

北京市神经科 临床病理讨论汇集

(1997年)



02-53

科学技术文献出版社

北京市神经科 临床病理讨论汇集 (1997 年)

《北京市神经科临床病理讨论汇集》编委会 编
首都医科大学宣武医院



A0291686

科学技术文献出版社

(京)新登字 130 号

责任编辑/ 木 易

策划编辑/ 陈玉珠

责任校对/ 赵文珍

责任出版/ 李卫东

封面设计/ 宋雪梅

图书在版编目(CIP)数据

北京市神经科临床病理讨论汇集/《北京市神经科临床病理讨论汇集》编委会,首都医科大学宣武医院编. -北京:科学技术文献出版社,1998.9

ISBN 7-5023-3120-4

I. 北… II. ①北… ②首… III. 神经系统疾病-病理学-文集 IV. R740.2-53

中国版本图书馆 CIP 数据核字(98)第 23613 号

出 版 者/ 科学技术文献出版社

地 址/ 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038

发 行 者/ 新华书店北京发行所

印 刷 者/ 北京建华胶印厂

版(印)次/ 1998 年 9 月第 1 版,1998 年 9 月第 1 次印刷

开 本/ 787×1092 16 开

字 数/ 140 千字

印 张/ 5.5 插页 24

印 数/ 1—2000 册

定 价/ 20.00 元

© 版权所有 违法必究

(购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者本社发行部负责调换)

发行部电话/(010)68514035 总编室电话/(010)68515544-2935

社长室电话/(010)68515037

《北京市神经科临床病理讨论汇集》

编委会

- 主任委员** 丁铭臣(首都医科大学宣武医院)
- 副主任委员** 朱 克(中国人民解放军总医院)
徐庆中(首都医科大学宣武医院)
- 委 员** 郭玉璞(中国医学科学院北京协和医院)
陈清棠(北京医科大学第一临床学院)
张葆樽(中国人民解放军北京军区总医院)
童启进(首都医科大学附属友谊医院)
王国相(北京中日友好医院)
蒋景文(卫生部北京医院)
康德瑄(北京医科大学第三临床学院)
吴丽娟(北京医科大学第一临床学院)
罗 毅(中国人民解放军总医院)
王鲁宁(中国人民解放军总医院)
卢德宏(首都医科大学宣武医院)
李存江(首都医科大学宣武医院)
杨秀卿(首都医科大学宣武医院)
张 茁(首都医科大学附属安贞医院)
魏东宁(中国人民解放军309医院)
戚小昆(中国人民解放军海军总医院)
- 责任编辑** 卢德宏(首都医科大学宣武医院)
李存江(首都医科大学宣武医院)

前 言

近年来,随着现代化医疗设备的日趋先进,使我们对神经系统疾病的认识有了很大的提高。特别是神经影像学的进展,使神经系统疾病的定位诊断变得更加一目了然。尽管如此,神经系统疾病最后的定性诊断依然要靠病理学检查。因此,临床病理讨论会仍是广大临床病理医师喜闻乐见的学术活动方式,在讨论会上将有一定代表意义的临床病例提供给大家,分析讨论病人的诊断和治疗意见,最后由病理科医师根据尸体解剖或活体组织病理检查所见,分析解释病人的各种临床症状、疾病的发生发展过程和最后的死亡原因。通过讨论可以提高临床医师分析问题和解决问题的能力,汲取临床诊治过程中的经验和教训,提高医疗水平和培养临床病理的专门人材。

北京市神经科临床病理讨论会是由我国已故著名神经病学家、神经病理学家黄克维教授创办的大型临床病理讨论会。在黄克维教授和其他教授的主持下,讨论会每月举办1次,从未间断,至今已坚持了二十多年。现在每次会议能吸引近500名临床病理医师参加。讨论会规模之大,坚持时间之长,在国内是绝无仅有的,黄克维教授为此付出了毕生的心血。

北京市十几所大型综合医院每年提供24例有病理诊断结果的神经科疑难病例供大家讨论,内容十分丰富,尤其在尸检工作开展不普及的今天,这些材料就显得更加珍贵,有必要汇集成册使更多读者受益。为此中国人民解放军北京军区总医院张葆樽主任付出很大心血,编辑整理了十几年的材料供内部交流。首都医科大学宣武医院也负责编辑出版了3集内部交流的讨论汇集。承蒙各方面的支持和信任,特别是在科学技术文献出版社的大力支持下,从1997年度起由首都医科大学宣武医院资助编印每年1集的《北京市神经科临床病理讨论汇集》,由科学技术文献出版社出版,在全国范围内正式发行,为发展我国临床神经科学和神经病理学事业贡献出一点微薄的力量,也以此告慰已故的黄克维教授。

由于每年1集,出版周期短,更因我们各方面的水平有限,书中难免有不足甚至错误的地方,敬请读者批评指正。我们相信在广大读者的关心和支持下,《北京市神经科临床病理讨论汇集》这片临床-病理医师共同耕耘的园地会越办越好。

《北京市神经科临床病理讨论汇集》编委会

1998年4月

目 录

一、临床病理 23 例	(1)
突发性意识障碍伴左侧肢体力弱(1997 年第 1 例)	(1)
间断发作四肢抽搐伴意识丧失(1997 年第 2 例)	(3)
右侧肢体麻木无力(1997 年第 3 例)	(8)
双上肢抖动伴行走不稳(1997 年第 4 例)	(11)
左侧肢体无力伴精神障碍(1997 年第 5 例)	(16)
进行性无力伴抽搐发作(1997 年第 6 例)	(19)
进行性肌无力(1997 年第 7 例)	(24)
发烧、视力下降伴精神症状(1997 年第 8 例)	(26)
头痛、呕吐、视力下降伴视物成双(1997 年第 9 例)	(30)
腰背部疼痛、截瘫、括约肌障碍(1997 年第 10 例)	(35)
头痛伴行走不稳视力下降(1997 年第 11 例)	(38)
头晕、四肢瘫痪、昏迷(1997 年第 12 例)	(40)
发作性四肢无力(1997 年第 13 例)	(43)
四肢无力、吞咽困难(1997 年第 14 例)	(46)
视力下降伴头痛(1997 年第 15 例)	(51)
发作性抽搐及双下肢无力(1997 年第 16 例)	(54)
精神障碍伴左下肢无力(1997 年第 17 例)	(57)
进行性吞咽障碍伴四肢无力(1997 年第 18 例)	(58)
头痛伴视力下降(1997 年第 19 例)	(62)
全身肌肉进行性无力(1997 年第 20 例)	(64)
四肢无力伴肌肉酸痛(1997 年第 21 例)	(69)
截瘫 4 个月头痛抽搐半个月(1997 年第 22 例)	(71)
左侧肢体无力半年,伴颅内压增高(1997 年第 23 例)	(76)
二、《北京市神经科临床病理讨论汇集》1997 年度病名索引	(79)

一、临床病理 23 例

突发性意识障碍伴左侧肢体力弱

(1997 年第 1 例)

患者,男性,81 岁,干部,主因:突发性意识障碍伴左侧肢体力弱 12h,于 1996 年 11 月 20 日入院,1996 年 11 月 21 日死亡,总病程 43h。

缘于 1996 年 11 月 20 日晨 4 时,患者被家人发现呼之不应,左侧肢体活动障碍伴尿失禁,但无抽搐、呕吐等症,随来我院急诊。头颅 CT 示:右半球明显肿胀,脑沟消失,左侧陈旧性软化灶。为进一步治疗收入院。

既往有脑栓塞(左侧基底节)、冠心病、阵发性房颤史。

查体 体温 37.2℃,脉搏 76 次/min,呼吸 20 次/min,血压 22.0/12.0kPa。心率 76 次/min,律齐,可闻及收缩期杂音,双肺呼吸音粗,可闻及痰鸣,腹平软,肝脾未及。神经系统查体:浅昏迷,双眼球向右凝视,双瞳孔不等大,左侧 3.5mm,右侧 2.0mm,光反应迟钝,左侧鼻唇沟浅,颈部无抵抗,四肢肌肉明显废用性萎缩,四肢肌张力高,疼痛刺激后四肢均可见活动,但左侧肢体活动差,四肢腱反射亢进,双侧病理征(+)。

治疗经过 入院后给予脱水及对症治疗,但病情进行性加重,于发病后 19h,出现右侧瞳孔散大及呕吐咖啡色样物,次日出现高热、呼吸循环衰竭,经抢救无效死亡。

临 床 讨 论

北京医科大学第一临床学院、中国人民解放军海军总医院、首都医科大学宣武医院及首都医科大学附属友谊医院等神经内科代表发言

患者老年男性,晨起发病,为意识障碍伴左侧肢瘫,既往有脑栓塞、冠心病及阵发性房颤史,根据体征,此次发病是位于右侧大脑半球基底节区。定性首要考虑为脑梗塞,以栓塞的可能性大伴出血,合并有脑疝,死亡原因为中枢性呼吸循环衰竭。

病 理 报 告

仅做头颅局部解剖,脑重 1455g,右大脑半球大于左侧,质地明显变软,脑表面充血明显。可见右侧扣带回疝,海马钩回疝及双侧小脑扁体疝,脑底动脉环后交通动脉与基底动脉直接相通,动脉环管壁均可见动脉粥样硬化斑块,尤以颈内动脉病变为著,右侧颈内动脉进颅脑段

管腔基本闭塞。冠状切面:右侧大脑半球明显大于左侧,中线向左侧移位,至右侧侧脑室受压呈缝隙状,右大脑半球坏变、软化。距右额极 3cm 平面及右视交叉平面,可见二处片状出血灶。大小为 $5\text{cm} \times 3\text{cm} \times 3\text{cm}$ 及 $4\text{cm} \times 4\text{cm} \times 3\text{cm}$,右侧枕叶皮层可见点片状出血灶。左侧基底节区可见陈旧性暗棕色软化灶,大小为 $3\text{cm} \times 3\text{cm} \times 1\text{cm}$,脑干水平切面见中脑左侧大脑脚明显萎缩,结构缺损。

显微镜下检查 蛛网膜下腔可见少量浆液、红细胞及纤维素渗出,右大脑半球皮层可见点片状的新鲜出血灶,部分区域融合成片,出血灶周围可见中性白细胞浸润,神经细胞数量明显减少,残存的神经细胞呈局部缺血性改变,部分白质区域可见大片状的转白区,细胞及血管周围间隙加大,并可见浆液渗出。左基底节区可见大片脑组织缺损区,代之以多量的纤维型星形细胞及少量吞噬含铁血黄素的格子细胞。左侧中脑大脑脚体积缩小,疏松伴髓鞘脱失,右颈内动脉管壁内膜增厚,退变明显伴出血钙化,夹层动脉瘤形成,管腔最狭窄处直径仅为 1mm。

病理诊断:

1. 脑动脉粥样硬化

(1)右颈内动脉粥样硬化Ⅳ级,复合病变期(钙化)伴管壁出血及夹层动脉瘤形成,管径最狭窄处为 1mm。

(2)左颈内动脉、椎基底动脉粥样硬化Ⅱ~Ⅲ级。

2. 右大脑半球急性出血性脑梗塞,脑充血、脑水肿,双侧小脑扁桃体疝,右侧扣带回疝及右侧海马钩回疝。

3. 脑底 A 环变异(后交通 A 与基底 A 相连)。

4. 左侧基底节陈旧性脑软化。

5. 左侧中脑大脑脚继发性变性、萎缩(walleria's 变性)。

中国人民解放军总医院神经病理室桂秋萍大夫

一、关于出血性脑梗塞的问题

尸检研究结果显示,18%~42%近期的脑梗塞有出血,因而称之为出血性脑梗塞(haemorrhagic infarction),而 51%~71%出血性梗塞是由栓塞引起,但还有 2%~21%病例与栓塞无关。大面积脑梗塞伴出血时,在卒中的最初几天,出血往往发展,故对这种出血性脑梗塞的病例,早期抗凝治疗需注意。

二、有关夹层动脉瘤及斑块出血的问题

在动脉粥样硬化情况下造成夹层动脉瘤主要是由于中膜萎缩和变性,中膜滋养血管破裂出血使变性中膜发生分裂,形成夹层动脉瘤。而斑块出血,是动脉粥样硬化常见合并症。出血可来自斑块底部和边缘部新生的薄壁血管,也可以从血管腔的血液经斑块溃疡部和破裂处进入斑块中,引起血肿。上述二种都可使管腔进一步狭窄,从而导致一系列的严重后果。故引起梗塞的原因,除栓塞、血栓形成外,还有这种由于粥样硬化本身病变所造成的。

三、关于 willis 环变异的问题

据有关研究报道,死于非脑梗塞疾病的患者,正常 Willis 环为 52%,而患脑梗塞病人,正常 willis 环只有 33%。此环很易发生异常,发生率为 79%,最常见的异常为后交通动脉细小,与大脑后动脉由颈内动脉分出。据报道,在一组未经选择的尸检病人中,后交通动脉小于 1mm 直径为 32%,大脑后动脉一侧或两侧起自于颈内动脉的为 30%,其他常见的异常有前交通动脉发育不全,占 29%,前交通动脉增为二支,占 33%,颈内动脉与前交通动脉间的大脑前动脉

仅为一细干的,占13%。

是否能迅速建立侧支循环,在脑梗塞的发生上是重要因素之一,而有效的侧支循环又与脑底动脉环是否正常有关。在脑梗塞病人中,细小的后交通动脉与大脑前动脉的异常更为常见,在一组脑梗塞病人中,后交通动脉直径小于1mm的占38%,而没脑梗塞的仅为22%,大脑后动脉起自颈内动脉的占29%,而正常脑为15%。在另一组报道中,脑梗塞时细小后交通动脉的发病率为59%,较非脑梗塞病人(39%)为多。

四、关于 Wallerian's 变性

此为继发于皮层梗塞后,由于神经细胞的坏变,造成远端轴索萎缩变性髓鞘萎缩。一般认为在损伤后,髓鞘仍能保留8周或更久。

中国人民解放军总医院神经内科朱克教授

最近的研究显示,willis环在正常人变异很多,不一定与脑梗塞的发生有直接关系。

(中国人民解放军总医院 桂秋萍整理)

间断发作四肢抽搐伴意识丧失

(1997年第2例)

患者男性,30岁,河北省河涧农民,因间断发作四肢抽搐伴意识丧失半年,于1996年10月23日入院。

患者于1996年4月下旬无诱因出现四肢抽搐,发作时头向右倾斜,双上肢屈曲,双下肢伸直,意识丧失,无口吐泡沫及舌咬伤,发作持续约3min。以后于7月初、8月28日、10月22日各有1次类似发作。自8月底以来家人发现患者言语不连贯,记忆力减退,反应迟钝;8月30日在任丘县医院做CT发现脑内有多发圆形低密度影,占位效应不显,病灶无强化。近1周患者觉右侧头部持续性隐疼痛,于是来我院。乘车时出现呕吐1次,非喷射性,为胃内容物。患者自患病以来无肢体活动障碍,食欲睡眠可,大小便正常。

过去史 1995年8月因弯腰低头时憋气,自觉有午后低热(未测),去医院检查发现左侧胸腔积液,穿刺为血性,诊断为“结核性胸膜炎”,予抗痨治疗,病情有好转,共治疗7个月。但自患该病以来到入我院时体重下降约20kg。

查体 体温36℃,脉搏80次/min,呼吸20次/min,血压17.5/9.5kPa。身高1.75m,体重60kg。左侧胸廓略塌陷,左上肢外展略受限。

神经系统 神志清,言语欠清,仅可说单词或单字,智能减退,近记忆力减退;计算力差,如“2+3=2”;左右分辨不能,手指分辨不能。颅神经:视力大致正常,眼底视乳头边界清,无水肿;双眼有轻度右侧凝视麻痹;双侧咽反射减弱,吞咽略困难,进水有时发呛,伸舌不能。四肢肌力、肌张力正常;两侧深浅感觉对称存在;双侧腹壁反射减弱,腱反射左侧(+++),右侧(++);左侧Babinski征(+).

入院后查血常规 血色素145~153g/L, WBC $7.7 \times 10^9 \sim 10.4 \times 10^9$, 中性白细胞55%~

80%,淋巴细胞18%~36%,血沉5mm/h,嗜酸细胞计数 $0.22 \times 10^9/L$,血脂、肝功、肾功、血糖及电解质均正常。乙肝五项(-),PPD(-),血及CSF囊虫补体结合试验(-)。肝、胆、脾、胰、肾及肾上腺B超无异常。胸片示“左下肺感染,不除外合并左下肺不张及左胸腔积液”;胸部CT平扫示“左胸廓塌陷,左胸腔积液,气管分叉下降主动脉前可见1.3cm的结节影”。

1996年10月28日腰穿CSF压力300mmH₂O,RBC 20/mm³,WBC 4/mm³,蛋白187mg/L,糖4.5mmol/L,氯化物117.7mmol/L。

1996年11月4日腰穿CSF压力260mmH₂O,RBC 20/mm³,WBC为0;蛋白146mg/L,糖3.7mmol/L,氯化物130.4mmol/L。病理细胞学未见细胞成分。

1996年8月30日头颅CT平扫“双侧大脑半球内均可见约10个大小不一的囊性病变,多靠近脑表面,最大者位于左额颞部,直径约4cm,靠近脑表面,外囊壁不光滑,有壁结节,左侧脑室受压略变形,脑中线略右移,第Ⅲ、Ⅳ脑室不大;1996年9月2日增强后,原低密度病变无强化,故脑内多发囊性病变考虑为脑寄生虫感染,脑囊虫可能性大”。

1996年11月5日头颅CT平扫与前片比较无明显变化,仍考虑为“寄生虫感染可能性”。

患者入院后病情平稳,偶有头痛,无发热及肢体抽搐。于1996年11月19日行立体定向活检术(左额叶),术后患者及家属反映病情明显好转,头不疼了,大脑反应较快了,记忆力及简单计算力有所恢复。

1996年12月5日行支气管镜下组织活检。

1996年12月16日行头颅MRI平扫见双侧大、小脑半球,底节及脑干满布大小不等的结节样及大块状长T₁、长T₂信号,病变呈囊性、实性及囊实性混合状态,病灶周围水肿不显,左额叶内一较大病变内可见短T₁、长T₂信号,左侧脑室轻度受压中线稍向右移。

1996年12月16日患者病情无明显变化出院。

临床讨论

中国人民解放军总医院神经内科代表陈彤医师

病历特点 青年男性,亚急性起病,缓慢进展;临床上反复癫痫发作6个月,智能及记忆力减退2个月,右侧头持续性隐痛1周,无肢体活动障碍及尿、便障碍,既往有胸闷、血性胸腔积液史。查体:神志清,言语欠流利,智能、记忆力、计算力差,手指分辨不能,双眼右侧凝视麻痹,两侧咽反射减弱,吞咽略困难,饮水发呛,伸舌不全。双侧腹壁反射减弱,腱反射左侧高于右侧,左侧Babinski's征阳性。CSF压力增高,细胞数、蛋白、糖正常,病理细胞学检查未见细胞成分。胸部CT:气管分叉下主动脉前可见1.3cm结节影。头部CT(96.3):“双侧大脑半球内可见约10个大小不一的囊性病变,多靠近脑表面,外囊壁不光滑,有壁结节。增强后原低密度病变无强化。”头颅MRI:“双侧大脑、小脑、底节区及脑干满布大小不等的结节影及大块长T₁、长T₂信号,病变呈囊性、实性及囊实性混合状态。病灶周围水肿不明显。”

定位 反复发作性四肢抽搐伴意识丧失,考虑为癫痫大发作,合并智能及记忆力减退,提示大脑皮层弥漫性损害。左右失定向,手指失认、失算,定位于左侧角回、缘上回。双眼轻度右侧凝视麻痹,两侧咽反射减弱,饮水发呛,伸舌不能,定位于脑干病变、不除外真性球麻痹。两侧腹壁反射减弱,腱反射左侧高于右侧,左侧Babinski's征阳性,提示以左侧为主的双侧锥体束损害。上述颅内病变均由头部CT、MRI证实。

定性诊断 根据病变多发、弥散、囊实性混合存在的特点,考虑以下几种可能:

(1)转移瘤 根据病人既往有血性胸腔积液,患病以来体重明显下降,胸部CT可见降主动脉前结节影,不除外肺部恶性肿瘤的可能,但病史中未提供胸腔积液的详细检查,如细胞学、病原学结果。结合腰穿脑脊液压力增高,影像学特点为囊性病变,考虑脑转移瘤,如囊腺癌(cystadenocarcinoma)。其他如淋巴瘤,可多发,放疗效果较好,但囊性变少,影像学不支持。血管母细胞瘤可呈囊性变,但多单发于小脑,个别有多发,可能性小。不支持转移瘤点:影像学病变周围无增强,水肿不明显。因该病人同时有肺部及脑部病变,希望用一元论解释,首先考虑转移瘤。需注意除外结核,不支持点:①PPD(-)。②CSF白细胞不高。③囊性病变可能性小。诊断结核性脑病证据不足。

(2)脑囊虫不除外 既往影像学可见多发性、囊实性混合病变。不支持点:①补体结合实验阴性。②腰穿脑脊液蛋白不高,嗜酸细胞正常。③无法解释肺部病变。

北京协和医院神经内科代表黄觉斌医师

病历特点不再重复。定位诊断:根据患者低热,憋气,左胸廓塌陷,胸穿示血性液体,故胸腔积液肯定。根据神经科主要症状、体征并结合头颅CT、MRI,病变累及双侧大脑半球、小脑半球、底节区及脑干。

定性诊断 结合病程中早期血性胸腔积液,CT示气管分叉下降主动脉前可见1.3cm结节影,后期出现颅内病变,考虑脑部与肺部病变有直接关系,可能为因果关系。

①颅内转移瘤:特点为多发,好发于皮质交界的地方,因供血不足可有坏死,占位效应可不明显。本例如果为颅内转移瘤,则原发灶首先考虑为恶性肿瘤,以肺癌可能性大,也不除外有胸膜恶性间皮瘤转移的可能。此外还要考虑到另一种少见的可能,即颅内和胸部病灶均为第三部位的原发恶性肿瘤转移的可能。不太支持的地方是本例颅内病灶多发而无明确水肿和增强效应,不太多见。

②颅内原发肿瘤:如多发性胶质瘤和弥漫性淋巴瘤的可能,二者早期可无症状,瘤组织可有坏死、出血、囊性变,可无增强效应。不支持是胸部症状无法解释,颅内肿瘤向颅外转移非常少见,本例胸部病变在神经系统病变之前,唯一能解释的情况是胸部病变与脑部病变无关。

还需与结核性脑膜炎、颅内霉菌、寄生虫或其他感染相鉴别。

北京医院神经内科代表罗盛医师

首先考虑转移性肿瘤,从肺部转移而来,但不好解释抗痨治疗症状好转,转移瘤以囊性表现的而周围水肿不显著是少见的。

中国人民解放军北京军区总医院神经内科代表沈为忠、韩莹莹医师

根据患者的临床表现及影像学特点首先考虑脑囊虫病与结核并存:患者为河北地区农民,起病以发作性四肢抽搐伴意识丧失,癫痫样症状为首,颅压增高,CT发现脑内多个圆形低密度影,病灶无强化,应首先考虑脑囊虫病之可能。有午后低热、血性胸水,曾诊断为结核性胸膜炎,胸片及胸部CT示左下肺感染阴影及气管分叉下降主动脉前有结节影,经抗痨治疗曾好转,均支持结核性胸膜炎。肺结核的诊断成立,考虑此病人脑囊虫病、结核病并存。其次脑胶质瘤,但胸水及肺内结节影难以用此病来解释。综合考虑仍为肺癌转移可能性大。

北京医科大学第一临床学院神经内科代表贺茂林医师

考虑肺部恶性肿瘤转移可能性大,小细胞肺癌最常发生脑转移,但脑转移灶水肿常较明显,并常有明显增强效应,小细胞肺癌发病年龄也较大。而肺淋巴瘤脑转移病灶水肿及增强效应均不明显,更符合本例的影像学表现,故倾向于肺淋巴瘤脑转移的诊断。

首都医科大学宣武医院神经内科代表

首先考虑肺癌脑转移。支持点:患者以癫痫起病,这在转移瘤也常见。患者有头痛呕吐,两次腰穿颅压均高,影像学有占位效应、多发病灶等。至于脑囊虫病尽管影像上可多发,但直径为4cm的大囊比较少见,且血及CSF囊虫补体结合实验(-),CSF中亦无炎性改变,故不支持脑囊虫病诊断。结核瘤亦可除外。

首都医科大学附属安贞医院神经内科代表张亮医师

首先考虑颅内多发性结核性肉芽肿或结核瘤;其次考虑颅内多发性转移瘤。考虑结核的支持点为:临床有午后低热、消瘦表现,有血性胸水病史,抗痨治疗有效,头颅CT有占位表现,无强化。头MRI示长T1、长T2信号。不支持点:血沉不快,PPD(-),CT无钙化,强化不明显。作为转移瘤的支持点有:病灶多发,有消瘦表现及血性胸水。血性胸水多见于间皮瘤(成纤维细胞及上皮细胞组成),可颅内转移,一般病程两年。不支持点:病灶周围水肿不显,无环状强化,病程较长,抗痨似有效,血沉及血色素正常。

唐山工人医院代表边进东医师

诊断考虑脑转移瘤,特别是肺癌转移可能性更大,其次考虑脑内结核瘤。

病 理 报 告

左颞顶立体定向穿刺送检灰红色不整形透明粘液样物,大小0.4cm×0.4cm×0.2cm。

镜下所见 大部分瘤细胞排列呈不规则的上皮团块,其内可见圆形、卵圆形的囊样腔隙,呈筛状,腔隙内含粘液样物质。部分瘤细胞呈实性条索或腺管状排列。瘤细胞小,形态较一致,有轻度异型性;核圆形、卵圆形、深染、分裂像可见。

病理诊断 (左颞顶)转移性腺样囊性癌。

左下肺支气管镜活检送灰红色不整形组织一块,大小0.1cm×0.1cm×0.1cm。

镜下所见 支气管粘膜内见瘤细胞呈筛孔状或小腺管状排列,细胞大小较一致,核圆形、卵形、深染,有轻度异型性。

病理诊断 (左下肺支气管)腺癌(符合腺样囊性癌)。

补充说明

腺样囊性癌(Adenoid cystic carcinoma, ACC)又名圆柱瘤(Cylindroma),是一种好发于涎腺及上呼吸道的较少见的恶性肿瘤,细胞起源于闰管导管潜能细胞,具有发展缓慢、病程迁延、易局部复发及远隔转移等特点。

1859年Billroth首先对其描述并命名为圆柱瘤(Cylindroma),1954年Foote和Frazell正

式将其命名为腺样囊性癌(ACC)。ACC 主要发生于大涎腺(腮腺、颌下腺及舌下腺)、口腔的小涎腺及上呼吸道粘液腺,少数见于小腺、眶腺、前庭大腺、乳腺等。ACC 各部位发生率报道不一,大致占涎腺肿瘤的 10%,占涎腺恶性肿瘤的 22%。

病理特点 ACC 大体表现呈圆形或结节状,质较硬而脆,包膜下完整或无包膜。剖面上灰白或微黄,有时可见微小囊腔。镜下瘤细胞小,似基底细胞,椭圆或立方形,胞浆少而淡染。核深染,大小较一致,核分裂现象极少见。瘤细胞排列成片或小管状,片块中出现大小不等囊样或腺样腔隙,呈筛孔状,周边有立方状或扁平状细胞围绕,内含嗜伊红颗粒状分泌物。电镜观察表明是假囊,为细胞外结构,其衬里是高度折叠的基底膜。囊样间隙与间质结缔组织直接相连,使细胞巢相互分离,形成许多小片块或条索。Perzin 等将 ACC 分为实质型、筛孔型和腺管型,并指出实质型预后最差,腺管型较好。Eby 等亦有类似报道。但 Spiro 及 Marsh^[1] 等认为本病预后和病理组织类型关系不大。

ACC 临床表现为局部肿块及疼痛,局部侵袭性强,边界难定,远隔转移多见于肺、骨、肝、脑。颅内转移率为 4%~22%,以局部直接浸润及沿神经扩散为主要途径,视交叉及半月神经节部位多见,血源性颅内转移较为少见。ACC 易复发,占 72%~84%,平均复发间期为 3~3.3 年,远隔转移多见,为 42%~72%,平均间期为 5.5~7.5 年,多见于肺(36%~55%),骨、肝、脑转移者预后差。ACC 发展缓慢,生存期较长,即使复发,甚至肺转移,仍可带瘤生存多年。Spiro 报告肺转移 83 例中 20% 生存期超过 5 年,Marsh 的 38 例 ACC 中 22 例死亡,其中 14 例生存期超过 5 年,超过 10 年和 15 年的分别为 5 例和 3 例,平均为 7.5 年(1.3~19.7 年)。手术彻底切除是根治的唯一办法,但 ACC 边界不清,彻底切除较为困难,而且 Smith 报告不完全切除可增加远隔转移的几率约为 2 倍,目前认为放疗是有益的。

本例为 1 例少见的支气管腺性囊样癌合并血源性脑转移,其临床及影像学有以下特点:①患者为青年男性,亚急性起病,病情进展缓慢,病程近半年;既往史中有血性胸水史。②神经系统症状首发为癫痫,后期有智能及记忆力的减退,肢体活动障碍不明显。③入院前 1 周有轻度头痛症状,轻度恶液质表现,体重下降 20kg。④头颅 CT、MRI 所示病灶多,大小不等,灶周无水肿,亦无强化。左侧顶骨可见轻度骨质破坏。开始我们看到 CT 片后感到很困惑,因为尽管呈囊性改变,但病灶均较大,亦无明显的头节,不像一般的脑囊虫病的影像,为此我们请教影像科,他们一致考虑可能是脑寄生虫感染。因此,我们按寄生虫查了一遍无所收获,只得进行脑活检。活检后病理科报告为腺样囊性癌,要求我们查涎腺是否有病变,结果未查及病变,这样只得考虑是否为肺部的腺样囊性癌,故又取了肺部组织而确诊。

回顾整个病历,我们觉得有以下几个特点值得一提:①患者脑内病灶如此之多,而临床症状相对较轻,一方面表明病变的恶性程度较低,另一方面说明病灶不是原发于脑组织,由于此种转移瘤的生长有囊壁,所以肿瘤本身对脑组织只是一个挤压占位所引起的症状,而不是瘤细胞对周围组织的破坏所产生的症状。由于患者头痛较轻,颅压相对于病灶而言,不算太高,也说明肿瘤生长较慢,因此,很难说出大脑何时形成的转移灶,患者 1995 年发现的胸水就可能已经说明有一定的胸膜转移了,由于恶性程度低,所以对患者未构成严重的后果。因而,原发灶的形成时间更难以估计。②腺样囊性癌好发于涎腺,以局部直接浸润或沿神经扩散为多见,而本例起源于上呼吸道,又是经血行转移,这在以往的文献中尚无同样多灶(难以计数)脑实质内转移的报告,从影像看肿瘤细胞通过颈动脉及椎动脉两系统累及幕上及幕下脑组织,病变主要位于脑皮质及灰白质交界区,另外,有一局部的颅骨病损可能提示瘤细胞来源于颈外动脉,肺癌脑转移居颅内转移癌的首位,国外报道为 18%~57%,国内为 15.8%~65%。脑转移瘤多

分布于大脑中动脉供血区的额颞顶区,病灶位于皮层及灰白质交界处,病灶周围水肿明显。③几乎所有的医院都提到,有如此之多的病灶,而灶周无水肿,亦无强化,这对于转移灶来讲实在难以理解。我们分析这也正是该肿瘤的特点之所在,说明其恶性程度低,瘤细胞血运不丰富,且有大量粘稠胶冻样的分泌物,这在 CT 上表现为低信号,在 MRI 上表现为长 T1、长 T2 信号,而不会有增强效应。因此,以后我们在临床工作中若遇到类似的情况时,不要一概考虑为寄生虫感染,要想到是否有腺样囊性癌的可能。④治疗上假如是单发或少数几个病灶,可以考虑立体定向吸取囊液,一般吸取囊液后临床症状可以得到改善。然后可以向囊腔内注射放射性物质杀死肿瘤细胞,但像本例这样有如此之多的转移灶,治疗起来就困难多了,可以采取对大囊抽液,对小灶进行全脑放射相结合的方法,当然,亦应考虑患者的全身性状况。颅内囊性肿瘤分为两大类:一种是肿瘤中有囊性变,一般为单个多见;另一种是含有附壁肿瘤的囊肿,可以多发。本例即属于后者。

总而言之,通过文献检索,仅发现个别报道 ACC(分别由肺、乳腺、腮腺)血行颅脑转移,而且仅为单发转移灶,而且影像学改变也与本例不同,因此,本例有一定特殊性,值得讨论。

(本文病理图片见图 1~图 4)

右侧肢体麻木无力

(1997 年第 3 例)

患者男性,20 岁,长春市消防队员,因右侧肢体麻木无力 3 个月,于 1996 年 3 月 1 日入院。

患者缘于 1995 年 12 月 5 日无明显诱因出现右手麻木,次日右脚麻木并伴右手力弱,在当地医院行颈椎 MRI“未见异常”。7 天后持筷困难费力,伴四肢关节痛胀感,按“风湿病”治疗 10 天后关节肿痛明显改善,但右上肢麻木、力弱继续加重,同时右下肢出现沉重无力,走路费力,并有说话变慢、吃力。1995 年 12 月 20 日外院查头部 MRI 示双顶叶片状等 T1、长 T2 异常信号,无增强,按“炎性脱髓鞘病”治疗 22 天(用地塞米松),复查 MRI 示病灶较前增大,病情亦加重,反应迟钝,记忆力下降,逐渐语言不连贯,故停用激素,出院时体重增加 20kg,双眼视力明显下降。1996 年 2 月初出现左颞顶部持续性钝痛,难以忍受,无恶心呕吐,在外院继续予激素等治疗,未见缓解,病情不断进展,右侧肢体逐渐变细,不能下地行走。发病以来食欲睡眠尚可,无明显体重下降。

既往史 从小体弱,常感冒发热。有四肢关节肿痛 7 年,一直按“类风湿”予以治疗未愈。

神经系统检查 神清,语言缓慢含糊,记忆力、计算力、定向力均差,理解力尚可。双眼视力差,右眼仅存光感,左侧 0.4,指动法粗测视野无缺损。瞳孔等大等圆,光反射灵敏,无视野缺损。右面部痛觉减退,右鼻唇沟浅,Rinne 试验气导<骨导,Weber 试验居中。悬雍垂略偏右,偶有饮水呛咳,伸舌右偏。右侧肢体萎缩,右侧肢体近端肌力Ⅲ°,远端Ⅱ°;左侧肌力正常。右侧肢体浅感觉减退,左侧深浅感觉正常;右侧三角肌,肱二、三头肌,尺、桡反射亢进,右膝反射亢进,左侧腱反射正常,右侧 Hoffmann 征(+),双侧 Babinski 征(+)。颈软,无抵抗。

辅助检查 1996 年 2 月 10 日腰穿 CSF 压力 180mmH₂O,无色清亮,细胞数 9,蛋白定性

(-), 糖 3.8mmol/L, 蛋白 0.7g/L, 氯化物 118mmol/L。寡克隆区带(+)。

血 IgA 389mg/dl, IgG 1840mg/dl, IgM 158mg/dl, LDH 209.8(N40-133)IU/L, r-GT 46 (正常 5~40)IU/L, 余正常。

胸片无异常, 腹部 B 超未见异常, ECG 窦性心律, 不正常 T 波。

外院脑 MRI“双侧大脑半球深部, 左胼胝体长 T1、长 T2 信号影, 无强化”。

入院后复查脑 MRI(96-3-7)“左额顶叶大片长 T1、长 T2 信号, 病变位于白质, 向下累及颞枕部交界区、基底节区, 并经胼胝体压部累及右侧顶枕部白质, 胼胝体病变区肿胀, 左顶枕区部分呈长 T1、更长 T2, 局部脑回肿胀, 中线无移位”, 增强扫描“左顶枕部少许增强”。

1996 年 3 月 12 日复查脑 CT“左顶叶可见片状低密度区, 边界较模糊, 周围脑组织可见广泛肿胀改变, 累及右顶叶及大部分左额颞叶及扣带回受累, 该区域脑灰质白质分界模糊、脑沟消失, 胼胝体压部亦见增厚, 左侧脑室体部较右侧窄, 中线略向右移位”。

治疗经过 入院后常规脱水治疗头痛可缓解。

1996 年 3 月 14 日行脑立体定向活检。1996 年 3 月 22 日出院。

临 床 讨 论

北京协和医院神经内科代表

病例特点 青年男性, 亚急性起病, 逐渐进展, 病程 3 个月。右侧肢体麻木, 无力进行性加重, 记忆力减退, 语言不连贯, 双眼视力下降, 右侧肢体萎缩。右中枢性面、舌瘫; 右侧咽反射减退, 右病理征阳性。腰穿压力略高, 寡克隆带(+)。头颅 MRI: 左额顶叶大片长 T1、长 T2 信号, 病变位于白质, 向下累及颞枕部交界区、基底节区, 并经胼胝体压部累及右侧顶枕部白质, 胼胝体病变区肿胀, 左顶枕区部分呈长 T1、更长 T2, 局部脑回肿胀, 中线无移位, 增强扫描左顶枕部少许增强。

定位诊断 根据典型的右侧偏瘫, 偏身感觉障碍定位于左侧大脑半球。病变从局部向全身发展, 考虑病变在脑室旁或皮层可能性大, 双侧视力减退可用双枕叶病变解释。

定性诊断

(1) 颅内胶质瘤 患者病程 3 个月, 进行性加重, 由一侧到另一侧, 病灶进行性扩展, 首先考虑颅内胶质瘤或星形细胞瘤可能性大, 浸润生长, 影像学表现为长 T1、长 T2 信号, 周围有水肿、增强, 与本例符合。

(2) 脑转移瘤 目前尚无证据表明转移瘤, 但在少数情况下有这种可能, 不能绝对除外。

(3) 脱髓鞘脑病 本例患者脑脊液寡克隆区带阳性, 影像学上以白质病变为主, 但进展性的过程及激素治疗无效不支持。

中国人民解放军总医院神经内科代表

青年男性, 主要症状为右侧肢体麻木无力、言语迟缓, 伴左颞顶部钝痛, 病程持续进展。曾按“炎性脱髓鞘病”治疗无效。查体可见多组颅神经及双侧锥体束病变, MRI 示“左额顶叶白质大片长 T1、长 T2 信号, 胼胝体病变区肿胀”。CT 示“左顶叶片状低密度区, 胼胝体亦见增厚”。根据以上症状及影像学改变, 提示广泛颅内占位, 以右侧为主。影像学示胼胝体部明显增厚, 考虑弥漫性大脑胶质瘤病。

首都医科大学宣武医院、首都医科大学附属友谊医院、北京医科大学第一临床学院等

均首先考虑原发脑胶质瘤,以多形性胶质母细胞瘤可能性大。其次,也提到不能完全除外炎性脱髓鞘病,如 MS,播散性脑脊髓炎。北京医院及安贞医院首先考虑炎性脱髓鞘病;其次考虑为脑胶质瘤。

病 理 报 告

右内囊立体定向穿刺取灰红色组织两块,大小分别为 $0.1\text{cm} \times 0.1\text{cm} \times 0.1\text{cm}$ 及 $0.05\text{cm} \times 0.05\text{cm} \times 0.05\text{cm}$ 。

镜下所见 癌细胞密集,排列紊乱,细胞大小形态不一,核深染,有明显异型性,瘤组织内可见灶状坏死及大片钙化。

病理诊断 多形性胶质母细胞瘤。

补充说明

本例病初右侧肢体麻木无力,提示左侧大脑半球病变;右侧肢体逐渐变细,提示病变临近左侧顶叶。病后 1 个月出现反应迟钝,记忆力下降,语言不连贯,提示双侧大脑半球均受损;双侧视力下降而对光反射灵敏,提示双侧外侧膝状体以及视觉传导通路受损。本例病程进行性加重无缓解,激素治疗不仅无效反而加重病情,结合临床体征应考虑有肿瘤的可能,结合头颅 MRI 所示左额顶叶大片长 T1、长 T2 信号,病变位于白质,向下累及颞枕部交界区、基底节区,并经胼胝体压部累及右侧顶枕部白质,胼胝体病变区肿胀,左顶枕部部分呈长 T1、更长 T2,局部脑回肿胀,中线无移位,增强扫描左顶枕部少许增强,可以解释本例临床上自一侧向全身发展的体征,至于肿瘤的性质,以胶质瘤可能性大。

脑组织活检证实为多形性胶质母细胞瘤,伴钙化。

神经胶质瘤是颅内发生率最高的肿瘤,其中星形细胞瘤的频率较高,在儿童中占 48%,成人占 20%,根据大多数学者意见将星形细胞瘤概括为:(1)星形细胞瘤(I~II 级)。(2)多形性胶质母细胞瘤(III~IV 级)。(3)弥漫性胶质瘤。(4)多中心(多发性)胶质瘤。星形细胞瘤为良性瘤,由成熟的星形细胞构成,生长缓慢,可浸润性生长,也可边界完整,临床上病程较长。多形性胶质母细胞的细胞形态复杂,恶性度高,常呈浸润性生长,生长迅速,多位于额、顶、颞叶,多起源于脑白质中,侵犯较大范围。胼胝体常被侵犯并成为肿瘤跨越中线的桥梁,颞叶胶质母细胞瘤常侵犯基底节,可有囊性变和坏死。本例病情进展较快,呈进行性加重,影像学见病变以左侧额顶叶白质为主,向下累及颞枕部交界区、基底节区,并经胼胝体压部累及右侧顶枕部白质,这种呈侵袭性迅速发展的特点,说明肿瘤恶性度较高,为多形性胶质母细胞瘤可能性大,因本例为脑立体定向活检,所取组织较少,若取材更广泛些可能会看到胶质母细胞瘤的特征性改变,如多角形细胞、梭形细胞、星形细胞、多核巨细胞以及瘤内血管改变等。

有不少医院提到弥漫性脑胶质瘤病,此病特点为神经胶质瘤细胞在脑组织内弥漫性浸润生长,一般不形成肉眼可见的瘤体,病变的范围广泛,被肿瘤侵犯的区域或结构体积增大,但在病变标本中看不到肿瘤病灶的界限,病变范围内脑组织的正常结构基本保留,很少有出血、坏死和囊性变,病程长者可见钙化。临床主要表现为脑组织广泛受累的症状,缺乏局部体征,与

本例不符。

这里还值得一提的是关于对寡克隆区带的认识问题,因为部分代表提到寡克隆区带阳性,所以考虑存在炎性脱髓鞘病。实际上,寡克隆区带阳性只能表示机体存在反应性的或异常的免疫活动,绝大多数肿瘤患者都存在着异常的免疫状态,因此,不少脑肿瘤的患者均有寡克隆区带阳性,这值得我们在临床实践中注意。

(中国人民解放军海军总医院神经内科 戚晓昆 冯大刚 王湘庆
钱海蓉 刘 鹏 整理)

双上肢抖动伴行走不稳

(1997 年第 4 例)

男性患者,84 岁,退休工人,中学文化。主因头部及双上肢颤抖 2 年,行走不稳 1 个月,于 1996 年 9 月 9 日入院。

患者于入院前 2 年无任何诱因地出现头部以及手、双臂不自主颤抖,尤以持物时明显,生活能完全自理,从未就医服药。入院前 1 个月出现双下肢无力,行走缓慢,家人发现他的头部及双上肢颤抖明显加重,同时出现反应迟钝,少语。入院前 2 周上述症状加重,行走不稳,需人搀扶,出现尿失禁,大便不能自控。既往有胃溃疡史,无高血压,无冠心病,无糖尿病。饮酒 30 年,每餐 1 两,每日至少 3 两,从未间断。吸烟 20 年,已戒断 20 年。

入院查体 体温 36.3℃,脉搏 64 次/min,呼吸 16 次/min,血压 14.7/9.3kPa,发育正常,消瘦,被搀扶入病房。查体合作。皮肤巩膜无黄染,无皮疹,浅表淋巴结不大。双肺呼吸音清晰,未闻及啰音,心律齐,无杂音,腹软,肝脾肋下未触及。

神经系统检查 神志清,语言流利,记忆力减退,不能记忆现在是哪一年,不能分辨儿子的顺序。时间定向力减退,计算力减退:“ $100 - 7 = 100$ ”。问话连续 3 句后则反应迟钝,不再回答问题。右利手,面部表情少,轻度面具脸,双手有静止性震颤。眼底未见异常,眼球向各方向运动充分,余颅神经检查未见异常。四肢肌容积正常,双上肢肌力 V^+ ,双下肢肌力 V^{++} 。双肱二头肌反射(++),双膝反射(+),双跟腱反射未引出。双上肢肌张力稍显增高,双下肢适中,指鼻及跟膝胫试验均可完成。感觉系统未见异常,双侧 Hoffmann's 征阴性,双侧 Babinski's 征阴性,颈软,脑膜刺激征阴性。

1996 年 9 月 9 日头颅 MRI 示头外形正常,各脑室、脑池及脑沟增宽,脑内未见明显异常影,中线结构无移位。印象:为明显老年性脑萎缩。

1996 年 9 月 24 日脑电图示中高波幅,不规则慢波为主,调节不佳, α 波位右侧各导,8~13c/s,10~25 μ V, β 波出现在右侧各导,14~20c/s,10~25 μ V,少量。各导出多量慢波,左顶颞为著,1~1.5c/s 为多,50~140 μ V,有时短中程节律,分为不规则及复型慢波两种;左额部较多量 4~6c/s,60~140 μ V 的尖波,单相及双相尖波散在,有时间隔 1~1.7s 并呈节律出现,重度异常脑电图。肝脾超声未见占位。头颅 CT 扫描(10 月 4 日)提示脑萎缩。心电图有 ST 改变。血、尿、便常规正常;澳抗(+),血糖 7.5mmol/L(正常 3.33~5.83),余项血生化均正常。