

神经白塞氏病的影像学诊断(神经白塞氏病的磁共振表现)

Horger M, Maksimovic O, Kötter I, Ernemann U, Tübingen

白塞氏病是一种不明原因的累及多系统并可反复发作的血管炎。1937年土耳其皮肤科医师 Hulusi Behcet 首先描述了其经典的三联征——眼葡萄膜炎或眼色素层炎、口腔溃疡和生殖器溃疡(眼-口-生殖器三联综合征)。目前,白塞氏病最常用的诊断标准是国际白塞氏病研究小组提出的诊断标准。确诊白塞氏病需要复发性口腔溃疡加上以下诊断标准中的两条:复发性生殖器溃疡,皮肤损害,眼部损害或过敏试验(针刺试验)阳性。

发病机制及临床表现

白塞病的流行病学研究显示该病具有明显的地理变异性。它主要流行于地中海地区,尤其是地中海的东部地区并延伸到亚洲东部,另外在世界其它地区也可有较低的发病率。此病一般好发于青壮年,可累及皮肤和粘膜、眼睛、关节、血管系统、肺、胃肠道和神经系统。累及神经系统的概率为5%~10%,损害最常见于脑干。

尽管对白塞氏病的临床认识逐渐加深,但本病的致病因素仍不明确,推测可能与病毒感染、细菌感染、遗传、免疫学和纤溶蛋白缺陷等多种因素有关。组织病理学研究可见既累及动脉又累及静脉的血管炎表现,血管壁及血管周围单核细胞浸润。

白塞氏病累及中枢神经系统时可分为以下几种类型:实质型、非实质型(颅内压增高)、混合型和周围神经型。局灶性血管炎的神经理学表现为血管周围大量炎性细胞浸润,灶性坏死,小静脉受累更为显著;血管炎还可以累及中枢神经系统,其

中脑干最易受累。临床表现为双侧颅神经损害,锥体束征和脑干综合征;累及大脑半球时临床表现常为偏瘫,单侧感觉障碍和癫痫发作;累及脊髓时常表现为横贯性脊髓损害导致的截瘫,脊髓半切综合征或感觉障碍。

颅内高压的表现有头痛、呕吐和双侧视乳头水肿,邻近脑实质没有临床或形态学表现,可继发静脉和静脉窦血栓形成(图1)。少数神经白塞氏病可累及脑膜或周围神经系统。神经白塞氏病可表现为急性局灶性或多灶性中枢神经系统功能异常,临床特点常与多发性硬化相似。

大部分神经白塞氏病患者表现为进行性复发性病程,其中一部分患者可发展为继发进展型病程。一部分神经白塞氏病患者隐袭起病,表现为原发进行性中枢神经系统功能异常;一部分患者则表现为因静脉窦血栓形成而导致的颅内高压症状。尽管在受累的神系统出现症状之前,常会有受累的其他系统先出现症状,但也会有患者因为其它系统受累的症状未被发现,或者在病程的晚期才出现,因此给诊断带来了困难。

MR表现

神经白塞氏病急性期累及神经系统时表现为脑或脊髓T₂WI上高信号病灶(图2),通常有强化。这种高信号灶(图3、4)难以和一些肉芽肿性炎症、急性播散性脑脊髓炎(脑脊髓炎)或某些传染病相鉴别;慢性期仅表现为T₁WI低信号灶。

最常见的神经白塞氏病急性期或亚急性期病灶为中脑-间脑结合处不对称性病灶,周围水肿带沿长轴向脑干、间脑延伸(图5、6);其次为脑桥延髓区(图7~9),以及脑桥被盖部、小脑

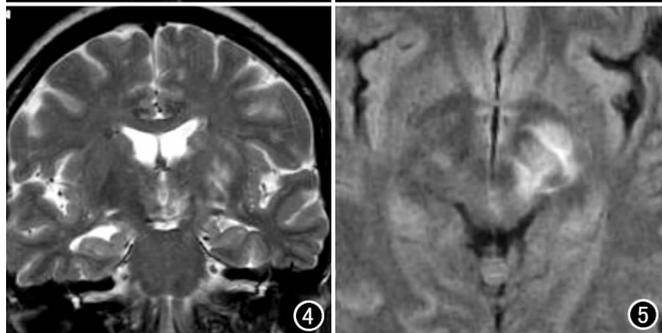
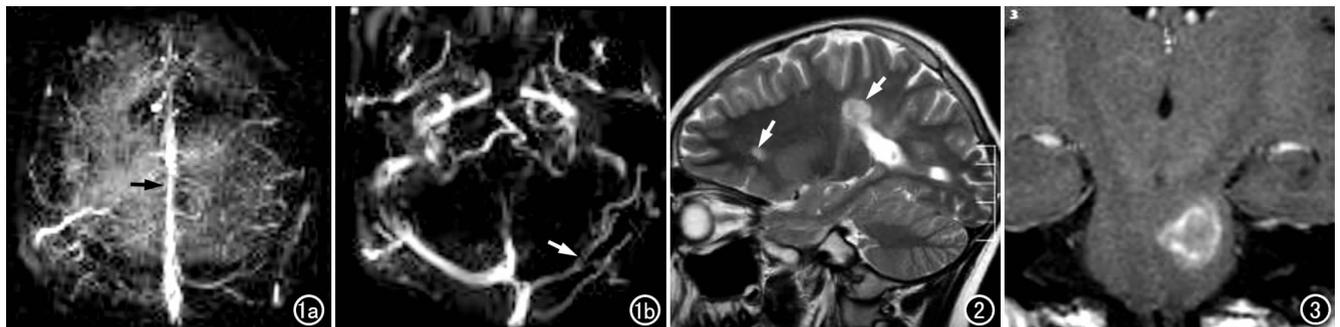


图1 长期神经白塞氏病患者相位对比MR静脉成像。a) 上矢状窦血栓形成后部分再通,管径明显缩小(箭); b) 左横窦血栓后综合征,管径狭窄(箭)。图2 矢状面T₂WI示室周病灶呈高信号(箭),难以与多发性硬化、肉芽肿病和脊髓炎或感染病灶鉴别。图3 冠状面增强扫描,示病灶位于中脑、桥脑左侧,沿皮质脊髓束走行,与周围组织分界不清。图4 冠状面T₂WI示病灶呈条状、斑片状高信号,位于左侧苍白球和壳核,周围有水腫带,乳头体无异常。图5 急性期白塞氏综合症的急性期,横轴面FLAIR示左侧大脑脚到丘脑的病灶呈高信号。

幕上区(图 10、11)和小脑。MRI 随访研究显示,病灶中心处遗留的小病灶具有可逆性,提示可能系水肿所致。后遗症病灶的分布和信号改变与继发性脱髓鞘的病理学改变密切相关。神经白塞氏病急性或亚急性发作时的病灶呈高信号,沿病灶长轴周围绕以水肿带,这在水激发序列检查时显示明显(图 12)。

当病灶位于中脑-间脑结合处的偏后方时,倾向于向下延伸累及脑桥延髓区和小脑上脚;但当病灶位于中脑-间脑结合处的偏前方时,最常见累及皮质脊髓束;向上延伸的病灶常累及内囊后肢。位于颈髓的病灶常经感觉性传导束向上延伸累及延髓(薄束和楔束)。慢性期患者中,病灶常沿皮质脊髓束累及颈髓,这是华勒变性。据报道,端脑病灶常呈不对称分布,累及皮质下或脑室周围白质,不累及皮质。这些患者通常合并中脑-间脑结合处病灶。病灶位于大脑半球时常累及颞叶或枕叶皮质下。颈髓病灶常累及 2 个或更多椎体节段(图 13)。病灶主要不对称分布于颈髓后外侧部。视神经病是神经白塞病一个罕见的表现。

磁共振扩散加权成像示水肿处的 ADC 值高,提示血管源性水肿。这是血脑屏障破坏所致,起因与细胞毒性损害无关。病理增加的过程中暴发型神经白塞氏病与破坏性炎症过程,但无血管炎报告(图 14)。基本上,急性病灶可以用可逆性血脑屏

障破坏和血管源性水肿解释。

神经白塞氏病灶为出血或不出血性。无出血的病灶常为不对称的、不均匀的病灶, T_1 和 T_2 弛豫时间均延长。处于亚急性期的出血病灶在 T_1 WI、质子密度加权像、 T_2 WI 均表现为高信号(图 15),而慢性期病灶在所有序列上表现为低信号。

血管炎被视为神经白塞氏病的重要发病机制,且 12% 为动脉受累、88% 为静脉受累。当累及大血管时表现为狭窄、闭塞、动脉瘤形成,但大多数患者累及小血管。研究发现,神经白塞氏病在中枢神经系统受累产生的原因是由于脑干部位的小静脉受累所致。现在我们需要弄清楚,此病特殊的好发部位,其产生的病理机制是什么。众所周知,端脑的血流由表浅静脉系统和深部静脉系统引流,两者通过脑穿通髓静脉网吻合。因此,软脑膜静脉与深部静脉交通,并引流至大脑内静脉和基底静脉。然而在脑干,脑实质内的径向和纵向静脉吻合渠道几乎都不存在。类似情况也可以在脊髓观察到,研究发现胸段脊髓静脉吻合最为丰富。继发的组织病理学改变包括华勒变性、神经胶质增生、脱髓鞘等(图 16)。

鉴别诊断

关于神经白塞病的鉴别诊断,神经白塞病很少发生于大脑

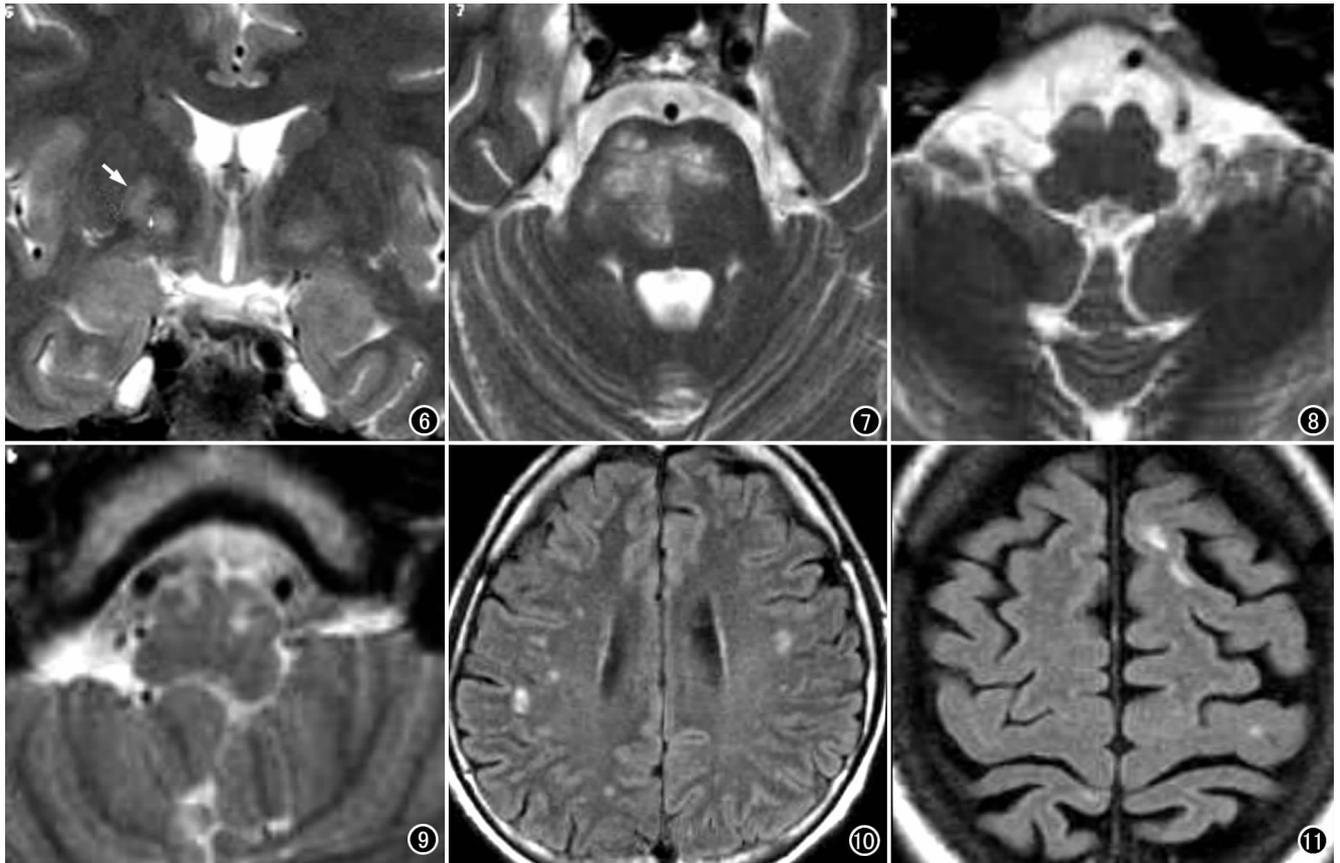


图 6 冠状面 T_2 WI 示白塞氏病累及双侧丘脑和苍白球,呈高信号灶(箭)。图 7 横轴面 T_2 WI 示病灶呈高信号,位于双侧脑桥,部分病灶在中线处相连,可能由动脉炎症所致。图 8 慢性神经白塞氏病。横轴面 T_2 WI 示延髓锥体右侧信号增高,系由中脑、脑桥病灶延伸而来。图 9 慢性神经白塞氏病。 T_2 WI 示延髓内小的高信号病灶。图 10 神经白塞氏病患者。横轴面 FLAIR 示病灶位于皮质下,呈高信号。图 11 神经白塞氏病患者,横轴面 FLAIR 示左侧脑皮质和皮质下高信号病灶。

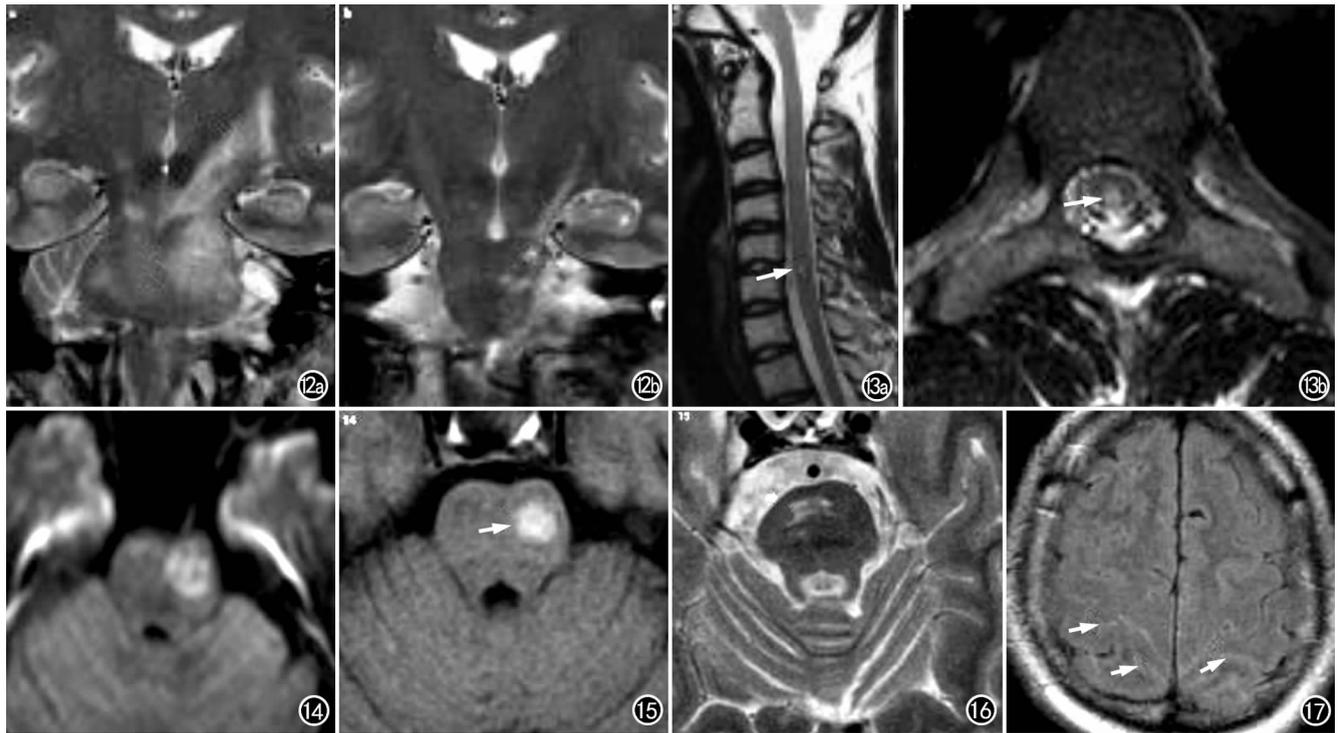


图 12 神经白塞氏病患者。a) 急性期脑干冠状面 T_2 WI 示中脑-间脑接合处病灶,沿着皮质脊髓束有明显的周围水肿带(长箭),但红核未受累(短箭); b) 免疫抑制治疗过程中再次骤发血管炎性病灶和伴随性水肿,遗留下华勒变性的脱髓鞘改变和局灶性神经胶质疤痕(短箭)。图 13 神经白塞氏病患者。a) 颈髓矢状面 T_2 WI 示 $C_5 \sim C_6$ 水平颈髓前方有一高信号灶; b) 横轴面 T_2 WI 示颈髓中后方有一高信号病灶(箭)。图 14 DWI 示白塞氏病患者桥脑左侧因血管炎导致的局灶性脑缺血灶,与发病初期因为血管源性水肿造成的 T_2 WI 高信号病灶不同,这是缺血区域扩散障碍所致。白塞氏病新发的炎性病灶也存在扩散障碍,和多发性硬化一样。图 15 白塞氏病亚急性期,横轴面 T_1 WI 示脑桥有一出血灶呈高信号(箭)。图 16 横轴面 T_2 WI 示右侧锥体束华勒变性,伴同侧大脑脚和桥脑萎缩,中央见局灶性变性,继发胶质增生。图 17 横轴面 FLAIR 示脑沟脑回肿胀及线状高密度病灶(箭),系由白塞氏病的软脑(脊)膜炎所致。

半球,即使出现了半球白质病灶,也多位于脑室周围。此外,还常常联合伴有中脑-间脑接合处病灶。这种联合病灶在系统性红斑狼疮和其它原因所致的血管炎性疾病很少见。与系统性红斑狼疮倾向于累及动脉分布区,因而皮质经常受累相反,神经白塞氏病很少累及皮质。室周卵圆形病灶常常提示多发性硬化,而神经白塞氏病中无此表现。融合的室周病灶同样罕见于神经白塞氏病,却可见于多发性硬化和中枢神经系统结节病患者。多发性硬化的脑干病灶即使在急性期也常常很小。神经

白塞病患者在慢性期可见脑干和/或小脑萎缩、体积明显缩小,而这种局部的继发性改变在多发性硬化患者却很少见到。如果病变累及颈髓,也可以提供鉴别,多发性硬化很少延伸数个节段,神经白塞氏病则病灶广泛且累及多个节段。软脑膜对比增强是中枢神经系统结节病的典型表现,但罕见于神经白塞氏病(图 17)。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 张伶译 胡道予校
摘自 Fortschr Röntgenstr, 2008, 180(8): 691-697.

《放射学实践》2008 年专刊征订启事

由《放射学实践》杂志编辑出版的第 15 届放射学术年会(重庆)专刊,内容为专业人士共同关注:① 聚焦北美放射学会(共 11 部分);② 2007 年 WHO 最新肿瘤分类;③ 如何书写医学论文的英文摘要。

专刊现存少量,对外发行。定价:5 元/册(免邮费),欲购从速!

联系人:明桥 电话:027-83662875 传真:027-83662887

地址:430030 武汉市解放大道 1095 号 同济医院《放射学实践》编辑部

E-mail: fsxsj@yahoo.cn radio@tjh.tjmu.edu.cn