

[3] 陈一川,李乐之.围手术期强化呼吸功能训练在食管癌患者中的应用效果评价[J].当代护士,2014,10(2):88-89.

[4] 王亮,陈建海,王永宏,等.肺功能评估及围术期呼吸训练对食管癌根治术患者肺功能的影响研究[J].实用心脑血管病杂志,2016,24(11):137-139.

[5] 马丹,袁岚.系统呼吸训练在食管癌患者围术期的应用[J].华西医学,2013,28(6):922-923.

[6] 栗家平,朱少金,杨小龙,等.老年与非老年食管癌、贲门癌术后呼吸功能不全关系的 Meta 分析[J].安徽医药,2012,16(9):1288-1289.

[7] INOAE J,ONO R,MAKIURA DIETAL.Prevention of postoperative

pulmonary complications through intensive preoperative respiratory rehabilitation in patients with esophageal cancer[J].Diseases of the Esophagus,2013,26(1):68-74.

[8] 黄琴,高宏,孙寿芳,等.目标管理对老龄食管癌开胸手术患者呼吸功能锻炼依从性的影响[J].中西医结合护理,2017,3(2):98-100.

[9] 黄丽,王晓霞,张娟,等.回馈教学对食管癌开胸手术患者呼吸功能锻炼依从性的研究[J].中华护理杂志,2016,51(1):26-28.

[10] 王慧琴,章西萍.不同呼吸训练方法在预防食管癌术后肺部并发症的效果[J].实用临床医药杂志,2015,19(2):119-120.

• 短篇报道 • 文章编号:1002-0217(2017)06-0611-02

Sturge-Weber 综合征 1 例

罗梦琪^{1,2}, 湛长青², 庞洪波²

(1.皖南医学院 研究生学院,安徽 芜湖 241002;2.芜湖市第二人民医院 神经内科,安徽 芜湖 241000)

【关键词】Sturge-Weber 综合征;毛细血管畸形

【中图分类号】R 758.6 【文献标志码】A

【DOI】10.3969/j.issn.1002-0217.2017.06.032

Sturge-Weber 综合征 (Sturge-Weber syndrome, SWS) 是一种罕见的神经皮肤综合征,表现为脑(软脑膜血管瘤)、皮肤(毛细血管畸形)和眼的先天性毛细血管畸形。尽管 SWS 综合征为先天性疾病,但是到成年时期可能会出现新的神经症状。现对我科收治的 1 例 SWS 患者的临床资料进行分析,结合国内外文献报道,以期提高对 SWS 病因、临床表现、影像学特征的认识,为早期诊断和治疗提供启示。

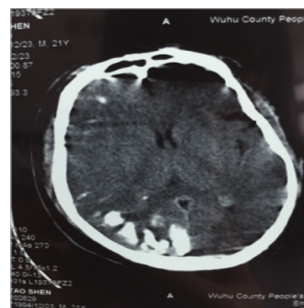
1 临床资料

患者,男,21 岁,2015 年 12 月 23 日因“发作性左侧肢体活动抽搐 10 余年,再发 2 d”入院,患者出生时即诊断为右侧颅面部血管瘤,右侧颜面部及颈部大片状皮肤紫红色、浮肿。患者幼时常在无明显诱因下出现反复发作性肢体抽搐,症状数秒钟可缓解。当时未予重视。近 3~4 年发作次数及发作时持续时间较前加重,伴智力减退,多次于外院就诊,考虑“癫痫”,予口服抗癫痫药物治疗,症状无缓解。入院 3 d 前类似症状再发,并出现左侧肢体活动不

灵、麻木感,伴进食后恶心呕吐(非喷射性、呕吐物为胃内容物),精神萎靡,于当地医院输液治疗,症状无缓解,遂来我院,急诊行头颅 CT 检查,会诊后拟“癫痫,颅面部血管瘤”收住我科。病程中患者无发热咳嗽,无胸闷心悸,饮食欠佳,大小便正常。查体:右侧颜面部及颈部大片状葡萄酒样痣、浮肿,表面有结痂(图 1);意识清楚,左侧中枢性面舌瘫及肢体瘫,左侧肢体肌力 3 级,肌张力增高;右侧肢体肌力 5 级,肌张力正常;左侧偏身浅感觉减弱;左侧肢体腱反射较右侧活跃;左侧病理征阳性。辅助检查:头颅 CT 示右侧大脑半球多发性血管性病伴钙化(图 2);头颅 MRI 诊断 SWS,右侧大脑半球轻度水肿(图 3);颅血管 MRA 示脑底动脉环未见确切异常(图 4)。患者入院后予抗癫痫、脱水及对症支持治疗,左侧肢体肌力恢复至 4 级。病情改善后出院。



图 1 患者面部典型红葡萄酒色扁平血管瘤



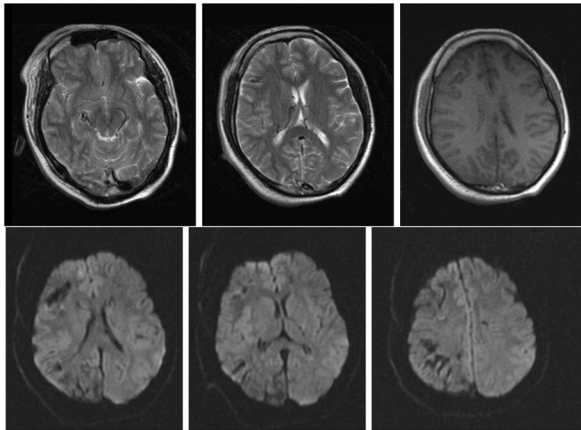
右侧大脑半球多发性血管性病伴钙化。

图 2 头颅 CT

收稿日期:2017-05-25

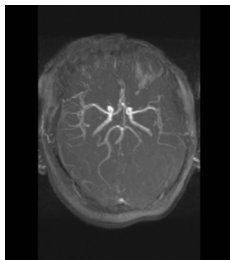
作者简介:罗梦琪(1991-),女,住院医师,2015 级硕士研究生,(电话)13866712928,(电子信箱)mengqi911218@163.com;

庞洪波,男,主任医师,(电子信箱)whpanghongbo@163.com,通信作者。



平扫片示两侧大、小脑半球和脑干大小、形态及灰、白质位置正常。T2WI 序列显示两侧侧大脑半球可见沿脑沟分布的多发畸形扩张血管流空影,并延伸至基底节区、丘脑及半卵圆中心,以右侧大脑半球明显,相应脑回略肿胀,脑沟变浅,右侧侧脑室受压变窄,余脑实质内未见明显占位征象。两侧侧脑室对称分布,余脑室、脑池系统形态位置未见明显异常改变,脑沟、脑裂无增宽,中线结构稍向左侧移位。右侧颜面部皮下软组织明显增厚。诊断 SWS,右侧大脑半球轻度水肿。

图3 头颅 MRI



脑底动脉环未见确切异常。

图4 颅血管 MRA

2 讨论

2.1 临床表现 临床上新生儿前额面部或者上眼睑部伴有葡萄酒色样胎痣高度怀疑 SWS。SWS 典型的神经系统症状表现为癫痫、轻偏瘫、偏头痛、智能减退、青光眼等,是一种先天性疾病,本病非遗传性疾病,多数为散发。该病男女比例无差异,无种族差异。SWS 分为 3 型, I 型颜面部和软脑膜均有血管瘤; II 型有颜面部血管瘤,没有颅内病变; III 型仅有软脑膜血管瘤,无颜面部血管瘤。SWS III 型患者罕见。病理改变主要是软脑膜血管瘤、静脉内皮细胞增生,最常累及枕叶,也可累及颞叶和顶叶或整个半球。脑萎缩位于面部痣同侧,有时可见脑表面血管和颅骨皮质钙化。在大龄儿童和成年人中经常可见脉络丛扩张和钙化,在受损皮质区域可见深静脉血管扩张,头颅 CT 可见皮质和皮质下钙化。这些血管畸形导致静脉高压和随后的低灌注的皮层造成的慢性脑缺血、脑萎缩和神经功能恶化^[1,3,5-7]。运用 EEG 检查在可能患有 SWS 的婴幼儿中筛选出高

危儿童行早期神经影像学检查,是一项正在发展的辅助检查手段。受累半球可见背景活动减少、波幅降低和痫样放电。但癫痫是导致 SWS 患者脑损伤的原因还是缺血诱发脑损伤导致的临床表现仍存在争议^[1]。

SWS 综合征一般并不危及生命,但其是进展性疾病,存在神经功能的持续性恶化。对癫痫、视力问题、瘫痪、心理问题进行有效的对症治疗,可适当维持患者的生存质量^[2]。

2.2 诊断标准 目前尚无 SWS 综合征统一诊断标准,主要依靠临床表现和头颅影像学检查结果,根据面部典型葡萄酒色扁平血管瘤,伴有癫痫、青光眼、突眼、对侧偏瘫、偏身萎缩等症状,头颅 CT 和 MRI 显示钙化、脑萎缩和脑膜血管瘤等进行诊断。

2.3 治疗 对于 SWS 综合征患者尚无根治措施,主要予以对症支持治疗,防止疾病进展及并发症。若癫痫难治或反复蛛网膜下腔出血者,如有血管畸形可考虑外科手术治疗。放射治疗可使颅内病变血管闭塞硬化,亦可考虑。如有反复发作短暂性脑缺血发作,可试用小剂量阿司匹林。如有青光眼,则需给予相应处理。

本例患者主要表现为发作性左侧肢体活动不灵 10 余年,再发 2 d 入院,住院期间癫痫发作 1 次,追问病史得知幼童时即出现过抽搐症状,患者伴有智力减退、轻偏瘫、癫痫反复发作,结合头颅 CT、头颅 MRI 和头颅 MRA 等影像学表现,确诊为 SWS I 型。本例患者癫痫多年,本次发病后出现肢体无力,考虑 Todd 麻痹可能。

【参考文献】

[1] COMI AM. Presentation, diagnosis, pathophysiology, and treatment of the neurological features of Sturge-Weber syndrome [J]. Neurologist, 2011, 17(4):179-184.
 [2] GOVORI V, GJIKOLLI B, AJVAZI H, et al. Management of patient with Sturge-Weber syndrome: a case report [J]. Cases Journal, 2009, 2(12):9394.
 [3] BACHUR CD, COMI AM. Sturge-weber syndrome [J]. Current Treatment Options in Neurology, 2013, 15(5):607-617.
 [4] 陈春红, 吴沪生, 方方, 等. Sturge-Weber 综合征 15 例临床分析 [J]. 中国循证儿科杂志, 2014, 9(1):49-53.
 [5] 张蓉, 陈伟, 胡强, 等. 成年人无颜面部血管瘤斯特奇-韦伯综合征一例 [J]. 浙江大学学报(医学版), 2014, 43(5):588.
 [6] 张琰, 郝小生, 郝云鹏, 等. Sturge-Weber 综合征三例并文献复习 [J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2013, 7(23):10721-10724.
 [7] 苏飞, 李峰, 晋红中. Sturge-Weber 综合征 [J]. 国际皮肤性病学杂志, 2009, 35(2):101-103.