

增殖性脑血管病⁹⁹Tc^m-ECD SPECT/CT 显像一例陈则君¹ 黄钱煊¹ 叶富华² 谢旭纲¹ 孟宪平¹ 高恒²¹东南大学医学院附属江阴医院、江阴市人民医院影像科 214400;²东南大学医学院附属江阴医院、江阴市人民医院神经外科 214400

通信作者:孟宪平, Email: menxp@sina.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2020.01.009

⁹⁹Tc^m-ECD SPECT/CT imaging in cerebral proliferative angiopathy: a case reportChen Zejun¹, Huang Qianhuan¹, Ye Fuhua², Xie Xugang¹, Meng Xianping¹, Gao Heng²¹Department of Radiology, Affiliated Jiangyin Hospital of Southeast University Medical College, Jiangyin People's Hospital, Jiangyin 214400, China; ²Department of Neurosurgery, Affiliated Jiangyin Hospital of Southeast University Medical College, Jiangyin People's Hospital, Jiangyin 214400, China

Corresponding author: Meng Xianping, Email: menxp@sina.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2020.01.009

患者女,62岁,因言语不清伴右眼视物不清3d就诊。血常规、肝肾功能及凝血全套检测均正常。体格检查:血压155/71 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),神清,格拉斯哥昏迷评分(Glasgow coma scale, GCS)15分,定向力正常,口齿不清;双侧瞳孔直径3.0 mm,光反应灵敏,两侧眼球活动无异常,粗测视野右侧同向偏盲;两侧额纹对称,两侧鼻唇沟基本对称,伸舌居中;右下肢可疑5级-,余肢体肌力5级,两侧肌张力无异常,两侧腱反射对称阳性,巴宾斯基征阴性。患者既往无高血压、冠状动脉硬化性心脏病及糖尿病史。头部CT检查示左枕叶低密度,诊断为脑梗死。MRI平扫示左颞叶、枕叶见片状异常信号;T₁加权成像(weighted imaging, WI;图1A)呈低信号,局部脑表面见点状、线样高信号;T₂液体衰减反转恢复(fluid attenuated inversion recovery, FLAIR)序列成像(图1B)示左颞叶、枕叶斑片状高信号,局部脑表面见点状、线样高信号,即“常春藤”征,并可见粗大流空血管信号,左额叶、颞叶、顶叶及枕叶皮质下轻度信号增高;弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI;图1C)($b=1\ 000\ \text{s}/\text{mm}^2$)示左颞叶、枕叶皮质片状高信号。⁹⁹Tc^m-双半胱氨酸二酯(ethylcysteinate dimer, ECD)SPECT/CT脑血流灌注显像(图1D)示,左额叶、颞叶、顶叶及枕叶大范围脑血流灌注减低区,局部脑血流(regional cerebral blood flow, rCBF)为26.75~37.91 ml·100 g⁻¹·min⁻¹,右小脑半球局部脑血流灌注减低,提示交叉性小脑失联络。数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA;图2)示左侧大脑半球弥漫性异常血管增生,病灶弥漫性分布,供血动脉累及左大脑前动脉、左大脑中动脉及左大脑后动脉,左颈外动脉造影额颞部可见多处硬膜血管向颅内代偿。最终诊断:增殖性脑血管病(cerebral proliferative angiopathy, CPA),左颞叶、枕叶脑梗死。予营养神经、改善微循环等保守治疗后,患者症状好转并出院。

讨论 CPA是一种罕见的脑血管畸形,约占脑血管畸形的3.4%,其特点为多支供血动脉及引流静脉增生扩张形成畸形毛细血管网,病灶中混杂正常脑实质^[1]。CPA女性多见,发病年龄6~65岁,平均23.5岁。该病临床表现取决于病灶累及部位,患者常出现头痛、癫痫、缺血性卒中症状、

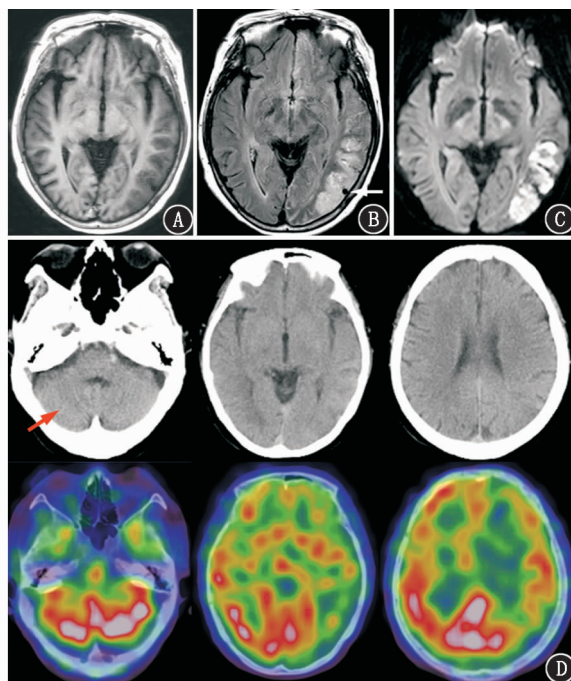


图1 增殖性脑血管病(CPA)患者(女,62岁)影像学检查图。A. MRI T₁加权成像(WI)示左颞叶、枕叶低信号,局部脑表面可见点状、线样高信号;B. MRI T₂液体衰减反转恢复(FLAIR)序列成像示左颞叶、枕叶斑片状高信号,局部脑表面见点状、线样高信号(“常春藤”征),并可见粗大血管流空信号(箭头示);C. MRI弥散加权成像(DWI)($b=1\ 000\ \text{s}/\text{mm}^2$)示左颞叶、枕叶皮质片状高信号;D. ⁹⁹Tc^m-双半胱氨酸二酯(ECD)SPECT/CT显像中CT(上排图)示脑实质无明显异常密度减低区(箭头示),SPECT/CT图像(下排图)示左额叶、颞叶、顶叶及枕叶脑血流灌注减低,右小脑半球血流灌注减低

短暂性脑缺血发作以及其他缺血型神经功能障碍^[2],以脑出血为首发症状者少见,但再次出血率高达67%^[3]。该病好发于幕上,发生于小脑半球及脑干者少见,常累及2个或2个以上脑叶,单脑叶受累少见;病理可见动脉内弹力层、肌纤维及静脉胶原增厚,IV型胶原蛋白在内膜下皮呈过表达^[1]。

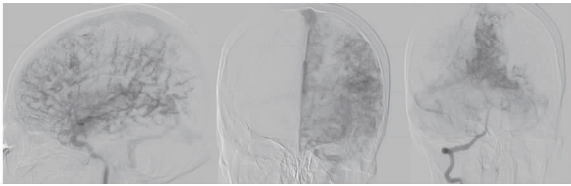


图 2 增殖性脑血管病 (CPA) 患者 (女, 62 岁) 左颈内动脉及右椎动脉 (患者右椎动脉优势) 数字减影血管造影 (DSA) 图。图中可见左侧大脑半球弥漫性异常增殖性血管异常, 呈“泥浆样”改变

CPA 的诊断主要依赖于 DSA, 其表现为累及整个脑叶甚至整个大脑半球的弥漫性增生的血管网, 呈“泥浆样”改变, 无优势供血动脉及引流静脉或与血流相关的动脉瘤, 病灶边界不清, 存在混合的正常脑实质^[1]。⁹⁹Tc^m-ECD SPECT/CT 脑血流灌注显像可计算出不同部位的 rCBF, 而同机 CT 能弥补 SPECT 图像组织分辨率低、解剖结构不清晰的不足, 从而提高对缺血性脑血管病的诊断能效^[4]。本例 SPECT/CT 脑血流灌注显像显示, 患者左大脑半球弥漫 rCBF 减低, 范围明显大于常规 MRI 异常信号区, 与文献^[5]报道一致, 且负荷脑血流灌注显像提示脑血流储备功能降低, CPA 受累区域为低灌注状态, 血流动力学特点更接近烟雾病^[5-6]。因此, 对于疑似脑卒中的患者, 当 SPECT/CT 脑血流灌注显像所示缺血范围明显大于 CT 和 (或) MRI 所示时, 或显像呈现整个大脑半球、多个脑叶大范围的明显脑缺血改变时, 需考虑 CPA 的可能, 建议进一步行 DSA 检查明确诊断。本例 SPECT/CT 脑血流灌注显像还观察到交叉性小脑失联络现象, 而 CT 及 MRI 均未显示, 也体现了脑血流灌注功能显像的优势。

本例 MRI 受累脑表面 FLAIR 序列显示“常春藤”征, 这是烟雾病较特征性的影像学征象, 其意味着脑缺血更严重或脑血管反应性下降更明显, 动态观察血运重建术后“常春藤”征的变化可有效评估手术疗效^[7]。

CPA 的治疗尚未达成共识, 临床上主张个体化治疗。对于尚未出血、表现为癫痫症状的患者, 以药物控制症状为主; 对于缺血明显的患者, 可考虑血运重建^[2,5]。本例提示,⁹⁹Tc^m-ECD SPECT/CT 显像联合多参数 MRI 评估 CPA 的血流动力学及其血运重建术后评价脑血流灌注变化有重要意义。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

[1] Lasjaunias PL, Landrieu P, Rodesch G, et al. Cerebral proliferative

angiopathy: clinical and angiographic description of an entity different from cerebral AVMs[J]. Stroke, 2008, 39(3): 878-885. DOI: 10.1161/STROKEAHA.107.493080.

[2] 李正伟, 赵文元, 李志强, 等. 儿童增殖性脑血管病一例并文献复习[J]. 中华小儿外科杂志, 2018, 39(1): 27-30. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2018.01.006.

Li ZW, Zhao WY, Li ZQ, et al. One case report of pediatric cerebral proliferative angiopathy with retrospective literature review[J]. Chin J Pediatr Surg, 2018, 39(1): 27-30. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2018.01.006.

[3] Giragani S, Pavunesan SK, Balasubramaniam A. Targeted endovascular treatment of haemorrhagic posterior fossa proliferative angiopathy[J]. Interv Neuroradiol, 2018, 24(4): 440-443. DOI: 10.1177/1591019918761640.

[4] 杨淑贞, 刘婷婷, 邱进, 等. 脑血流灌注 SPECT/CT 显像与脑 MRI 联合应用对缺血性脑血管疾病的诊断价值[J]. 中华核医学与分子影像杂志, 2016, 36(3): 232-236. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2016.03.007.

Yang SZ, Liu TT, Qiu J, et al. Diagnostic value of cerebral perfusion SPECT/CT combined with brain MRI in patients with ischemic cerebrovascular disease[J]. Chin J Nucl Med Mol Imaging, 2016, 36(3): 232-236. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2016.03.007.

[5] 李京润, 高超, 周茜, 等. 缺血性增殖型脑血管病 2 例报道及回顾性分析[J]. 中国临床神经科学, 2017, 25(1): 39-48. DOI: 10.3969/j.issn.1008-0678.2017.01.007.

Li JR, Gao C, Zhou Q, et al. Ischemic cerebral proliferative angiopathy: two cases report with retrospective study[J]. Chin J Clin Neurosci, 2017, 25(1): 39-48. DOI: 10.3969/j.issn.1008-0678.2017.01.007.

[6] Kimiwada T, Hayashi T, Shirane R, et al. ¹²³I-IMP-SPECT in a patient with cerebral proliferative angiopathy: a case report [J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2013, 22(8): 1432-1435. DOI: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2013.05.038.

[7] 黄显军, 周志明, 徐格林. 烟雾病的常春藤征[J]. 国际脑血管病杂志, 2016, 24(2): 131-133. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-4165.2016.02.008.

Huang XJ, Zhou ZM, Xu GL. Ivy sign of moyamoya disease[J]. Int J Cerebrovasc Dis, 2016, 24(2): 131-133. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-4165.2016.02.008.

(收稿日期: 2019-07-08)