

· 短篇 · 罕见病 ·

中枢神经系统表面铁沉积症一例并文献复习*

A Case of Central Nervous System Surface Iron Deposition and Literature Review*

于秀英¹ 何勇² 田强元^{3,*}

1.临沂市中医医院医学影像科(山东 临沂 276002)

2.临沂市中医医院骨科(山东 临沂 276002)

3.临沂市中医医院脑血管病中心(山东 临沂 276002)

【关键词】磁共振成像; 中枢神经系统表面铁沉积症

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】D

【基金项目】临沂市重点研发计划(医学类)(2025YX0028)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2026.4.014

中枢神经系统表面铁沉积症^[1-2](superficial siderosis in the central nervous system, SSCNS)是一组罕见的神经系统损害综合征,因蛛网膜下腔长期、慢性、少量出血,含铁血黄素在脑干、小脑、脊髓及部分脑神经等表面沉积所致。

1 病例资料

病人女,66岁。主诉:右侧肢体活动障碍2天。既往史:曾有颅脑肿瘤切除史,术后渐进性走路不稳,双耳听力下降,曾经到多家医院诊治,后来逐渐双耳听力完全丧失,病情渐加重,双下肢行走困难。影像学检查:颅脑CT平扫无异常表现。颅脑及颈髓MRI检查:双侧小脑蚓部、中脑、脑桥、延髓、颈髓表面、桥池、双侧小脑沟回、部分大脑沟裂见弥漫性分布的T1WI、T2WI、T2FLAIR、DWI序列线样低信号。影像学表现符合中枢神经系统表面铁沉积症。

2 讨论

中枢神经系统表面铁沉积症是Hamill在1908年首次进行报道。中国首次进行报道是1997年^[3],到目前为主,中文数据库主要以个案报道为主。

2.1 中枢神经系统表面铁沉积症分类 国外学者根据含铁血黄素沉积的部位及颅脑解剖学特点,把中枢神经系统表面铁沉积症分为两类^[1,4]:(1)皮质型铁沉积症(cortical superficial siderosis, cSS):一般认为铁主要沉积在大脑表面、蛛网膜下腔。头痛是主要临床表现。(2)幕下型铁沉积症^[4-5](infratentorial superficial siderosis, iSS):铁沉积的好发部位以脑干、小脑及脊髓或颅颈交界处为主,也可以向上累及幕上结构。临床表现主要表现为行走不稳和听力下降等。幕下型铁沉积症根据病史和影像学是否有脑出血^[1],可分为两个亚型:幕下型铁沉积症-1(iSS-1)型:没有明确自发性出血或外伤性颅内出血的病史和影像学依据,临床表现主要为听力下降、行走不稳等;幕下型铁沉积症-2(iSS-2)型:存在明确的颅内自发出血或外伤性颅内出血的影像学表现。研究认为

皮质型铁沉积症与幕下型铁沉积症病因不同^[4],脑淀粉样血管病是皮质型铁沉积症的主要病因;幕下型铁沉积症的主要病因与硬膜病变有关。本文患者曾有颅脑肿瘤切除史,临床表现为渐进性走路不稳,双耳听力完全丧失,考虑患者因颅脑手术所导致的硬膜损伤所致。

2.2 病因病理 长期、慢性、少量蛛网膜下腔出血是中枢神经系统表面铁质沉积症的主要病因。与硬膜病变有关,如硬膜发育畸形、颅脑肿瘤、颅脑外伤、血管病变及手术所致的硬膜损伤等,是继发性的中枢神经系统的表面含铁血黄素沉积症的常见病因^[6]。

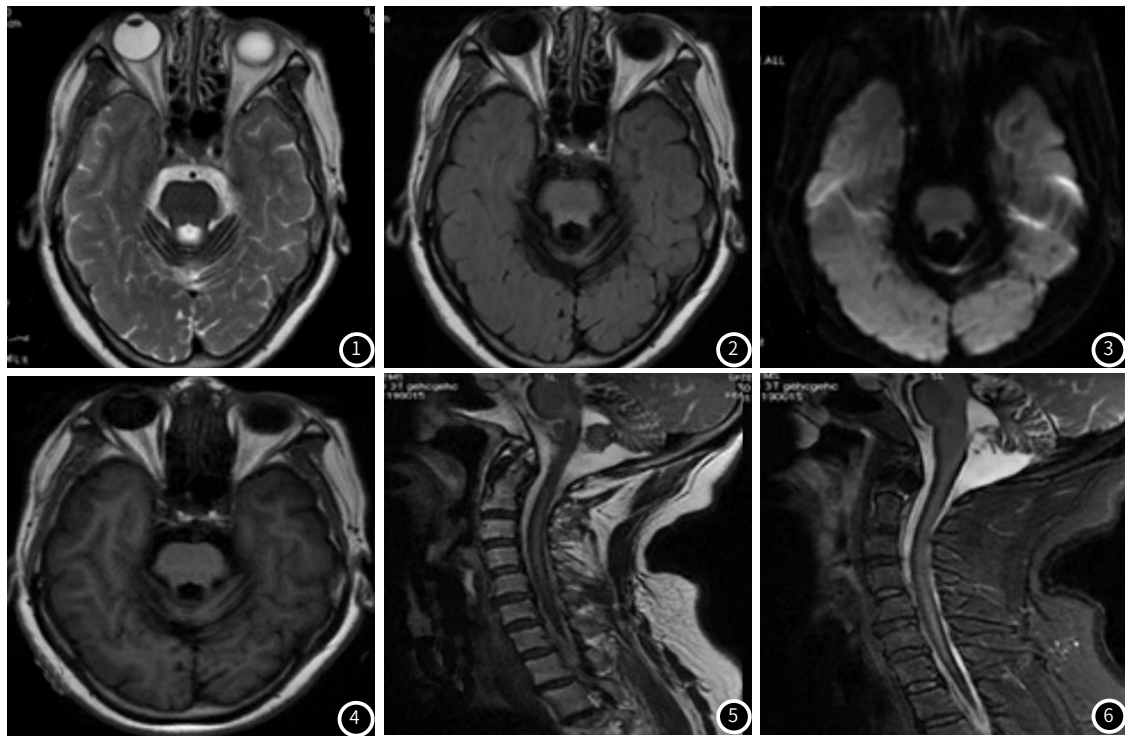
在神经系统的自我保护机制下,游离铁会被及时转化为铁蛋白进行储存。当出血量超出铁蛋白的合成能力时,过量的铁便会以含铁血黄素的形式沉积于中枢神经系统表面^[1-4]。研究表明,小胶质细胞,尤其是小脑的Bergmann细胞,可参与将游离铁转化为铁蛋白的过程^[7]。因此,含铁血黄素更易沉积于位置较低的后颅窝脑组织表面。具有神经毒性的游离铁可引发神经元功能异常、坏死,同时伴随反应性胶质细胞增生及轴索脱髓鞘改变^[8],见图1~图6。

2.3 临床表现、诊断、治疗

2.3.1 中枢神经系统表面铁沉积症临床表现:中枢神经系统表面铁沉积症最常见的临床表现三联征是:渐进性感音性听力下降、小脑性共济失调及双下肢明显的锥体束征^[9]。同时具有三联征的病例大约仅占39%。文献报道^[1,7,10]的其他临床表现有认知功能障碍、痴呆、嗅觉减退或丧失、头痛、癫痫、言语含糊、复视、肠道、味觉丧失、构音障碍、眼震、瞳孔不等大、感觉异常、眼外肌麻痹、颈肩痛、坐骨神经痛、下运动神经元症状、膀胱功能障碍等。其临床表现与含铁血黄素沉积部位高度一致:小脑表面受累可致步态不稳;第VIII对脑神经受损则主要表现为听力下降;脊髓受累可出现锥体束征、膀胱功能障碍等。

【第一作者】于秀英,女,副主任医师,主要研究方向:神经影像。E-mail: 13665395806@163.com

【通讯作者】田强元,男,主任医师,主要研究方向:脑血管病介入治疗。E-mail: bztianqiangy@163.com



患者女, 67岁, 图1 T2WI序列; 图2 T2FLAIR序列; 图3 DWI序列; 图4 T1WI序列; 图1~图4 双侧小脑蚓部、中脑、脑桥、延髓、桥池、双侧小脑沟回、部分大脑沟裂见线样低信号, 图5~图6 颈髓表面见线样低信号。

2.3.2 中枢神经系统表面铁沉积症诊断 中枢神经系统表面铁沉积症尸体解剖或神经外科手术是确诊依据。随着研究的进展, 中枢神经系统表面铁沉积症诊断主要依靠: (1)典型的临床表现三联征: 听力下降、小脑性共济失调、双下肢明显的锥体束征。(2)腰穿脑脊液检查: 提示陈旧性出血。多数患者的脑脊液检测结果无明显异常, 仅少数病例可出现脑脊液红细胞计数升高、蛋白定量增高, 或伴脑脊液黄变等实验室改变。(3)影像学检查, 颅脑CT平扫一般无异常表现。1985年^[4]中枢神经系统表面铁沉积症首例应用MRI确诊。MRI检查成为其主要诊断依据。含铁血黄素沉积导致局部磁场不均匀, 组织的T2弛豫时间缩短, 表现为小脑、脑干及脊髓表面等T2WI低信号^[11]。随着医学影像学的发展, 新技术、新序列不断涌现。磁敏感加权成像(susceptibility weighted imaging, SWI)是一项MRI新技术, 该成像技术基于不同组织间磁化率差异形成图像对比, 对脱氧血红蛋白、含铁血黄素等顺磁性物质具有极高的敏感性^[12-13]。研究发现SWI是目前诊断中枢神经系统表面铁沉积症最敏感的磁共振检查序列^[12]。

2.3.3 中枢神经系统表面铁沉积症治疗 药物治疗: 通过铁螯合剂逆转铁沉积, 去铁酮治疗中枢神经系统表面铁沉积症最常用的药物。外科治疗: 外科手术切除病因明确的出血灶。

中枢神经系统表面铁沉积症确诊主要依靠MRI检查, 最敏感的磁共振检查序列是磁敏感加权成像。患者的受累部位与临床表现密切相关。

参考文献

- [1] 胡雅婷, 梁治平, 张君臣, 等. 中枢神经系统表面铁沉积症1例并文献复习[J]. 临床荟萃, 2020, 35 (12): 1116-1119.
- [2] 石洋洋, 李贤军, 武辽军, 等. 磁共振磁敏感加权成像及常规磁共振成像对中枢神经系统表面铁沉积症的诊断价值[J]. 临床医学研究与实践, 2021, 6 (31): 108-111.
- [3] 董会卿. 中枢神经系统的表面铁沉积症[J]. 国外医学·神经病学、神经外科学分册, 1997, 24: 290-292.
- [4] 王诺, 吴涛. 中枢神经系统表面铁沉积症临床表现及研究进展[J]. 中风与神经疾病杂志, 2019, 36 (3): 280-282.
- [5] 杨英麦, 钱敏, 郝红林, 等. 中枢神经系统表面铁沉积症的临床特征和病因分析[J]. 中华神经科杂志, 2022, 55 (2): 125-132.
- [6] 左瑶, 贾国勇, 孟桂月, 等. 中枢神经系统表面铁沉积症四例临床及影像学特征分析[J]. 中华神经科杂志, 2020, 53 (4): 291-297.
- [7] 贺旻, 费国强, 毛悦时. 中枢神经系统表面铁沉积症1例报道及文献复习[J]. 中国临床神经科学, 2015, 23 (2): 156-160.
- [8] 汤翔宇, 胡玉娜, 张顺, 等. 中枢神经系统表面铁质沉积的MRI诊断及病因分析[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37 (9): 1588-1591.
- [9] Hasan Akhtar, 王茜, 李传福. 中枢神经系统表面含铁血黄素沉积症的影像表现(附1例报道)[J]. 山东大学学报(医学版), 2014, 52 (5): 111-112.
- [10] 张世峰, 殷建瑞, 张文胜, 等. 中枢神经系统表面铁沉积症1例报道[J]. 中国实用神经疾病杂志, 2018, 21 (14): 1620-1624.
- [11] 庞舒桐, 胡玉瑞, 李文菲, 等. 中枢神经系统表面铁沉积症1例报道[J]. 中国CT和MRI杂志, 2025, 23 (07): 207-209.
- [12] 刘慧勤. SWI不对称静脉低信号及磁敏感血栓征在急性缺血性卒中中的应用[D]. 郑州大学, 2017.
- [13] 朱杰, 宋彬. 多模态头颅MRI对轻型颅脑损伤的评估价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21 (10): 14-16.

(收稿日期: 2024-12-16)

(校对编辑: 姚丽娜)

(排版编辑: 刘维嘉)