

◇论著摘要◇

# 不伴皮肤血管痣的 Sturge-Weber 综合症的颅骨平片、CT、MRI 和 MRA 表现

## Manifestation of Sturge-Weber syndrome without facial nevus in cranial plain X-ray, CT, MRI and MRA

任 艳, 高振龙, 陈 谅

(中国医科大学附属一院神经内科, 辽宁 沈阳 110001)

REN Yan, GAO Zhen-long, CHEN Liang

Department of Neurology, First Affiliated Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, China

[关键词] Sturge-Weber 综合征; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像; 磁共振血管造影术

[中图分类号] R742; R816.1; R445.2 [文献标识码] A [文章编号] 1008-1062(2003)03-0205-02

Sturge-Weber 综合征 (Sturge-Weber syndrome, SWS) 以颜面血管痣、癫痫、精神障碍、同向偏盲及青光眼等为主要临床特点。大多数患者兼有颜面血管痣及两种或多种神经系统异常。缺乏皮肤血管痣仅出现神经系统障碍的 SWS 极为少见<sup>[1]</sup>, 国内仅有数例报道<sup>[2]</sup>。本文报告 2 例缺乏颜面或身体其他部位的血管痣, 以癫痫为主要临床表现, 后经颅骨平片、CT、MRI、MRA 证实的 SWS, 结合文献对其临床特征、影像学特点进行讨论。

### 1 临床资料

例 1, 女, 28 岁。3 岁时开始抽搐, 发作时意识清楚, 右上、下肢呈持续性抽动, 需用抗癫痫药才能停止抽动, 抽搐持续 30 分钟(用药后停止), 抽后肢体活动自如。此后生活、学习基本如正常人。14 岁时再次抽搐发作, 抽搐形式如前, 但抽后遗有右上、下肢无力, 不能独立行走, 抽后 20 天, 肢体运动恢复正常。28 岁时(本次就诊)第 3 次抽搐发作, 形式同前, 此后出现反复发作, 用药控制情况不如以前。抽后伴有右半身无力、走路困难、不能工作。食鱼、蛋、蚕蛹等食物可诱发抽搐发作。此次就诊前患者生活尚能自理, 一直在单位做清洁工作。无青光眼病史, 家族中无同样疾病者, 无颜面及身体其他部位有血管痣者。查体: 发育正常, 营养中等, 身高 1.60m。颜面及全身皮肤均未发现血管痣, 神志清楚, 语言稍慢, 能正确对答, 修订长谷川简易智能量表得分 19 分 (20 分以下可疑有痴呆)。颅神经未见异常。右上、下肢肌力 IV 级, 无肌肉萎缩。双侧 Babinski 征阴性。颅骨平片: 正位像未发现异常, 侧位像可见枕部有少数弯曲的“铁轨样”钙化(图 1)。头部 CT 平扫: 左侧枕叶脑实质内不规则片状钙化, 邻近病灶的骨板增厚 (图 2)。脑室系统及其他脑区未见异常。平扫 MRI: T<sub>1</sub> 加权像显示左侧大脑半球普遍萎缩, 脑回减少, 枕区尤为明显, 脑实质周围区域为低信号区(图 3)。左侧侧裂及侧脑室后角稍扩大, 萎缩侧脑灰白质信号强度与对侧比较无

明显差别。T<sub>2</sub> 加权像中, 在 T<sub>1</sub> 加权像中的低信号区显示为高信号。增强 MRI: 除明显的左侧大脑半球萎缩外, 还显示该侧的增强影像, 其形态为沿脑皮质表面延伸的脑回状增强, 枕叶最为密集并向顶叶、额叶伸延(图 4), 左侧侧脑室后角内脉络丛明显增强, 并较对侧扩大。动脉 MRA: 左侧大脑中动脉分枝显示不清。

例 2, 男, 19 岁, 7 岁开始抽搐, 发作时神志清楚, 右上肢及右口角抽动, 每次持续 1~2 分钟, 以后每 2~3 年抽搐 1 次, 未服药。17 岁起抽搐发作频繁, 每年抽 4~5 次, 服用抗癫痫药发作次数减少。生活部分自理。因学习成绩差, 于 5 年级退学。现不能工作, 既往无特殊疾病。家族中无面部及身体其他部位有血管痣者。查体: 发育正常, 面部及身体其他部位均无血管痣, 神志清楚, 修订长谷川简易智能量表得分 16 分。右上、下肢比左侧瘦小, 无明显肌萎缩, Babinski 征阴性。颅骨平片未见异常, 头 CT 平扫: 显示顶枕部不规则片状钙化, 平扫 MRI 左侧大脑半球萎缩, 增强 MRI 可见顶枕叶脑回状增强。

### 2 讨论

本文病例具有以癫痫为主要临床表现的神经系统异常, 1 例颅骨平片具有“铁轨样”钙化, CT 显示明显的左枕叶及顶枕叶钙化, MRI 及增强 MRI 显示左侧脑萎缩及脑回状增强 (软膜血管瘤), 1 例左侧脉络丛扩大, 因此完全符合 SWS 的诊断。

SWS 是具有鲜明临床特征的疾病, 90% 以上患者兼有颜面或身体其他部位的血管痣及神经系统异常, 部分患者还伴有青光眼<sup>[3]</sup>。本文病例的特点是不伴颜面及身体其他部位的血管痣而有明确神经系统异常、颅内钙化及软膜血管瘤, 这种不伴颜面血管痣的 SWS 极为少见, 约占整个 SWS 的 5% 左右<sup>[4]</sup>, 国内报道的 80 余例中仅数例不伴皮肤血管痣<sup>[5]</sup>。国外一组 76 例的报道中仅 1 例不伴皮肤血管痣。这类不典型的 SWS 需典型放射线影像或尸检才能诊断。由

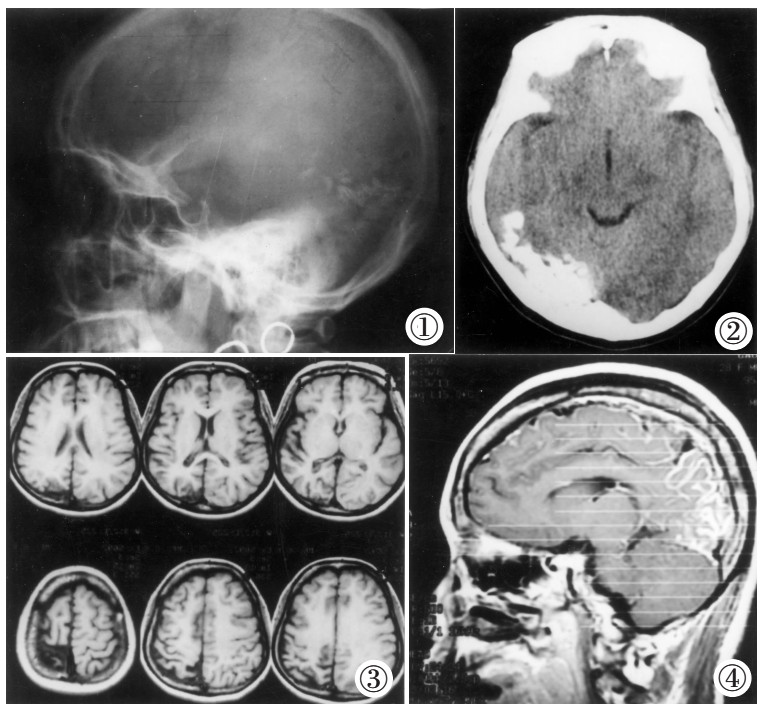


图 1 颅骨平片显示“铁轨样”钙化。图 2 CT 显示左侧枕叶不规则钙化。

图 3 MRI 显示右侧大脑半球萎缩。图 4 MRI 显示沿脑皮质表面伸延的脑回状增强。

于此类型 SWS 少见而且缺乏对诊断有提示意义的颜面特征，常常被误诊为其他疾病。本文例 1 自 3 岁起多次就诊，均误诊为其他疾病，直至本次就诊，经多种影像学检查，特别是颅骨平片及增强 MRI 的特征性表现确立了 SWS 的诊断。

颅内钙化是 SWS 的病理改变之一。颅骨平片发现此钙化的频度随年龄增加而增加。6 岁以下儿童仅 8.5% 可见钙化，10 岁以上可增加至 92.3%<sup>[4]</sup>。枕叶多见，也可位于顶叶或额叶。单侧多见，少数为双侧。CT 对钙化的检出更为敏感，一些颅骨平片阴性的颅内钙化 CT 能显示出来，但其钙化影像不如颅骨平片具有特征。SWS 的颅骨平片钙化影像很有特点，表现为成对平行的与脑回走行一致的曲线状钙化，称为“铁轨征”。此征常做为诊断 SWS 的重要依据。本文例 1 颅骨平片及 CT 均显示了以左侧枕部为主的钙化，CT 显示的范围明显大于平片，但缺乏特征，颅骨平片显示枕部弯曲的双线状钙化，两条线状钙化彼此平行，构成典型的“铁轨征”。我们认为，CT 及颅骨平片对 SWS 的诊断各有优势，两者结合对 SWS 的诊断更有益，但还应注意与有类似钙化的其他疾病如神经胶质瘤、结节性硬化、软脑膜脂肪瘤等相鉴别。

SWS 的颅内钙化原因尚未明了，可能由于本病系先天性脑膜血管发育畸形，容易产生毛细血管淤滞，血管壁及其基质乏氧并发生一系列生化变化，这些变化有利于钙的结合及沉着。

软脑膜血管瘤是 SWS 的主要病理改变，CT 及 MRI 问世以前，在生前认识这种病理改变及由此而引起的其他脑

血管及脑组织结构的变化是很困难的。CT 及 MRI 的出现使之成为可能<sup>[5]</sup>。Benedikt 归纳了 SWS 的 4 种血管变化：软脑膜血管瘤、皮层静脉减少或消失、深髓静脉充盈和脉络丛扩大，这 4 种改变在 MRI 及增强 MRI 上表现的最为清晰。所见国外文献报道，11 例行 MRI 及增强 MRI 的 SWS 者<sup>[5-9]</sup>，全部患者具有软脑膜血管瘤，表现为增强 MRI 中与脑回走行一致的曲线状增强，10 例为单侧，仅 1 例为双侧，枕、顶、颞、额叶均可受累，但以顶枕叶多见，其他 3 种改变在大部分患者中可见到，少数无其中的某种改变。扩大的脉络丛在增强 MRI 上为高信号，充盈的深髓静脉增强与非增强 MRI 上均为低信号。此外所有患者均有明显的脑萎缩。本文病例 MRI 可见左侧大脑半球明显萎缩，枕叶明显，增强 MRI 可见沿脑回走行的曲线状增强，增强范围以枕叶最大并延伸至顶叶及额叶。受累侧脉络丛也较对侧增大，表现为增强的血管团影，与文献报告一致。皮层静脉减少及深髓静脉充盈在本文病例未能确定。SWS 增强改变，有人认为是由于反复缺血引起血脑屏障的破坏<sup>[6]</sup>，还有人认为是软脑膜血管本身的影像，深髓静脉扩大则与侧枝循环有关。

SWS 的 MRA 报道较少。Vogl<sup>[6]</sup>的 4 例报道中全部做了动脉 MRA，1 例显示左侧大脑中动脉信号缺失。2 例呈血管瘤改变，另 1 例显示软脑膜血管瘤。这 4 例中 3 例还做了静脉 MRA，1 例横窦信号缺乏，拉贝氏静脉充盈，1 例左侧颈静脉信号缺乏并可见侧枝静脉，另 1 例深静脉系统充盈及左侧表浅静脉及横窦信号缺失。本文仅 1 例做了动脉 MRA，显示左侧大脑中动脉分枝显示不清。MRA 在 SWS 中优势可能在于可以看到充盈血管的血流及血管异常的范围，对于脑静脉引流减慢、静脉窦血栓形成及动脉狭窄的观察可能优于 MRI。

[参考文献]

[1] Rowland LP. Merritt's textbook of neurology. 1995: 636-637.

[2] 冯应坤, 杨荫昌. Sturge-Weber 二氏综合征 22 例临床分析. 中国医学科学院学报, 1980, 2: 112-113.

[3] 丁焕新, 苏美芳, 秦芝九, 等. Sturge-Weber 综合征 (附 3 例报告). 中风与神经疾病杂志, 1988, 5: 98-99.

[4] Lund M. On epilepsy in Sturge-Weber's disease. Acta Psychiatr Neurol Scand, 1974, 24: 569-571.

[5] Benedikt RA, Brown DC, Walker R, et al. Sturge-Weber syndrome: cranial MR imaging with Gd-DTPA. AJNR, 1993, 14: 409-415.

[6] Vogl TJ, Stemmier J, Bergman C, et al. MR and MR angiography of Sturge-Weber syndrome. AJNR, 1993, 14: 417-425.

(2003-04-01 收稿)