

论 著

脑实质性神经白塞综合征的MRI诊断及鉴别诊断

郑长宝¹ 黄 聪^{2,*} 白 宏²
马雯慧² 江桂华³ 汪文胜⁴

1.海南省肿瘤医院放射科(海南 海口 570100)

2.中国人民解放军第926医院放射科
(云南 开远 661699)

3.广东省第二人民医院放射科
(广东 广州 510000)

4.广东三九脑科医院影像中心
(广东 广州 510510)

【摘要】目的 分析脑实质性神经白塞综合征(p-NBS) MRI征象, 加强认识, 减少误诊。方法 回顾性分析6例经临床证实为NBS临床及MRI资料。结果 年龄从18~50岁, 平均年龄(37±10.6)岁, 男性5例, 女性1例。4例累及左侧中脑及丘脑, 2例累及双侧丘脑及中脑(其中1例合并累及右侧额颞叶皮层下), 边界不清。T₁WI呈低或稍低信号, T₂WI及T₂FLAIR呈稍高或高信号, DWI呈等或稍低信号, 2例ASL未见明显高灌注, 增强扫描强化方式多样, 2例未见明显强化, 1例明显不均匀团块状强化, 1例边缘轻度强化, 1例内部小环状强化, 1例点状强化。6例均可见“基底节中脑联动征”。结论 p-NBS有一定的好发位置, MRI信号与炎症性病变类似, 当发现“基底节中脑联动”征时, 结合临床病史, 要考虑到此病的可能。

【关键词】神经白塞综合征; 基底节; 中脑; 磁共振成像

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.09.001

MRI Diagnosis And Differential Diagnosis of Cerebral Parenchyma Neuro-Behcet's Syndrome

ZHENG Chang-bao¹, HUANG Cong^{2,*}, BAI Hong², MA Wen-hui², JIANG Gui-hua³, WANG Wen-sheng⁴

1.Department of Radiology, Hainan Cancer Hospital, Haikou 570100, Hainan Province, China

2.Department of Radiology, No. 926 Hospital of PLA, Kaiyuan 661699, Yunnan Province, China

3.Department of Radiology, the Second People's Hospital of Guangdong Province, Guangzhou 510000, Guangdong Province, China

4.Department of Imaging Center, Guangdong 999 Brain Hospital, Guangzhou 510510, Guangdong Province, China

ABSTRACT

Objective To analyze the MRI signs of cerebral parenchyma neuro-Behcet's syndrome in order to strengthen the understanding and reduce the misdiagnosis. **Methods** The clinical and MRI data of 6 patients with clinically confirmed NBS were analyzed retrospectively. **Results** The age ranged from 18 to 50 years old, with an average age of (37±10.6) years. There were 5 males and 1 female. The left midbrain and thalamus were involved in 4 cases, bilateral thalamus and midbrain in 2 cases (including 1 case with subcortical involvement of the right frontotemporal lobe), and the boundary was unclear. T₁WI showed hypointensity or slightly hypointensity, T₂WI and T₂FLAIR showed slightly hyperintense or hyperintense, DWI showed isointensity or slightly hypointensity, and 2 cases of ASL did not show obvious hyperperfusion. The enhancement patterns were varied, including no obvious enhancement in 2 cases, obvious inhomogeneous mass enhancement in 1 case, slight marginal enhancement in 1 case, internal small ring enhancement in 1 case, punctate enhancement in 1 case. "basal ganglia mesencephalic linkage sign" was seen in all 6 cases. **Conclusion** Brain parenchyma NBS has a certain location, and the signal of MRI is similar to that of inflammatory lesions. When "basal ganglia linkage sign" is found, combined with clinical history, the possibility of this disease should be considered.

Keywords: Neuro-Behcet's Syndrome; Basal Ganglia; Midbrain; Magnetic Resonance Imaging

白塞病(behcet's disease BD), 于1937年首次被报道命名, 2018年改名为白塞综合征, 是一种以口腔溃疡、外阴溃疡、眼炎及皮肤损害为临床特征, 并累及多个系统(如血管、心脏、肺、神经系统、关节及皮肤等)的慢性疾病^[1-3]。约5%~15%的患者可出现神经系统受累^[4], 称之为神经白塞综合征(neuro-behcet's syndrome, NBS), 具有较高的致残率和死亡率。根据累及部位分为实质性(parenchymal NBS, p-NBS)、非实质性(non-parenchymal NBS, np-NBS)及混合型, 其中80%以上的患者为实质性, 表现为中枢神经系统的炎症性实质病变^[4-6]。由于NBS临床相对少见, 其影像报道也较少, 导致临床医生对其认识较为缺乏, 易与其它病变混淆, 同时其治疗方式以大剂量糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗为主, 因此术前正确的诊断对于临床治疗及预后有十分重要的意义。本文回顾性分析6例p-NBS患者的MRI资料, 分析有无特征性表现, 旨在加强认识, 提高鉴别诊断能力。

1 资料与方法

1.1 临床资料 搜集6例经临床确诊为p-NBS患者的临床及MRI资料。

纳入标准: 所有病例均符合2014年ICBD修订的白塞病诊断标准^[1]。所有病灶位于脑实质内; 所有患者均行MRI平扫+增强检查和(或)功能检查。6例NBS中, 男5例, 女1例, 年龄18~50岁, 平均(37±10.6)岁。3例表现为肢体无力, 其中1例伴肢体麻木、乏力、视物模糊; 1例伴吞咽困难; 1例表现为急性头痛、呕吐、视物模糊; 1例表现为肢体偏瘫、面瘫; 1例表现双眼复视。4例口腔溃疡病史, 最长病程达10年余, 其中1例合并炎症性肠病; 1例双下肢溃疡、十二指肠溃疡、外阴反复溃疡、皮疹及多发皮下结节; 1例双侧葡萄膜炎。

1.2 检查方法 6例均行MRI平扫、DWI及增强扫描, 2例行ASL检查, 1例行SWI检查。MRI机采用SIEMENS 3.0TMR、Philip 1.5T和3.0TMR机, 标准头颅线圈, 常规扫描轴位T₁WI、T₂WI、FLAIR及扩散加权成像(diffusion weighted imaging DWI)。增强扫描: 对比剂采用磁显葡胺(Gd-DTPA), 剂量0.1mmol/kg, 肘静脉注射, 行T₁WI轴位、冠状位及矢状位检查。

1.3 图像分析 由2名主治及主治以上放射科医师共同对入选患者的临床、MRI资料进行分析, 并达成共识。临床资料主要记录患者性别、年龄及主诉病史; MRI资料主要分析病灶位置、形态、信号、边界、及强化情况。通过磁共振扫描观察有无“基底节中脑联动”征。病变跨越丘脑和中脑交界, 同时累及同侧中脑和丘脑, 称之为“基底中脑节联动”征。

【第一作者】郑长宝, 男, 主治医师, 主要研究方向: 腹部及神经系统CT及MRI影像诊断方向。E-mail: fortunate_2000@sina.com

【通讯作者】黄 聪, 男, 主治医师, 主要研究方向: 中枢神经系统及骨关节损伤。E-mail: 286274739@qq.com

2 结果

2.1 病变位置、形态 本组患者4例(4/6, 66.7%)累及左侧中脑及丘脑(图1~图2), 2例(2/6, 33.3%)累及双侧丘脑及中脑, 其中1例合并累及右侧额颞叶皮层下, 本组6例(100%)均可见“基底节中脑联动”征; 病灶形态多为条状、片状或不规则形, 病灶长轴多为纵向生长, 边界不清。

2.2 病灶信号及强化情况 病灶T₁WI多呈稍低或低信号(图1A~图2A), T₂WI及T₂FLAIR呈稍高或高信号(图1B~图1C、图2B~图2C), DWI呈等或稍低信号(图1D), 2例ASL检查未见明显高灌注(图2D), 1例SWI内部见微出血灶, 增强扫描2例未见明显强化, 1例明显不均匀团块状强化, 1例边缘开环状强化(图1E), 1例内部小环状强化(图2E), 1例点状强化。

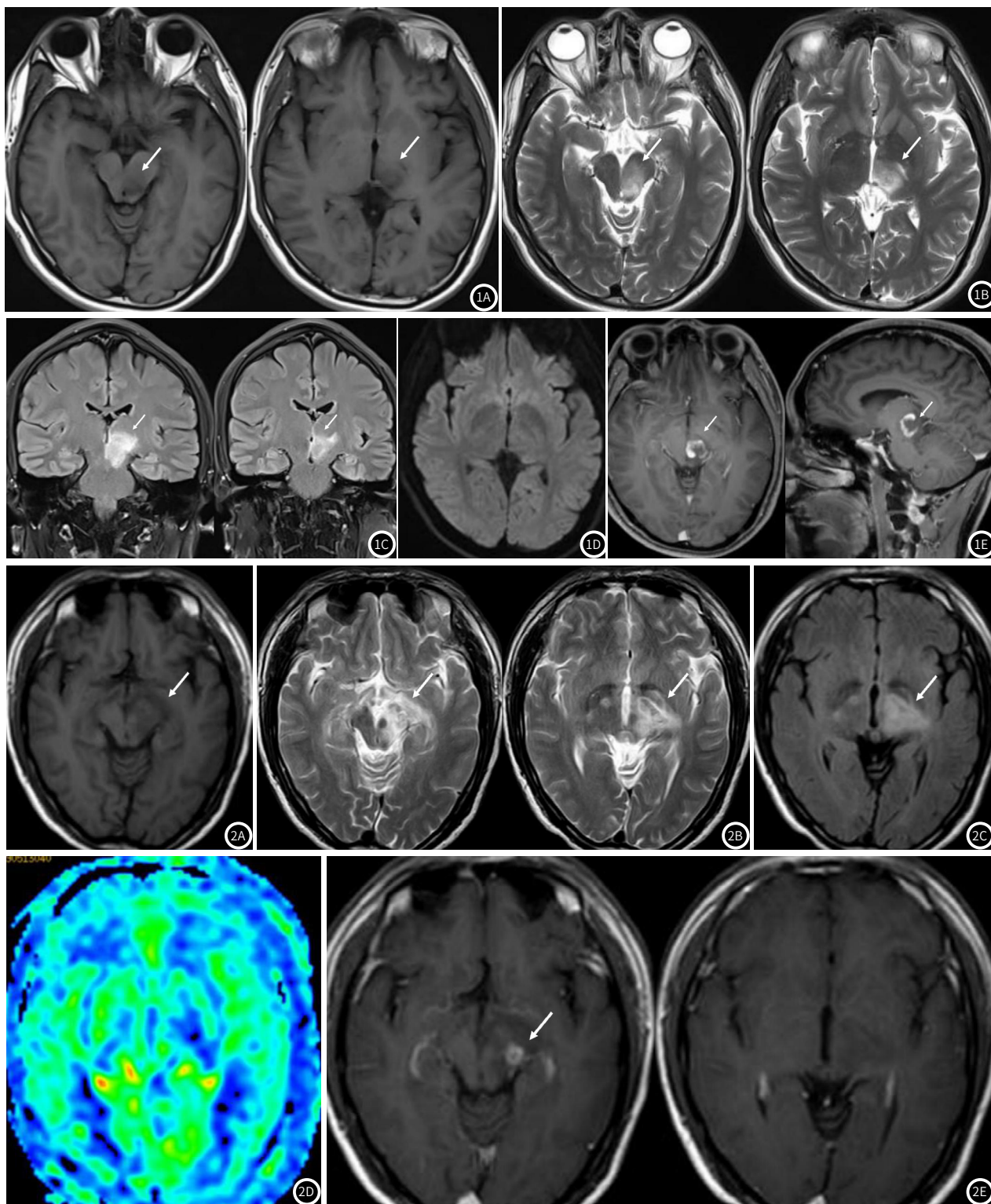


图1A~图1E 实质性神经白塞病(白箭)。图1A~图1B 轴位T₁WI及T₂WI示左侧丘脑及中脑区见片状异常信号(基底节中脑联动征), 边界不清, T₁WI呈低信号, T₂WI呈高信号; 图1C: 冠状位T₂FLAIR示病灶呈高信号; 图1D: DWI图显示病灶呈稍低信号; 图1E: 轴位及矢状位T₁WI增强图显示病灶明显不均匀强化, 外周强化为主。 **图2A~图2E** 脑实质性神经白塞病(白箭)。图2A-B: 轴位T₁WI及T₂WI示双侧丘脑及左侧中脑区不规则病灶, 左侧为甚(基底节中脑联动征), 边界不清, T₁WI呈低信号, T₂WI呈高信号; 图2C 轴位T₂FLAIR示病灶呈高信号; 图2D CBF图像未见明显高灌注; 图2E 轴位T₁WI增强示病灶内部呈环状强化。

3 讨论

3.1 临床概述 目前BS的病因及发病机制尚不清晰,多数学者认为人体自身异常的免疫系统在遭到攻击时产生的一些变态、过激的免疫反应^[7],也有研究发现NBS患者中人类白细胞抗原(HLA)-B51阳性率较高,提示可能与该基因有一定的相关性^[8]。BS好发于30~40岁患者,儿童及老年患者罕见。BS主要临床表现为口腔溃疡(93%~100%)、血管病变(15%~40%)、关节痛和(或)关节炎(45%),此外还可出现葡萄膜炎、胃肠道炎、耳部及皮肤症状^[9-11]。5%~15%的患者累及到中枢神经系统,其中以p-NBS最为多见,主要表现为头晕、头痛、发热、精神错乱、人格改变、痴呆、神经功能障碍、共济失调、偏瘫等。临床根据病程又分为急性p-NBS和慢性进展性p-NBS,前者多急性起病,后者则起病隐匿,进行性加重。本组平均年龄(37±10.6)岁,男性多见。此外NBS患者的脑脊液检查多无明显特异性,急性期细胞数可有升高,大部分患者的总蛋白轻度升高,约15%~20%脑脊液可出现寡克隆蛋白阳性^[6]。

3.2 MRI表现 本组病例主要表现为中脑及丘脑条状、片状及不规则形病灶,长轴与纵轴平行,边界不清,T₁WI呈稍低或低信号,T₂WI及T₂FLAIR呈稍高或高信号,DWI呈稍低或等信号,ASL呈低灌注,SWI内部可见微出血灶,增强呈无强化或不均匀强化,可见“基底节联动征”。总结本组病例的MRI表现,并结合国内外文献总结p-NBS的MRI表现有以下特点:(1)位置:病变多位于单侧,少数为双侧,病灶可发生于脑干、中脑、基底节区、脑室旁、放射冠及脑叶皮层下等位置,其中以中脑及丘脑的交界区最为多见,可见“基底节中脑联动征”。本组病例均可见“基底节中脑联动征”,4例单侧,2例双侧,与文献相符^[7,10-12];(2)形态、边界:病灶可呈条状、片状或不规则形,长轴多与纵轴平行,边界不清,累及到皮层下多为沿皮层下走行的异常信号;(3)病灶信号及强化情况:病灶主要T₁WI呈稍低或低信号,T₂WI及T₂FLAIR呈稍高或高信号,DWI呈等或稍低信号。根据NBS的MRI的表现Alkawi^[13]将其分为3个阶段:①急性期:常发生于基底节区及脑干的片状T₂WI高信号;②恢复期:T₂WI信号缩小;③慢性期:后颅窝结构萎缩。血管炎是NBS的主要病理基础,动静脉及毛细血管均可受累,其中以小静脉为著。早期主要是血管周围的炎性细胞浸润,因此其MRI表现与炎性病变的信号特点类似,呈稍长T₁稍长T₂信号,晚期血管周围软化灶形成则呈长T₁长T₂信号。DWI弥散不受限,主要是由于病灶以血管源性水肿为主。增强强化方式多样,推测早期由于小血管炎未破坏血脑屏障因此增强扫描无强化,中晚期反复发作为局部细胞毒素诱导和小血管的炎性病变破坏了血脑屏障,从而发生了强化;(4)功能成像:SWI对于病灶内部的微出血灶较为敏感,而p-NBS患者病灶可出现微出血灶和静脉闭塞^[14],因此对于明确病灶内部有无出血灶有重要意义。本组1例行SWI检查发现病灶内部有微出血灶。关于NBS的灌注成像目前未见文献报道,本组2例ASL检查未见明显高灌注,其在NBS中的应用有待进一步研究。

3.3 鉴别诊断 p-NBS主要与神经梅毒、炎性脱髓鞘假瘤、淋巴瘤、及炎性肉芽肿鉴别。(1)神经梅毒:被称为万能的模仿者,也可发生于脑实质累及丘脑及中脑出现“基底节联动征”,其MRI信号与NBS类似,但增强多以明显不均匀强化为主,晚期可出现脑萎缩,神经梅毒脑脊液生化主要是细胞数及蛋白轻度增高,脑脊液和血清TPPA和RPR均呈阳性,而NBS脑脊液早期可表现为中性粒细胞浸润,然后转变为淋巴细胞为主,此外有研究^[15-16]显示脑脊液可出现白细胞介素-6/10会出现升高,对于NBS的诊断有提示意义,以此可做鉴别。(2)炎性脱髓鞘假瘤:常为急性或亚急性发病,DWI见环状高信号,增强扫描环状强化或结节状强化,此外增强还可见“梳齿”征,而NBS增强多无强化或点状、条状

强化,以此可做鉴别。(3)淋巴瘤:好发于30~40岁,T₁WI呈等或稍低信号,T₂WI及T₂FLAIR呈等或稍高信号,DWI呈稍高或高信号,增强多为结节样、团块状、腊肠样不均匀明显强化,CBF多呈低灌注,MRS上NAA峰明显减低,可出现Lac峰,而NBS形态不规则,边界不清,DWI呈等或稍低信号,增强可无强化、点状、条状不均匀强化,以此可做鉴别。(4)弥漫性中线胶质瘤:也可出现“基底节中脑联动征”,多为类圆形或椭圆形肿块,边界清或不清,DWI多呈高信号,ASL呈高灌注,增强不均匀明显强化,而NBS多呈条状、片状或不规则形病灶,边界不清,DWI呈等或稍低信号,增强多以无强化为主,以此可做鉴别。(5)弥漫性星形细胞瘤:也可出现“基底节中脑联动征”,MRI信号可以与NBS类似,但弥漫性星形细胞瘤临床症状多较轻,脑脊液生化无明显异常改变。(6)生殖细胞瘤:不典型生殖细胞瘤也可位于丘脑及中脑,DWI呈等或高信号,增强不均匀明显强化,同侧可出现脑皮层萎缩,而NBS多为边界不清的不规则病灶,增强多为无强化或不均匀强化,同侧脑皮层一般无萎缩,以此可做鉴别。(7)炎性肉芽肿:多为边界不清的病灶,周围水肿较重,增强不均匀明显强化、环状强化,邻近脑室壁或表面可见到线状强化,而NBS则无此征象,以此可做鉴别。

综上所述,NBS临床相对少见,p-NBS多位于丘脑及中脑区,呈“基底节中脑联动征”,表现为条状、片状或不规则形病灶,边界不清,增强无强化、点状、条状或结节状强化。在临床工作中首先要注意观察“基底节中脑联动征”征象,其次明确有无口腔溃疡、胃肠道溃疡、葡萄膜炎等病史,第三是了解脑脊液生化有无特殊改变,尽可能寻找可靠征象来帮助鉴别诊断。

参考文献

- [1] International team for the revision of the international criteria for behçet's disease (ITR-ICBD). The international criteria for behçet's disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria [J]. J Eur Acad Dermatol Venereol, 2014, 28 (3): 338-347.
- [2] Yazici H, Seyahi E, Hatemi G, et al. Behçet syndrome: a contemporary view [J]. Nat Rev Rheumatol, 2018, 14 (2): 119.
- [3] Hatemi G, Christensen R, Bang D, et al. 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome [J]. Ann Rheum Dis, 2018, 77 (6): 808-818.
- [4] Peno I C, De las Heras Revilla V, Carbonell B P, et al. Neuro-behçet disease: Clinical and demographic characteristics [J]. Eur J Neurol, 2012, 19 (9): 1224-1227.
- [5] Aysin K, Kurturk C. Clinical and pathological manifestations with differential diagnosis in Behçet's disease [J]. Pathology Res Int, 2012: 690390.
- [6] Uğur Uygunoğlu, Aksel Siva. Behçet's syndrome and nervous system involvement [J]. Curr Neurol Neurosci Rep, 2018, 18 (7): 35.
- [7] 梁秋蕊, 花放, 李晓双, 等. 13例神经白塞病患者的临床及影像学特点分析 [J]. 神经损伤与功能重建 [J]. 2018, 13 (7): 338-343.
- [8] Akman-Demir, Gulsen, Kurtuncu, et al. Behçet's disease and nervous system involvement [J]. Curr Treat Options Neurol, 2016, 18 (5): 19.
- [9] Lule S, Colpak A I, Balci-Peynircioglu B, et al. Behçet disease serum is immunoreactive to neurofilament medium which share common epitopes to bacterial HSP-65, a putative trigger [J]. J Autoimmun, 2017, 84: 87-96.
- [10] Emni G, Bettiol A, Silvestri E, et al. Vascular behçet's syndrome: An update [J]. Intern Emerg Med, 2019, 14 (5): 645-652.
- [11] Saadoun D, Wechsler B. Behçet's disease [J]. Orphanet J Rare Dis, 2012, 7: 20.
- [12] 叶春涛, 董影, 嵇鸣. 神经白塞病的MRI价值探讨 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12 (3): 1-4.
- [13] Alkawi M Z. MRI findings in Neuro-Behçet's disease [J]. Neurology, 1991, 41: 405-408.
- [14] Albayram S, Saip S, Hasioglu ZI, et al. Evaluation of parenchymal neuro-behçet disease by using susceptibility weighted imaging [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2011, 32 (6): 1050-1055.
- [15] Ishido M, Horita N, Takeuchi M, et al. Distinct clinical features between acute and chronic progressive parenchymal neuro-behçet disease: Meta-analysis [J]. Sci Rep, 2017, 7 (1): 10196.
- [16] Belghith M, Bahrini K, Kchaou M, et al. Cerebrospinal fluid IL-10 as an early stage discriminative marker between multiple sclerosis and neuro-behçet disease [J]. Cytokine, 2018, 108: 160-167.

(收稿日期: 2020-10-18)