

Sturge-Weber综合征 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022_Sturge-Web_c22_302674.htm 名称Sturge-Weber综合征所属科室神经内科病理涉及面部三叉神经分布区的毛细血管性或海绵状血管瘤以及同侧枕、顶或额叶软脑膜的血管瘤（以静脉性为主）。脑皮质，非凡是第二三层，毛细血管可有增厚和钙化。局部发生层状坏死、神经细胞脱失、萎缩、胶质细胞增生及钙盐沉着。临床表现通常为散发病例。面部三叉神经分布区内紫红色面痣，出生时即已存在，为具有诊断意义的体征。首先出现的神经症状通常为面部皮损对侧的局限性癫痫。可有智能减退、对侧偏盲和对侧肢体轻偏瘫、萎缩和肢体生长落后于健侧。可有面痣同侧的凸眼、青光眼、牛眼或视神经萎缩。身体其他部位也可有葡萄酒色皮痣，伴视网膜、肾、肝等血管瘤。还可伴发隐睾、脊柱裂、脊髓空洞症等。可因颅内出血或癫痫持续状态而威胁生命。诊断可根据面部典型分布的特征性皮痣作出诊断。头颅X线平片发现面部血管瘤同侧的脑内病理钙化影，呈双层线条波浪形、脑回形或树枝形，乃可确诊。治疗以药物控制癫痫发作。癫痫发作顽固、不能控制而颅内血管损害相对局限者，可考虑手术切除。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com