

讨论：自身免疫性脑炎(autoimmune encephalitis, AE)是指中枢神经的自身抗原被免疫系统产生的自身抗体攻击而导致的脑炎，表现为中枢神经系统多发性的炎性病变，进而导致神经功能障碍。其病理改变以大脑灰质、白质、血管的炎性病变为主。2007年抗N-甲基-D-天冬氨酸受体(N-methyl-D-aspartate receptor, NMDAR)脑炎被确诊，随后一系列抗神经元细胞表面或者突触蛋白的自身抗体被陆续发现^[1]。AE患病比例约占脑炎病例的10%~20%，以抗NMDAR脑炎最为常见，约占AE病例的54%~80%^[2]。自身免疫性脑炎相关的抗神经细胞抗体分为三大类：抗细胞表面抗原抗体、抗细胞内突触抗原抗体、抗细胞内抗原抗体，共计19种抗体^[3]。相关研究表明自身免疫性脑炎致病过程中细胞免疫与体液免疫均有所参与，经免疫治疗后患者免疫指标也将改善^[4]。

自身免疫性脑炎的临床症状包括：(1)前驱症状：发热、头痛等；(2)主要症状：根据受累的不同部位而表现出相应的症状，如精神异常、癫痫发作、语言和运动障碍，甚至昏迷等；(3)其他症状：如睡眠障碍、CNS局灶性损害、神经性肌强直等。

自身免疫性脑炎的影像检查以MR为主，表现为单侧或双侧的片状稍长T1稍长T2信号，边界模糊，FLAIR序列呈高信号，DWI序列可见病灶弥散受限，病灶可不对称分布。PET检查可见病灶区呈高代谢。

本例为儿童患者，起病急，病程短，表现为行为异常、意识不清、抽搐及浅昏迷，缺乏前驱症状，主要症状表现较为典型，MRI检查可见右侧小脑半球、双侧颞叶及左额顶叶斑片异常信号灶，呈稍长T1稍长T2信号，FLAIR序列呈高信号，DWI序列可见弥散受限，累及皮质及皮质下区。孙颖志^[5]等分析对比了30例自身免疫性脑炎(AE)和病毒性脑炎(VE)的MRI表现，发现二者有诸多相似之处，但是AE女性稍多，更易累及双侧大脑半球及深部的脑实质。脑电图：儿童普遍性中度至重度异常动态脑电图(同时出现癫痫放电波)。血清学：阴性，脊液检查：常见的6种抗体均呈阴性，但是TBV呈阳性。自身免疫性脑炎的确证实验为抗神经细胞抗体阳性。检测采用了细胞免疫双荧光法，根据抗原底物

的不同分为两种，采用表达神经元细胞表面抗原的转染细胞称为基于细胞底物的实验(cell based assay, CBA)；采用动物的脑组织切片为抗原底物的方法称为基于组织底物的实验(tissue based assay, TBA)。在临床实践中，对19种抗体的检测过于繁多，尤其是在经济欠发达地区往往并不一定能全部进行检测。本例患者血清学检查自身免疫抗体阴性，脑脊液使用细胞免疫双荧光法检测6项常见自免脑炎抗体均呈阴性(抗NMDAR抗体IgG、抗AMPA1抗体IgG、抗AMPA2抗体IgG、抗LGI1抗体IgG、抗CASPR2抗体IgG、抗GABABR抗体IgG)，但是在TBA检测中可见小鼠大脑切片镜下细胞样阳性荧光，分布于海马区神经元细胞膜；小鼠小脑切片镜下细胞样阳性荧光，分布于颗粒细胞层、分子层，从而得以确诊，进行免疫冲击治疗后，头颅MR图像示患者颅内病灶明显减少，临床症状也相应明显好转。

综上所述，MRI表现联合TBA检测结果，结合患者临床症状可明确自身免疫性脑炎的诊断、病变的位置、范围，以便及时进行治疗，是一种有效的临床诊断、评估方法。

参考文献

- [1] Dalmau J, Tuzun E, Wu HY, et al. Paraneoplastic anti-N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis associated with ovarian teratoma[J]. Ann Neurol, 2007, 61 (1): 25-36.
- [2] Ren H, Fan S, Zhao Y, et al. The changing spectrum of antibody-mediated encephalitis in China[J]. J Neuroimmunol, 2021, 361: 577753.
- [3] 中华医学会神经病学分会神经感染性疾病与脑脊液细胞学组. 中国自身免疫性脑炎诊治专家共识(2022年版). 中华神经科杂志, 2022, 55 (9): 931-949.
- [4] 陈捷, 陈名峰. 分析自身免疫性脑炎病人外周血免疫指标水平的结果[J]. 罕少疾病杂志, 2021, 28 (6): 15-16.
- [5] 孙颖志, 贺延莉, 张杰, 等. 自身免疫性脑炎与病毒性脑炎临床症状及MRI表现的比较与鉴别[J]. 中国CT和MRI杂志, 2021, 19 (9): 4-6, 30.

(收稿日期: 2024-01-26)

(校对编辑: 赵望淇)

· 短篇 ·

影像学极似脑膜瘤的颅内平滑肌瘤1例

黄燕涛* 冷媛媛 文娟

自贡市第一人民医院放射科 (四川 自贡 643000)

第一(通讯)作者: 黄燕涛, 男, 副主任医师, 主要研究方向: CT及MRI诊断. E-mail: 46137672@qq.com

【关键词】颅内肿瘤; 血管平滑肌; 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】R814.42

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.02.064

A Case of Intracranial Leiomyoma with Imaging Resemblance to Meningioma

HUANG Yan-tao*, LENG Yuan-yuan, WEN Juan.

Department of Radiology, Zigong First People's Hospital, Zigong 643000, Sichuan Province, China

Keywords: Intracranial Tumor; Vascular Smooth Muscle; Tomography; X-ray Computer; Magnetic Resonance Imaging

临床资料: 患者, 男, 39岁。因“意识丧失伴肢体抽搐2小时”入院; 发作时呼之不应、四肢强直、四肢不自主抖动, 伴有双眼凝视、口吐白沫、牙关紧闭, 偶有小便失禁, 每次持续约1

分钟可自行缓解。既往无手术史、外伤史等, 未去过其他地方病或传染病流行地区及其接触情况。入院时查体: 昏睡状态, 偶有对答, 查体不合作; 四肢肌张力正常, 双侧腱反射对称(++),

无明显深浅感觉障碍；闭目难立征睁眼阴性、闭目难立征闭眼阴性，双侧指鼻试验及跟-膝-胫试验正常，双侧Babinski征、Chaddock征、Gordon征、Oppenheim征阴性。颈软，Kernig征及brudzinski征阴性。颅脑CT平扫：右侧顶部颅骨内板下见结节状高密度影，最大径约1.8cm，以钙化为主，邻近颅骨稍增厚(图1)。颅脑MRI检查示：右侧顶部颅骨内板下见结节状异常信号，与颅骨宽基底相连，大小约1.5cm×1.4cm，信号欠均匀，T1WI呈等及低信号，T2WI呈低信号，FLAIR呈混杂信号，DWI呈低信号，增强扫描呈不均匀较明显强化，邻近脑膜增厚强化，

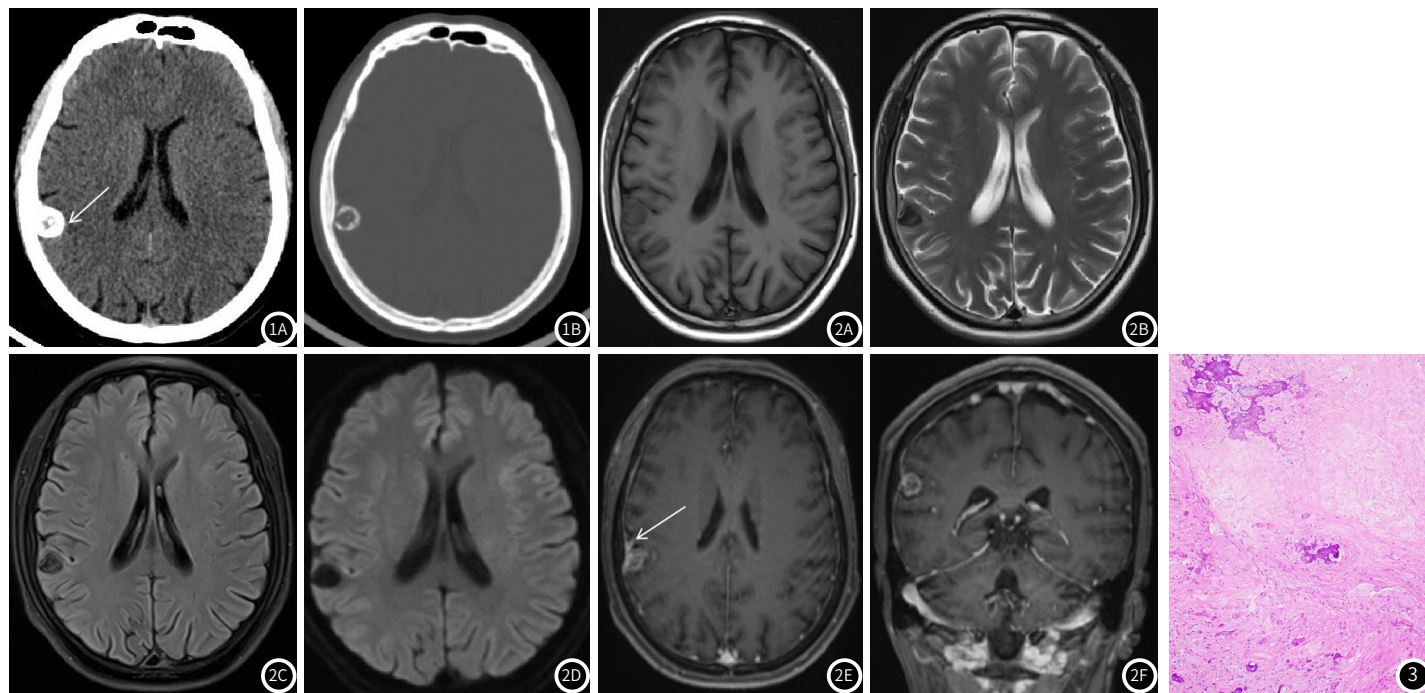


图1A-图1B 颅脑CT图像。1A：脑窗示右顶部紧贴颅骨内板结节状高密度影，以钙化为主(箭头所示)；1B：骨窗示结节状呈环状高密度影；图2A-图2F 磁共振图像。2A：T1WI示病灶中心呈等信号，边缘呈稍低信号；2B：T2WI呈低信号；2C：FLAIR呈高低混杂信号；2D：DWI ($b=800\text{mm}^2/\text{s}$)呈低信号；2E-2F：增强扫描示病灶呈不规则边缘明显强化，邻近脑膜增厚强化(箭头所示)；图3 病理图片示肿瘤细胞呈簇状分布于神经毡背景中，呈短梭形、卵圆形(HE×200)。

讨论：平滑肌瘤是一种常见良性肿瘤，因其富含平滑肌及纤维间质而得名，主要见于子宫及胃肠道，颅内极为罕见，相关文献报道仅数例^[1-3]。颅内平滑肌瘤其起源尚不明确，可能与颅骨骨组织中成纤维细胞相关，或是起源于血管壁平滑肌组织。该病临床上多无特征性表现，常常因头痛或其他不适而发现；本例为中年男性，因“意识丧失伴肢体抽搐2小时”就诊，类似于癫痫发作，其发病机制尚不明确。据文献报道颅内平滑肌瘤多呈膨胀性生长，多与颅骨宽基底相贴，相应骨质可有吸收变薄，钙化多位于病灶中央^[1-3]。

本病例CT表现为环状高密度，T2WI、FLAIR及DWI均以低信号为主，T1WI呈等稍低信号，增强扫描呈边缘明显不均匀强化，邻近脑膜增厚强化，均倾向于脑膜瘤，且与文献报道的有所区别。回顾分析本病例，以下征象有别于脑膜瘤：(1)与颅骨呈锐角相贴，脑膜瘤多呈宽基底与颅骨相贴；(2)呈环状连续钙化，脑膜瘤钙化多呈斑片、点状，常位于病灶靠中心位置；(3)本病增强扫描边缘明显不均匀强化，而中心强化不明显，与其玻变相关，而脑膜瘤囊变坏死少见，故而增强扫描多呈整体明显强化；因其可起自颅骨骨组织或血管壁，亦可导致病变区脑膜增厚，与脑膜瘤相似^[4-5]。本病除与脑膜瘤鉴别外，还需与血管平滑肌瘤鉴别，血管平滑肌瘤多呈实性、囊实性，其内可见钙化，T2WI多呈稍高信号，增强扫描多呈明显不均匀强化或壁结节强化^[6-8]。

颅内平滑肌瘤罕见，临床上无典型表现，影像学上环状钙化具有一定特征，需与脑膜瘤、血管平滑肌瘤等鉴别，最终诊断仍

相应区域颅骨稍增厚(图2)。术前完善相关检查无手术禁忌证，全麻下行“肿瘤切除术”，术中所见：肿瘤位于右侧顶部，脑外生长，基底位于硬脑膜，呈灰红色，质地硬，血供一般，边界清楚，与脑组织粘连紧密，向下压迫脑组织。镜下肿瘤组织与大脑皮质分界不清，由大量玻变胶原样物、砂粒体及梭形肿瘤细胞组成，肿瘤细胞呈簇状分布于神经毡背景中，呈短梭形、卵圆形，染色质细腻，未见核仁及核分裂象(图3)；病理诊断为平滑肌瘤伴玻变、钙化。

需病理；治疗方面首选手术切除。

参考文献

- [1] 王忠平, 李咏梅. 颅骨原发性平滑肌瘤1例[J]. 中国医学影像技术, 2009, 25 (12): 2325-2325.
- [2] 张金梁, 吴建梁, 牛建星, 等. 原发颅内平滑肌瘤一例[J]. 中华神经科杂志, 2010, 43 (3): 239-240.
- [3] 陈绪珠, 王军梅, 戴建平. 颅内外沟通的原发性平滑肌瘤一例[J]. 中华放射学杂志, 2010, 44 (12): 1341-1342.
- [4] 陈智慧, 陈任政, 司徒敏婷, 等. 脑膜瘤影像分析及鉴别诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2020, 18 (2): 54-56.
- [5] 李丹, 崔萌萌, 贾艳芳. 中枢神经系统血管外皮细胞瘤与脑膜瘤鉴别诊断中CT、MRI的应用[J]. 罕少疾病杂志, 2023, 30 (8): 8-10.
- [6] 石双任, 陈宏伟, 陆志华. 颅内血管平滑肌瘤的影像表现(附2例讨论)[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31 (5): 750-753.
- [7] 刘争进, 潘超, 廖洪峰, 等. 颅内原发性血管平滑肌瘤临床病理观察[J]. 中外医学研究, 2017, 15 (33): 76-79.
- [8] 王晓艳, 张焱, 程敬亮, 等. 头部血管平滑肌瘤四例MR分析[J]. 影像诊断与介入放射学, 2020, 29 (5): 380-383.

(收稿日期: 2024-01-18)

(校对编辑: 赵望淇)