

原发性中枢神经系统血管炎并静脉畸形一例

• 病例报道 •

梁宗辉, 汤伟军, 朱珍, 冯晓源, 陈星荣

【中图分类号】R814.42; R445.2; R743.4 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2004)01-0074-02

原发性中枢神经系统血管炎(primary angitis of central nervous system, PACNS)是一种少见的中枢神经系统疾病。而同时伴静脉畸形则更为罕见。现报道一例如下。

病例资料 患者,男,15岁。运动后出现全身无力,呈瘫痪状态,休息后缓解。行CT平扫无阳性发现。2个月后再出现相似症状。CT平扫和增强扫描发现左侧颞叶一增粗血管影(图1)。MRI平扫和增强发现左侧颞叶异常血管影,T₁WI、T₂WI呈低信号;右侧小脑半球片样异常信号病灶,T₁WI呈低信号,T₂WI呈高信号,有片样强化(图2~4)。其它检查无阳性发现。未行脑脊液检查。当时考虑为血管炎,予激素治疗2周(泼尼松5mg/d静脉滴注)。后行MRA检查,发现左侧颞叶一异常扩张静脉(图5)。DSA检查发现左侧颞叶异常扩张静脉。同时发现大脑后动脉狭窄,粗细不均匀,远端突然变细(图6,7)。结合临床表现和影像学检查资料,除外其它病因,诊断为原发性中枢神经系统血管炎并左侧颞静脉畸形。

讨论 PACNS最早由Cravioto和Feigin在1959年描述并被命名为肉芽肿性血管炎,反映了病灶中主要由肉芽肿组成^[1]。随后发现肉芽肿是非特异性的表现。1983年采用了孤立性中枢神经系统血管炎(isolated angitis of the CNS, IAC)的说法,但有

些患者有不同程度的颅外血管炎症,而IAC则显得太局限。PACNS更加合适,既表述了疾病的解剖部位,又表述了其主要的病理改变和病理类型^[2]。

已报道的病例临床表现多样,主要见于男性,40~50岁为发病高峰。从急性到隐匿起病,通常有6个月或更长的潜伏期。典型病例有非定位体征(头痛、精神症状、认知功能降低)和大范围的神经功能缺陷(短暂性脑缺血发作、卒中、肢体瘫痪、脑神经障碍、共济失调、癫痫发作、脊髓病)。全身症状如发热、消瘦、关节或肌肉酸痛少见,并且无炎症的血清学证据或自身抗体存在。病理学上,炎症过程集中在小静脉和小动脉,软脑膜比其下的皮层更显著。浸润通常是肉芽肿样的,含或不含多核巨细胞或淋巴细胞^[3,4]。然而,15%病例表现为非肉芽肿性,且跳跃性损害很常见。PACNS的组织学改变缺乏特异性,很难与其它累及中枢神经系统的血管炎相鉴别,如巨细胞血管炎、结节病所致的血管炎和感染伴发的血管炎。PACNS的病因仍然未知。肉芽肿表现及没有自身抗体或免疫复合物在血管壁上的沉积,提示是一种免疫性的、T细胞介导的非特异性炎症反应^[3,4]。诊断基于脑脊液检查、MRI、脑血管造影、软脑膜和皮质活检。脑脊液检查通常发现中度的细胞增多,蛋白升高,葡萄

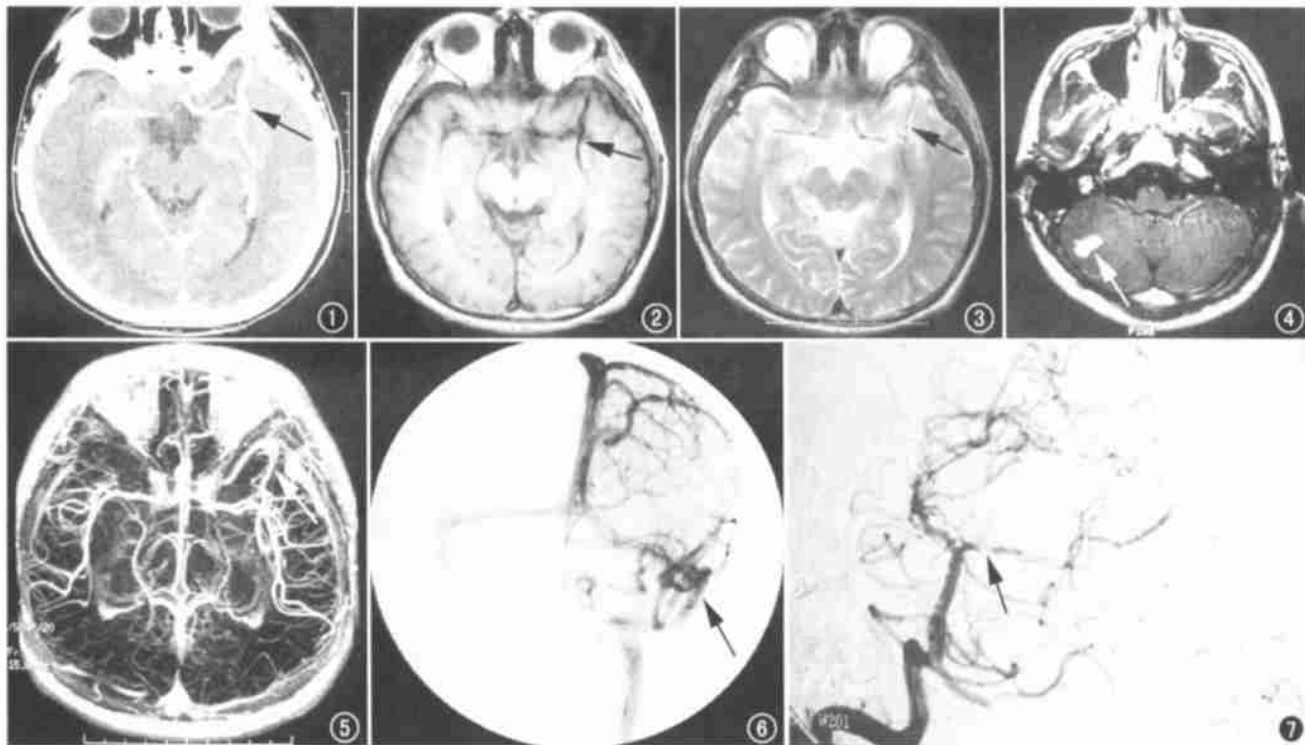


图1 CT增强扫描示左侧颞叶一增粗血管影(箭)。图2,3 MRI平扫示左侧颞叶异常血管影(箭),T₁WI、T₂WI呈低信号。

图4 MRI增强扫描示右侧小脑半球片样异常强化病灶(箭)。图5 MRA检查示左侧颞叶异常扩张静脉(箭)。

图6 DSA检查示左侧颞叶异常扩张静脉(箭)。图7 DSA检查示大脑后动脉狭窄(箭),粗细不均匀,远端突然变细。

作者单位:200040 上海,复旦大学附属华山医院放射科(梁宗辉、汤伟军、冯晓源、陈星荣);200032 上海,复旦大学附属儿科医院放射科(朱珍)
作者简介:梁宗辉(1969-),男,陕西西安人,主治医师,主要从事影像诊断工作。

糖正常。脑脊液培养很重要,因为中枢神经系统血管炎可以由很多病原引起,包括细菌、真菌、寄生虫、螺旋体、分支杆菌和病毒。有报道 90% 被证实的 PACNS 的脑脊液是正常的。

PACNS 的 MRI 表现变化多样,无特征性。通常累及皮层和深部的白质,包括胼胝体和内囊,而且是双侧性的多发病灶。 T_2WI 上皮层、皮层下和皮髓质交界区、以及深部白质内的高信号病灶表示缺血或者梗死;也可见大小不等的出血灶。较少见的是表现为皮层或皮层下的占位病灶并伴有水肿,类似原发肿瘤。Nishikawa 等^[5]报道了 1 例表现为多发动脉瘤的 PACNS 患者,有反复发作的脑内出血。Kumar 等^[6]报道了表现为蛛网膜下腔出血的病例。Finelli 等^[7]报道了 MR 表现类似脱髓鞘病变的 PACNS。也有表现类似脑白质营养不良的病例报道,在病程后期累及深部的灰质核团。

Campi 和 Shoemaker 报道了累及幕上和幕下的病例,呈脑干、大脑和小脑白质内多发小斑点样的强化病灶^[2,8]。在随访中可以出现新病灶,而以前存在的病灶可以缩小或消失。虽然有时病灶可以没有强化,但病灶的强化却表现多样,可以表现为皮层下不规则条纹状强化,软脑膜强化累及部分脑实质,局灶性皮层带样强化或弥漫脑实质血管强化。Campi 等^[2,9]也报道了累及脊髓的病例。Lanthier 等^[10]分析后认为,PACNS 在成人主要累及小血管,而在儿童除可累及小血管外,还可累及大中血管。因累及的血管不同而有不同的 MR 表现。

对 MR 和脑血管造影的敏感性存在争论。Greenan 等^[11]报道了血管造影阴性和 MR 表现正常的病例。Harris 等^[12]认为如果 MR 的质量够好,则阴性的 MR 表现比脑血管造影更能排除脑血管炎的诊断。Alhalabi 等^[13]报道的病例中,4 例血管造影异常患者 MRI 正常。Shoemaker 等报道了 1 例 MRI 上有非特异性的表现,而脑血管造影正常的病例。虽然 MRI 正常并不能完全除外诊断,但其敏感性高于血管造影。如果脑脊液和 MRI 正常,就不必急于行脑血管造影或活检。血管造影征象包括动脉狭窄、扩张和阻塞,受累血管区的循环时间改变^[11,13];也可以表现为动脉的串珠样改变和动脉瘤形成^[1,5]。然而,这些表现是非特异性的,也见于系统性血管病变和非血管性病变。血管造影的敏感性不高^[12],近 40% 被证实的 PACNS 血管造影是正常的。诊断“金标准”是组织学检查^[14]。

如有无法解释的临床脑病综合征,持续数天至数周,特别是有局灶的小脑体征、脑脊液蛋白质升高和淋巴细胞增多、脑部 MR 或血管造影有或无血管炎的可疑征象时,则应行脑活检。脑活检必须取实质和软脑膜以避免因病灶的跳跃特性而取样错误,有报道尸检确诊而活检阴性的。生前活检的结果表明,有 25% 的 PACNS 为假阴性,技术难度和病变的跳跃性是导致假阴性的主要原因。推荐对肿块病灶行立体定向活检,对局限型病灶行颞电极活检。如 MR 表现为双侧皮层、皮层下、脑室周围、基底节、丘脑和中脑融合样的病灶,临床上无法确诊,则必须考虑 PACNS,建议行脑活检确诊。Moore 等^[15]建议下列表现可作为 PACNS 的诊断标准:①临床表现为头痛和多灶性神经损害至少 6 个月;②脑血管造影表明多区域节段性动脉狭窄;③除外系统性的炎症或感染;④软脑膜或脑实质活检证明为血管

炎且排除感染、动脉硬化和肿瘤。

PACNS 的治疗缺乏对照性实验研究^[16]。一般而言,单纯的激素治疗对疾病过程只有暂时的作用,甚至无任何作用。标准的治疗是联用皮质激素和环磷酰胺。建议治疗持续 6~12 个月直到患者处于缓解期。对呈占位病灶的 PACNS,手术切除后给予类固醇激素治疗效果较好^[17]。监测疗效和疾病的活动性是很困难的,随访应包括脑脊液、MRI 和血管造影检查。

参考文献:

- [1] Ilhan A, Budak F. Primary angitis of the central nervous system: unusual clinical presentation [J]. *Int J Angiol*, 2000, 9(1): 23-26.
- [2] Campi A, Berndorf G, Filippi M, et al. Primary angitis of the central nervous system: serial MRI of brain and spinal cord [J]. *Neuroradiol*, 2001, 43(8): 599-607.
- [3] Siva A. Vasculitis of the nervous system [J]. *J Neurol*, 2001, 248(6): 451-468.
- [4] Fero JM. Vasculitis of the central nervous system [J]. *J Neurol*, 1998, 245(12): 766-776.
- [5] Nishikawa M, Sakamoto H, Katsuyama J, et al. Multiple appearing and vanishing aneurysms: primary angitis of the central nervous system [J]. *J Neurosurg*, 1998, 88(1): 133-137.
- [6] Kumar R, Wijedicks EFM, Brown Jr RD, et al. Isolated angitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1997, 62(6): 649-651.
- [7] Finelli PF, Onyike HC, Uphoff DE. Idiopathic granulomatous angitis of the CNS manifesting as diffuse white matter disease [J]. *Neurology*, 1997, 49(12): 1696-1699.
- [8] Shoemaker EJ, Lin ZS, Rae-Grant AD, et al. Primary angitis of the central nervous system: unusual MR appearance [J]. *AJNR*, 1994, 15(2): 331-334.
- [9] Campi A, Berndorf G, Martinelli V, et al. Spinal cord involvement in primary angitis of the central nervous system: a report of two cases [J]. *AJNR*, 2001, 22(3): 577-582.
- [10] Lanthier S, Lortie A, Michaud J, et al. Isolated angitis of the CNS in children [J]. *Neurology*, 2001, 56(4): 837-842.
- [11] Greenan TJ, Grossman RI, Goldberg HI. Cerebral vasculitis: MR imaging and angiographic correlation [J]. *Radiology*, 1992, 182(1): 65-72.
- [12] Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, et al. Diagnosing intracranial vasculitis: the role of MR and angiography [J]. *AJNR*, 1994, 15(2): 317-330.
- [13] Alhalabi M, Moore PM. Serial angiography in isolated angitis of the central nervous system [J]. *Neurology*, 1994, 44(7): 1221-1226.
- [14] Alrawi A, Trobe JD, Blaivas M, et al. Primary angitis of the central nervous system [J]. *Neurology*, 1999, 53(9): 858-860.
- [15] Moore PM. Diagnosis and management of isolated angitis of the central nervous system [J]. *Neurology*, 1989, 39(2): 167-173.
- [16] Woolfenden AR, Tong DC, Marks MP, et al. Angiographically defined primary angitis of the CNS: is it really benign? [J]. *Neurology*, 1998, 51(7): 183-188.
- [17] 张明广, 徐启武, 车晓明, 等. 中枢神经系统原发性血管炎的诊断与治疗 [J]. *中国神经精神疾病杂志*, 2001, 27(1): 35-37.

(收稿日期: 2003-02-11 修回日期: 2003-06-12)