

瘤,易误诊为腺瘤或中央型肺癌,纤维支气管镜活检有利于明确诊断。肺实质的良性神经鞘瘤一般有完整的包膜,但有文献报道肺神经鞘瘤可无包膜^[2]。X线平片表现为单发,边缘清楚的肿块难以与肺部良性肿瘤鉴别。肿块靠近肺门可压迫支气管,表现为阻塞性肺炎或肺不张。CT平扫肿块呈圆形或椭圆形,边缘光整,CT值偏低,低于软组织密度,增强扫描呈中轻度持续性强化,神经鞘瘤内部可发生囊变,增强时实质部分呈中轻度强化,囊性部分无强化,神经鞘瘤很少发生钙化,但囊实性肿瘤边缘偶尔可有钙化^[3]。文献报道CT增强扫描有助于观察肿瘤密度,表现为网格状强化、周边强化和不均匀强化3类^[1]。MR扫描神经鞘瘤边缘清楚,呈等T₁、长T₂信号影,信号均匀或欠均匀,注射对比剂后有不同程度强化,因其血供较丰富,故实质部分强化较肺癌明显,密度不均匀,可与之鉴别。

神经鞘瘤有良恶性之分,在影像学上鉴别起来有一定困难,以下6点对鉴别诊断有帮助:①肿块大的不能提示为恶性。邵江^[1]曾报道过1例占据一侧胸腔的巨大神经鞘瘤为良性,肿块小的不一定是良性,因为有的神经鞘瘤在一发生时即为恶性,也可以由良性神经鞘瘤和良性神经纤维瘤恶变而来^[4];②肿瘤边缘不光整可提示恶性,但边缘光整并不能除外恶性的可能;③良性神经鞘瘤多呈圆形或椭圆形,边缘光整,如呈分叶状

或不规则状可提示恶性可能;④神经鞘瘤血供较丰富,恶性神经鞘瘤易发生坏死囊变,如囊壁不规则或有壁结节可提示为恶性;⑤恶性神经鞘瘤发生肺门、纵隔淋巴结转移的少见,但相邻组织结构被侵犯是提示恶性的重要征象;⑥病程长不能提示为良性,因为肺恶性神经鞘瘤生长缓慢,恶性程度一般较低。另外,肺门部的良性神经鞘瘤需与肺门淋巴结结核、结节病、淋巴瘤等鉴别。

肺门部神经鞘瘤的临床表现和影像表现都缺乏特异性,如诊断有困难时,CT引导下经皮穿刺、纵隔镜和纤维支气管镜活检是明确诊断有效的手段。

参考文献:

- [1] 邵江,朱晓华. 肺内神经鞘瘤七例临床分析并文献复习[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2003, 26(1): 3-6.
- [2] 王鸿雁. 气管内神经鞘瘤(附1例报道及文献复习)[J]. 中国肿瘤临床与康复, 2002, 9(2): 51-52.
- [3] 姚颖. 肺内原发性神经鞘瘤的平片和CT诊断[J]. 浙江中西医结合杂志, 2002, 12(1): 29.
- [4] 郭建中, 范蔚, 王佑岚. 支气管恶性神经鞘瘤一例[J]. 解放军医学杂志, 1998, 23(3): 266.

(收稿日期: 2004-12-28 修回日期: 2005-03-15)

· 病例报道 ·

神经 Behcet 病二例

周滢, 许建荣, 李磊

【中图分类号】R445.2; R543 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)10-0937-02

病例资料 病例1,男,33岁。确诊 Behcet 病2年伴眩晕、呕吐,口齿不清。患者自幼有反复口腔溃疡,十几岁时出现虹膜炎,并有双下肢红斑。近年未出现肛周和外生殖器溃疡。2003年曾有眩晕呕吐站立不稳,确诊为 Behcet 病后予以强的松治疗后好转。2004年12月又出现眩晕、呕吐、口齿不清。查体:言语含糊,双侧 Chadduc 征阳性,双侧巴氏征阳性,指鼻试验可疑阳性。脑脊液生化检查:蛋白0.4 g/l(3.5~5.5 g/l),蛋白定性弱阳性,氯化物132 mmol/l(120~132 mmol/l),糖4.25 mmol/l(2.5~4.5 mmol/l),蛋白0.53 g/l(0.5~0.45 g/l),IgG 3.3 mg/dl(0.5~6.1 mg/dl),IgA<0.1 mg/dl(0.1~4.7 mg/dl),IgM<0.7 mg/dl,脑脊液中未发现隐球菌。MRI扫描:示桥脑、左侧大脑脚、左侧丘脑片状T₁WI低信号,T₂WI示病灶呈高信号,边界模糊,无明显占位效应,增强后有斑点状强化(图1~5)。结合临床检查排除脑部感染和肿瘤,诊断为神经 Behcet 病。予以大剂量激素治疗后症状缓解。

病例2,女,31岁。间断发热、口腔溃疡1年半,头痛、右侧肢体乏力8个月。2002年开始出现反复发热,口腔溃疡和双下肢对称性红斑。2003年9月出现发热、头痛伴恶心呕吐,右侧肢体乏力,行走困难。查体:轻度发音障碍,右中枢性面、舌瘫,

右眼视力下降,右侧肢体肌力IV级,左侧V级,右巴氏征阳性,针刺反应阳性,脑脊液生化阴性,ANA、ENA、dsDNA均阴性。颅脑MRI示双侧基底节区脑干多发小斑片状病变,片状强化(图6),考虑炎性病变,神经 Behcet 病可能。予以大剂量激素治疗后肌力恢复,视力好转。2004年4月患者再次出现发热,四肢无力,右侧明显,伴嗜睡,张口困难,吞咽反射消失,小便失禁。查体:右眼睑下垂,右侧肢体肌力V⁻,双侧巴氏征阳性,右侧踝阵挛阳性。ANA、DNA、ENA、ANCA均阴性,脑脊液生化检查阴性。颅脑MRI示脑干左侧斑片状病灶边缘模糊,延伸至左侧丘脑,增强后示有明显片状强化(图7、8),符合神经 Behcet 病表现,予以大剂量激素和鞘内MTX治疗后好转。

讨论 Behcet 病是一种原因不明的、以细小血管炎为病理基础而发生损害的多脏器受累疾病。以口、眼、生殖器三联征为典型表现,常累及心血管、中枢神经系统、肺和胃肠道。Behcet 病神经受累最早由 Knapp 在 1941 年提出。神经 Behcet 病 Neuro-Behcet Syndrome (NBS) 则由 Cavara 和 Ermo 在 1954 年提出,发生率为 4%~49%^[1,2],男性为主,病变呈进行性发展,累及中枢和脊髓,中脑间脑交界部(mesodiencephalic junction, MDJ)是好发部位,而周围神经累及较少;该病可限于一处,也可几个部位同时或相继发病,以脑干受累最为严重^[2,3]。Behcet 病的主要中枢神经系统病理特点:①以静脉周围炎、胶质细胞增生与软化、载脂巨噬细胞为表现的局灶反应,常累及

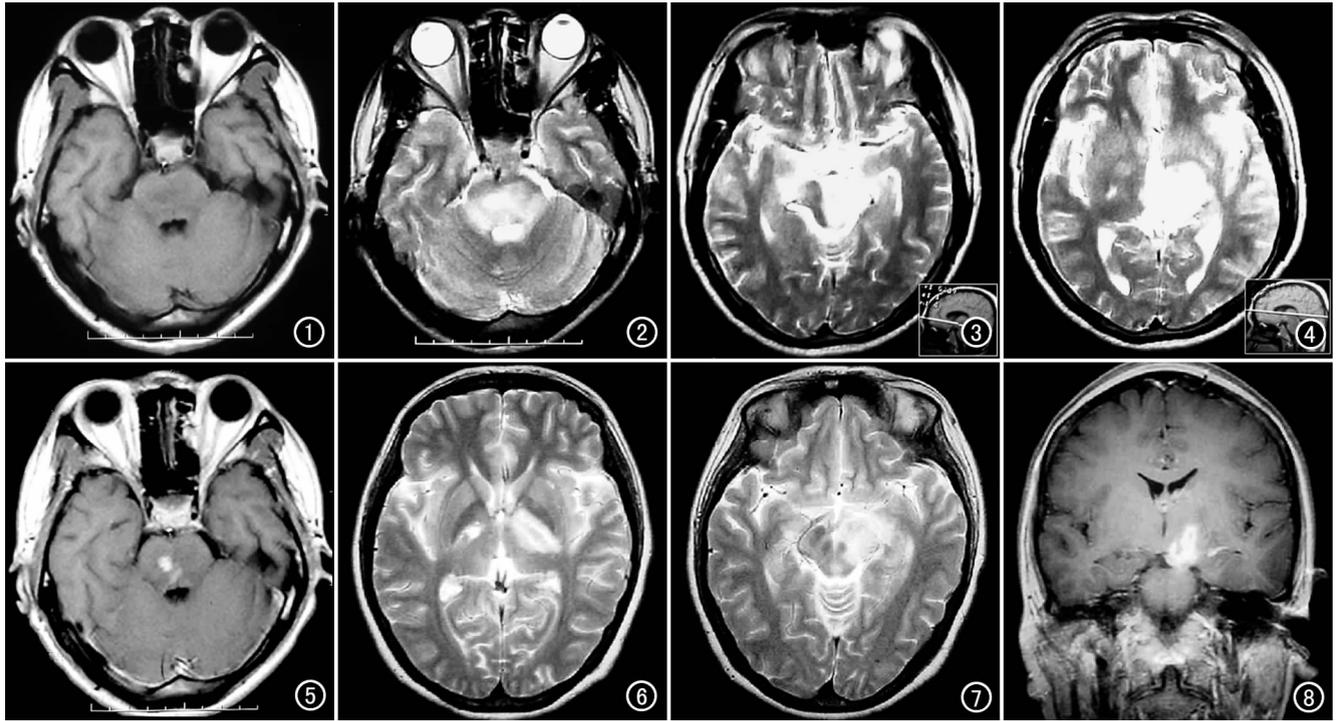


图 1 MRI 横断面 T_1 WI。图 2~4 T_2 WI 扫描示桥脑、左侧大脑脚、左侧丘脑片状 T_1 WI 低信号 T_2 WI 高信号,病灶边界模糊,无明显占位效应。图 5 增强示有斑点状强化。图 6 颅脑 MRI T_2 WI 示双侧基底节区小斑片状病变。图 7 颅脑 MRI 横断面 T_2 WI 示脑干左侧斑片状病灶边缘模糊。图 8 增强后示病变向上一一直延至左侧丘脑,有明显片状强化。

脑干、基底节、内囊、大脑脚;②中枢神经系统低水平弥漫的炎症反应,包括脑膜和脊髓受累,大脑皮层受累少见,小脑不受累。

神经 Behcet 病的临床可以分为两类:主要表现为脑膜脑炎的脑实质受累和中枢神经系统血管炎引起的神经系统受损。前者主要表现为脑干症状如共济失调、认知功能障碍等,后者主要表现为静脉窦血栓形成导致的颅内压增高,极少表现为卒中^[2,5]。MRI 发现病变常常位于脑干、基底节、丘脑和深部脑白质。急性期大多数病灶为 T_2 WI 高信号、 T_1 WI 等信号,注射对比剂后有强化征象;慢性期病变会缩小甚至消失;晚期主要表现为脑干萎缩。病变集中在脑干基底节和丘脑的可能原因是其中小静脉受累引起的静脉性梗死。急性期病变会缩小甚至消失,病变与动脉供血范围不一致,不同患者以及同一患者多次发病的表现极其一致,这是神经 Behcet 病的特点。提示该病变是水肿和炎症而不是破坏性的改变。多数作者认为 MRI 阴性的患者不能排除神经 Behcet 病,而应归于神经受累的隐匿期,可能处于疾病的早期改变或自限性的变化^[2-6]。Akio 等^[7]总结了神经 Behcet 病的特点主要累及脑干、基底节丘脑,晚期特征性表现为脑干萎缩,内囊处线样高信号,Wallen 变性常见。

鉴别诊断包括脑梗死和其他病变引发的血管炎如系统性红斑狼疮、多发性硬化等。神经 Behcet 病的病变主要累及脑干、基底节、丘脑,与动脉供血区不一致,呈 T_1 WI 等信号、 T_2 WI 高信号,病变吸收快,这些可与脑梗死鉴别。与脑梗死相比,它

较少累及脑室周围白质,与血管炎相比,它较常累及脑干,脑皮质受累较少见。

参考文献:

- [1] Guma A, Aguilera C, Acebes J, et al. Meningeal Involvement in Behcet's Disease; MRI[J]. *Neuroradiology*, 1998, 40(8): 512-515
- [2] Naci K, Civan I, Aksel S, et al. CNS Involvement in Neuro-Behcet Syndrome: AN MR Study[J]. *AJNR*, 1999, 20(4): 1015-1024.
- [3] Nuri Sener R. Neuro-Behcet's Disease; Diffusion MR Imaging and Proton MR Spectroscopy[J]. *AJNR*, 2003, 24(9): 1612-1614.
- [4] Sang HL, Pyeong HY, Sang JP, et al. MRI Findings in Neuro-Behcet's Disease[J]. *Clin Radiol*, 2001, 56(3): 485-494.
- [5] Farash S, Al-Shubaili A, Montaser A, et al. Behcet's Syndrome: a Report of 41 Patients with Emphasis on Neurological Manifestations[J]. *J Neur Neurosurg Psychiatry*, 1998, 64(3): 382-384.
- [6] Kunimastu A, Abe O, Aoki S, et al. Neuro-Behcet's Disease: Analysis of Apparent Diffusion Coefficients[J]. *Neuroradiology*, 2003, 45(3): 524-527.
- [7] Akman-Demir G, Bahar S, Coban O, et al. Cranial MR in Behcet's Disease: 134 Examinations of 98 Patients [J]. *Neuroradiology*, 2003, 45(2): 851-859.
- [8] Akio H, Todd G, Toshio M, et al. Diffusion-Weighted MR Imaging of Neuro-Behcet's Disease: a Case Report [J]. *Neuroradiology*, 2003, 45(3): 468-471.

(收稿日期: 2004-12-14 修回日期: 2005-03-21)