

## Baló's concentric sclerosis: case report

## 1 例同心圆硬化随访报告

汤化民, 罗天友, 李咏梅

(重庆医科大学附属第一医院放射科, 重庆 400016)

[Key words] Baló's concentric sclerosis; Magnetic resonance imaging [关键词] 同心圆硬化; 磁共振成像

[中图分类号] R742; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2007)12-1905-01

患者男, 40 岁, 以“头晕 1 个月, 言语减少, 行为幼稚, 伴右侧肢体麻木、乏力一周”入院。查体: 生命体征平稳, 神萎, 计算力、定向力、记忆力均差。右眼睑紧闭较左侧差, 颈阻阳性, 四肢肌力对称 IV 级, 右下肢病理征阳性。辅助检查: 脑干听觉诱发电位示: 左侧颅内段、桥脑上段及右侧颅脑内段、桥脑下段电活动差; VEP: 正常。脑脊液检查: 颜色透明, 微浑, 蛋白含量弱(+), 细胞总数:  $98 \times 10^6 / L$ , 蛋白 0.76 g/L、氯化物 121 mmol/L、糖 3.4 mmol/L。结合 MR 影像表现, 诊断为同心圆硬化 (Baló 病)。经临床激素和对症治疗, 患者症状明显缓解出院。于 2 个月后回原单位上班。1 年后随访, 患者精神状态良好, 记忆力稍差, 其余神经系统无异常发现。

MR 影像表现: 颅内额叶、半卵圆区及侧脑室体旁白质区见数个大小不等的结节状异常信号影, 以左侧白质区为主, 呈不均匀稍长、等 T1, 长 T2 信号, 在 FLAIR 像为高信号, 边缘模糊。其中三个较大结节状病灶呈典型的洋葱皮样改变, 最大病灶直径约 2.5 cm × 3 cm, 周围呈“月晕状”改变, 无明显水肿。增强后, 病灶周围呈半环形及条状强化, 中央无明显强化。中线结构无明显移位 (图 1、2)。

一年后 MR 随访见: 颅内额叶、半卵圆区及侧脑室体旁结节状影明显减小, 部分消失, 残留斑片状高信号影, 未见典型洋葱皮样改变, 仅最大病灶在 T2WI 上见环形高信号影。另见额叶、顶叶和半卵圆白质区新增斑片状脱髓鞘病灶 (图 3)。

**讨论** 同心圆硬化 (Baló's concentric sclerosis, BCS), 又称为 Baló 病, 是一种罕见的中枢神经系统脱髓鞘疾病。该病好发于青壮年, 最常见的临床表现是头痛, 失语, 认知及行为能力异常和癫痫发作。运动障碍包括肢体无力、肌张力增高、反射活跃和病理征阳性等。病理表现为脑白质区多灶性变性, 病变处脑组织结构解离, 可见大量格子细胞、少量肥大细胞及反应性星型

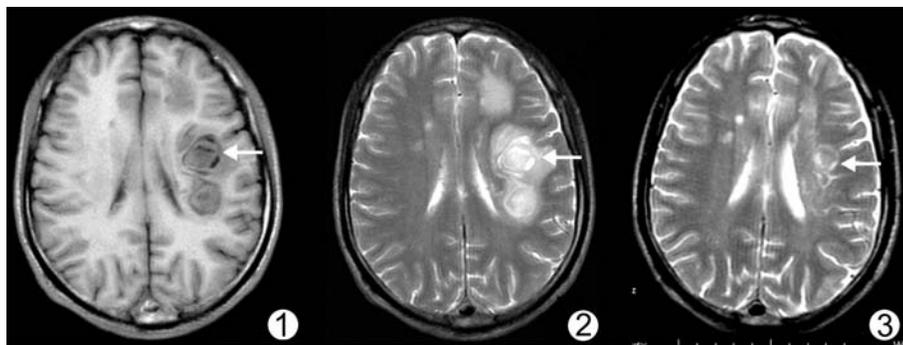


图 1 横断面 T1WI 像, 左侧脑室体旁见典型同心圆样稍长、等信号病灶 图 2 横断面 T2WI 像, 与图 1 同层面, 同心圆病灶呈高信号 图 3 一年后复查, 横断面 T2WI 像, 大部分结节状病灶消失, 最大病灶缩小呈环形高信号影

细胞增生, 脑组织血管周围淋巴细胞呈“袖套”样浸润。脑白质分层脱髓鞘, 髓鞘脱失区与髓鞘相对保留区相间存在。既往同心圆硬化诊断主要依靠尸检, 并认为其常呈急性或亚急性发病, 是一种进行性加重的单相疾病, 预后差, 多在数周到数月内死亡。但随着磁共振技术在临床上的应用, MRI 对其特征性的反映被临床所逐渐认识, 越来越多的患者在生前得到确诊并接受治疗。国内外报道显示, 该病对类固醇药物敏感, 为非致命性疾病, 部分患者临床症状甚至可以消失。

尽管 Baló 病最后确诊依靠病理学检查, 但 MRI 特征性的“同心圆样”或“洋葱皮样”改变已经成为诊断该病的直接证据。典型同心圆性病灶在 T1WI 像呈稍长、等信号, T2WI 像呈稍高或高信号交替的环状改变, 增强扫描病灶呈环状或半环状强化。DWI 像病灶呈高、低信号交替的环形。病灶常为多发, 多累及双侧大脑半球脑白质, 额叶、顶叶和半卵圆中心是其最好发部位, 其次为颞叶、枕叶和脑室周围; 在视神经、视交叉、脑桥、延髓、小脑和脊髓也可看到不典型的同心圆形病灶。经皮质激素、免疫抑制剂治疗后, 增强扫描病灶无增强。

该病主要应与急性播散性脑脊髓炎 (acute disseminated encephalomyelitis, ADEM) 鉴别, ADEM 在 MRI 上也表现为多灶性脱髓鞘改变, 但主要累及皮质下白质, 并且 ADEM 病灶缺乏典型的“同心圆样”或“洋葱皮样”改变。在临床上 ADEM 常有疫苗接种史。

[作者简介] 汤化民 (1983—), 男, 四川人, 硕士研究生。研究方向: 神经系统影像学。E-mail: aapro@126.com

[收稿日期] 2007-07-14 [修回日期] 2007-08-15