



Title	Sturge-Weber症候群の画像所見-CT, MRI所見を中心に
Author(s)	中田, 安浩; 柳下, 章; 土屋, 一洋
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 2004, 64(4), p. 210-215
Version Type	VoR
URL	https://hdl.handle.net/11094/18730
rights	
Note	

The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

The University of Osaka

Sturge-Weber症候群の画像所見—CT, MRI所見を中心に

中田 安浩¹⁾ 柳下 章²⁾ 土屋 一洋³⁾

1)山梨大学医学部放射線科 2)東京都立神経病院神経放射線科
3)杏林大学医学部放射線科

Imaging of Sturge-Weber syndrome: cranial CT and MR findings

Yasuhiro Nakata¹⁾, Akira Yagishita²⁾
and Kazuhiro Tsuchiya³⁾

Sturge-Weber syndrome (SWS) is a phakomatosis characterized by vascular nevus flammeus, leptomeningeal venous angiomas, seizures, dementia, hemiplegia, hemianopsia, and glaucoma. Various imaging findings (gyriform calcification, atrophy of the ipsilateral hemisphere, leptomeningeal enhancement, ipsilateral choroid plexus enlargement, thickened calvarium, enlargement of paranasal sinuses and mastoid air cells, enlargement of deep veins, and white matter change adjacent to leptomeningeal enhancement) are seen in SWS. We examined the efficacy of CT and MR imaging in making the diagnosis in 14 patients. All patients underwent CT and MRI, and 11 of 14 patients underwent contrast-enhanced MRI. The most specific finding was leptomeningeal enhancement. Gyriform calcification, atrophy of the ipsilateral hemisphere, and ipsilateral choroid plexus enlargement were seen at high frequencies. Thickened calvarium was more frequent in adult patients. Enlargement of paranasal sinuses and mastoid air cells, enlargement of deep veins, and white matter change adjacent to leptomeningeal enhancement were seen in some (3–5) patients. A combination of findings of plain CT and MRI (including postcontrast MRI and MR venography) are useful for diagnosing SWS.

Research Code No.: 503.8

Key words: Sturge-Weber syndrome, phakomatosis, pial angiomas, gyriform calcification, pediatric neuroimaging

Received Jan. 13, 2004; revision accepted Apr. 6, 2004

- 1) Department of Radiology, Faculty of Medicine, University of Yamanashi
- 2) Department of Neuroradiology, Tokyo Metropolitan Neurological Hospital
- 3) Department of Radiology, School of Medicine, Kyorin University

別刷請求先

〒409-3898 山梨県中巨摩郡玉穂町下河東1110
山梨大学医学部附属病院放射線科
中田 安浩

はじめに

Sturge-Weber症候群(Sturge-Weber syndrome, 以下SWS)は母斑症(神経皮膚症候群)の一種で、三叉神経領域(主に第1枝)の顔面血管腫(port-wine stain)と同側の脳軟膜血管腫を特徴とする先天性疾患である^{1), 2)}。他の特徴的な症状としては、けいれん、精神発達遅滞、片麻痺、半盲、緑内障(牛眼)などが知られている^{1), 3)}。SWSの多くは孤発例で5万人に1人の割合で発生し²⁾、性差はなく、まれに顔面血管腫のない症例や、家族性に発症する症例、他の母斑症を合併する症例の報告がある³⁾。

SWSの画像診断の役割としては、特に顔面血管腫のない症例についてはSWSの診断に画像所見が大きな役割を果たすと考えられる。また、既にSWSと診断されている症例についても、軟膜血管腫の広がりや予後を決定するため、てんかんのcontrolのための外科手術を考慮する場合に画像診断が必要不可欠である^{3), 7)}。

今回われわれは、SWSの画像所見にはどのようなものがあり、その中で頻度の高いものはどれか、また、どのような点に注意して読影するべきか、画像診断全般について検討することにした。

対象と方法

対象は、1987～2003年に東京都立神経病院および杏林大学医学部附属病院で頭部CTおよび頭部MRIの両方を撮像した患者14名(男性8名、女性6名、年齢:1～79歳、平均年齢:17.9歳)。造影MRIは11例に施行した。いずれの患者も臨床所見、画像所見にてSWSと診断されている。

過去の文献のreviewでは、SWSの画像所見として、(1)軟膜血管腫直下の石灰化、(2)患側大脳半球の萎縮、(3)軟膜血管腫、(4)患側脈絡叢の腫大、(5)頭蓋骨の肥厚、(6)副鼻腔・乳突蜂巣の拡大、(7)脳表静脈の形成障害と深部静脈の拡張、(8)軟膜血管腫の直下の白質変化、(9)眼球の変化が知られている。このうち、(1)～(8)の所見は画像以外での低侵襲な診断が困難であるが、(9)については、脈絡膜の血管腫や緑内障による眼球腫大(牛眼)などの所見は眼底鏡や

Table Imaging findings of Sturge-Weber syndrome

Case	Age	Sex	FA	Se	MR	(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)	(8)
①	1	M	L	○	-	○	○	L	○	-	-	-	-
②	1	F	-	○	-	○	○	L	-	-	-	-	○
③	4	F	R	○	-	-	-	CE not performed	○	-	-	○	-
④	4	M	L	○	○	○	○	L	○	○	-	-	-
⑤	4	M	R	○	○	○	○	CE not performed	-	-	-	-	-
⑥	5	F	R	○	○	○	○	R	○	○	-	○	○
⑦	5	M	-	○	○	○	○	CE not performed	-	-	-	-	-
⑧	11	M	R	○	-	○	○	R	○	○	-	○	○
⑨	11	F	L	-	-	○	-	L	-	-	-	-	-
⑩	14	M	R	○	○	○	○	R	○	○	-	-	-
⑪	19	F	R	○	○	○	○	R	○	○	○	○	-
⑫	35	M	R	○	-	○	○	R	○	○	○	○	○
⑬	57	F	R	○	○	○	○	R	○	○	○	-	-
⑭	79	M	R	○	-	○	○	R	○	○	-	-	-

FA: facial angioma, Se: seizure, MR: mental retardation

○: seen, -: not seen, R: right side, L: left side

(1) gyriform calcification, (2) atrophy of the ipsilateral hemisphere, (3) leptomeningeal enhancement, (4) ipsilateral choroid plexus enlargement, (5) thickened calvarium, (6) enlargement of paranasal sinuses and mastoid air cells, (7) enlargement of deep veins, (8) white matter change adjacent to the leptomeningeal enhancement.

眼圧測定などの眼科的診察にて診断可能である。このため、(9)については画像診断の果たす役割は低いと考え、今回は(1)～(8)の8項目について検討することにした。

(1)は頭部単純CTでの脳表沿いの低吸収域、(3)は造影MRIでの脳表沿いの増強効果、(7)はT2強調画像での異常な深部静脈のflow void、(8)はT2強調画像/FLAIR画像での白質内の高信号域の有無について検討し、これら以外の所見はCT、MRIの両者の所見をあわせて判断した。また、(2)、(4)での「患側」の定義については、顔面血管腫と同側を患側とした。また、顔面血管腫が認められなかった症例(case②, ⑦)については、軟膜血管腫(これらの症例はいずれも片側性)と同側を患側とした。

結 果

SWSの画像所見としては、その疾患の特徴により、(3)脳軟膜血管腫の存在を証明する造影MRIでの脳表沿いの増強効果は造影MRIを施行したすべての症例で認められた。これ以外にSWSで高頻度に見られる所見は頭部単純CTで見られる(1)軟膜血管腫直下の石灰化の他、(2)患側大脳半球の萎縮、(4)脈絡叢の腫大であった。

画像所見のまとめをTableに示す。(1)軟膜血管腫直下の石灰化(13/14)(Figs. 1A, B, 4B)、(2)患側大脳半球の萎縮(12/14)(Figs. 1B-D, 2A, B, 4A-C)は高頻度に認められた。(3)軟膜血管腫(Figs. 1C, D, 2B, 3B, 4C)は前述のように造影MRIを撮像したものの全例(11/11)で認められた。(4)患側脈絡層の腫大(10/14)(Figs. 1D, 2B)、(5)頭蓋骨の肥厚(8/14)(Figs. 1B, 2A, B)は比較的高頻度であった

のに対し、(6)副鼻腔・乳突蜂巣の拡大(3/14)(Fig. 2A)は頻度が低く、いずれも19歳以上の患者にみられた。(7)脳表静脈の形成障害と深部静脈の拡張(5/14)(Fig. 3A-C)は比較的低頻度であった。(8)軟膜血管腫直下の白質変化(4/14)(Fig. 4D)についても頻度が低く、うち1例(case①)は石灰化が著明で判別できなかった。

考 察

SWSの神経病理学的所見は以下のとおりである。くも膜と軟膜の間に静脈性血管腫(壁の肥厚した毛細血管拡張性の小静脈の増加)を認め、直下の皮質表層にさまざまな大きさの石灰化顆粒の沈着を認める^{1), 4)}。多小脳回や異所性灰白質が大脳や小脳に認められることもある⁵⁾。また、発生学的には胎生4～8週頃に胎児期の皮質静脈の癒合や発達が不良で、原始血管が残存する^{2), 3)}。このため皮質が低酸素状態に陥り、虚血により患側大脳半球が萎縮し、これに伴って二次的に頭蓋骨(板間層)の肥厚、副鼻腔や乳突蜂巣の拡大を来す。虚血によりgliosisなどの白質変化も生じる。また皮質静脈の側副路として深部静脈が拡張し、脈絡叢が拡大する¹⁾⁻³⁾。

SWSの画像所見はこれらの病理学的、発生学的異常を反映しており、前述の(1)～(8)の他に、(9)眼球変化(眼球脈絡膜の血管腫、牛眼)の所見が報告されている。

(1)軟膜血管腫直下の石灰化は後頭部(頭頂葉、後頭葉)に好発するが、どこにでも生じ得る^{1), 3)}。両側性のものは20%で見られる³⁾。われわれの症例はすべて片側性であった。頭部単純写真の所見は「線路状の石灰化(tram-track

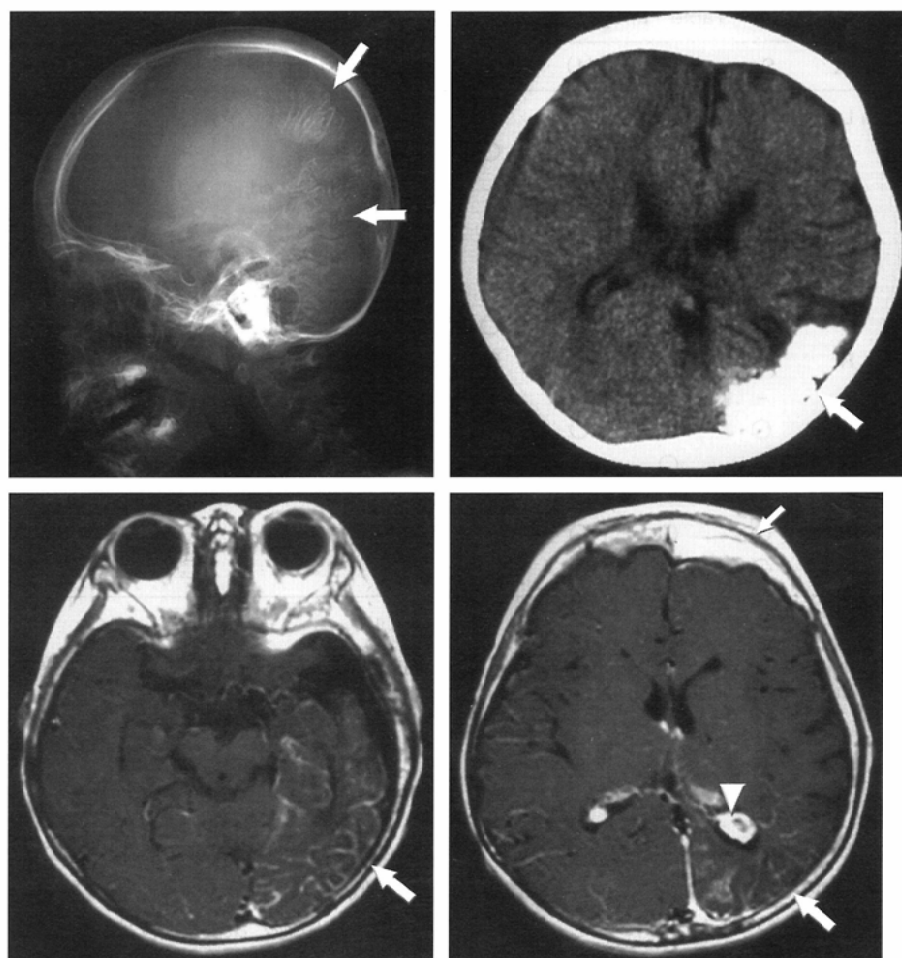


Fig. 1 (Table, case④) A 4-year-old mentally retarded boy presented with left-sided facial angioma and seizures.

A: LR plain skull radiograph shows "tram-track" calcification (large arrows).

B: Noncontrast axial CT image shows marked gyral calcification in the left temporo-occipital lobe (large arrows) and atrophy of the left hemisphere.

C, D: Postcontrast T1-weighted spin-echo (360/9/2) (TR/TE/excitations) axial MR images show marked enhancement of the left choroid plexus (arrowheads) and pial enhancement in the temporo-occipital lobe (large arrows). The left side of the calvarium is thickened (small arrow). Atrophy of the left hemisphere is also seen.

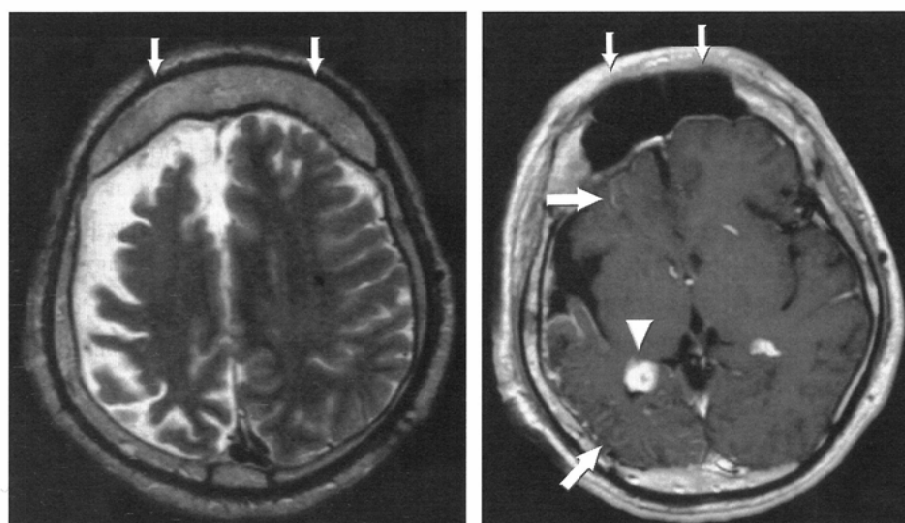


Fig. 2 (Table, case⑫) A 35-year-old mentally retarded man presented with right-sided facial angioma and seizures.

A: T2-weighted fast-spin-echo (4000/120/2) axial MR image shows severe atrophy of the right hemisphere. Frontal calvarium is extremely thickened as a result of an enlarged diploic space (small arrow).

B: Postcontrast T1-weighted spin-echo (410/15/1.5) axial MR image shows marked enhancement of the right choroid plexus (arrowheads) and pial enhancement over the entire right hemisphere (large arrows). Bilateral frontal sinuses are enlarged (small arrow).

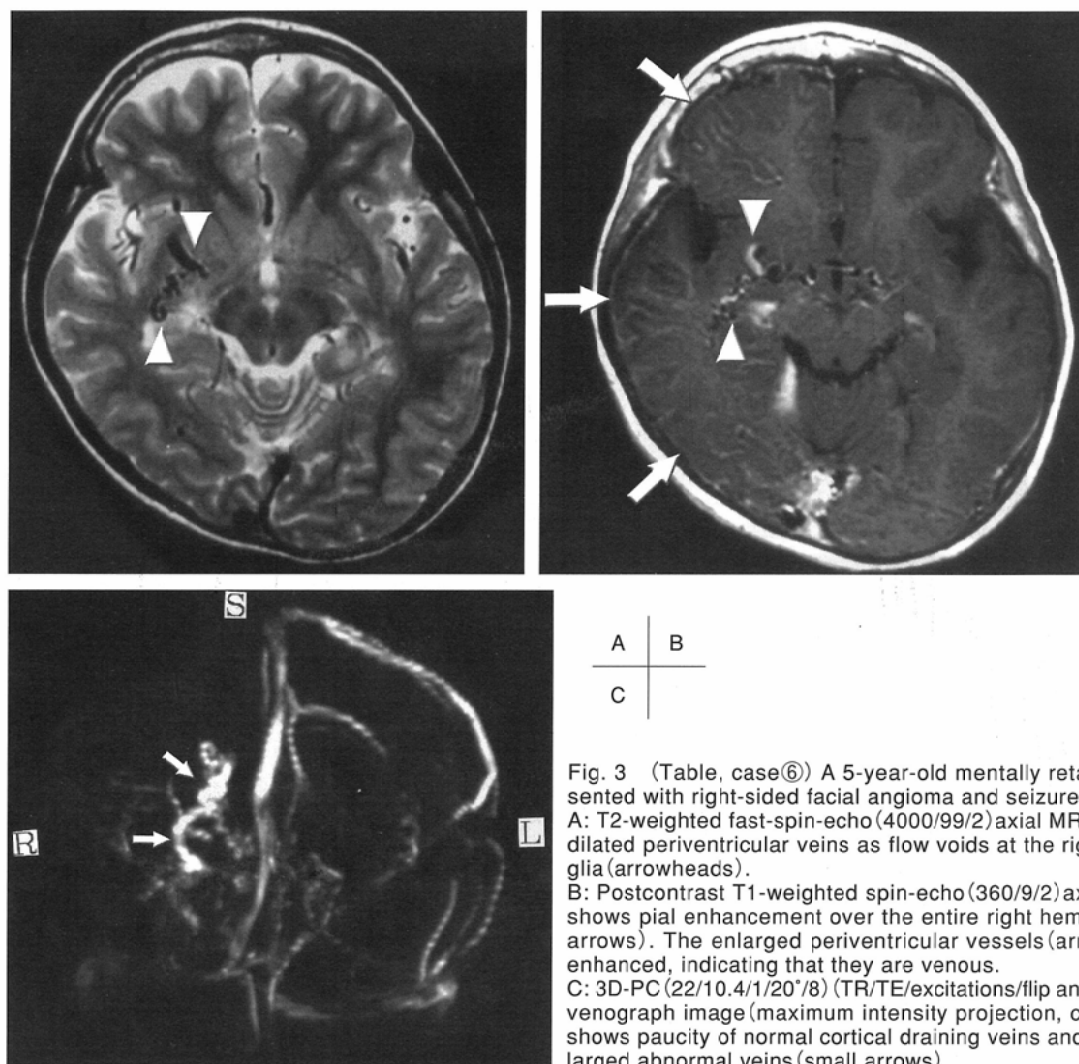


Fig. 3 (Table, case⑥) A 5-year-old mentally retarded girl presented with right-sided facial angioma and seizures.

A: T2-weighted fast-spin-echo (4000/99/2) axial MR image shows dilated periventricular veins as flow voids at the right basal ganglia (arrowheads).

B: Postcontrast T1-weighted spin-echo (360/9/2) axial MR image shows pial enhancement over the entire right hemisphere (large arrows). The enlarged periventricular vessels (arrowheads) are enhanced, indicating that they are venous.

C: 3D-PC (22/10.4/1/20°/8) (TR/TE/excitations/flip angle/VENC) MR venograph image (maximum intensity projection, coronal plane) shows paucity of normal cortical draining veins and strikingly enlarged abnormal veins (small arrows).

calcification)」として以前より知られている^{1), 6)}。単純CTでも脳表に沿った石灰化として認められ、磁化率変化に敏感なT2*強調像では低信号に描出される³⁾。この石灰化は2歳以下で見られることは稀であるとされる^{1), 6)}。われわれの症例では単純CTで明らかな石灰化のなかった症例は4歳女児 (Table, case③)であったが、1歳の男児に著明な石灰化を認めた症例 (Table, case①)や、follow-up中に1歳7カ月で石灰化が新出した症例 (Table, case②, Fig. 4B)も見られた。

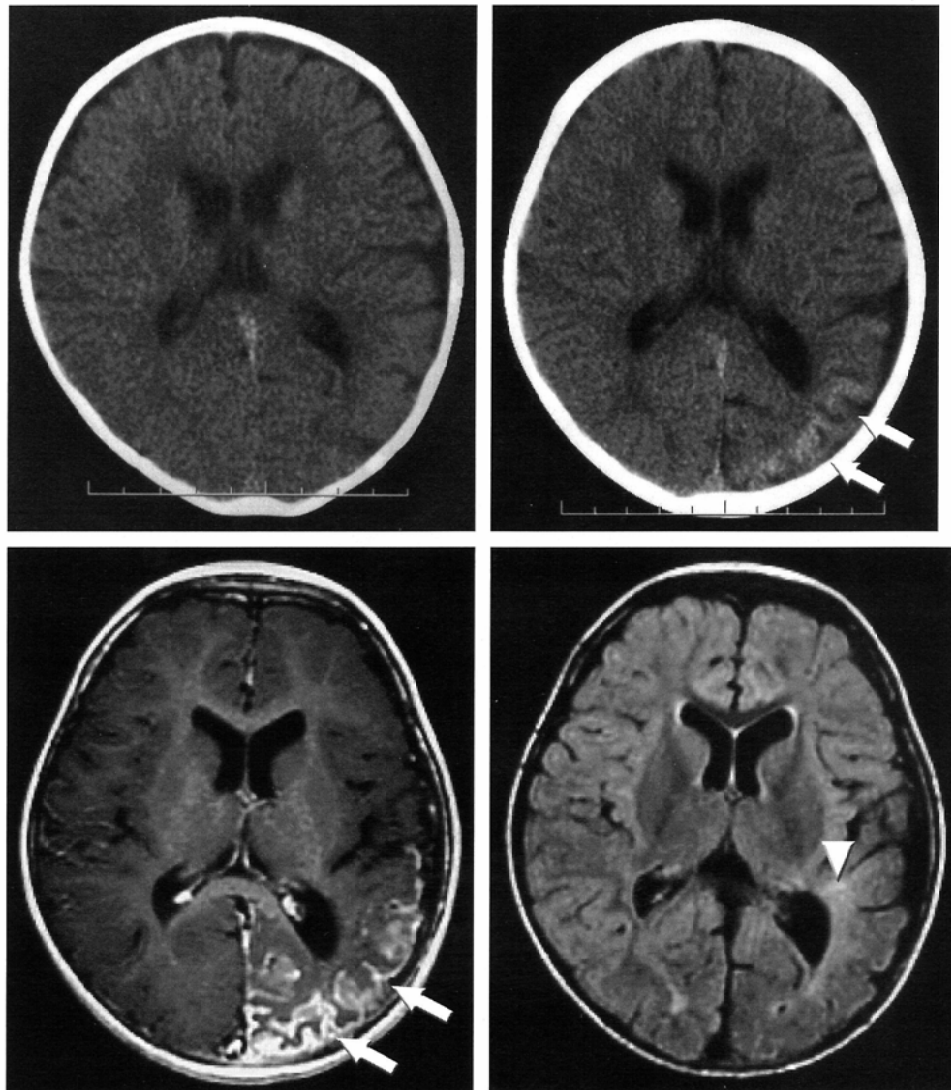
(2)患側大脳半球の萎縮は高頻度に見られる所見であり、われわれの症例でも86%に見られた。成人の方が目立つとされているが、われわれの症例では14歳以上は全例で見られた他、11歳以下でも高頻度であった。

(3)軟膜血管腫は(1)と同様、患側の後頭部に好発し、片側性のものが80%を占める²⁾。半球全体に及ぶ場合や両側性の場合も予後不良である^{3), 7)}。造影CTでは前述の脳表沿いの石灰化のため判別しにくい場合がある³⁾が、造影MRIでは脳表沿いの増強効果としてより明瞭に認められる⁷⁾。われわれの症例では、造影MRIを撮像した11例のうち、軟膜血管腫

はいずれも片側性で右側が7例、左側が4例 (case①, ②, ④, ⑨)であり、顔面血管腫のある症例ではその左右と一致していた。軟膜血管腫の分布は後頭部のみ (Figs. 1C, D, 2B, 4C)が9例、半球全体に及ぶもの (Fig. 3B)が2例 (Table, case⑥, ⑫)であった。また、造影後に軟膜血管腫の増強効果のない症例も報告されており、‘burn out type’と呼ばれている⁸⁾。これは著明な萎縮と石灰化を伴い造影MRIでも増強効果が認められないもので、thrombosisのためではないかと考えられている。

(4)患側脈絡叢の腫大は患側に見られる高頻度の所見であり、われわれの症例でも71%に見られた。造影CTや造影MRIでは腫大した脈絡叢は強い増強効果を示す。また、小児の場合は、腫大した脈絡叢の大きさと軟膜血管腫の広がりには有意な相関があるとされる⁹⁾。

(5)頭蓋骨の肥厚、(6)副鼻腔・乳突蜂巣の拡大は成人の方がより目立つとされている³⁾。われわれの症例では頭蓋骨の肥厚は4歳以上、副鼻腔の拡大は19歳以上で認められた。また、われわれの症例では見られなかったが、脳萎縮により硬膜下血腫が蓄積し、患側の頭蓋冠が腫大する場合があ



A	B
C	D

Fig. 4 (Table, case②) A 19-month-old girl without facial angioma presented with seizures from 8 months after birth. A: Noncontrast axial CT image (8 months after birth) is almost normal. Left hemisphere may be slightly atrophic. B: Noncontrast axial CT image (19 months after birth) shows faint gyral calcification in the left temporo-occipital lobe (large arrows). Atrophy of the left hemisphere has progressed. C: Postcontrast T1-weighted spin-echo (360/9/2) axial MR image shows pial enhancement in the left temporo-occipital lobe (large arrows). D: FLAIR (10000/250/2) axial image shows high intensity area in the white matter in the left temporal lobe (arrowheads).

る、との報告もある³⁾。

(7)脳表静脈の形成障害と深部静脈の拡張は、かつては血管造影で認められた所見で、予後を決する重要な因子とされていた。拡張した深部静脈は通常のMRI撮像では増強効果やflow voidとして認められる (Fig. 3A, B) が、MR Venographyを用いると脳表静脈の低形成と深部静脈の拡張が同時に明瞭に描出される (Fig. 3C)¹⁰⁾。

(8)軟膜血管腫直下の白質変化については、T2強調画像で高信号を呈する場合と低信号を呈する場合があり、われわれの症例はいずれも高信号を呈した。T2強調画像やFLAIR画像で高信号域を呈する場合は虚血後のgliosisを反映するとされている³⁾。また、T2強調画像で低信号を呈する場合は髄鞘化前の小児に見られ、皮質静脈の発達不良による静脈内deoxyhemoglobinの増加によるとされている³⁾。しかし、

もやもや病などの小児脳梗塞の症例では皮質下白質にT2強調画像で低信号を認めた報告がある¹¹⁾。これは軸索輸送の破綻に伴う皮質下への鉄沈着や、虚血による低酸素状態でのフリーラジカルの持続的産生によるとされている。SWSの軟膜血管腫直下の白質にT2強調画像で低信号を呈する場合についても、虚血によりこれと同様の機序が働いている可能性がある。

(9)眼球の変化のうち、MRIで認められるものとして脈絡膜の血管腫がある。脈絡膜の血管腫形成は50%以上に認められ²⁾、脳軟膜血管腫が両側性的の場合、顔面血管腫が広範囲の場合、緑内障のある場合に相関があるが軟膜血管腫の広がりとは無関係とされる¹²⁾。単純MRIでは眼球後壁にchemical shift artifactが出やすいため、脂肪抑制併用の造影後T1強調画像が有用である¹²⁾。われわれの症例はいずれも脂肪抑制

を併用しておらず、はっきりしなかった。脈絡膜の血管腫は眼底鏡でも観察可能である。また、緑内障で眼圧が上昇し眼球が腫大する(牛眼)ことがある³⁾。

臨床的にはSWSでは通常、生下時に顔面の三叉神経領域に血管腫がある。けいれんの発症までは正常に発育するが、90%が1歳までにけいれんを発症し³⁾、その後、精神発達遅滞を来す。このため顔面に血管腫のある1~2歳の小児にけいれんが生じた場合、臨床的にSWSが疑われて画像検査の依頼が来る。しかし、SWSの中には稀に顔面の血管腫がない症例があり、その頻度は2%とされている^{2), 13)}。この場合、「1~2歳の小児に生じた原因不明のけいれん」として原因精査目的で画像検査依頼が来ることになる。われわれの症例で顔面に血管腫がなく、画像所見で診断がついた症例は14例中2例(Table, case②, ⑦)であった。まず、頭部単純CTでは患側半球の萎縮や脳表沿いの石灰化、脈絡叢の腫大に注意する必要があるが、患側半球の萎縮がけいれんの生じる前に起こるのは稀であり³⁾、脳表沿いの石灰化も2歳以下では稀なため、follow upが必要な場合(Fig. 4A, B)もある。脈絡叢の腫大についてもわれわれの経験した症例では認められなかった。次に、単純MRIでは患側脈絡叢の腫大や拡張した深部静脈のflow voidに注意し、これらの所見を認めた場合は造影MRIを追加して軟膜血管腫の存在を証明することでSWSの診断に至ることができる⁷⁾。小児では造影が難しい場合も稀ではなく、その適応は慎重に選ぶ必要があるため、上記の所見には特に注意が必要である。

また、既にSWSと診断されている症例についても、軟膜血管腫の広がりや予後を決定するため、てんかんのcontrolのための外科手術を考慮する場合には造影MRIが必須である^{3), 7)}。

SWSの鑑別診断については以下のものが考えられる。造影MRIで脳表沿いの増強効果を認める場合、限局性のもの

ではサルコイドーシス、びまん性のものでは脳炎、髄膜炎などの炎症、癌性髄膜炎などの腫瘍、くも膜下出血後などがある。また、顔面に母斑を伴う患者に脳表沿いの増強効果を認める場合では、Wyburn-Mason症候群やKlippel-Trenaunay-Weber症候群といった別の母斑症も考慮する必要がある²⁾。Wyburn-Mason症候群は顔面の血管腫と視路(視神経、視索、外側膝状体、視放線)に沿った脳動脈奇形が特徴で、時に大脳皮質にもAVMを伴う。Klippel-Trenaunay-Weber症候群は四肢の血管腫とその下の骨軟部組織の肥大を特徴とし、時にSWSの特徴が幾つか混在する場合がある。また、脳表沿いの石灰化を認める場合、結節性硬化症の皮質結節、層状壊死を伴う梗塞、髄膜炎、glioma、化学療法後や放射線治療後(特に白血病の小児にmethotrexateによる化学療法と放射線治療を施行した場合)、celiac diseaseなどが挙げられる^{2), 14)}。celiac diseaseでは両側後頭葉に石灰化を認めるが、顔面や脳軟膜には血管腫を伴わない²⁾。

結 語

SWSの画像所見について、文献的考察を加えて報告した。SWSに特徴的な(3)軟膜血管腫の他には、(1)軟膜血管腫直下の石灰化、(2)患側大脳半球の萎縮、(4)患側脈絡叢の腫大がいずれも高頻度で、(5)頭蓋冠の肥厚は4歳以上、(6)副鼻腔・乳突蜂巣の拡大は19歳以上でみられ、(7)深部静脈の拡張、(8)軟膜血管腫の直下の白質変化も散見された。臨床的にSWSを疑う場合は予後や外科治療の適応を考慮する上でも、必ず造影MRIを施行し軟膜血管腫の存在と広がりを確認する必要がある。顔面に血管腫のない症例では脳溝沿いの石灰化や患側脈絡叢の腫大、拡張した深部静脈のflow voidに注意し、これらの所見を認めた場合は造影MRIを追加して軟膜血管腫の存在を確認する必要がある。

文 献

- Osborn AG: Diagnostic Neuroradiology. 98-103, Mosby, 1994
- Blaser SI, Illner A, Castillo M, Hedlund GL, et al: Pocket Radiologist—Peds Neuro TOP 100 Diagnosis. 135-137, W. B. SAUNDERS, 2003
- Barkovich AJ: Pediatric Neuroimaging. 3rd ed. 415-421, LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, 2000
- Graham DI, Lantos PL: Greenfield's Neuropathology. 7th ed. 908-909, Arnold, 2002
- Lahl R, Villagran R, Teixeira W: Neuropathology of focal epilepsies: an atlas. 135-139, 251-253, John Libbey & Co., Ltd., 2003
- Loevner LA: Case Review—Brain imaging. 215-216, Mosby, 1999
- Benedikt RA, Brown DC, Walker R, et al: Sturge-Weber syndrome: cranial MR imaging with Gd-DTPA. Am J Neuroradiol 14: 409-415, 1993
- Fischbein NJ, Barkovich AJ, Wu Y, et al: Sturge-Weber syndrome with no leptomeningeal enhancement on MRI. Neuroradiology 40: 177-180, 1998
- Griffiths PD, Blaser S, Boodram MB, et al: Choroid plexus size in young children with Sturge-Weber syndrome. Am J Neuroradiol 17: 175-180, 1996
- Vogl TJ, Stemmler J, Bergman C, et al: MR and MR angiography of Sturge-Weber syndrome. Am J Neuroradiol 14: 417-425, 1993
- Ida M, Mizunuma K, Hata Y, et al: Subcortical low intensity in early cortical ischemia. Am J Neuroradiol 15: 1387-1393, 1994
- Griffiths PD, Boodram MB, Blaser S, et al: Abnormal ocular enhancement in Sturge-Weber syndrome: correlation of ocular MR and CT findings with clinical and intracranial imaging findings. Am J Neuroradiol 17: 749-754, 1996
- Aydin A, Cakmakci H, Kovanlikaya A, et al: Sturge-Weber syndrome without facial nevus. Pediatr Neurol 22: 400-402, 2000
- Taybi H, Lachman RS: Radiology of syndromes, metabolic disorders, and skeletal dysplasias. 4th ed. 473-476, Mosby, 1996