论著

婴 幼 儿 期 SturgeWeber综合征 脑部CT特点分析

郑州大学附属医院(南阳市中心医院)PICU (河南南阳 473000)

魏秀丽 杨 红 张义堂

【摘要】目的 分析婴幼儿期SturgeWeber 综合征脑部CT特点。方法将2012年1 月-2017年12月在我院确诊并有完整CT影 像学资料的63例Sturge-Weber综合征婴幼 儿列为回顾性分析对象,通过脑部CT影像 资料对婴幼儿SturgeWeber综合征受累部 位、病变脑叶密度、病变脑叶信号密度、 脑灰白质分界、脉络丛、脑萎缩形态及硬 膜下是否有出血或积液现象进行分析。结 ₩ 63例患儿颅内均有典型钙化表现,主 要沿脑回、脑沟走行,34例呈曲线样、19 例呈条带状,10例呈迂曲条管状,其中颞 顶叶9例、顶叶10例、枕顶叶33例、额顶 11例,27例钙化灶区与颜面血管瘤同侧, 主要累及皮层;均可见局部脑沟、脑池及 蛛网膜下腔不同程度增宽; 软脑膜血管瘤 同侧有不同程度的脑萎缩表现,表现为脑 室扩大、脑沟增宽、病变同侧大脑半球范 围大于钙化区,55例为局限性脑萎缩,其 余为广泛性脑萎缩;行增强CT扫描时可见 沿皮层表面走行的线样、脑回样强化,且 脑回状强化范围明显超出钙化灶范围,经 CTA可见畸形静脉影; 31例CT增强扫描影 像可见侧脑室脉络丛明显增粗,且范围扩 大,强化明显; CT骨窗显示41例患儿与患 侧钙化脑组织毗邻的颅骨板障明显增厚; 32例可见血管畸形同侧硬膜下积液,均 无出血表现。结论 婴幼儿期SturgeWeber 综合征脑部CT以颅内局部钙化、软脑膜 血管瘤、局部脑萎缩为典型表现,提示 SturgeWeber综合征可能性,或可结合临 床表现、MRI等影像手段予以进一步确 诊。

【关键词】婴幼儿期; SturgeWeber综合 征; 脑部CT
【中图分类号】R742
【文献标识码】A
DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2018.11.007

通讯作者:杨 红

Brain CT Features of Infantile Sturge-Weber Syndrome

WEI Xiu-li, YANG Hong, ZHANG Yi-tang. Affiliated Hospital of Zhengzhou University (Nanyang Central Hospital), Nanyang 473000, Henan Province, China

[Abstract] Objective To analyze thebrain CT features of infantile Sturge-Weber syndrome. *Methods* Sixty-three infantswith Sturge-Weber syndrome diagnosed in the hospital from January 2012 to December 2017 and with complete CT imaging data were enrolled in the retrospective analysis. The involved sites, density of affected lobes, signal density of lobs, boundary of brain gray matter, choroid plexus, shape of brain atrophy, the presence of subdural hemorrhage or effusion were analyzed through brain CT imaging data of infantile Sturge-Weber syndrome. *Results* There were typical calcifications in brains of 63 children, mainly distributed along the gyrus and sulcus. 34 cases were curveshaped, 19 cases were ribbon shaped and 10 cases were curved tube shaped. Among them, there were 10 cases in the temporoparietal lobe, 33 cases in occipital parietal lobe and 11 cases in frontoparietal region. 27 cases of calcified foci were on the same side of the facial hemangioma, mainly involving the cortex. There was different degrees of widening in local sulcus, cisternand subarachnoid space. There was different degrees of brain atrophy on the same side of soft meningeal hemangiomas, manifesting as enlargement of the ventricles, widening of the sulci and cerebral hemisphere on the same side of lesions larger than calcified areas. 55 cases were focal brain atrophy, and the rest cases were extensive brain atrophy. Enhanced CT scanning showed line-like and gyrus-like enhancement on the surface of the cortex, and the extent of gyrus-likeenhancement was significantly larger than that of the calcified range. CTA showed abnormal venous shadow. CT enhanced scan of 31 cases showed obvious thickening of the lateral cerebral choroid plexus, and the scope expanded, with obvious enhancement. CT bone window showed obvious thickening of the skull adjacent to ipsilateral calcified brain tissues in 41 cases and subdural effusion on the same side of vascular malformations in 32 cases, without bleeding. Conclusion The typical CT features of infantile Sturge-Weber syndrome include intracranial local calcification, cerebral pia mater hemangioma and local brain atrophy, suggesting that CT combined with clinical manifestations and MRI can further confirm the diagnosis of Sturge-Weber syndrome.

[Key words] Infancy; Sturge-Weber Syndrome; Brain CT

Sturge-Weber综合征是以颜面皮肤血管瘤及软脑膜血管瘤为 典型病理特征的神经皮肤异常病症^[1],这一概念于19世纪60年代由 Schrimer首次提出,至19世纪70年代末William Allen Sturge进行了 更为全面的阐述,并在之后研究中证实Sturge-Weber综合征与脑-三叉 神经血管瘤病、颜面血管畸形、同侧脑血管异常间的关联性^[2];又被 称之为脑颜面血管瘤疾病,属先天性神经皮肤综合征,主要表现为软 脑膜血管瘤、三叉神经分布面部区域血管痔,并以脑膜血管瘤为病理 特征,多限于脑软膜,可见大脑表层有细小扩散静脉交织^[3]。因临床 相对罕见、多为散发,其发病机制至今尚不明确,当前多认为其或与 少量染色体突变、环境、产前因素等有关^[4],既往报道还指出典型的 Sturge-Weber综合征病患的血管瘤与胚胎发育异常有密切关系,或为 原始脉管在发育的前三个月中退化、成熟发生异常有关^[5]。也因疾病 相对罕见,当前针对Sturge-Weber综合征的CT影像学研究仍以病例分 析为主,且病例数较少,为进一步补充Sturge-Weber综合征CT特点, 现将我院近年来收治的63例婴幼儿Sturge-Weber综合征患儿脑部CT资 料进行回顾性分析,具体报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 将2012年1 月~2017年12月在我院确诊并有 完整CT影像学资料及随访记录 的Sturge-Weber综合征婴幼儿 列为回顾性分析对象,共纳入 63例,其中男27例,女36例, 患儿年龄为2~36个月,平均 (12.45±5.65)个月。

1.2 方法 CT检查:设备厂 商为美国GE,型号Hispeed,层 厚及层间距均为5mm,螺距1.5, 9例使用优维显(剂量:1.5mL/ kg)行增强扫描,其余均使用Gd-DTPA(剂量:0.2mL/kg);由两位 以上副主任医师进行阅片,采用 双盲法分别对受累部位、病变脑 叶密度、病变脑叶信号密度、脑 灰白质分界、脉络丛、脑萎缩形 态及硬膜下是否有出血或积液现 象进行评价,取统一意见为最终 诊断结果,若有意见不同意,则 协商统一。

2 结 果

2.1 婴幼儿Sturge-Weber综 **合征临床症状** 所有患者行CT检 查时,智力及发育水平均与当前 月龄吻合,出生时便有颜面部血 管畸形,皮表暗红色,可见清晰 边缘,且平于正常皮肤组织,按 压未见明显褪色, 色斑面积为 1.50~20.00cm²,58例单发,5例 多发,额面部50例,枕部13例, 5例同时可见手指缝处葡萄酒色 斑; 63例患儿均伴神经系统症 状,54例表现为症状性癫痫且合 并癫痫持续状态,9例同时表现出 对侧偏瘫,另9例仅以对侧偏瘫为 主要神经系统症状; 36例双侧受 累,27例单侧受累(左侧18例, 右侧9例); 9例婴幼儿Sturge-Weber综合征患儿颜面部血管畸 形同侧表现为先天性青光眼,确

诊时间为4周龄~7周龄,平均 (5.12±0.65)周龄;且持续随访 180d后,所有患儿均表现出不同 程度的智力低下,且不符合当前 月龄表现。

2.2 婴幼儿Sturge-Weber综 合征脑部CT特征分析 所有患儿 颅内均有典型钙化表现,主要沿 脑回、脑沟走行,34例呈曲线 样、19例呈条带状,10例呈迂曲 条管状,其中颞顶叶9例、顶叶10 例、枕顶叶33例、额顶11例,27 例钙化灶区与颜面血管瘤同侧, 主要累及皮层:均可见局部脑 沟、脑池及蛛网膜下腔不同程度 增宽; 软脑膜血管瘤同侧有不同 程度的脑萎缩表现,表现为脑室 扩大、脑沟增宽、病变同侧大脑 半球范围大于钙化区,55例为局 限性脑萎缩,其余为广泛性脑萎 缩: 行增强CT扫描时可见沿皮层 表面走行的线样、脑回样强化, 且脑回状强化范围明显超出钙化 灶范围, 经CTA可见畸形静脉影: 31例CT增强扫描影像可见侧脑室 脉络丛明显增粗,且范围扩大, 强化明显: CT骨窗显示41例患儿 与患侧钙化脑组织毗邻的颅骨板 障明显增厚; 32例可见血管畸形 同侧硬膜下积液,均无出血表 现。

2.3 婴幼儿Sturge-Weber综 合征CT影像图示例 (1)病例1: 男,年龄:13月龄,右侧颜面皮 肤血管瘤,同侧手指缝处亦可见 葡萄酒色色斑,合并症状性癫痫 及持续癫痫状态,经CT平扫,颞 叶皮层可见清晰脑回样钙化灶,



并于颜面皮肤血管瘤同侧,同时 可见该侧脑室三角区有明显扩大 现象,该侧颅腔小于对侧,见图 1。(2)病例2:女,年龄:36月 龄,右侧额颞皮肤血管瘤,仅表 现为对侧偏瘫,经CT平扫可见同 侧左顶大脑皮层钙化灶,呈弧线 状,两额局部脑萎缩,见图2。 (3)病例3:男,年龄:24月龄, 同为右侧额颞皮肤血管瘤,合并 症状性癫痫及对侧偏瘫,CT平扫 于同侧颞顶叶大脑皮层有脑回样 钙化表现,同侧大脑半球萎缩, 可见局部颅骨增厚,见图3。

3 讨 论

Sturge-Weber综合征的典型 病理特征之一颜面皮肤血管瘤并 非真正的血管瘤, 而是出生时便 存在的类似于胚胎期毛细血管的 葡萄酒色色斑,大多分布于三叉 神经区域,并以眼支区域最显 著, 且色斑分布多与颅内软脑膜 血管瘤同侧, 偶见双侧或对侧面 部^[6]。本研究所有患儿出生时便 有颜面部血管畸形,并可见清晰 边缘,平于正常皮肤组织,按压 未见明显褪色,色斑面积不一, 多为单发,主要分布于额面部、 枕部,部分累及手指缝处;但既 往也有研究指出,约有5%~15%患 者不伴明显颜面部改变^[7]。另有 临床研究表明^[8-9],发生于婴幼儿 的Sturge-Weber综合征,90%患 儿有癫痫发作或持续癫痫状态, 随着年龄增长,不仅智力发育障 碍逐渐突显,还可出现对策痉挛



图1-3 婴幼儿Sturge-Weber综合征CT影像图示例。

性偏瘫、偏身感觉异常等神经系 统异常症状,1/3患儿并发青光 眼、脉络膜血管瘤等,这与本研 究相符,本研究所有患儿均伴典 型神经系统症状,以症状性癫痫 且合并癫痫持续状态、对侧偏瘫 等为主,亦有部分患儿同时合并 两种神经系统症状,仅9例婴幼儿 Sturge-Weber综合征患儿颜面部 血管畸形同侧表现为先天性青光 眼;且所有患儿行CT检查时均未 见明显智力发育异常,其表现均 与当前月龄吻合,但持续随访中 所有患儿均表现出不同程度的智 力低下,不符合当前月龄表现。

软脑膜血管瘤也是Sturge-Weber综合征的典型病理特征 之一,在Sturge-Weber综合征 的临床诊断中发挥了重要价 值^[10-11],该病理表现多见于同侧 大脑半球枕顶叶,以静脉血管瘤 常见,由薄壁小静脉、毛细血管 组成,当血管透明性变性后发生 闭塞,最终导致受累脑组织局部 血管畸形、淤滞,故多见病变侧 大脑半球发育不良、皮层区萎 缩、钙化,毗邻脑室有代偿性扩 张表现,其中钙化作为软脑膜血 管瘤纤维化表达特征,主要发生 于软脑膜血管瘤下的脑皮层组 织,可贯穿皮层,多发生于枕顶 叶^[12]。当前Sturge-Weber综合征 的影像学诊断方式包括X线平片、 CT、MRI等。X线平片诊断时,虽 对颅内脑回样、曲线样钙化灶、 颅板增厚等均有显影,但征像不 典型,一般直至钙化大声1~2a后 才可出现典型特异性显影; 而MRI 及增强扫描虽能对颅板增厚、颅 腔狭窄、脑萎缩等继发性改变、 软脑膜血管瘤及其并发的血管异 常进行准确定性,但MRI平扫对 钙化灶不敏感, 仅极少数可见沿 脑回、脑沟走行的曲线样或条带 状低信号影;而CT平扫对钙化灶 却有典型表达,可见单侧大脑半 球表明脑回样或波浪状钙化灶, 并能清晰表达钙化部位[13-15]。本 研究中,63例患儿颅内均可见典 型钙化表现,主要沿脑回、脑沟 走行,34例呈曲线样、19例呈条 带状,10例呈迂曲条管状,其中 颞顶叶9例、顶叶10例、枕顶叶 33例、额顶11例,27例钙化灶区 与颜面血管瘤同侧,主要累及皮 层;均可见局部脑沟、脑池及蛛 网膜下腔不同程度增宽; 软脑膜 血管瘤同侧有不同程度的脑萎缩 表现,表现为脑室扩大、脑沟增 宽、病变同侧大脑半球范围大于 钙化区,55例为局限性脑萎缩, 其余为广泛性脑萎缩;行增强CT 扫描时可见沿皮层表面走行的线 样、脑回样强化, 且脑回状强化 范围明显超出钙化灶范围,经CTA 可见畸形静脉影: 31例CT增强扫 描影像可见侧脑室脉络丛明显增 粗,且范围扩大,强化明显;CT 骨窗显示41例患儿与患侧钙化脑 组织毗邻的颅骨板障明显增厚: 32例可见血管畸形同侧硬膜下积 液,均无出血表现。由此可见, 婴幼儿Sturge-Weber综合征脑部 CT对颅内钙化、脑萎缩、脉络 丛、静脉畸形等典型影像均有清 晰表达,与既往报道相符。

综上所述: 婴幼儿期 SturgeWeber综合征脑部CT以颅 内局部钙化、软脑膜血管瘤、 局部脑萎缩为典型表现,提示 SturgeWeber综合征可能性,或可 为婴幼儿期SturgeWeber综合征的 临床诊断提供高价值参考依据。

参考文献

- [1] Zamora C A, Kontzialis M. Teaching NeuroImages: Dyke-Davidoff-Masson in Sturge-Weber syndrome [J]. Neurology, 2015, 85(16): e128.
- [2] Mukherjee D, Kundu R, Niyogi P C. Sturge-Weber syndrome type

III[J].Indian Journal of Pediatrics, 2015, 82(1):1-2.

- [3] 陈春红, 吴沪生, 方方, 等. Sturge-Weber综合征15例临床分析[J]. 中 国循证儿科杂志, 2014, 9(1): 49-53.
- [4] Divakar N. PO-0818 A Case Series Study On Clinical Profile Of Children With Neurocutaneous Syndromes [J]. Archives of Disease in Childhood, 2014, 99 (Suppl 2): A521-A522.
- [5] 孙惠苗,关晓力,徐树明,等.儿童神 经皮肤综合征的颅脑CT及磁共振成 像表现和诊断[J].中国药物与临 床,2016,16(12):1758-1761.
- [6]杨皓玮,沈瑾,胡喜红.Sturge-Weber综合征在小于1岁婴儿的 颅脑MRI表现[J].放射学实践, 2014,29(8):877-879.
- [7]周东,唐晓平.无面部血管痣Sturge-Weber综合征1例[J].中国临床神经 外科杂志,2014,27(4):255-255.
- [8] 王璐颖,霍然.Sturge-Weber综合 征特点及诊断治疗研究进展[J]. 中国美容整形外科杂志,2016, 27(6):329-333.
- [9]孙洁,赵彩蕾,干芸根,等.嬰幼儿期SturgeWeber综合征脑部CT特点及漏诊分析[J].实用放射学杂志, 2014,30(3):483-484.
- [10] 王蔚,陈晓东,王伟.Sturge-Weber 综合征4例颅内病变临床病理分析[J].诊断病理学杂志,2014, 21(3):134-137.
- [11] 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.
- [12] 罗梦琪, 湛长青, 庞洪波. Sturge-Weber综合征1例[J]. 皖南医学院学 报, 2017, 36(6): 611-612.
- [13] 吴洁,花放,王晓华,等.Sturge-Weber综合征的临床及影像学特点 分析(附八例报道)[J].中华神经医 学杂志,2016,15(10):1026-1031.
- [14] 胡涛,刘琼,黄穗乔,et al. Diagnosis of Sturge-Weber syndrome with MRI and CT[J].中国医学影像技术, 2015:26(s1):11-13.
- [15] 范国光, 冯艳华, 吴振华, et al. MRI and CT in the Diagnosis of Sturge-Weber Syndrome[J]. 中国 医学影像技术, 2015, 17 (1): 31-33.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2018-04-21