

中枢神经系统表面铁质沉积症三例及其 MRI 表现

邹宇, 唐小平

【关键词】 中枢神经系统; 蛛网膜下腔出血; 磁共振成像

【中图分类号】 R322.81; R445.2; R743.35 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2024)06-0835-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2024.06.020

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

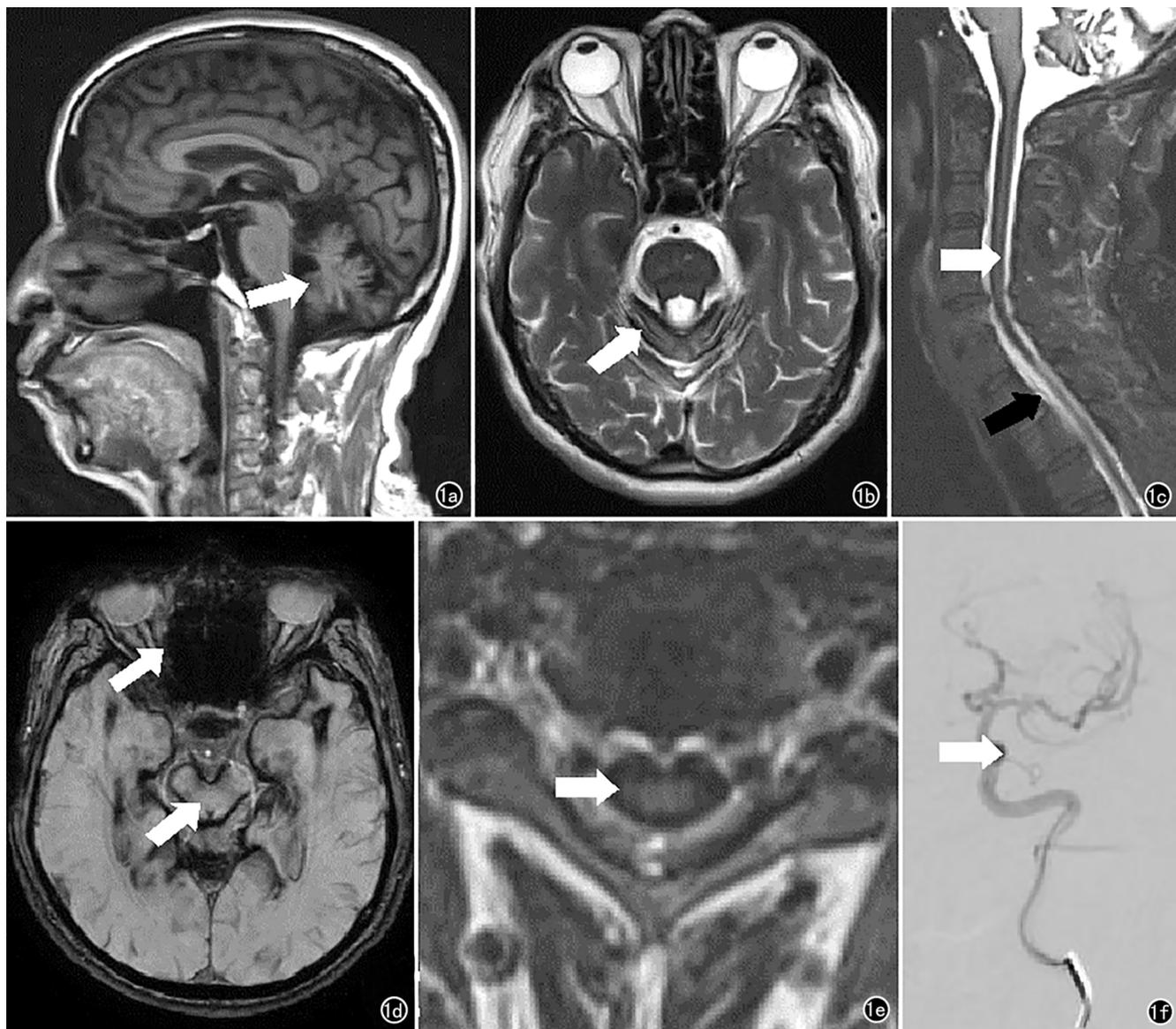


图 1 病例 1。a) T_1 WI 矢状面示小脑萎缩(箭); b) T_2 WI 示小脑蚓部表面(箭)线状低信号; c) T_2 WI 示脊髓表面线状低信号(箭), 脊髓腹侧硬脊膜漏(黑箭); d) SWI 示脑干表面、视神经表面线状低信号(箭); e) T_2 WI 示脊髓横断面呈“嘴唇征”(箭); f) 动脉造影示左颈内动脉动脉瘤(箭)。

作者单位: 330006 南昌, 南昌大学第二附属医院医学影像中心

作者简介: 邹宇(1998-), 女, 湖北宜昌人, 硕士研究生, 住院医师, 主要从事中枢神经系统影像诊断和研究工作。

通讯作者: 唐小平, E-mail: txspark@sina.com

病例资料 病例 1, 男, 57 岁。6 年前无明显诱因出现双耳听力减退, 症状进行性加重。2 年前出现行走不稳, 伴有左下肢麻木、无力, 半年前出现口齿欠清。体格检查: 右侧 Babinski 征阳性, Romberg 征阳性。纯音听阈测定提示双耳极重度感音神经性聋。MRI 示: 小脑萎缩(图 1a)。双侧大、小脑表面, 脑室周围及脑干、脊髓表面均见线状 T_2 WI 低信号(图 1b、1c)、SWI 明显低信号, 累及视神经及前庭蜗神经(图 1d)。颈椎矢状面见第一胸椎后缘脊髓腹侧脑脊液 T_2 高信号中断(图 1c), 边界清晰, 横断面脊髓呈“嘴唇征”(图 1e)。CTA 及动脉造影示: 左颈内动脉眼动脉段动脉瘤(图 1f)。

病例 2, 男, 60 岁。2 年前无明显诱因出现头晕、听力下降、行走不稳, 双手活动欠灵活。上述症状逐渐加重, 入院时听力几乎完全丧失。继发性脑出血病史。体格检查: Romberg 征阳性。纯音听阈测定提示双耳极重度感音神经性聋。双眼视觉诱发电位示: 双眼视觉传导通路损害。MRI 示: 小脑萎缩(图 2a)。双侧大小脑表面、侧脑室、第四脑室周围、脑干、脊髓表面、视神经及前庭蜗神经表面见线状 T_2 低信号(图 2b、c)、SWI 低信号(图 2d)。第一胸椎后缘脊髓腹侧 T_2 高信号的脑脊液连续性中断(图 2c), 横断面脊髓 T_2 呈“嘴唇征”(图 2e)。

唇征”(图 2e)。

病例 3, 女, 81 岁。3 年前无明显诱因出现发作性头晕、乏力、听力下降, 转颈时易摔倒, 伴意识障碍。体格检查: 四肢张力高, Romberg 征阳性。MRI 示: 小脑萎缩(图 3a)。双侧额叶和顶叶部分脑表面、小脑、脑干、脑室周围及前庭蜗神经、视神经、脊髓表面见 T_2 线状低信号(图 3b、c), SWI 线状低信号(图 3d、e)。脊髓横断面 T_2 呈“嘴唇征”(图 3f)。

讨论 中枢神经系统浅表铁质沉积症(superficial siderosis of central nervous system, SSCNS)为 Hamill 在 1908 年首次发现并描述为“黑色素症”, 后被认为是由于慢性少量出血进入蛛网膜下腔, 含铁血黄素沉积在软脑膜, 导致区域内小胶质细胞增殖和神经元损伤, 从而引起一系列临床症状^[1,2]。导致慢性蛛网膜下腔出血的原因较多, 根据现有报道病例, 常见原因有硬脊膜漏、头部创伤、脑淀粉样血管、动脉瘤破裂、可逆性脑血管收缩综合征、后颅窝、脊柱隐匿性血管畸形等^[3,4]。本文报道病例 1 动脉造影确诊存在左颈内动脉眼动脉段动脉瘤及 MRI 提示硬脊膜漏, 存在动脉瘤慢性失血及硬脊膜漏导致蛛网膜下腔出血的可能。病例 2 MRI 示第一胸椎后缘脊髓腹侧椎管内积液, 存在硬脊膜漏的可能。病例 3 病因尚不明。

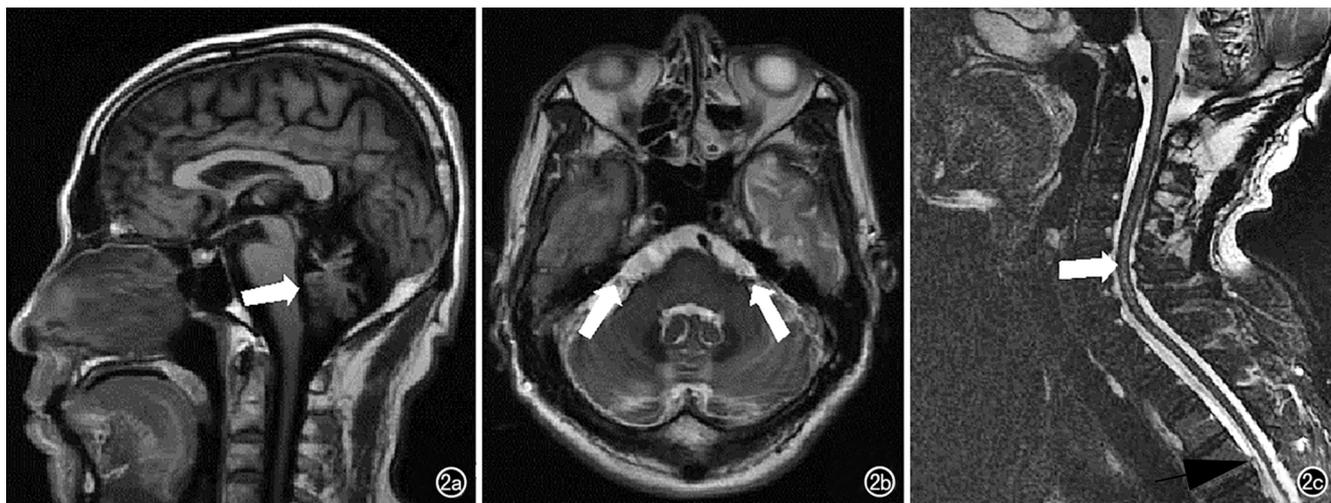
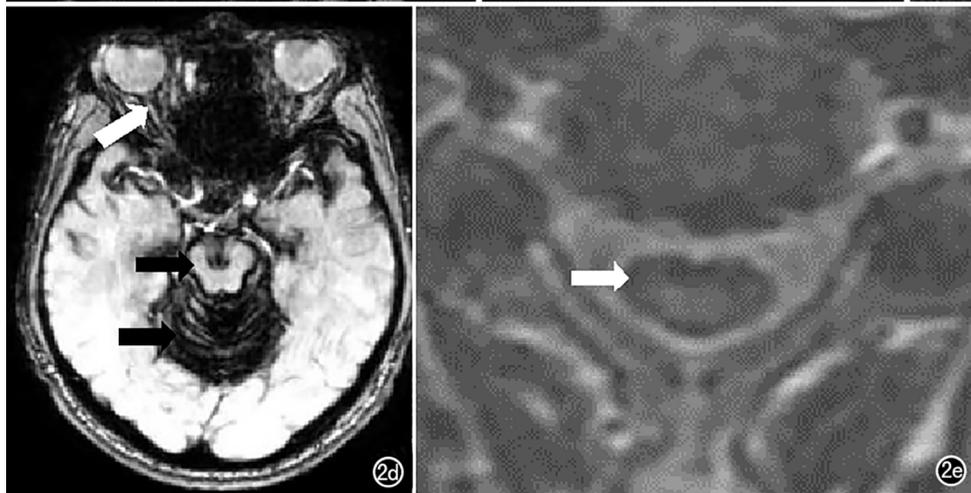


图 2 病例 2。a) T_1 WI 矢状面示小脑萎缩(箭); b) T_2 WI 示前庭蜗神经表面线状低信号(箭); c) T_2 WI 示脊髓表面线状低信号(箭)及脊髓腹侧硬脊膜漏可能(黑箭); d) SWI 示小脑蚓部(箭)、脑干(箭头)及视神经(白箭)表面线状低信号; e) T_2 WI 示脊髓横断面呈“嘴唇征”(箭)。



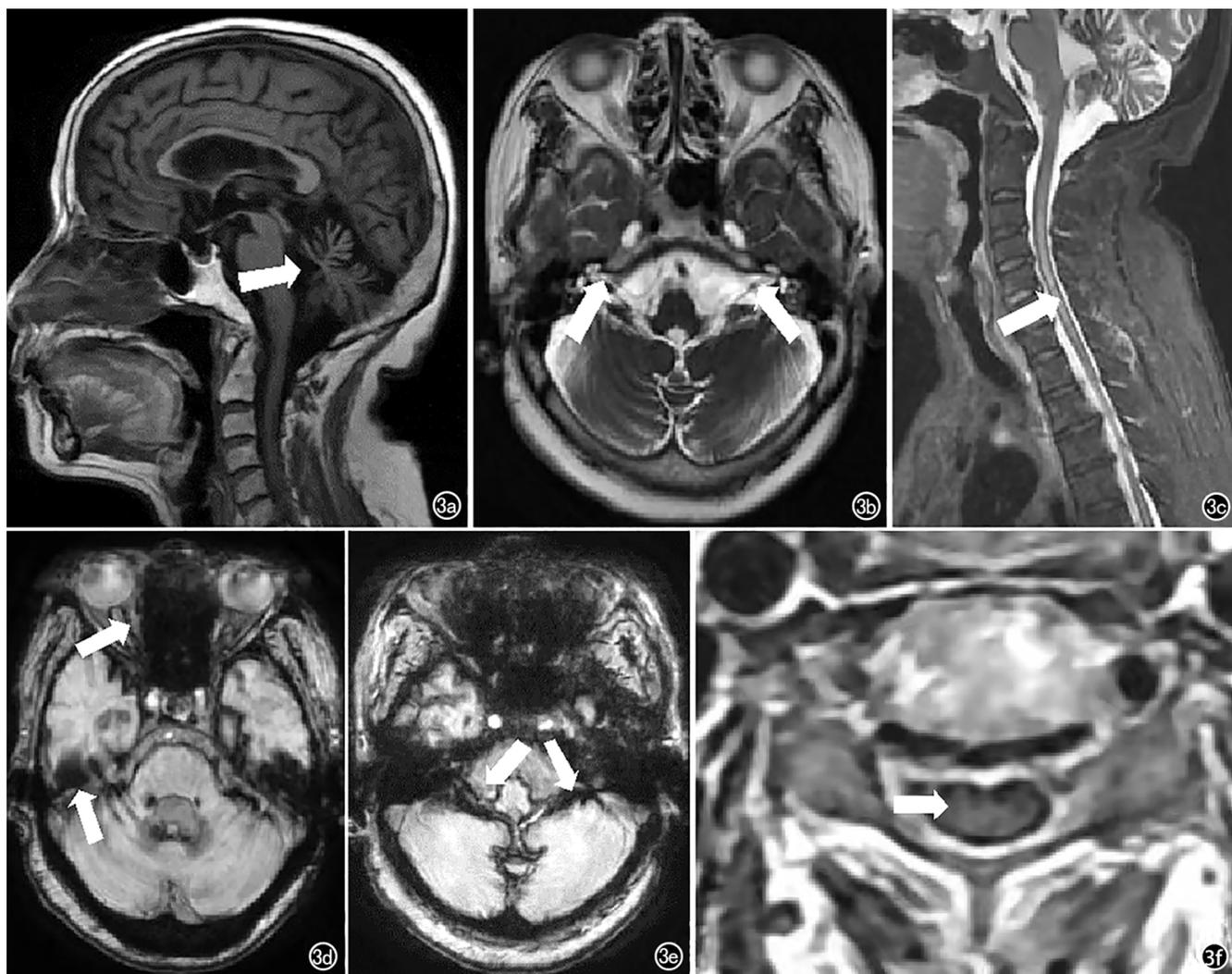


图3 病例3。a) T₁WI 矢状面示小脑萎缩(箭); b) T₂WI 示前庭蜗神经表面线状低信号(箭); c) T₂WI 示脊髓表面线状低信号(箭); d) SWI 示双侧颞叶、脑干及视神经表面线状低信号(箭); e) SWI 示前庭蜗神经表面线状低信号; f) T₂WI 示脊髓横断面呈“嘴唇征”(箭)。

SSCNS 发病年龄无特征性, 男女比例约 2~3:1。最常见的症状为进行性步态共济失调、听力损失、反射亢进、认知或行为功能障碍^[5]。除上述症状外, 部分患者还有精神障碍、视嗅味觉减退、复视、发作性头痛、排尿困难、痴呆、癫痫等症状^[6]。脑脊液中的红细胞主要是依靠神经胶质细胞降解吸收, 当小胶质细胞的铁蛋白和含铁血黄素生物合成能力不足时, 游离铁就会损伤神经元, 导致脱髓鞘、轴突丢失和萎缩。含铁血黄素主要沉积在脑神经及脊髓神经根的中央神经胶质细胞和外周施万细胞的移行区。嗅神经和前庭蜗神经是单纯的胶质神经, 故优先受累; 而且前庭蜗神经贯穿桥池, 会暴露于相当大的脑脊液流量, 从而容易接触大量的红细胞。视神经是胶质类型, 但临床上受累迹象很少, 可能是因为通过蛛网膜下腔的过程短^[7]。本文 3 例均有听力下降和共济失调表现, 2 例行纯音听阈测定提示双侧感音神经性耳聋, 且存在椎体束损害相关

表现。

MRI 对含铁血黄素等顺磁性物质非常敏感, 在 T₂WI 表现为线样低信号影^[8]。SWI 则可进一步显示颅内小静脉及其血液成分, 沉积更显著^[9]。结合 T₂WI 和 SWI 图像能够提高 SSCNS 的检出率。文献报道可能因后颅窝首先受到脑脊液的冲洗, 铁质主要沉积于该处, 尤其见于大脑半球水平的小脑叶和小脑蚓部^[9]。T₂WI 主要可见双侧基底池区、环池、纵裂、侧裂边缘、小脑上部皮质、上蚓部边缘等出存在弥漫性低信号; 磁敏感加权成像可见更广泛不规则低信号。脑脊液在椎管内流动的过程中, 铁质随之沉积在软脊膜下, T₂WI 上中等信号脊髓周围的低信号含铁血黄素环, 在横断面上呈典型的“嘴唇征”。本文报道 3 例 T₂WI、SWI 低信号多见于经胼胝体干横断面以下的脑沟脑裂脑池及脊髓表面, 以小脑蚓部表面为重, 颈段脊髓横断面呈典型的“嘴唇征”, 并且视神经及听神经

处见程度不一的线状低信号,1 例行双眼视觉诱发电位检查提示双眼视觉传导通路损害,支持铁质沉积可损害视神经的观点。3 例病例小脑萎缩程度与大脑萎缩不成比例,可能与铁质易沉积在后颅窝有关。

总之,SSCNS 的漏诊率较高,临床症状主要是听力下降及共济失调,MRI 的主要特征是在 T₂WI 及 SWI 上以后颅窝结构为主的脑沟脑池弥漫分布的线状低信号,可累及视神经及前庭蜗神经。累及颈椎者,横断面 T₂WI 见“嘴唇征”的特征性改变。行脊髓造影检查,有利于明确出血点及硬脊膜撕裂部位,以早期进行治疗,避免临床症状进行性加重。

参考文献:

[1] Kumar N. Superficial siderosis: a clinical review[J]. *Ann Neurol*, 2021, 89(6): 1068-1079.

[2] 黄帅,邵园,明帅,等.颅骨直接穿刺单次注血制作脑表面铁质沉积模型的可行性研究[J]. *放射学实践*, 2020, 35(4): 447-451.

[3] Haller S, Haacke EM, Thurnher MM, et al. Susceptibility-weighted imaging: technical essentials and clinical neurologic applications[J]. *Radiology*, 2021, 299(1): 23-26.

[4] Wilson D, Chatterjee F, Farmer SF, et al. Infratentorial superficial siderosis: classification, diagnostic criteria, and rational investigation pathway[J]. *Ann Neurol*, 2017, 81(3): 333-343.

[5] Fragoso YD, Adoni T, Brooks JB, et al. Superficial siderosis of the central nervous system is a rare and possibly underdiagnosed disorder[J]. *Arq Neuropsiquiatr*, 2017, 75(2): 92-95.

[6] 俞金娜,徐宏伟,邱勇钢,等.中枢神经系统表面铁质沉积症的病因和临床表现分析[J]. *浙江临床医学*, 2022, 24(3): 387-389, 392.

[7] Weidauer S, Neuhaus E, Hattingen E. Cerebral superficial siderosis: etiology, neuroradiological features and clinical findings[J]. *Clin Neuroradiol*, 2022, 33(2): 293-306.

[8] 刘衡,刘松江,李晓东,等.中枢神经系统表面铁质沉积症的 MRI 诊断(附 2 例报告)[J]. *实用放射学杂志*, 2011, 27(5): 806-807.

[9] 梁佐堂,涂毅,李继锋,等.1.5T 磁共振敏感成像在脑出血性病变更中的诊断价值[J]. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2022, 20(1): 24-27.

(收稿日期:2023-03-13 修回日期:2023-07-23)

下期要目

基于常规 MRI 影像组学预测急性脑梗死出血性转化的价值

基于 DKI 探讨脑白质高信号及其半暗带的病理生理机制

脑小血管病患者的类淋巴系统功能与认知障碍关系的研究

基于 MRI 影像组学模型预测鼻咽癌诱导化疗疗效的研究

后疫情时代 AI 肺炎辅助诊断系统的临床应用场景探索

ASL 联合 SWI 在亚急性缺血性脑卒中出血转化及预后评估中的应用

CT LI-RADS v2018 专项培训提高医师对肝脏局灶病变诊断效能的研究

基于定量 CT 分析肝硬化患者肝脏脂肪含量与食管胃底静脉曲张破裂出血的关系

基于 CT 肝细胞外体积分数对门静脉高压症术后再出血的预测价值

高清与传统扩散加权成像在评价宫颈癌盆腔淋巴结转移中的对比研究