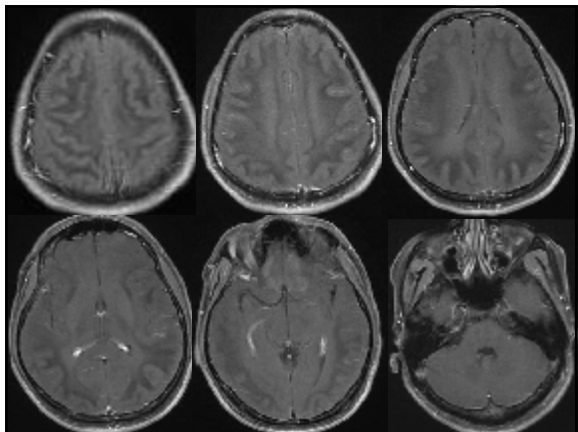
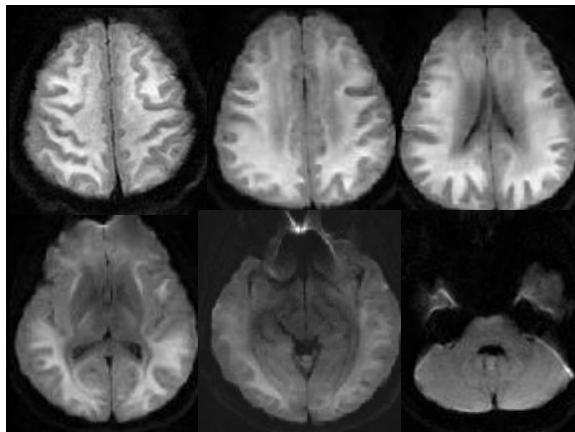
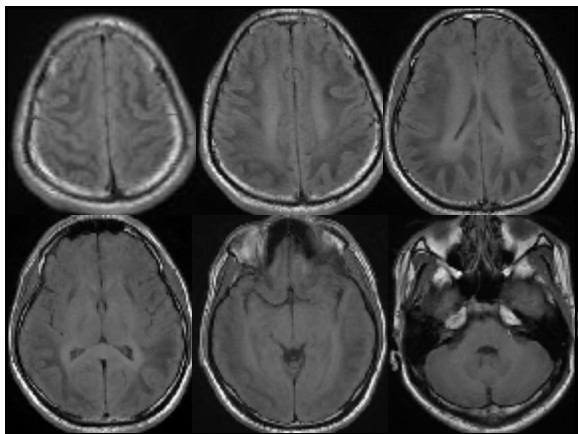
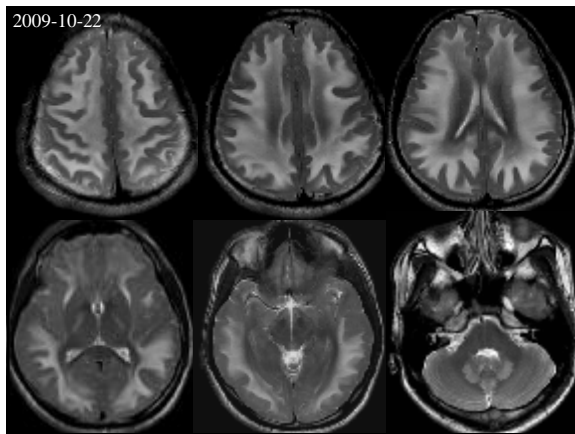
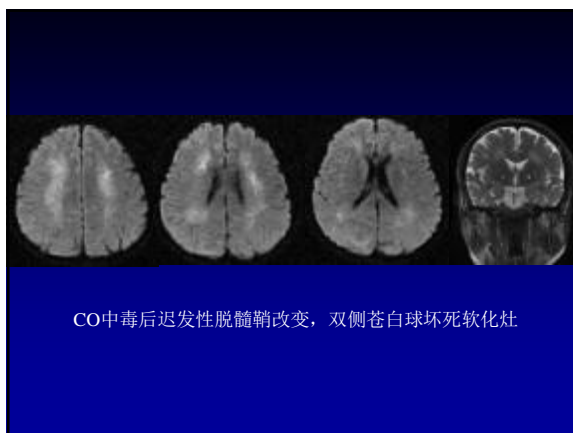
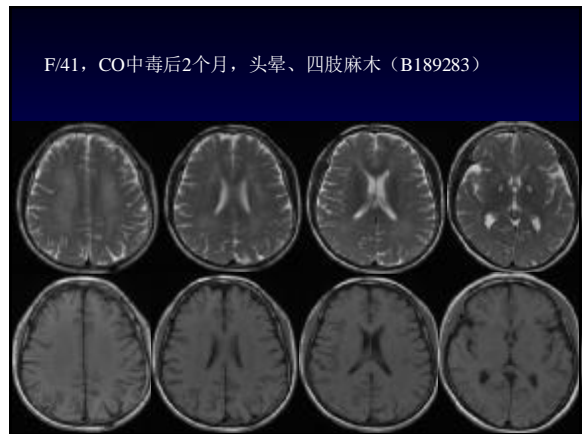
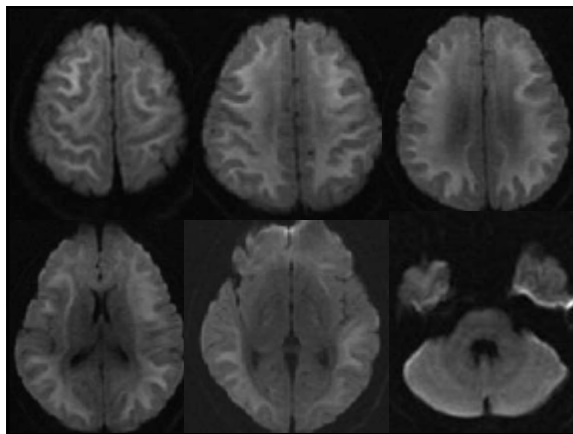
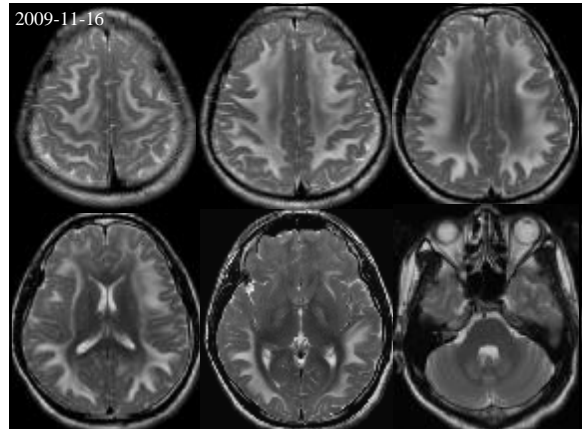
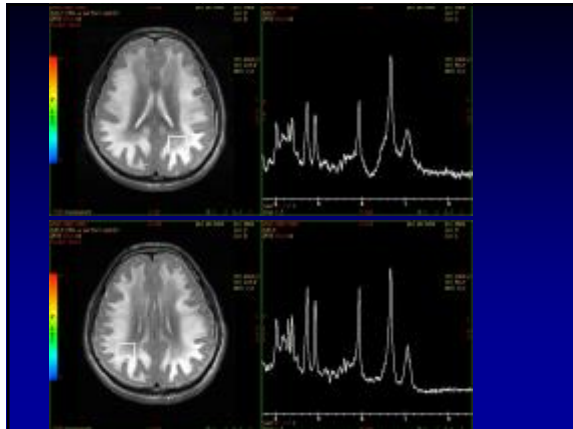


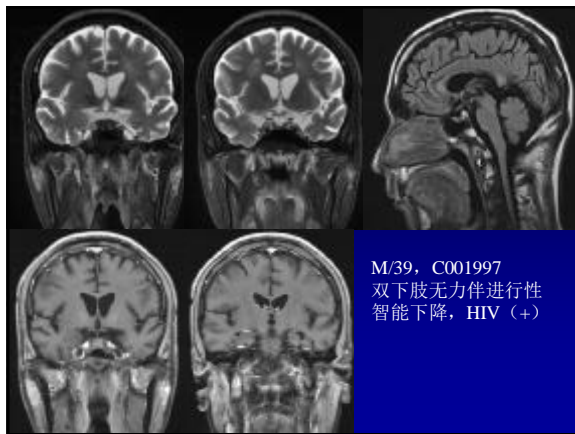
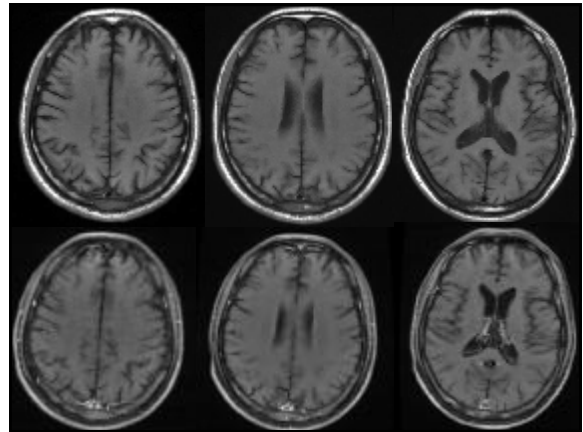
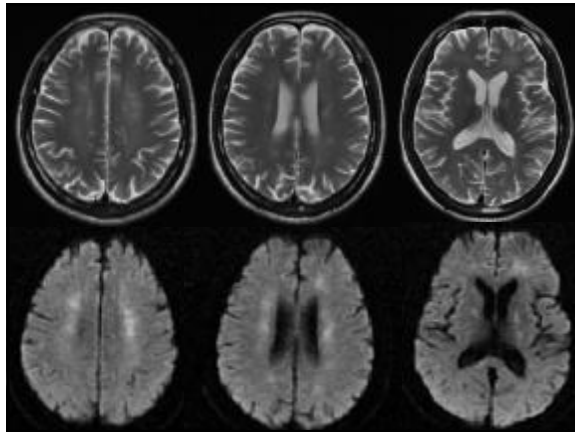
- 男/21岁 (C130027), 从事车内装修工作, 出现颅压增高、记忆力减退、恶心呕吐6个月, 加重1个月, 临床诊断中毒性脑病
- 2009-10-22, 2009-11-16两次MRI检查





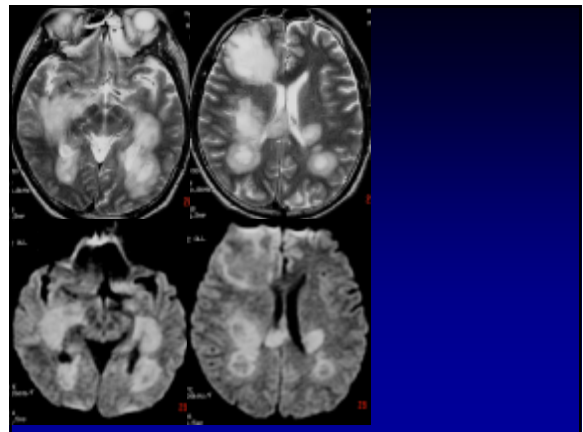
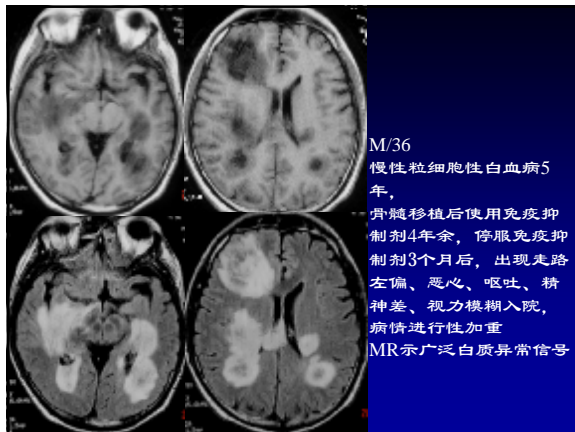
HIV脑病 (HIVE)

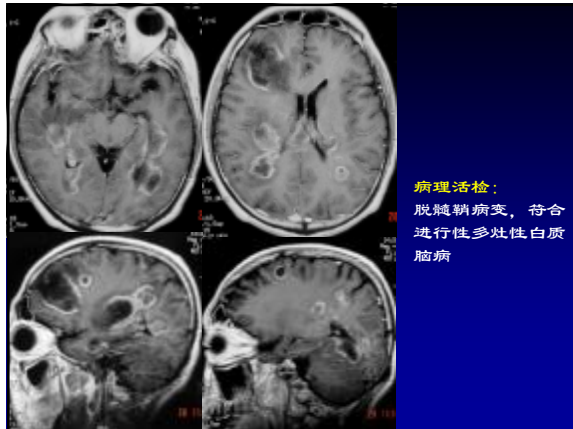
- HIV病毒对脑部的直接感染, 是HIV病毒感染后最常见的神经系统病变, **无机会性感染**
- 引起认知、行为及运动功能障碍
- 表现为脑萎缩、对称性侧脑室旁白质弥漫性病变
- 最常见的部位: 双侧半卵圆中心、侧脑室旁白质、基底节区、小脑及脑干



进行性多灶性白质脑病

- 进行性多灶性白质脑病(PML)发生在自身免疫功能低下的病人, 属机遇性感染(AIDS患者1%-4%发生本病, 其他原因导致免疫功能低下的患者中亦可发生), 正常人群通常不染病
- 由人类Papova病毒引起, 多发生在成年人
- 起病较急, 病情发展快, 呈进行性加重的趋势, 预后较差





原发性脱髓鞘病变

- 多发性硬化(Multiple Sclerosis)
- 急性播散性脑脊髓炎(ADEM)
- 中央桥脑髓鞘溶解(Central Pontine Myelinolysis)
- 渗透性髓鞘溶解(Osmotic Myelinolysis)
- 脱髓鞘性假瘤(Demyelinating Pseudotumor)

多发性硬化 (MS)

- 为免疫介导的慢性炎性脱髓鞘疾病，病因不明，可能与遗传、环境因素、病毒感染以及自身免疫等相关，有报道MS发病与高纬度有关
- 病灶具有时间和空间多发的特点
- 常见于青壮年，女性更多见
- 20~40岁多见

按照病程类别分型，国际通用分为4型

- 1、复发缓解型 (relapsing remitting MS, RRMS)，占80~85%的患者最初为此型，反反复作缓解，每次发作均可基本恢复，不留或仅留轻微后遗症
- 2、继发进展型 (secondary progressive MS, SPMS)，约50%的RRMS患者在10~15年内最终发展为此型，疾病复发后不再缓解，遗留部分后遗症
- 3、原发进展型 (primary progressive MS, PPMS)，约10%的患者起病即为此型，病变持续一年以上，无明显复发-缓解的过程，病变缓慢进行性加重
- 4、进展复发型 (progressive relapsing MS, PRMS)，约5%的患者为此型，疾病最初为PPMS过程，随疾病进展，病程中偶尔出现较明显的复发及部分缓解过程

MS亚型

- 良性型，少见，小部分MS患者在发病15年内几乎不遗留任何神经系统症状和体征（只是回顾性结果，目前临床无法早期预测）
- 恶性型（爆发型），也称为Marburg变异型，为MS少见类型，爆发起病，短时间内迅速达到高峰，常导致严重的神经功能受损甚至死亡
- 同心圆硬化 (Balo)
- 视神经脊髓炎 (Devic, NMO)

MS诊断要点

三个要点：

- 时间的多发性
- 空间的多发性
- 排除其他可能

诊断标准：推荐使用2010年McDonald改版

诊断标准

Polman CH, et al. Ann Neurol, 2011, 69: 292-302

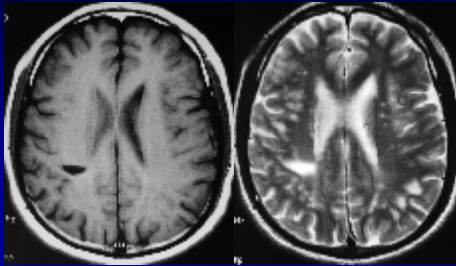
MS影像学 (MRI) 标准

- MRI是诊断MS必需的影像学技术
- MRI的空间多发性：在4个典型部位（室周的、近皮层的、幕下的或脊髓）中，至少2个部位存在 >1 个T2病灶；或不同部位再次发作。病灶在横轴面的直径在3mm以上，脊髓病灶与幕下病灶有同等价值；1个脊髓增强病灶等于1个脑内增强病灶，1个脊髓T2病灶可替代1个脑内病灶
- MRI时间多发性：在任何时间同时存在无症状的增强及非增强病灶；或者参照MRI基线检查，在MRI随访中出现1个新的T2病灶和/或增强病灶；或新的临床发作

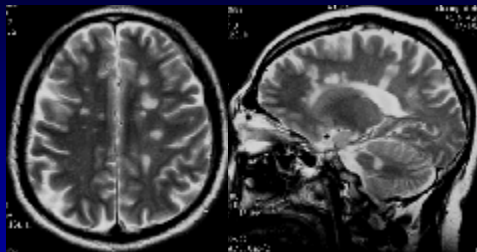
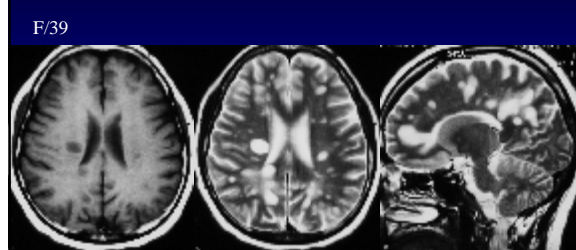
多发性硬化 (MS)

- 常位于侧脑室旁白质、半卵圆中心，也可位于脑干、颅神经等处，灰质核团受累少见
- 病灶呈卵圆形，沿侧脑室放射状分布，呈“垂直征”
- 表现为长T1、长T2信号，中心可囊变
- 活动期增强明显，静止期无增强
- 活动期DWI高信号

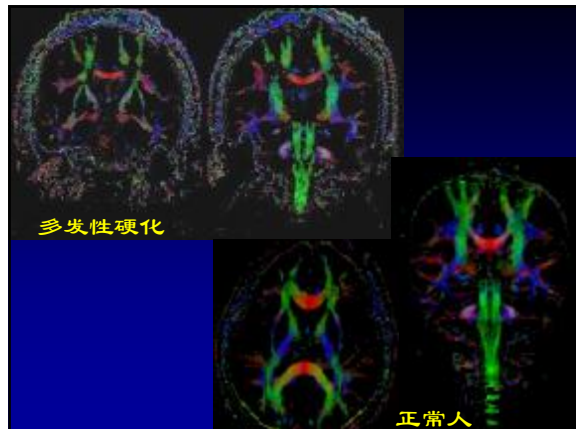
多发性硬化

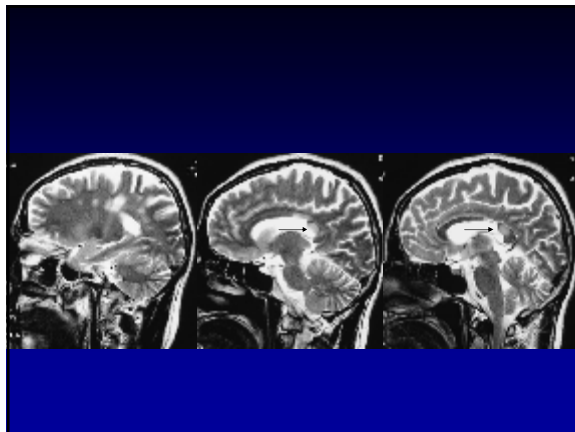
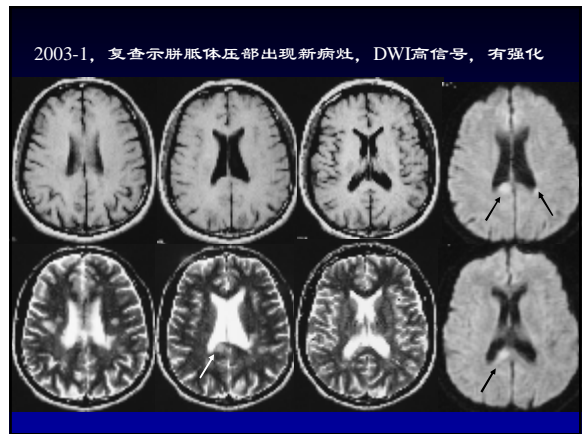
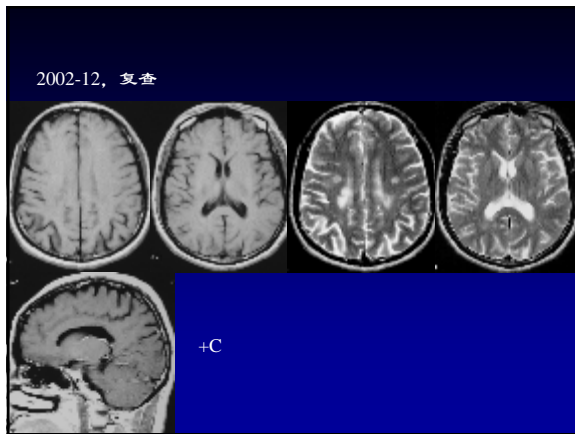
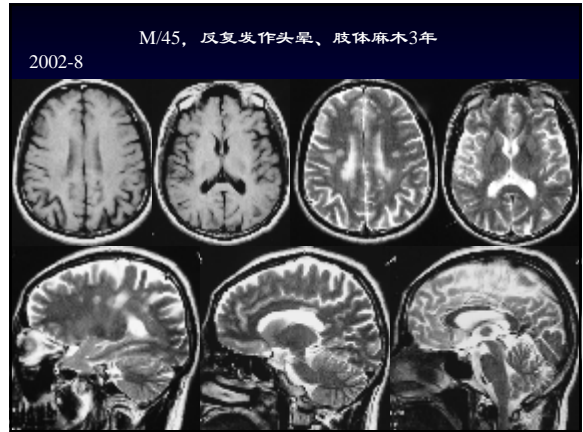
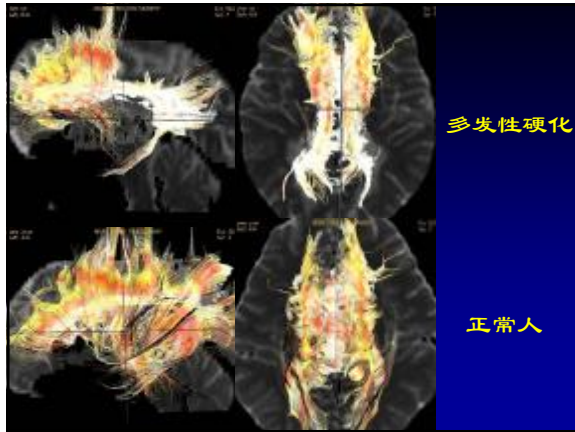


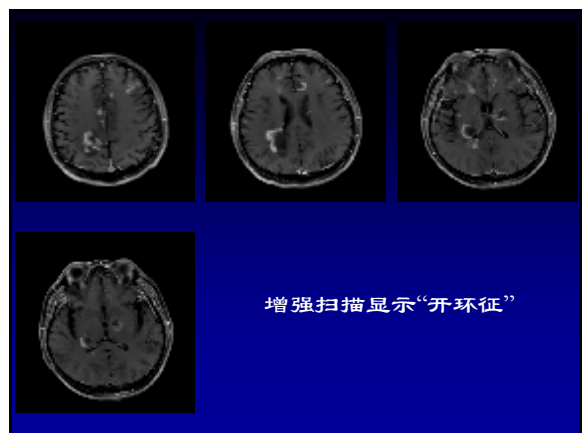
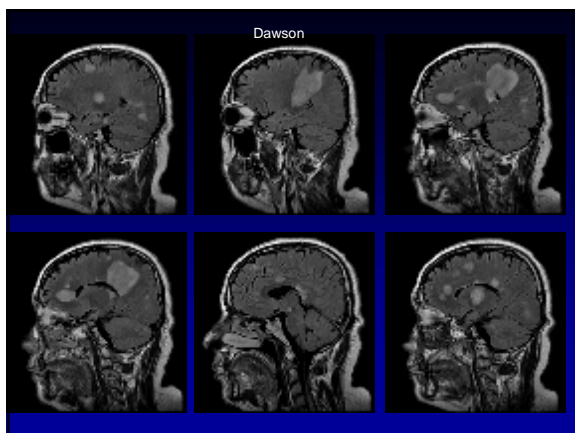
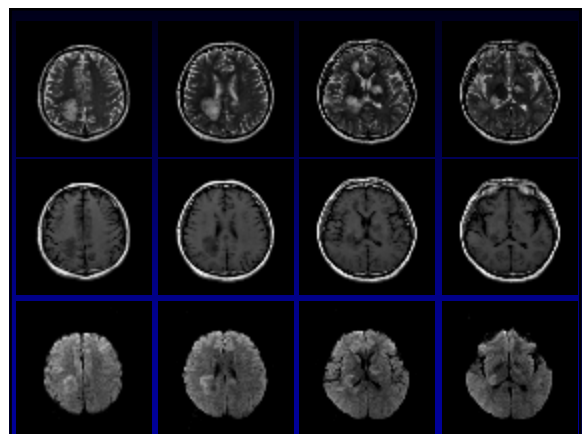
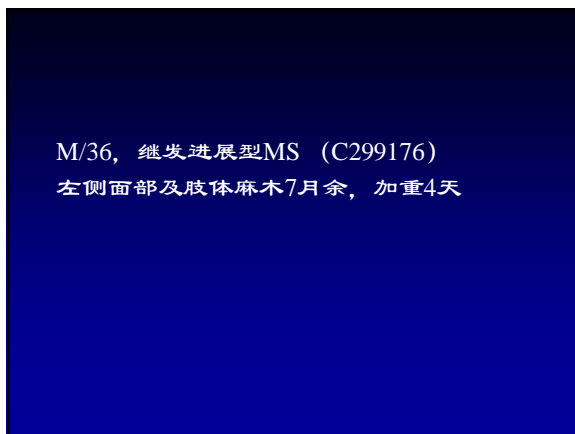
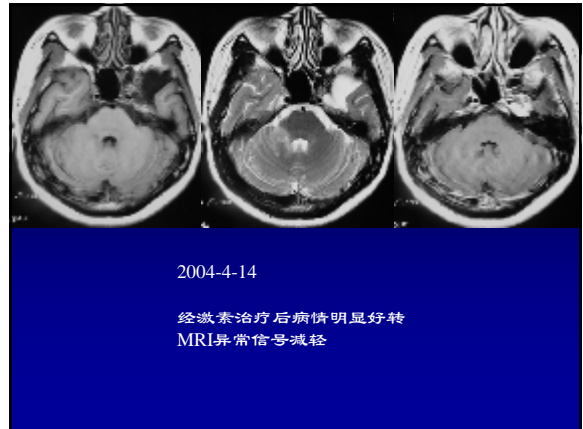
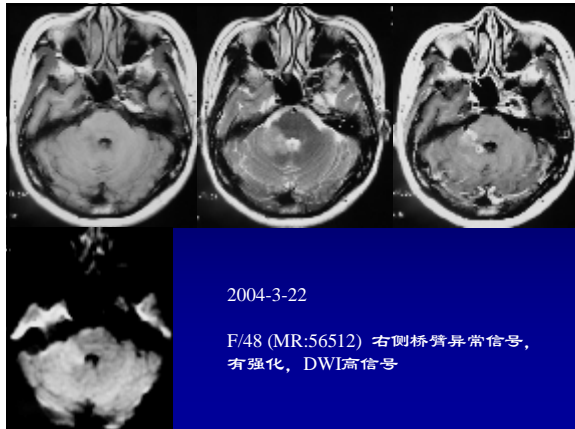
多发性硬化

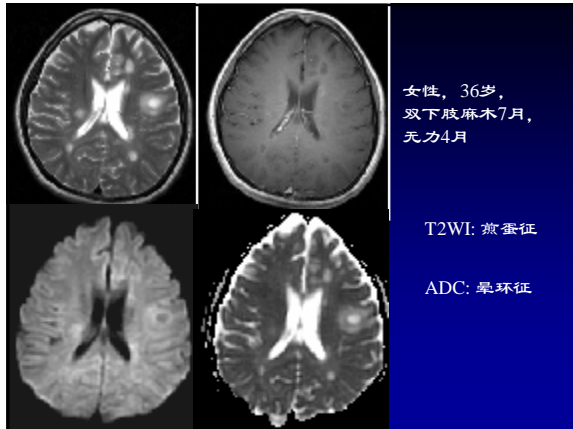


多发性硬化

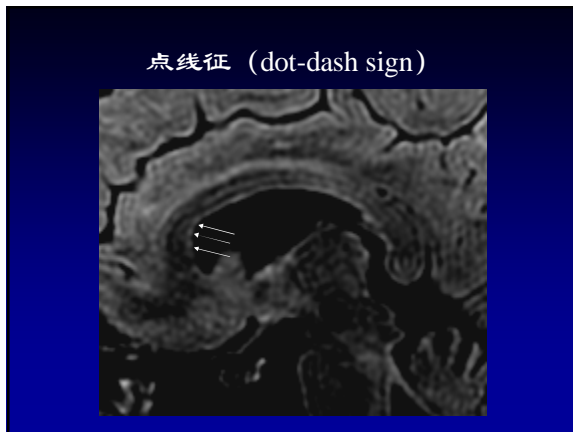




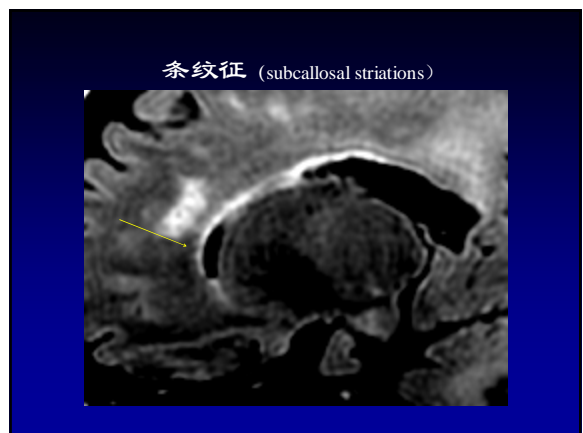
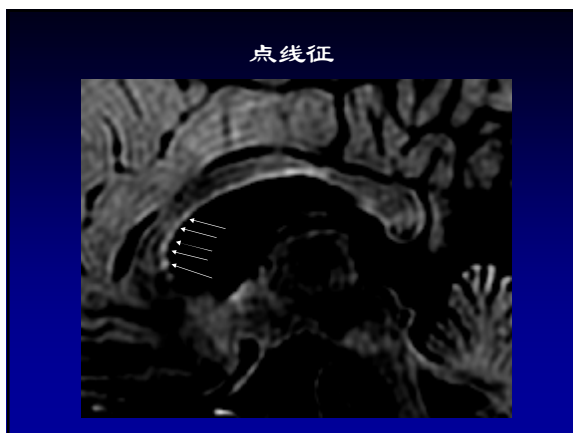




- M/51, 原发进展型MS
- 双下肢无力9年
- 本例属于OSMS (视神经脊髓型MS)

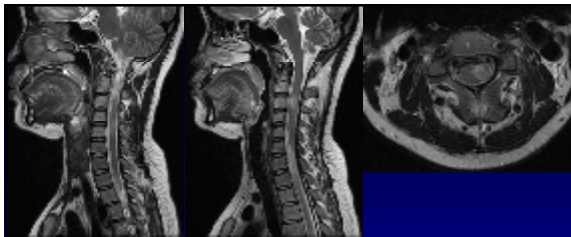
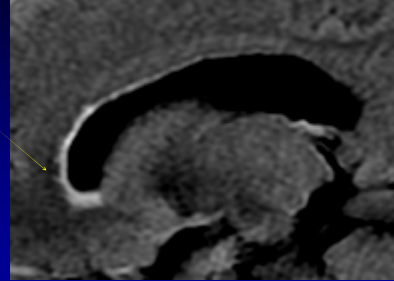


- F/26, 复发缓解型MS
- 双眼视力减退及双下肢麻木1年



- F/52, 复发缓解型MS
- 3年病史

条纹征



F/27岁, 头晕、走路不稳1年半, 脊髓内多发卵圆形长T2异常信号影, 长轴平行于脊髓, 长度小于2个椎体节段, 横轴位显示斑块位于脊髓的左侧白质分布的区域, 病灶截面积小于1/2脊髓横断面面积

同心圆硬化 (Balo's Sclerosis)

- 可能为MS的一种特殊类型
- 好发于20-50岁患者, 平均30岁, 男性略多, 无家族史及感染史
- 急或亚急性起病, 半数有低热、乏力、头痛等前驱症状。1-3周症状达顶峰
- 首发多为性格和行为改变: 交往困难、情感淡漠、沉默寡言少语, 头痛、头晕及乏力等
- CSF压力可增高, 蛋白或细胞略升高, 可出现少量红细胞

影像学所见

- CT白质内多数类圆形低密度影, 以脑室周围及半卵圆中心白质最为常见
- MRI脑白质区有洋葱头或年轮样黑白相间的类圆形环带。注射Gd-DTPA后洋葱头样结构更加明显。早期增强呈环形强化, 而发病2月后同心圆影像改变较明显。MRI上大脑白质可见急性期双重构造病变(fried egg-like)及亚急性期的同心圆层状(concentric ringlike)改变

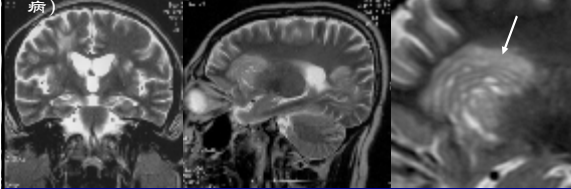
病理学所见

- 脱髓鞘病灶分布不连续, 呈板层样同心圆改变 (脱髓鞘与髓鞘保留区相间, 即脱髓鞘病变区与正常脑组织呈年轮样交替排列)
- 小静脉周围有淋巴细胞为主的炎细胞浸润, 同时在髓鞘破坏后有神经胶质增生, 故命名为“同心圆硬化”。

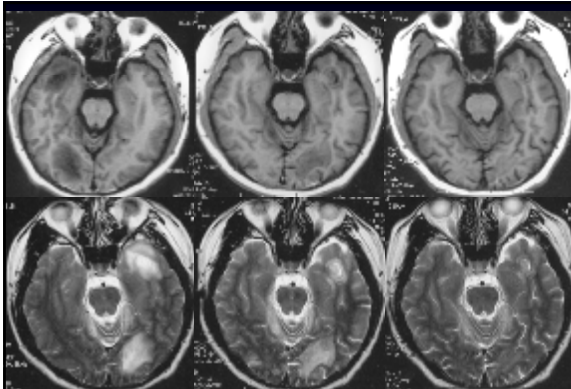
HE: 所检脑组织(右额叶)多灶性变性, 皮层未见显著, 病变脑组织结构解离, 可见大量格子细胞和少量Creutzfeldt细胞, 反应性星形细胞增生, 脑组织血管周围淋巴细胞“套袖”样浸润。

LFB: 脑白质分层的髓鞘, 髓鞘脱失与髓鞘相对保留区相间存在。格子细胞内可见吞噬蓝染的髓鞘碎片。

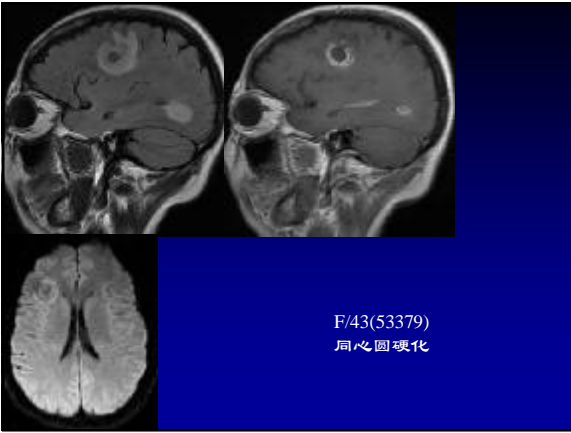
病理诊断: 炎症脱髓鞘病, 结合临床考虑同心圆硬化 (Balo病)



M/43



01-9-10 01-10-15 01-12-15

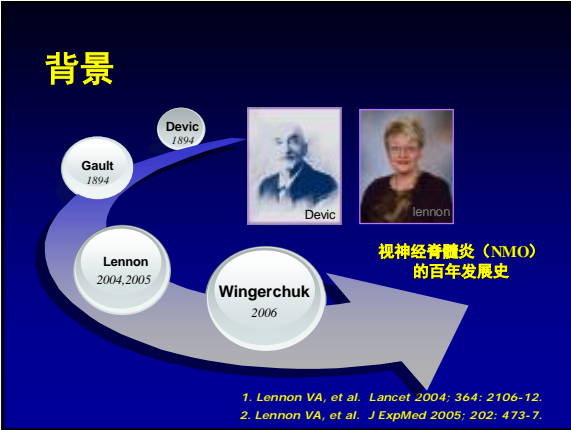


F/43(53379)
同心圆硬化

视神经脊髓炎 (NMO)

- 过去认为是MS的亚型, 目前认为很可能是一个独立的病种, 亚洲较欧美多见
- 绝对标准: 1. 视神经炎
2. 急性脊髓炎
3. 无视神经和脊髓外其他病变证据
- 支持标准: 1. 脑部MRI不符合MS诊断
2. ≥ 3 个椎体节段长脊髓病灶
3. NMO-IgG阳性

背景



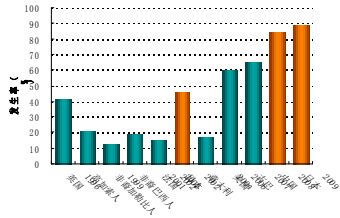
1. Lennon VA, et al. Lancet 2004; 364: 2106-12.
2. Lennon VA, et al. J ExpMed 2005; 202: 473-7.

符合2006年Wingerchuk诊断标准的2条绝对标准和3条支持标准中的2条

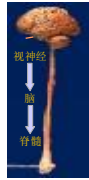


1. Wingerchuk DM, et al. Neurology 1999; 53: 1107-14.
2. Wingerchuk DM, et al. Neurology 2006; 66: 1485-89.

研究背景



文献报道的NMO脑部MRI异常发生率

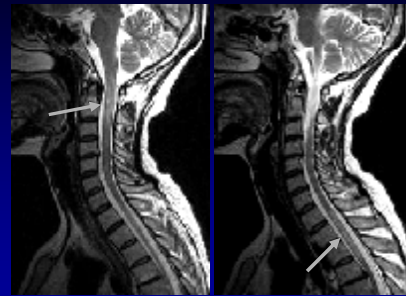


病变特点

- 脑部：常发生于水通道蛋白富集区，包括各个脑室旁室管膜周围
- 脊髓：病变长度超过3个椎体节段，病变多累及脊髓中央灰质（MS斑块通常位于脊髓白质，往往小于横断面的1/2）

- F/38y
- 恶心呕吐、视物模糊3年，反复发作3次
- EDSS评分：3.0
- NMO-IgG: (++)

2009-5-20



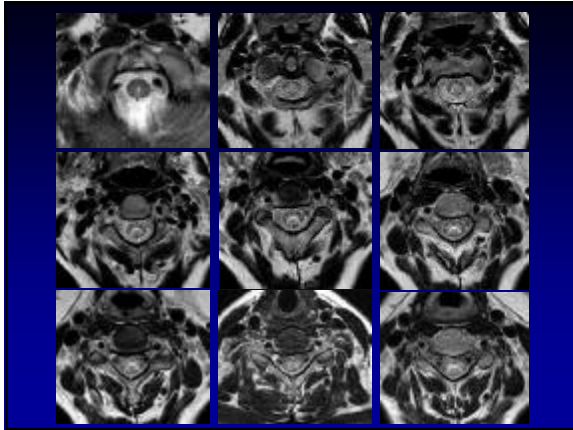
2009-6-9

2009-8-26

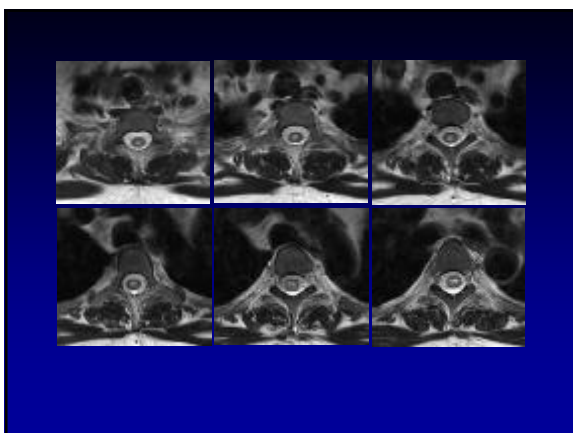


2010-2-28

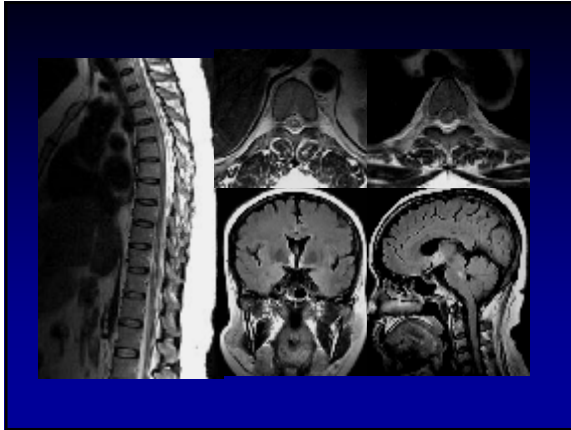




- F/45y
- 反复视力下降、肢体无力14年，反复发作8次
- EDSS评分： 3.0
- NMO-IgG： (+)



- F/47y
- 双下肢麻木、疼痛2年，视力下降1年，反复发作3次
- EDSS评分： 3.0
- NMO-IgG： (+++)



急性播散性脑脊髓炎(ADEM)

- 较少见的中枢神经系统脱髓鞘疾病，可累及脑和脊髓
- 发病前数天至数周常有病毒感染史，如麻疹、水痘、上呼吸道感染等，或近期有疫苗接种史，少部分无明确原因，上述病史对于本病的诊断尤为重要
- 本病可发生在任何年龄，以儿童和青年人多见，无性别差异

急性播散性脑脊髓炎(ADEM)

- 起病通常较快，表现多样且无特征性。可出现运动障碍、头痛、头晕、语言不清及精神异常等表现，严重者可出现癫痫、昏迷甚至死亡
- 本病病程发展较快且具有单相(monophasic)的特征即单次偶发患病，不反复发作
- 本病也称免疫介导性脑脊髓炎，在病变中并无病毒检出的证据，其本质为自体免疫性炎症反应
- 病变区的病理改变包括沿静脉血管周围的白质脱髓鞘、炎性细胞浸润、水肿甚至出血，轴突不受累

急性播散性脑脊髓炎(ADEM)

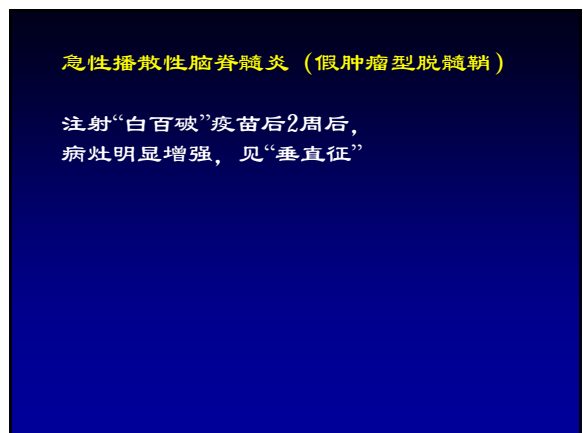
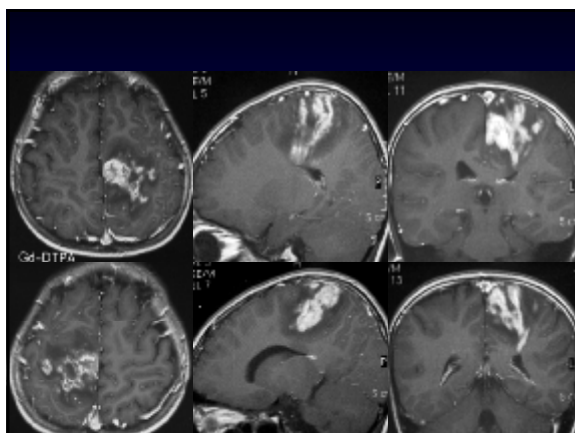
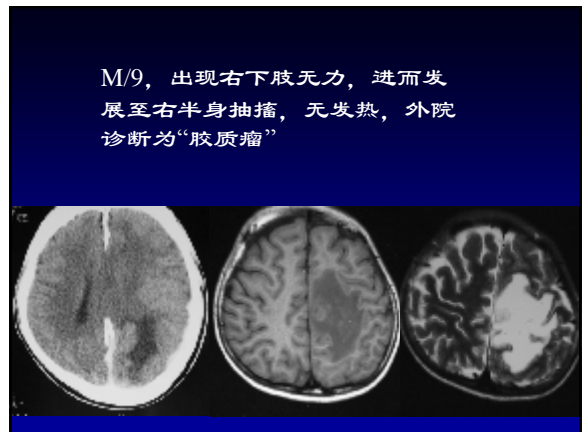
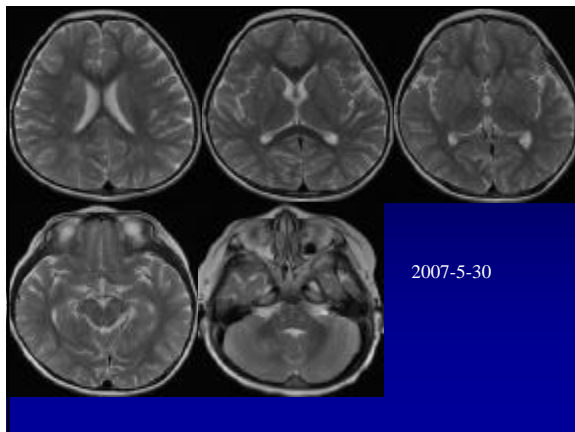
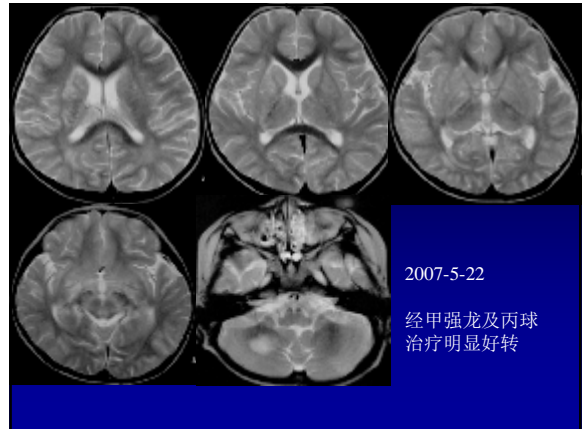
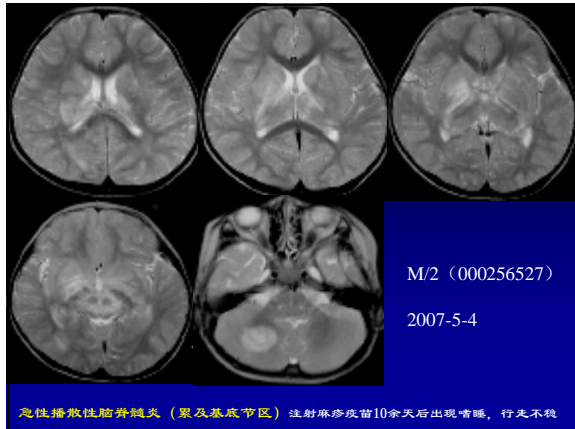
- 急性期可见脑白质内广泛分布的、多发的、分布不对称的点片状异常信号，由于病变沿静脉血管周围分布，在矢状面及冠状面有时可显示“垂直征”。病变在T1WI为低信号，在T2WI为高信号，其中中心有时可见液化信号，注射对比剂后可见环形或点、片状增强，病灶周围合并水肿，也可有占位效应
- 治疗后病灶一般有明显吸收好转，表现为异常信号范围有不同程度缩小且异常信号的数目减少，应不会出现新病灶
- 与多发性硬化、多发性脑梗塞、脑炎症及脑肿瘤等进行鉴别

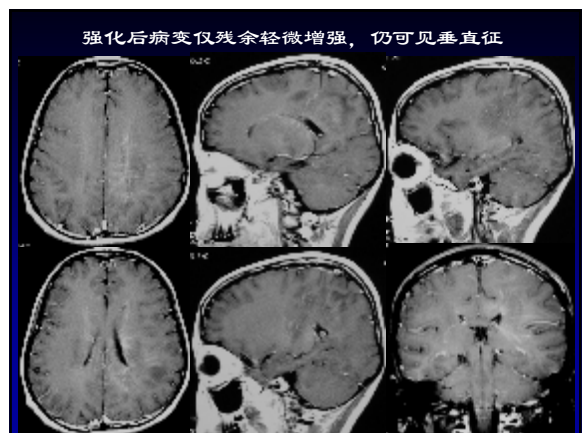
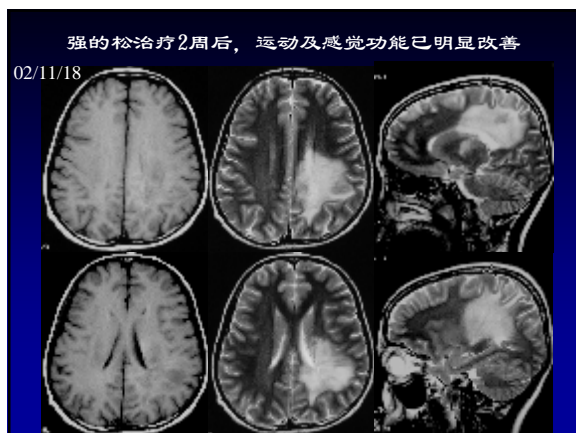
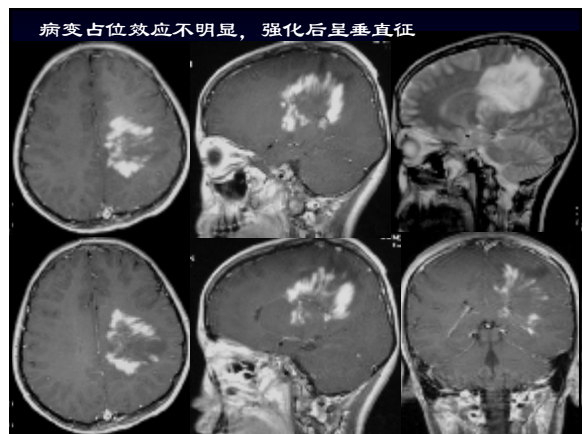
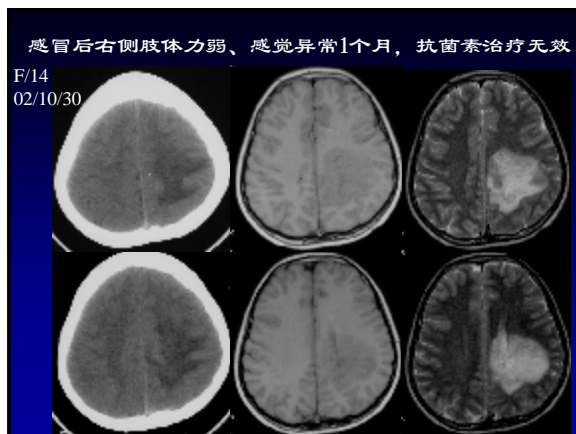
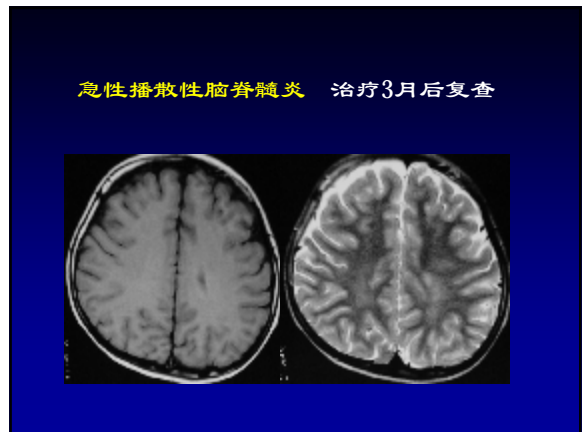
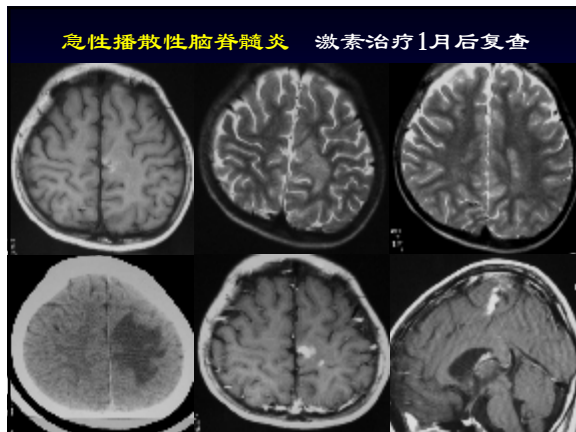
急性播散性脑脊髓炎 注射腮腺炎疫苗8天后出现症状

 A grid of six axial MRI brain scans. The top row shows three slices with relatively normal-appearing white matter. The bottom row shows three slices with multiple, scattered, hyperintense lesions in the white matter, indicating the onset of ADEM following vaccination.

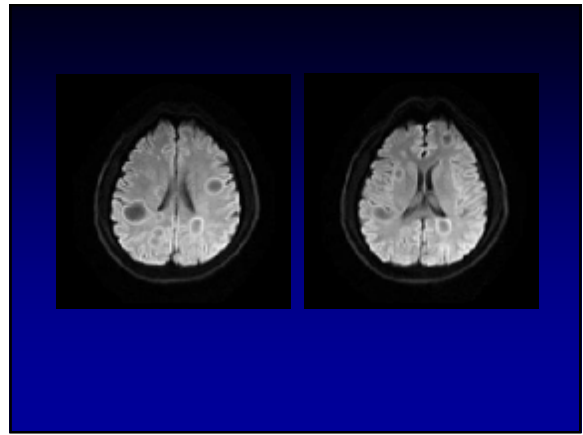
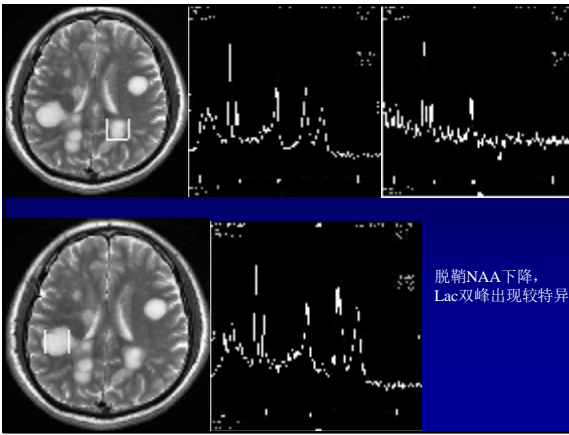
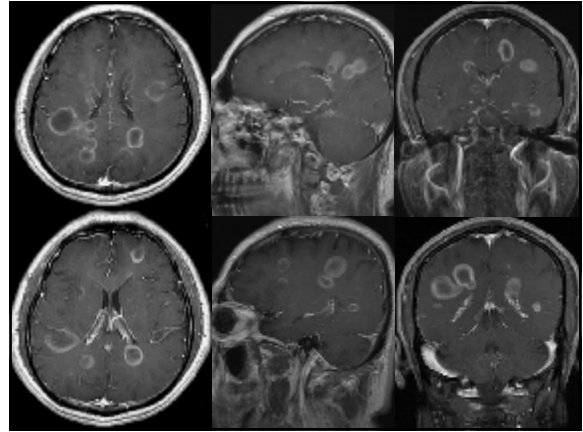
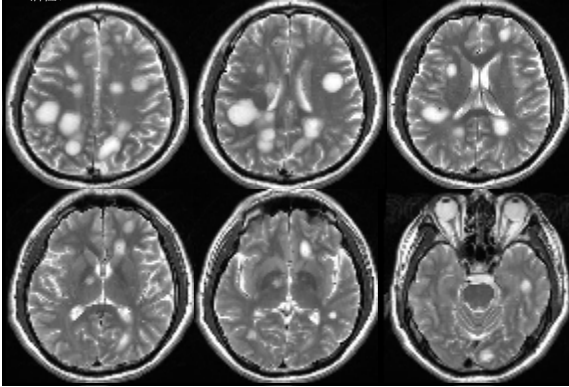
急性播散性脑脊髓炎 激素治疗后复查，白质病灶明显减少

 A grid of six axial MRI brain scans, similar to the previous set. The top row shows three slices with significantly fewer and smaller hyperintense lesions compared to the bottom row, demonstrating the response to steroid treatment.





M40. 头晕1月，四肢无力2周，既往有尖锐湿疣病史，曾注射尖锐湿疣疫苗。HIV(-)。活检：

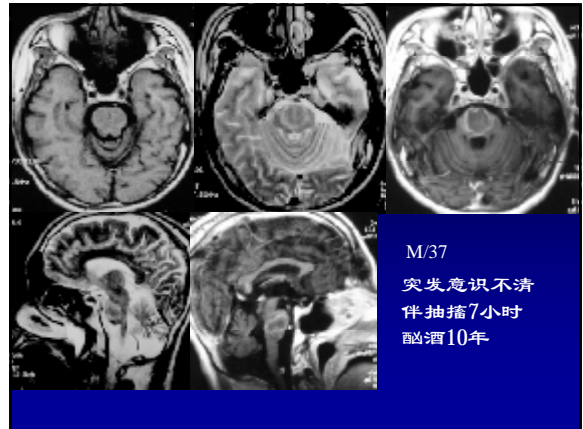
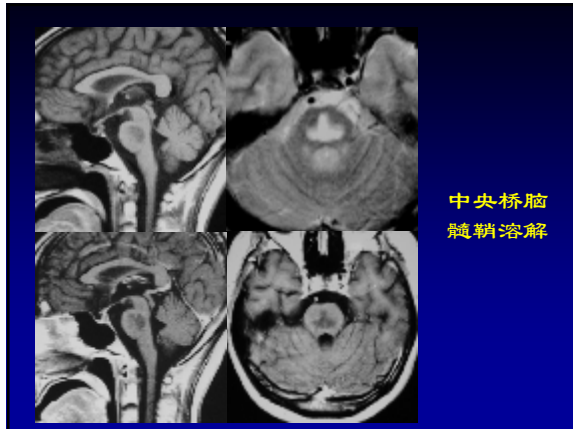


MS 和 ADEM 的鉴别

	MS	ADEM
诱因	无	有
起病方式	较急	较急
脑脊液寡克隆带	+/-	+/-
白质内分布	多发	多发
垂直征	+	+
基底节	-	+
增强方式	新旧并存	单一
激素治疗效果	好	好
病程特点	多时相	单时相
预后	差(反复发作)	好(不复发)

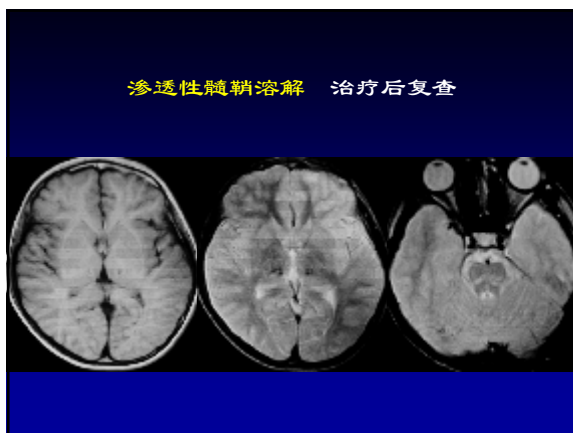
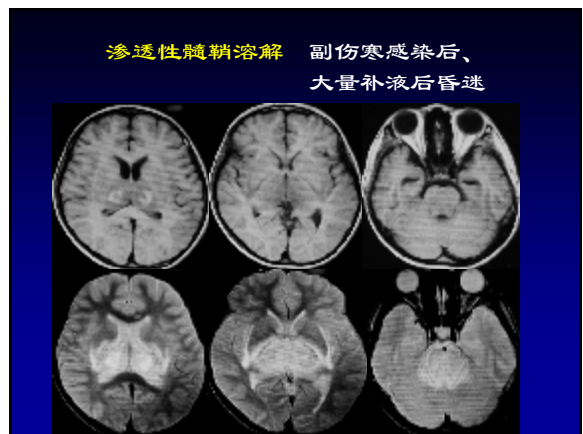
中央桥脑髓鞘溶解(CPM)

- 多发生于慢性酒精中毒、营养不良的病人，也可发生于一些慢性消耗性疾病，如肝硬化、尿毒症、肝肾移植、白血病以及感染等疾病基础上
- 发病机理主要是在上述病变基础上引起营养不良、电解质紊乱、尤其是慢性低钠血症较正过快，可引起本病
- 累及桥脑
- 呈横行走行，纵行纤维常不受累
- 长T1长T2，急性期增强



渗透性髓鞘溶解(OM)

- 为广义上的CPM，与酗酒、中毒、营养不良、体液电解质紊乱有关
- 除脑桥外，可累及脑干其他部分和基底节区，甚至累及半卵圆中心
- 长T1长T2，急性期增强



脱髓鞘性假瘤

- 脱髓鞘病变（如MS和ADEM）的典型MR表现为白质内多发、弥散的异常信号，病灶通常无明显占位效应
- 表现为占位性肿块的脱髓鞘病变很少见，此类病变在病理学上与多发性硬化和急性播散性脑脊髓炎有相似之处，但又不完全等同于上述疾病，称之为中枢神经系统脱髓鞘性假瘤，
- 临床和影像学诊断均比较困难，常被误诊为肿瘤性病变，甚至病理学也可能误诊
- 其临床过程呈单相

脱髓鞘性假瘤

病理结果

- 急性或亚急性发病者病理表现为病变区血管周围可见以淋巴细胞为主的套袖状浸润以及大量单核及巨噬细胞弥漫浸润，伴有较多的肥胖型星形细胞，病变区髓鞘脱失而轴索相对正常
- 慢性经过者病理表现为血管周围淋巴细胞浸润仍然可见，巨噬细胞减少且胞浆多为泡沫状（髓鞘已降解为中性脂肪），伴有增生的纤维型星形细胞，髓鞘脱失而轴索保留

脱髓鞘性假瘤

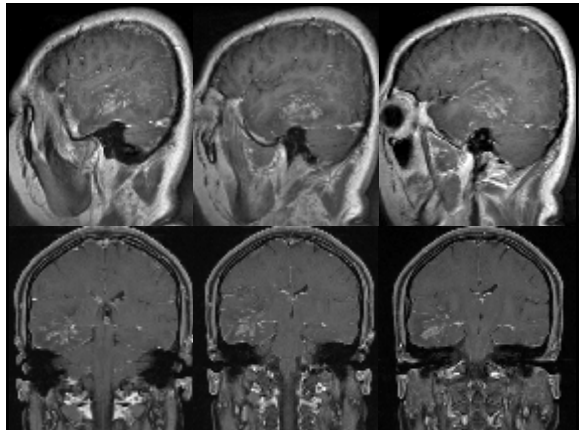
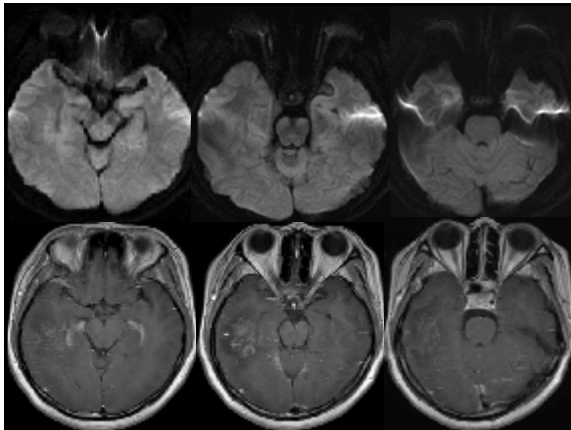
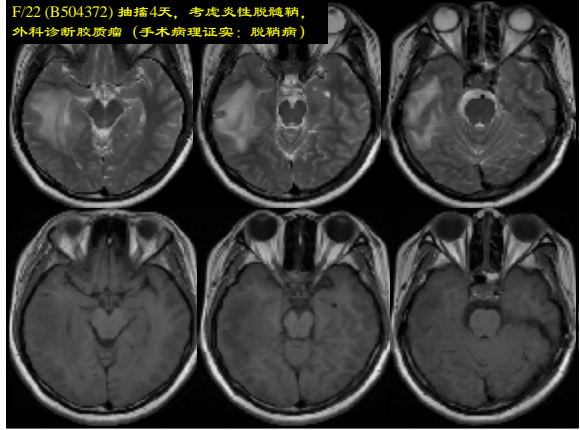
具有以下几点时可提示脱髓鞘性假瘤

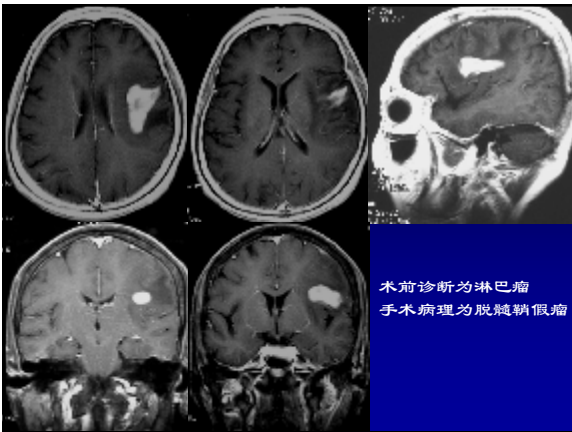
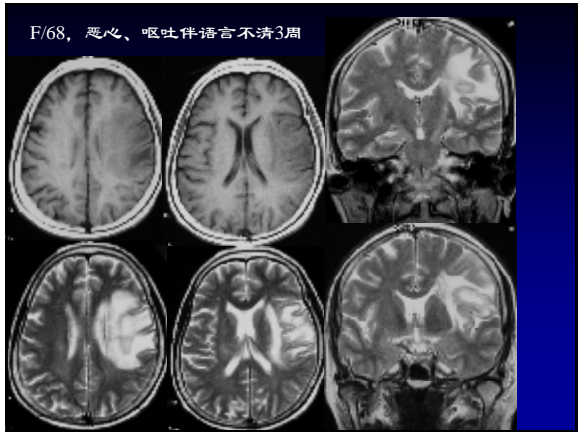
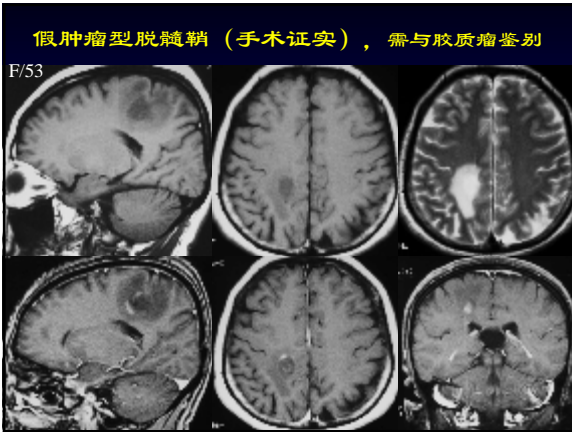
- 临床起病急，病程较短
- 既往曾有脱髓鞘病史
- 发病前曾有疫苗接种史或病毒感染史
- 儿童及青少年的幕上病灶呈明显强化（儿童及青少年幕上多发生WHO II级星形细胞瘤，通常无强化或仅有轻微不均匀强化）
- 脑内病灶强化后出现“垂直征”或“血管线样强化”
- 脊髓内病灶强化后呈白质分布为主且病灶邻近无明显继发空洞

脱髓鞘性假瘤

- 当MR倾向脱髓鞘性假瘤的诊断时，可提示临床行激素试验性治疗，以避免手术或放射治疗造成的不可逆损伤

F/22 (B504372) 抽搐4天，考虑炎性脱髓鞘，
外科诊断胶质瘤（手术病理证实：脱髓鞘）



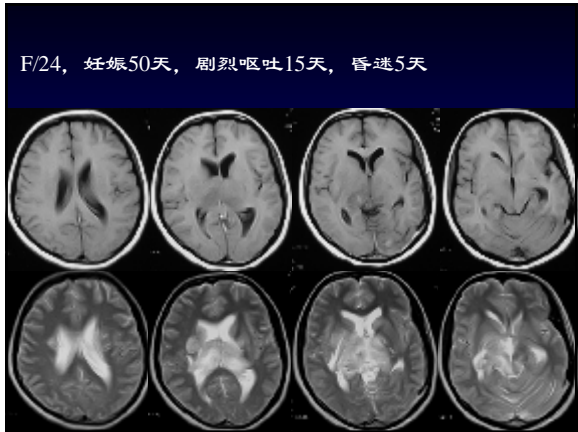


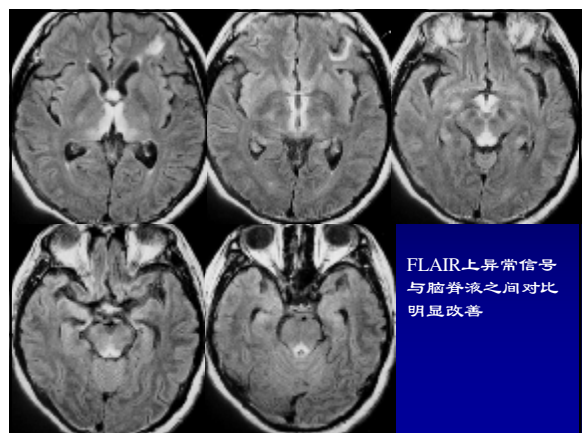
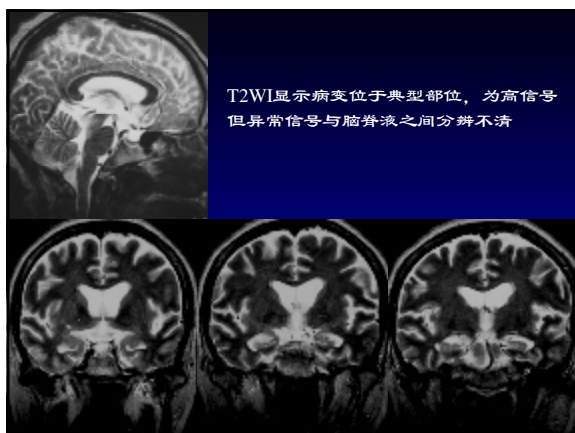
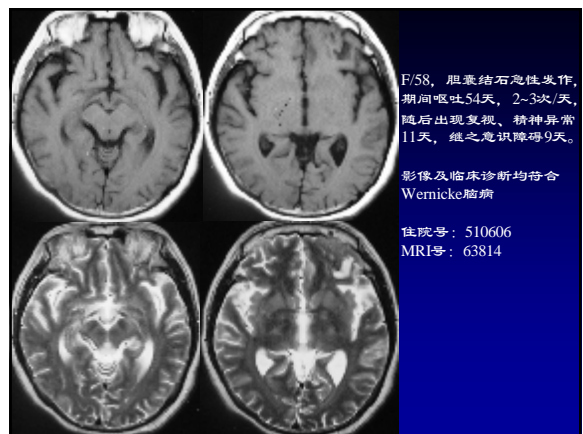
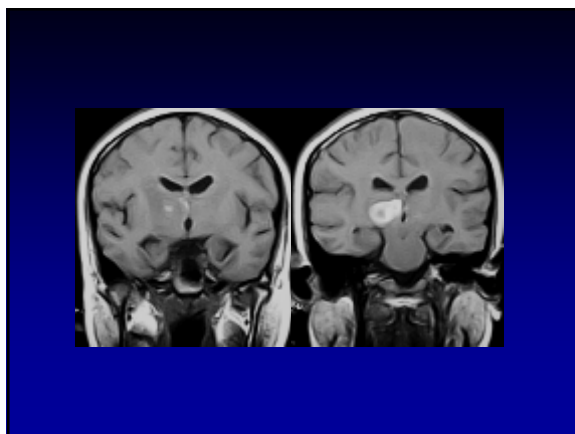
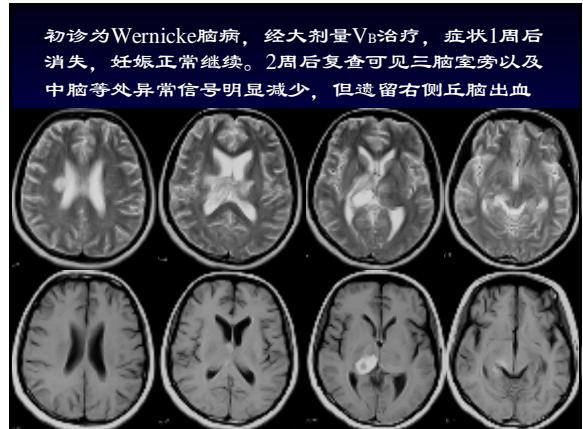
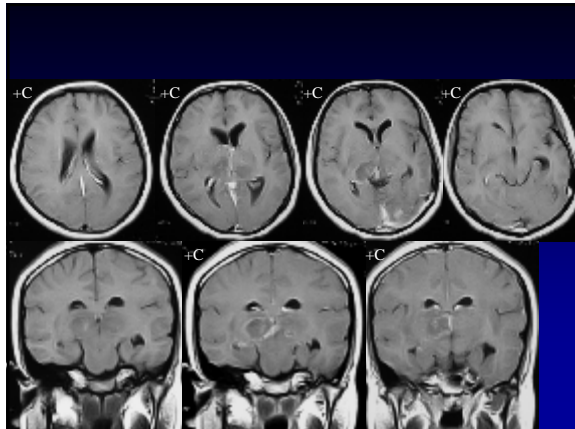
Wernicke 脑病

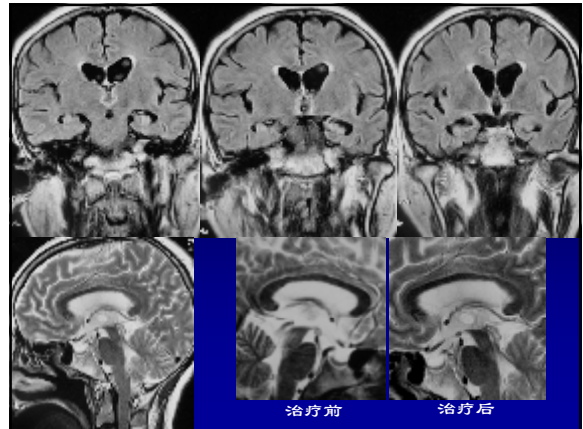
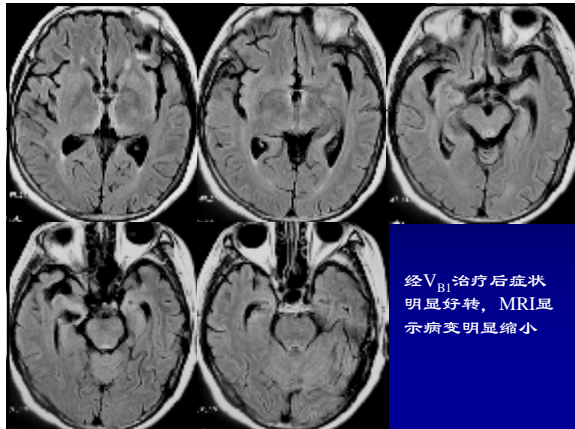
- Wernicke脑病系硫胺素 (V_{B1}) 缺乏所致, 导致特定部位小血管出血、神经原坏变及脱髓鞘等
- 典型临床表现为眼肌麻痹、共济失调及神志不清
- 累及部位较特殊: 三脑室底、三脑室旁丘脑内侧核团、中间块、乳头体、中脑导水管周围、四叠体板以及脑室旁区域等, 皮层受累者预后较差
- 急性期可见围绕三脑室及导水管T2WI高信号, 上述部位出血常见, 呈T1WI高信号, 注入Gd-DTPA后上述部位及乳头体可增强
- V_{B1} 治疗效果明显, 复查可见异常信号减少

Wernicke 脑病

- 硫胺素进入体内被磷酸化为硫胺素焦磷酸, 后者是 α -酮酸氧化脱羧酶和转酮基酶的辅酶, 参与葡萄糖氧化代谢
- 硫胺素还参与细胞膜渗透压梯度的维持及神经递质的合成
- 硫胺素缺乏将导致葡萄糖与丙酮酸氧化代谢受阻, 丙酮酸与乳酸细胞内积聚, 细胞膜渗透压梯度降低, 导致血管源性性和细胞毒性水肿
- 上述病理生理变化易在硫胺素相关的葡萄糖和氧化代谢丰富的三脑室底、三脑室旁丘脑内侧核团、乳头体、导水管周围、四叠体板以及脑室旁等区域发生







肾上腺脑白质营养不良(ALD)

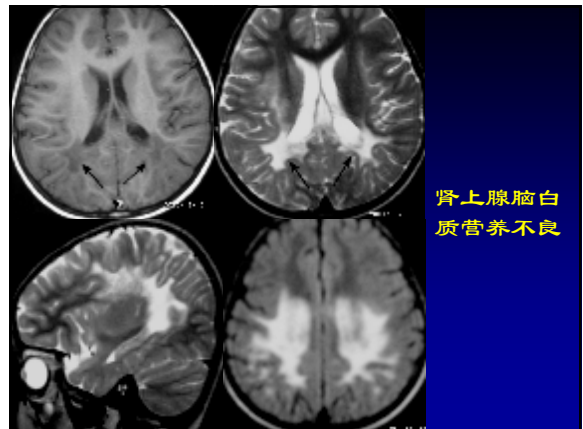
- 性染色体遗传性疾病
- 累及脑组织和肾上腺
- 多见于3-10岁的男孩，以进行性脑功能障碍合并肾上腺皮质功能不全为特点
- 极少数病人为常染色体隐性遗传，于成年后发病

肾上腺脑白质营养不良(ALD)

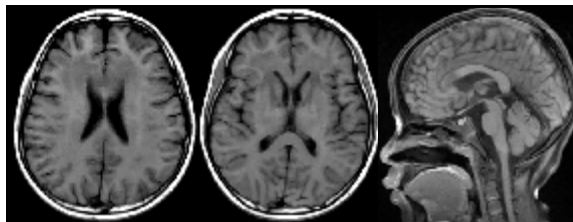
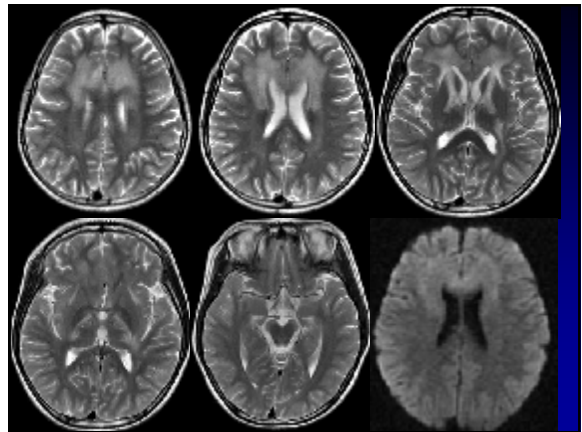
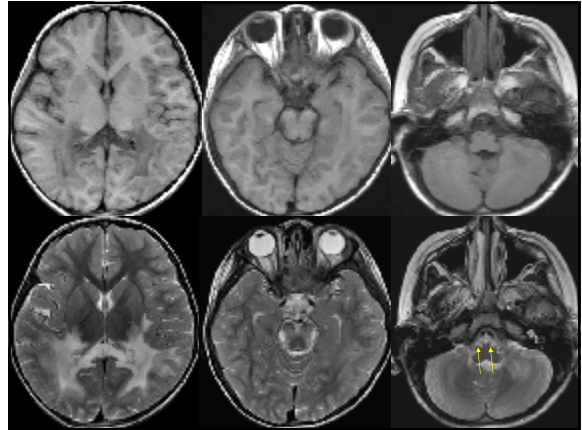
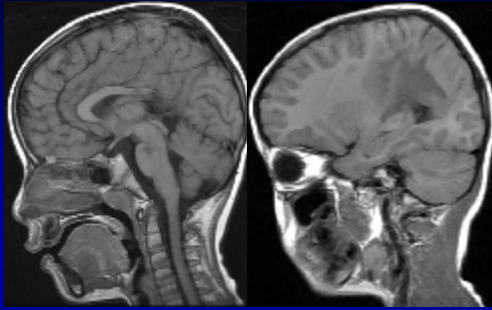
- ALD病变分为三个区域，即周边区、中间区和中央区，分别代表了ALD已脱髓鞘区域、活动性炎性脱髓鞘带和陈旧性病灶
- 周边区位于病变的最前方，以髓鞘变形、破坏为主，不伴有血管周围炎性反应
- 中间区紧邻周边区，主要为轴索脱失，脱髓鞘明显，伴有血管周围单核细胞及巨噬细胞浸润，血脑屏障破坏
- 中央区位于病灶后部，主要为坏死、胶质增生或钙化
- CT及MRI异常对比增强发生在中间区，与病理上的血管周围炎及血脑屏障破坏相对应

肾上腺脑白质营养不良(ALD)

- 特点是病变由后向前逐渐进展，依次累及枕、顶、颞及额叶，胼胝体压部早期受累
- 两侧脑室后角周围脑白质内大片异常信号，多对称性分布，呈蝶翼状，周边区T1WI呈低信号，T2WI呈高信号，中央区T1WI呈更低信号，T2WI呈更高信号，胼胝体压部受累时也呈类似信号，并将两侧病灶连成一片
- 增强扫描可见中间区花边状强化条带，将病灶分隔成大的中央区和前方的周边区
- 晚期可见脑萎缩，以侧脑室后角周围最明显



7/m, 智力、运动障碍及皮肤色素沉着 (肘周及会阴部明显) 半年



12/M (C179828), 肾上腺皮质功能低下3年, 皮肤明显变黑, (skin bronzing), 语言功能障碍, 无视、听功能障碍。病灶对称分布于双侧额叶白质、胼胝体膝部、内囊前后肢及皮质脊髓束走行区。属于罕见的ALD分布模式

Pelizaeus-Merzbacher 病

- 属少见的先天性白质营养不良性疾病
- 系由于髓鞘特异性脂蛋白严重缺乏而导致髓鞘形成障碍所致
- 分为两型：
 - Ⅰ型为性染色体隐性遗传，累及婴儿和小儿
 - Ⅱ型为性染色体或常染色体隐性遗传，累及新生儿，临床表现较Ⅰ型更严重
- 本病主要发生在男性，极少累及女性

Pelizaeus-Merzbacher 病

- I 型表现为头部不能自控、眼震和共济失调，其病程相对较长，可存活至成年
- II 型表现为眼异常运动、发育迟缓，其病程相对较短，患儿多在10岁之前死亡
- 典型表现为白质内出现对称性异常信号，白质体积有不同程度的缩小，异常的白质在T1WI呈广泛低信号，T2WI呈广泛高信号。皮层下、基底节区、脑干及小脑等处受累程度相对较轻，有时尚可见正常髓鞘信号

