❖中枢神经影像学

MRI features of primary angiitis of central nervous system

*HU Jianxin, WANG Lining, ZHANG Xufei, GAO Jie, ZHU Mingwang**
(*Department of Radiology, Sanbo Brain Hospital of Capital Medical University, Beijing* 100093, *China*)

[**Abstract**] **Objective** To explore MRI features of primary angiitis of central nervous system (PACNS). **Methods** Clinical and imaging data of 16 patients with PACNS were retrospectively analyzed. MRI features of PACNS were observed. **Results** Among 16 patients with PACNS, 9 patients were found with single lesion and 7 with multiple lesions. A total of 45 lesions were detected with MRI in all 16 patients, including 38 lesions (38/45, 84.44%) on the supratentorial, 4 lesions (4/45, 8.89%) in the brainstem, 2 lesions (2/45, 4.44%) in the spinal cord and 1 lesion (1/45, 2.22%) in cerebellum. Lesions of 14 patients were demonstrated large or patchy shaped on MRI, while multiple masses or single mass like lesions were found in the other 2 patients. For MR plain scan, the lesions were mainly hypointense on T1WI, hyperintense on T2WI and FLAIR images. Hemorrhage lesions were found in 6 patients. For DWI, hyperintense lesions were found in all of 16 patients, including 13 with hyperintense and 3 with hypointense in ADC map. Various degrees of edema were shown around the lesions. For enhanced MRI, enhanced lesions were found in 14 patients, while lesions without obvious enhancement were found in the other 2 patients. Only 1 patient underwent MRA, with A4 segment of the left anterior cerebral artery stenosis. **Conclusion** MRI manifestations of PACNS are complex and diverse. Comprehensive analysis of MRI features is needed, but mass-like PACNS is still difficult to be distinguished from brain tumors.

[**Keywords**] vasculitis, central nervous system; magnetic resonance imaging; angiography
DOI:10.13929/j.1003-3289.201807084

原发性中枢神经系统血管炎的 MRI 特征

胡建新,王丽宁,张旭妃,高 洁,朱明旺*
(首都医科大学三博脑科医院影像科,北京 100093)

[**摘 要**] **目的** 分析原发性中枢神经系统血管炎(PACNS)的 MRI 特征。**方法** 回顾性分析 16 例 PACNS 患者的临床和 MRI 资料,观察其影像学表现特征。**结果** 16 例 PACNS,9 例单发,7 例多发,MRI 共检出 45 个病灶,其中位于幕上 38 个(38/45,84.44%),脑干 4 个(4/45,8.89%),脊髓 2 个(2/45,4.44%),小脑半球 1 个(1/45,2.22%)。14 例 MRI 表现为大片或斑片状影,2 例表现为多发或单发肿块。病灶 MR 平扫呈 T1WI 低信号,T2WI 高信号,FLAIR 序列高信号;6 例病灶内可见出血。16 例 DWI 均呈高信号,其中 ADC 图呈高信号 13 例,低信号 3 例。病灶周围可见不同程度脑水肿。增强扫描 14 例可见强化,2 例无明显强化。1 例 MRA 检查可见左侧大脑前动脉 A4 段局限性狭窄。**结论** PACNS 的 MRI 表现复杂多样,需对病变影像学特征进行综合分析;肿块样 PACNS 与脑肿瘤鉴别困难。

[**关键词**] 血管炎,中枢神经系统;磁共振成像;血管造影术
[**中图分类号**] R743; R445.2 [**文献标识码**] A [**文章编号**] 1003-3289(2019)02-0191-04

[**第一作者**] 胡建新(1971—),男,河北涞水人,本科,主任医师。研究方向:神经系统肿瘤影像诊断。E-mail: hjxsanbo@sina.com
[**通信作者**] 朱明旺,首都医科大学三博脑科医院影像科,100093。E-mail: mwzhu@sina.com
[**收稿日期**] 2018-07-11 [**修回日期**] 2018-10-29

原发性中枢神经系统血管炎（primary angiitis of central nervous system，PACNS）是一组原因不明的局限于脑和脊髓中小血管的免疫炎性疾病，在自然人群的发病率和患病率尚不明确，研究[1-2]报道发病率约为 2.4/1 000 000，无明显性别差异。1988 年 Calabrese 和 Mallek 系统报道了 8 例 PACNS，并提出了初步临床诊断标准。PACNS 预后较差，易复发，死亡率约 6%～15%，死因多为脑梗死，脑内大血管受累时预后最差[1]。PACNS 的影像学表现多样，缺乏特异性。本文回顾性分析 16 例 PACNS 的 MRI 特征，旨在加深临床和影像科医师对该病的认识。

1　资料与方法

1.1　一般资料　回顾性分析 2012 年 3 月—2018 年 2 月我院收治的 16 例 PACNS 患者的临床和影像学资料，男 6 例，女 10 例，年龄 3.5～66.7 岁，中位年龄 24.4 岁；其中 9 例经手术切除病变后病理证实，7 例经立体定向活检后病理证实；主要临床表现为头痛、头晕，肢体活动受限，记忆力减退，面部麻木，癫痫发作，视物不清等，临床和实验室检查排除系统性血管炎和继发性血管炎。16 例 PACNS 患者均接受 MR 平扫和增强扫描，1 例接受 MRA 检查。

1.2　仪器与方法　采用 Philips Achieva 1.5T MR 扫描仪。扫描序列及参数：轴位和矢状位 SE T1WI，TR 596 ms，TE 15 ms；轴位和冠状位 FSE T2WI，TR 4 437 ms，TE 100 ms；液体衰减反转恢复（fluid attenuated inversion recovery，FLAIR）T2WI，TR 6 000 ms，TE 120 ms；DWI，TR 2 881 ms，TE 105 ms，b=0、1 000 s/mm^2。增强扫描对比剂采用钆喷替酸葡甲胺，0.2 ml/kg体质量，经肘前静脉推注，注药后采集轴位、冠状位和矢状位 T1WI，参数同平扫。3D-TOF MRA 参数：TR 25 ms，TE 6.9 ms，翻转角 18°。

1.3　图像分析　由 2 名影像科高级职称医师共同阅片，协商后达成最终意见。评价内容包括病变数目、分布、部位、信号特点、周围水肿情况、扩散受限情况、病灶内有无出血、病变强化特点以及 MRA 表现。

2　结果

16 例 PACNS 中，9 例单发，7 例多发；MRI 共检出病灶 45 个，幕上 38 个（38/45，84.44%），脑干 4 个（4/45，8.89%），脊髓 2 个（2/45，4.44%，颈髓和下段胸髓病灶各 1 个），小脑半球 1 个（1/45，2.22%）。位于幕上的 38 个病灶中，31 个（31/45，68.89%）累及皮层和皮层下白质，其中额叶 14 个（14/45，31.11%，图 1）、顶叶 10 个（10/45，22.22%）、颞叶 4 个（4/45，8.89%）、胼胝体 2 个（2/45，4.44%，图 2）、枕叶 1 个（1/45，2.22%）；7 个（7/45，15.56%）累及深部灰质核团，其中丘脑 6 个（6/45，13.33%，图 3），下丘脑 1 个（1/45，2.22%）。

2.1　病变形态　14 例 MRI 表现为大片或斑片状（图 1、2），2 例表现为多发或单发肿块（图 3）。

2.2　信号特点及水肿情况　16 例 MR 平扫均表现为 T1WI 低信号、T2WI 高信号、FLAIR 高信号（图 1～3），其中 6 例病灶内见出血，T1WI 局部呈高信号。16 例 DWI 均呈高信号（图 2、3），ADC 图呈高信号 13 例（图 3），低信号 3 例。病灶周围均可见不同程度脑水肿，11 例水肿累及皮层及皮层下白质，可见水肿沿脑回分布，形态不规则，边缘不清（图 1）。

2.3　强化特点　增强 MR 扫描 14 例病变可见强化，其中 10 例呈片状或斑片状强化（图 1D），不规则环形强化 1 例、片状及环形强化 1 例（图 2D）、多发圆形肿块样强化 1 例、单发肿块样强化 1 例；2 例病变无强化。

2.4　MRA 表现　1 例接受 MRA，病变位于左侧大脑前动脉 A4 段，病变血管血流信号减弱，管腔狭窄，狭窄段长度 20 mm（图 3D）。

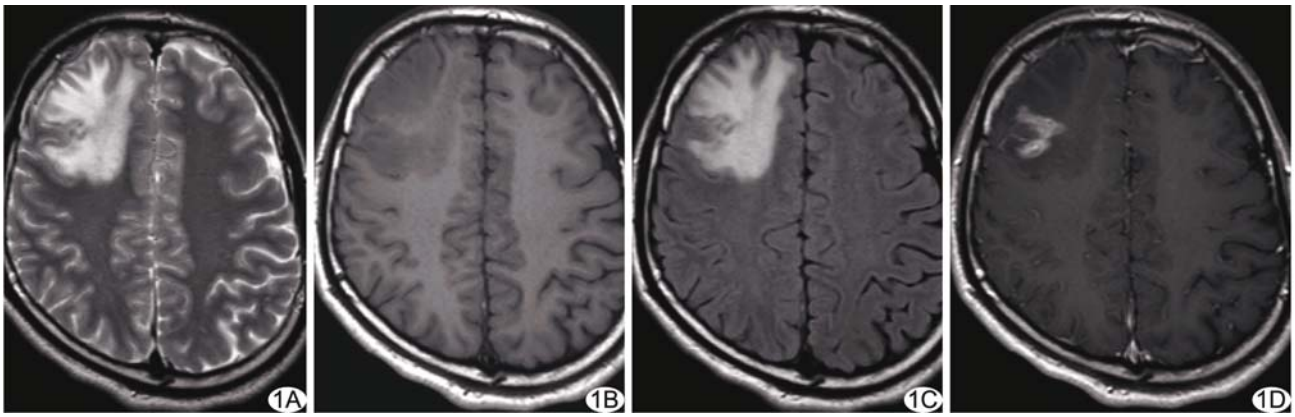

图 1　患者男，30 岁，发作性肢体抽搐伴意识丧失 13 天，右侧额叶 PACNS　A. T2WI 示右侧额叶大片高信号，占位效应明显；B. T1WI 呈稍低信号；C. FLAIR 呈高信号；D. 增强后见不规则片状强化

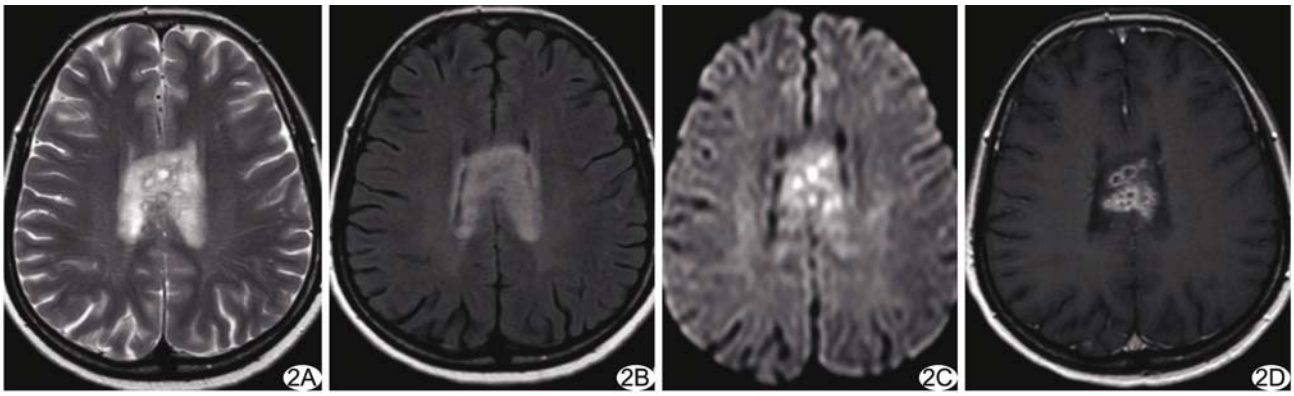

图 2　患者女，51 岁，突发右侧偏瘫、言语不清 5 个月，胼胝体 PACNS　A. T2WI 示胼胝体体部不均匀高信号；B. FLAIR 呈高信号；C. DWI 呈不均匀高信号；D. 增强后见片状及环形不均匀强化

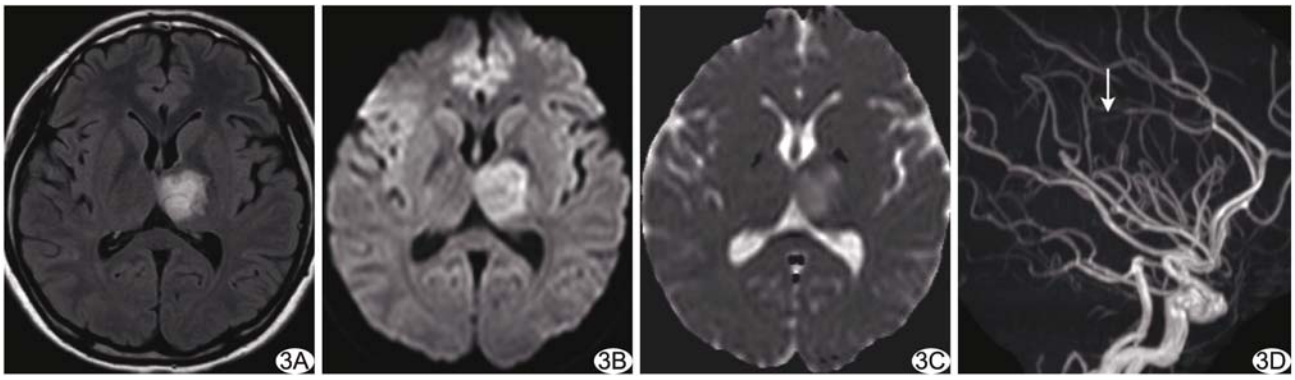

图 3　患者女，20 岁，右上肢无力 13 天，右手抽动，左侧丘脑 PACNS　A. FLAIR 示左侧丘脑片状高信号；B. DWI 呈高信号；C. ADC 图呈稍高信号；D. MRA 示左侧大脑前动脉 A4 段狭窄（箭）

3　讨论

PACNS 较罕见，可发生于任何年龄，无明显性别差异；可急性或隐匿性起病，前驱症状可持续半年或更长时间[3]。病理结果是诊断该病的金标准，其主要病理改变为中枢神经系统中小血管多灶性节段性免疫炎性病变[4-5]，表现为脑膜和脑内血管炎性细胞浸润，包括淋巴细胞、组织细胞和浆细胞；PACNS 慢性期可见血管壁纤维化和瘢痕组织形成[6]，造成管腔不同程度狭窄甚至闭塞。

MRI 在 PACNS 的检查和诊断中具有重要作用，敏感度约为 98%[7]。本组 16 例经组织病理学证实的 PACNS 均有阳性 MRI 表现。PACNS 常呈多灶性或多节段性累及微小动脉，双侧大脑半球、多个血管分布区可同时受累。因此 PACNS 病变可单发或多发，病灶分布广泛，大脑、小脑、脑干及脊髓均可受累。幕上病变主要分布于大脑皮层及皮层下白质，深部灰质核团也是常见的好发部位之一，病变的分布与受累脑内和脑膜血管分布一致。典型 PACNS 表现为 T1WI 低信号，T2WI 高信号，FLAIR 高信号，本组 16 例均有上述表现；病变区受累微小动脉腔内血栓形成，管腔狭窄闭塞，导致脑内局灶性或弥漫性缺血，形成细胞毒性脑水肿或血管源性脑水肿[5]，是上述信号改变的病理基础。急性期 PACNS 可能只表现为细胞毒性脑水肿，DWI 有助于早期发现病变；PACNS 急性期 ADC 值减低，亚急性期和慢性期 ADC 值升高[8]。随访复查时，采用 DWI 和 ADC 图可观察 PACNS 新旧交替病灶的动态变化过程，有助于评估 PACNS 是否处于活动期：病灶内出血时信号不均匀，根据出血的不同时期，可见短 T1 或短 T2 信号。本组有 6 例 PACNS 合并出血，T1WI 表现为高信号。受累血管透壁性炎性浸润造成血管破裂和梗死区域再灌注可能是引起 PACNS 病灶内出血的原因[9]。一些 PACNS 病灶仅表现为出血性脑梗死，病理显示梗死区小动脉和小静脉透壁性炎症，病变血管周围可见弥漫分布的点状及斑片状出血[5,9]。

MRI 上 PACNS 病变范围及形态与受累血管大小与分布区域有关，可表现为大片状、斑片状和肿块样

等多种形态[10]。位于皮层下的病变以大片状和斑片状为主,病变沿脑回分布,边缘多不清楚。位于脑干和深部灰质核团的病变周围水肿相对轻微。当 PACNS 病变范围广、病灶周围水肿明显时,占位效应显著,且增强后可见片状或肿块样明显强化时,与脑肿瘤不易鉴别。本组 14 例病变增强后有程度不一的强化,包括片状、斑片状、不规则环形及肿块样强化等多种强化形式,以片状及斑片状强化多见。脑膜强化是 PACNS 的强化形式之一[6],但本组中未见脑膜强化表现。

PACNS 受累血管壁呈炎性细胞浸润,管壁增厚,可见管腔节段性不规则狭窄及扩张交替出现,呈串珠样改变,但这一病理改变缺乏特异性,也可见于继发性中枢神经系统血管炎以及血管淀粉样变性等疾病[11]。3D-TOF MRA 可用于初步评价 PACNS 受累血管的狭窄情况,但由于分辨率有限,对于显示微小动脉狭窄效果欠佳。有研究[12]报道,采用高分辨率 MRI 能够较为准确地观察 PACNS 血管壁的增厚和强化,有利于评价血管狭窄程度。

PACNS 的影像学表现复杂多样,约 5%～15%的 PACNS 表现为肿块样病变[13],与脑肿瘤难以鉴别,常误诊为高级别胶质瘤或淋巴瘤等[14]。本组 16 例 PACNS,2 例 MRI 表现为肿块样病变,术前均误诊为脑肿瘤。肿块样 PACNS 主要分布于灰白质交界区,病变内部常见出血,增强后可见片状或肿块样强化,与胶质母细胞瘤不易鉴别。胶质母细胞瘤多呈弥漫浸润生长,瘤体大,肿瘤内坏死常见,信号不均匀;瘤周水肿范围广,占位征象明显;增强扫描后肿块大多明显强化,由于出血、坏死和囊变,病变强化不均匀[15]。本组中 2 例 PACNS 表现为肿块样,1 例为单发肿块,另 1 例为多发病变,增强后均明显强化,与脑肿瘤鉴别困难。MR 灌注成像和 MRS 对鉴别诊断 PACNS 与胶质瘤有所帮助[15-16]。对于发病时间较短、临床疑诊 PACNS 的病例,目前多主张立体定向穿刺活检后病理检查,以尽早明确诊断、采取相应治疗,同时避免手术误切的风险[17]。

其他需与 PACNS 相鉴别的疾病包括可逆性血管收缩综合征、脱髓鞘病变,伴皮层下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传性脑动脉病、系统性血管炎和感染性血管炎等,均需结合临床表现及实验室检查,最终确诊依赖病理检查。

[参考文献]

[1] Berlit P, Kraemer M. Cerebral vasculitis in adults: What are the steps in order to establish the diagnosis? Red flags and pitfalls. Clin Exp Immunol, 2014,175(3):419-424.

[2] Hajj-Ali RA, Calabrese LH. Primary angiitis of the central nervous system. Autoimmun Rev, 2013,12(4):463-466.

[3] Hajj-Ali RA, Calabrese LH. Diagnosis and classification of central nervous system vasculitis. J Autoimmun, 2014,48-49:149-152.

[4] Pagni F, Isimbaldi G, Vergani F, et al. Primary angiitis of the central nervous system: 2 atypical case. Folia Neuropathol, 2012,50(3):293-299.

[5] de Boysson H, Zuber M, Naggara O, et al. Primary angiitis of the central nervous system: Description of the first-two adults enrolled in the French Cohort of patients with primary vasculitis of the central nervous system. Arthritis Rheumatol, 2014, 66(5):1315-1326.

[6] Niu L, Wang L, Yin X, et al. Role of magnetic resonance imaging in the diagnosis of primary central nervous system angiitis. Exp Ther Med, 2017,14(1):555-560.

[7] Aviv RI, Benseler SM, Silverman ED, et al. MR imaging and angiography of primary CNS vasculitis of childhood. AJNR Am J Neuroradiol, 2006,27(1):192-199.

[8] Wilson N, Pohl D, Michaud J, et al. MRI and clinicopathological correlation of childhood primary central nervos system angiitis. Clin Radiol, 2016,71(11):1160-1167.

[9] Katsetos CD, Poletto E, Kasmire KE, et al. Childhood primary angiitis of central nervous system with metachronous hemorrhagic infarcts: A postmortem study with clinicopathologic correlation. Semin Pediatr Neurol, 2014,21(2):184-194.

[10] 刘永红,王亚明,刘望舒,等.24 例原发性中枢神经系统血管炎患者的 MRI 表现.中国神经免疫学和神经病学杂志,2017,24(6):406-410.

[11] Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angiitis of the CNS. Lancet Neurol, 2011,10(6):561-572.

[12] Ohno K, Saito Y, Kurata H, et al. Vessel wall enhancement in the diagnosis and management of primary angiitis of the central nervous system in children. Brain Dev, 2016,38(7):694-698.

[13] Abdel Razek AA, Alvarez H, Bagg S, et al. Imaging spectrum of CNS vasculitis. Radiographics, 2014,34(4):873-894.

[14] Becker J, Horn PA, Kewani K, et al. Primanry central nervous system vasculitis and its mimicking diseases-clinical features, outcome, comorbidities and diagnostic results—A case control study. Clin Neurol Neurosurg, 2017,156:48-54.

[15] Gan C, Maingard J, Giles L, et al. Primary angiitis of the central nervous system presenting as mass lesion. J Clin Neurosci, 2015,22(9):1528-1531.

[16] Kim S, Kim DK. Psychosis in primary angiitis of the central nervous system involving bilateral thalami: A case report. Gen Hosp Psychiatry, 2015,37(3):275.e1-e3.

[17] Killeen T, Jucker D, Went P, et al. Solitary tumour-liking mass lesions of central of the central nervous system: Primary angiitis of the CNS and infamnatory perudotumour. Clin Neurol Neurosurg, 2015,135:34-37.