

◆ 实验研究

One-stop CT gemstone spectral and perfusion imaging for prediction in rabbit axillary lymph nodes

WANG Bo¹, TAN Hongna², WANG Pange¹, HOU Ping¹, LIANG Pan¹, GAO Jianbo^{1*}

(1. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, China; 2. Department of Radiology, Henan Provincial People's Hospital, Zhengzhou 450003, China)

[Abstract] **Objective** To explore the application value of one-stop CT gemstone spectral and perfusion imaging quantitative parameters in predicting the properties of axillary lymph nodes. **Methods** Totally 60 purebred female New Zealand white rabbits were randomly divided into two groups, and rabbit models of axillary metastatic lymph nodes with VX2 implanted breast cancer (metastasis group) and inflammatory lymph nodes (inflammation group) were established, respectively. One-stop CT gemstone spectral and perfusion imaging scan was performed at the end of the fourth week after modeling. Then the axillary lymph nodes were taken for pathological examination and compared with CT images. Two independent samples *t*-test were used to compare the energy parameters and perfusion parameters between metastatic and inflammatory lymph nodes. Logistic regression and ROC curves were used to analyze the efficacy of single parameters and combined parameters in diagnosis of rabbit axillary lymph nodes. **Results** The blood flow (BF), blood volume (BV), arteriovenous iodine concentration (IC), standardized iodine value (NIC) and the slope (λ) of the energy spectrum curve from 40 keV to 70 keV in the metastasis group were higher than those in inflammation group (all $P < 0.05$). There was no significant difference in mean transit time (MTT) and surface permeability (PS) between two groups (both $P > 0.05$). Taken 0.65 as the threshold, AUC of combined parameters (BF+arterial phase λ +venous phase λ) was 0.942, the sensitivity, specificity, positive predictive value and negative predictive value in diagnosis of axillary lymph nodes were 79.68%, 95.92%, 92.91% and 82.70%, respectively. **Conclusion** The quantitative parameters of one-stop CT gemstone spectral and perfusion imaging show good diagnostic efficacy in identifying rabbit axillary breast cancer metastatic lymph nodes and inflammatory lymph nodes, while combined parameters (BF+arterial phase λ +venous phase λ) have higher diagnostic value.

[Keywords] axillary lymph nodes; neoplasm metastasis; rabbits; tomography, X-ray computed; spectral imaging; perfusion imaging

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201805023

一站式CT能谱灌注成像预测兔腋窝淋巴结性质

王博¹, 谭红娜², 王攀鸽¹, 侯平¹, 梁盼¹, 高剑波^{1*}

(1. 郑州大学第一附属医院放射科,河南 郑州 450052; 2. 河南省人民医院放射科,河南 郑州 450003)

[摘要] **目的** 探讨一站式CT能谱灌注成像定量参数预测兔腋窝淋巴结性质的应用价值。**方法** 将60只新西兰纯种雌性大白兔随机分为2组,分别建立兔乳腺癌腋窝转移性淋巴结(转移组)与炎性淋巴结动物模型(炎症组)。于建模后第4周末对实验兔行一站式CT能谱灌注成像扫描,扫描完成后摘取腋窝淋巴结行病理检查,并与CT图像逐一对照。采用两独立样本*t*检验比较2组能谱参数和灌注参数的差异,以Logistic回归和ROC曲线分析单一参数和联合参数诊断实

[基金项目] 国家自然科学基金青年科学基金项目(81401378)。

[第一作者] 王博(1983—),女,河南许昌人,博士,主治医师。研究方向:胸部疾病综合影像诊断。E-mail: jessica0374@163.com

[通信作者] 高剑波,郑州大学第一附属医院放射科,450052。E-mail: cjr.gaojianbo@vip.163.com

[收稿日期] 2018-05-06 **[修回日期]** 2018-09-29

验兔腋窝淋巴结性质的效能。结果 转移组淋巴结的血流量(BF)、血容量(BV)、动静脉碘浓度(IC)、标准化碘基值(NIC)和40~70 keV间的能谱曲线斜率(λ)均高于炎症组(P均<0.05),平均通过时间(MTT)和表面通透性(PS)差异无统计学意义(P均>0.05)。最佳联合参数(BF+动脉期 λ +静脉期 λ)的AUC为0.942,以0.65为临界值,其诊断实验兔腋窝乳腺癌转移性淋巴结的敏感度、特异度、阳性预测值和阴性预测值分别为79.68%、95.92%、92.91%和82.70%。结论 一站式CT能谱灌注成像定量参数鉴别兔腋窝乳腺癌转移性淋巴结与炎性淋巴结的诊断效能较好,联合参数(BF+动脉期 λ +静脉期 λ)具有较高诊断价值。

[关键词] 腋窝淋巴结;肿瘤转移;兔;体层摄影术,X线计算机;能谱成像;灌注成像

[中图分类号] R-332; R814.42 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2019)02-0175-06

乳腺癌是严重危害女性健康的常见恶性肿瘤之一,术前明确腋窝淋巴结状态,对于治疗及预后评估至关重要^[1]。一站式CT能谱灌注成像技术兼具常规CT灌注成像和能谱成像的优势,可提供多个定量参数,全面反映组织和病变特性,有利于提高诊断准确性,目前已初步用于研究兔VX2模型及孤立性肺结节性质^[2-3]。本研究采用一站式CT能谱灌注成像技术,分析兔腋窝转移性和炎性淋巴结灌注参数及能谱参数特征,比较不同参数的诊断效能。

1 材料与方法

1.1 研究对象 60只健康新西兰纯种雌性大白兔(郑州大学实验动物中心提供,许可证号:豫2006-0003),体质量2.50~3.00 kg,平均(2.77±1.43)kg,随机分为2组,每组30只,分别建立乳腺癌腋窝转移淋巴结模型(转移组)和腋窝炎性淋巴结模型(炎症组)。

1.2 动物模型建立

1.2.1 转移组 采用VX2肿瘤株建立肿瘤荷瘤模型,取VX2肿瘤剪成1 cm³左右组织块,与等渗氯化钠混合制成VX2组织悬浮液,取1 ml悬浮液注入实验兔单侧胸壁第2乳垫处建立兔乳腺癌模型,于第4周末观察肿瘤生长情况,同侧腋窝触及肿大淋巴结,即腋窝转移淋巴结模型建立成功。

1.2.2 炎症组 将蛋黄与无菌生理盐水匀速搅拌配成蛋黄乳胶,注射1 ml蛋黄乳胶于单侧胸壁第2乳垫处及同侧前肢腋侧皮下,于第4周末腋窝触及肿大淋巴结即腋窝炎性淋巴结模型建立成功。

1.3 CT扫描 采用GE Discovery HD750 CT扫描仪。于建模后第4周末对实验兔行一站式CT能谱灌注成像检查。检查前将24G密闭式静脉留置针置入兔耳缘静脉,深度麻醉实验兔,仰卧保定于扫描床,充分暴露腋窝。先行CT平扫,范围自颈根部至肿瘤部位,管电压80 kV,管电流100 mA,螺距0.984,矩阵512×512,层厚0.625 mm,间隔0.625 mm。依据CT平扫图像所显示双侧腋窝淋巴结的范围,确定增强扫

描的扫描起始和结束层面。采用双筒高压注射器以0.5 ml/s的流率经兔耳缘静脉团注对比剂(碘克沙醇,320 mgI/ml),对比剂总量4 ml,后追加8 ml生理盐水。采用GSI Perfusion软件进行连续动态扫描,注射对比剂后10 s开始扫描,每2 s扫描1次,共扫描25个时相。增强扫描参数:管电压为高低能量(140、80 kVp)瞬间切换,管电流260 mA,螺距0.984,矩阵512×512,层厚1.25 mm,间隔1.25 mm。

1.4 图像后处理 采用GE AW 4.6后处理工作站,对短径>5 mm的腋窝淋巴结进行测量。应用Perfusion 4-body tumor软件,选择主动脉作为输入动脉,在同一层面分别于淋巴结和主动脉内勾画ROI,尽量确保ROI大小及形态一致,淋巴结ROI尽量避开坏死液化区,测量3次取平均值。灌注软件自动分析获得反映病变灌注状态的血容量(blood volume, BV)、血流量(blood flow, BF)、平均通过时间(mean transit time, MTT)、表面通透性(permeability surface, PS)参数值及相应伪彩图。

选择延迟34 s和58 s(对应第12和24扫描时相)的灌注扫描图像作为动脉期和静脉期图像。采用GSI Viewer软件,在动脉期和静脉期碘基图上分别于淋巴结和主动脉处放置ROI,测量其碘浓度(iodine concentration, IC);以同层主动脉IC为参照,计算标准化碘基值(normalized iodine concentration, NIC),NIC=淋巴结IC/主动脉IC;分析动脉期和静脉期图像淋巴结在40~70 keV间的能谱曲线斜率(λ), λ =(40 keV CT值-70 keV CT值)/30 keV CT值。

1.5 病理检查 完成CT检查后处死实验兔,暴露并标记腋窝短径>5 mm的淋巴结,记录其方位、个数,与CT所见进行对照。对标记的淋巴结进行大体病理分析及HE染色。

1.6 统计学分析 采用SPSS 19.0统计分析软件。计量资料以 $\bar{x}\pm s$ 表示。组间CT灌注参数和能谱参数的比较采用两独立样本t检验,并对差异有统计学意义的参数建立Logistic回归模型,获得有统计学意

义的联合参数方程。绘制 ROC 曲线,评价各参数和联合参数方程鉴别转移淋巴结与炎性淋巴结的效能。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

30 只建立乳腺癌模型的实验兔中,5 只实验兔在建模过程中处死以观察肿瘤和腋窝淋巴结生长情况,1 只因肺部感染死亡,最终 24 只实验兔建模成功,乳腺癌病灶直径为 (36.10 ± 2.62) mm。30 只炎症组实验兔中,2 只实验兔感染死亡,最终 28 只实验兔建模成功。以病理结果为金标准,逐一在 CT 图像上对照标记的腋窝淋巴结,共获得转移性淋巴结 36 枚(转移组),短径 $5.28 \sim 11.74$ mm,平均 (7.50 ± 1.84) mm;炎性淋巴结 43 枚(炎性组),短径 $5.10 \sim 9.38$ mm,平均 (6.71 ± 1.10) mm。

转移组淋巴结 BF、BV 均明显高于炎性组(P 均 < 0.05),而 2 组间 PS、MTT 差异均无统计学意义(P 均 > 0.05),见表 1、图 1。转移组淋巴结动脉期及静脉期 IC、

NIC、 λ 均高于炎性组(P 均 < 0.05),见表 2、图 2。

Logistic 回归结果显示,联合参数 BF+动脉期 λ 、BF+静脉期 λ 、BF+动脉期 λ +静脉期 λ 的概率方程有统计学意义(P 均 < 0.05),分别为: $P = 0.041BF + 2.910$ 动脉期 $\lambda - 12.134$ 、 $P = 0.055BF + 2.145$ 静脉期 $\lambda - 12.248$ 、 $P = 0.047BF + 2.768$ 动脉期 $\lambda + 1.798$ 静脉期 $\lambda - 19.072$ 。差异有统计学意义的 CT 灌注能谱参数 BF、BV、IC、NIC、 λ 和 3 种联合参数的 ROC 曲线分析结果见表 3、图 3。联合参数(BF+动脉期 λ +静脉期 λ)的 AUC 为 0.942,以 0.65 为临界值,其诊断实验兔腋窝乳腺癌转移性淋巴结与炎性淋巴结的敏感度和特异度分别为 79.68% 和 95.92%。

3 讨论

CT 灌注和 CT 能谱成像已用于判断颈部或纵隔淋巴结性质及来源^[4-6],目前对于腋窝淋巴结的研究尚处于初步阶段。一站式 CT 能谱灌注成像技术可在能谱成像条件下对病灶进行灌注扫描,每一时相的灌注图

表 1 实验兔转移组与炎性组淋巴结 CT 灌注参数比较($\bar{x} \pm s$)

组别	BF[ml/(min·100 g)]	BV(ml/100 g)	MTT(s)	PS [ml/(min·100 g)]
转移组(n=36)	73.13 ± 28.45	6.29 ± 2.45	8.46 ± 4.54	19.79 ± 13.90
炎性组(n=43)	43.56 ± 22.15	4.84 ± 2.44	9.90 ± 4.44	16.18 ± 8.63
t 值	3.787	2.632	-1.431	1.024
P 值	0.001	0.010	0.157	0.524

表 2 实验兔转移组与炎性组淋巴结能谱参数 IC、NIC、 λ 比较($\bar{x} \pm s$)

组别	动脉期			静脉期		
	IC($\times 10^3$ $\mu\text{g}/\text{ml}$)	NIC	λ	IC($\times 10^3$ $\mu\text{g}/\text{ml}$)	NIC	λ
转移组(n=36)	2.89 ± 10.01	0.20 ± 0.03	3.66 ± 0.63	3.23 ± 9.54	0.33 ± 0.06	4.69 ± 1.03
炎性组(n=43)	2.46 ± 8.72	0.17 ± 0.31	2.90 ± 0.28	2.48 ± 7.05	0.26 ± 0.07	3.67 ± 0.53
t 值	2.142	3.941	5.366	3.859	2.396	4.856
P 值	0.032	< 0.001	< 0.001	0.001	0.017	< 0.001

表 3 CT 能谱灌注参数和联合参数鉴别实验兔腋窝转移性与炎性淋巴结的效能

参数	AUC	约登指数	临界值	敏感度 (%)	特异度 (%)	阳性预测值 (%)	阴性预测值 (%)
BF	0.827	0.605	47.95[ml/(min·100 g)]	90.91	69.39	66.70	91.91
BV	0.712	0.439	3.97 ml/100 g	93.94	48.98	55.43	92.36
动脉期 IC	0.640	0.323	2.63×10^3 $\mu\text{g}/\text{ml}$	60.61	71.43	58.83	72.92
动脉期 NIC	0.757	0.361	0.19	60.60	75.71	62.51	74.09
动脉期 λ	0.852	0.717	3.28	75.77	95.92	92.60	85.58
静脉期 IC	0.736	0.379	2.36×10^3 $\mu\text{g}/\text{ml}$	84.85	53.06	53.82	88.36
静脉期 NIC	0.761	0.491	0.27	87.88	61.22	60.46	88.24
静脉期 λ	0.818	0.623	4.02	78.79	73.47	66.72	83.76
BF+动脉期 λ	0.899	0.727	0.71	72.73	100	100	84.50
BF+静脉期 λ	0.913	0.747	0.48	89.90	84.81	81.15	93.34
BF+动脉期 λ +静脉期 λ	0.942	0.756	0.65	79.68	95.92	92.91	82.70

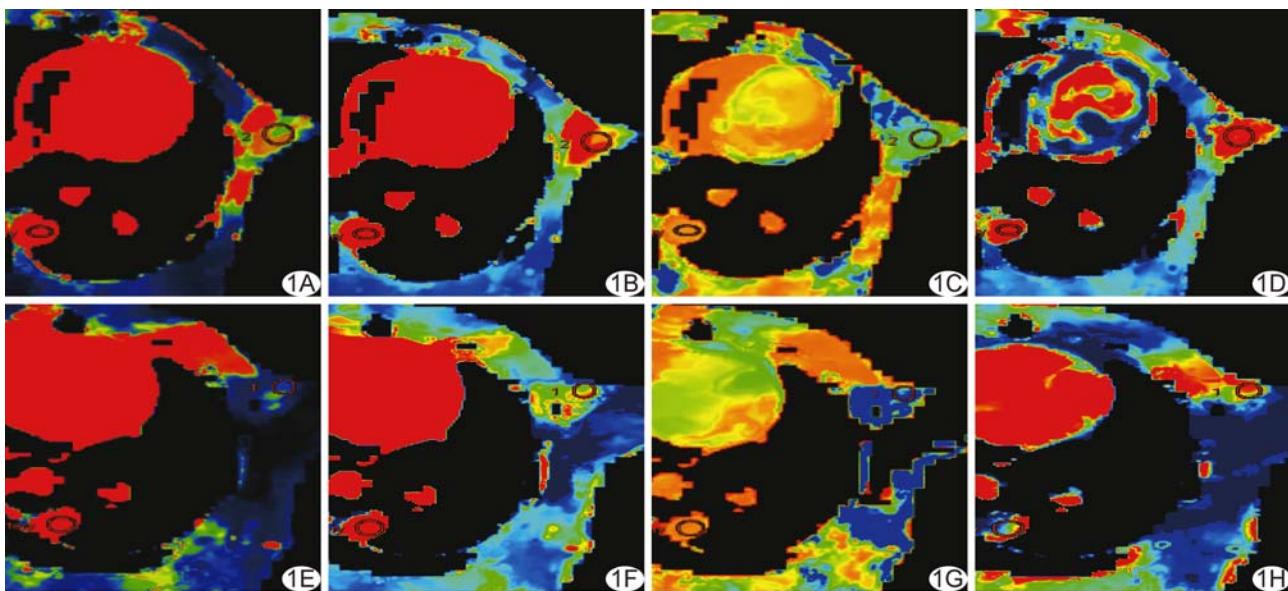


图1 实验兔腋窝淋巴结CT灌注图像 A~D.转移性淋巴结,依次为BF、BV、MTT和PS伪彩图; E~H.炎性淋巴结,依次为BF、BV、MTT和PS伪彩图

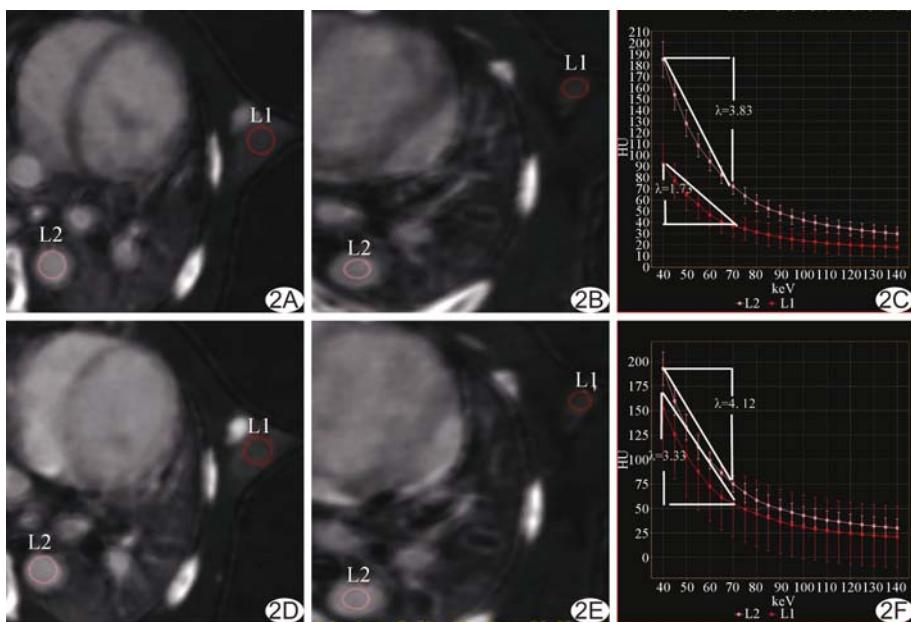


图2 实验兔腋窝淋巴结能谱图像 A.转移性淋巴结动脉期碘图; B.炎性淋巴结动脉期碘图; C.动脉期能谱曲线; D.转移性淋巴结静脉期碘图; E.炎性淋巴结静脉期碘图; F.静脉期能谱曲线 (L1:炎性淋巴结; L2:转移性淋巴结)

像均为能谱图像,可获得多个时相的灌注和能谱参数,为判断病变来源及性质提供更可靠的诊断依据。

本研究中转移组兔腋窝淋巴结BF、BV高于炎症组,而PS、MTT差异无统计学意义,与刘云等^[7-8]的结果一致。转移性淋巴结受肿瘤细胞侵犯,形成大量杂乱纡曲的新生血管,血流动力学呈高灌注状态^[9],故其BF明显高于炎性淋巴结。MTT反映对比剂通过靶

区毛细血管网所用时间,路径不同,通过时间亦不同。转移性淋巴结内新生血管内压力增大、流速增快,血液循环时间缩短,表现为MTT值减低;而BV值受BF和MTT影响而高于炎性淋巴结。PS为血液由毛细血管内皮进入细胞间隙的单向传输率^[10],转移性淋巴结内新生血管基底膜不完整且管壁通透性高,PS值升高;但本研究中组间MTT值和PS值差异无统计学意义,可能因肿瘤和炎症浸润在侵及血管外间隙时具有类似行为,新生血管和细胞因子介导的炎症诱导血管内皮和血管功能的变化相似所致。

因实验个体间存在偏差,经标准化的NIC能更直观准确地反映病变对碘的摄取能力,能谱衰减曲线反映质量吸收系数随能量变化的规律。因能量较高时X线衰减系数随keV变化不大,本研究仅计算淋巴结在40~70 keV之间能谱曲线的斜率λ。

本研究结果显示转移组淋巴结动脉期和静脉期IC、NIC、λ均高于炎症组,与Liu等^[11]研究结果一致,而与杨亮等^[5,12]的结果相悖,可能与入组样本量不同且良恶性病变种类不同有关。本研究中转移组淋巴结

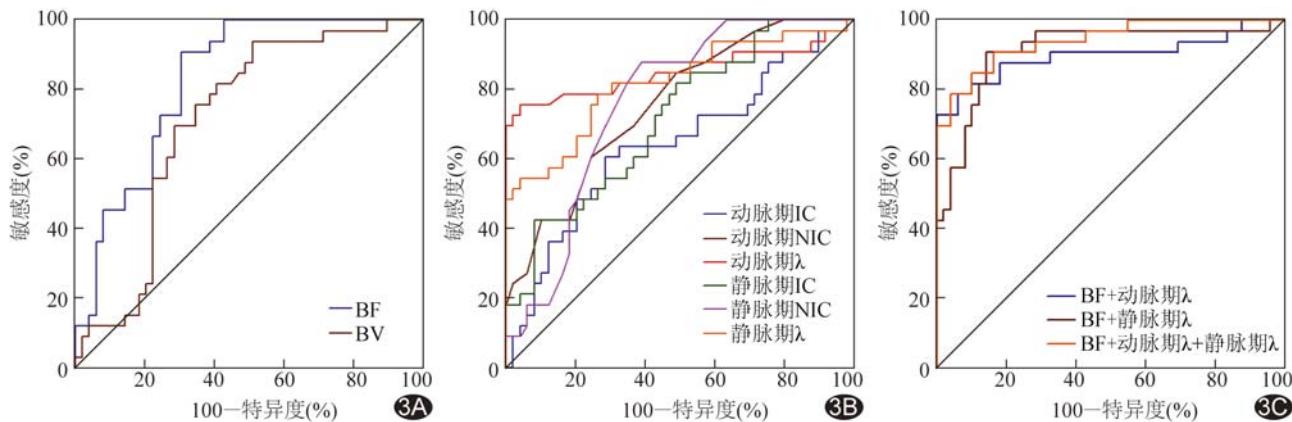


图3 CT能谱灌注参数鉴别腋窝淋巴结的ROC曲线 A. 灌注参数; B. 能谱参数; C. 联合参数

大部分未发生液化坏死,血供仍较丰富,而炎症组淋巴结则表现为以细胞增生为主的慢性淋巴结炎,其IC及NIC均低于转移组。本研究中转移组淋巴结动脉期及静脉期 λ 均高于炎症组,提示2种淋巴结内部结构存在差异^[11,13-14],可能转移性淋巴结内正常结构被肿瘤细胞取代,而炎性淋巴结内是增生的淋巴滤泡,二者对X线的衰减程度不同,且碘对比剂可增强转移性淋巴结的吸收系数,导致能谱曲线斜率存在差异。

一站式CT能谱灌注成像具有多参数优势,多参数联合诊断结果的可靠性更高^[15]。Logistic回归和ROC曲线综合分析结果显示,本研究中3个联合参数均有较高AUC和约登指数,以联合参数BF+动脉期 λ +静脉期 λ 的AUC最高,为0.942,约登指数为0.756。虽然联合参数BF+动脉期 λ 的特异度可达100%,但敏感度仅为72.73%,假阴性率高。

本研究尚处于探索阶段,其主要不足有:①未设立单一灌注成像或能谱成像作为对照;②未对原发乳腺癌与转移性淋巴结间的参数进行相关分析。

总之,一站式CT能谱灌注成像技术可同时获得灌注和能谱参数,对鉴别实验兔腋窝乳腺癌转移性淋巴结与炎性淋巴结诊断效能较好,多参数联合应用价值更高。

参考文献

- [1] 马榕,张凯.乳腺癌行腋窝淋巴结清扫规范、争议与共识.中华实用外科杂志,2015,35(1):69-71.
- [2] 阎晓朋,吕培杰,柴亚如,等.CT能谱及灌注一站式成像的兔模型实验.中国医学影像技术,2016,32(4):483-486.
- [3] 王素雅,高剑波,梁盼,等.一站式能谱及灌注成像鉴别诊断孤立性肺结节.实用放射学杂志,2016,32(2):200-203.
- [4] Li A, Liang H, Li W, et al. Spectral CT imaging of laryngeal and hypopharyngeal squamous cell carcinoma: Evaluation of image quality and status of lymph nodes. PLoS One, 2013, 8(12):e83492.
- [5] 杨亮,罗德红,赵燕凤,等.能谱参数诊断不同颈部淋巴结病变的价值.医学影像学杂志,2015,25(12):2095-2099.
- [6] 李青青,杨斌,柯腾飞,等.能谱成像技术诊断颈部甲癌转移淋巴结、鳞癌转移淋巴结及淋巴瘤.实用放射学杂志,2015,31(5):740-743,758.
- [7] 刘云,丁英奇,孟海霞,等.CT灌注成像评价乳腺癌腋窝淋巴结状态的临床应用价值.中华放射学杂志,2008,42(6):577-581.
- [8] 廖茜,汪俊萍,白人驹,等.CT灌注成像鉴别兔腋窝淋巴结炎性增生性与转移性淋巴结.中国医学影像技术,2011,27(12):2423-2426.
- [9] Hoshida T, Isaka N, Hagendoorn J, et al. Imaging steps of lymphatic metastasis reveals that vascular endothelial growth factor-C increases metastasis by increasing delivery of cancer cells to lymph nodes: Therapeutic implication. Cancer Res, 2006, 66(16):8065-8075.
- [10] Eastwood JD, Lev MH, Azhari T, et al. CT perfusion scanning with deconvolution analysis: Pilot study in patients with acute middle cerebral artery stroke. Radiology, 2002, 222(1):227-236.
- [11] Liu XW, Ouyang D, Li H, et al. Papillary thyroid cancer: Dual-energy spectral CT quantitative parameters for preoperative diagnosis of metastasis to the cervical lymph nodes. Radiology, 2015, 275(1):167-176.
- [12] Tawfik AM, Razek AA, Kerl JM, et al. Comparison of dual-energy CT-derived iodine content and iodine overlay of normal, inflammatory and metastatic squamous cell carcinoma cervical lymph nodes. Eur Radiol, 2014, 24(3):574-580.
- [13] Tang L, Li ZY, Li ZW, et al. Evaluating the response of gastric carcinomas to neoadjuvant chemotherapy using iodine concentration on spectral CT: A comparison with pathological regression. Clin Radiol, 2015, 70(11):1198-1204.
- [14] 王玉婕,黄遥,唐威,等.宝石能谱CT在提高非小细胞肺癌术前

- 淋巴结转移状态准确性中的初步研究. 瘤症进展, 2015, 13(2): 188-193.
- [15] Liu H, Yan F, Pan Z, et al. Evaluation of dual energy spectral CT in differentiating metastatic from non-metastatic lymph nodes in rectal cancer: Initial experience. Eur J Radiol, 2015, 84(2): 228-234.

Adult vanishing white matter disease: Case report

成人型白质消融性脑白质病 1例

郑 凯^{1,2}, 陈 楠^{1,2}, 姚新宇^{1,2}, 杨延辉^{1,2}, 卢 洁^{1,2}

(1. 首都医科大学宣武医院放射科, 北京 100053; 2. 磁共振成像脑信息学北京市重点实验室, 北京 100053)

[Keywords] ataxia; leukoencephalopathy; genes; magnetic resonance imaging

[关键词] 共济失调; 脑白质病; 基因; 磁共振成像

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201805137

[中图分类号] R742.8; R445.2 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1003-3289(2019)02-0180-01



图 1 成人型 VWM 的头部 MRI 表现 A. T1WI; B. T2WI; C. FLAIR; D. DWI

患者女, 26岁, 因“双手不自主抖动伴月经紊乱5年”就诊。患者5年前就餐时被发现双手震颤, 持物时明显, 精神紧张时加重, 睡眠时消失, 无行走不稳及肢体活动障碍, 无头痛、发热及精神异常, 未接受任何治疗; 2年前因月经紊乱于外院住院期间接受头颅CT检查发现脑白质异常。患者平素不喜运动, 自幼反应迟钝, 学习成绩差, 小学5年级辍学; 平素月经不规律, 经期长; 否认家族遗传病史及类似疾病史, 无疫病接触史。查体: 发育正常, 营养良好, 神志清晰, 言语流利; 反应迟钝, 计算慢; 颈无抵抗, Kernig征及Brudzinski征阴性, 双侧Chaddock征及Babinski征阳性; 双手轻度震颤, 双侧指鼻试验欠准确。脑脊液检查白细胞计数增高, 其余实验室检查未见异常。基因检测分析: 真核翻译起始因子2B(eIF2B)基因存在2个杂合突变。头部MRI: 两侧脑室旁和大脑半球深部脑白质弥漫性异常信号, T1WI呈低信号, T2WI呈高信号, FLAIR以高信号为主, 于深部白质内可见片状等-低信号; DWI示病灶稍低信号伴边缘高信号, ADC值增高, 无弥散受限, 呈对称性分布, 边界清晰(图1)。排除其他脑白质病变后, 拟诊为白质消融性脑白质病(vanishing white matter disease, VWM)。

讨论 VWM又称儿童共济失调伴中枢神经系统髓鞘化不良, 为常染色体隐性遗传病, 是以共济失调、痉挛、视神经萎缩为主要临床表现的脑白质病。目前已经明确, eIF2B基因突变是导致VWM的主要原因, 也是儿童遗传性脑白质病的普遍原因。依据年龄特点, VWM可分为先天型、婴儿型、早期儿童型、晚期儿童型/青少年型及成人型, 其中成人型极为罕见, 由于体质较轻且病情进展缓慢, 患者通常可以长期生存。本例为青年女性患者, 以自幼反应迟钝、双手震颤等神经系统症状为主, 慢性进展且应激后加重, 运动障碍重于智力障碍; 头部MRI表现为脑白质弥漫性、对称性受累, 主要累及中央区及皮质下白质, 其T1、T2及FLAIR影像逐渐演变为与脑脊液相同信号, 符合VWM影像学诊断标准, 且该患者基因检测分析示eIF2B基因存在2个杂合突变, 最终确诊为成人型VWM。本病需与急性播散性脑脊髓炎、线粒体脑病及其他脑白质营养不良疾病如异染性脑白质营养不良、巨脑伴皮层下海绵样囊肿性脑白质病等相鉴别。MRI发现典型大脑中央白质弥漫受累, 晚期发生囊变, 或伴小脑、脑干、胼胝体内缘及内囊后肢受累时, 结合典型临床症状, 应考虑到本病的可能, 但确诊有赖于基因检测分析。

[第一作者] 郑凯(1993—), 男, 北京人, 在读硕士。E-mail: wobaile586@qq.com

[收稿日期] 2018-05-24 **[修回日期]** 2018-10-10