

中枢神经系统表面铁沉积症一例

高平, 潘初

【关键词】 含铁血黄素; 铁沉积症; 中枢神经系统; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R742 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2015)02-0195-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.02.028

病例资料 患者,男,49岁,因发热头痛伴恶心呕吐1月余入住武汉同济医院。患者2008年因发热、头痛在该院诊断为细菌性脑脊髓膜炎,治疗后好转,但至此双耳听力逐渐下降;2009年出现双下肢僵硬、无力、行走不能,呈进行性加重。2014年9月洗冷水澡后出现高热、头痛,伴恶心呕吐、意识丧失,无四肢抽搐,6d后清醒,予地塞米松+抗生素治疗后稍有好转,但继而出现少言、反应迟钝等症状。查体:运动性失语,双侧眼球外展受限,左右侧视可见水平性眼震,下视见不持久垂直性眼震,双下肢肌张力增高,痛刺激未见活动,跖反射消失,腹壁反射及提睾反射消失。实验室检查:血、尿常规无明显异常;血纤维蛋白原4.55g/L,活化部分凝血活酶时间41.8s;脑脊液蛋

白定性(+),有核细胞计数 $42 \times 10^6/L$,脑脊液总蛋白1465mg/L,白蛋白950mg/L。2014年10月脑部、脊柱MRI平扫及增强扫描示:前纵裂池、双侧外侧裂池、四叠体池、基底池周围脑表面、小脑蚓部、中脑、桥脑、延髓及脊髓表面均可见连续短 T_2 信号带环绕;部分区域脑沟稍宽、四脑室轻度扩大、胸段脊髓萎缩变细,上胸段前部硬膜外可见细长、条状长 T_1 长 T_2 异常信号影;增强扫描示脑实质及脑膜未见明显异常强化,脊髓及马尾神经表面脊髓轻度强化,脊髓前动脉及脊髓后动脉增粗、显影清晰(图1~9)。临床诊断:中枢神经系统表面铁沉积症。

讨论 中枢神经系统表面铁沉积症(superficial siderosis of the central nervous system, SSCNS)是由于过多的含铁血黄

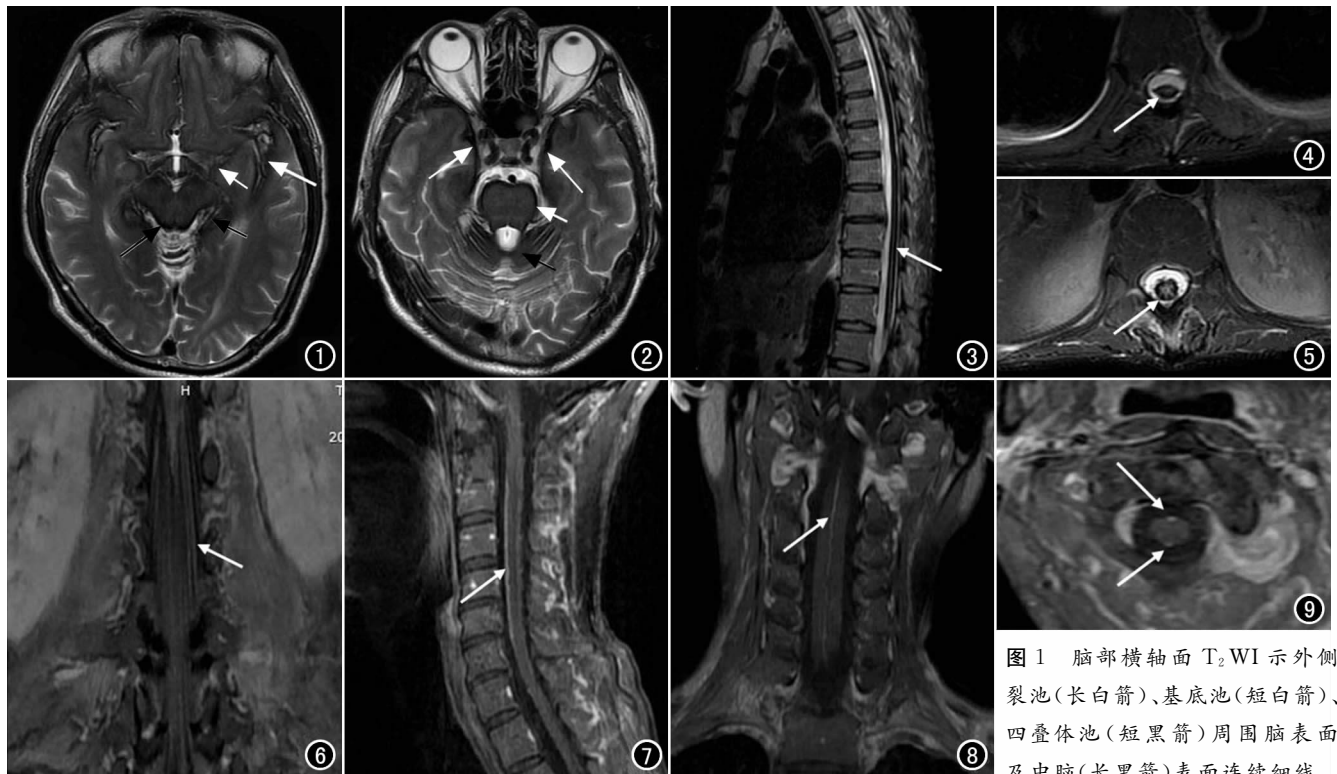


图1 脑部横轴面 T_2 WI示外侧裂池(长白箭)、基底池(短白箭)、四叠体池(短黑箭)周围脑表面及中脑(长黑箭)表面连续细线

状低信号影环绕。图2 脑部横轴面 T_2 WI示双侧颞极(长白箭)、桥脑(短白箭)、小脑蚓部(黑箭)脑表面连续细线状低信号影环绕,四脑室轻度扩大。图3 胸椎矢状面 T_2 WI示胸段脊髓变细,外周信号普遍减低(箭)。图4 胸椎横轴面 T_2 WI示脊髓表面环状信号减低区(箭),胸髓变细、前方蛛网膜下腔明显扩大。图5 腰椎横轴面 T_2 WI示脊髓表面环状信号减低区(箭)。图6 腰椎冠状面 T_1 WI增强示马尾神经轻度强化(箭)。图7 颈椎矢状面 T_1 WI增强示脊髓轻度强化,脊髓前、后动脉增粗(箭)。图8 颈椎冠状面 T_1 WI增强示脊髓轻度强化,脊髓前动脉增粗(箭)。图9 颈椎横轴面 T_1 WI增强示脊髓前、后动脉增粗、显影清晰(箭)。

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科(高平、潘初);441000 湖北,湖北医药学院附属襄阳医院影像科(高平)

作者简介:高平(1982—),女,湖北襄阳人,主治医师,主要从事神经系统及功能磁共振成像诊断工作。

通讯作者:潘初, E-mail:panchu@21cn.com

素在脑干、小脑、脊髓及部分脑神经等表面沉积引起的神经系统损害,表现为逐渐进展的神经功能异常。SSCNS 临床罕见,从 1908 年 Hamill^[1]首次报道尸检发现该病到 2010 年为止,全世界仅有不到 300 例相关报道^[2]。

目前普遍认为 SSCNS 是因长期反复的血液进入脑脊液所致。据 Fearnley^[3]对 68 例 SSCNS 的综述,60% 的患者有可引起蛛网膜下腔出血的明确病因,如继发于脑脊液腔隙系统的病变(脑脊膜膨出、假性脑脊膜膨出、大脑半球切除术后残腔、慢性枕骨下血肿)、神经根撕脱、肿瘤、血管畸形等,其他病因包括代谢及血液系统功能异常、遗传性疾病等。本例 SSCNS 可能为慢性脑脊膜炎反复刺激脑膜血管引起慢性蛛网膜下腔渗血所致。

本病较常见的受累部位包括:小脑上蚓部、额叶基底部、颞叶皮质、脑干、脊髓、神经根、第Ⅰ和第Ⅷ对脑神经。笔者分析可能与上述部位脑外间隙较宽大、脑脊液含量较多,局部脑组织与脑脊液之间的物质交换更充分有关,而双侧大、小脑半球这些脑外间隙狭小的部分则含铁血黄素沉积表现不明显。本例病变分布情况与之相符。

铁蛋白及含铁血黄素的合成一般具有保护性,但当铁蛋白耗竭、不足以结合过多的铁离子时将导致神经毒性并通过自由基机制介导细胞凋亡,表现为相应区域神经组织不同程度萎缩、功能减退。而含铁血黄素沉着的区域选择性决定了逐渐进展的双耳听力下降及小脑症状为该病最常见的临床表现,其中听力下降几乎出现在所有 SSCNS 患者中。Koeppen 等^[4]认为含铁血黄素的区域选择性沉积主要与这些部位小胶质细胞分布有关,由于第Ⅷ对脑神经具有较长的胶质段,所以相应铁沉积段较长,这可能是其较易受累的原因。而 Grisoli 等^[5]认为含铁血黄素较易沉积在中枢髓磷脂分布多的部位,第Ⅷ对脑神经从中枢髓磷脂到外周有 10~15 mm 施旺细胞包绕,而其它神经仅有 1~2 mm,故第Ⅷ对脑神经易受累而其它脑神经则受累较少。

除双侧听力下降及小脑症状以外,SSCNS 的临床症状还有锥体束受损以及头痛、视力障碍、自主神经系统功能障碍、肌萎

缩、癫痫发作、锥体外系症状等。本例的临床症状主要提示患者皮质延髓束及皮质脊髓束受损。

MRI 是目前诊断 SSCNS 最敏感的影像学检查手段,表现为含铁血黄素选择性沉着区域(脑、脊髓)表面均匀连续的带状短 T_2 信号,以及相应区域神经组织不同程度的萎缩。 T_2 WI 显示低信号的原因是顺磁性含铁血黄素沉积过多导致局部磁场不均匀,缩短组织的 T_2 弛豫时间。除此之外,本例增强扫描显示脊膜及马尾神经走行区轻度强化,脊髓前、后动脉增粗,可能是病变区含铁血黄素沉积过多、血液回流不畅、脊髓蛛网膜炎反应、肿胀、充血所致;也可能是由于患者的细菌性脑脊膜炎仍处于慢性迁延期,此征象有待临床继续追踪观察。

磁敏感加权成像(SWI)能更清晰显示含铁血黄素在特定部位的沉积,甚至可发现微小的血管畸形及陈旧性微出血灶,在寻出血原因方面更胜一筹,但本例未进行 SWI 扫描。

SSCNS 目前尚无较好的治疗方法。积极寻找引起蛛网膜下腔出血的病因并加以纠正,有可能延缓甚至阻止该病的进展。

参考文献:

- [1] Hamill RC. Report of a case of melanosis of the brain, cord and meninges[J]. J Nerv Ment Dis, 1908, 35(8): 594-598.
- [2] Posti JP, Juvela S, Parkkola R, et al. Three cases of superficial siderosis of the central nervous system and review of the literature [J]. Acta Neurochir (Wien), 2011, 153(10): 2067-2073.
- [3] Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P. Superficial siderosis of the central nervous system[J]. Brain, 1995, 118(Pt 4): 1051-1066.
- [4] Koeppen AH, Dickson AC, Chu RC, et al. The pathogenesis of superficial siderosis of the central nervous system[J]. Ann Neurol, 1993, 34(5): 646-653.
- [5] Grisoli M, Maccagnano T, Simone De, et al. Superficial siderosis of the CNS: selective central myelin vulnerability and peripheral myelin sparing demonstrated by MRI[J]. Eur J Neurol, 2007, 14(5): e2- e3.

(收稿日期:2014-11-11 修回日期:2014-12-03)