

论 著

高场强MRI在婴幼儿期Sturge-Weber综合征诊断中的应用价值

1. 徐州医科大学附属徐州儿童医院
影像科 (江苏 徐州 221000)2. 徐州医科大学附属医院影像科
(江苏 徐州 221000)于 啸¹ 汪秀玲² 张欣贤¹
辛 涛¹ 李钱程¹ 郭 迪¹

【摘要】目的 探讨婴幼儿期Sturge-Weber综合征MRI影像特征及其临床诊断价值。方法 搜集PACS系统中10例Sturge-Weber综合征患儿的MRI图像进行回顾性分析, 10例患儿均行MRI平扫及增强检查, 3例行SWAN序列扫描。结果 本组患儿均存在面部三叉神经分布区的血管瘤, MRI扫描显示9例病变累及单侧大脑半球, 1例累及双侧大脑半球, 6例见患侧侧脑室脉络丛扩大, 5例伴有局部脑萎缩, 5例可见病变区脑白质T₂WI信号明显减低。10例均行增强SE T₁WI及增强T₂-FLAIR序列扫描, 患侧脑回表面软脑膜均有强化, 其中软脑膜血管瘤在增强T₂-FLAIR序列显示7例, 在增强SE T₁WI序列显示3例。磁敏感加权T₂*

加权血管成像(SWAN)检查可见多发扩张增粗深静脉影。结论 婴幼儿脑颜面血管瘤MRI表现具有特征性, 尤其是增强T₂FLAIR序列发现软脑膜血管瘤强化可作为诊断本病的最直接依据, 有助于临床尽早治疗、改善预后。

【关键词】Sturge-Weber综合征; 婴幼儿; 磁共振成像; 增强扫描

【中图分类号】R445.2; R5

【文献标识码】A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2020.09.007

通讯作者: 汪秀玲

The Value of High Field MRI in the Diagnosis of Sturge-Weber Syndrome in Infants

YU Xiao, WANG Xiu-ling, ZHANG Xin-xian, et al., Department of Radiology, Xuzhou Children's Hospital, Xuzhou Medical University, Xuzhou 221000, Jiangsu Province, China

[Abstract] **Objective** To investigate the MRI imaging features and clinical diagnostic value of Sturge-Weber syndrome(SWS) in infants. **Methods** The MRI features of 10 children with Sturge-Weber syndrome in PACS were retrospectively analyzed. All had plain MRI and enhanced examination, 3 patients underwent SWAN sequence. **Results** All the children had facial hemangioma in the trigeminal region, MRI scans showed that 9 patients involved unilateral cerebral spheres, 1 patient had bilateral cerebral sphere involved, 6 cases were with ipsilateral enlargement of choroids plexus. 5 patients were with local brain atrophy, The white matter T₂WI signal was significantly reduced in 5 cases. All the patients with enhanced SE T₁WI and enhanced T₂FLAIR sequence scans showed that ipsilateral leptomeningeal was enhanced. Among them, leptomeningeal hemangioma was revealed in 7 cases with enhanced T₂FLAIR sequence and 3 cases with enhanced SE T₁WI sequence. SWAN sequence examination showed multiple expansion and thickening of deep veins. **Conclusion** The MRI features of SWS in infants are characteristic, especially the enhancement of T₂FLAIR sequence with the enhancement of leptomeningeal hemangioma can be used as the most direct basis for the diagnosis, which is helpful for early treatment and prognosis.

[Key words] Sturge-Weber Syndrome; Infant; Magnetic Resonance Imaging; Enhanced Scan

Sturge-Weber综合征(Sturge-Weber syndrome, SWS), 又称脑颜面血管瘤病, 主要以颜面部三叉神经分布区葡萄酒色痣和同侧软脑膜血管瘤为特征, 是一种罕见的神经皮肤综合征。本病患者还可出现青光眼、癫痫发作、偏瘫、偏盲等。目前国内对该病以CT表现报道居多, 而对其MRI影像特征, 尤其是在婴幼儿期的应用报道较少。现笔者收集2016~2018年在本院经临床确诊且具有典型影像学表现的患儿10例, 结合相关文献, 旨在探讨婴幼儿期MRI检查在SWS诊断中的应用价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组10例, 男6例, 女4例, 年龄3月~2岁11月, 10例均有面部沿三叉神经分布区的血管瘤, 7例因癫痫发作就诊, 3例因偏瘫就诊, 其中1例伴有青光眼。

1.2 检查方法 MRI采用GE DISCOVERY 3.0T MRI750磁共振扫描仪进行成像, 平扫序列包括T₁WI(TR1750ms, TE25ms)、T₂WI(TR4576ms, TE80ms)、T₂FLAIR(TR10000ms, TE94ms)及DWI(TR3000ms, TE64ms)。增强扫描对比剂为欧乃影(剂量为0.2mL/Kg), 经肘静脉注射, 注射完毕后立即注射15ml生理盐水。增强后分别行横轴面T₁WI和T₂-FLAIR扫描。

1.3 图像分析 观察受累部位、病变脑叶MRI信号特点、脉络丛形态及脑萎缩情况, 比较MRI增强T₁WI和T₂FLAIR序列对病变的显示效果。由2名神经系统副主任医师独立观察MRI图像, 结果有差异时双方协商

后做出最终判断。

2 结 果

本组患者的主要MRI表现如下：10例患儿中1例病变同时累及双侧大脑半球，9例累及单侧大脑半球，其中2例同时伴有患侧脉络丛扩大及局部脑萎缩，5例见病变区白质T₂WI信号下降。5例可见颅板增厚并强化。增强扫描后，10例均见沿脑回表面的软脑膜异常强化，其中7例见蛛网膜下腔内异常强化的软脑膜血管瘤，且以增强后T₂-FLAIR序列更为明显。2例可见同侧眼球脉络膜明显强化。本组病例示：病变以右侧居多，最多见受累部位为枕顶叶，然后为额颞叶；脑白质T₂WI信号下降多见于婴儿期，脑萎缩多见于年长儿；另SWS多发于一侧大脑半球，双侧少见，该组病例仅见1例累及双侧。见表1。见图1-8。

3 讨 论

Sturge-Weber综合征属于先天性的神经皮肤血管发育异常，无明显家族遗传性，发生率为万分之二或更低^[1]，该病是以面部、眼脉络膜及软脑膜血管瘤为特征的发育性疾病。部分文献报道的颜面和眼部受累而无大脑病变或大脑及眼部受累而无颜面改变的病例被认为是本综合征的部分发病型。约90%患儿于生后1年内出现婴儿痉挛，继而发展为癫痫，约30%癫痫患儿出现进行性偏瘫，常伴有同侧偏盲^[2]。以往多数研究认为典型SWS病人的血管瘤与胚胎发育异常有关，是原始脉管丛在发育的前3个月中退化和成熟发生异常所致^[3]。

SWS主要病理改变为脑膜血管缠结(常被认为是血管瘤)，通常

发生于软脑膜。其病理过程为多发毛细血管和小静脉在大脑表面缠结(动脉较少受累)并出现纤维化倾向^[4]。颜面部葡萄酒色斑并非真正血管瘤，为大量扩张的薄壁血管构成的血管瘤样改变。

CT和MRI对于诊断SWS具有重要价值，CT表现为：脑皮质曲线样钙化、颅板增厚、脑萎缩等，其中颅内钙化为SWS较特征性的影像表现^[5-6]，对于患有SWS的婴幼儿，尽管存在面部血管痣及癫痫症状，然而软脑膜钙化随时间逐渐形成，并非出生时即有，CT可仅表现为受累脑实质密度略增高，而皮层脑回样钙化非常少见，因此CT易造成漏诊^[7-8]。而同期行MRI扫描，则可见局部轻度脑萎缩，病变区白质T₂WI信号减低，T₂-FLAIR序列显示患侧脉络丛扩大。增强扫描可见病变区软脑膜异常强化、蛛网膜下腔异常强化血管影及邻近颅板异常强化，增强MRI是显示软脑膜血管瘤范围的最佳影像学方法，表现为填充于蛛网膜下腔的强化区域，覆盖脑回表面，充填脑沟^[9]。Galassi等^[10]在研究中发现增强T₂-FLAIR相对增强T₁WI序列对早期、轻微的脑膜病变更敏感。这是因为其TR和TE时间较长，血流较慢的静脉血管亦呈流空效应，为低信号，消

除了血管本身的高信号影及降低了血管搏动造成的运动伪影，可更好地鉴别强化的软脑膜和脑表面的小血管。对脑膜病变，增强T₂-FLAIR序列应作为MRI常规序列的重要补充，尤其对浅表皮质及近颅板病变的显示具有重要的临床应用价值^[11]。本组10例患者均行增强T₁WI及T₂-FLAIR序列扫描，通过对比发现增强T₂-FLAIR序列能更好地显示软脑膜病变，与文献报道一致。

本组病例中有5例(5/10)可见病变区白质T₂WI信号减低，对于婴儿期患者，考虑原因为反复癫痫发作引起的髓鞘化增强；或是毛细血管和静脉内脱氧血红蛋白增加，而脱氧血红蛋白增加是表浅静脉回流受阻、脱氧血经扩张的深部髓质静脉分流至深部静脉系统的结果^[12]。对于年长儿，短T₂信号应考虑为：①钙化或含铁血黄素沉积，主要由皮层或皮层下钙化沉积，静脉引流不畅所致淤血、低灌注导致缺氧等引起，可通过磁敏感加权T₂*加权血管成像(SWAN)序列检出，此序列还可显示增多扩张深静脉影。②脑血流量减低导致的低灌注也可引起T₂WI信号降低^[13-14]。

本组9例单侧病变者中，有2例同时伴有患侧脉络丛扩大及局

表1 10例Sturge-Weber综合征患者MRI表现

编 号	年 龄	部 位	软脑膜异常强化	蛛网膜下腔异常强化血管影	脉络丛扩大	白质T ₂ WI信号下降	脑萎 缩	颅板增厚 伴强化
1	3M	右顶枕叶	+	-	右侧	+	-	+
2	7M	两颞顶枕叶	+	-	右侧	+	-	+
3	11M	左额顶枕叶	+	+	左侧	+	-	-
4	1Y	右额颞叶	+	+	无	+	-	+
5	1Y2M	右顶枕叶	+	+	右侧	+	-	-
6	1Y4M	右额顶叶	+	+	无	-	-	-
7	1Y7M	左额颞顶枕叶	+	+	左侧	-	-	+
8	1Y11M	左顶枕叶	+	-	无	-	-	+
9	2Y3M	右额顶叶	+	+	右侧	-	+	-
10	3Y	左额顶枕叶	+	+	无	-	+	-

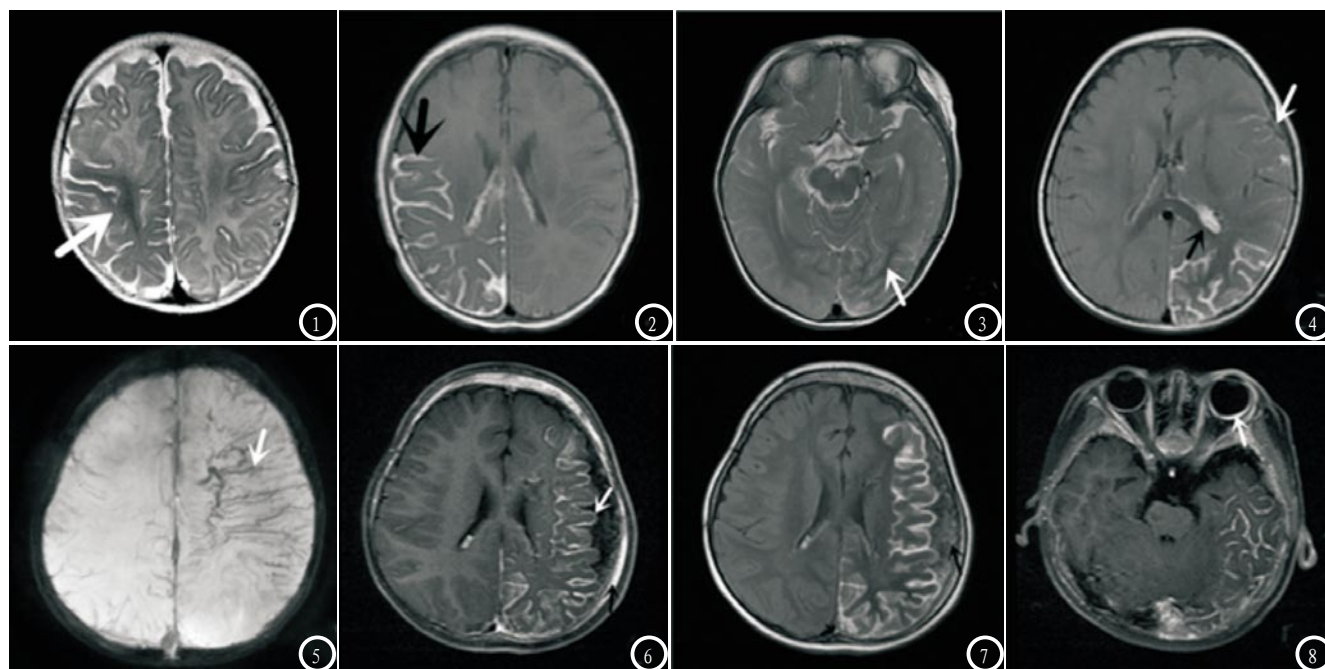


图1-2 男, 3个月, 因癫痫就诊, 查体: 右侧额顶颞部及颜面部见大片状红斑。图1 T₂WI示: 右侧顶叶白质髓鞘化增强(白箭); 图2 右侧枕顶叶脑回表面软脑膜异常强化(黑箭)。图3-5 男, 11个月, 因癫痫就诊, 查体: 左侧额部散在淡红色斑痣。图3 T₂WI示左侧枕叶白质“髓鞘化加强”(白箭); 图4增强T₂FLAIR扫描示左侧枕顶叶软脑膜异常强化, 同侧蛛网膜下腔内见异常强化血管影(白箭)及同侧脉络丛增大(黑箭); 图5 SWAN序列示左侧顶叶见多发增粗引流静脉影(白箭)。图6-8 女, 3岁, 因右侧偏瘫就诊, 查体: 头面部及颈部见大片状红斑。图6 T₂WI增强扫描示: 左侧大脑脑回表面的软脑膜强化(白箭), 脑沟裂增宽, 颅板增厚并异常强化(黑箭); 图7 T₂FLAIR增强扫描示: 左侧大脑表面软脑膜强化及蛛网膜下腔内多发异常强化血管影(黑箭), 与增强后T₂WI序列比较, 显示软脑膜病变更清晰, 范围更准确; 图8 同侧眼球脉络丛明显强化(白箭)。

部脑萎缩。脉络丛增大程度与软脑膜血管瘤范围呈正相关, 可能是受累侧大脑半球深部静脉系统和静脉丛的静脉血流增加导致脉络丛增生所致^[15]。5例患者脑萎缩程度与年龄呈正相关, 考虑与癫痫反复发作和脑实质长期缺血缺氧所致低灌注密切相关, 3D-ASL序列可见病变区灌注减低。SWS可见患侧颅板板障增厚, 且伴有异常强化。

鉴别诊断: ①脑膜炎或脑膜脑炎, 临床具有脑膜刺激征, 脑脊液(+), 脑实质在T₂WI及FLAIR序列呈等或高信号, 而SWS脑实质呈低信号, DWI脑表面呈高信号, 并可见硬膜下积液, 具有鉴别意义。②脑静脉畸形, MRI可见粗大供血动脉及引流静脉, 可合并颅内出血。

总之, SWS在婴幼儿期颅脑MRI表现具有特征性。对于存在面部血管瘤伴有抽搐的婴幼儿, T₂WI上白质出现与年龄不符的低信号, 应考虑到该病可能。因MRI

较CT具有无辐射、软组织分辨率高、多序列扫描等优点, 同时避免了造影剂过敏及肾毒性风险, 应作为婴幼儿首选检查方法。尤其是增强T₂-FLAIR序列发现软脑膜血管瘤强化可直接作为确诊依据。婴幼儿SWS的早期明确诊断及确定病变范围, 对于改善预后及临床指导治疗具有重要意义。

参考文献

- [1] Di Rocco C, Tamburrini G. Sturge-Weber syndrome [J]. Childs Nerv Syst, 2006, 22 (2): 909-921.
- [2] Barkovich AJ, Raybaud C. Pediatric neuroimaging [M]. Lippincott Williams & Wilkins, 2011: 605-608.
- [3] Maiuri F, Gangemi M, Iaconetta G, et al. Sturge-Weber disease without facial nevus [J]. J Neurosurg Sci, 1989, 33: 215-218.
- [4] Sudarsanam A, Ardern-Holmes S. Sturge-Weber syndrome: from the past to the present [EB/OL]. Eur J Paediatr Neurol, 2013, 11. pii: S1090-3798 (13) 00168-2.
- [5] 黄晓星, 王志龙, 肖学红, 等. Sturge-

Weber 综合征临床分析及影像诊断 [J]. 影像诊断与介入放射学, 2015, 24 (1): 68-73.

- [6] 胥明婧, 徐艳中, 徐浩, 等. Sturge-Weber 综合征的影像学表现 (附 7 例报告) [J]. 医学影像学杂志, 2018, 289 (6): 884-887.
- [7] 朱珍, 帕米尔, 耿道颖. 新生儿和婴儿期 Sturge-Weber 综合征的 CT 诊断 [J]. 放射学实践, 2005, 20 (11): 1003-1006.
- [8] 盛会雪, 陈桂玲, 李小会, 等. 儿童斯特奇-韦伯综合征计算机断层扫描与磁共振成像对照研究 [J]. 临床皮肤科杂志, 2018, 47 (11): 696-699.
- [9] 杨皓玮, 沈瑾, 胡喜红. Sturge-Weber 综合征在小于 1 岁婴幼儿的颅脑 MRI 表现 [J]. 放射学实践, 2014, 29 (8): 877-879.
- [10] Galassi W, huttharak W, Hesselink JR, et al. Intracranial meningeal disease: comparison of contrast-enhanced MR imaging with fluid-attenuated inversion recovery and fat-suppressed T1-weighted sequences [J]. AJNR, 2005, 26 (3): 553-559.
- [11] 王朝艳, 程敬亮, 白洁, 等. 增强 SE T1WI 及 T2FLAIR 对 Sturge-Weber 综合征的诊断价值 [J]. 放射学实践, 2012, 27 (5): 498-501.
- [12] Barkovich AJ, Raybaud

C. Pediatric neuroimaging [M].
Lippincott Williams &
Wilkins, 2011: 605-608.

- [13] Lin DD, Barker Pb, Kraut MA, et
al. Early characteristics of
Sturge-Weber syndrome shown by
perfusion MR imaging and proton
MR spectroscopic imaging [J].
AJNR, 2003, 24 (9): 1912-1915.

- [14] Grohn OH, Kettunen MI, Penttonen

M, et al. Graded reduction
of cerebral blood flow in
rat as detected by the
nuclear magnetic resonance
relaxation time T2: a
theoretical and experimental
approach [J]. J CEREBR BLOOD F
MET, 2000, 20 (2): 316-326.

- [15] 姚琼, 管红梅, 王圆圆, 等. MRI对
早期无钙化的Sturge-Weber综

合征的影像诊断价值 (附7例报
告) [J]. 中国医学计算机成像杂
志, 2016, 22 (6): 551-554.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】 2019-04-06