

· 临床病理(例)讨论 ·

记忆力减退 精神行为异常 四肢抽搐

田志岩 邹永明 王艳 周玉颖

【关键词】 脑淀粉样血管病; 认知障碍; 癫痫; 病例报告

【Key words】 Cerebral amyloid angiopathy; Cognition disorders; Epilepsy; Case reports

A 74-year-old male with memory loss, abnormal mental behavior and tic of limbs

TIAN Zhi-yan, ZOU Yong-ming, WANG Yan, ZHOU Yu-ying

Department of Neurology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300350, China

Corresponding author: ZHOU Yu-ying (Email: qiyong789@sina.cn)

病历摘要

患者 男性,74岁。因记忆力减退7年、行为异常2年、四肢抽搐4d,于2014年10月22日入院。患者系财务工作者,自7年前开始出现严重记忆力减退,如工作中不记得他人交代的事情,经反复提示亦无任何印象,需依靠便条、日记等方法协助记事;此后6个月逐渐出现重复询问同样问题,有时晨起刷牙5~6次,自觉记忆力有问题,于2007年10月23日至我院神经内科门诊就诊。

既往史、个人史及家族史 既往无其他疾病病史。已婚,右利手,大学本科学历,身高170cm、体重指数19kg/m²。吸烟40余年,3~4支/d;无饮酒史。其姐于80岁时“糊涂”(具体过程不详)。无特殊药物治疗史。

诊断与治疗经过 门诊体格检查:内科系统和神经科专科检查均未见明显异常。实验室检查:肝肾功能试验、甲状腺功能试验和血清维生素B₁₂、血清脂质、血糖和血浆同型半胱氨酸(Hcy)水平均于正常值范围。辅助检查:头部MRI显示,双侧侧脑室周围白质疏松,脑白质损害评价量表(Fazekas Scale)2级、颞叶内侧萎缩视觉评分(MTAVR)1分(图1)。简易智能状态检查量表(MMSE)评分27分、日常生活活动力量表(ADL)评分20分,拟诊遗忘型轻度认知损害(aMCI),予以胞二磷胆碱0.20g/d连续口服6个月。入院前4年,逐渐出现语言理解障碍,频发空洞言语,遗忘熟人姓名,不会使用电话等记忆力显著减退症状,曾两次在家门口找不到家;MMSE评分为23分(延迟回忆减3分、定向力减4分)、ADL评分为24分,提示病情进展至混合性痴呆[阿尔茨海默病合并血管性痴呆(轻度)]。停用胞二磷胆碱,改为

盐酸多奈哌齐(安理申)5mg(每晚顿服)和尼麦角林10mg(1次/d)口服,继续随访。入院前3年出现多疑现象,疑他人私拿其钱物,曾走失1次;同时频繁更换衣服或衣服穿反,分不清季节,吸烟不会使用打火机或刮胡子不知用刮胡刀;MMSE评分19分、ADL评分26分;头部MRI显示,脑白质损害评价量表3级、MTAVR评分2分(图2),仍考虑混合性痴呆,但病情进展至中度。停用尼麦角林,仍继续服用盐酸多奈哌齐5mg(每晚顿服)治疗,同时增加盐酸美金刚5~10mg(1次/d)和银杏叶19.20mg(3次/d)以改善认知功能。入院前2年语言理解能力严重下降,言语空洞,偶有幻视,每日固定于午后4~5时出门,不愿回家,每次均被家人强制回家,期间曾因“胆囊炎”在外院住院治疗(具体过程不详),自行停用所有药物,再次复诊时MMSE评分10分、ADL评分41分。入院前1年语言功能几乎完全丧失,不能与他人交流,吃饭需督促,偶有大小便失禁,经常吵闹要去上班或在家中仍要回家;MMSE评分仅1分,头部MRI显示大脑皮质多发微出血灶(图3),考虑混合性痴呆合并淀粉样脑血管病,重新予以盐酸多奈哌齐5mg(每晚顿服)口服。入院前12d(2014年10月10日)无明显诱因突发四肢抽搐、意识不清、牙关紧闭和大小便失禁,症状持续数分钟后自行缓解,共发作2次。外院急诊CT显示右侧顶枕叶出血,出血量约15ml(图4);脑血管造影术未见明显异常;脑电图呈前头部中波幅不规则慢波,双侧大脑半球均可见尖波和尖-慢复合波。考虑脑叶出血继发癫痫,予甘油果糖250ml静脉滴注(1次/12h)、丙戊酸钠缓释剂0.50g(2次/d)行脱水降低颅内压和抗癫痫治疗。发病第4天再次出现全面性强直-阵挛发作,外院头部CT显示右侧顶枕叶和左侧颞叶出血,左侧颞叶出血量约10ml(图5),遂于2014年10月22日转入我院。入院后神经系统检查神志清楚,呈不完全混合性失语伴自发性空洞言语;双侧瞳孔等大、等圆,直径约3mm,对光反射灵敏,眼动充分、眼位居中、无眼震,复视检查不合作;双侧鼻唇沟对称,张口伸舌欠合作;无颈项抵抗;四肢肌力5级、肌张力尚可;腱反射强

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2016.05.013

作者单位:300350 天津市环湖医院神经内科

通讯作者:周玉颖(Email:qiyong789@sina.cn)

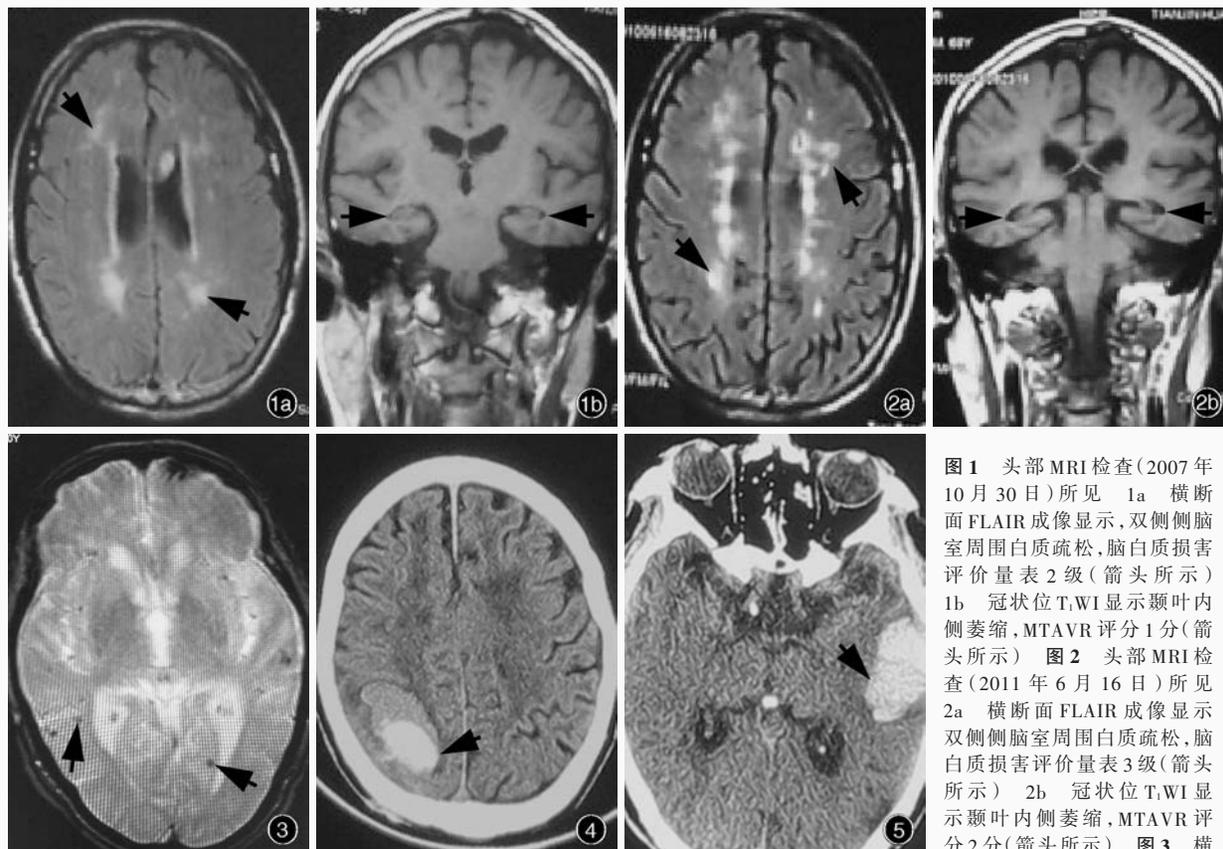


图1 头部MRI检查(2007年10月30日)所见 1a 横断面FLAIR成像显示,双侧侧脑室周围白质疏松,脑白质损害评价量表2级(箭头所示) 1b 冠状位T₁WI显示颞叶内侧萎缩,MTAVR评分1分(箭头所示) 图2 头部MRI检查(2011年6月16日)所见 2a 横断面FLAIR成像显示双侧侧脑室周围白质疏松,脑白质损害评价量表3级(箭头所示) 2b 冠状位T₁WI显示颞叶内侧萎缩,MTAVR评分2分(箭头所示) 图3 横断面GRE-T₂WI(2013年1月

11日)显示大脑皮质多发性微出血灶(箭头所示) 图4 横断面CT(2014年10月10日)显示,右侧顶枕叶出血,出血量约15 ml(箭头所示) 图5 横断面CT(2014年10月14日)显示,右侧顶枕叶和左侧颞叶出血,左侧颞叶出血量约10 ml(箭头所示)

Figure 1 Head MRI findings on October 30, 2007 Axial FLAIR showed cerebral leukoaraiosis around bilateral lateral ventricles and the score of Fazekas Scale was 2 (arrows indicate, Panel 1a). Coronal T₁WI showed medial temporal atrophy and the score of MTA VR scale was 1 (arrows indicate, Panel 1b). **Figure 2** Head MRI findings on June 16, 2011 Axial FLAIR showed cerebral leukoaraiosis around bilateral lateral ventricles and the score of Fazekas Scale was 3 (arrows indicate, Panel 2a). Coronal T₁WI showed medial temporal atrophy and the score of MTA VR scale was 2 (arrows indicate, Panel 2b). **Figure 3** Axial GRE-T₂WI on January 11, 2013 showed multiple micro-bleedings in the cerebral cortex (arrows indicate). **Figure 4** Axial CT on October 10, 2014 showed hemorrhage in the right parieto-occipital lobe, and the bleeding volume was approximately 15 ml (arrow indicates). **Figure 5** Axial CT on October 14, 2014 showed hemorrhage in the right parieto-occipital lobe and left temporal lobe. The volume of hemorrhage was approximately 10 ml in the left temporal lobe (arrow indicates).

阳性、双侧 Babinski 征阴性; 双侧肢体感觉和共济检查不合作。继续予降低颅内压和抗癫痫治疗, 同时增加盐酸美金刚 5 mg(1 次/d)改善认知功能, 住院 14 d 病情好转出院, 神经心理学测量量表 MMSE 评分 25 分、ADL 评分 40 分(图 6)。

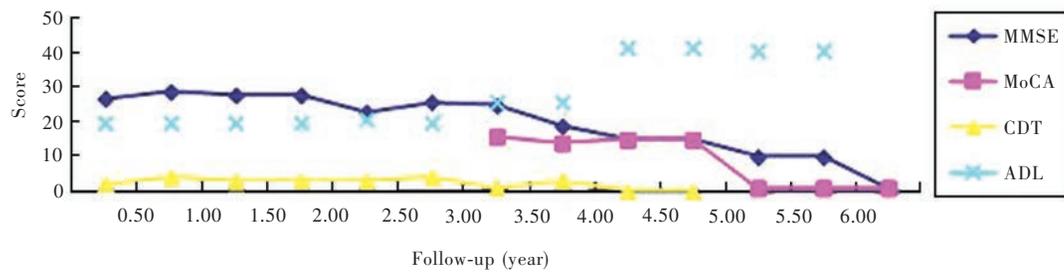
临床讨论

神经内科住院医师 (1)定位诊断: 患者记忆力减退, 定位于海马及其大脑皮质联络纤维; 语言障碍, 包括语言理解障碍、表达困难和命名不能, 定位于颞叶和额叶; 失认、失用定位于顶叶和枕叶; 被窃妄想、幻觉、执行功能和判断力下降定位于额叶和颞叶。入院前出现的癫痫发作定位于大脑皮质, 结合 CT 和 MRI 考虑与海马和额颞顶枕叶大脑皮质及其联系纤维病变有关。(2)定性诊断: 患者为老年男性, 主要表现为缓慢进展的认知功能障碍, 无老年人常见高血压、糖尿

病、冠心病等病史, 考虑阿尔茨海默病; 全面性强直-阵挛发作、多发性脑叶出血诊断为脑血管病即脑叶出血继发癫痫。

神经内科主治医师 患者此次因脑叶出血入院, 出血原因主要与高血压、颅内动脉瘤或动-静脉畸形、淀粉样脑血管病、肿瘤和口服抗血小板药物等有关。患者为老年男性, 既往无高血压、糖尿病和冠心病等常见脑血管病危险因素, MRI 检查未见颅内占位性病变, 脑血管造影术可排除颅内动脉瘤和动-静脉畸形, 未曾应用抗血栓药物, 凝血功能检查均于正常值范围。患者既往有明确的认知功能障碍病史, MRI 可见双侧大脑白质明显疏松, 大脑皮质多发性微出血灶; CT 提示不同时期双侧脑叶出血灶; 根据波士顿淀粉样脑血管病研究组诊断标准 (Boston Diagnostic Criteria for Cerebral Amyloid Angiopathy), 考虑很可能为淀粉样脑血管病。

影像科主任医师 患者临床病史和影像学资料完整, 从



MMSE, Mini-Mental State Examination, 简易智能状态检查量表; MoCA, Montreal Cognitive Assessment, 蒙特利尔认知评价量表; CDT, Clock Drawing Test, 画钟测验; ADL, Activities of Daily Living, 日常生活活动能力量表

图6 神经心理学测验量表评分变化趋势

Figure 6 The changes of scores of neuropsychological tests.

最初头部MRI显示双侧侧脑室周围白质疏松,至病程中梯度回波序列(GRE)-T₂WI显示大脑皮质多发性微出血灶,直至此次入院头部CT显示多发性脑叶出血,系完整的淀粉样脑血管病影像学资料。淀粉样脑血管病并发脑出血以皮质或皮质下出血常见,可单发,但大多数呈多个脑叶出血,可继发蛛网膜下隙出血,无症状者可于GRE-T₂WI或磁敏感加权成像(SWI)见大脑皮质多发性微出血灶。约73%患者存在脑组织微出血灶,可以作为早期诊断和脑出血相关影像学预测标记,且微出血灶数目是反映病情严重程度的最佳生物学指标。约60%的淀粉样脑血管病患者存在脑白质疏松改变,据认为与血管淀粉样物质沉积性血管狭窄和血管功能障碍使动脉血管反应性受损而影响脑白质血管灌注有关。因此,对于老年人群,尤其是存在非高血压性、非外伤性脑叶出血或原有认知功能障碍的高龄人群,MRI显示原因不明的白质疏松或腔隙性出血征象,须行GRE-T₂WI或SWI检查以发现大脑皮质多发性微出血灶,为明确诊断提供更多有力证据。

神经外科主任医师 结合患者临床病史和影像学资料,支持淀粉样脑血管病诊断。淀粉样脑血管病并发脑出血患者发生再出血的风险极高,因为淀粉样物质沉积于血管中层,影响血管收缩和凝血功能,易引起大出血,外科治疗应谨慎;唯有反复出血可能危及生命的患者,为直接止血和防止再出血方可施行外科手术。该例患者虽为双侧脑叶出血,但出血量≤30 ml,尚不会形成脑疝,目前以神经内科保守治疗为宜。

神经内科主任医师 患者在我院门诊随访达7年之久,首诊为遗忘型轻度认知损害,此类患者每年有12%~15%进展为阿尔茨海默病,故为阿尔茨海默病高发人群,应予以必要的药物治疗和认知训练指导。该例患者于随访第3年时因认知功能明显减退而致工作、交流和工具性日常生活活动能力下降,符合痴呆诊断标准。但引起痴呆的疾病有多种,进行鉴别诊断的病因有三类:(1)原发于中枢神经系统的疾病,包括阿尔茨海默病、额颞叶痴呆(FTD)、血管性痴呆(VaD)、帕金森病痴呆(PDD)、中枢神经系统肿瘤等。(2)源于中枢神经系统以外的疾病,例如维生素B₁₂缺乏症、甲状腺

功能减退症、慢性酒精中毒和药物中毒等。(3)同时侵犯中枢神经系统和全身其他系统的疾病,如获得性免疫缺陷综合征(AIDS)、梅毒和肝豆状核变性(HLD)等。实验室和影像学检查结果均提示,该例患者存在神经系统退行性变和脑白质疏松,根据其疾病演变过程,在记忆力减退后出现语言障碍、失认、失用、被窃妄想、刻板行为等典型阿尔茨海默病表现,临床考虑混合性痴呆(阿尔茨海默病合并血管性痴呆)。因为存在认知功能障碍、血管病变因素(包括显性脑血管病如脑梗死或脑出血、非显性脑血管病如慢性脑缺血和脑白质疏松症等),且二者互为因果关系即满足痴呆诊断标准,可诊断为血管性痴呆。在血管性痴呆的分类中,除多发梗死性痴呆和关键部位的单个脑梗死外,小血管性痴呆最为常见。而近年来,由于小血管性痴呆中的Binswanger病、淀粉样脑血管病和常染色体显性遗传性脑动脉病伴皮质下脑梗死和白质脑病(CADASIL)更为常见而倍受临床关注,影像学主要呈现脑白质病变。该例患者既往无高血压病史且不具备临床常见的脑血管病危险因素,亦无明确的脑卒中发作征象,神经科专科检查未见锥体系、锥体外系以及感觉和大小便障碍等表现,不支持Binswanger病之诊断;而且无家族性偏头痛史、无反复发作的短暂性脑缺血发作(TIA)或皮质下梗死病史,加之患者为老年男性,CADASIL诊断依据不足,需行皮肤组织活检术和特异性Notch3基因检测以资鉴别。随着病情演变,GRE-T₂WI显示多发性皮质微出血灶,以及随后发生的反复多发性脑叶出血,更加支持淀粉样脑血管病的诊断。后者为混合性痴呆的常见原因,尤其多见于70岁以上老年人群,其中89%存在阿尔茨海默病,组织病理学可见神经炎症斑[NPs,亦称老年斑(SPs)]和神经原纤维缠结(NFTs)形成;与此同时,80%~90%的阿尔茨海默病患者存在淀粉样脑血管病改变,故目前认为,淀粉样脑血管病是阿尔茨海默病的形态学标记之一,组织病理学检查可明确诊断。目前,针对淀粉样脑血管病相关性痴呆的治疗药物主要为胆碱酯酶抑制剂,与N-甲基-D-天冬氨酸(NMDA)受体阻断剂联合应用可提高疗效。因此,该例患者一经明确诊断即持续以胆碱酯酶抑制剂(胞二磷胆碱)进行治疗,同时辅助银杏叶制剂改善循

环,使其认知功能在相当一段时间内维持平稳。后因患者突然停用上述药物而致认知功能障碍加重,由此可见,胆碱酯酶抑制剂对淀粉样脑血管病相关性痴呆具有改善神经功能、延缓病情进展之功效。

讨 论

淀粉样脑血管病(CAA)是脑微小血管病变类型之一,以刚果红和硫磺素染色阳性的淀粉样物质进行性沉积于大脑皮质和软脑膜中小动脉壁而引起微小血管病变为病理学特征,因此亦称为嗜刚果红性血管病。淀粉样脑血管病临床较为常见,但在大多数情况下,由于临床医师不熟悉其发病特点极易漏诊或误诊。其流行趋势呈现随年龄增长而患病率逐渐升高,无性别差异,尤其是阿尔茨海默病合并淀粉样脑血管病的患病率高达80%~90%^[1-3],被认为是老年人群自发性脑出血的主要致病因素之一。据日本的一项全国性调查资料显示,淀粉样脑血管病相关性脑叶出血发生率随年龄的增长而呈现升高趋势,以女性好发^[4]。好发部位为软脑膜、脑叶和小脑皮质血管,虽然各脑叶均可受累,但以顶枕叶常见且淀粉样病变更为严重,大脑深部结构如基底节、海马、脑干等部位极少受累;淀粉样变性严重的血管节段可见“蜘蛛”状微血管瘤扩张,血管中-外膜几乎完全被淀粉样蛋白所取代、弹性膜和中膜平滑肌消失,此为导致微血管瘤的原因,亦可能是淀粉样脑血管病相关脑出血的主要病理学机制^[5]。淀粉样脑血管病是仅次于高血压性脑出血的常见原因^[6-7],占自发性颅内出血的12%~20%^[7];出血部位以脑叶多见,主要发生于额叶和顶叶,颞叶和枕叶次之,出血灶呈反复性、多灶性,沿脑叶分布。

淀粉样脑血管病与脑微出血关系密切,后者系脑微小血管病变所致,并以微小出血为主要特征的一种脑实质亚临床损害。脑微出血可无相应临床症状和体征,仅在行MRI检查时,尤其是GRE-T₂WI和(或)SWI检查时表现为直径2~5 mm的圆形斑点状低信号或信号缺失,周围无水肿;在不同人群中的阳性检出率略有差异,但以阿尔茨海默病患者好发,为16.7%~32.0%,远高于普通人群的5%~6%^[8-12],若以高场强(7.0T)MRI进行检查,阿尔茨海默病或轻度认知损害患者微出血阳性检出率可高达78%^[13]。¹¹C-匹兹堡复合物B(¹¹C-PIB)PET研究显示,脑微出血好发于淀粉样蛋白聚集脑区,而淀粉样脑血管病微出血灶多出现在大脑后部皮质区域,尤以颞枕叶好发,因此伴脑微出血的淀粉样脑血管病患者发生症状性脑叶出血的风险较高^[14]。

由于淀粉样脑血管病导致的颅内出血止血困难,因此是外科手术治疗之禁忌证。目前,尚无具有针对性的治疗方法,针对淀粉样蛋白沉积的免疫疗法也仅停留在实验阶段,对症治疗仍为延缓病情进展的主要手段。该例患者以认知功能减退首诊,于改善认知功能药物治疗3年后方出现痴呆症状,期间曾停药,导致其认知功能明显减退,即使再次以同类药物治疗,认知功能仍持续下降,提示早期并长期坚持服

用改进认知功能的药物可推迟或延缓疾病进展。目前观点认为,淀粉样脑血管病患者不宜应用抗血小板药物或抗凝药物,因为淀粉样变性本身即易引起自发性脑出血,抗血小板药物或抗凝药物可进一步增加脑出血风险;而且,大多数学者不建议常规服用他汀类调脂药。

淀粉样脑血管病呈进行性加重,病程5~20年,并发脑出血者病死率较高,预后与年龄、一般状况、血肿部位或大小等因素密切相关,再次出血或反复出血者预后不良^[15]。

参 考 文 献

- [1] Brenowitz WD, Nelson PT, Besser LM, Heller KB, Kukull WA. Cerebral amyloid angiopathy and its co-occurrence with Alzheimer's disease and other cerebrovascular neuropathologic changes. *Neurobiol Aging*, 2015, 36:2702-2708.
- [2] Esiri M, Chance S, Joachim C, Warden D, Smallwood A, Sloan C, Christie S, Wilcock G, Smith AD. Cerebral amyloid angiopathy, subcortical white matter disease and dementia: literature review and study in OPTIMA. *Brain Pathol*, 2015, 25: 51-62.
- [3] Nagasawa J, Kiyozaka T, Ikeda K. Prevalence and clinicoradiological analyses of patients with Alzheimer disease coexisting multiple microbleeds. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2014, 23:2444-2449.
- [4] Hirohata M, Yoshita M, Ishida C, Ikeda SI, Tamaoka A, Kuzuhara S. Clinical features of non-hypertensive lobar intracerebral hemorrhage related to cerebral amyloid angiopathy. *Eur J Neurol*, 2010, 17:823-829.
- [5] Sakai K, Yamada M. Cerebral amyloid angiopathy. *Brain Nerve*, 2014, 66:827-835.
- [6] Meretoja A, Strbian D, Putaala J, Curtze S, Haapaniemi E, Mustanoja S. SMASH-U: a proposal for etiologic classification of intracerebral hemorrhage. *Stroke*, 2012, 43:2592-2597.
- [7] Yeh SJ, Tang SC, Tsai LK, Jeng JS. Pathogenetical subtypes of recurrent intracerebral hemorrhage: designations by SMASH-U classification system. *Stroke*, 2014, 45:2636-2642.
- [8] Hanyu H, Tanaka Y, Shimizu S, Takasaki M, Abe K. Cerebral microbleeds in Alzheimer's disease. *J Neurol*, 2003, 250:1496-1497.
- [9] Nakata-Kudo Y, Mizuno T, Yamada K, Shiga K, Yoshikawa K, Mori S. Microbleeds in Alzheimer disease are more related to cerebral amyloid angiopathy than cerebrovascular disease. *Dement Geriatr Cogn Disord*, 2006, 22:8-14.
- [10] Cordonnier C, van der Flier WM, Sluiter JD, Leys D, Barkhof F, Scheltens P. Prevalence and severity of microbleeds in a memory clinic setting. *Neurology*, 2006, 66:1356-1360.
- [11] Cordonnier C, Al-Shahi Salman R, Wardlaw J. Spontaneous brain microbleeds: systematic review, subgroup analyses and standards for study design and reporting. *Brain*, 2007, 130:1988-2003.
- [12] Pettersen JA, Sathiyamoorthy G, Gao FQ, Szilagyi G, Nadkarni NK, St George-Hyslop P, Rogava E, Black SE. Microbleed topography, leukoaraiosis, and cognition in probable Alzheimer disease from the Sunnybrook dementia study. *Arch Neurol*, 2008, 65:790-795.
- [13] Brundel M, Heringa SM, de Bresser J, Koek HL, Zwanenburg JJ, Jaap Kappelle L, Luijten PR, Biessels GJ. High prevalence of cerebral micro bleeds at 7Tesla MRI in patients with early Alzheimer's disease. *J Alzheimers Dis*, 2012, 31:259-263.
- [14] Yamada M. Cerebral amyloid angiopathy: emerging concepts. *J Stroke*, 2015, 17:17-30.

[15] Nishikawa T, Ueba T, Kajiwara M. Cerebral microbleeds predict first - ever symptomatic cerebrovascular events. Clin

Neurol Neurosurg, 2009, 111:825-828.

(收稿日期:2016-04-19)

· 临床医学图像 ·

Sturge-Weber 综合征

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2016.05.015

Sturge-Weber syndrome

HAN Tong

Department of Neuroradiology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300350, China (Email: mrbold@163.com)

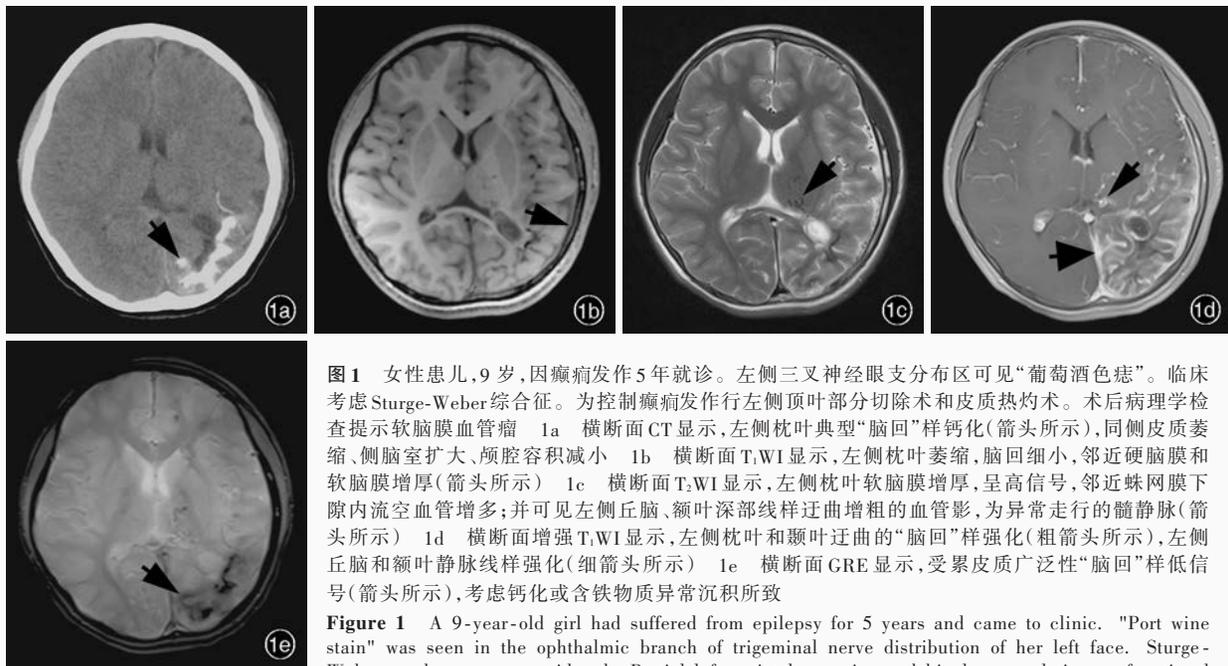


图1 女性患儿,9岁,因癫痫发作5年就诊。左侧三叉神经眼支分布区可见“葡萄酒色痣”。临床考虑 Sturge-Weber 综合征。为控制癫痫发作行左侧顶叶部分切除术和皮质热灼术。术后病理学检查提示软脑膜血管瘤 1a 横断面CT显示,左侧枕叶典型“脑回”样钙化(箭头所示),同侧皮质萎缩、侧脑室扩大、颅腔容积减小 1b 横断面T₁WI显示,左侧枕叶萎缩,脑回细小,邻近硬脑膜和软脑膜增厚(箭头所示) 1c 横断面T₂WI显示,左侧枕叶软脑膜增厚,呈高信号,邻近蛛网膜下隙内流空血管增多;并可见左侧丘脑、额叶深部线样迂曲增粗的血管影,为异常走行的髓静脉(箭头所示) 1d 横断面增强T₁WI显示,左侧枕叶和颞叶迂曲的“脑回”样强化(粗箭头所示),左侧丘脑和额叶静脉线样强化(细箭头所示) 1e 横断面GRE显示,受累皮质广泛性“脑回”样低信号(箭头所示),考虑钙化或含铁物质异常沉积所致

Figure 1 A 9-year-old girl had suffered from epilepsy for 5 years and came to clinic. "Port wine stain" was seen in the ophthalmic branch of trigeminal nerve distribution of her left face. Sturge-Weber syndrome was considered. Partial left parietal resection and bipolar coagulation on functional control. Postoperative pathological diagnosis was leptomeningeal angioma. Axial CT showed typical gyrforn calcification in left occipital lobe (arrow indicates), and ipsilateral cortical atrophy, ventricular enlargement and reduced cranial cavity (Panel 1a). Axial T₁WI showed left occipital atrophy with small gyri and thickening of adjacent dura and leptomeninges (arrow indicates, Panel 1b). Axial T₂WI showed thickening of left occipital leptomeninges with high intensity and more flow-empty vessels in the adjacent subarachnoid space. Several tortuous deep medullary veins could be seen in left thalamus and frontal lobe (arrow indicates, Panel 1c). Axial enhanced T₁WI showed serpentine gyrforn enhancement of left occipital and temporal lobe (thick arrow indicates) and linear enhancement of deep medullary veins (thin arrow indicates, Panel 1d). Axial GRE revealed extensive gyrforn low intensity in involved cortex (arrow indicates), which may be caused by calcification or iron deposition (Panel 1e).

Sturge-Weber 综合征亦称脑颜面血管瘤综合征,是一种以面部和软脑膜血管瘤病为主要特征的先天性神经皮肤综合征,侵犯面部者称“葡萄酒色痣”,主要累及单侧三叉神经分布区(眼支多见);软脑膜血管瘤多与面部病变同侧(80%),少数累及双侧(20%)。该病多呈散发,无性别差异,常伴癫痫发作、智力障碍和偏瘫。颅骨X线可见受累区域皮质“双轨”样钙化。脑血管造影术典型表现为病变区域缺乏正常浅皮质静脉,深部髓静脉扩张、数目增加;毛细血管期和静脉期可见弥漫性染色。CT在显示皮质和皮质下钙化方面优于X线和MRI,表现为沿皮质分布的“脑回”样或“车轨”样钙化(图1a);晚期病变区脑萎缩,致颅骨不对称、患侧颅板增厚(图1a)。MRI扫描显示:(1)异常增厚的软脑膜T₁WI呈等信号(图1b),T₂WI呈高信号,有血管流空时呈低信号(图1c);增强扫描可见沿脑表面分布的“脑回”样强化(图1d),异常强化组织既包括软脑膜内异常血管,也包括病变区已出现血-脑屏障破坏的变性脑组织。(2)软脑膜血管瘤致皮质浅静脉数目减少,病灶向深静脉系统引流的髓静脉扩张、数目增加,呈圆形和条形低信号(图1c)。(3)病变侧脉络丛增大伴明显强化,与室管膜下静脉扩张继发脉络丛增生有关。(4)受累皮质和皮质下T₂WI和GRE低信号(图1e),可能是由于皮质营养不良性钙化或含铁物质异常沉积所致。应注意与动脉畸形、合并颅内钙化的其他神经皮肤综合征和甲状旁腺功能亢进症等其他伴发颅内病理性钙化的疾病相鉴别。

(天津市环湖医院神经放射科韩彤供稿)