,并给予大量的生理盐水和等渗溶液(>2000 ml)静脉滴注,以促进原受压脑组织膨起复位,消除死腔^[4],术后 3d 拔除引流管。(3)术后不用 20% 甘露醇脱水,但若并发脑水肿,根据脑水肿程度应用适量脱水剂,特别注意水、电解质平衡,维持体内环境稳定。(4)积极处理和治疗合并症。合并老年慢性支气管炎者,根据经验或药敏结果合理选用抗生素,并应用止咳、平喘药物;合并冠心病者,应用改善微循环药物,预防心肌梗死及心肌梗塞发生。(5)并发症的处理。对于并发肢体功能活动障碍者,早期给予肢体被动运动,7d 以后对肢体进行理疗及针灸,对于并发混合性失语,进行语言功能训练,通过反复训练,使受损区域代偿功能恢复。

参考文献

- 1 王忠诚主编. 神经外科学[M]. 第 1 版. 武汉:湖北科技出版社, 2004:336-337.
- 2 Oishi M, Toyama M, Tamatani S, et al. Clinical factors of recurrent chronic subdural hematoma[J]. Neurol Med Chir, 2001, 41(8):382-386.
- 3 张文川, 孙晓川. 慢性硬膜下血肿术后引流管安置的临床研究[J]. 中华创伤杂志, 2006, 1(22):25-26.
- 4 裘法祖, 孟承伟主编. 外科学[M]. 第 4 版. 北京:人民卫生出版社, 1995:227.

[收稿日期 2008-09-12][本文编辑 谭毅 刘京虹]

(上接 85 页)

(4)急性起病、脑脊液白细胞高是假瘤型脱髓鞘病的依据之一。(5)镜下小血管周淋巴细胞浸润、较多的泡沫状巨噬细胞浸润及星形胶质细胞反应性增生是脱髓鞘假瘤的一个显著特征。增生的星形胶质细胞核大、染色较深,可见不规则形或巨核的胶质细胞而易误诊为胶质瘤。但胶质瘤细胞密度更大,异型性更明显,核分裂相多见,瘤细胞排列紊乱而无一定方向性,瘤组织中缺乏脱髓鞘假瘤所见的大量巨噬细胞。进行免疫组化染色可帮助两者诊断:CD68(++)提示大量巨噬细胞存在;GFAP(++)提示反应性星形细胞增生;用组织化学 Luxol fast blue 法染髓鞘和 Bielschowsky 法染轴索可证实白质中存在脱髓鞘以及轴索完整。(6)影像学上脱髓鞘假瘤环形强化为非闭合性环形增强(半月征)^[3],可能与周边炎症程度不一、新生血管不均而致强化环薄而不完整有

关;而肿瘤炎症强化较少出现半月征。脱髓鞘假瘤灶水肿带会随病程推移而减轻或消失,而胶质瘤则无此改变,脊髓胶质瘤多位于脊髓中央并易合并脊髓空洞,而脱髓鞘假瘤多位于脊髓周边白质区,邻近无继发空洞。临床鉴别诊断困难时,可试用激素进行试验性治疗,避免急于手术或行放射治疗而延误病情。

参考文献

- 1 刘振春, 陈新. 脑肿瘤的 CT 诊断[J]. 临床医学影像学杂志, 1997, 8(1):829.
- 2 王礼同, 汤晓明, 周丹, 等. 脑胶质瘤术后不同时期 CT 随访研究[J]. 放射学实践, 1999, 14(4):226-228.
- 3 谢淑萍. 神经系统疾病鉴别诊断思路[M]. 北京:科学技术文献出版社, 2006:128.

[收稿日期 2008-09-23][本文编辑 宋卓孙 章柯浩]