

目 录

第一章 神经系统影像检查技术	1
第一节 数字减影血管造影	1
设备简介	1
成像原理	2
检查方法	2
第二节 计算机体层摄影	3
设备简介	4
成像原理	7
检查方法	11
第三节 磁共振成像	13
设备简介	13
成像原理	14
图像构成和对比	16
成像技术	18
磁共振波谱分析	33
第二章 脑的发育、解剖和 CT、MRI 表现	43
第一节 脑的发生、发育和生长	43
神经管的形成	43
脑泡和脑曲的形成和发育	45
脑的发育和生长	45
神经外胚层和皮肤外胚层的分离	48
神经元的形成、分化和迁移	48
大脑连合的发生和形成	49
髓鞘的形成和发育	50
第二节 颅脑解剖	50
颅骨	50
脑膜	51
大脑和间脑	51
脑干	55
小脑	57
脑部动脉和静脉	58
大脑皮质功能定位	60
第三节 颅脑断面解剖和正常 CT、MRI 表现	61
横断面解剖和 CT、MRI 表现	61
冠状面解剖和 CT、MRI 表现	84

矢状面解剖和 CT、MRI 表现	89
第四节 脑神经及其神经核	101
嗅神经及其神经核	102
视神经及其神经核	102
动眼神经及其神经核	103
滑车神经及其神经核	104
三叉神经及其神经核	104
展神经及其神经核	105
面神经及其神经核	105
前庭耳蜗神经及其神经核	106
舌咽、迷走和副神经及其神经核	107
舌下神经及其神经核	108
第五节 小儿脑	111
脑发育和脑成熟的胚胎学	111
小儿脑沟、脑回的 CT 和 MRI	112
小儿脑髓鞘形成的 MRI	113
胼胝体发育和成熟的 MRI	127
垂体发育和成熟的 MRI	128
小儿脑铁质沉积的 MRI	130
第六节 老年脑	132
老年性脑萎缩	132
血管周围间隙扩大	134
侧脑室周围含水量增多	136
皮质下白质和基底节区小变性灶	138
锥体外系核团铁质沉积增多	139
脑部淀粉样血管病	139
老年脑的诊断和鉴别诊断	139
第三章 脊柱、脊髓的发育、解剖和 CT、MRI 表现	145
第一节 脊柱、脊髓的发生和发育	145
脊柱的发生和发育	145
脊髓的发生和发育	145
脊髓的组织发生	146
髓鞘形成	146
脊膜的分化	146
脊髓位置和外形变化	146
第二节 脊柱、脊髓解剖	147
椎骨和椎管	147
椎间盘	148
关节和韧带	149
椎管内间隙	149
脊髓被膜	149
脊髓	150
脊神经根	150
第三节 脊柱、脊髓断面解剖和正常 CT、MRI 表现	151

横断面解剖和正常 CT、MRI 表现	151
矢状面解剖和正常 CT、MRI 表现	155
冠状面解剖和正常 CT、MRI 表现	157
第四节 不同节段脊柱和脊髓的 CT 和 MRI 特点	159
颈段脊柱和脊髓的 CT 和 MRI 特点	159
胸段脊柱和脊髓的 CT 和 MRI 特点	161
腰骶段脊柱和脊髓的 CT 和 MRI 特点	163
第四章 疾病总论	167
第一节 脑水肿和充血性脑肿胀	167
脑水肿的定义和分类	167
脑水肿影像学表现概述	167
血管源性水肿	168
细胞毒性水肿	173
液压性水肿	174
低渗性水肿	174
间质性水肿	174
充血性脑肿胀	174
第二节 脑疝	177
脑疝的定义和分类	177
颞前疝	177
颞后疝	178
颞全疝	179
间脑疝	179
枕大孔疝	179
大脑镰下疝	180
天幕裂孔上疝	181
翼后疝	181
外疝	181
第三节 脑积水	182
脑脊液循环的湍流模式	182
脑脊液循环的血流动力学模式	184
脑积水的定义和分类	187
脑积水的影像学基本表现	188
交通性脑积水	189
正常脑压性脑积水	193
阻塞性脑积水	194
第四节 脑萎缩	198
弥漫性脑萎缩	198
局限性脑萎缩	202
第五章 颅脑疾病的头颅平片诊断	205
第一节 正常颅骨平片	205
颅盖部	206
颅底部	209

4 / 目 录

颅骨外形	212
第二节 颅内钙化的平片表现	213
颅内生理性钙化	213
颅内病理性钙化	216
第三节 颅内压增高和脑积水的平片表现	218
颅缝分离	218
蝶鞍改变	219
脑回压迹增多	220
颅骨普遍性吸收	220
其他改变	220
脑积水	220
第四节 颅内占位病变的平片表现	221
肿瘤钙化	221
生理钙化移位	222
局限性颅骨变薄、破坏和增生	223
定位性蝶鞍改变	224
颅底孔道扩大和变形	225
异常血管迹影	225
第六章 颅脑疾病的血管造影诊断	227
第一节 颅脑占位性病变的脑血管造影诊断	227
额叶占位性病变的脑血管造影诊断	227
顶叶占位性病变的脑血管造影诊断	228
枕叶占位性病变的脑血管造影诊断	229
颞叶占位性病变的脑血管造影诊断	230
岛叶占位性病变的脑血管造影诊断	231
小脑占位性病变的脑血管造影诊断	231
脑干占位性病变的脑血管造影诊断	232
弥漫性脑肿胀、水肿和脑积水的脑血管造影诊断	233
第二节 异常血管的脑血管造影诊断	234
肿瘤血管	234
血管阻塞和侧支循环	235
畸形血管	237
第七章 颅脑疾病的超声诊断	240
第一节 技术和正常解剖	240
技术	240
正常解剖	241
第二节 早产儿颅内出血	243
第三节 早产儿脑室周围白质软化	248
第四节 足月儿缺氧缺血性脑病	251
第五节 脑先天性疾病	254
神经管关闭障碍	254
脑泡发育异常	255
神经细胞移行和脑沟形成障碍	256

组织发育障碍	256
第六节 脑动静脉畸形	258
第七节 颅内感染	259
宫内感染	260
产后感染	260
第八章 颅脑疾病的核素诊断	264
第一节 SPECT 脑血流灌注显像	264
第二节 SPECT 脑肿瘤核素阳性显像	267
第三节 SPECT 脑脊液显像	271
第四节 PET 脑显像	273
第九章 脑先天性疾病	281
第一节 脑先天性疾病的分类	281
第二节 神经管关闭障碍所致的脑先天性疾病	285
胼胝体畸形	285
颅裂畸形	286
小脑延髓畸形	287
脑膜膨出和脑膜脑膨出	289
第三节 脑泡发育异常和脑裂形成障碍所致的脑先天性疾病	290
前脑无裂畸形	290
视隔发育不良	292
Dandy-Walker 畸形	292
巨大小脑延髓池	293
蛛网膜囊肿	293
第四节 神经细胞增生、分化、移行和脑沟形成障碍所致的脑先天性疾病	295
脑小畸形	295
巨脑畸形	295
脑穿通畸形	295
无脑回畸形	296
非脑回性皮质结构不良	297
灰质异位	297
脑裂畸形	298
第五节 组织发育障碍所致的脑先天性疾病	299
结节性硬化	299
Sturge-Weber 综合征	301
Klippel-Trenaunay-Weber 综合征	302
脑膜血管瘤病	302
神经皮肤黑变病	302
表皮痣综合征	302
Ito 黑色素过少症	303
痣样基底细胞癌	303
神经纤维瘤病	303
Wyburn-Mason 综合征	307

导水管狭窄	307
第十章 遗传性代谢性脑部疾病	309
第一节 主要殃及脑白质的遗传性代谢性脑部疾病	310
肾上腺脑白质营养不良	311
异染性脑白质营养不良	316
类球状细胞脑白质营养不良	318
Canavan 病	319
佩-梅病	319
Alexander 病	320
苯丙酮尿症和氨基酸代谢失常	321
半乳糖血症	323
第二节 主要殃及脑灰质的遗传性代谢性脑部疾病	326
Tay-Sachs 病和其他神经节苷脂沉积症	326
Hurler 病和其他黏多糖病	328
黏脂贮积症和其他岩藻糖贮积症	330
糖原贮积病	330
第三节 脑灰质和脑白质同样受累的遗传性代谢性脑部疾病	331
Leigh 病和其他线粒体性脑病	331
Zellweger 综合征和过氧化酶体疾病	333
第四节 主要殃及基底节的遗传性代谢性脑部疾病	334
肝豆状核变性	334
Huntington 病	337
Halleworden-Spatz 病	337
Fahr 病	338
婴儿性双侧纹状体坏死症	339
Cockayne 综合征	339
Kearns-Sayre 综合征	339
MELAS 综合征	340
神经元蜡样质脂褐质贮积病	340
Alpers 综合征	341
MERRF 综合征	342
Menkes 病	342
第五节 主要殃及小脑的遗传性代谢性脑部疾病	344
橄榄桥小脑萎缩	345
Friedreich 共济失调	346
共济失调性毛细血管扩张症	347
附录:基底节钙化和基底节 CT 低密度的诊断和鉴别诊断	348
基底节钙化	348
基底节 CT 低密度	353
第十一章 获得性代谢性和变性性脑部疾病	358
第一节 脑白质病	358
多发性硬化症	358
渗透性髓鞘破坏症(中心性脑桥髓鞘破坏症)	364

Wernicki 脑病	365
Marchiafava-Bignami 病	365
第二节 痴呆症	368
Alzheimer 病	368
Pick 病	370
多发性脑梗死性痴呆症	370
Binswanger 病	370
第三节 锥体外系疾病	372
帕金森病	372
进行性核上性麻痹	372
获得性肝脑变性	373
纹状体黑质变性	373
Shy-Drager 综合征	373
海马硬化症	373
第四节 小脑和其他获得性、代谢性和变性性疾病	376
橄榄体脑桥小脑变性	376
小脑变性	376
Wallerian 变性	376
第十二章 脑和脑膜炎性及肉芽肿性疾病	378
第一节 病毒性脑炎	378
单纯疱疹病毒性脑炎	378
人免疫缺陷病毒(HIV)性脑炎	381
巨细胞病毒性脑炎	381
风疹病毒性脑炎	384
Papova 病毒性脑炎	384
水痘-带状疱疹病毒性脑炎	385
肠道病毒性脑炎	386
慢病毒脑炎	386
第二节 化脓性脑炎、脑脓肿及其并发症	388
化脓性脑炎和脑脓肿	388
化脓性脑炎和脑脓肿的并发症	394
第三节 脑结核和脑真菌病	399
脑结核	399
脑真菌病	401
第四节 脑寄生虫病	406
脑囊虫病	406
脑包虫病	410
脑肺吸虫病	411
脑血吸虫病	412
脑裂头蚴病	413
脑弓形虫病	414
第五节 其他脑部炎症和肉芽肿	415
脑结节病	415
急性散在性脑脊髓炎	416

Lyme 病(博氏疏螺旋体性脑炎)	417
神经梅毒	417
第六节 脑膜炎	418
化脓性脑膜炎	418
结核性脑膜炎	419
真菌性脑膜炎	421
病毒性脑膜炎	422
脑膜结节病	423
第十三章 血管性疾病	424
第一节 血管畸形	424
中枢神经系统血管畸形的分类	424
脑(软脑膜)动静脉畸形	426
毛细血管型畸形(毛细血管扩张症)	435
静脉型畸形	435
海绵型畸形	437
海绵窦动静脉瘘	440
硬脑膜动静脉畸形	441
软脑膜动静脉瘘	442
Galen 动静脉畸形	443
混合型血管畸形	444
血管瘤	444
隐匿性血管畸形	446
第二节 颅内动脉瘤	449
颅内动脉瘤的分类	449
囊状动脉瘤	449
梭形动脉瘤	460
夹层动脉瘤	460
感染性动脉瘤	463
外伤性动脉瘤	464
第三节 炎性血管疾病	465
感染性血管炎	465
非感染性血管炎	466
第四节 非炎性血管疾病	469
颅内动脉粥样硬化	469
Moyamoya 病	471
放射性血管病	474
药物诱导性血管炎	474
血管纤维肌性发育不良	474
流动相关性血管病	474
第五节 颅内出血	475
颅内出血(非外伤性)的病因、分类、分期和病理生理	475
颅内出血的 CT 表现和诊断	476
颅内出血的 MRI 表现和诊断	479
非外伤性脑外血肿	485

非外伤性蛛网膜下腔出血	487
非外伤性脑内血肿	489
脑内出血的病因诊断	495
脑内出血的鉴别诊断	495
第六节 脑梗死和其他缺氧缺血性疾病	498
脑缺血和脑梗死的基本概念	498
超急性期脑梗死	502
急性期脑梗死	521
亚急性期脑梗死	527
慢性期脑梗死	532
腔隙性脑梗死	535
高血压脑病	539
缺氧缺血性脑病	540
脑静脉和静脉窦血栓形成	542
第十四章 颅脑外伤	554
第一节 颅脑外伤的病因、分类及发病率	554
颅脑外伤分类	554
颅脑外伤机制	555
颅脑外伤发病率	557
第二节 头皮外伤	558
头皮下血肿	558
帽状腱膜下血肿	558
骨膜下血肿	559
头皮撕脱	559
第三节 颅骨骨折	560
线形骨折	561
粉碎性骨折	562
凹陷性骨折	562
颅缝分离	562
开放性骨折	563
生长性骨折	563
第四节 外伤性脑外疾病	565
硬膜外血肿	565
硬膜下血肿	569
硬膜下积液	574
蛛网膜下腔出血	575
第五节 外伤性原发性脑内疾病	579
外伤性原发性脑内疾病分类	579
脑皮质挫裂伤	580
小脑挫裂伤	583
脑桥延髓撕裂	583
外伤性脑内血肿	583
贯通性脑外伤	586
大脑半球白质剪切伤	587

胼胝体剪切伤	589
脑干剪切伤	589
其他部位剪切伤	589
脑室出血	590
第六节 脑外伤继发性疾病	591
脑疝	592
外伤后继发性脑缺氧、缺血和梗死	593
外伤后继发性脑内血肿	594
外伤后感染	594
外伤后继发性脑干损伤	595
弥漫性脑肿胀	595
外伤后继发性脑血管损伤及其并发症	596
第七节 颅脑外伤后遗症	599
脑软化	599
脑脊液漏	600
脑神经损伤	600
尿崩症	600
脑膨出和软脑膜囊肿	600
第十五章 脑肿瘤和肿瘤样病变	602
第一节 脑肿瘤概论	602
脑肿瘤的分类	602
脑肿瘤的分级	614
脑肿瘤影像学诊断总论	615
第二节 星形细胞肿瘤	622
弥漫性星形细胞瘤	624
间变性星形细胞瘤	631
胶质母细胞瘤	637
毛细胞型星形细胞瘤	659
多形性黄色星形细胞瘤	670
室管膜下巨细胞星形细胞瘤	673
第三节 少突胶质细胞肿瘤	678
少突胶质瘤	678
间变性少突胶质瘤	681
第四节 室管膜肿瘤	683
室管膜瘤	683
间变性室管膜瘤	687
室管膜下瘤	689
第五节 脉络丛肿瘤	691
脉络丛乳头状瘤	691
脉络丛癌	693
第六节 混合性和来源不明性胶质肿瘤	694
少突星形细胞瘤	694
星形母细胞瘤	694
极性成胶质细胞瘤	695

大脑胶质瘤病	695
第七节 神经元和混合性神经元-神经胶质肿瘤	698
节细胞胶质瘤和间变性节细胞胶质瘤	698
节细胞瘤	701
小脑发育不良性节细胞瘤	701
中央性神经细胞瘤	702
胚胎发育不良性神经上皮瘤	704
多纤维性婴儿星形细胞瘤和节细胞胶质瘤	705
第八节 松果体实质肿瘤	708
松果体细胞瘤	708
松果体母细胞瘤	708
松果体细胞和松果体母细胞混合瘤	710
第九节 胚胎性肿瘤	711
髓母细胞瘤	711
幕上原始神经外胚层肿瘤	716
室管膜母细胞瘤	718
髓上皮瘤	718
第十节 脑神经肿瘤	721
神经鞘膜瘤	722
恶性周围神经鞘膜肿瘤	732
嗅神经母细胞瘤	733
第十一节 脑膜肿瘤	734
脑膜瘤	735
恶性和非典型性脑膜瘤	758
血管外皮细胞瘤	762
血管母细胞瘤	764
原发性恶性黑素瘤和黑素瘤病	766
脂肪瘤	769
第十二节 淋巴和造血系统肿瘤	776
原发性中枢神经系统淋巴瘤	776
白血病	779
浆细胞瘤和骨髓瘤	780
第十三节 生殖细胞肿瘤	782
生殖细胞瘤	782
畸胎瘤	785
绒毛膜癌	786
胚胎性癌	787
卵黄囊瘤	787
第十四节 鞍区肿瘤	788
垂体腺瘤	789
颅咽管瘤	807
垂体颗粒细胞瘤	817
垂体癌	818
第十五节 转移性肿瘤	825
脑转移瘤	825

脑膜转移瘤	833
颅骨转移瘤	836
第十六节 邻近部位可侵及颅内的肿瘤	839
脊索瘤	839
颈静脉球瘤	840
骨软骨瘤	842
软骨瘤	842
软骨肉瘤	844
巨细胞瘤	844
第十七节 囊肿和肿瘤样病变	848
表皮样囊肿	848
皮样囊肿	850
颅颊裂囊肿	851
胶样囊肿	854
神经胶质囊肿	855
肠源性囊肿	855
蛛网膜囊肿	856
松果体囊肿	860
第十六章 脊柱和脊髓疾病	862
第一节 脊柱和脊髓先天性疾病	862
脊膜膨出、脊髓脊膜膨出和脊髓脊膜脂肪膨出	862
背侧皮窦	864
终丝牵拉综合征	865
脊髓纵裂综合征	866
肠源性囊肿	867
Chiari 畸形	867
神经纤维瘤病	867
von Hippel-Lindau 综合征	868
第二节 脊柱和脊髓变性性疾病	870
多发性硬化症	870
急性散发性脊髓炎	871
急性横断性脊髓炎	871
放射性脊髓病	872
与 AIDS 有关的脊髓病	872
第三节 脊柱和脊髓感染性疾病	873
化脓性脊椎炎	873
结核性脊椎炎	874
硬脊膜外脓肿和硬脊膜下脓肿	875
脊髓炎、髓内脓肿和髓内肉芽肿	877
第四节 脊柱和脊髓血管性疾病	879
动静脉畸形和动静脉瘘	879
海绵状血管瘤	882
毛细血管扩张症和静脉型血管瘤	882
动脉瘤	882

脊髓梗死	883
第五节 脊柱和脊髓外伤性疾病	884
脊椎外伤机制	884
脊椎骨性外伤	884
脊髓和软组织外伤	887
第六节 脊柱和脊髓肿瘤及肿瘤样疾病	891
髓内肿瘤	891
髓外硬脊膜下肿瘤	897
髓外硬脊膜外肿瘤	902
囊肿和肿瘤样疾病	907
第七节 脊柱和脊髓退行性疾病	912
椎间盘突出	912
椎管狭窄	917
脊椎崩解和滑脱	920
脊髓萎缩	921
第八节 脊髓空洞症	922
第十七章 神经介入放射学	928
第一节 栓塞治疗	928
肿瘤性病变	928
脑动脉瘤	930
脑动静脉畸形	934
硬脑膜动静脉瘘	937
颈动脉海绵窦瘘	939
脊髓血管畸形	943
第二节 溶栓治疗	949
第三节 血管成形术	951
第四节 动脉内化疗	954
第十八章 治疗后神经影像诊断学	958
第一节 外科手术后改变和并发症	958
脑肿胀	958
出血	960
感染	964
脑外积液	966
假性脑膜膨出	966
脑膜帽状腱膜复合体异常	966
化学性脑膜炎	967
动脉瘤夹闭术后改变	967
垂体瘤外科手术后改变及并发症	968
脑积水脑室腹腔分流术后改变及并发症	970
第二节 外科手术后肿瘤残余和复发	972
术后肿瘤残余	972
术后肿瘤复发和播散	974

第三节 放疗和化疗后改变和并发症	977
放疗后脑血管功能不全综合征	977
弥漫性放射诱发的脑白质病	977
化疗诱发的脑白质病	978
放射性脑坏死	978
放射诱发的继发肿瘤	982
渗透性髓鞘破坏症(中心性脑桥髓鞘破坏症)	983
局限性脑萎缩	983
弥漫性脑萎缩	986
可逆性大脑皱缩	986
钙化	986
出血	987
垂体瘤化疗和放疗后的改变和并发症	989
第四节 伽玛刀治疗后改变	992
脑血管畸形伽玛刀治疗后改变	992
脑肿瘤伽玛刀治疗后改变	995
跋	1021
索引	1022

第五章 颅脑疾病的头颅平片诊断

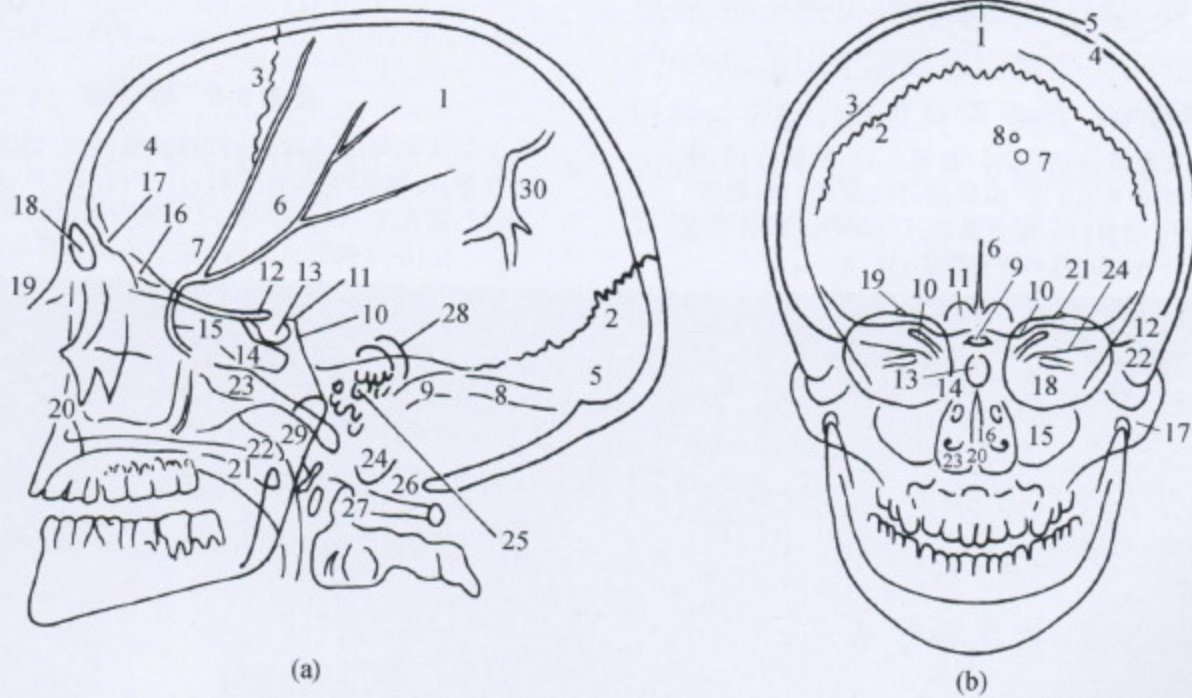
随着 CT 和 MRI 的发展。特别是在它们的空
间分辨力日益提高之后,头颅平片的诊断意义和重
要性逐渐下降,以致在不少单位基本上已不再用头
颅平片诊断颅脑疾病了。鉴于头颅平片对某些颅脑

疾病的定位和定性诊断仍有一定价值,特别在我国
CT 和 MRI 的应用尚不甚普及的情况下,故本书仍
用一定篇幅作一有重点的叙述。

第一节 正常颅骨平片

头颅骨常规 X 线投照为侧位及后前位(线图
5-1);要观察颅骨某个局部可以加摄局部片,如蝶鞍
局部片等(线图 5-2)。如观察颅顶骨的局部板障或
需了解头皮软组织与颅骨内、外板及板障的关系可

以摄局部切线位(线图 5-3)。如欲观察诸颅底部结
构则需摄颅底位即颞顶位(线图 5-4)或额枕位即汤
氏位片(线图 5-5)。

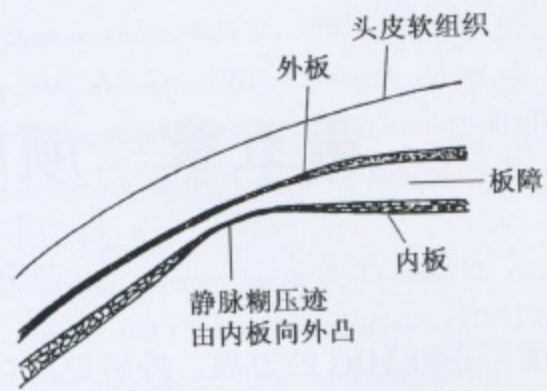


线图 5-1 颅骨常规 X 线平片

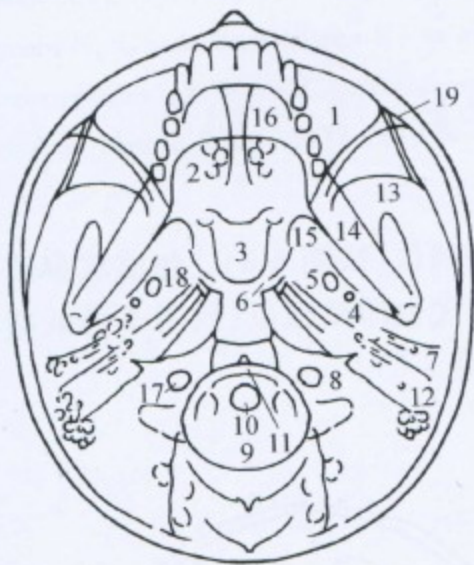
(a) 头颅侧位:1:顶骨;2:人字缝;3:冠状缝;4:额骨;5:枕骨;6:脑膜中动脉;7:蝶顶静脉窦沟;8:横
窦沟;9:乙状窦沟;10:鞍背;11:后床突;12:前床突;13:垂体窝;14:蝶窦;15:颅中窝前缘;16:颅前窝
筛窦;17:鸡冠;18:额窦;19:鼻骨;20:硬腭;21:软腭;22:咽部;23:颞骨;24:乳突;25:外耳孔;26:枕
骨大孔;27:第二颈椎的齿状突;28:耳郭;29:茎突;30:板障静脉沟和池。(b) 头颅后前位:1:上矢状
窦沟;2:人字缝;3:冠状缝;4:内板;5:外板;6:板障;7:蛛网膜颗粒压迹;8:大脑镰钙化;9:鞍背;10:
前床突;11:额窦;12:蝶骨嵴;13:蝶窦;14:筛窦气房;15:上颌窦;16:鼻中隔;17:颞骨;18:眼眶;19:
眶上棘;20:鼻前棘;21:眶上棘;22:乳突尖;23:鼻甲;24:岩上嵴。



线图 5-2 蝶鞍局部片

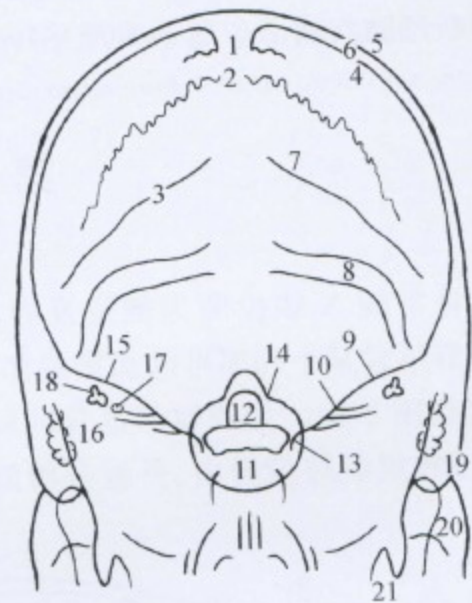


线图 5-3 头顶部局部切线位



线图 5-4 颅底额顶位

1:上颌窦;2:筛窦;3:蝶窦;4:棘孔;5:卵圆孔;6:破裂孔;7:外耳道;8:内耳道;9:枕骨大孔;10:齿状突;11:寰椎;12:乳突;13:颅中窝前缘;14:下颌骨;15:蝶骨翼窝;16:犁骨及筛骨垂直板;17:髁状孔;18:耳咽管骨性部;19:颞弓。



线图 5-5 额枕位

1:上矢状窦沟;2:人字缝;3:冠状缝;4:内板;5:外板;6:板障;7:枕骨;8:横窦沟;9:岩骨嵴;10:内听道;11:枕骨大孔;12:鞍背;13:前床突;14:后床突;15:鼓室盖;16:耳前庭;17:耳窝;18:半规管;19:乳突尖;20:颞骨弓;21:茎突。

颅 盖 部

颅盖部由额骨的垂直部、顶骨、颞骨鳞部和枕骨的枕内粗隆以上部分所组成。

I. 颅骨的厚度、密度和结构

正常颅盖骨厚度的变异很大,随年龄和部位的不同而异。儿童骨板较薄,成年人较厚,老年人颅板厚而平坦;在同一个头颅上,各区颅骨的厚度也有差别。枕骨内外粗隆,额骨的眉嵴,矢状缝和冠状缝、矢状缝和人字缝相交处,都显著增厚。颅板较薄区域以颞骨鳞部和枕骨鳞部最明显,额骨的垂直部和顶骨的上外方,骨板亦相对较薄。通常颅骨较厚的区域,内外板和板障相应增宽,密度明显增白;颅板较薄的地方,内外板亦变薄,板障

狭窄或完全消失,密度明显减低。骨板的结构分三层,外层称外骨板,内层称内骨板,两者均为骨密质,与长骨的皮质相当。它们之间隔着一层骨松质,内含红骨髓和板障静脉,称板障。板障较丰富时,可以造成颅骨颗粒状阴影,一般于顶部较明显。

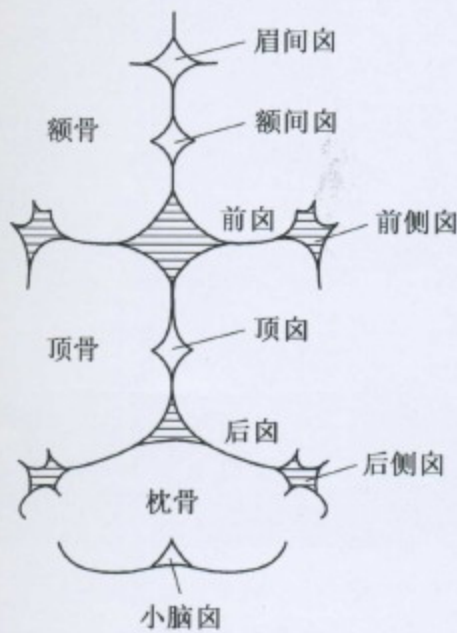
II. 囱门和颅缝

婴儿颅盖骨位于未完全骨化的膜性囊中,被许多条状和片状的结缔组织分隔,条状的分隔成为颅缝,片状的则成囱门。囱门的位置,在两块顶骨的角部,形成六个主要的囱门,即位于中线的囱门和前囱和后囱,一对前侧方的前侧囱和另一对后侧方的后侧囱。除此之外还有若干副囱门的存在,都位于颅盖部的中线,称眉间囱、额间囱、顶囱和小脑囱等,它们常可能是脑膜膨出的部位

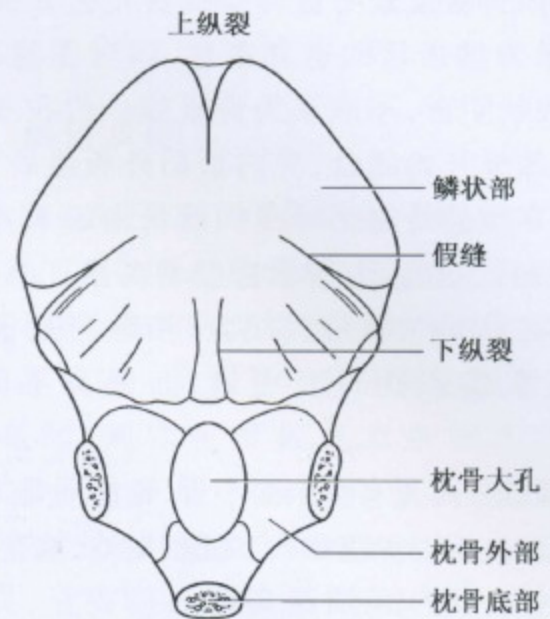
(线图 5-6)。

新生儿的颅缝除成人所见的矢状缝、冠状缝、人字缝和枕骨乳突缝之外,还有额骨的额缝,枕骨的假缝和上、下纵裂。枕骨由枕骨底部、枕骨外部(一对)及枕骨鳞状部四块共同组成,其中枕骨鳞状部又分上、下两部,这样就构成了假缝和上、下纵裂(线图 5-7)。

在婴儿的颅盖部,凶门出现在颅骨相交处,成不甚规则的多角形未骨化空隙,常见的有六个主要凶门。随着年龄的增长而空隙渐渐缩小、消失,



线图 5-6 出生时常见凶门(横线区)和副凶门(空白区)示意图



线图 5-7 出生时枕骨的内面观

后凶在出生前或出生后 2 个月内消失,前侧凶在出生后 3 个月内消失,前凶和后侧凶在 1.5~2 岁内消失。

颅缝在生长发育期中,较常见的有额缝,位于额骨的中线,呈线条状裂缝,一般在出生后 2~3 年内消失;但也有永存者,约占 10%。枕骨假缝和上、下纵裂,亦呈线状裂出现在枕骨鳞部的两旁和上、下缘的中线,于出生后数周内尚存在,个别亦可残留较长时间。矢状、冠状、人字、鳞状、顶骨乳突和枕骨乳突等缝,自生长期至成年人都能见到,它们贯穿着内外骨板和板障(图 5-1)。颅缝在内骨板和外骨板上是



图 5-1 正常颅盖部
头颅平片正位(A)和侧位(B)。

锯齿形,内骨板上较平直可呈线状。在X线片上,一般显示为锯齿状的透光条影,同时在附近也可伴随着线状阴影,不应误为骨折线。约在30岁以后,这些颅缝开始闭合,先内板后外板最后完全闭合,此时在颅缝处的结缔组织就骨化起来,闭合颅缝在X线片上显示为带状密度增高影。颅缝闭合的顺序,往往是矢状缝先闭合,相继为冠状缝、鳞状缝、人字缝和枕骨乳突缝,而终身不闭也属常见。

在颅缝处可见有多余的小骨,称缝间骨,为解剖变异,常常生于矢状缝和人字缝相交处,或在人字缝之间,呈锯齿状的轮廓(图5-2)。

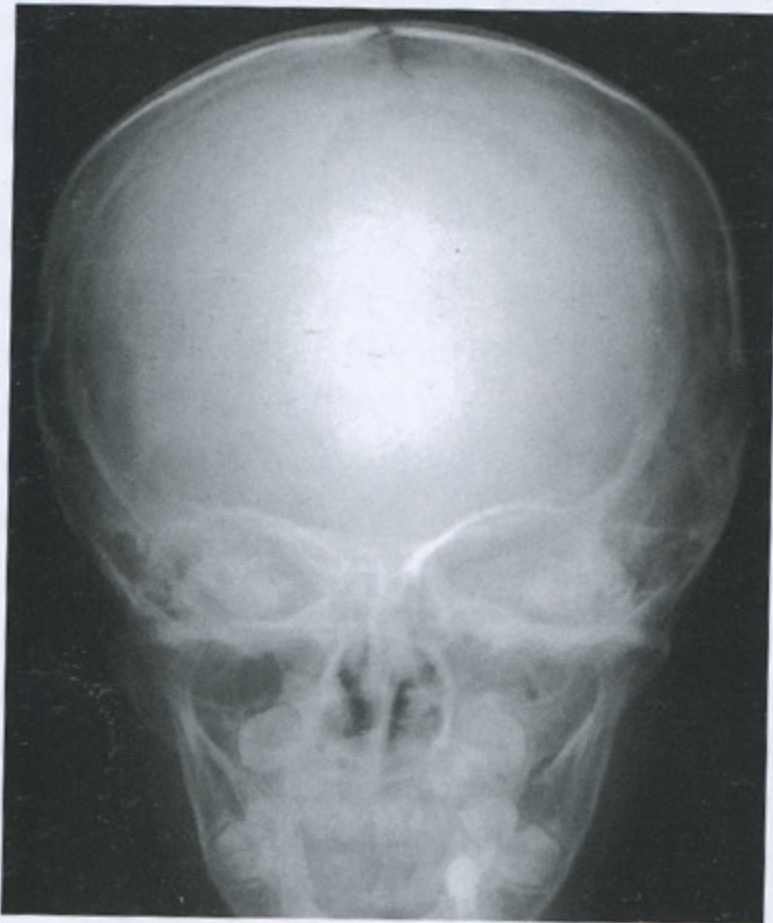


图5-2 缝间骨
头颅平片正位。

III. 血管迹影

常见有下列几种。

一、脑膜中动脉沟

是脑膜血管迹影中最常见而具有较重要意义者。这是搏动着的脑膜中动脉长期影响颅骨内板所致,表现为分支的线条状密度减低的阴影。脑膜中动脉通过棘孔进入颅中窝后,分成前、后两支。在侧位片上可见此迹影起自颅中窝,前支较粗大而清楚,向后上行至颅顶中上部渐渐消失;后

支较细,横贯颞骨鳞部向后上斜行,常不易显示(图5-3)。脑膜中动脉沟于起始处最清晰,可稍呈迂曲状,迹影的边缘略增白,在行程中逐渐分支而变细,形态颇直,犹如冬天落叶的树枝。迹影的清楚程度与颅板厚薄有关,也因人而异。板厚沟深者迹影清楚,一般在2~3岁后可渐见到此迹影,成年以后更为明显。在正常情况下,两侧的迹影应当是对称的。



图5-3 脑膜中动脉沟
头颅平片侧位。

二、板障静脉沟

颅骨板障内有营养静脉,与颅内静脉支相通。这种静脉构成的迹影较粗,呈不均匀弯曲的透光条纹,轮廓不如动脉沟清楚,走行方向不规则,可以彼此吻合呈星状分布,吻合处常较宽大如池状。最多见于顶骨,其次为额骨和枕骨。板障静脉迹影的数目和形态也因人而异,在同一颅骨的两侧也常不对称。一般这种迹影在2~3岁后才慢慢出现,10岁以上随年龄的增长而宽大清晰,但亦有少数人或成人仍不显现。

三、静脉窦迹影

头颅平片显示得较清楚的静脉窦迹影为横窦沟(侧窦沟),呈宽阔带状迹影,边缘光整清晰,为血管迹影中最粗大者。从枕骨内粗隆的窦汇开始,向前外方行达乳突的后方,弯向下而达乙状窦沟,额枕位和侧位片中较易观察到。此外,蝶顶窦即脑膜中静脉亦能在侧位片上显示它的迹影,呈较直而粗细相仿的沟纹,没有分支,自上而下位于冠状缝之后,达蝶骨小翼处汇入海绵

窦。上矢状窦沟的迹影较小而浅,不易显示于头颅侧位片上,仅于后前位片颅顶穹窿的中央出现切凹。

四、导静脉

为贯穿颅板内外的静脉。最常见的导静脉,在头颅侧位片乳突后方出现短小而弯曲的沟纹,导入乙状静脉窦。

IV. 蛛网膜粒压迹

吸收脑脊液入静脉窦的蛛网膜粒,压在颅骨内板上构成许多小颗粒状的凹陷处,甚至可完全穿通颅板成骨质缺损。X线表现为边缘锐利而略不整齐的颗粒状透亮影,直径0.5~1 cm。多分布于额顶骨矢状缝两旁的区域内,很少超过离中线4 cm以外的地方,通常较对称。这种迹影的数目、大小及其深度,常因人、年龄和性别而不同,儿童很少出现,随着年龄的增长而逐渐出现,同年的男

性较女性更为多见。个别情况此迹影可很大,达2~3 cm直径。

V. 脑回压迹

系脑回长期压迹于颅骨内板上构成的相对较薄区域,其间介以隆起的骨嵴,压迹与大脑半球脑回的形态相应,隆起的骨嵴也与脑沟的位置相应。头颅片上显示为一堆周界不甚分明的圆形或卵圆形的透亮区,间以密度较高点条状的骨嵴影(图5-4)。一般多见于颞鳞和额顶骨的下方。10~20岁青少年时期由于该期的大脑生长速度较颅骨为快,故脑回迹影较多而深,为一种生理现象。老年人的脑回已停止发育或有退行性萎缩,此种迹影就不明显。在颞鳞部脑回压迹间的骨嵴影,由于该区骨板极薄,在侧位片上可显示为小片状或短条状的致密影,易误认为蝶鞍附近的钙化斑,应予以鉴别。

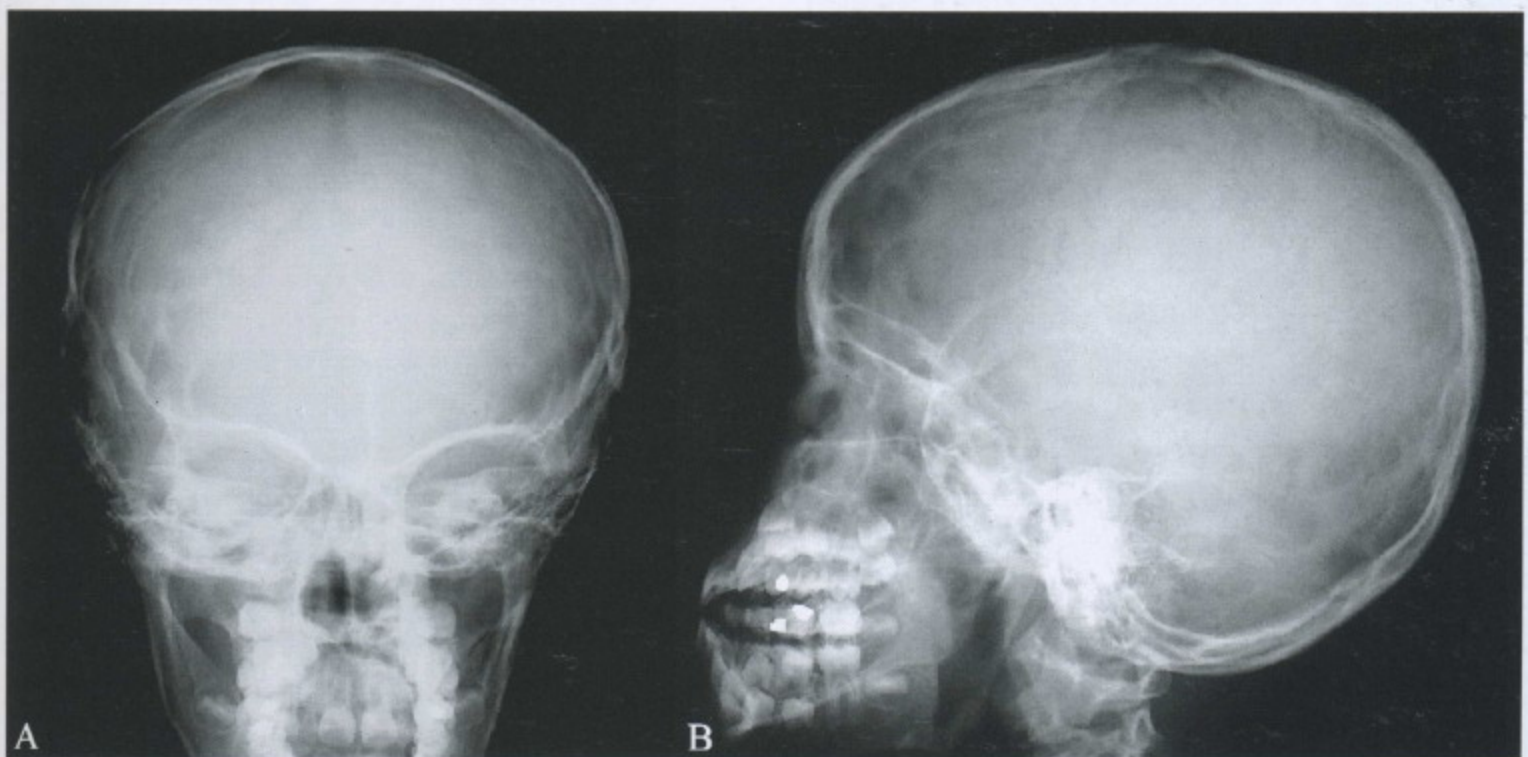


图5-4 脑回压迹
头颅平片正位(A)和侧位(B)。

颅底部

颅底部由额骨的水平部、蝶骨、颞骨的岩锥和乳突部,以及枕内粗隆以下的部分枕骨所组成。颅底部可以分为前中后三个颅窝,在侧位片上自前向后渐次低下。

I. 颅前窝

自额骨垂直部的后下缘开始,到蝶骨小翼的后缘止,包括额骨水平部,居于鼻腔筛窦和眶顶之上。在头颅后前位片上中央为筛板和蝶骨平板所构成的洼地,其两旁相当于眶顶有少数水平方向密度增高的弧形影,为脑回压迹在额骨水平部上面所形成的压迹。侧位片上,颅前窝呈许多线条影相互重叠,自

前向后略向上膨隆的为眶顶,低洼的蝶骨平板和筛板,前者自交叉沟或鞍结节向前较平直而有清晰光整的骨皮质可见,后者密度较差呈轻度向上的凹面。蝶骨平板后端可稍隆起,称蝶骨隆突,局部骨皮质略厚,但一般不超过2 mm,轮廓光滑锐利。颅前窝的结构于颅底位与鼻腔、鼻窦结构相重叠,不易辨认。

II. 颅中窝

居于颅前窝的后下方,自蝶骨小翼的后缘开始,到鞍背和岩骨嵴为止。其中央为脑下垂体所在的蝶鞍(后详),两旁为颞叶所居的洼池。在侧位片上,蝶鞍显示最为清楚,颅中窝底的境界,自蝶骨嵴起沿蝶骨大翼自前上向后下直达乳突,呈现为凹面向上的弧形曲线。颅中窝的细节于颅底片(图5-5)显示最好,可以看到其前后境界的骨质情况,两侧对称的为前侧壁和蝶大翼的形态,其后方为岩锥的结构。颅中窝底有许多为神经和血管所穿通的孔道,自前向后依次为视神经孔、眶上裂、卵圆孔、破裂孔和棘孔等。



图 5-5 颅中窝
头颅平片颅底位。

一、视神经孔

为视神经和眼动脉所通过的管道,其长轴向前、向外下。需拍摄视神经孔位才能观察它的形态,常呈卵圆形。最重要的是比较两侧孔道的大小和形

态,直径测量亦有参考价值。测量方法常测其甲、乙两径,甲径系自内上缘之一作 45° 之倾斜线与外下缘相交之距离;乙径系与甲径中点垂直相交之径线。我国人甲径之平均值为4.9 mm,正常范围3~7 mm;乙径的平均值为5.3 mm,正常范围为3~7 mm。视神经孔在儿童期已达成人大小,乙径常较甲径为大。

二、眶上裂

为眼眶后部眶尖通向颅中窝的结构,经过此裂的有视神经,第Ⅲ、第Ⅳ、第Ⅵ对脑神经,交感神经及许多小动脉。眶上裂最易显示于眼眶位片,呈狭长三角形,底部居于内侧,其上内方的边缘由蝶骨小翼的内侧段构成,而外下缘由蝶骨大翼的边组成,裂之大小变异很大,两侧亦可稍不对称,但是若两侧上内缘的蝶骨小翼和前床突明显的不对称,仍应考虑有病理意义。

三、圆孔

居蝶骨大翼之前内侧,通过三叉神经的上颌支,常于眼眶位片显示于眼眶的下方,大小可不对称,直径为2~5 mm。颅底位片可因骨影重叠不易显示。

四、卵圆孔

位于蝶骨大翼的外后方,为三叉神经的下颌支和脑膜副动脉通过,于颅底位片显示最佳,常呈卵圆形,其长径的方向大致与岩锥相平行。卵圆孔的内后边缘常较模糊甚至缺损,而其前外边缘常较清晰。大小变异较大,两侧可不对称。

五、棘孔

位置紧接于卵圆孔的后外方,为脑膜中动脉通过,也于颅底位片见到。棘孔较卵圆孔为小,呈卵圆形或圆形,两侧大小可稍不相称,其直径相差很少超过1 mm。显著增大时,提示同侧脑膜中动脉血供增加而变得异常粗大。

六、破裂孔

居于岩骨尖的前内侧,常于颅底片显示。此孔与颈动脉管相交,形态可不规则,但两侧大致相仿。观察此孔的形态最重要是注意其周围骨质结构是否正常。

III. 颅后窝

居于颅中窝之后下方,自鞍背及两侧岩骨嵴开始,至枕内粗隆和横窦沟为止。内容小脑、脑干和延髓。侧位片上前壁结构显示清楚,前壁

为鞍背和枕骨的斜坡,后壁为枕骨窝。斜坡在成人连成一块;但在少年之前,由于蝶鞍缝未闭合,斜坡的中部可显示一斜行透光线。颅底位片见其中央为枕大孔,常与寰、枢椎相重叠,枕骨和岩骨构成其四周的境界。枕大孔的两旁有颈静脉孔和舌下静脉孔。颈静脉孔常显示于颈静脉孔位片,两侧大小常不相称,其前外壁常有隆起的骨嵴突向孔内。舌下神经孔位于枕骨髁的前侧方,向内倾斜通入颅内,常显示于后前 45° 斜位(即斯氏位)片。岩锥跨颅中、后窝,可显示于正位片和颅底位片。

IV. 蝶鞍

位于颅底中央。但颅底位片上难以显示蝶鞍的细节,而以侧位观察为佳。蝶鞍附近或离其较远的颅内病变,常能直接或间接影响它,因此在X线诊断上具有一定重要意义。

一、蝶鞍的形态

从侧位片上观察,一般按前后径和深径的关系分为卵圆形、扁平型和圆形三种,前两型的前后径大于深径,而后者的前后径与深径大致相等。成人的蝶鞍形态大多为卵圆形(图5-6),很少为扁平型,圆形则多见于婴幼儿。



图5-6 蝶鞍
头颅平片侧位。

二、蝶鞍的结构

蝶鞍的范围前方以鞍结节、后方以鞍背为界。鞍结节为其前上壁的隆起,紧接其前的交叉沟,为视神经交叉所在,与颅前窝的蝶骨平板相连。部

分病人的交叉沟可因蝶窦气化扩大而显示不清。鞍结节的两侧为蝶骨小翼后缘,蝶骨小翼对称地向后内方伸延成前床突,形态长而尖。前床突离中线较远,并不构成鞍顶,鞍内肿瘤并不引起它的改变。前床突与鞍结节之间为颈内动脉虹吸部通过的前界,有时少数人在鞍结节的两旁偏后可见一个小的骨性隆起,即所谓中床突,与前床突形成颈动脉床突孔。

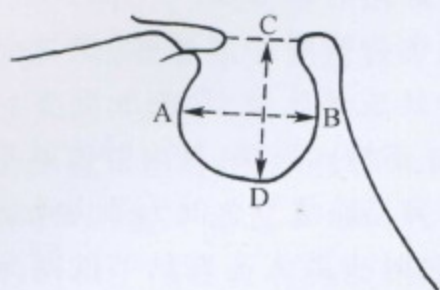
鞍背为斜坡向上的延续,其形态和结构亦有一定的变异,常见者有以下两种。①鞍背较薄,骨皮质清楚锐利,稍向前方倾斜。②另一种鞍背较厚,骨松质较多,边缘不如前者清楚,位置较直,常见于婴幼儿。从鞍背向上竖立于鞍背两上角的突起为后床突。有时过度气化的蝶窦可伸入鞍背和后床突内。它们两者的形态除从侧位观察外,还可在额枕位正面观察。前后床突的大小形态变异很大,但两侧常对称。

蝶鞍的上方有环形的硬膜覆盖,称鞍隔,被垂体柄所穿过,在平片上并不能显示,如前后床突间韧带骨化后就形成所谓桥形蝶鞍。蝶鞍中央凹陷的为脑下垂体窝(即鞍底),其下方与蝶窦相接。蝶鞍底的正面观见于后前位片或体层摄影,呈马鞍形,鞍底两侧稍增高,转角而向外下倾斜,下达颅中窝,其转角最高点之间的距离即为蝶鞍的横径。

蝶鞍的骨质结构,其轮廓一般有一层清晰而锐利的皮质。但在鞍背的后缘可因局部有丰富的静脉丛而使骨质毛糙,甚至可见小的缺损。在老年人骨质萎缩时,蝶鞍的轮廓可因骨质稀疏而欠清晰,密度亦减低,为了避免误认为病变,可观察其余颅骨及下颌骨的骨质情况作比较。

三、蝶鞍的大小

有一定的变化范围,一般测量其前后径和深径,亦可测量其横径、面积或容积作参考(线图5-8)。前后径一般取蝶鞍前后壁的最大距离;深径通常取前后床突之间连线到鞍底的最大垂直距离,但也有取鞍结节至鞍背顶点连线到鞍底的最大垂直距离者^[1]。横径的测量前面已述,尚不够理想,一般仅作参考。横径一般不超过20mm。我国人蝶鞍深径和前后径的测量值见表5-1。



线图 5-8 蝶鞍侧位测量示意图
AB 为最大前后径;CD 为最大深径。

表 5-1 正常成人蝶鞍 X 线测量结果

测量项目	男		女	
	平均值±标准差	范围	平均值±标准差	范围
蝶鞍长度(mm)	14.0±1.8	9.5~18.0	13.8±1.7	9.0~17.0
蝶鞍深度(mm)	10.1±1.5	6.5~17.5	10.3±1.5	6.4~14.5

颅骨外形

头颅的大小、外形与年龄有密切联系,也与性别、种族稍有关系。根据一般观察,头颅大小于 20 岁之后才趋向定型。头颅的形态通常以它的前后径(眉间与枕骨最远点间之最大距离)、横径(两侧鳞状缝上缘间之最大距离)和高径(枕骨大孔前缘中点至颅顶最高点之距离)的测量来说明。根据 1 000 例我国成人头颅骨的测量统计,其各径的数字列于表 5-2。从形态上观察,头颅可分短头型、中头型和长头型三种,而头颅形态对蝶鞍和松果体的测量均有一定关系。通常以头颅指数说明其形态,头颅指数可根据头颅横径与前后径的百分比计算:

$$\text{头颅指数} = \frac{\text{头颅最大横径(内径)}}{\text{头颅最大前后径(内径)}} \times 100\%$$

表 5-2 头颅各径之平均值(cm)

	男	女	平均值
头颅前后径	21.5	20.3	20.9
头颅横径	17.4	16.6	17.0
头颅高径	15.0	14.7	14.9
三径平均值	18.1	17.2	17.6

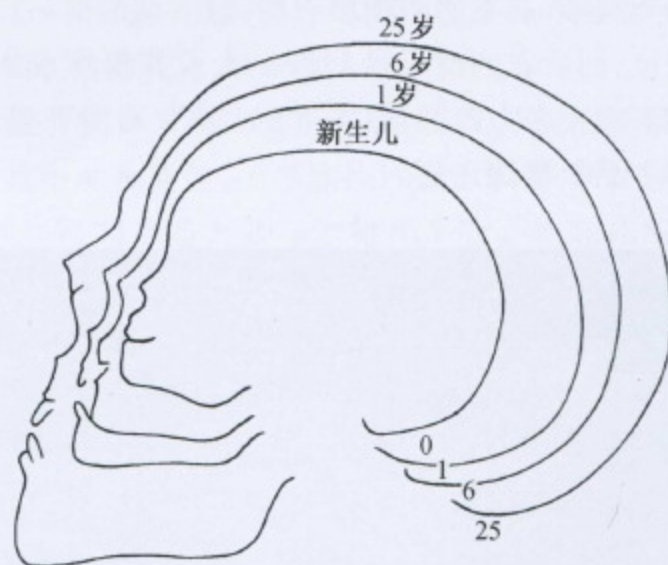
注:扩大率:19%。

头颅指数在 70%~80% 之间者为中头型;大于 80% 者为短头型;而少于 70% 者属长头型。中国人

头颅以短头型为多见,约占 80%,中头型次之,约占 20%,长头型者很少见。

在同一年龄头颅各径大小,男性均较女性为大^[2]。

新生儿的头颅外形与幼儿和成人有明显的不同,颅盖部较大,而面骨和颅底部相对较小。由于整个头颅在胚胎期先形成膜性包裹,于膜性的颅盖部和软骨性的颅底内,出现百余个骨化中心。在出生时很多骨化中心已经融合,所以大致仅是数十块分开的骨,在颅骨之间由结缔组织或软骨连接,这样头颅腔可随新生儿的脑质迅速生长而膨大。头颅的生长发育以出生后的 2 周岁内最快,10 岁以后成人头颅的大部分特征都已具备。在儿童期,头颅生长速度明显缓慢,生长最慢的一般为 6 岁后至青春期,以后 1~2 年内又迅速增大,于 20 岁左右头颅才固定大小。颅骨与面骨生长对比也随年龄而变化(线图 5-9)。新生儿的颅板较薄而光滑,密度一致,内、外板,板障,血管沟和脑回压迹往往不能见到,在 2~3 岁之后,这些结构才在 X 线片上逐渐出现。



线图 5-9 在头颅正中矢状面上所显示的婴儿、儿童和成人早期的头、面部生长比例

(陈星荣 沈天真 姚振威)

参考文献

1. 田平,吴恩惠,田宗贞,等. 正常成人蝶鞍的 X 线测量. 天津医药,1982;10:408~411
2. 上海第一医学院《X 线诊断学》编写组. 头颅骨和下颌骨的 X 线解剖及变异. X 线诊断学第二册. 上海:上海科学技术出版社,1978;412

第二节 颅内钙化的平片表现

钙盐沉积于骨以外的组织即钙化。一般认为骨以外组织内钙盐的沉积只发生于病理过程中,即发生于坏死和变性组织。就变性作为钙化的前身而论,最常见者为玻璃样变性和脂肪变性,它们无疑属病理过程。但有一些情况,如从青、中年步入老年的过程中,发生的变性和代谢方面的改变,随之也会出现钙化,这一类钙化即所谓生理性钙化,以区别于一系列疾病所引起的病理性钙化。苍白球的前半部和小脑齿状核常可见一种胶样物质,一般认为属正常现象;这种胶样物质沉积于血管之后可发生钙化;所以,我们将这种多见于老年人的基底节钙化也纳入生理性钙化;与其他一些分类不同,将这种查不出任何病因的基底节特发性钙化纳入病理性钙化。传统上将松果体钙化纳入生理性钙化。推测其原因,可能是因为这种钙化不发生于松果体分泌褪黑激素(melatonin)的分泌细胞,而发生于松果体的其他结构,目前尚不知道此其他结构有否功能或有什么功能。

虽然颅内平片显示颅内钙化远不及CT敏感,但仍能显示部分钙化较明显、较多或较重者。在一些没有CT设备的单位,一般都用平片检查颅脑外伤病人,有时会意外地发现颅内钙化。这时应熟悉生理钙化和病理钙化的各种平片表现,以免对出现钙化的病人作不必要的进一步检查,或避免病理钙化的误诊或漏诊。

颅内生理性钙化

颅内生理性钙化的形态、大小和位置多有一定的规律性,故借助于它们的移位可对颅内占位病变和萎缩性病变(向萎缩侧移位)的诊断有一定的帮助。颅内生理性钙化可分为三类:脑内结构钙化、脑膜钙化和苍白球钙化(基底节生理性钙化)(表5-3)。现将各类中较常见分述于后。

I. 松果体钙化

松果体在出生后,随年龄增长而产生退行性钙化,10岁以下的儿童,虽也可出现微细的钙化点,但

表 5-3 颅内生理钙化的分类

一、脑内结构钙化
(一) 松果体钙化
(二) 脉络膜丛钙化
(三) 髓钙化
二、脑膜钙化
(一) 大脑镰和上矢状窦壁钙化
(二) 小脑镰钙化
(三) 天幕钙化
(四) 岩床突韧带钙化
(五) 前后床突韧带和鞍隔钙化(桥形蝶鞍)
(六) 其他硬脑膜钙化
(七) 蛛网膜粒钙化
三、苍白球钙化(基底节生理性钙化)

不易在X线片上显示,青春期后钙化点渐渐增多变大,可出现于X线片上,20岁以后者出现率可达50%^[1]。松果体钙化的形态,多呈米粒样(图5-7),一点或数点聚合在一起,呈圆形或卵圆形,个别亦可呈环状钙化。其大小直径常在5mm之下,正常不应超过10mm。CT与此不同,因其显示钙化的敏感性较高,故显示的钙化区可较平片所见者为大;CT所见之囊性变松果体最长径可达14mm之多,仍属正常变异范畴。一般说来,松果体钙化的大小、形态和密度常因人而异。它的位置居于颅腔的中线,所以在正位片上是很好的定位标志。在侧位片上松果体较易显示,大约位于鞍背上端的后和上方各约3cm的区域内,并可用多种图尺测量其位置。测量的方法很多,有的方法简易可行,但准确性不高;也有准确性虽较可靠,但过于复杂繁琐;也有的定位标志不易寻找。下面介绍一种比较简便易行,而又较为正确的Vastine-Kinney图表法^[2],即根据松果体在侧位片上的位置与头颅前后径、上下径之关系,测出其前后、上下位置的范围。我们常用的为国内吴氏^[3]用此法测定中国人头颅而制成的图表(线图5-10,线图5-11)。

使用方法:测量松果体至额骨内板最远点之距离1;测量松果体到枕骨枕内粗隆上方内板最远点之距离2;测量松果体到顶骨内板最远点的距离3;松果体到后颅窝底相当枕大孔平面距离4(线图5-12)。由于CT的问世,对颅内占位病变的定位诊

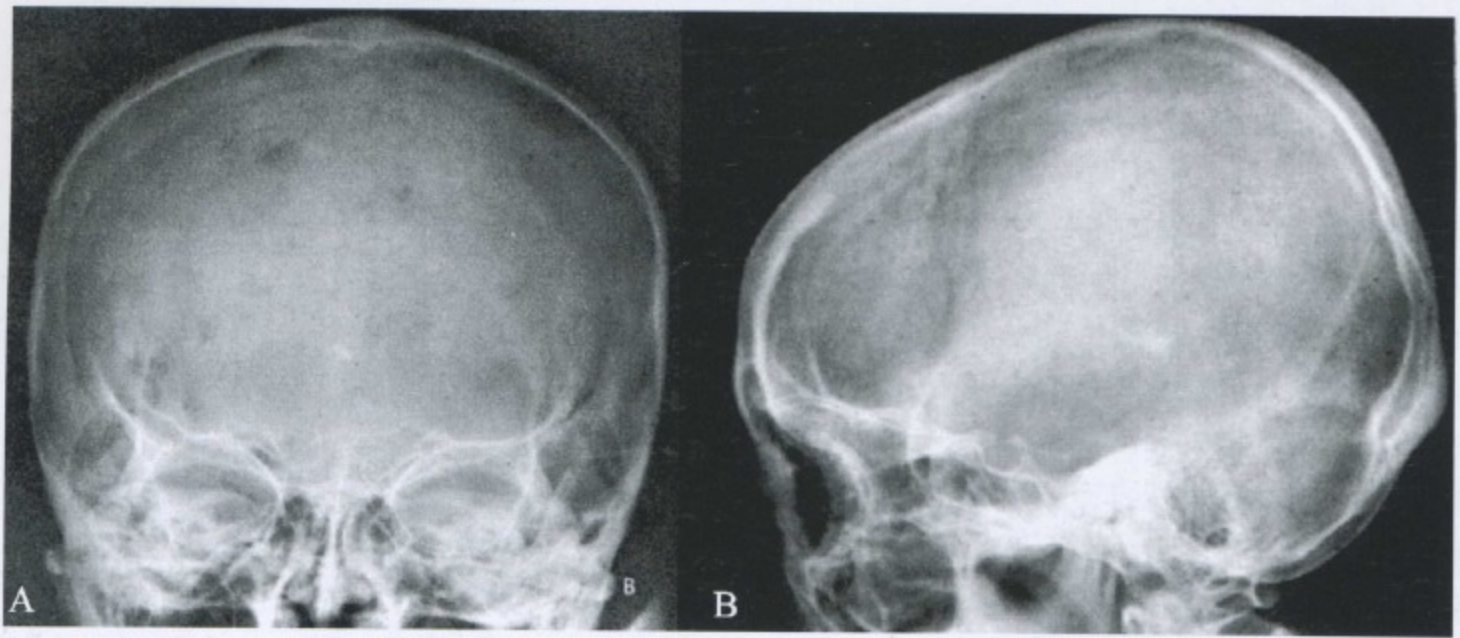
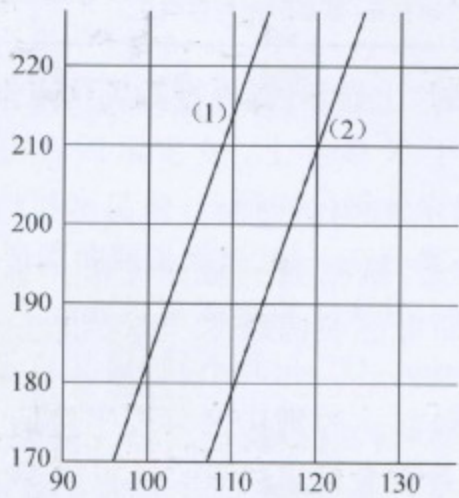
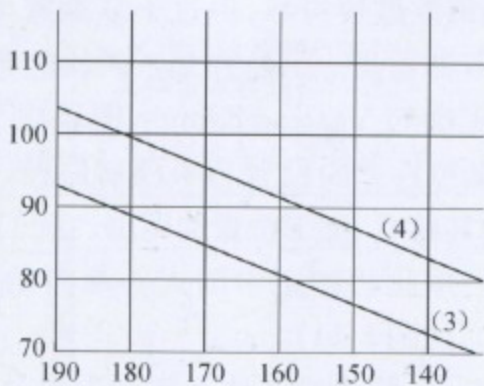


图 5-7 松果体钙化
头颅平片正位(A)和侧位(B)。



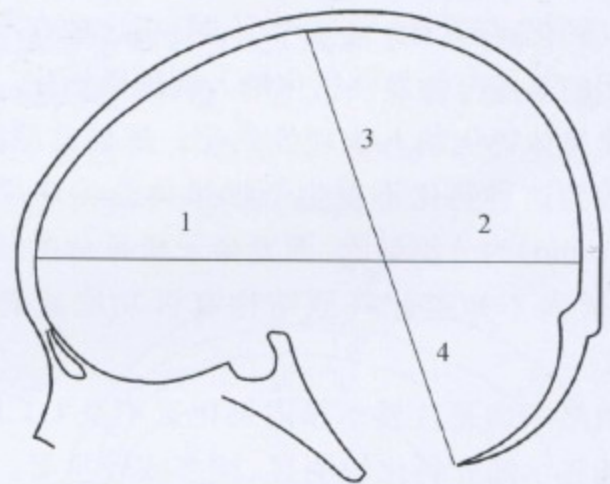
线图 5-10 松果体前后移位测量图

横坐标:额骨内板到松果体的距离(mm)(1);纵坐标:额骨内板到松果体之距离+松果体到枕骨内板之距离(mm)(1+2)(头颅前后径)。松果体前后位置之定位图表,两实线间距离为松果体前后位置之正常范围,两点线间距离为原Vastine-Kinney图表上的松果体前后位置之正常范围。



线图 5-11 松果体上下移位测量图

横坐标:顶骨内板到松果体的距离(mm)(3);纵坐标:顶骨内板到松果体距离+松果体到颅后窝板相当枕大孔距离(mm)(3+4)。松果体上下位置之定位图表,两条实线间距离为松果体上下位置之正常范围,两点线间距离为Vastine-Kinney所规定之正常范围。



线图 5-12 松果体测量示意图

1:松果体到额骨内板最远点之距离;2:松果体到枕骨上窝最远点之距离;3:松果体到顶骨内板最远点的距离;4:松果体到颅后窝底相当于枕大孔平面的距离。

断已变为易事,一般不依赖平片钙化松果体的移位,故其位置的测量的重要性大大降低。

将此测量值(1)与(1+2)的关系代入线图 5-10 中,以测定有无前后移位。在两条斜线之前者为向前移位,居于其后者为向后移位,正常者在两条斜线范围之内。以同样方法,将测量值按(3)与(3+4)的关系代入线图 5-11 中,居两条斜线之上者为向上移位,下方者为向下移位,正常者在两条斜线范围之内。

II. 脉络膜丛钙化

脑室内脉络膜丛的小血管可因管壁退行性变而钙化,显示为细小的斑点状阴影,沿着脑室分布,但一般不易发现。我们的经验最易见的部位是侧脑室的三角区,此处脉络丛集结成球,因此其钙化影较密

集而易被显示(图 5-8)。形态为多数小点聚集成堆,其直径为 1~1.5 cm,往往对称出现于头颅正位片的眼眶上方。离中线旁约 2.5 cm 之区域内。侧位片上则在松果体位置的后或后下方 1~1.5 cm 的

部位,Wood 等^[4]发现钙化常出现于孟氏孔处。脉络膜丛球的钙化在平片上出现率远较松果体为低,不到 1%。平片极少能显示 CT 所显示的四脑室脉络丛钙化。

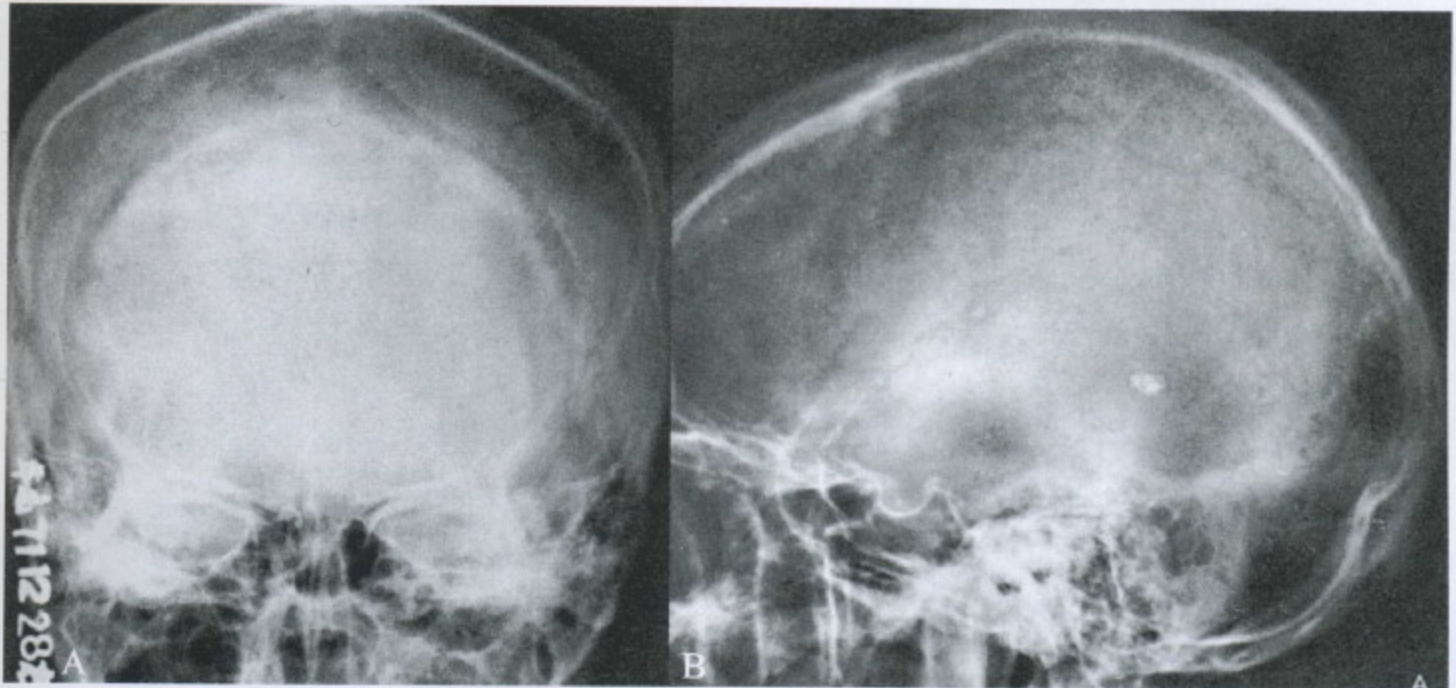


图 5-8 脉络膜丛钙化
头颅平片正位(A)和侧位(B)。

Ⅲ. 缰三角钙化

缰三角钙化的发生率与松果体钙化者相仿。缰三角位于松果体的前方,侧位平片上显示为凹面向后的弧线状密度增高影。一般松果体与缰三角同时发生钙化,但也可只有缰三角钙化而无松果体钙化。

Ⅳ. 硬脑膜钙化

硬脑膜的某些部分可以钙化,较常见的是大脑镰,在平片上它的出现率在 10% 以下。大脑镰的钙化,常发生在它的前部,但也可播及其他部分。正位片上显示为直线状的增白影,居于中线(图 5-9);侧位片上,除非有广泛而密集的钙化才呈悬匾状片状阴影,否则常不易显示。由于大脑镰是一坚实而固定的结构,在颅内占有位病变时也不易发生移位,故对疾病的诊断价值不大。基底细胞痣综合征(Gorlin 综合征)^[5]和先天性肌强直性萎缩症^[6]发生明显大脑镰钙化的机会较多。所以见到大脑镰较重钙化时,应除外这些情况后,才能诊断大脑镰生理性钙化。其他部位的硬脑膜钙化亦可偶见于头颅片上,如前后床突韧带和附近鞍隔发生钙化,可形成桥形蝶鞍;岩骨尖与后床突之间的硬脑膜(即岩骨突韧

带)钙化,可呈条状阴影出现在斜坡的后方;小脑天幕钙化可呈片状致密影见于岩骨上方。



图 5-9 大脑镰钙化
头颅平片正位。

此外,蛛网膜粒钙化可呈颗粒状斑点,位于矢状

突的两旁附近,偶见于老年人。

V. 基底节生理性钙化

健康老年人群中,苍白球发生钙化者并不少见,CT发现率较高,常为双侧对称性多发小点状高密度影;平片发现率较低,多数为双侧对称性点、片状高密度影;严重时CT和X线平片均可呈现较大片的密度增高影,也为对称性分布。一系列疾病状态(表5-4)也会出现基底节钙化,特别是同时还有壳核钙化时,应想到是否甲状旁腺功能减退或假性甲状旁腺功能减退等疾病有关的病理性基底节钙化。

表 5-4 可出现双侧基底节钙化的疾病

一、先天性疾病
结节硬化症
神经纤维瘤病
Down 综合征
Cockayne 综合征
二、内分泌疾病
甲状旁腺功能亢进
甲状旁腺功能减退
假性甲状旁腺功能减退
假性甲状旁腺功能减退
甲状腺功能减退
三、代谢性疾病
Fahr 病
Kearns-Sayze 综合征
MELAS 综合征
MERRF 综合征
Halloworden-Spatz 综合征
四、感染性疾病
结核
弓形虫病
病毒感染(风湿病毒,巨细胞病毒,单纯性带状疱疹病毒等)

颅内病理性钙化

颅内结构由于外伤、炎症、肿瘤、出血等疾病在愈合过程中,经过一定时间后都可有钙质沉着,而在头颅平片上出现病理性钙化。颅内病理钙化随着病因的不同,其X线形态、密度、分布和部位等方面可有差异,因而对疾病的诊断有一定参考

价值,但有时则难以彼此区分。常见的病理钙化有下列几种。平片显示这类钙化的机会远不如CT那样多。

I. 寄生虫病

颅内寄生虫病的发病率虽不多,但能出现异常钙化的并不少见。常见者有肺吸虫病、囊虫病、包虫病和弓形虫病等。

寄生虫病钙化,有呈小点状弥散分布的致密影,如囊虫病和弓形虫病;亦有较局限于一区,呈斑片状和小囊状钙化,如肺吸虫病和包虫病。弓形虫病的钙化出现率很高,感染可发生于胎儿期、新生儿或幼儿期,是新生儿或婴儿颅内异常钙化较常见的一种,然而,国内发病率极低。一般表现为弥散分布的多数密度较淡的斑点状增白影,钙化的密度在幼儿患者较新生儿略高。发生于新生儿者常伴有脑积水或脑发育障碍,根据这些特点常可协助诊断(图5-10)。囊虫病钙化形态有一定特点,呈现为圆形致密影,直径2~5mm,多发时分散于颅内各部,颇典型。这时应注意颈部软组织内有无囊虫钙化,有时为条状致密影。肺吸虫的颅内钙化,典型者为圆或椭圆环状致密影,直径介于0.5cm至数厘米之间,多位于颞部。

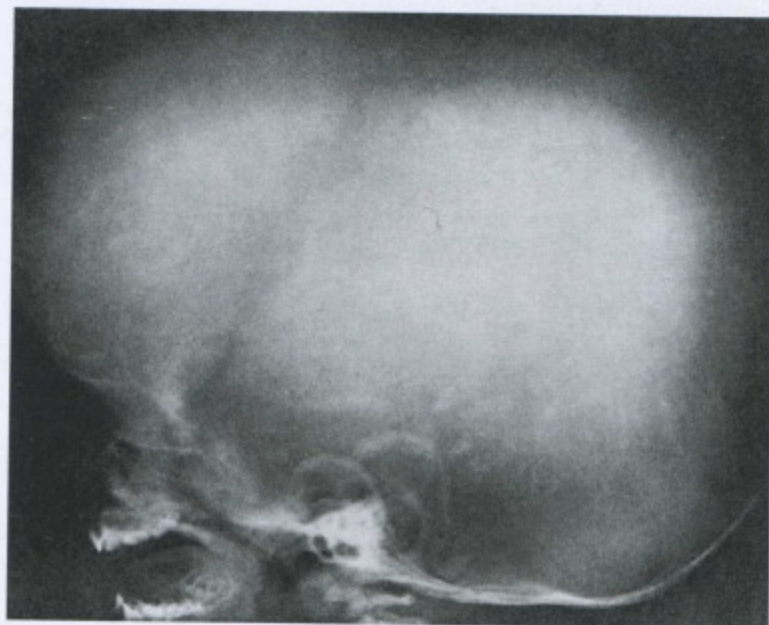


图 5-10 弓形虫病钙化

头颅平片侧位显示头颅增大,脑积水,颅内多发弥散细小钙斑。

II. 炎症性病变

包括结核性脑膜炎、结核瘤、结核性脓肿、脑脓肿、脑炎、隐球菌病、梅毒性树胶样肿等,均可出现钙化,一般表现为多发散在的斑片状致密阴影。结核性脑膜炎随着治愈率的提高,出现钙化的机会也随

之增多,多呈多数细小的斑片状钙化,分散于蝶鞍上方的基底池处。结核瘤的钙化常呈拧碎的壳样,局限于一处或分散于数处。余者钙化均属罕见,表现也缺乏特征,在诊断上意义不大。

III. 血管性病变

包括动脉硬化、血管畸形、动脉瘤、钙化性脑动脉内膜炎,以及与血管有关的脑颜面血管瘤综合征(Sturge-Weber综合征)等。其中以动脉硬化引起的异常钙化较常见,且常有一定特点。动脉硬化是动脉壁的退行性变,钙化形态常与血管的外形相似,常出现于颈内动脉的虹吸部,呈弧形或平行的双弧形(图 5-11)。脑颜面血管瘤综合征的异常钙化最

具特征,其弧形阴影常可刻画出脑回的形态。其余的病理钙化均较少见。

IV. 肿瘤性病变

颅内肿瘤钙化的发生率并不高,大致在 3%~15%,幕上的较幕下的为多见。颅内各类肿瘤钙化的出现机会会有很大差别,大都见于良性肿瘤。其中以颅咽管瘤最易钙化,其次为少突胶质细胞瘤(图 5-12),脑膜瘤、松果体瘤和畸胎瘤亦常见钙化,髓母细胞瘤则极少钙化,胆脂瘤、听神经瘤和垂体瘤虽为良性肿瘤但很少钙化。颅内各类肿瘤本身的发生率



图 5-11 颈内动脉钙化

头颅平片侧位显示双边状不规则弧形钙化投影于鞍底之上,床突下方。

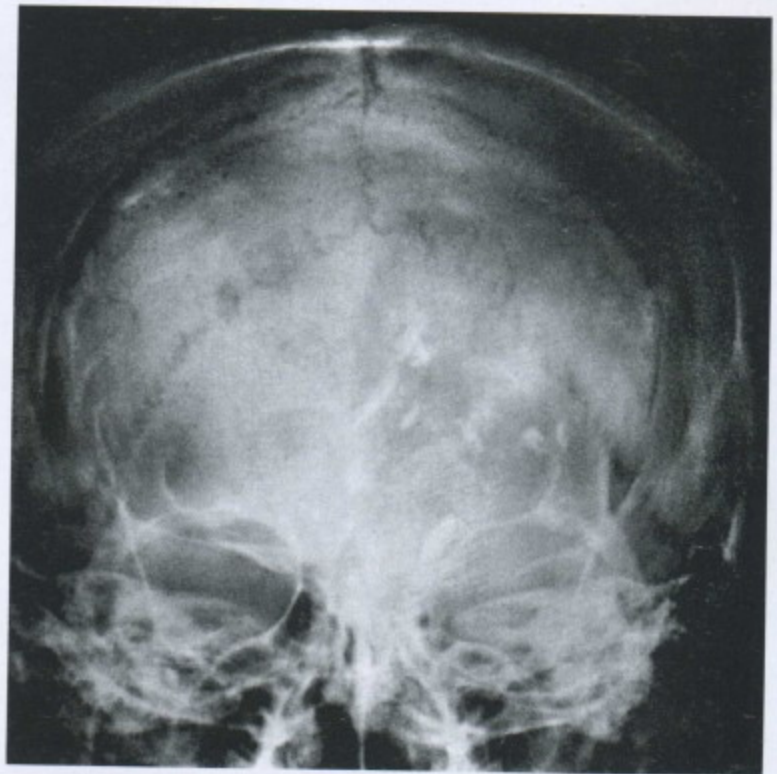


图 5-12 少突胶质瘤钙化

头颅平片正位显示左侧眶顶骨质吸收破坏伴带状钙化。

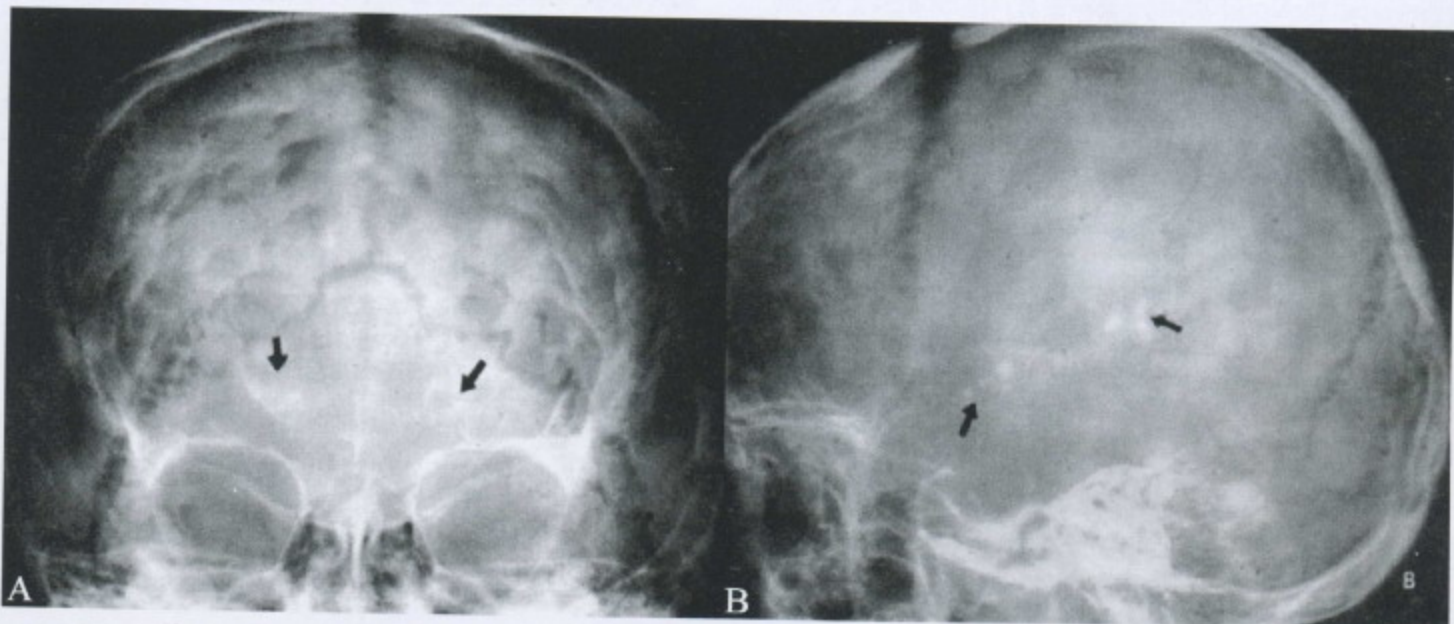


图 5-13 结节性硬化钙化

头颅平片正位(A)和侧位(B)显示大脑深部轮廓不清之结节状钙化多处(箭),并发颅内压增高。

就有很大的差别,因而见到它们钙化的机会也就不同,如少突胶质细胞瘤的钙化出现率虽高,但因其发生率较低,故所见不多;反之,星形细胞瘤的钙化出现率并不高,但此病的发生率较高,故钙化见到反而较多。肿瘤钙化的形态可多种多样,部位亦各异,但多限于一处,或聚集成堆位于局限区域,并常伴有颅内压力增高的表现。钙化的出现对肿瘤的定位有重要作用。

V. 其他

结节性硬化、各种原因引起的血肿和甲状旁腺功能减退等均可出现颅内钙化。结节性硬化的钙化结节的直径为数毫米至1~2 cm,一般位于侧脑室所在部位,偶尔也见于其他部位(图5-13)。慢性硬膜下血肿可引起壳状钙化。甲状旁腺功能减退常在大脑基底节部位出现多数排列较规则的细小斑点状阴影,聚集在一起成对称分布。引起基底节钙化的原因尚欠明确,甲状旁腺功能减退的患者,并不都出现基底节钙化,基底节钙化也可见于其他疾病(表5-4)。

(陈星荣 沈天真 姚振威)

第三节 颅内压增高和脑积水的平片表现

颅腔内容物对颅壁有一定的压力,正常情况下与颅壁间保持一定的平衡。若颅腔内容物的膨胀压力增高,使平衡失调,即产生颅内压力增高。颅腔内容物膨胀压力增高,最常见于颅腔内容物的体积异常增大。发生的原因不外乎两方面,一方面是由于颅内病理性肿块,如肿瘤、血肿、脓肿等本身的占住,及随之而来的脑水肿;另一方面是颅内流体动力学的变化,如由于脑脊液的循环通路受阻而产生了脑积水。任何一种或两种的结合都促使颅内压力增高。少数情况由于颅缝过早闭合,颅腔不能随脑实质的发育而生长,同样可引起颅内压力增高。一般而论,占位病变本身在早期并不引起颅内压力增高,除非它的位置是处在脑脊液通路的关键上。颅内压力增高是许多颅内病变的共同表现,一般并不能说明病变的性质和位置。

在颅内压迅速增高的情况下,虽有很明显的临

参考文献

1. Sir C, Jupe MH. The radiological features of the cranium, normal and abnormal. In: Shanks SC, Kerley P, ed. A Text Book of X-ray Diagnosis. 2nd ed. London: HK Lewis & Co Ltd, 1951; 60
2. Vastine JH, Kinney KK. Pineal shadow as an aid in the localization of brain tumours. AJR, 1927;17:320~328
3. 吴恩惠. 钙化松果体的X线定位与临床应用. 中华放射学杂志, 1958;6:176~184
4. Wood EH. Some roentgenological and pathological aspects of calcification of the choroids plexus. AJR, 1944; 52:388
5. Gorlin RJ, Vickers RA, Kellen F, et al. The multiple basal-cell nevi syndrome: an analysis of a syndrome consisting of multiple nevoid basal-cell anomalies, medullotlastoma, hyporesponsiveness to parathormone. Cancer, 1965;18:89~95
6. Uggetti C, Sibilla L, Zappoli F, et al. La risonanza magnetica dell'encefalo nella distrofia miotonica. Riv Reuroradiol, 1991;4:53~60

床症状和体征,但在X线平片上可为阴性或仅有可疑的改变。所以X线平片阴性并不能排除颅内压力增高的存在。一般都要在颅内压增高到相当程度,并持续一定时间后方能反映到颅骨上,引起下列各种X线变化。

颅缝分离

颅缝分离是颅内压增高较常见而可靠的一种征象。颅缝分离与颅骨的生长发育有一定关系。在婴幼儿和儿童时期,颅缝为结缔组织所构成,具有一定的生长能力和弹性;再则颅缝分离的过程并非单纯由于机械性膨胀,而多伴有缝间结缔组织增生和骨质不足等因素,因此颅缝分离与年龄有明显关系,年龄愈小愈易分离,而且在程度上亦愈为严重。因而,颅缝分离为婴幼儿颅内压增高的一个重要表现(图5-14)。颅缝的分离往往合并

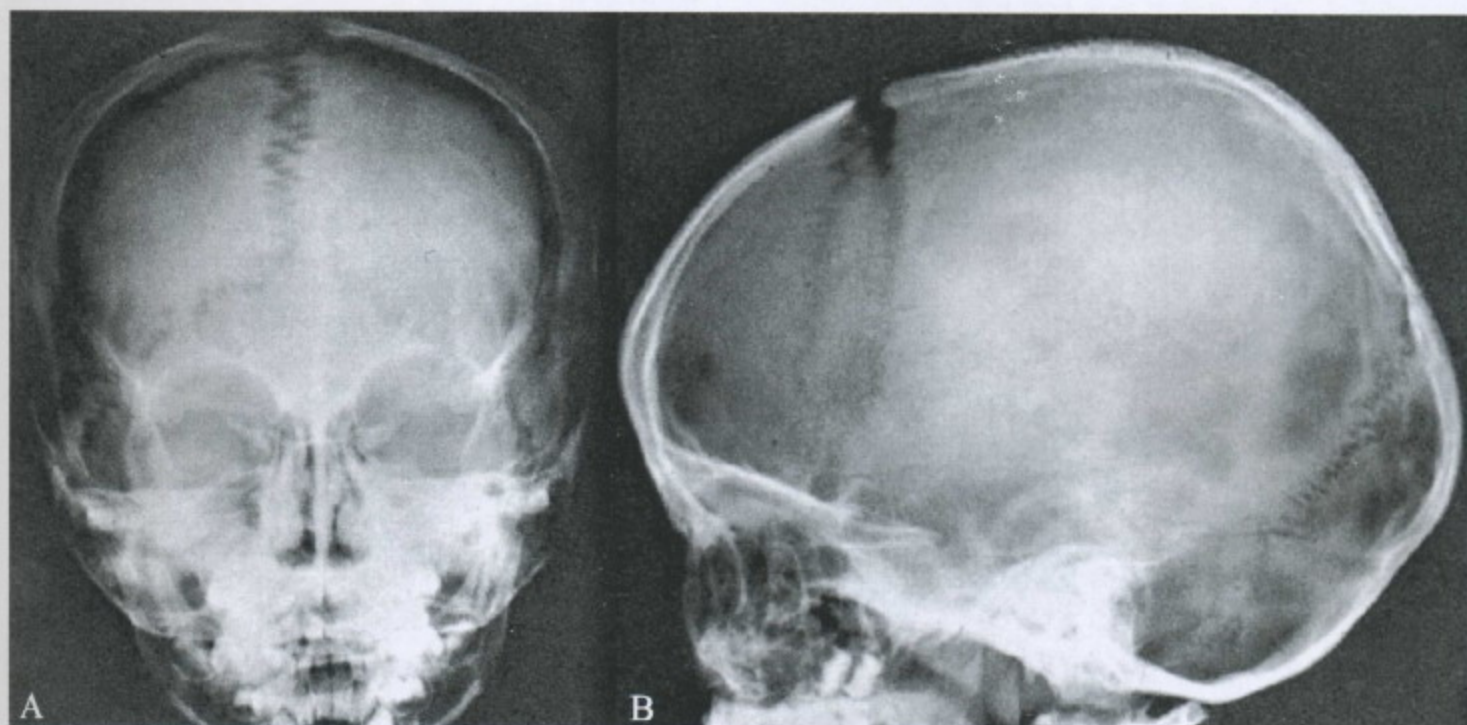


图 5-14 颅内压增高

头颅平片正位(A)和侧位(B)显示颅缝分离。

有头颅的增大,颅缝分离显著或病程较长者,则头颅增大更为突出。分离的程度与颅内压增高的速度也有关。在儿童和青年,颅缝分离常见于颅顶部诸缝,包括冠状、矢状和人字缝,而以冠状缝最显著,并最早出现。但很少见于颅底诸缝,因为颅底缝为软骨连接,对颅内压力增高有一定的耐受力。如颅底缝亦增宽,则必然为长期而相当严重的颅内压增高。

在成年人由于颅缝的生长已停止或闭合,因此年龄愈大愈不易分离,即使有分离其程度也多轻微,往往仅见于人字缝或同时伴冠状缝略为松弛,这是由于人字缝封合最晚或终生不闭之故。病变的部位与颅缝分离没有明显关系,不论幕上或幕下的病变都可引起分离。

蝶鞍改变

蝶鞍改变是成人颅内压增高的重要征象。蝶鞍是颅底中央伸入颅腔的骨质结构,颅内压增高最易引起它的变化,如蝶鞍的骨质吸收和扩大(图5-15)。骨质吸收最早开始于后床突和鞍背,表现为轮廓模糊、致密度减低、变短变薄,进一步发展时,鞍底轮廓亦吸收模糊,鞍背和后床突可完全破坏消失。前床突和鞍结节在极严重的病例才略有骨质吸收外,一般很少有形态的变化。慢性长期颅内压增高时,蝶鞍常可扩大,这种扩大可仅表现于前后径或深径,以

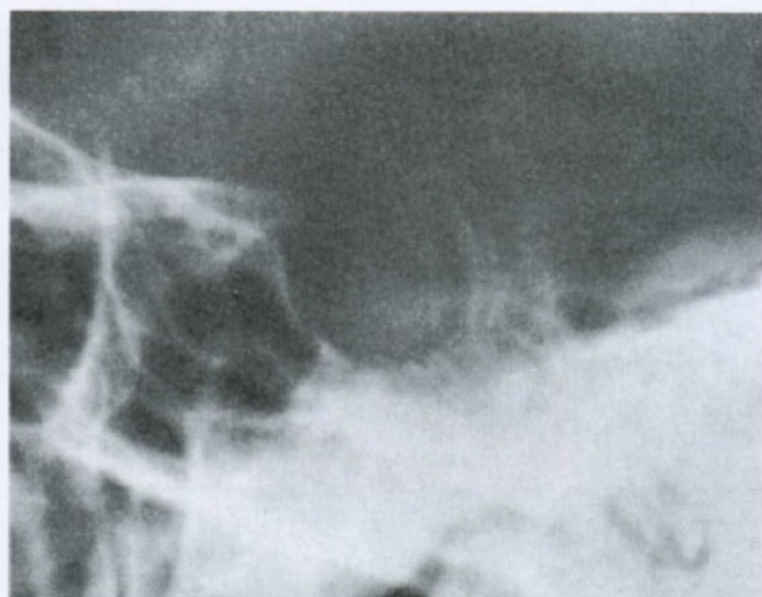


图 5-15 颅内压增高

头颅平片侧位显示蝶鞍扩大,后床突和鞍背骨质破坏,鞍底骨质吸收,前床突和鞍结节骨质保存。

前后径扩大为最常见,亦可两者同时增大,有些类似于鞍内肿瘤所引起的蝶鞍改变。但根据鞍背并不向后上竖起,前床突和鞍结节还保持正常形态,与鞍内肿瘤的表现仍有不同。蝶鞍发生这些改变的原因有两种解释:①由于外来的压力,包括颅内压增高时所施予的普遍压力和扩大而搏动着的第三脑室前部的局部压迫所共同引起;②由于蝶鞍内外有丰富的静脉丛,当颅内压增高时静脉循环障碍,引起骨质吸收。

许多鞍内和鞍旁病变也可引起蝶鞍改变(表5-5)^[1,2],应注意加以区别。平片鉴别有困难时,应采用CT和MRI。

表 5-5 可引起蝶鞍改变的鞍区疾病

一、肿瘤	三、血管性疾病
转移性肿瘤	动脉瘤
垂体肿瘤	动静脉瘘
颅咽管瘤	四、炎症和肉芽肿性疾病
生殖细胞瘤	结核
脑膜瘤	细菌性脓肿
视交叉/下丘脑胶质瘤	结节病
二、囊肿	组织细胞增生症
蛛网膜囊肿	五、其他疾病
Rathke 囊肿	空蝶鞍
	脑膜或脑、脑膜膨出

脑回压迹增多

脑回压迹可见于正常头颅,但在颅内压力增高的情况下,由于颅骨内板承受到脑回所施加的压力较正常增大,因此脑回压迹就可明显加深,同时相当于脑回处的骨嵴亦可因颅内高压而被吸收,以致显示不清楚。但在慢性颅内压增高的情况下,骨嵴仍可保持清晰,故使脑回压迹的增多格外明显(图 5-16)。脑回压迹的出现及其程度,取决于颅内压力增高的时间、程度、速度,颅骨内板结构的密度和含钙量等因素,而与病变性质、部位无关。

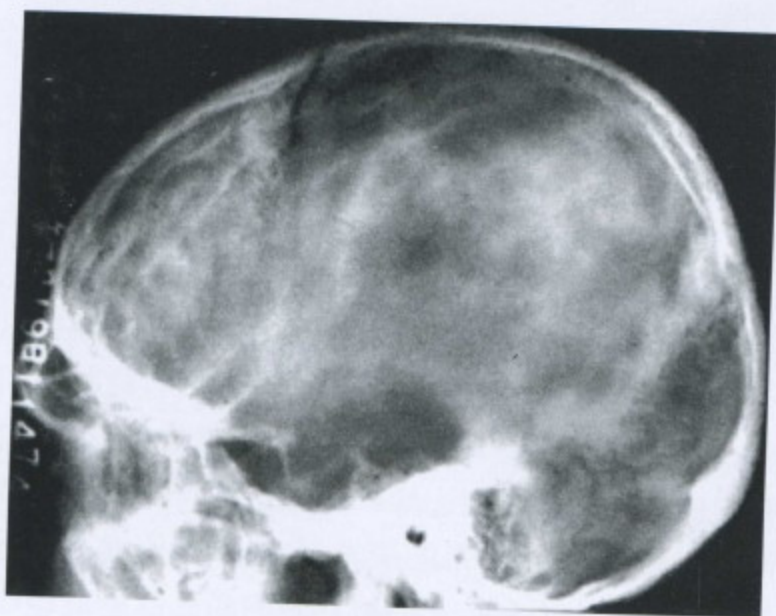


图 5-16 颅内压增高

头颅平片侧位显示脑回压迹增多、增深,蝶鞍骨质破坏,颅缝分离。

由于正常的脑回压迹可随年龄、个体而有差异,所以颅内压增高引起的脑回迹影增多与正常之间尚缺乏鲜明的客观衡量标准,因此除少数病人脑回迹

影增多极为显著者外,一般不宜根据单一征象轻易判断为颅内压力增高。

颅骨普遍性吸收

颅内高压持续时间较久后,能见到颅骨骨质普遍吸收,骨板变薄密度减低,原来骨质较薄的区域或向颅腔内突起的尖端部分,如颞骨鳞部、额骨水平部、蝶骨大小翼和颞骨岩锥尖部等常显示轮廓模糊。普遍性骨吸收常见于颅内高压的晚期,由于正常颅骨密度变异较大,故此征象仅有辅助意义,说明颅内高压时已久,程度严重而已。

其他改变

在颅内高压的晚期,还可出现一些次要的改变,如导静脉孔扩大、蛛网膜粒压迹增大、加深和颅底诸孔扩大模糊等。

脑积水

脑积水为脑室或蛛网膜下腔脑脊液积聚过多。常伴有颅内压力增高症状,但在童年,如脑积水发展缓慢,颅骨之生长发育可以增大代偿,因此,即使脑积水很重,临床上可以并不发生颅内压力增高症状。

在颅骨平片上脑积水可呈现上述颅内压力增高的一些征象,也可出现头颅外形或骨质改变,而提示脑积水之存在。在颅缝已经封合之成人病人中,脑积水常表现出颅内压力增高的征象,一般与不伴脑积水者很难区别;但在第三脑室扩大显著而时间较久者可造成提示脑积水的征象,即蝶鞍扩大,鞍结节塌陷,后床突和鞍背销蚀。在颅缝未闭的小儿病人,脑积水也可与颅内压力增高的表现相仿,即出现颅缝分离、囟门扩大和延迟闭合、颅板变薄和密度减低等,这样在平片上也很难确定有无脑积水之存在。然而,由于小儿颅骨的特殊性,如脑积水发展缓慢,生长中的头颅随脑积水之存在而出现代偿性异常膨大,从而不但在临床上不出现颅内压力增高的症状,X线所见不同于一般颅内压力增高的表现。这种情况最常见于先天性脑积水。在 2~3 岁以下的幼儿中,头颅常呈浑圆的球形膨大(图 5-17),颅板菲薄

如纸,颅腔各径线增长,额部向前突出,颅后窝向后膨隆,两侧颞鳞向外鼓起,面骨和颅底骨多无异常改变,使增大的颅腔与面部的比例显得很不对称。



图 5-17 脑积水

头颅平片侧位显示颅腔浑圆,颅板菲薄。

随着颅板的向外膨隆变薄,两眶顶可变平或向下凹陷;枕骨上下窝亦可有相似的变化。在年龄较大的儿童中,头颅之增大程度不如幼儿显著,但颅板较平坦,脑回和血管迹影也相对较少。往往蝶鞍改变较少,但也可如在成人中所见那样扩大而塌陷(图 5-18)。

在发展极为缓慢的儿童脑积水中,颅骨之生长还可随部分脑室扩大而形成一定的较特殊的头颅形态,即脑室积水的范围不同,颅腔的形态也可有所不同。如大脑导水管狭窄引起的脑积水都在第三脑室以上,从而使幕上颅腔膨大,横窦沟纹的位置低下,幕下颅后窝相对窄小。又如第四脑室正中孔和侧孔阻塞,引起全脑室系统扩大,则常以颅后窝膨大更为突出,以致横窦沟纹位置升高。

第四节 颅内占位病变的平片表现

平片有时可以显示一些征象,提示占位病变在颅内的位置。如肿瘤之出现异常钙化,可根据钙化的位置指出肿瘤所在。占位病变占据了颅腔内的部分空间,必然会引起颅内某些结构位置的移动。靠近颅骨附近的占位病变,也常因压迫或侵蚀局部骨质引起骨破坏或增生,这些改变都直接或间接提示



图 5-18 脑积水

头颅平片侧位显示颅腔扩大,前额和后枕部隆起,蝶鞍扩大、塌陷。

上述 X 线改变的程度与脑积水的轻重和持续时间的长短均有关系,尤其是头颅的变形都只能出现于发展极为缓慢而时间较长的病例中,故一般多见于青少年病人。当脑积水停止发展相当时间后,颅骨的各种变化可渐渐消退,但增大的颅腔常不变。X 线平片虽可有若干征象反映童年期脑积水,但一般并不能对其病因和分类作出正确的判断,常需进一步作 CT 和 MRI 检查才能作出最后诊断。

(陈星荣 沈天真 姚振威)

参考文献

1. Lee KF, Lin SR. Neuroradiology of sellar and juxtase-
llar lesions. Springfield IL: Charles C Thomas, 1979
2. Felsberg GJ, Tien RD. Sellar and parasellar lesions in-
volving the skull base. Neuroimaging Clin North Am,
1994;4:543~560

占位病变的位置,故有定位意义。

肿瘤钙化

肿瘤钙化的原因多为瘤体的坏死和出血,亦可为肿瘤的囊壁和血管钙化所致。故钙化的出现可指

明肿瘤的所在部位,具有定位作用。钙化的范围可自数毫米至数厘米直径大小,但它并不能代表肿瘤的大小,而只反映其钙化部分而已。肿瘤钙化的部位多局限于颅腔一区,可出现于颅腔的深部(如胶质瘤)。肿瘤钙化的形态可为不规则片状、结节状、斑点状或同心圆状等,沉积于血管壁的钙化,可呈弯曲的条状或小点状,囊壁钙化较具特征,常呈弧圈状勾画出囊肿的外形。由于钙化的发生和发展缓慢,故发生钙化者多为良性肿瘤。当然恶性肿瘤也可出现钙化。一般而论不能以钙化形态区分肿瘤的具体性质,但一些肿瘤的钙化具有一定特殊形态,出现时有定性诊断意义。颅咽管瘤的钙化发生率,居颅内肿瘤之首位,在儿童中可高达80%,成人则较低,约为30%^[1]。钙化的位置大多在鞍上,接近鞍隔,或同时在鞍上和鞍内,少数可只在鞍内或鞍背的后上方。钙化的形态点状、小片状、弧线形和密实斑块状。弧线形钙化显示了肿瘤的囊壁部分,多位于肿瘤的上方,密实斑块代表肿瘤的实质钙化,常见于肿瘤的下方。最常见的是许多密度很高的小斑点,或细微小片聚集成堆,这些斑点、小片钙化亦常散播在肿瘤的囊壁上,因此可于另一个位置投照时出现弧线形态。囊壁钙化密集时则容易出现弧线形态,甚至描绘出整个肿瘤的轮廓(图5-19)。钙化的多少及范围大小可各不相同,稀疏之钙化大多可分布于1至数厘

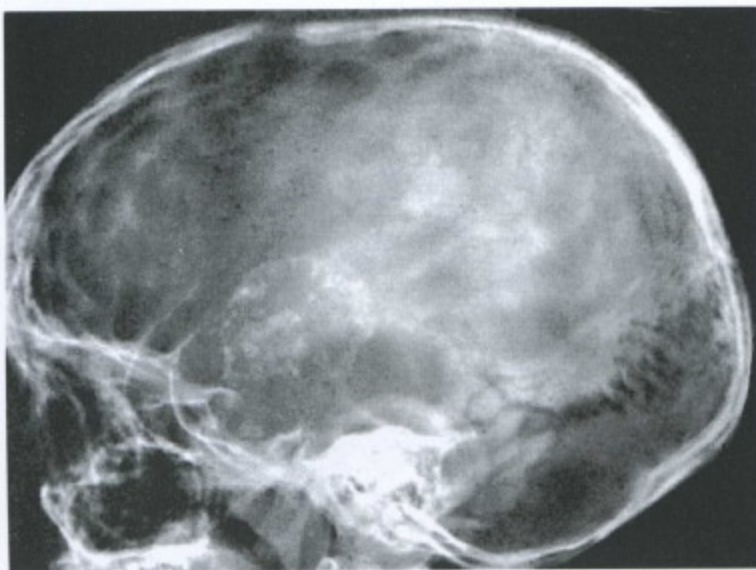


图5-19 肿瘤钙化

头颅平片侧位显示鞍上球形钙化,蝶鞍扩大,颅缝分离,脑回压迹增多,病理证实为颅咽管瘤。

米直径的范围内。浓密大块者比较局限,也较少见。有时钙化仅为一两个细微小点,而肿瘤却可很大,故无论鞍区钙化多少,钙化之范围大小及其形态如何,若出现颅内高压征,可以推测室间孔受压,瘤囊体积

必然较大。脑膜瘤的平片钙化发生率约为10%^[2]。CT显示钙化机会较多。可达20%~50%^[2,3]。钙化大都位于颅腔的外围,接近颅顶或颅底的骨面。钙化的形态有不规则斑点状、片状或不定形的团块状,以不定形团块状较为多见,但尚难与其他颅内肿瘤钙化区别。只有砂粒型和骨化型脑膜瘤的有较特殊的形态。前者有瘤内钙化砂粒小体构成,呈淡而均匀的密度,整个或部分地描绘出肿瘤形态,其轮廓多锐利清晰;后者显示一堆有一定结构的骨化阴影,呈团块或结节状。

颅内肿瘤钙化与生理钙化之间的鉴别诊断比较容易,但与单发或集中于一处并无特殊形态之非肿瘤性钙化的鉴别则较为困难。出现难以判断的情况时,应进一步行CT和MRI检查。

生理钙化移位

颅内生理钙化虽为正常现象,但颅内占位病变却常可借助它们位置的变化,来推测病变的存在及其部位。其中以松果体钙化移位价值最大,因为它的钙化率颇高,位置居中而且有一定的可动性。余者,如脉络膜丛的钙化则发生率很低;硬膜钙化的位置固定不易移动,在诊断上意义不如松果体钙化之重要。

松果体钙化位于颅腔的中线,大脑半球占位病变很易引起它的侧移位(图5-20)。在头颅正位片上如松果体偏向于一侧2mm以上,就可提示对侧半球有占位病变。占位病变引起之松果体钙化侧移位可受病变大小和位置的影响,占位愈大移位愈明显,占位小者可移位不明显或无移位。大脑后部之占位病变因受大脑镰后部的固定作用的影响,不易使松果体移位;大脑半球颞顶区占位病变则最易使它移位,且程度较重,额区次之,枕区者最轻或不移位。

头颅侧位片上松果体钙化的轻微移位,一般观察不易确定,常需测量决定。引起松果体钙化移位的因素,除占位病变本身大小的直接影响外,也可因天幕孔下疝,使松果体移向后下方。此外,幕上占位病变对组织的推移还受到大脑镰和天幕的限制,故额区占位病变可使松果体向后、向下或向后下移位,以向后为多见;顶区占位病变使其向下、向后或向后下移位,以向下为明显;颞区占位

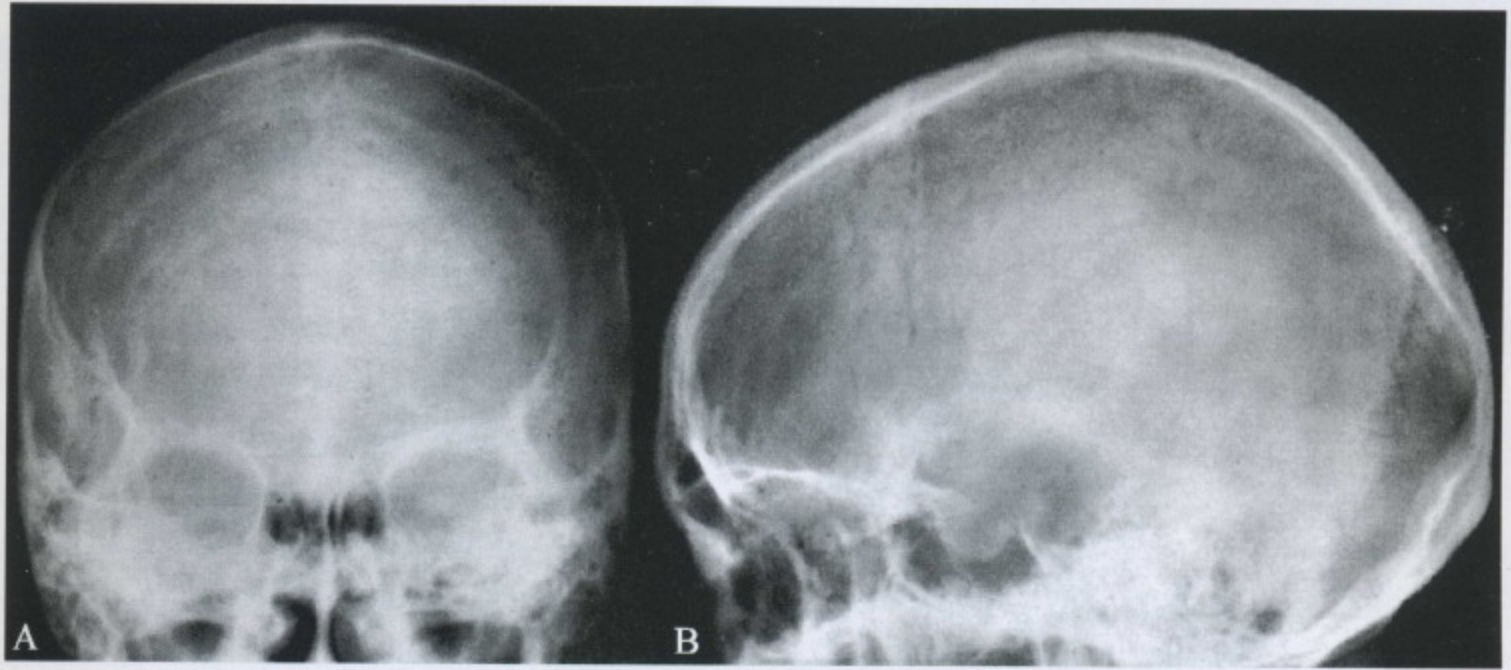


图 5-20 生理钙化移位

头颅平片正位(A)和侧位(B)显示松果体钙化向右向下移位,病理证实为左蝶骨嵴脑膜瘤。

病变可使其向上、向后,一般都较轻;枕区所致移位最轻,巨大者可使其稍向前移;鞍上占位病变可使其向上后方移位;幕上较大的占位病变,不论处于何区,尤在伴发天幕裂孔下疝时,总的移位倾向是向下、后方;颅后窝的占位病变虽居于松果体的后下方,一般并不能使松果体向前上移位,相反,往往由于阻塞性脑积水的存在,扩大的第三脑室常可将松果体推向后下方。

根据松果体的移位可大致推测占位病变的位置,但由于影响移位的因素很多,测量方法上还有一定的误差,所以仍比较粗略。阳性改变可作定位参考,并可作为选择适当造影方法的参考,阴性发现并不能排除占位病变的存在。

局限性颅骨变薄、破坏和增生

在脑外和接近脑表面的占位病变,可因长期压迫和侵蚀颅骨,引起局部骨质变化,常见者为颅骨变薄、密度减低、骨质破坏和骨质增生。

I. 颅骨的局部变薄和密度减低

常自内板延及外板,板障可消失,边界往往是逐步过渡而模糊不清。由于颅骨的厚薄有一定的变异,故轻微的改变常需两侧对照或与正常对比下才能发现。儿童中生长缓慢的颅内占位病变可使局部颅骨膨隆变薄。

II. 颅骨破坏

接近颅骨的颅内肿瘤因长期压迫或直接侵蚀可使局部颅骨破坏(图 5-21)。在颅盖部,破坏常起始于内板向外蔓延,在颅底者常开始于骨质较薄的区

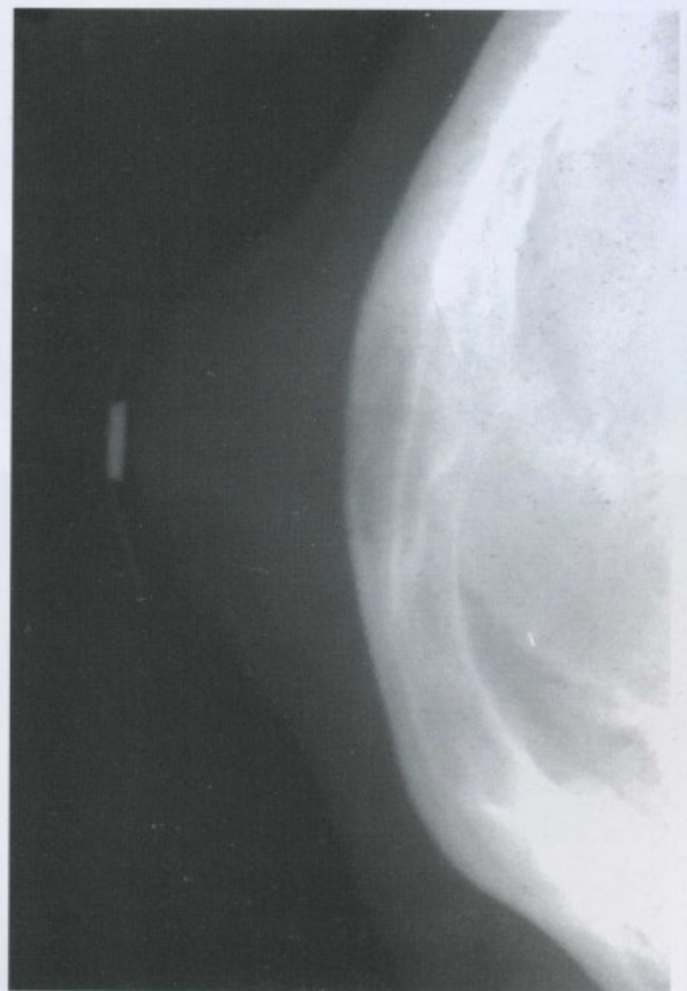


图 5-21 颅骨局限性破坏

头颅平片切线位显示枕部颅骨局限性破坏,病理证实为转移瘤。

域,压迫所致颅骨破坏的边缘比较整齐清楚,侵蚀所致者则不规则而模糊,前者常见于良性肿瘤,后者多见于恶性肿瘤。

III. 颅骨增生

颅内占位病变如肿瘤或炎性肉芽肿可使颅骨增生,表现为内板增厚、外板增厚或颅骨三板结构均增生。一般认为内板增厚是肿瘤局部缓和刺激所致,而三层同时增生硬化是肿瘤细胞直接侵入的结果。增生的骨板密度增高硬化,分不出正常结构的形态,边界也常是逐步过渡的。因此,颅骨局部增生也可伴有规则或不规则的骨破坏,脑膜瘤可引起肿瘤所在区颅骨增生、破坏或增生兼破坏,尤其以骨增生为脑膜瘤所致较特殊的改变之一,发生率可达20%~30%。局限性骨增生的X线表现形式如下:①内板增厚,最常见的呈缓和丘状隆起,基底较小则如骨疣状伸入颅腔,多出现于颅顶部脑膜瘤。②骨板弥漫增生,内、外骨板和板障均受累而增厚致密。③骨增生以外骨板为著,呈层状或针状放射。以上两种在增生的骨质内可以窥得原来颅板的轮廓,常有或大或小的颅外骨性隆起。④结节状增生,形如骨瘤(图5-22)。⑤骨弥漫致密硬化,常见于蝶嵴外1/3之扁平型脑膜瘤。总的说来,增生涉及膜成骨的颅顶骨时,常表现内板增厚、三层弥漫增厚或外板骨针样放射,范围较局限;增生涉及软骨成骨的颅底骨时,则常为骨致密硬化,范围较广。在增生的骨板内并不都有肿瘤细胞。内板增厚是由肿瘤在硬膜附着处的刺激和充血所致。骨弥漫硬化和放射状骨针常为肿



图 5-22 颅骨结节状增生

头颅平片侧位显示颅前窝底骨化结节,病理证实为嗅沟脑膜瘤。

瘤细胞侵入的结果。一般认为肿瘤细胞到达硬膜后,通过血管途径进入颅骨,引起周围成骨细胞的增生反应。无论有无肿瘤细胞进入,颅骨增生所在都为肿瘤与硬膜附着处,一般都标志着肿瘤的中心位置。骨增生的多少与肿瘤的大小及其与硬膜附着的范围并无一定关系。

占位病变引起局部颅骨的变薄、破坏和增生,应与颅外病变侵犯(如鼻咽癌)或颅骨本身病变(如颅骨肿瘤和肉芽肿等)相鉴别。颅外病变侵犯颅骨多开始于外板,常伴有肿大的软组织,而无颅内压增高征象,结合病史更容易区别。病灶来源于颅骨者常与板障密切相关,或虽有显著骨结构破坏而无颅内病变的其他X线征象和临床表现。

定位性蝶鞍改变

颅内占位病变,不仅能因颅内压力增高而引起蝶鞍形态和骨质改变,而且当它们位于蝶鞍内或蝶鞍附近时,常可引起蝶鞍形态和骨质结构的改变,从而可以此判断占位病变存在的位置。

I. 鞍内占位型

占位病变位于蝶鞍内,生长至一定程度,必然压迫骨质使蝶鞍扩大变形(图5-23),甚至产生骨质吸收、破坏。首先于侧位片上发现蝶鞍扩大,其前后径和深径超过正常范围。鞍背向后竖起,显得菲薄而伸长,其后缘与斜坡后缘成钝角。后床突也后移,重



图 5-23 鞍内占位型蝶鞍

头颅平片侧位显示蝶鞍扩大,前床突尖长,入口宽,鞍背骨质吸收。

者可使呈游离状甚至完全消失。鞍底向下凹陷,使蝶窦腔缩小或闭塞。由于鞍内占位病变的生长可两侧不相等,少数病人可见蝶鞍呈轻微的双底。鞍结节因蝶鞍前壁的向前陷入而相形突出。前床突因位于蝶鞍的前外方,一般很少有变化,只在巨大占位病变时才见两侧前床突的下缘受压变尖。正位片上,一般可见蝶鞍宽径增大,使马鞍形的鞍底变成向下的弧形凹陷,其两旁微隆之转角也随着鞍底的下陷而相形变尖。

II. 鞍旁占位型

占位病变位于蝶鞍的一侧,使同侧的蝶鞍结构受压变形,骨质吸收破坏。侧位片上,引人注目的是由于鞍底一侧受压而出现明显的双重鞍底。蝶鞍亦可扩大,蝶鞍前壁和鞍背的下部有时亦见双重边缘影,后床突一般很少改变,病侧的前床突常因受压变尖向上翘起或完全消失。正位片上,马鞍形鞍底的病侧下陷,塌向颅中窝,病侧前床突的内下缘受压。于额枕位片上,病侧之鞍背可见弧形压迹。

III. 鞍上占位型

首先受压的是后床突和鞍隔,因此正位片上变化很少。侧位片上可见后床突早期就被吸收破坏,鞍背销蚀变短,蝶鞍扩大呈扁平形,并以宽口向上。严重者鞍背和鞍底可完全破坏,与颅内压增高引起的蝶鞍改变很难区别。前床突和鞍结节的变化较少,但鞍结节脑膜瘤则可引起蝶骨平板的增生隆起、蝶窦过度气化和扩张等变化。

IV. 附近侵入型

颅底恶性肿瘤侵入蝶鞍可引起蝶鞍的骨质吸收破坏,但一般无蝶鞍大小和形态的改变,与颅内占位病变所致不同。

颅底孔道扩大和变形

靠近颅底占位病变,可引起局部孔道的扩大和变形。正常颅底之孔道大小有个体差异,两侧大小亦可稍不对称,诊断时必须慎重考虑。内听道扩大常见于听神经瘤。一侧眶上裂扩大或视神经孔扩大,常见于眶内肿瘤,亦见于颅内眶后的占位病变,

两者常不易区别,故需密切结合临床或作造影区别之。因此,卵圆孔扩大可见于同侧颅中窝底占位病变,以三叉神经纤维瘤最为多见。

异常血管迹影

颅内占位病变与颅骨血供相关连时可引起局部颅骨血管迹影的改变,表现为板障静脉异常增多,出现针尖样穿支动脉孔和脑膜动脉沟增粗、增多,其中以脑膜动脉迹影之改变最为重要。脑膜动脉迹影因血供量增加而增粗、加深,常见于颅内脑膜瘤和少数侵入硬膜的其他肿瘤。头颅片上显示病侧的脑膜中动脉迹影异常弯曲增粗,如伴有颅骨局限性改变者,则此血管迹影常引向颅骨改变区,此征象具有重要诊断价值(图 5-24)。同侧的棘孔也可因脑膜中动脉增粗而呈病理性扩大。

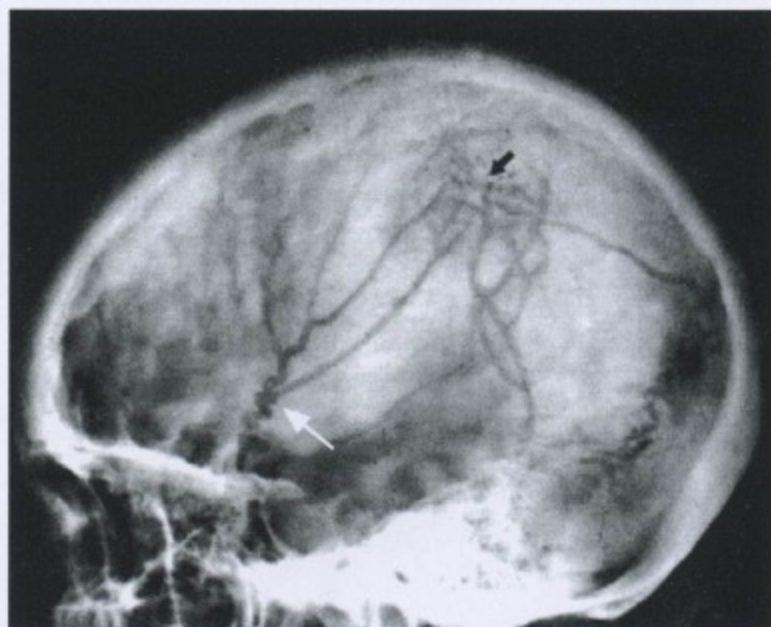


图 5-24 异常血管迹影

头颅平片侧位显示顶骨针孔样透光区为颅骨穿支动脉增生所致(箭),伴脑膜中动脉沟增粗(箭头)。

上述各种定位征象,可直接或间接地提示颅内占位病变的部位。其中以局限性颅骨改变最为多见,蝶鞍变化和肿瘤钙化次之,松果体钙化移位、颅底孔道扩大和异常血管迹影变化较少见。

(陈星荣 沈天真 姚振威)

参考文献

1. Kumar AJ, Lee YY, Zinreich SJ, et al. Imaging features of skull base tumors. *Neuroimaging Clin North Am*, 1993;3:715~733

2. Zee CS. Extraaxial mass lesions. In: Zee CS ed. Neuro-radiology: A Study Guide. New York: McGraw-Hill, Health professions Division, 1996;187~205
3. Vassilouthis J, Ambrose J. Computerized tomography

scanning appearances of intracranial meningiomas: an attempt to predict histological features. J Neurosurg, 1979;50:320~327

第六章 颅脑疾病的血管造影诊断

第一节 颅脑占位性病变的脑血管造影诊断

颅内占位性病变占据颅腔内一定的空间位置,占位病变伴发的颅内压增高、脑水肿和脑脊液流通受阻等变化,都会直接或间接反映到相应部位脑血管行径、管腔改变和脑循环改变。因此,脑血管造影可以根据上述变化,诊断占位病变的位置所在。颅内占位性病变常有一些共同表现可循,如一侧大脑半球占位病变,常使中线附近血管向对侧移位,即大脑前动脉和大脑内静脉向对侧移位;占位病变所在区附近动脉和静脉发生推移、包绕和伸直;此外还可见到血管管腔的变化和脑血管循环的变化。

额叶占位性病变的脑血管造影诊断

额叶是大脑半球最前面的部分,大致可区分为背外侧面、内侧面、底面。在背外侧面,其后界为中央沟,下界为大脑外侧裂。在内侧面以扣带沟与扣带回分界,后界以中央沟上端向下到扣带沟的连线为界。

额叶占位性病变主要累及的脑血管为颈内动脉虹吸部、大脑前动脉和大脑中动脉近段、脑岛三角、大脑内静脉和静脉角等。若占位病变居额叶内侧面,则大脑前动脉改变较多;若占位病变居额叶背外侧面,则大脑中动脉改变较多。

I. 动脉期

一、侧位

颈内动脉虹吸段变扁, C_2 、 C_4 段变长而靠近, 大脑中动脉主干之向前弯曲段缩短或不明显, 主干和侧裂动脉干一起向后下方移位(图 6-1), 这些改变以额凸面或接近凸面的占位病变尤为显著, 且常

同时可见额顶升动脉伸直分散, 远端不充盈或部分分支挤集向后。额内侧占位病变的主要改变在大脑前动脉, 位于上方者使大脑前动脉膝段、水平段下移变平, 分支伸直或呈向前或向后的弧形移位; 下方者使大脑前动脉垂直段后移, 正常倒“S”之前凸弧度消失, 或反向后凸; 额极占位病变可使大脑前动脉垂直段和膝段后移, 大脑中动脉及其分支也很明显向后下移位^[1]。

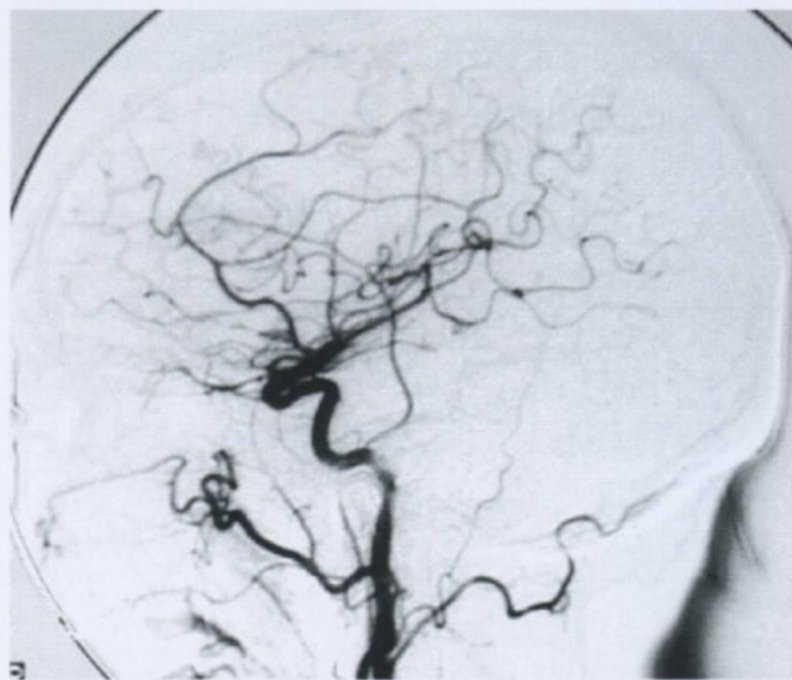


图 6-1 额叶占位

右颈总动脉造影侧位片, 显示颈内动脉虹吸段变扁, C_2 段变长且后移, 大脑中动脉主干向前弯曲段缩短, 侧裂干向后下方移位, 大脑前动脉胼周动脉膝段向后方移位。

二、正位

大脑前动脉纵行段呈弧形突入对侧(图 6-2), 如占位病变在额极, 则额极动脉随大脑前动脉弧形移向对侧, 称额极征阴性; 如占位病变在额极之后方, 额极动脉移位轻或不移位, 反而牵制大脑前动脉, 使大脑前动脉呈反“3”字形移位, 称额极征阳性。

大脑前动脉水平段可稍向下移位。大脑中动脉主干向下移位,侧裂动脉干向外侧移位^[2]。

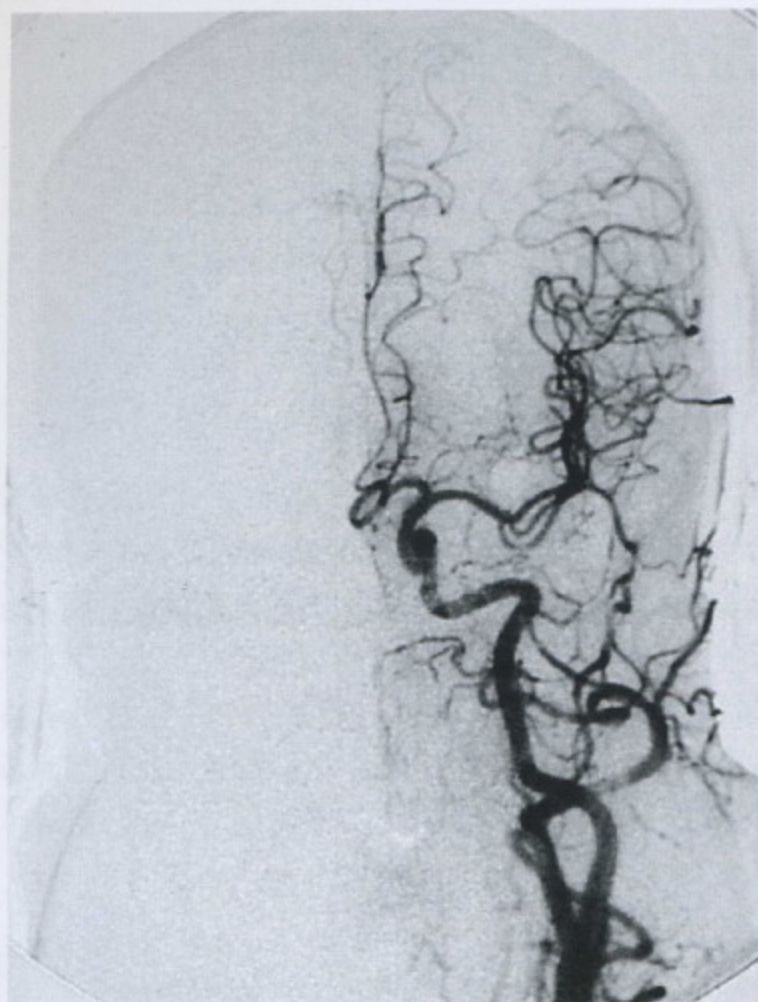


图 6-2 额叶占位
左颈总动脉造影正位片,显示双侧
大脑前动脉纵行段向左侧移位。

II. 静脉期

一、侧位

静脉角向后下移位,大脑内静脉缩短扭曲后移。

二、正位

大脑内静脉向对侧移位,其程度不如大脑前动脉明显。

顶叶占位性病变的脑血管造影诊断

顶叶可区分为背外侧面和内侧面。背外侧面为中央沟;下界为大脑外侧裂的后支;后界为顶枕裂上端至枕前切迹的连线。内侧面前界为扣带沟的缘支;后界为顶枕裂;下界为顶下沟。

顶叶占位病变主要累及的脑血管为大脑中动脉凸面分支,大脑前动脉的胼周动脉和胼缘动脉,大脑内静脉也可受累。

I. 动脉期

一、侧位

大脑中动脉主干向前弯曲部前移,常超过颈内动脉虹吸部最前缘,侧裂动脉干和侧裂点向前下移位,脑岛三角后方变形。顶叶内侧占位病变使胼周动脉和胼缘动脉下移、绷紧或呈弧形(图 6-3),也可被推挤扭曲,向前移位。顶叶外侧占位病变则使大脑中动脉侧裂后端分支伸直、分开,呈弧形或部分挤集、部分分开,且常不易被充盈,脉络膜前动脉后部和大脑后动脉可向下移位^[3]。



图 6-3 顶叶内侧占位
右颈内动脉造影侧位片,显示大脑前动脉之胼周动脉
和胼缘动脉呈弧形向下移位。

二、正位

大脑前动脉侧移位程度较轻。纵行段呈直线向对侧移位。侧移位程度重时可出现额极征阳性之征象。顶叶内侧占位病变使大脑前动脉纵行段上端移位,分支呈弧形或向病侧过分延长(图 6-4)。顶叶外侧占位病变可使大脑中动脉凸面分支向下挤集,或部分挤集、部分分开伸直,或呈凸面向下、向内之弧形,且其最内点距颅骨内板在 4 cm 以上^[3]。

II. 静脉期

一、侧位

大脑内静脉正常弧度变平或其后半之下凸弧度拉长,大脑内静脉和基底静脉均可下移。



图 6-4 顶叶内侧占位

右颈内动脉造影正位片,显示大脑前动脉纵行段远端向右移位,分支呈弧形并向右侧延长。

二、正位

大脑内静脉向对侧移位。

枕叶占位性病变的脑血管造影诊断

枕叶比较小,是大脑半球的后端部分,有三个面,即背外侧面、内侧面和小脑幕面(底面)。

枕叶占位病变主要累及的脑血管为大脑后动脉,对大脑前动脉和大脑中动脉的末梢分支也有推移。枕叶占位病变常可累及顶叶和颞叶,引起相应部位的血管改变。

I. 动脉期

一、侧位

椎动脉造影可见大脑后动脉诸分支拉直、伸长(图 6-5),或呈弧形向前上方移位。顶枕支呈弧形向上移位,颞后支向下移位,两者呈分离状改变;若占位病变向上方生长时,则见顶枕支呈弧形向后下方移位(图 6-5),禽距支可向上或向下移位。脉络膜后动脉特别是外侧脉络膜后动脉向前移位^[4]。颈总动脉造影可见大脑中动脉凸面分支末梢向上或向前移位,或彼此分开,也可无明显异常。如占位病变

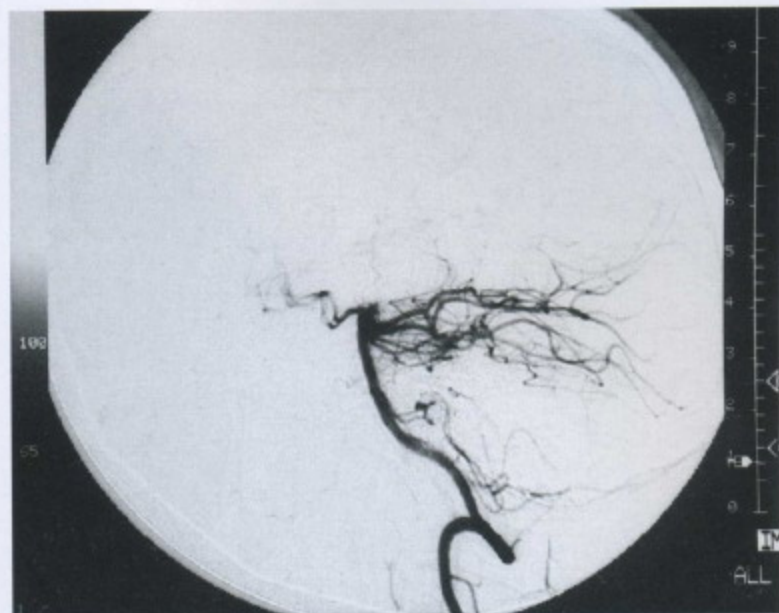


图 6-5 枕叶占位

右椎动脉造影侧位片,显示右大脑后动脉顶枕支弧形向后下方移位。

较大可使大脑中动脉侧裂主干向前推挤缩拢,脉络膜前动脉前移。

二、正位

椎动脉造影见大脑后动脉向内侧移位,分支伸直或呈弧形(图 6-6)。颈总动脉造影可见大脑前动脉向对侧移位,程度一般较轻,甚至可不发生

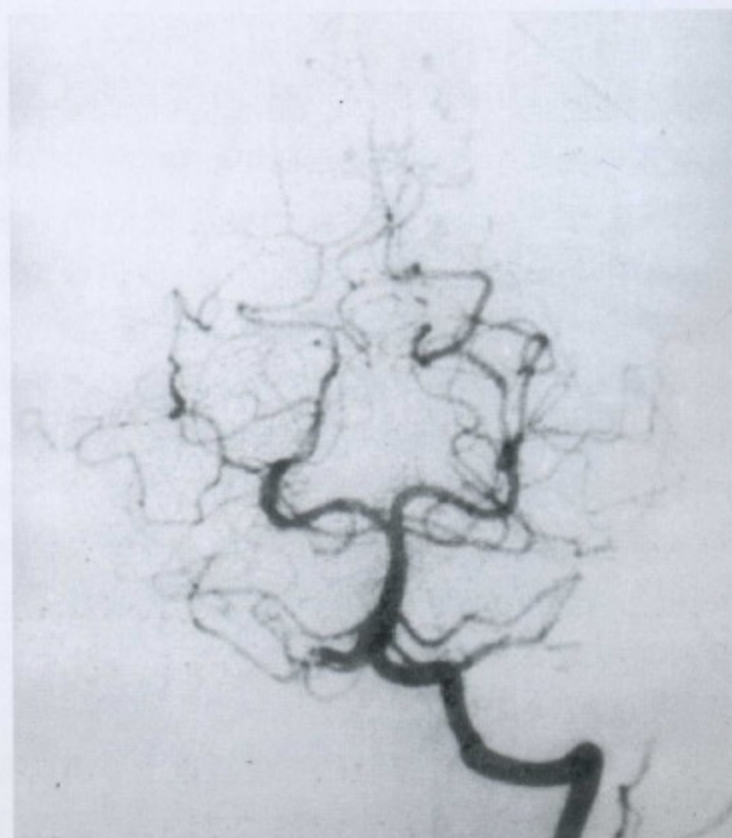


图 6-6 枕叶占位

右椎动脉造影正位片,显示右大脑后动脉向内侧移位。

明显侧移位。

II. 静脉期

一、侧位

占位较轻时,深部静脉(大脑内、大脑大静脉)移位和变形极少,占位较严重时,深部静脉可轻度向前移位。

二、正位

大脑内静脉向对侧移位。

颞叶占位性病变的脑血管造影诊断

颞叶位于大脑外侧裂的腹侧,后界为顶枕裂和枕前切迹间的连线。颞叶可分为背外侧面和底面。

颞叶占位病变主要累及的脑血管为大脑中动脉、脑岛三角、颈内动脉虹吸段、大脑后动脉、脉络膜前动脉和深部诸静脉。颞叶相对较大,根据占位病变的位置,可分为颞前、颞中和颞后。

I. 动脉期

一、侧位

颞前占位病变使颈内动脉 C₁₋₂段向前上竖起,与大脑中动脉主干一起升向上方,呈弧形或直线状,可达大脑前动脉的高度,侧裂动脉挤集向上,与主干近乎相垂直地后行,其分支逐渐回复至后下方,额顶升动脉被推挤向上(图 6-7)。颞中区占位病变可使上述大脑中动脉主干和侧裂动脉干的移位变形不显著。颞后区占位病变多不发生虹吸段的明显变形,大脑中动脉主干虽因上移而伸直,但仍保留原有前凸弯曲倾向,侧裂动脉干远端和颞后、顶后和角回动脉均有不同程度的向上移位,显著上抬时可达胼胝体周围动脉的高度。颞叶内侧占位病变常使颞叶动脉分支移位变形如垂柳状。颞叶外侧占位病变可使脉络膜前动脉和后交通动脉及大脑后动脉上移。颞深部占位性病变常使大脑后动脉向下移位^[5,6]。

二、正位

大脑前动脉呈斜型侧移位,纵行段的下方移位较多,颈内动脉虹吸上段向内移位,大脑中动脉主干向上抬高,侧裂动脉干向内上方移位,与颅骨内板之间距增加(图 6-8)。



图 6-7 颞叶占位

右颈内动脉造影侧位片,显示颈内动脉 C₁₋₂段向前上竖起,右大脑中动脉侧裂主干向前上方移位。



图 6-8 颞叶占位

左颈总动脉造影正位片,显示左大脑中动脉主干向上抬高,侧裂动脉干向内上方移位,与颅骨内板之间的距离增加。

II. 静脉期

一、侧位

大脑内静脉上移,弧度增大,由于丘纹静脉上移而使静脉角增大,基底静脉常向下移,占位病变在颞

叶前下方者,也可使其上移。

二、正位

大脑内静脉向对侧移位,程度常较大脑前动脉移位更显著。

岛叶占位性病变的脑血管造影诊断

岛叶位于大脑外侧裂的深部。岛叶占位性病变主要累及的脑血管为深部小动脉和脑深静脉,如豆纹动脉、脉络膜前动脉、丘纹静脉和大脑内静脉,椎动脉造影显示的脉络膜后动脉内外支和穿丘脑动脉也可受累。

I. 动脉期

一、侧位

大脑中动脉侧裂主干因岛叶的占位而向上抬高。

二、正位

大脑前动脉和大脑中动脉相互分开、间距增大,但大脑前动脉一般无侧移位,大脑中动脉侧裂主干向外移贴近颅骨内板^[7],脉络膜前动脉可向内移位,豆纹动脉也移向内下方。

II. 静脉期

一、侧位

大脑内静脉向上或上后方移位,丘纹静脉上移更为显著,静脉角也增大,并可有不规则僵直变形,基底静脉可向下或下后方移位,基底静脉与大脑内静脉之间的距离增大。

二、正位

大脑内静脉向对侧移位。

小脑占位性病变的脑血管造影诊断

小脑占位性病变的血管造影定位,主要采用椎动脉造影,可将小脑后下动脉、小脑上动脉、大脑后动脉、基底动脉和椎动脉颅内段的改变作为定位诊断的依据。

I. 动脉期

一、侧位

小脑后下动脉的扁桃体后段推移向前,扁桃体

上段缩短,延髓后段向前移位,半球支绷紧,包绕在肿瘤表面(图 6-9)。小脑上动脉之正常弧度消失变平,边缘支牵拉向前、向上^[8~10]。基底动脉向前移位,小脑下前动脉也向前移位。



图 6-9 小脑半球占位

右椎动脉造影侧位片,显示小脑后下动脉的扁桃体后段向前移位,扁桃体上段缩短,延髓后段向前移位,半球支包绕在肿瘤表面。

二、正位

小脑后下动脉伸直,向对侧移位,其中以蚓下支向对侧移位更具特征性。同侧小脑上动脉可变直或呈凸面向上之弧形,并向对侧移位^[8~10]。小脑下前动脉拉直,大脑后动脉因脑积水而伸直挤集,如有小脑蚓部上疝,则两侧大脑后动脉彼此更加分开。

II. 静脉期

一、侧位

小脑中央前静脉向前移位,山顶上静脉向后压向直窦,岩静脉及其属支向前移位。

二、正位

蚓下静脉向对侧移位,接合点向后、向下移位,接合角增大。半球下静脉被肿瘤牵拉而呈弧形。小脑中央前静脉向对侧移位,蚓上静脉向对侧移位。

脑干占位性病变的脑血管造影诊断

脑干肿瘤是脑干的常见疾病,约占所有颅内肿瘤的3%。脑干肿瘤与其他部位的肿瘤一样,主要为神经胶质瘤,其次为血管瘤、囊肿、畸胎瘤、转移瘤等。

I. 动脉期

一、侧位

小脑下后动脉的延髓后段明显向后移位,扁桃体上后段及蚓下支轻度至中度向后移位,延髓前段和延髓外侧段拉直、延长。小脑上动脉的中央前动脉向背侧移位,蚓上支受压靠近直窦。基底动脉向前移位,脑桥横行支向前移位,当其分支从前面环绕肿瘤时,这些动脉弧形增粗,并投影于基底动脉之前;当肿瘤很大时,基底动脉因被埋在肿瘤内而形成向后移位,脑桥横行支常向前移位(图6-10),这在脑干肿瘤中颇为特殊^[11]。丘脑穿通动脉增粗、拉直。大脑后动脉环池段轻度向上移位。



图6-10 脑干占位
左椎动脉造影侧位片,显示基底动脉向后移位。

二、正位

小脑下后动脉的延髓后段和扁桃体上段走行正常,当向延髓伸展时,延髓外侧段弧形向外移位,并伴有椎动脉上段向外侧移位(图6-11)。大脑后动脉和小脑上动脉环池段向外移位。小脑下前动脉向下移位^[11]。

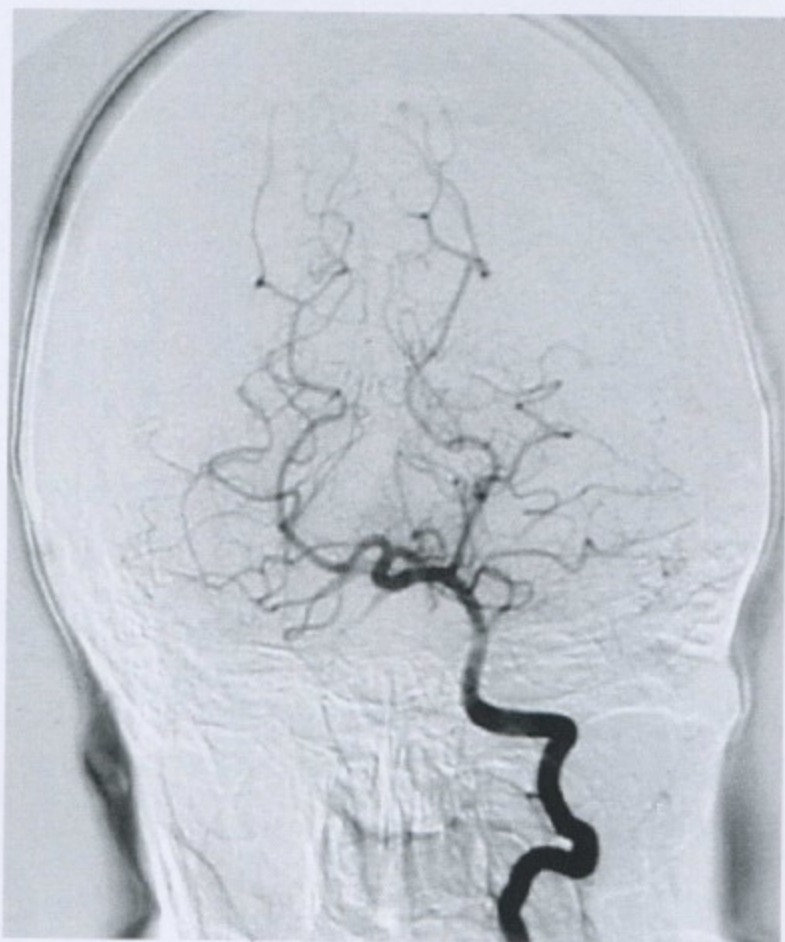


图6-11 脑干占位
左椎动脉造影正位片,显示左椎动脉上段向外侧移位。

II. 静脉期

一、侧位

脑桥中脑前静脉增粗,向前移位,这些静脉经常也可由较大肿瘤包围而后移。小脑中央前静脉向背侧移位,下丘中央点后移,下丘中央角缩小。山顶上静脉受压,靠近直窦。由扁桃体上下后静脉形成的角增大,且其连接点后移。扁桃体上后静脉与蚓下静脉所形成的接合点向后移位,接合角缩小。

二、正位

岩静脉和脑桥横静脉受压向外移位,第四脑室侧隐窝静脉项下移位。蚓下静脉及其分支无明显侧移位。

弥漫性脑肿胀、水肿和脑积水的 脑血管造影诊断

引起弥漫性脑肿胀、水肿的原因主要有三个方面:①血管源性水肿;②细胞中毒性水肿;③混合性脑水肿。弥漫性脑肿胀、水肿导致脑实质体积的普遍增大,在脑血管造影上主要表现为脑动脉、脑深、浅静脉的普遍伸直,相互分开,并伴有脑动脉广泛均匀变细。由于弥漫性脑肿胀、水肿是许多颅内病变的共同表现,一般不能说明病变的性质,因此不再详述。下面重点介绍脑积水的脑血管造影诊断。脑积水是指颅内脑积液量的异常增加。病因上有先天性和后天性两种。先天性脑积水是由于先天的脑部畸形或其他异常所引起,常见的是大脑导水管发育异常和第四脑室中、侧孔的闭塞。后天性脑积水是由脑部疾患造成,常见的病变是颅内肿瘤、慢性脑膜炎和蛛网膜下腔出血等。脑积水的形成原理有三:①脑脊液分泌过多;②脑脊液吸收过少;③脑脊液的通路受阻。在这几种发生原理中,脑脊液通路受阻最为常见,是引起脑积水的主要原因。脑积水时,在扩大脑室附近的脑血管可随之移位、伸直、绷紧,失去正常的形态。

I. 动脉期

一、侧位

大脑前动脉绕胼胝体的弧度加大,垂直段呈倒“S”形弯曲变平或完全消失,膝段圆钝,水平段向上移,平直或呈弧形隆起。由于下角扩大,大脑中动脉侧裂干可向前上方聚集,呈对角线方向走行,自前下直向后上。颈内动脉 C_1 、 C_2 段随第三脑室前下端扩大而被推移向前竖起,使虹吸开口张大。但扩大的第三脑室亦可在颈内动脉的前上方,从而使 C_1 、 C_2 段向后下移位使虹吸开口缩小。后交通动脉、大脑后动脉和脉络膜前动脉可变平直或稍向下移位。第四脑室扩大时,可使大脑后动脉丧失正常稍向下的弧度,反而稍向上隆起^[12]。

二、正位

大脑前动脉平直地贴近中线,但无侧移位。大脑中动脉变平直,侧裂动脉干偏向外侧。豆纹动脉向外扩展,其最内支到中线的最短距离超过颅骨内

板至中线距离的三分之一^[13]。

II. 静脉期

一、侧位

侧脑室扩大可使大脑内静脉下移变平,汇入大脑内静脉的脑室静脉伸长且垂直进入。大脑大静脉的弧度增宽。

二、正位

大脑内静脉无明显侧移位。由于丘纹静脉在侧脑室底尾状核之上行向中线,故随着侧脑室的扩大,其正常的轻微弯曲可消失、变平或呈凸面向下之弧形,并向外侧伸长,直接反映出侧脑室扩大的程度。

(范卫君 黄祥龙)

参 考 文 献

1. Feiring EH, Shapiro JH, Feldman AI. Front avascularity: an angiographic observation in front lobe tumors. *Radiology*, 1960;74:601~604
2. 陈星荣,林 贵,段承祥,等主编. 选择性血管造影. 上海:上海科学技术出版社,1987:86
3. Dettori P, Bradac GB, Scialfa G. Selective angiography of the external and internal carotid arteries in the diagnosis of supratentorial meningiomas. *Neuro-radiology*, 1970; 1:166~172
4. Allcock JM. Vertebral angiography: its accuracy in the diagnosis of intracranial space-occupying lesions. *J Canad Ass Radiol*, 1962;13:65~69
5. Kricheff II. The angiographic localization of suprasylvian space occupying lesions. *Radiology*, 1984;82:602~614
6. Handa J, Kikuchi H, Handa H. Angiographic demonstration of dural branches of the internal carotid artery in sphenoid ridge meningiomas. *Amer J Roentgenol*, 1967; 101:28~33
7. Potts D, Taveras JM. Angiography in thalamic lesions. *Acta Radiol Diagn*, 1963;1:373~384
8. Takahashi M. Angiographic diagnosis of cerebellar medulla blastomas: evaluation with pre and postoperative vertebral angiographies. *AJR*, 1973;118:622~632
9. Takahashi M. Angiographic diagnosis of acoustic neuromas; analysis of 30 lesions. *Neuroradiology*, 1971;2: 191~200

10. Salamon GM, Combalbert A, Gonzalez J. An angiographic study of meningiomas of the posterior fossa. *J Neurosurg*, 1971;35:731~741
11. Seeger JF. Angiography of eccentric brain stem tumors. *Radiology*, 1972;105:343~350
12. 上海第一医学院《X线诊断学》编写组. X线诊断学. 上海:上海科学技术出版社,1983:723~724
13. Wolf BS. Diagnostic value of cerebral veins in mass lesions of the brain. *Radiol Clin N Amer*, 1996;4:117~130

第二节 异常血管的脑血管造影诊断

肿瘤血管

脑血管造影不但可以显示肿瘤占位的大小和位置,作出定位诊断,而且能显示肿瘤的新生血循环,反映其特殊本质,从而作出定性诊断。由于肿瘤的内在结构、生长特性和组织来源不同,它们的新生血循环和对脑血管的影响也各有差异,构成一定的特殊本质,为定性诊断的物质基础。

I. 肿瘤血管的形态

肿瘤血管多表现为异常增生的小血管,其形态变化甚多,与肿瘤的内在结构有关,基本可分为良性和恶性两类。良性肿瘤,特别是脑膜瘤血供丰富,因而显示肿瘤血管和静脉的机会较多。肿瘤血管常粗

细均匀、边缘光滑,呈放射状(图 6-12)、串珠状或密集网状分布;肿瘤染色均匀且浓密,轮廓清楚(图 6-13),持续时间长,可达静脉晚期;肿瘤静脉位于边缘时,可与包膜静脉及邻近皮质静脉一起包绕肿瘤。恶性肿瘤肿瘤血管显示不如良性者明显。一旦显示,肿瘤血管常粗细不一,边缘毛糙,分布不均;肿瘤染色较淡(图 6-14)或无染色,轮廓不清,持续时间短;并可见早现的引流静脉(图 6-15)。

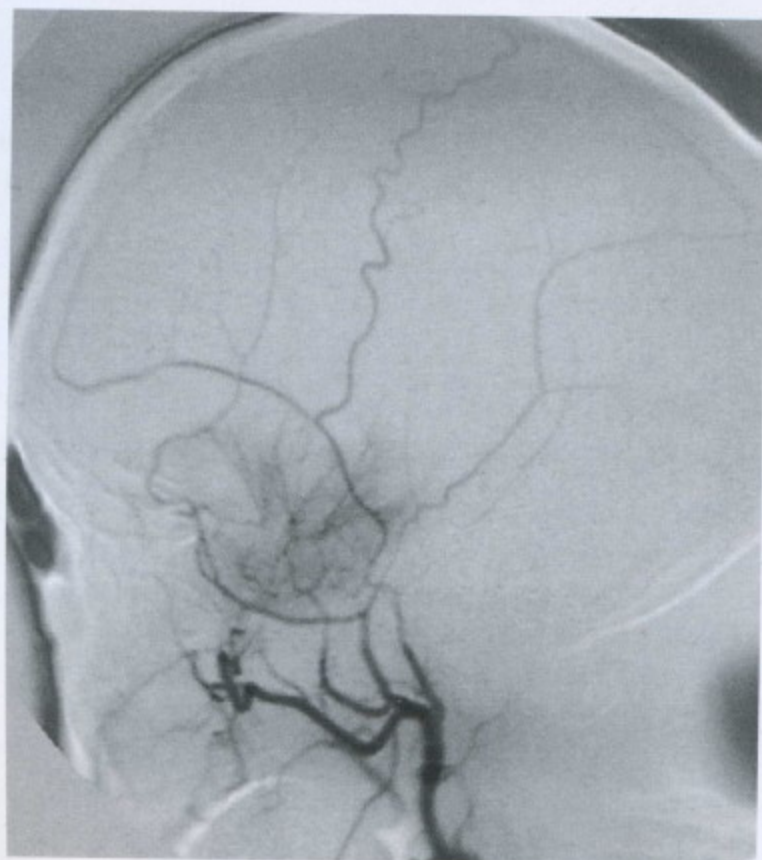


图 6-12 脑膜瘤

右颈外动脉造影侧位片,显示肿瘤血管粗细均匀,呈放射状。



图 6-13 脑膜瘤

右颈外动脉造影侧位片,显示肿瘤染色均匀浓密,轮廓清楚。

II. 肿瘤的供血动脉

与肿瘤原发组织及其就近的结构有关。肿瘤来自脑实质者多由脑动脉供血,当肿瘤侵犯脑膜时,也可由脑膜动脉供血。肿瘤来自脑膜,则可由脑膜和头皮动脉供血,或脑动脉供血,或脑膜和头皮动脉及



图 6-14 胶质瘤

右颈总动脉造影侧位片,显示右基底节区肿瘤血管分布不均。

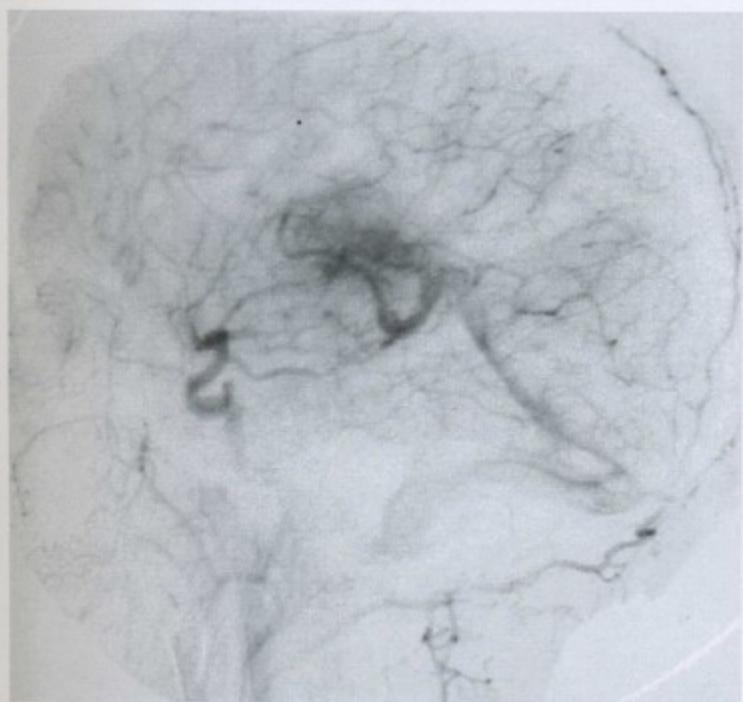


图 6-15 胶质瘤

右颈总动脉造影侧位片,显示右基底节区肿瘤染色不均匀,轮廓不清,并可见早现的引流静脉向大脑大静脉引流。

脑动脉共同供血。在脑血管造影片上,肿瘤的供血动脉并不全都能显示,只有血供丰富的肿瘤,其供血动脉才易显影^[1]。一般脑动脉供血者大多并不十分显著,而脑膜动脉供血者相对增粗较显著(图 6-12),容易识别。

Ⅲ. 肿瘤的循环

肿瘤的循环是指肿瘤血管从显示到消失的过程。肿瘤的循环时间是肿瘤内在结构的反映,与肿

瘤血管发育的成熟程度直接有关。良性肿瘤的肿瘤血管较成熟,显影持续时间长,循环速度与脑循环相仿,或因局部压力增高而较慢。恶性肿瘤的肿瘤血管结构不成熟,富有新生的小血窦,使动脉与静脉直接交通,形成局部循环异常加速,因此肿瘤血管消失快,肿瘤所在的区域有脑静脉早期显影^[2]。

血管阻塞和侧支循环

脑血管闭塞多由血管壁的病理改变使管腔狭窄和血栓形成,大都由动脉硬化和动脉炎所致,少数可由栓子引起,从而导致脑血循环障碍。脑血管闭塞分动脉和静脉两类,前者占绝大多数,后者较少见。

I. 脑动脉狭窄与闭塞

脑动脉狭窄与闭塞可发生在颈总动脉、椎动脉、颈内动脉颅外段、颅内段及其分支,下面根据动脉闭塞的好发部位及其形态特点分述如下。

一、颈动脉系狭窄、闭塞^[3]

(一) 颈总动脉 自起始部到颈动脉窦部均可发生,但以起始部发生率最高。多为不完全性闭塞,管腔出现不规则狭窄或充盈缺损,为粥样硬化斑所致,颈动脉常迂曲扩张。少数为完全性闭塞,血管如截断状。

(二) 颈内动脉颅外段 颈内动脉颅外段闭塞好发于颈内动脉起始处,不完全闭塞时可见管腔呈不同程度的不规则狭窄,范围可长可短,也可为偏侧充盈缺损。完全闭塞时,可见造影剂上升突然中断(图 6-16),断端钝圆。

(三) 颈内动脉虹吸段 完全性闭塞好发于虹吸段的远端(图 6-17),少数见于近端,闭塞端大都为突然终止,如截断状。不完全闭塞呈不规则或环状狭窄,可以涉及整个虹吸段或发生于一部,狭窄远端动脉常充盈不佳或不显影。

(四) 脑动脉 脑动脉闭塞或狭窄好发于大脑中动脉的近端(图 6-18),也可发生于大脑前动脉。完全性闭塞发生于脑动脉主干时动脉充盈突然终止,远端动脉不显影。如发生于脑动脉第二、第三级分支,只能见到该处动脉稀少,仔细追踪动脉分支才能找到闭塞部位。脑动脉不完全闭塞多见于脑动脉的近段,局部呈不规则狭窄,远端动脉充盈迟缓。



图 6-16 颈内动脉起始段闭塞
右颈总动脉造影侧位片,显示右颈内动脉起始段闭塞,断端呈刀削样。



图 6-17 颈内动脉虹吸段闭塞
右颈总动脉造影侧位片,显示右颈内动脉 C₁₋₂段闭塞,右大脑中动脉及大脑前动脉未显示,仅见侧支循环形成。

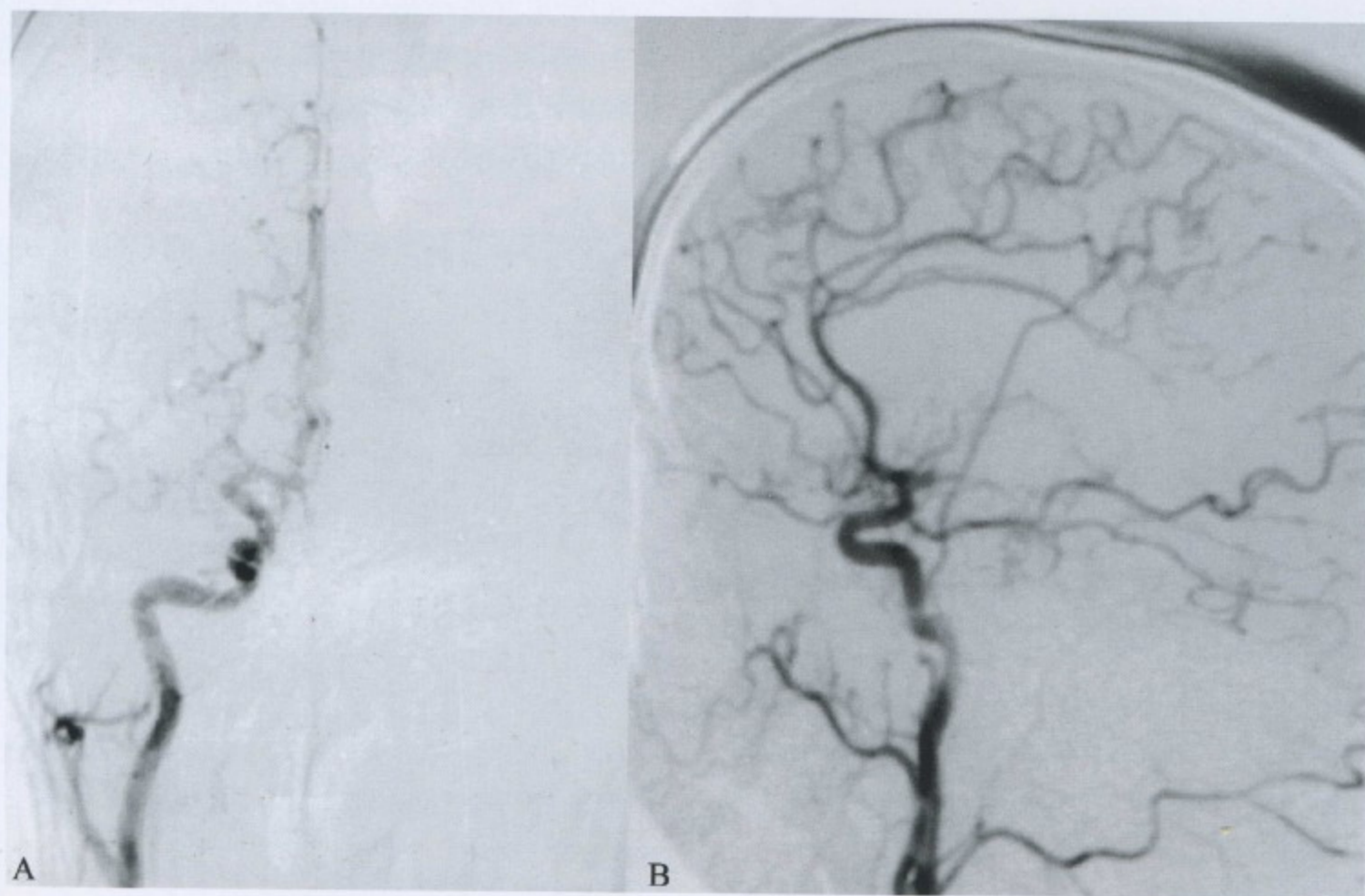


图 6-18 大脑中动脉近端闭塞
右颈总动脉造影正(A)、侧(B)位片,显示大脑中动脉未显影,大脑前动脉显影正常。

二、椎动脉系狭窄、闭塞^[4]

(一) 椎动脉 椎动脉狭窄和闭塞好发于起始部,也可见于末端,呈对称狭窄或不规则狭窄,完全闭塞则椎动脉不显影。

(二) 基底动脉 基底动脉狭窄和闭塞常发生在近端至分叉处(图 6-19)。由于基底动脉闭塞,颈

动脉造影可逆行充盈基底动脉和大脑后动脉。

II. 脑静脉窦闭塞

脑静脉窦闭塞可发生于海绵窦、上矢状窦、横窦等处,其主要原因是由炎症感染或外伤引起的血栓所致。此外,邻近肿瘤的浸润或压迫亦可导致闭塞。

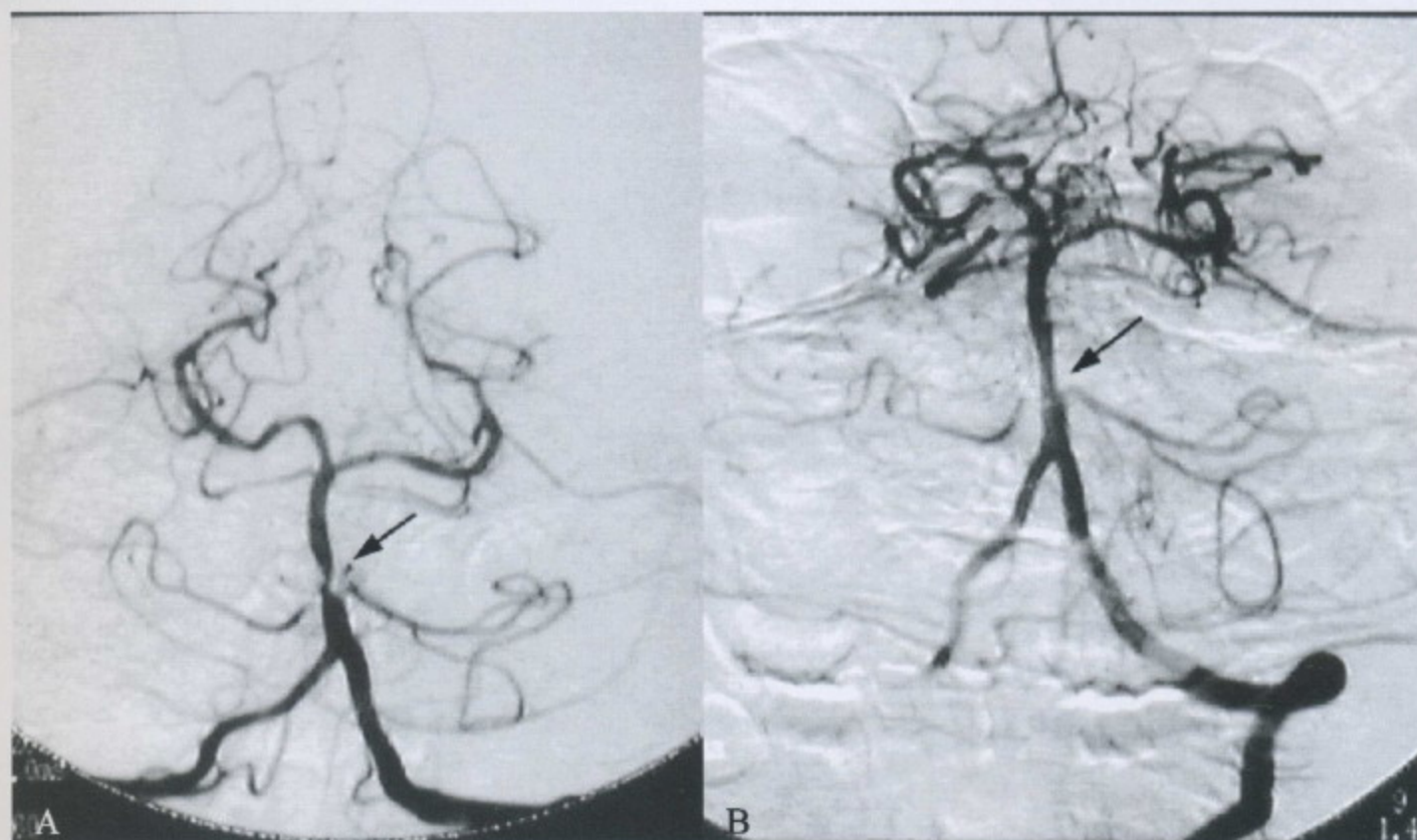


图 6-19 基底动脉狭窄

A. 左侧椎动脉正位片示基底动脉近段狭窄(箭)。B. 左侧椎动脉正位片示基底动脉近段狭窄被支架扩张(箭),原狭窄消失。

脑静脉窦闭塞时,血管造影特别是静脉窦造影时可见静脉窦中断,有时窦中可见充盈缺损^[5]。此外,侧支循环开放,可使脑静脉显现清晰,并通过吻合支向其他窦引流。

III. 侧支循环

侧支循环是脑动脉闭塞的间接征象,对脑部血供的调节具有重要作用。侧支的建立可通过下列途径。①脑底动脉环之前后交通动脉可沟通颈动脉系和椎动脉系。②脑动脉各分支间的终末支可通过软脑膜血管吻合,如大脑后动脉和大脑前、中动脉终末支间的吻合。③颅内动脉和颈外动脉之间的吻合:颅内动脉和颈外动脉之间的吻合可通过眼动脉、颈内动脉海绵窦段分支和颈内动脉岩骨段分支以及脑表面动脉与颈外动脉之颌面、颅底和硬脑膜等处的分支间建立,其中以眼动脉与上颌动脉的眶下支或脑膜中动脉眶支间的吻合在造影上最易显现,在眼眶区呈丛样增生之血管

影。④椎动脉的肌支与枕动脉间可吻合。由于侧支循环的建立,可调节脑部血供,因此可见闭塞动脉分布区的动脉支通过终末吻合支自远而近地反流显影。

畸形血管

颅内血管畸形是一种先天性脑血管发育异常,由胚胎期脑血管芽胚演化而成的一种血管畸形。目前主要分为如下 4 类^[6]。

I. 动静脉血管畸形(AVM)

动静脉血管畸形是颅内常见的血管发育异常,为胚胎时期的原始薄壁血管网残留成团,其管壁无中层和弹力层,血管团中的窦状间隙形成血流短路,以致动脉血直接进入静脉。供血动脉因血流短路,通过血量较多,故异常迂曲和扩张。回流静脉亦因接受大量动脉血液而变得粗大而弯曲。动静脉血管

畸形的范围可大而弥漫,或小而局限。大多位于幕上,幕下者较少见。位于幕上者,以大脑半球表面特别是大脑中动脉分布区的顶、颞叶外侧面最多。其次是额叶、枕叶及大脑内侧面。位于幕下者主要位于小脑半球、脑干。

动静脉血管畸形,脑血管造影可显示为畸形血管团、粗大的供血动脉和引流静脉(图 6-20)。畸形血管一般在动脉期显现,呈一团相互纠缠在一起的

迂曲血管,或呈密集之球状或襻状血管窦。有时可见血管团呈楔形排列,基底向外位于脑皮质,尖端向内指向脑室边缘。供血动脉由于通过的血容量增加,因此,增粗都很显著,可比相应的动脉支粗 2~3 倍。其近端的颈内动脉,甚至其颅外段都可明显增粗。畸形血管的引流静脉一般都明显增粗扭曲,并常于动脉期和异常血管团同时显影,此为局部血流短路的表现。

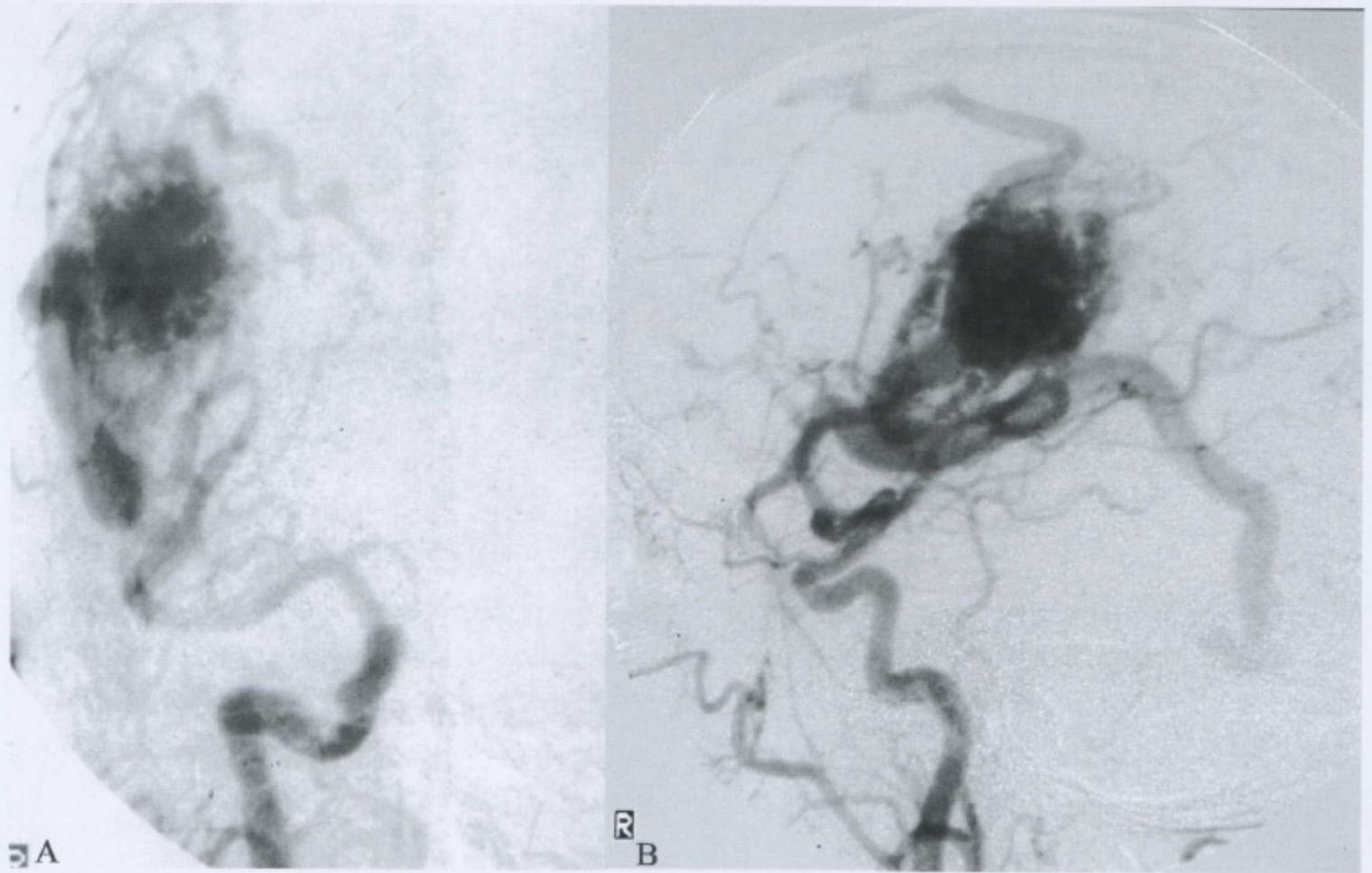


图 6-20 脑动静脉畸形

右颈总动脉造影正(A)、侧(B)位片,显示右颞部可见较大不规则畸形血管团,其供血动脉来自增粗的右大脑中动脉侧裂主干,并可见分别向上、向下引流的增粗早现的引流静脉。

动静脉血管畸形常由多条动脉供血,故位于中线部位的 AVM 应做双侧颈动脉造影,位于大脑半球后部、脑深部以及小脑幕附近的 AVM 应加做椎动脉造影,颅后窝 AVM 除椎动脉造影外有的还需加做颈动脉造影。

II. 毛细血管扩张症

由于病变小,破裂之前一般不引起症状,故又称隐匿型脑血管畸形。一般位于皮质下,也可发生在基底节与脑干等处。显微镜下见管壁极薄,仅由一层内皮细胞构成,无肌层或弹力层,有时伴胶质增生。但脑血管造影时极少显示。

III. 海绵状血管瘤

海绵状血管瘤是一堆异常血管构成的海绵状多房性囊性肿块,其中有扩张充血的血窦,血窦壁衬以内皮细胞或伴有静脉管壁的结构,但其周围没有或只有很少的间质,为其特征。

海绵状血管瘤,脑血管造影可在动脉期出现零星分布于占位区的网状、簇状小血管或不规则细小斑点状阴影,后者可滞留至实质期或静脉期(图 6-21)。供血动脉和引流静脉一般均不能清楚显示。

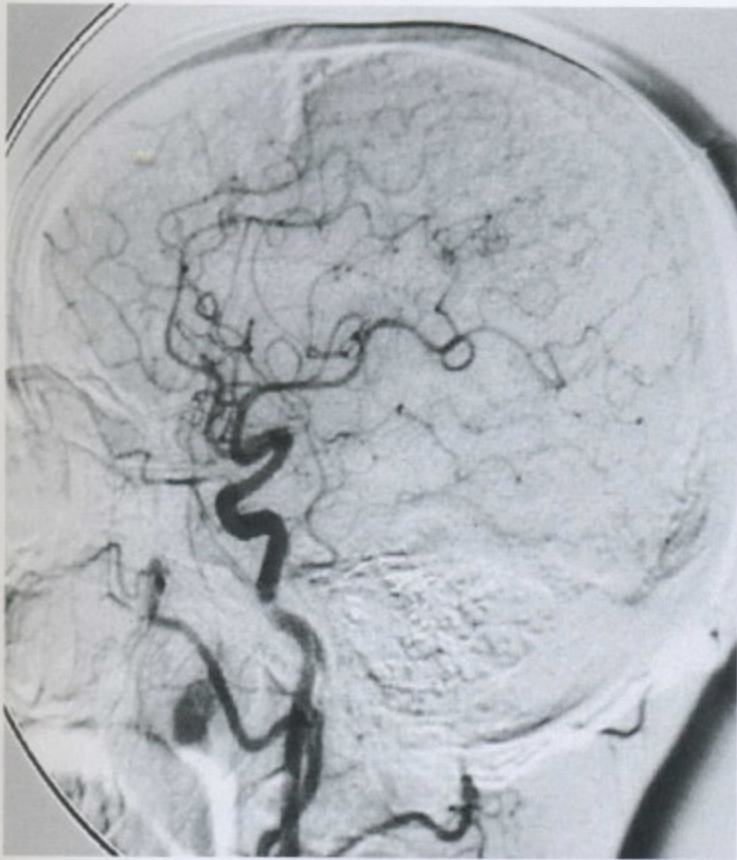


图 6-21 海绵状血管瘤

左颈总动脉造影侧位片,显示左基底节区可见不规则细小斑点状阴影,但未见相邻血管的受压改变。

IV. 静脉血管畸形

一、脑静脉曲张

主要为一组异常静脉所组成,其中有些静脉较扩大,为脑内的髓静脉,管壁增厚,有较多胶原纤维成分。部分地区管壁硬化,甚至引起管腔闭塞。有的部分管腔扩大,有多支小静脉呈放射状导入其内。脑血管造影在动脉期未见病变显示,毛细血管期可见病变区有染色,但到静脉期即澄清,而代之以扩大的静脉,有一些小分支导入其腔,周围有一小血管区

相隔开。

二、大脑大静脉畸形

是一种较少见的脑静脉畸形。较多见于儿童,特别是婴幼儿,但亦偶见于成人。其特点是有一支或多支正常脑动脉与 Galen 静脉沟通,使该静脉呈继发性球状扩大。脑血管造影可见大脑大静脉如球状扩大,引流入扩大的直窦或其他静脉窦,其供血动脉可来自双侧大脑前动脉,豆纹动脉,丘脑穿通动脉,脉络膜前、后动脉。有时小脑上动脉也参与供血。

(范卫君 黄祥龙)

参 考 文 献

1. Theron J, Lasjaunias P. Participation of the external and internal carotid arteries in the blood supply of acoustic neurinomas. *Radiology*, 1976;118:83~88
2. Leeds NE, Taveras JM. Changes in local circulation time in frontal and parietal tumours studied by rapid serial angiography. *Acta Radiol Diagn*, 1963;1:332~341
3. Bradac GB. *Angiography in Cerebroarterial Occlusive Disease*. Berlin, Heidelberg, New York: Springer-Verlag, 1979
4. Cher LM, Chambers BR, Smidt V. Comparison of transcranial Doppler with DSA in vertebrobasilar ischaemia. *Clin Exp Neurol*, 1992;29:143~148
5. Grosman II, Louis EL, Gray RR. The role of CT and DSA in cranial sino venous occlusion. *Can Assoc Radiol J*, 1987;38:183~189
6. 隋邦森主编. *脑血管疾病:MR. CT. DSA 与临床*. 北京:人民卫生出版社, 1991:248~258

第七章 颅脑疾病的超声诊断

早在 20 世纪 50 年代, A 型超声已开始应用于颅内, 用以确定脑中线的位置。70 年代后期虽然出现了 B 型灰阶扫描, 但直到 80 年代有了实时 (real time) 超声^[1,2] 以及确立了前囟作为探测颅内结构的透声窗^[3], 神经超声 (neurosonography) 才得以广泛应用, 与 CT 和 MR 一起成为研究婴儿中枢神经系统疾患三种主要的影像技术。

影像技术在临床上用以诊断疾病和估价疗效。选用一种影像时除了考虑到它对疾病诊断的敏感性、特异性和正确性以外, 在强调合理应用资源的今天还必须考虑到它是否对病儿的治疗起积极的影响。有些疾病即使达不到成功的治疗, 但明确诊断对其母以后妊娠遗传咨询起着重要的作用。总之要考虑价格-效益比 (cost-effectiveness)^[4]。根据以上要求, 影像选择应本着从简单到复杂; 从无损伤或损伤相对小的到相对大的; 从价廉的到昂贵的原则。

无论超声、CT 和 MR, 没有一种技术是完美无缺的, 各有其优缺点, 对显示婴儿脑各种病变的敏感性也各有差异^[4]。超声的优点在于无离子辐射, 不需要应用镇静剂和造影剂, 设备普及, 可在床边操作并不受维持生命所必须的种种装备的干扰, 而且价格相对低廉。超声的缺点则是相对依赖操作者的技术和机器的性能, 对脑组织灌注的改变不敏感, 也没有一种造影剂能用于观察脑的灌注, 超声对脑周围病变显示不理想, 并仅限用于前囟和其他透声窗开放的病人^[4]。

超声用于筛查和随访早产儿的颅内出血, 诊断早产儿脑室周围白质软化 (PVL) 和足月儿的缺氧缺血性脑病 (HIE), 但在急诊期不敏感。超声还用于诊断脑的先天性疾病、诊断和随访脑积水以及颅内感染。多普勒 (Doppler) 超声还用于诊断颅内动静脉畸形。

第一节 技术和正常解剖

技 术

常规的颅脑超声应用前囟作为探测颅内结构的透声窗。将探头置于前囟, 通过改变探头与头皮的交角, 先从前向后取得一系列冠状切面的图像, 然后将探头转 90°, 从左经过中线向右再摄取一系列矢状切面的图像。

探头频率的选择是解剖结构得以清楚显示的关键。有时同一病儿在检查过程中需要更换不同频率的探头, 以能显示不同深度结构的解剖细节。一般来说, 检查早产儿使用 7.5 MHz, 足月儿用 7.5 MHz 或 5 MHz, 婴儿用 5 或 3.5 MHz 的探头, 观察表浅的结构则用 10 MHz 高频的探头。

虽然多数情况下通过前囟已能探测到足够的

信息, 但有时需要利用其他透声窗, 例如应用后囟^[5,6] 及枕骨大孔观察颅后窝的结构^[7], 又如经过侧囟、鳞缝或者把探头置于早产儿颞骨鳞部透过骨取得轴层和冠状切面的图像, 观察中脑和颅后窝的结构^[8]。

多普勒 (Doppler) 和彩色多普勒可在取得高分辨率二维实时超声图像的同时得到某一选定血管内血流的波形。彩色多普勒以不同的颜色显示血流的方向, 又以不同的亮度表示血流的速度。彩色多普勒使血管定位更为方便, 从而减少检查时间。多普勒除了能将脑内先天性或破坏后形成的囊性结构与正常或异常的血管如动静脉畸形作出区别外, 还能提供有关颅内生理和病理生理的信息^[5,9,10]。

正常解剖

超声通过前囟摄取的各冠状切面图像并非真正的平行,矢状切面也同样如此,因而显示的解剖与CT或MR有所区别。

I. 冠状面 6 个切面的图像^[8,11,12]

一、通过大脑额叶最前的切面(图 7-1)

双侧底部可见强回声的眶顶骨质,中线可见回声增强的半球间裂,两侧可见对称的额叶白质血管造成的回声增强的光晕。

二、通过侧脑室前角的切面(图 7-1)

双侧侧脑室前角为中央旁新月形无回声的充液间隙。其顶部为低回声的胼胝体,内壁为透明隔腔,外下方为尾状核头部。强回声的胼胝体周围沟将胼胝体与其上方的低回声的扣带回分隔。

内囊前肢和壳核位于尾状核外下方。此切面下部可见皇冠样结构,尖指向半球间裂,两侧为回声增强的脑岛池,与两侧的大脑侧裂相连,在实时超声时其内可见搏动的大脑中动脉分支。大脑前动脉的分支搏动可在半球间裂和胼胝体周围沟内见到。在脑岛池上、下分别为低回声的大脑半球额叶和颞叶。

三、通过室间孔的切面

两侧侧脑室通过室间孔与Ⅲ脑室相通,但正常的Ⅲ脑室很狭小不易显示,只有当其扩大时在此切面才能见到,表现为侧脑室下方中央无回声的间隙。Ⅲ脑室两侧为丘脑。在Ⅲ脑室顶部及两侧丘脑和侧脑室之间可见回声增强的脉络膜丛。此切面两侧仍可见Y形的大脑侧裂。

四、通过侧脑室体部的切面(图 7-1)

此切面下部中央可见强回声的小脑蚓部,其后下方为无回声的小脑延髓池。脑池和脑裂在超声上

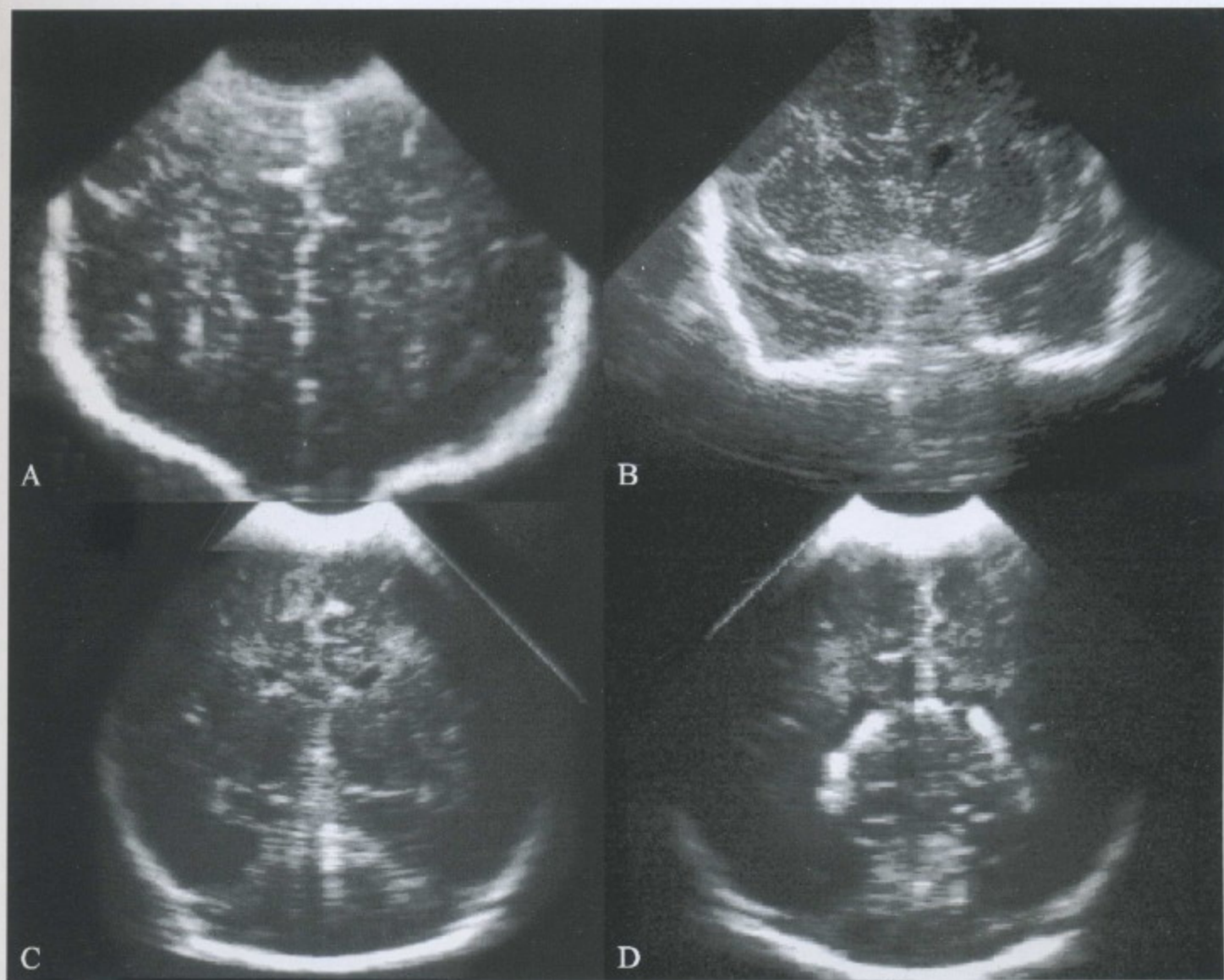


图 7-1 颅脑正常解剖

A~D 从前向后各冠状面超声解剖。A. 通过大脑额叶最前的切面。显示中央的半球间裂和两侧额叶白质。B. 通过两侧侧脑室前角的切面。显示大脑侧裂、侧脑室前角及下方皇冠样结构。C. 通过侧脑室体部的切面。显示侧脑室下方的脉络膜丛以及下部中央的小脑蚓部。D. 通过侧脑室三角区的切面。可见八字形强回声的脉络膜丛。

的回声表现取决于其大小和内部是否含有血管,当其含液量较多时表现为无回声的结构;当其含液量极少或内有血管时则显示为回声增强。两侧侧脑室体部可见于上部,下部偶见侧脑室的下角。

五、通过侧脑室三角区的切面(图 7-1)

此切面特征性结构为强回声的脉络膜丛呈八字形。其外侧为无回声的侧脑室三角区。再外侧可见脑室周围光晕,其回声低于脉络膜丛。

六、脑实质最后的冠状切面

可见大脑枕叶浅部的沟回。中央仍为半球间裂,两侧为回声略为增强的侧脑室三角区后方的白质。

II. 矢状面 5 幅切面图像

正中矢状切面,两侧旁正中切面以及两侧最外部的切面。

一、正中矢状切面(图 7-2)

可见充液的透明隔腔,位于侧脑室前角之间,它是胎儿期的遗留结构,常在足月前开始关闭,到生后第 2 个月完全关闭。此腔向后伸展称 Vergae 腔,位于侧脑室体部之间,通常在胎儿第 6 个月时从后向前关闭。在透明隔腔上方为低回声的薄的新月形结构,即胼胝体,它从前向后分为膝部、体部和压部,在此切面均易辨认。它与其上方的低回声扣带回以回声增强的胼胝体周围的沟为界。扣带回上方又以回声增强的扣带回沟与较表浅的脑回相隔。一般来说,在胎儿到达 26 周后,超声才能见到脑沟。随着

胎儿趋向足月,脑沟数目逐渐增加,形态也变得匍行。在透明隔腔下方为无回声的 III 脑室,其顶部可见回声增强的脉络膜丛。当 III 脑室扩张时内可见中间块为软组织结构。III 脑室下为三角形的 IV 脑室,其后为回声增强的小脑蚓部。小脑蚓部下方为无回声的小脑延髓池与 IV 脑室相交通。在枕叶下方小脑的后方为无回声的三角形或长形的结构为窦汇。

二、左右旁正中切面(图 7-2)

即左右侧脑室的切面。由于两侧侧脑室并非完全平行,前角较后角略为靠近中线,作此切面时应将探头后部略向外偏斜。尽管如此,正常大小的侧脑室仍难于在一个切面中显示其全貌。侧脑室分为五个部分:在室间孔前称前角(额角),室间孔后为体部,再向后到达侧脑室最宽的部位称三角区,即侧脑室体部与后角及下角会合处,侧脑室伸向枕叶部分为后角(枕角),伸向颞叶部分为下角(颞角)。两侧侧脑室可以略不对称,特别是后角大小变异甚大。在此切面也能见到脉络膜丛,特别在实时超声时,见 III 脑室顶部的脉络膜丛由室间孔出来向后向下逐渐变宽到底部最宽,然后向前伸向下角。在侧脑室三角区后上方可见到回声增强的脑室周围光晕。在 C 字形的侧脑室包绕中还有两个重要的结构,即后方卵圆形的丘脑恰位于脉络膜丛的前方以及位于丘脑前上方的尾状核,两者以尾状核丘脑沟的强回声相分隔。在这切面上还能显示从前向后呈阶梯状排列的颅前、中和后窝的骨性结构位于底部。

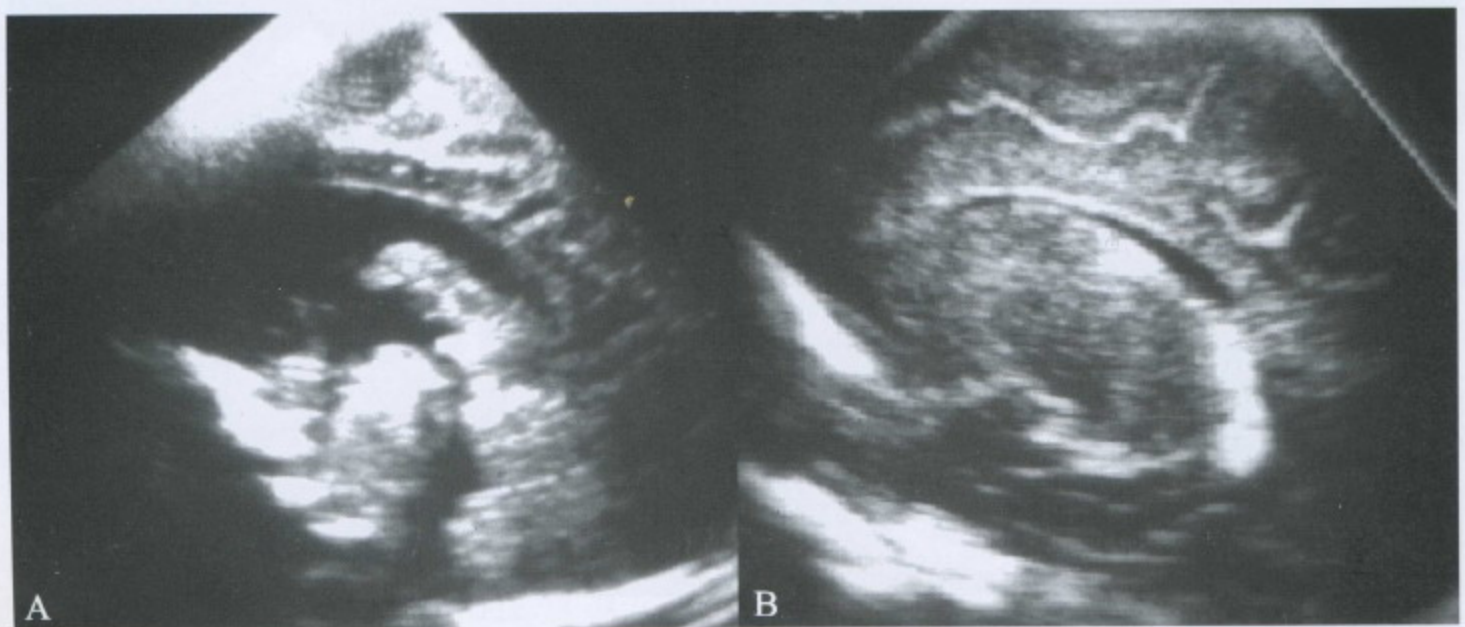


图 7-2 正常解剖

A. 正中矢状切面。中央可见无回声的 III 脑室,其顶部见脉络膜丛,下部则与三角形的 IV 脑室相通,IV 脑室背侧为小脑蚓部。
B. 旁正中矢状切面。显示侧脑室前角,体部及它们下方的尾状核和丘脑。丘脑后方为脉络膜丛。

三、两侧最外部的矢状切面

显示脑室周围包括额、顶和颞叶的脑实质。

III. 早产儿解剖特点^[13]

在孕期的后三分之一阶段,胎儿脑在形态和成

熟方面均经历着重大的变化。在这阶段早期出生的新生儿,即24~32孕周出生时,颅脑超声有下列特点:①大脑半球光滑,沟回不明显。②透明隔腔和Vergae腔相对增大。③大脑侧裂增宽呈腔隙。④蛛网膜下腔增宽与大脑侧裂相连(图7-3)。

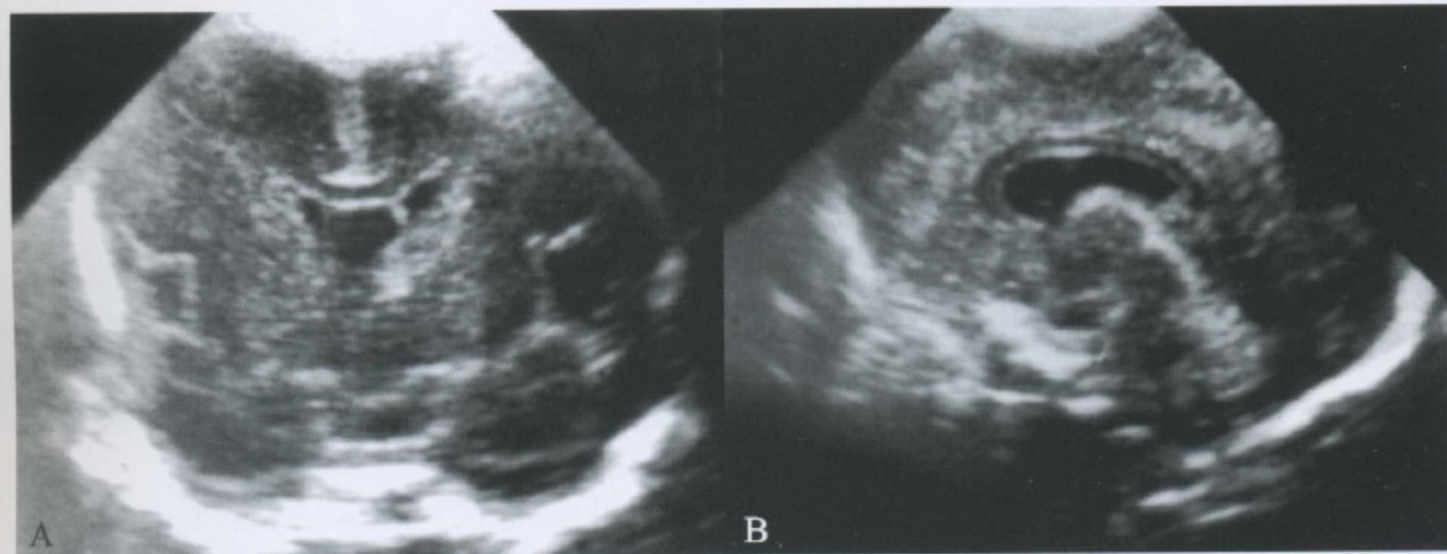


图7-3 早产儿颅脑声像图

冠状面(A)和正中矢状面(B)显示脑沟少,透明隔腔增宽和大脑侧裂增宽。

(顾莱莱)

参考文献

1. London DA, Carroll BA, Enzmann DR. Sonography of ventricular size and germinal matrix hemorrhage in premature infants. *AJR*, 1980;135:559~564
2. Babcock D, Han BK. The accuracy of high resolution real-time ultrasonography of the head in infancy. *Radiology*, 1981;139:665~676
3. Ben-Ora A, Eddy L, Hatch G. The anterior fontanelle as an acoustic window to the neonatal ventricular system. *J Clin Ultrasound*, 1980;8:65~67
4. Babcock DS. Sonography of the brain in infants: role in evaluating neurologic abnormalities. *AJR*, 1995; 165:417~423
5. Cohen HL, Haller JO. Advances in perinatal neurosonography. *AJR*, 1994;163:801~810
6. Yousefzadeh DK, Naidich TP. Ultrasound anatomy of the posterior fossa in children: correlation with brain sections. *Radiology*, 1985;156:353~361

7. Sudakoff G, Montazemi M, Rifkin M. The foramen magnum; the underutilized acoustic window to the posterior fossa. *J Ultrasound Med*, 1993;4:205~210
8. Naidich TP, Yousefzadeh DK, Gusnard DA. Sonography of the normal head: supratentorial structure: state-of-the-art imaging. *Neuroradiology*, 1986;28:408~427
9. Grant E, White M, Schellinger D, et al. Cranial duplex sonography of the infant. *Radiology*, 1987;163:177~185
10. Foley WD, Erickson S. Color Doppler flow imaging. *AJR*, 1991;156:3~13
11. Goldberg BB, Pettersson H. *Ultrasonography: the NICER Year Book 1996, Series on Diagnostic Imaging*. Oslo: Isis Medical Media, 1996:483~493
12. Teele RI, Share JC. *Ultrasonography of Infants and Children*. Philadelphia: Saunders Co, 1991:1~5
13. Harwood-Nash DC, Pettersson H. *Pediatric Radiology NICER Series on Diagnostic Imaging*. London: Merit Communications, 1992:87~105

第二节 早产儿颅内出血

颅内出血是早产儿在新生儿期死亡的主要原因

之一。新生儿颅内出血有四种类型:①脑室周围和

(或)脑室内出血(PVH/IVH);②硬脑膜下出血(SDH);③蛛网膜下腔出血(SAH);④小脑内出血。随着产科技术的改进,损伤性硬脑膜下出血和蛛网膜下腔出血的发生率大为降低;而随着新生儿急救监护技术和设备的突飞猛进,抢救成活了许多低胎龄儿和极低体重儿,使与早产密切相关的新生儿颅内出血的主要类型脑室周围和(或)脑室内出血的发生率显得尤为突出^[1]。

【病理】

脑室周围和(或)脑室内出血好发于早产儿,这是由胚胎的解剖生理特点所决定的。

胎儿脑有一特殊的生发层结构,位于尾状核上方室管膜下,前起侧脑室前角,沿着室体底部直到下角。生发层由排列疏松的原始细胞、结缔组织、毛细血管和薄壁静脉构成。这些毛细血管解剖上不成熟、脆弱易破,其周围胶质组织支持作用薄弱,一旦破裂血液易向周围扩散。脑室周围出血又称室管膜下出血(SEH),就是从生发层开始的^[2~6]。

生发层在24~32孕周时最为发达,随着胎儿脑发育,这些原始细胞即成胶质细胞和神经母细胞的前身逐渐成熟和向周围移行,血管逐渐退化,生发层也随之缩小,到足月时变得很小或消失。故出血发病率与早产程度有关,越早发病率越高。有报道在28~32孕周和40孕周的新生儿,出血的发生率分别为67%和5%^[2~6]。

生发层出血还有以下生理因素:在32~34孕周以前生发层和大脑深部的血供多于皮质的

血供,故生发层容易灌注过度;早产儿的血管自主调节系统不成熟,因而大脑血流直接受动脉血压影响;再者静脉压增高也可反向引起毛细血管床压力增高,使之破裂。缺氧、酸中毒等还会直接损伤毛细血管壁。此外凝血能力低下也会导致生发层出血。新生儿窒息是一个常见的诱因^[2~6]。

【临床】

新生儿神经系统症状常常是非特异性的,颅内出血症状也变化不一。多数在生后24h内出现症状。症状可为大脑皮质兴奋性增高,表现为烦躁、尖叫、肌震颤、惊厥等;或皮质抑制症状,表现为肌张力低下、嗜睡、生理反射消失、昏迷等。呼吸暂停或不规则是严重出血最常见症状^[1]。

【声像图】

脑室周围和(或)脑室内出血开始为室管膜下出血,以后穿破室管膜发展为脑室内出血^[2,4,6~10]。

(一)室管膜下出血(SEH) 室管膜下出血局限于生发层。常开始于尾状核头部或尾状核丘脑沟,极低胎龄儿则好发于尾状核体部。出血可单侧或双侧,出血量多少不一,量多时可压迫同侧侧脑室外下壁,使室腔变狭甚至闭塞。

新鲜的SEH超声表现为回声均匀增强的光团。在通过室间孔附近的冠状切面中它位于侧脑室外下方(图7-4);在该侧旁正中矢状切面则常在尾状核丘脑沟及尾状核头部(图7-4)。诊断SEH必须在冠状和矢状切面都见到,以免将脑室壁反射误认为出血。

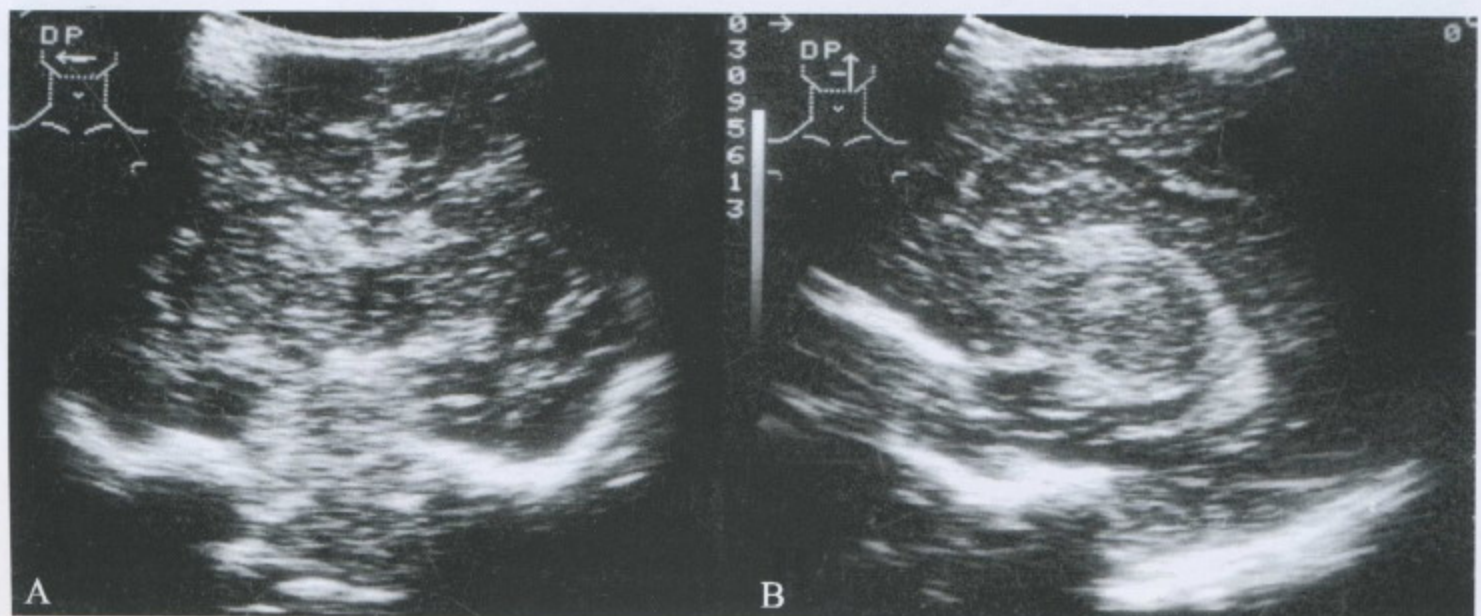


图7-4 室管膜下出血(I度颅内出血)

A. 冠状面显示双侧侧脑室外下方回声增强光团。B. 左旁正中矢状面显示尾状核丘脑沟处回声增强光团。

SEH 的演变有下列几种可能。①不留痕迹,全部吸收或留下少许条状点状瘢痕;②出血部位出现局

限性低回声区,称室管膜下囊肿(SEC)(图 7-5);③约有 80% 的 SEH 穿破室管膜成为脑室内出血。

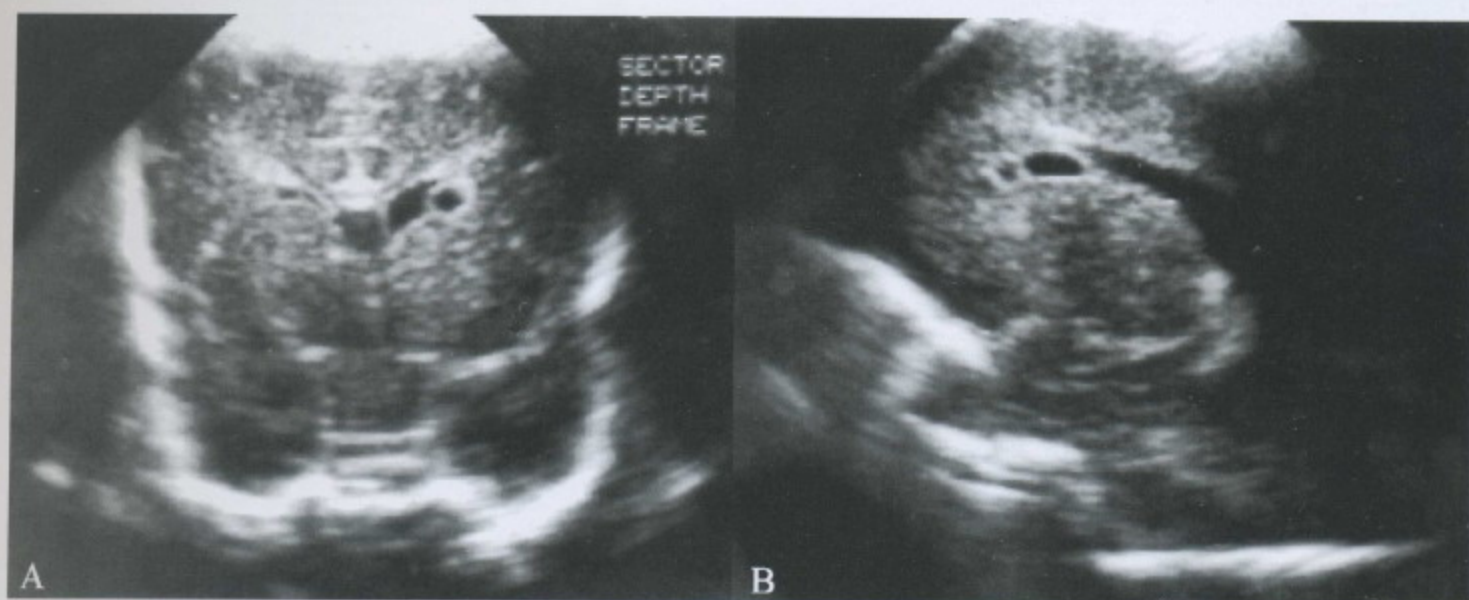


图 7-5 室管膜下囊肿

A. 冠状面显示左侧脑室外下方囊肿形成。B. 左旁正中矢状面见左侧脑室前角室管膜下两个小囊肿。

(二) 脑室内出血(IVH) 常见的未成熟儿 IVH 常由 SEH 发展而来;较少见的足月儿 IVH 则来自脉络膜丛出血。IVH 两侧可不对称。量少时难以识别,亦难以与 SEH 区别;量多时可充满脑室甚至溢入蛛网膜下腔,可引起临床上血细胞比容下降。

新鲜的 IVH 冠状和矢状图上均表现为脑室内回声均匀增强的光团。它与周围无回声的脑脊液形成明显对比(图 7-6)。血液易积在脑室最低部如后角,并可显示液平。脑室壁可由于化学性脑室炎而增厚和回声增强。IVH 常与 SEH 相连,量多时形态与脑室一致成“铸型”(图 7-7)。

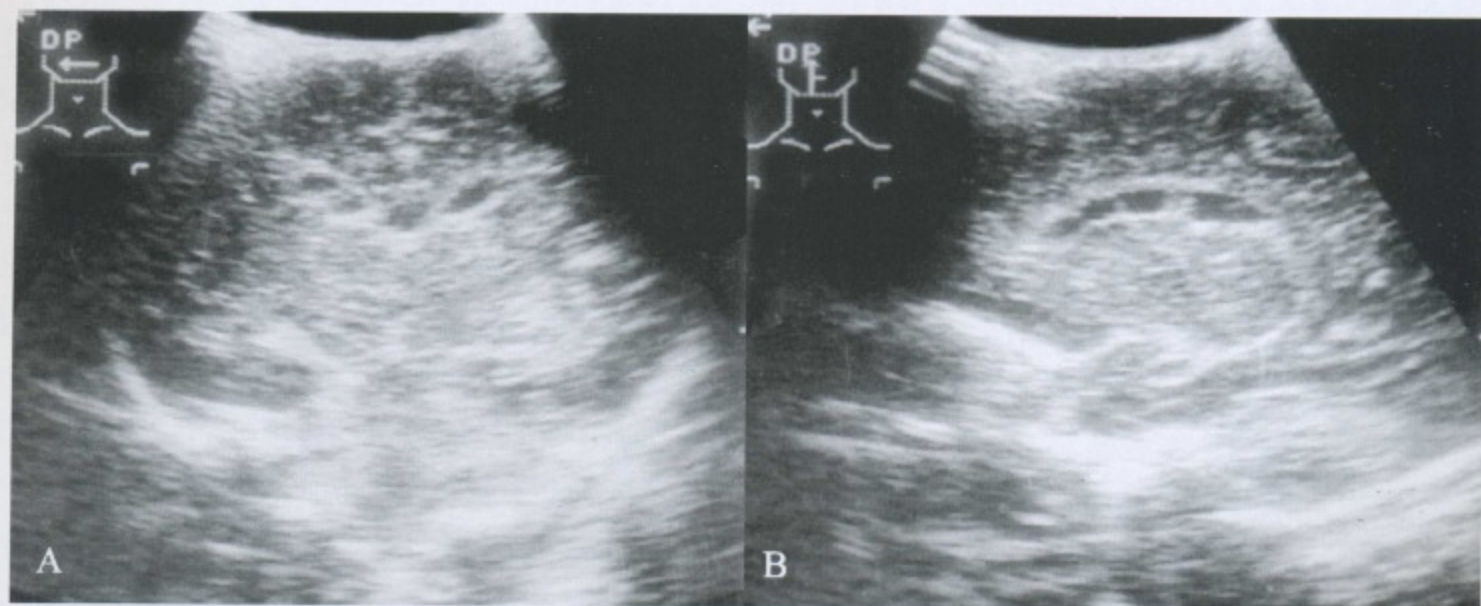


图 7-6 脑室内出血(Ⅱ度颅内出血)

A. 冠状面显示右侧脑室内回声增强光点。B. 右旁正中矢状面显示右侧侧脑室前角及体部有回声增强光点。

必须注意莫将正常脉络膜丛误认为出血。前者与后者回声相同。其鉴别点为①脉络膜丛前界为室间孔,后界为三角区,故不进入前角和后角;②脉络膜丛一般两侧对称表面光滑,如表面不规则隆起应考虑出血;③从矢状面看,脉络膜丛在三角区最宽,向前上渐狭小。如变狭后又增宽则应

考虑出血。

IVH 可以伴有脑室扩大。早期往往由于出血量多而把脑室撑大;后期则有阻塞的因素参入(图 7-7)。阻塞的原因为血块或继发性脑室炎。阻塞部位可分别为室间孔、中脑导水管、第四脑室出口、基底池或脑表面蛛网膜下腔。阻塞部位以上

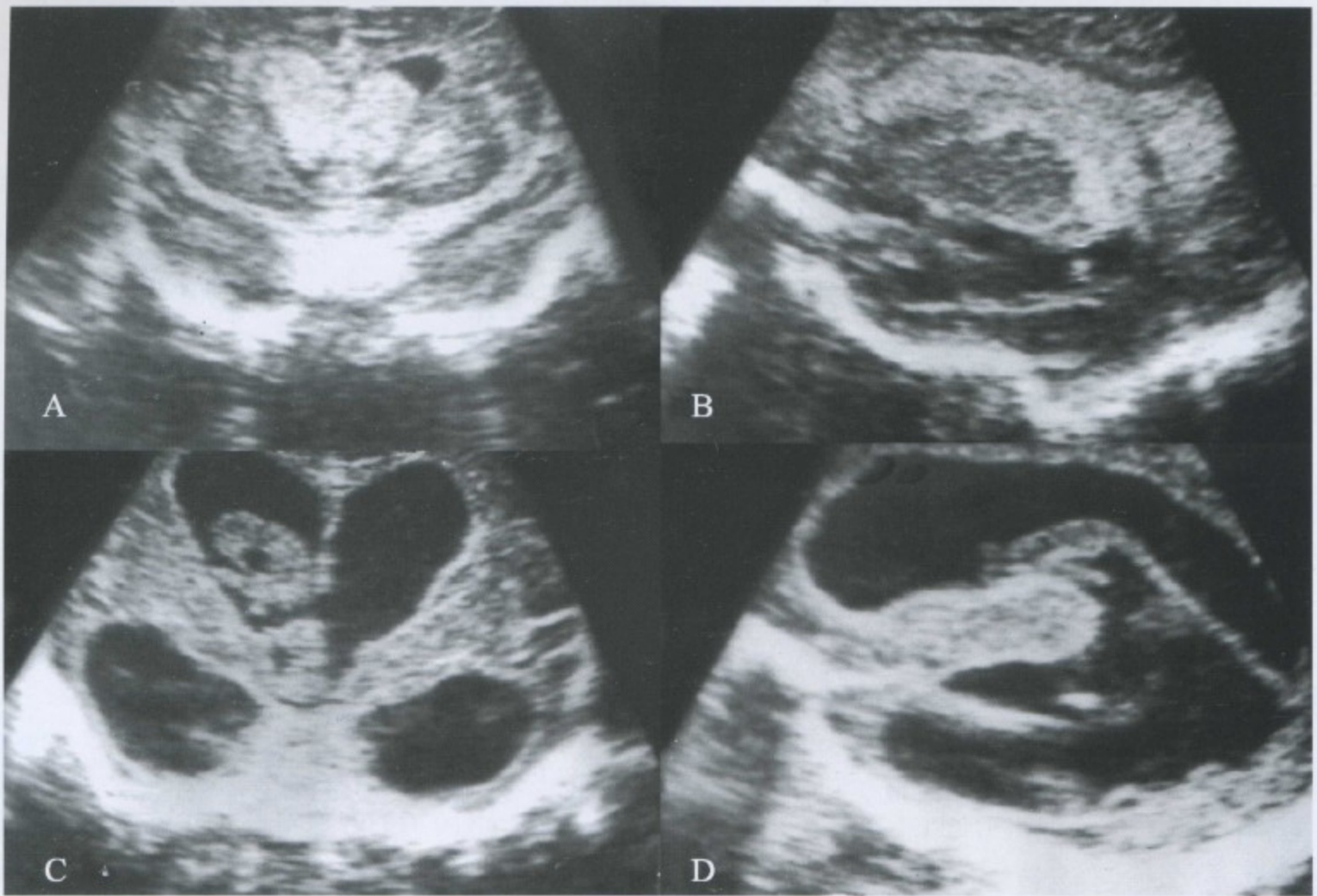


图 7-7 脑室内出血伴脑室扩大(Ⅲ度颅内出血)

冠状面(A)及右旁正中矢状面(B)显示双侧脑室中等度扩大,内充满血液呈“铸型”。冠状面(C)显示双侧侧脑室包括下角明显扩大,右侧见残留血块中央有液化,Ⅲ脑室扩张内伴有血块,双侧室间孔增宽。右旁正中矢状切面(D)见右侧脑室各部明显扩张,脑室壁增厚,脑室内见血块及索带形成。

的脑室系统和蛛网膜下腔因脑脊液积聚而扩张。脑室扩大也可为非阻塞性的,由于脑实质的丧失即脑萎缩引起。

IVH 吸收一般需几周至几个月。血块中央发生液化,回声减弱。血块可缩小乃至消失,偶可留下索条状分隔。

超声随访及临床观察经验证明,IVH 伴发的脑室扩大多为自限性的,血块会自行吸收,继之脑室也逐渐缩小,可恢复正常或仅轻度扩大,仅少数病例(5%)出现脑室进行性扩大^[6],需作定期穿刺或脑脊液转流术。目前对出血后脑室扩大处理偏向保守^[6,11],而超声随访是指导治疗最佳方法。

SEH 又称 I 度颅内出血,IVH 如不伴有脑室扩大被称为 II 度颅内出血;IVH 如伴有脑室扩大则称为 III 度颅内出血。过去认为 III 度颅内出血可向脑实质伸展造成脑实质内出血,又称 IV 度颅内出血(IPH)。根据病理学研究以及实质内出血

一般发生在脑室内出血后两天的事实(IVH 在生后 1~2 天,而 IPH 在第 4 天),现在认为 IPH 不是由 IVH 伸展而来,而是由于引流室管膜下区终末静脉的脑室周围白质的髓静脉因机械性梗阻而造成的出血性梗死^[6,12~14]。其超声表现为脑实质内回声均匀增强的肿块。并常为综合性表现,即与 IVH、SEH 并存,融合成一大片回声增强区(图 7-8),在额顶叶居多。数周后其中央逐渐液化呈囊性改变,而周围回声仍增强,继而血块进一步收缩,与周围脑组织分离,最后血块完全吸收,在脑实质内留下与原血肿大小一致的空腔,称脑孔洞囊肿(图 7-8),它可以与邻近脑室相通。

统计证明,I 度和 II 度颅内出血病例的预后与无出血的早产儿相比无显著差异^[6,15];而 III 度和 IV 度预后较差,病死率高达 50%~60%,神经系统致残率也明显增高包括发育延迟、智力和运动障碍、癫痫等,IPH 可引起对侧肢体瘫痪^[16]。

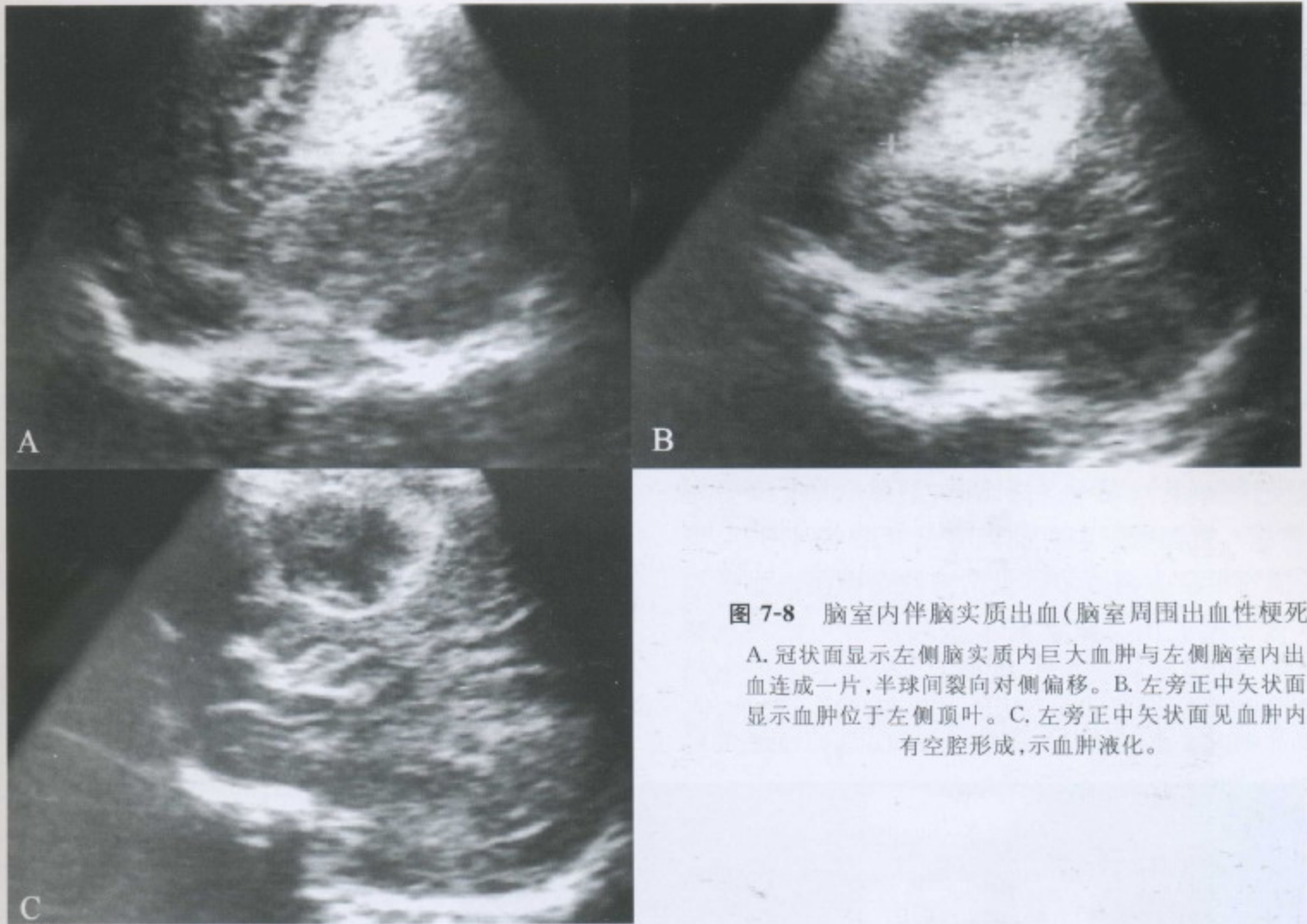


图 7-8 脑室内伴脑实质出血(脑室周围出血性梗死)

A. 冠状面显示左侧脑实质内巨大血肿与左侧脑室内出血连成一片,半球间裂向对侧偏移。B. 左旁正中矢状面显示血肿位于左侧顶叶。C. 左旁正中矢状面见血肿内有空腔形成,示血肿液化。

在 PVH/IVH 的诊断中,最早应用的影像方法为 CT,它提供了在活婴中研究本病的可能。出血的分度就是根据 CT 的表现提出的^[17]。但随着超声的发展,由于新生儿囟门开放,脑室周围和脑室适于超声观察,超声对这些部位出血的诊断敏感性和特异性可达 94%~100%,又能观察脑室的大小和形态,随访病变的演变,加之超声的非损伤性、价廉以及婴儿能不出暖箱进行检查等等优点,超声取代了 CT 在本病的首选地位^[18]。

由于胎龄小于 32 周或出生体重低于 1 500 g 的早产儿颅内出血发生率可高达 50%~70%^[3,6],其中半数以上无临床表现,而且明显的脑室扩大和脑实质丧失可发生在头围增大以前,所以有必要对这些颅内出血的高危儿进行超声筛查。据统计大部分颅内出血发生在出生后 12~72 h,故过去 Partridge 等建议把筛查时间定为生后 4~7 天受到广泛的采纳^[19]。后来考虑到对颅内出血病人治疗主要是引流扩张的脑室以减低增加的颅内压而脑室扩张则一般发生在生后 14 天左右,所以 Boal 等提出把常规筛查的时间推迟到生后 10~14 天,可以在不延误治疗的情况下减少检查的

次数^[18]。

其他部位的颅内出血在新生儿较为少见。在蛛网膜下腔出血时偶见大脑侧裂增宽和回声增强,硬脑膜下出血时可见半球间裂向对侧偏移和周边回声增强。但总的来说超声对周边的出血和小脑内出血诊断不如 CT 和 MRI 正确。

(顾莱莱)

参 考 文 献

1. 金汉珍,黄德珉,官希吉. 实用新生儿学. 第 2 版. 北京:人民卫生出版社,1997;632~636
2. Sauerbrei EE, Digney M, Harrison PB, et al. Ultrasonic evaluation of neonatal intracranial hemorrhage and its complications. *Radiology*, 1981; 139:677~685
3. Goldberg BB, Pettersson H. *Ultrasonography: The NICER Year Book 1996, Series on Diagnostic Imaging*. Oslo: Isis Medical Media, 1996; 493~499
4. Volpe JJ. Current concepts in neonatal medicine: neonatal intraventricular hemorrhage. *N Engl J Med*, 1981; 304:885~891
5. Harwood-Nash DC, Flodmark O. Diagnostic imaging of the neonatal brain: review and protocol. *AJNR*, 1982;

- 3:103~115
6. Grant EG. Sonography of the premature brain: intracranial hemorrhage and periventricular leukomalacia. *Neuroradiology*, 1986; 28: 476~490
 7. Sherman NH, Rosenberg HK. Ultrasound essential for imaging neonatal brains. *Diagn Imag*, 1994; 16:108~115
 8. Bowie JD, Kirks DR, Rosenberg ER, et al. Caudothalamic groove: value in identification of germinal matrix hemorrhage by sonography in preterm neonates. *AJR*, 1983;141:1 317~1 320
 9. Bowerman RA, Donn SM, Silver TM, et al. Natural history of neonatal periventricular/intraventricular hemorrhage and its complications: sonographic observations. *AJR*, 1984;143:1 041~1 052
 10. Shackelford GD, Fulling KH, Glasier CM. Cysts of the subependymal germinal matrix: sonographic demonstration with pathologic correlation. *Radiology*, 1983; 149: 117~121
 11. Levene MI, Starte DR. A longitudinal study of post-hemorrhagic ventricular dilation in the newborn. *Arch Dis Child*, 1981; 56: 905~910
 12. Volpe JJ. Current concepts of brain injury in the premature infant. *AJR*, 1989;153:243~251
 13. Takashima S, Mito T, Ando Y. Pathogenesis of periventricular white matter hemorrhages in preterm infants. *Brain Dev*, 1986;8:25~30
 14. Cohen HL, Haller JO. Advances in perinatal neurosonography. *AJR*, 1994; 163:801~810
 15. Rumack CM, Johnson ML. Perinatal and infant brain imaging. Chicago: Year Book, 1984: 117~151
 16. Grant EG, Kerner M, Schellinger D, et al. Evolution of porencephalic cysts from intraparenchymal hemorrhage in neonates: sonographic evidence. *AJR*, 1982; 138: 467~470
 17. Burstein J, Papile L, Burstein R. Intraventricular hemorrhage and hydrocephalus in premature newborns: a prospective study with CT. *AJR*, 1979; 132:631~635
 18. Babcock DS. Sonography of the brain in infants: role in evaluating neurologic abnormalities. *AJR*, 1995; 165: 417~423
 19. Partridge JC, Babcock DS, Steichen JJ, et al. Optimal timing for diagnostic cranial ultrasound in low birth weight infants: detection of intracranial hemorrhage and ventricular dilatation. *J Pediatr*, 1983;102:281~287

第三节 早产儿脑室周围白质软化

20世纪70年代末至80年代初,对早产儿脑损伤的研究集中在颅内出血和出血后的脑积水。在对颅内出血病儿的临床随访中发现只有一小部分以后伴有神经系统的缺陷^[1,2];而另一些有神经系统或发育障碍的小儿过去并没有颅内出血的明证。因而逐渐注意到脑损伤的另一重要组成部分——缺氧缺血性损伤。早产儿的缺氧缺血性损伤主要类型为脑室周围白质软化(PVL),造成神经系统后遗症的概率极高^[2,3]。其实,早在1843年的医学文献就有过记载^[4]。Little在他一系列讲座中就提到过儿童痉挛性收缩与早产的联系。但直到1982年,对早产儿脑缺氧缺血性损伤可引起以后的神经系统缺陷的论断才得到公认^[2,5~7]。

【病理】

PVL的发生由胎儿脑血供的特点所决定。由于早产儿起源于周围大脑动脉向脑室发出的分支与起源于深部基底动脉离脑室分支之间没有交通,缺

少侧支循环,因而在脑内形成一个血供分界区。该区靠大脑前、中和后动脉的末端供血,血管纤细。当脑血流改变或低血压时容易受到缺氧缺血损害^[8]。血供分界区位于离开脑室边缘3~10mm处的脑室周围白质,包括侧脑室三角区和半卵圆中央水平的枕视听放射和室间孔水平的白质,由于该区非常接近皮质脊髓束,因而在梗死时运动缺陷极为常见^[2,8~12]。

早产儿的大脑皮质因为受到软脑膜和大脑动脉相吻合的丰富的血管网的保护,不易受到影响。

病理改变:在病变区可见凝固性坏死和稀疏的神经毡、肿胀的轴突及巨噬细胞,以后可见胶质细胞反应及星形细胞增生。在梗死区也可并发出血。随着时间进展,坏死区可液化,形成囊腔,称囊性脑室周围白质软化^[2,9~12]。

【临床】

本病确切发病率不明,一般认为在5%~

10%^[2,6]。有报道在一组出生体重低于 750 g 的极低体重儿中发病率高达 25%~40%。虽然本病与颅内出血相比相对少见,但后遗症发生率可高达75%~100%。包括晚发性痉挛性双侧麻痹,四肢麻痹,视觉缺陷,明显的发育延迟和智力障碍^[2,9,12~14]。

【声像图】

早期改变:到目前为止没有一种影像方法对诊断急性期的 PVL 是理想的,超声的敏感性大约只有 30%^[3,15];而 CT 和 MRI 也作用不大,因为无髓鞘形成的脑室周围白质含水量高,与本病鉴别困难^[3,16,17]。

超声在早期可以正常^[6,16]或显示异常。异常表现为冠状切面在侧脑室外上方,旁正中矢状切面在侧脑室周围见异常回声增强带^[2,12,13](图7-9),以邻近侧脑室三角区视放射水平以及室间孔附近大脑额叶白质水平最为明显,因为这两处正好为大脑后动

脉与中动脉、大脑中动脉与前动脉分支交界处。病变常为双侧性、对称性。改变常发生在生后 10 天之内。早期 PVL 回声增强带常较均匀,但也可不均匀,强、弱回声相间。有时 PVL 同时伴有脑室内出血,此时脑室周围强回声、脑室内出血以及脉络膜从三者回声很相似而连成一片^[2]。

早期 PVL 必须与正常脑室周围光晕相区别^[2]。此光晕是由于从脑室向外放射的轴突和血管等结构与超声束相垂直而造成的^[12],在三角区附近尤为明显。两者区别是后者常局限于侧脑室三角区周围,回声低于脉络膜丛,周围边界不清;而前者则范围较广,回声与脉络膜丛相同而且边界较清楚。另外,如以后囟作透声窗则超声束与这些结构相平行而无光晕存在^[13]。但有时仍不易鉴别。由于超声对早期 PVL 改变不敏感,又容易与正常光晕混淆,所以强调复查的必要性,根据囊肿的出现与否来证实或推

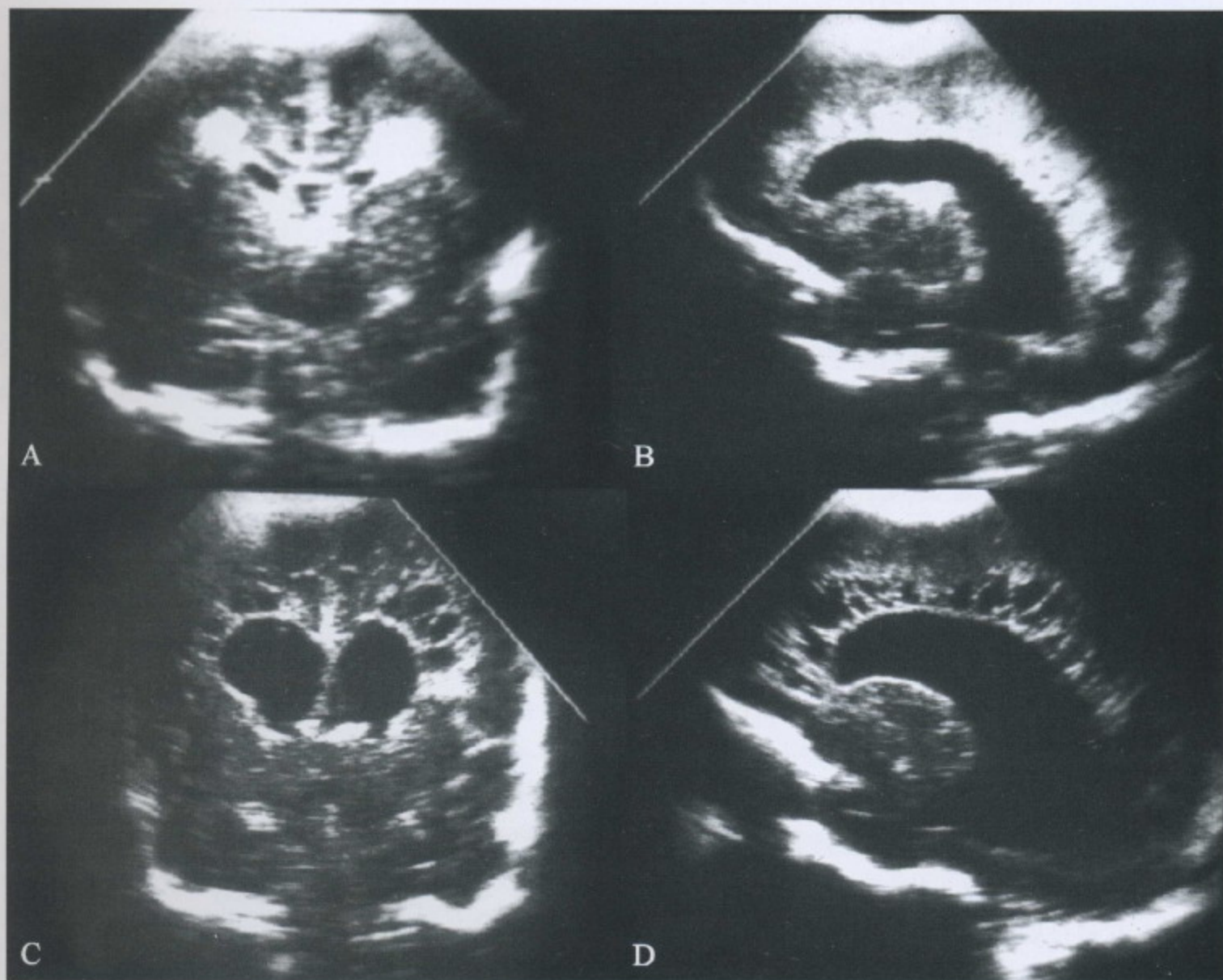


图 7-9 早产儿脑室周围白质软化

冠状面(A)显示双侧侧脑室外上方回声增强光团。旁正中矢状面(B)见侧脑室周围回声增强带。
冠状面(C)及旁正中矢状面(D)见原先回声增强区内出现多个大小不等的囊腔伴脑室扩大。

翻原来的诊断^[2]。许多作者建议在 ICU 耽得较久的早产儿在出院前应进行常规的超声复查以避免对本病的漏诊或过多诊断^[2]。

后期改变:在缺氧缺血性损伤后 1~3 周,脑室周围梗死开始液化,3~6 周可形成许多无回声的小囊肿。这些囊肿可出现于出血性或非出血性梗死后,甚至可发生于原先回声正常区。这时期又称为囊性 PVL。脑室周围囊肿(PVC)可以比较局限,仅累及侧脑室三角区上方的白质,或仅局限于前方的白质;病变也可以较广泛,包绕整个侧脑室的轮廓(图 7-9)^[2,12,13]。囊肿大小不一,从针尖大小至数厘米。囊肿多少也不等。少的表现为分散在脑室周围回声增强带中大小不一的无回声区;多时囊肿密集,囊肿之间被残存的坏死组织分隔呈网状。囊肿间隔可变性,囊肿互相融合成大小不规则的空腔。如果伴有出血,在无回声的空腔内出现高回声的血块。由于脑室周围实质的丧失,可以引起脑室形态不规则、变形,前后角变尖。虽然脑室周围病变离脑室 3~10 mm,但囊肿与脑室之间的室管膜也可变性,造成囊肿与侧脑室相通,即所谓假脑室形成^[2,18],这种脑室向外的小突起是 PVL 常见的后果。

晚期另一征象为脑室周围脑萎缩所致的脑室扩大,脑沟和半球间裂增宽^[2,3]。

PVL 与脑室周围和(或)脑室内出血的鉴别:PVL 和 PVH/IVH 同样好发于早产儿特别是极低体重儿,两者发病都与胚胎脑解剖生理特点以及循环模式有关。有的作者认为 PVL 与 PVH/IVH 两种损伤的病因是密切相关的,认为灌注过度导致的出血与灌注不足造成的缺血构成同一疾病谱中的两个不同的方面^[2]。事实上常常在同一个早产儿中两种损伤同时存在。然而这两种损伤机制与部位有所区别,超声对两者的鉴别有很大的帮助。

虽然在超声图像上,出血和缺血早期同样表现为回声增强,晚期都有囊性变,但根据病变部位不难作出区别。脑室周围出血开始于生发层,早期的室管膜下出血在通过侧脑室前角的冠状切面上表现为前角外下方回声增强光团;而 PVL 则为侧脑室前角外上方回声增强。在旁正中矢状切面上 SEH 位于前角下方尾状核头部或尾状核丘脑沟;PVL 则在侧脑室上方。晚期 SEH 和 PVL 都可形成囊肿,位置

各在其原先回声增强的部位。脑室内出血(IVH)可引起脑室扩大,PVL 后期也有脑室扩大。两者机制不同,前者由于脑脊液的阻塞或阻塞伴脑实质的萎缩;而后者单纯由于脑白质的萎缩。根据伴随的其他征象可以作出鉴别。

在囟门关闭后显示 PVL 的后遗改变要依靠其他影像方法。MR 较为理想,特别在生后 9 个月成髓鞘作用完成以后。可见脑室扩大及轮廓不规则、深层白质丧失、成髓鞘作用延迟和脑室周围残余白质的胶样变性^[3,19,20]。

(顾莱莱)

参 考 文 献

1. Papile L, Munsick-Bruno G, Schaefer A. Relationship of cerebral intraventricular hemorrhage and early childhood neurologic handicaps. *J Pediatr*, 1983; 103: 273~277
2. Grant EG. Sonography of the premature brain: intracranial hemorrhage and periventricular leukomalacia. *Neuroradiology*, 1986; 28:476~490
3. Babcock DS. Sonography of the brain in infants: role in evaluating neurologic abnormalities. *AJR*, 1995; 165: 417~423
4. Little WJ. Course of lectures on the deformities of the human frame. Lecture VIII. *Lancet*, 1843; 1:318~320
5. Hill A, Melson GL, Clark HB, et al. Hemorrhagic periventricular leukomalacia: diagnosis by real-time ultrasound and correlation with autopsy findings. *Pediatrics*, 1982; 69:282~284
6. Levene MI, Wigglesworth JS, Dubowitz V. Haemorrhagic periventricular leukomalacia in the neonate: a real time ultrasound study. *Pediatrics*, 1983; 71:794~797
7. Bowerman RA, Donn SM, Dipietro MA, et al. Periventricular leukomalacia in the pre-term newborn infant: sonographic and clinical features. *Radiology*, 1984; 151:383~388
8. Banker BQ, Larroche JC. Periventricular leukomalacia of infancy. *Arch Neurol*, 1962; 7:386~409
9. Volpe JJ. Current concepts of brain imaging in the premature infant. *AJR*, 1989; 153:243~251
10. DeReuck J, Chattha AS, Richardson EP. Pathogenesis and evolution of periventricular leukomalacia and evolution of periventricular leukomalacia in infancy. *Arch Neurol*, 1972; 27:229~236

11. Shuman RM, Selednick LJ. Periventricular leukomalacia: a one-year autopsy study. Arch Neurol, 1980; 37: 231~235
12. Goldberg BB, Pettersson H. Ultrasonography: the NICER year book 1996, Series on Diagnostic Imaging. Oslo: Isis Medical Media, 1996; 500~506
13. Teele RL, Share JC. Ultrasonography of Infants and Children. ed 1. Philadelphia: Saunders Co, 1991: 7~19
14. Cohen HL, Haller JO. Advances in perinatal neurosonography. AJR, 1994; 163:801~810
15. Baarsma R, Laurini RN, Baerts W, et al. Reliability of sonography in nonhemorrhagic periventricular leukomalacia. Pediatr Radiol, 1987; 17: 189~191
16. Schellinger D, Grant EG, Richardson JD. Cystic periventricular leukomalacia; sonographic and CT findings. AJNR, 1984; 5: 439~445
17. Chow PP, Horgan JG, Taylor KJW. Neonatal periventricular leukomalacia: real-time sonographic diagnosis with CT correlation. AJNR, 1985; 6: 383~388
18. Grant EG, Schellinger D, Smith Y, et al. Periventricular leukomalacia in combination with intraventricular hemorrhage; sonographic features and sequelae. AJNR, 1986; 7: 443~447
19. Wilson DA, Steiner RE. Periventricular leukomalacia: evaluation with MR imaging. Radiology, 1986; 160: 507~511
20. Flodmark O, Lupton B, Li D, et al. MR Imaging of periventricular leukomalacia in childhood. AJR, 1989; 152: 583~590

第四节 足月儿缺氧缺血性脑病

足月儿缺氧缺血性损伤比早产儿多见^[1]。围生期窒息是其最常见的原因。

【病理】

围生期窒息分两大类:部分性窒息和深度窒息。部分性窒息是由于母亲长期的轻度或中度低血氧症或低血压所造成,常见于慢性心血管疾病、胎盘变性和休克;深度窒息是指脑血流完全性或几乎完全性中止,发生于心循环停止、极度低血压或胎盘过早剥离^[2]。

缺氧缺血性损伤类型不同还取决于损伤时脑的成熟度。足月儿脑缺氧缺血性损伤与早产儿不同是由于大脑血流分布的改变。胎儿在 34 周后其脑血管解剖接近成人。在 36 周起位于脑室周围深层白质的血供分界区开始向周围移行。到 40 周时,该区包括皮质、皮质下白质和脑室周围白质。到 44 周时,该区已完全移到周围,只包括皮质和皮质下白质,而不包括脑室周围区^[3~5]。部分性窒息的足月儿有明显的皮质损害和整个白质的胶样变性^[6];而深度窒息则最明显的损害位于代谢最旺盛处即脑干、丘脑和基底神经节^[2,7]。

足月儿缺氧缺血性脑病(HIE)基本病理改变为不同程度的脑水肿,灰质和白质弥漫性或局灶性坏死。可有大脑和小脑皮质神经细胞坏死、白质胶样变性和基底神经节特别是尾状核和壳核的大理石

变。在梗死区也可并发出血;另外,由于小脑幕或大脑镰撕裂引起邻近的静脉窦或静脉破裂而造成的硬脑膜下出血和起源于脉络膜丛的脑室内出血也时有发生。HIE 最后可导致脑萎缩伴小头畸形;也可造成多发性坏死区称多发性囊性脑软化,这些囊变区与脑室不相通^[3,8~11]。

【临床】

尽管近年来产科技术、围生期和新生儿监护有了很大的进步,足月儿围生期窒息仍颇为常见,据统计发病率为 0.6%。窒息婴儿中有 25% 有宫内生长迟缓,这提示了窒息不仅与难产和母亲感染有关,也与其他生前因素有关^[8]。窒息可引起高二氧化碳血症和低血氧症,时间长了还可引起代谢性酸中毒^[8]。HIE 临床表现为 Apgar 评分低下、新生儿惊厥、肌张力低下以及脑干功能改变如瞳孔改变、眼球震颤和呼吸节律改变等。本病病死率高,并可造成神经系统后遗症如智力低下、癫痫、脑性瘫痪、痉挛和共济失调等。局灶型的缺氧缺血性损伤则根据病灶的部位和范围有相应的神经系统症状^[3,8]。

【声像图】

对于足月儿的 HIE 至今还没有一种最理想的影像方法。超声对急性期 HIE 的检出率只有 50%^[8,9,12],因而超声正常不能排除脑缺氧缺血性

改变。

超声改变可分为两类。

(一) 弥漫型脑缺氧缺血性改变 较为常见。

1. 早期:表现为脑实质回声弥漫性增强,但需要一定的时间(一般为2天)才能表现出来。其病理基础为脑水肿,脑沟回界面消失。脑解剖结构模糊,沟裂均显示不清。脑室小,呈裂隙状或闭塞(图7-10)。实时超声见脑内血管搏动减弱。7天后脑室及脑外间隙包括脑裂和脑池开始出现。

2. 后期:几周至几个月以后可显示后期改变。从轻度脑室扩大和脑裂脑沟增宽,提示有脑萎缩,直至多发性囊性脑软化(MCE)(图7-10),又称孔洞脑形成。囊肿分布不规则,累及白质深层、浅层、皮质下及皮质。MCE为一非特异性的终末期改变,除了窒息外还可发生于中枢神经系统感染后等。最严重的病例,缺氧引起广泛脑坏死,只留下条索状结构围绕扩大的脑室。除了囊性变外也可有钙化,脑内钙化常常不伴有声影^[3,8~10]。

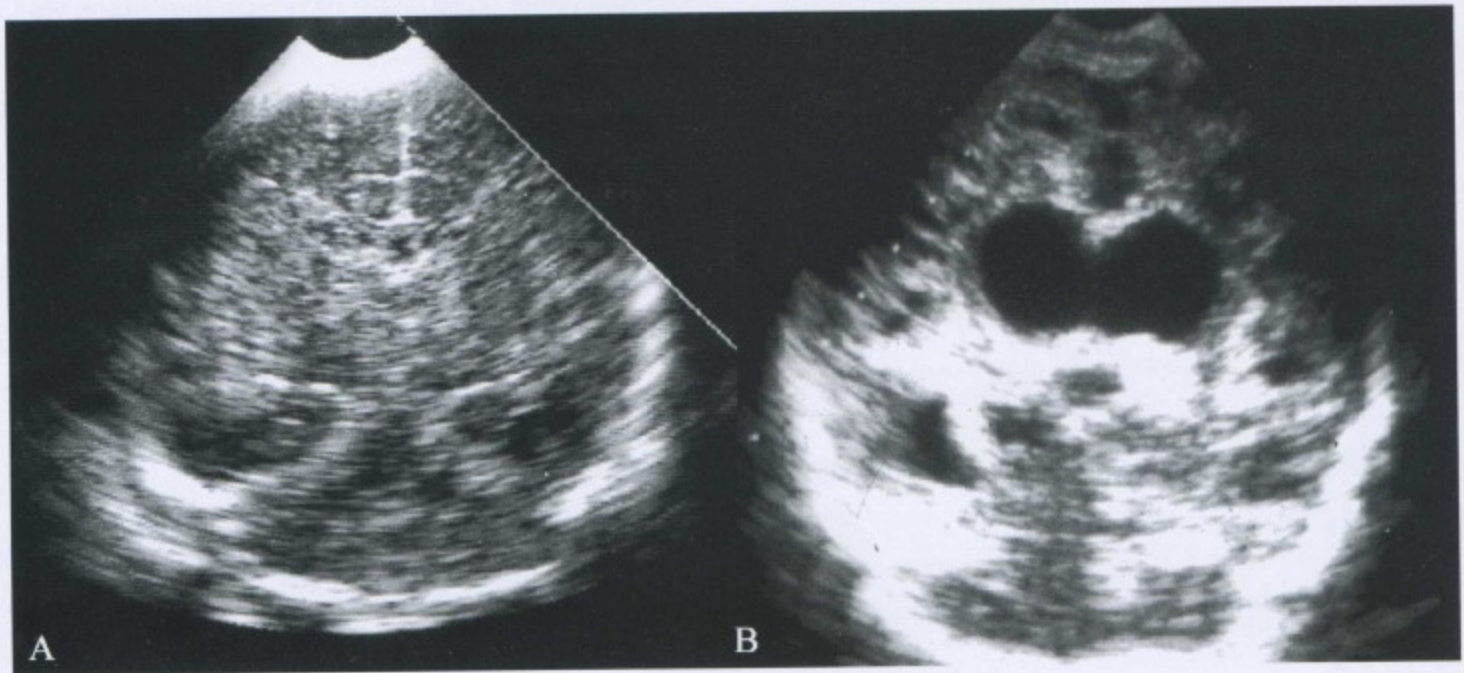


图7-10 足月儿弥漫型缺氧缺血性脑病

A. 冠状面早期显示脑实质回声弥漫性增强伴解剖结构模糊,脑室闭塞及沟裂不清。

B. 冠状面后期见脑室及半球间裂增宽,提示脑萎缩伴多发性囊性脑软化。

神经系统后遗症的发生与脑室扩大程度有关。据报道脑室明显扩大后遗症高达75%,但轻度扩大后遗症发生率也有38%。MCE为不可逆的脑损害,预后差,神经发育异常的发生率也极高。对于检出这些囊性改变,超声比CT更为敏感。

足月儿窒息在急性期颅内血管Doppler可见特征性的改变,即舒张期血流速度增加,因而引起阻力指数(RI,即收缩期流速峰值-舒张末期流速/收缩期流速峰值)的降低(低于60%)。这可能与 $p\text{CO}_2$ 增加而引起脑内局部血管的扩张有关。RI降低的程度以及持续时间与该新生儿远期的预后有关^[13]。

(二) 局灶型脑缺氧缺血性改变 较为少见。

局灶型病变部位变化较大,不仅可发生在大脑半球某一血管,如大脑中动脉分布区^[14,15];也可发生在基底神经节和丘脑^[16,17](图7-11)。可以单独

发生;偶尔也可伴有弥漫性改变。可以为出血性也可为非出血性的。

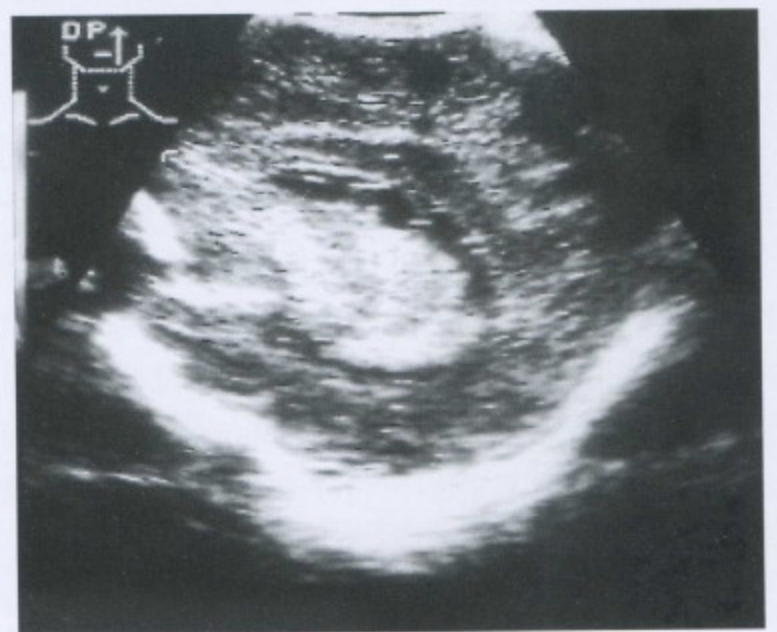


图7-11 局灶型缺氧缺血性脑病

旁正中矢状面显示丘脑及基底节回声增强。

1. 急性期:表现为局灶性脑实质回声增强、脑回分界不清、实时超声见该区血管搏动消失而周围血管搏动增强。如果水肿明显可有脑中线偏移和脑室受压^[14,15]。出血性病变比非出血性病变回声更强而且不均匀,但有时单靠超声难以鉴别,需依靠CT或MR^[3,8]。

2. 后期:病变恢复可见血管搏动从周围向中央伸展,缺血坏死也可有不同程度的脑软化灶形成,出现无回声的空腔^[8]。随访中也可见到局灶性或弥漫性脑萎缩。

总之,在对有窒息史的足月儿作超声检查时应注意以下几方面:①观察整个脑实质的回声,是正常还是增强。②仔细比较双侧大脑半球,以识别局限性的回声异常。③注意脑室大小和脑沟裂的情况。④比较双侧脑内血管的搏动。⑤仔细观察基底节、丘脑和颅后窝的情况^[8]。

必须指出,超声对足月儿脑缺氧缺血性改变的研究有一定的局限性,必要时还得依靠其他影像如CT和MR,特别在以后的随访。另外,对本病的生理学研究还需依靠SPECT和PET等核医学技术。

(顾莱莱)

参 考 文 献

- Cohen HL, Haller JO. Advances in perinatal neurosonography. *AJR*, 1994; 163: 801~810
- Barkovich A. MR and CT evaluation of profound neonatal and infantile asphyxia. *AJNR*, 1992; 13: 959~972
- Goldberg BB, Pettersson H. *Ultrasonography: the NICER Year Book 1996; Series on Diagnostic Imaging*. Oslo: Isis Medical Media, 1996: 500~506
- Hill A, Volpe JJ. Pathogenesis and management of hypoxic-ischemic encephalopathy in the term newborn. *Neurol Clin*, 1985; 3:31~46
- Takashima S, Tanaka K. Development of the cerebrovascular architecture and its relationship to periventricular leukomalacia. *Arch Neurol*, 1978; 35: 11~16
- Barkovich AJ, Truwit CL. MR of perinatal asphyxia: correlation of gestational age with pattern of damage. *AJNR*, 1990; 11:1 087~1 096
- Hayashi M, Satoh J, Sakamoto K, et al. Clinical and neuropathological findings in severe athetoid cerebral palsy: a comparative study of globolusian and thalamo-putaminal groups. *Brain Dev*, 1991; 13: 47~51
- Teele RL, Share JC. *Ultrasonography of Infants and Children*. Philadelphia: Saunders Co, 1992: 19~23
- Babcock DS, Ball W Jr. Postasphyxial encephalopathy in full-term infants; ultrasound diagnosis. *Radiology*, 1983; 148:417~423
- Siegel MJ, Shackelford GD, Perlman JM, et al. Hypoxic-ischemic encephalopathy in term infants: diagnosis and prognosis evaluated by ultrasound. *Radiology*, 1984; 152:395~399
- Slovic TL, Shankaran S, Bedard MP, et al. Intracranial hemorrhage in the hypoxic-ischemic infant. Ultrasound demonstration of unusual complications. *Radiology*, 1984; 151: 163~169
- Babcock DS. Sonography of the brain in infants; role in evaluating neurologic abnormalities. *AJR*, 1995; 165: 417~423
- Stark J, Seibert J. Cerebral artery Doppler ultrasonography for prediction of outcome after perinatal asphyxia. *J Ultrasound Med*, 1994; 13: 595~600
- Hernanz-Schulman M, Cohen W, Geneiser N. Sonography of cerebral infarction in infancy. *AJR*, 1988; 150: 897~902
- Hill A, Martin DJ, Daneman A, et al. Focal ischemic cerebral injury in the newborn: diagnosis by US and correlation with computed tomographic scan. *Pediatrics*, 1983; 71: 790~793
- Hertzberg BS, Pasto ME, Needleman L, et al. Postasphyxial encephalopathy in term infants: sonographic demonstration of increased echogenicity of the thalamus and basal ganglia. *J Ultrasound Med*, 1987; 6: 197~202
- Shen EY, Huang CC, Chyou SC, et al. Sonographic findings of the bright thalamus. *Arch Dis Child*, 1986; 61: 1 096~1 099

第五节 脑先天性疾病

中枢神经系统畸形较为常见,在活婴中发病率为1%;在各种重要的先天性畸形中占1/3^[1]。随着胎儿超声的发展,有些脑先天性异常在胎儿期已能作出诊断或被疑及,生后超声用以证实生前的诊断和寻找伴发的畸形。另有些婴儿生后见到特殊面容或有头部或其他异常而作头颅超声以筛查脑的畸形^[2,3]。面容和其他异常包括耳位置低和旋转、眼距过近或过远、头颅大小或形态异常、有脑脊膜膨出、手足或毛发异常,还有哭声特殊、肌张力低下或过高等等^[3]。

大部分脑先天性异常发生在胎内4~6周。据统计10%由于染色体异常,20%由于遗传因素,10%由于宫内环境因素如感染,另有60%原因不明^[1]。

对脑先天性异常的分类将在第九章作系统的详尽的介绍。超声对其中一部分器官源性的异常包括神经管关闭障碍、脑泡发育异常和脑裂形成障碍、神经细胞移行和脑沟形成障碍等能作出诊断;而对组织源性异常难以识别。正确的诊断是为了恰当的治疗,如对脑积水作脑室—腹腔脑脊液分流。但有时只是帮助估计病人的预后以及指导家属用理疗和特殊教育等方法对病儿神经发育的缺陷作些弥补。另外,对以后妊娠遗传咨询起一定的指导作用^[2]。

神经管关闭障碍

I. Chiari II型畸形

Chiari II型畸形又称Arnold-Chiari畸形,为一脑复合的先天性畸形,包括颅后窝小,脑桥和第四脑室伸长,延髓、第四脑室和小脑向下移位进入颈椎椎管及小脑延髓池闭塞。病儿在出生时即伴有脊柱裂及脑脊膜膨出。在出生时或生后不久发生不同程度的脑积水。部分病儿伴有大脑镰发育不全^[3~6]。

【声像图】

(一) 脑积水 侧脑室大小可以从正常到不同程度甚至明显的扩大。大多数有生后脑室进行性扩大,在关闭脊柱缺损后脑积水更为明显。侧脑室扩

张常常不均匀,枕角和三角区比额角和颞角更扩张,枕叶脑实质变薄。在冠状切面可见前角下端变尖(图7-12)。透明隔常缺如或缺损^[4~6]。第三脑室常轻度扩张,中央块增大^[4~6]。



图7-12 Chiari II型畸形

冠状面显示侧脑室及第三脑室增大伴侧脑室前角下端变尖。

(二) 颅后窝异常 矢状正中切面可见第四脑室位置下移和闭塞,小脑延髓池常看不见^[4~6]。

(三) 半球间裂异常 半球间裂在某些病儿可增宽,在作脑脊液分流术后脑室缩小,半球间裂反而更宽^[4]。若伴有大脑镰发育不全,半球间裂呈不规则锯齿状。

II. 胼胝体畸形

胼胝体为最大的大脑半球间的联合,组成幕上脑组织的11%。它形成于胎儿3~4个月,起源于终板。原发性的胼胝体缺如可为完全性的,发生在胎儿12周以前,由于联合板早期血管性或炎症性病变引起^[7~11],继发性发育不良则由于胎儿较晚期血管性或炎症性病变使先前形成良好的胼胝体受到部分性或完全性破坏^[7]。胼胝体缺如可为部分性或完全性;可为孤立性或伴有其他畸形。胼胝体缺如本身不引起症状而患儿精神运动异常通常与伴有的其他脑异常有关。其他畸形包括脑回畸形、脑中线脂

肪瘤、半球间蛛网膜囊肿、Dandy-Walker 综合征、Chiari 畸形等等^[3]。由于胼胝体形成是自前向后，继发性发育不良常为后部缺失^[7]。

【声像图】

1. 冠状面及矢状面看不到侧脑室及第三脑室上方低回声的胼胝体。
2. 两侧侧脑室前角和体部在冠状面明显分离，两侧脑室互相平行。
3. 侧脑室前角狭窄(除非有脑积水)，枕角相对扩张。
4. 第三脑室扩张，不同程度向上方伸展，上升至两侧脑室之间。
5. 矢状切面可见特征性的日光征，即大脑半球内侧的脑沟围绕并垂直于第三脑室顶部呈放射状排列，而且穿过正常被胼胝体占据的部位直达脑室边缘^[4,7,9~11](图 7-13)。



图 7-13 胼胝体缺如

正中矢状面显示脑沟呈放射状排列直达扩大的第三脑室顶部。

脑泡发育异常

I. 前脑无裂畸形

在胎儿 4~8 周时，从前脑两侧发出两个成对的脑泡，一为终脑(大脑半球)，另一为间脑(丘脑和下丘脑)。若前脑中线分裂有障碍就不能形成分开的大脑半球即造成前脑无裂畸形^[4]。环境和遗传因素都与本畸形有关，包括母体糖尿病、弓形虫感染、染色体异常、氨基酸异常、内分泌障碍或宫内风疹感染等等^[4,5]。

前脑无裂畸形婴儿常伴有脸部中线的畸形，如

独眼畸形、筛形头畸形及猴头畸形可见于最严重的前脑无裂畸形和小头畸形。还有眼距过近和颌前段缺如也是常见的^[3,12]。

不同类型的前脑无裂畸形取决于大脑半球分裂的程度。最严重、中度和轻度的分别称为无叶(alobar)、半叶(semilobar)和叶(lobar)前脑无裂畸形。

【声像图】

无叶前脑无裂畸形见薄层原始前脑位于前方，大脑不分成半球状，脑回发育差。冠状面见大的马蹄状单一脑室围绕着融合的丘脑，第三脑室和胼胝体均缺如(图 7-14)，无大脑镰。



图 7-14 前脑无裂畸形

冠状面显示单一扩大的马蹄形脑室围绕着融合的两侧丘脑，第三脑室及胼胝体均缺如。

半叶前脑无裂畸形，背侧半球间裂和大脑镰形成、丘脑部分分离，形成发育不良的第三脑室及颞角。正中矢状切面可见胼胝体压部存在，前脑无裂畸形是唯一胼胝体压部存在而体部及膝部缺如的畸形。

叶前脑无裂畸形为最轻的类型，大脑间裂伸展到额部，但侧脑室前角常发育不良而且室间隔缺如。大脑镰前部发育不良，胼胝体压部和体部存在而膝部缺如。常无脸部畸形^[4,12~14]。

II. Dandy-Walker 综合征

Dandy-Walker 综合征是由于第四脑室内侧孔(foramen of Magendi)可能还有第四脑室外侧孔(foramen of Luschka)闭锁引起的先天性第四脑室囊性扩张伴有小脑蚓部发育不全。该畸形小脑小，

下蚓部常缺如或发育不全,小脑半球发育不全和向前移位。其他脑畸形也可伴存,如脑膨出,胼胝体畸形、前脑无裂畸形等等。脑室有不同程度扩张^[4,13]。

【声像图】

冠状面和矢状面均见颅后窝巨大囊肿与第四脑

室相连。颅后窝扩大,两侧小脑幕抬高,小脑半球发育不良和向前侧方移位。第三脑室和侧脑室有不同程度的扩张。侧脑室枕角呈典型的分离,由于被颅后窝囊肿和抬高的小脑幕向前外方推移所致^[3,4,13,15,16](图 7-15)。Dandy-Walker 囊肿和巨大的颅后窝蛛

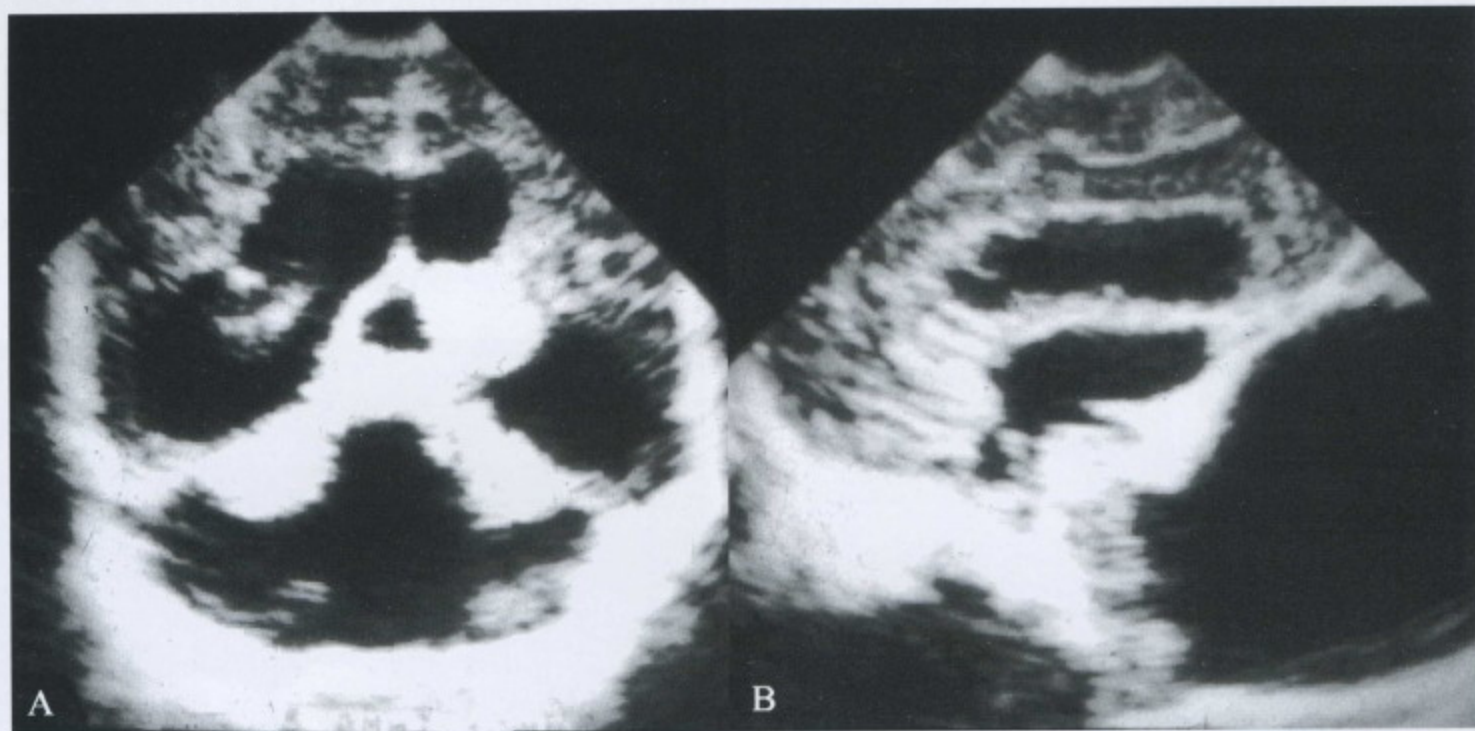


图 7-15 Dandy-Walker 综合征

A. 冠状面显示侧脑室Ⅲ脑室扩张,侧脑室枕角分离,小脑幕上抬,Ⅳ脑室呈囊样扩张。B. 正中矢状面显示侧脑室、Ⅲ脑室扩张,Ⅳ脑室呈囊样扩张并占据整个颅后窝,小脑蚓部发育不全。

网膜囊肿区别在于前者有小脑蚓部发育不良及囊肿与第四脑室相通^[4]。

神经细胞移行和脑沟形成障碍

在胎儿脑发育 3~6 个月之间,在室管膜下生发层形成的神经母细胞通过脑室周围的组织向外呈放射状移行形成大脑皮质。在放射状移行的同时有第二次通过大脑皮质呈切线状移行形成沟回,这时期神经细胞移行的障碍造成皮质表面发育异常。变得太厚、太平或太皱折(无脑回畸形、巨脑回、多微脑回畸形和移位畸形)。局灶性放射状移行障碍则造成脑裂畸形^[4]。

I. 无脑回畸形

无脑回畸形(光滑脑)较为少见。脑沟回发育障碍伴脑室扩大。侧裂增宽和脑岛覆盖差。

【声像图】

脑表面光滑,正常的灰质和白质的指样突起不见,脑室轻度至中度扩大,脑室周围区相对回

声增强。在大脑侧裂看不到常见的大脑中动脉的搏动。大脑侧裂呈宽的线状而不是常见的 T 形或 Y 形,这由于无脑岛的覆盖。蛛网膜下腔也见增宽^[4,12,17]。

II. 脑裂畸形

神经细胞移行障碍引起的脑裂畸形常为双侧性而且不同程度的对称,这点可与获得性宫内损伤如感染和梗死鉴别,后者主要为单侧性的改变^[4,18]。

【声像图】

极为少见的脑裂畸形常为双侧性且较对称,裂从脑室向脑表面伸展,而且常位于正常脑裂发生的位置,特别是大脑侧裂。脑室可扩大也可伴有异位畸形和多微脑回畸形^[4,18]。

组织发育障碍

本节重点介绍导水管狭窄,可能发生在胎儿 15~17 周,比其他颅内畸形发生相对较晚^[3]。可能与 X-连锁或常染色体隐性遗传有关,或继发于宫内

感染或出血^[7]。

【声像图】

第四脑室正常或缩小而侧脑室与第三脑室扩张(图 7-16)。

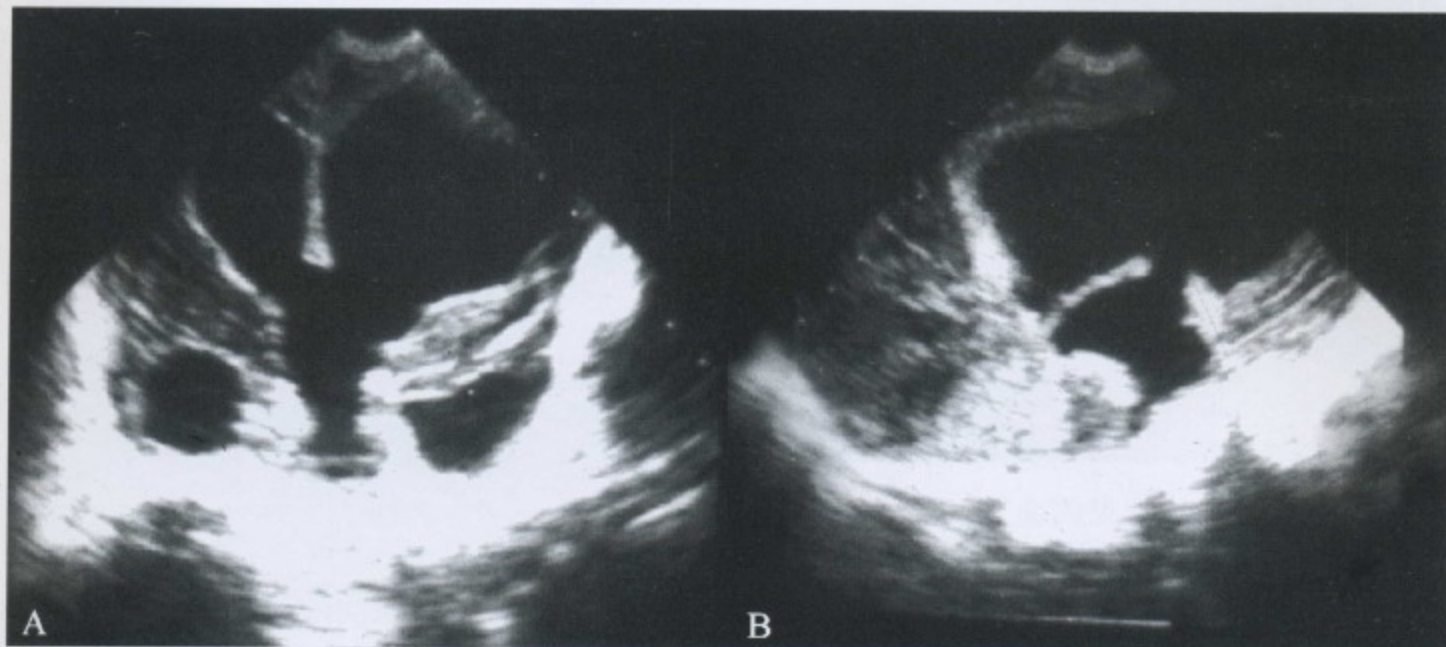


图 7-16 导水管狭窄

冠状面(A)及正中矢状面(B)显示侧脑室(包括下角)及第三脑室明显扩张,而第四脑室闭塞。

当脑积水明显时需与积水型无脑畸形相区别。积水型无脑畸形(hydrancephaly)是由于胎儿期两侧颈内动脉完全关闭造成大脑动脉血流受阻所致,与遗传无关。表现为终脑不能发育或破坏,在幕上留下脑脊液囊。两者鉴别对今后妊娠咨询重要,但仅靠超声有时难以鉴别,还需依靠其他影像检查^[3,7]。

总之在筛查脑先天性异常时应注意:①观察脑沟回发育是否与胎龄相符。②观察脑室系统大小和形态,脑室是邻近脑实质异常的标记。③注意中线结构有否异常,如半球间裂、大脑镰、胼胝体、透明隔、小脑蚓部、小脑的容积和位置。面部中线异常——裂唇、裂腭、眼距过近、鼻发育异常等,常为脑中线结构缺损的线索。④寻找有无与脑室系统、脑实质或蛛网膜下腔有关的囊性或实质性肿块^[3]。

(顾莱莱)

参考文献

1. Harwood-Nash DC, Pettersson H. Congenital malformations of the brain. *Neuroradiology NICER Series on Diagnostic Imaging*. Frome and London: Merit Communications, 1992; 292~328
2. Babcock DS. Sonography of the brain in infants: role in evaluating neurologic abnormalities. *AJR*, 1995; 165: 417~423
3. Teele RL, Share JC. *Ultrasonography of Infants and Children*. Philadelphia: Saunders Co, 1992; 30~46
4. Babcock DS. Sonography of congenital malformations of the brain. *Neuroradiology*, 1986; 28: 428~439
5. Naidich TP, McLone DG, Fulling KH. The Chiari II malformation: part 4: the hindbrain deformity. *Neuroradiology*, 1983; 25: 179~197
6. Babcock DS, Han BK. Cranial sonographic findings in meningomyelocele. *AJR*, 1980; 1: 493~499
7. Goldberg BB, Pettersson H. *Ultrasonography: the NICER Year Book 1996, Series on Diagnostic Imaging*. Oslo: Isis Medical Media, 1996; 345, 506~510
8. Bull J. The corpus callosum. *Clin Radiol*, 1967; 18: 2~18
9. Babcock DS. The normal, absent and abnormal corpus callosum: sonographic findings. *Radiology*, 1984; 151: 449~453
10. Hernanz-Schulman M, Dohan FC Jr, Jones T, et al. Sonographic appearance of callosal agenesis: correlation with radiologic and pathologic findings. *AJNR*, 1985; 6: 361~368
11. Gebarski SS, Gebarski KS, Bowerman RA, et al. Agenesis of the corpus callosum: sonographic features. *Radiology*, 1984; 151: 443~448
12. Mori K. Anomalies of the central nervous system. *New*

- York; Thieme Stratton Inc, 1985; 43~53
13. Harwood-Nash DC, Fitz CR. *Neuroradiology in infants and children*. St. Louis: Mosby, 1976; 1 000~1 014
 14. Fitz CR. Holoprosencephaly and related entities. *Neuroradiology*, 1983; 24: 225~238
 15. Serlo W, Kirkinen P, Heikkinen E, et al. Ante- and postnatal evaluation of the Dandy-Walker syndrome. *Child's Nerv Syst*, 1985; 1: 148~151
 16. Tritrakarn A, Khanjanasthiti P, Bhoopat W. Ultrasound diagnosis of Dandy-Walker cyst. *J Med Assoc Thai*, 1989; 72: 52~55
 17. Chi JG, Dooling EC, Gilles FH. Gyral development of the human brain. *Ann Neurol*, 1977; 1: 86
 18. Dipietro MA, Brody BA, Kuban K. Schizencephaly: rare cerebral malformation demonstrated by sonography. *AJNR*, 1984; 5: 196~198

第六节 脑动静脉畸形

脑动静脉畸形是小儿常见的血管病变^[1],也是中枢神经系统最常见的血管异常。脑动静脉畸形可发生在脑的任何部位。较大的畸形如 Galen 静脉动脉瘤,又称大脑大静脉动脉瘤,容易被超声显示,而较小的、周围的则不易发现^[2,3]。

【病理】

动静脉畸形(AVM)属于先天性异常。病变部位的动脉和静脉直接相通,无介入的毛细血管网^[1,4,5]。Galen 静脉动脉瘤并非真正的动脉瘤而是Ⅲ脑室顶部脑膜的动静脉畸形^[6]。来自颈总动脉和基底循环的动脉血经过一根或几根异常的血管直接流入 Galen 静脉,使其呈囊样扩张。供养动脉大部分来自大脑后动脉及其分支,小部分来自大脑前动脉,大脑中动脉则不常累及。大量的血液分流一方面使心脏因回心血增多而引起充血性心力衰竭;另一方面使脑组织因血液被“窃”而造成缺血性损伤^[1]。

【临床】

Galen 静脉动脉瘤在出生时已存在,但症状出现的时间相差甚大。大部分在生后不久或婴儿早期发病,但也有到儿童期,甚至成人期才出现症状。一般来说,分流越大,症状出现越早、越严重,预后也越差^[1,2]。临床表现取决于发病年龄,分为三型^[4,6]。

(一) 新生儿型 表现为难以控制的充血性心力衰竭,胸片可见心脏扩大。有诊断意义的体征为头部可以闻及杂音。有些病儿可见面部静脉扩张。

(二) 婴儿型 以神经系统症状为主。脑室系统在第三脑室和导水管水平受扩张的 Galen 静脉压迫而引起双侧侧脑室和第三脑室扩大,头围有进行性增大。还可伴有其他神经系统症状如抽搐、发育延迟等。也有些伴有面部静脉扩张。

(三) 儿童、成人型 表现为头痛、晕厥和蛛网膜下腔出血。

血管造影显示不同类型的 Galen 静脉动脉瘤其供养动脉的来源、数目及其进入 Galen 静脉的部位各不相同^[4]。

【声像图】

Galen 静脉动脉瘤在冠状切面表现为在室间孔后Ⅲ脑室上方无回声的囊状结构,位于正中或略偏一侧,但总在两侧侧脑室之间(图 7-17)。如果内有血栓形成,则表现为回声增强的光团。在矢状切面,此囊状结构位于第三脑室后上方,并向后延伸到直窦和窦汇^[1~3,7,8](图 7-17)。

有时可见囊状结构有扩张性搏动,并在囊内见到细小光点的湍流^[7,9]。

婴儿常见双侧侧脑室和Ⅲ脑室扩大。

脑实质可有明显的萎缩伴有钙化,这是由于胎儿期血液从大脑皮质分流丢失所造成^[2,3]。

多普勒和彩色多普勒检查对本病的诊断是特征性的,在囊性结构内可显示不规则的、双相的血流^[2,4,5,7](图 7-17)。近来有作者报道彩色多普勒可以显示供养动脉的来源和数目,有助于术前和栓塞术后对这畸形的了解^[5]。

必须指出,一旦发生颅内出血,会掩盖这些超声改变,故任何病人有不同寻常的颅内出血,应该怀疑到有本畸形存在的可能^[2,3,8]。

Galen 静脉动脉瘤颅外超声改变包括颈部可见供养和引流血管的扩张以及心动超声可见充血性心力衰竭的表现^[7]。

【诊断和鉴别诊断】

本畸形需要与松果体周围畸胎瘤和胼胝体脂肪瘤作鉴别,但这两种肿瘤在超声图像上都表现为实

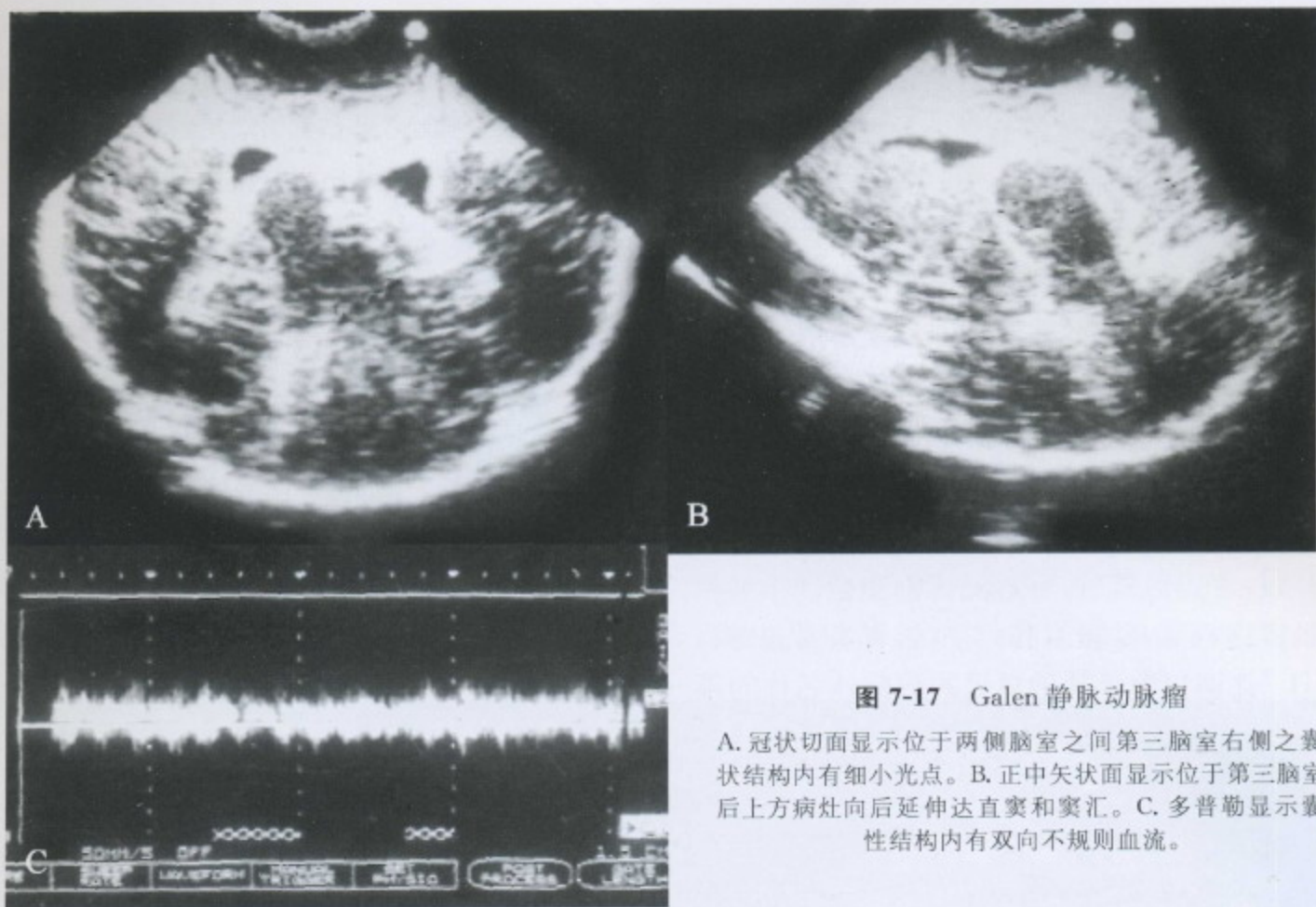


图 7-17 Galen 静脉动脉瘤

A. 冠状切面显示位于两侧脑室之间第三脑室右侧之囊状结构内有细小光点。B. 正中矢状面显示位于第三脑室后上方病灶向后延伸达直窦和窦汇。C. 多普勒显示囊性结构内有双向不规则血流。

质性肿块, 不难区分。至于与其他囊性肿块如四叠体板蛛网膜囊肿和部分性胼胝体发育不全伴发的半球间裂囊肿的鉴别在于它们虽均为囊性结构但不向后延伸, 也不与直窦和窦汇相连, 多普勒检查也均无血流显示^[1,8]。

(顾莱莱)

参 考 文 献

1. Rumack CM, Johnson ML. Perinatal and infant brain imaging: role of ultrasound and computed tomography. Year Book Chicago; Medical Publishers Inc, 1984; 191~196
2. Babcock DS. Sonography of congenital malformations of the brain. Neuroradiology, 1986; 28: 428~439
3. Goldberg BB, Pettersson H. Ultrasonography: the NICER Year Book 1996, Series on Diagnostic Imaging.

Oslo: Isis Medical Media, 1996; 510~512

4. Mori K. Anomalies of the Central Nervous System. New York: Thieme Stratton Inc, 1985; 175~181
5. Cohen HL, Haller JO. Advances in perinatal neurosonography. AJR, 1994; 163: 801~810
6. Harwood-Nash DC, Pettersson H. Cerebral vascular malformation in children. Neuroradiology NICER series on diagnostic imaging. Frome and London: Merit Communications, 1992; 344~351
7. 朱慧毅, 顾莱莱. B超诊断脑动静脉畸形 1 例. 中国超声医学杂志, 1993; 9: 225~226
8. Cubberly DA, Jaffe RB, Nixon GW. Sonographic demonstration of galenic arteriovenous malformations in the neonate. AJNR, 1982; 3: 435~439
9. Teele RL, Share JC. Ultrasonography of Infants and Children. Philadelphia: Saunders Co, 1992; 50~52

第七节 颅内感染

中枢神经系统先天性和获得性的感染对新生儿和婴儿是一个巨大的威胁, 即使在医药学发达的今天, 仍然有较高的病死率, 并常伴有永久性的神经损

害。高分辨率的超声对颅内感染可以提供有价值的诊断信息, 对指导治疗起着重要的作用。颅内感染可以发生在胎内、出生时或出生后, 不同时期的感染

在病原体、病理改变、临床表现和影像学等方面有所不同,以下分别予以讨论。

宫内感染

宫内感染又称先天性感染,它与生后感染不同之处在于感染作用于正在发育中的神经系统。其表现取决于胎儿在什么阶段受到感染,而不是受到哪一种病原体的感染。一般来讲,感染发生在胎儿早期和中期,造成先天性畸形;而发生在胎儿后期则造成破坏性改变^[1]。

【病理】

引起宫内感染的病原体常为病毒和原虫类。“TORCH”这个词包含了几种常见的病原体名称的第一个字母。巨细胞包涵体病毒(CMV)感染为最常见最严重的一种。它可发生在胎内、出生时或出生后不久,一般越早感染,临床表现越严重。CMV可引起坏死性炎性改变,特别好发于室管膜下生发层,造成脑室周围的钙化,偶尔可造成弥漫性脑实质钙化。CMV感染可引起多微脑回及其他神经细胞移行障碍等畸变。其次常见的为弓形虫感染(toxoplasmosis)。它引起的脑坏死最常累及邻近白质和导水管的基底神经节,也可累及脑干和脊索,常伴有脑室扩大。风疹病毒(rubella)和单纯疱疹Ⅱ型(herpes simplex type 2)所致的颅内感染虽不多见,但若发生可引起严重的后果。前者可干预发育脑的细胞增生,导致小头畸形,并可有明显的血管病变;后者常在出生过程中经产道时感染,可引起广泛的炎症和破坏,导致多发性囊性脑软化。“TORCH”中的O则代表包括梅毒在内的其他病原体^[1~4]。

【临床】

先天性颅内感染可导致小头畸形、四肢瘫痪、失明、抽搐和智力障碍等严重后果。

【声像图】

宫内感染特征性的超声征象为脑室周围的钙化^[1~4],是由于室管膜下生发层坏死所致^[1~4]。由于胎儿早期生发层分布于整个脑室的周围,若发生感染,造成的钙化包绕整个脑室(图7-18)。颅内钙化可伴有或不伴有声影。钙化也可发生于皮质、皮质下白质或基底神经节。在基底神经节丘脑除了点状钙化外还可见到线条状的强回声,这是由于丘脑纹状体血管病变导致的血管壁的矿物化,多见于CMV

和风疹病毒感染^[1,5,6]。也有报道生后早期见到的室管膜下囊肿与胎内风疹感染有关^[1,2,4]。宫内感染也常见到脑室扩大,多数是由于脑萎缩,与小头畸形伴存,少数脑室扩大是由于导水管狭窄所致^[3]。



图7-18 巨细胞包涵体病毒感染
冠状面显示脑室周围钙化伴脑室扩大。

产后感染

【病理】

新生儿脑膜炎最常见的致病菌为B族链球菌和大肠杆菌E. Coli, 婴儿期嗜血流感杆菌、肺炎球菌及脑膜炎双球菌则较为常见。真菌性脑膜炎虽少见但亦有发生。主要病理变化为细菌在脉络膜丛通过血脑屏障进入脑脊液系统,引起脑室炎、蛛网膜炎、脑水肿、梗死及脑实质损害。脑膜炎的并发症为颅内压增高、脑脊液通路炎性阻塞而引起的脑积水,还有脑脓肿和硬脑膜下积液^[3,7]。

【临床】

新生儿败血症约有25%发生脑膜脑炎,其中约有75%发生脑室炎。15%~20%新生儿脑膜炎的病儿可死于急性期;而存活的病例中发生中度或重度神经系统后遗症的可高达50%^[8]。

新生儿脑膜炎临床表现很不典型,颅内压增高征出现较晚,又常缺乏脑膜刺激征,故早期诊断有一定的困难^[9]。当有并发症存在时可表现为抽搐、前囟饱满、头围增大、精神改变和神经系统局部定位症状^[3]。

【声像图】

无并发症的脑膜炎超声检查表现为正常声像图,有并发症时超声可显示一系列改变^[3,4,7]。虽然脑膜炎的诊断依靠脑脊液检查和培养,但当临床上持续发热,反复抽痉、前囟饱满,头围增大、精神改变和神经系统定位症状等表现提示有并发症存在时,超声检查有很强的指征。声像图可有以下改变。

(一) 脑沟增宽及回声增强^[3,4,7,10~12] (图 7-19)

为较常见但又为暂时性征象。由于软脑膜、蛛网膜炎性渗出物积聚在脑沟内所致。几周后逐渐消退,并不引起严重的神经系统后遗症^[3,7,10]。

(二) 轴外积液 (extra-axial fluid collections)^[3,4,7,10~12] 即脑室外积液。少量或中等量的

轴外积液也是一个较为常见的暂时性征象,一般也不引起神经系统后遗症,由于炎性渗出物积聚在蛛网膜下腔或液体积聚在硬膜下腔。硬脑膜下积液机制不明,液体增多时可引起脑组织受压,需要作穿刺抽液。硬脑膜下积液虽少见但也时有发生,可引起临床上持续发热和抽痉。

轴外积液时超声可见下列改变:冠状切面见液体积在半球间裂,使正常时接合在一起的两侧半球表面分离、增宽,并显示出中间直线状回声增强的大脑镰。另外还可见一侧或两侧脑表面与侧方颅板分离(图 7-19)。矢状切面可见正常时与颅板紧贴面不显示的脑皮质表面显示,并与颅板有一定的间距。当积液量多时,可见脑的压缩及中线向对侧移位。

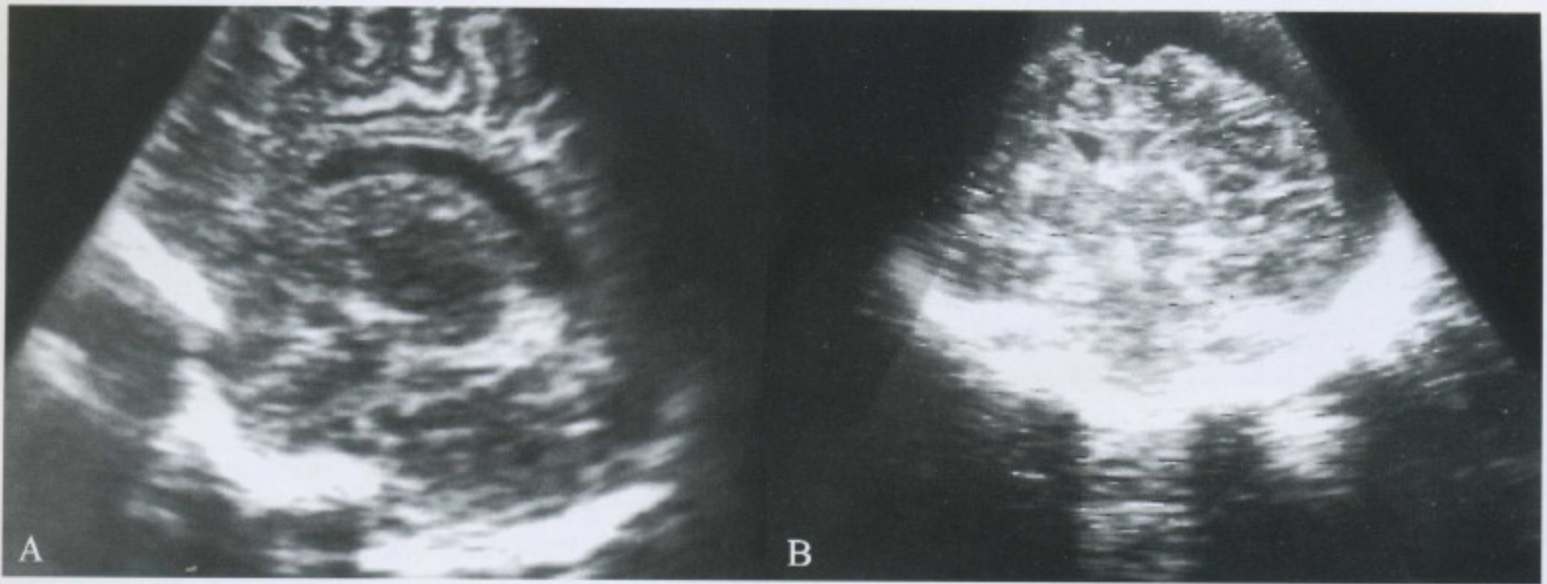


图 7-19 化脓性脑膜炎

A. 旁正中矢状面显示脑沟回声增强。B. 冠状面见颅板与脑表面分离及脑组织受压,提示轴外积液。

较大的婴儿因前囟狭小,超声对显示外周的轴外积液有一定的限度^[1]。

(三) 脑室扩大^[3,4,7,10~12] 常见为轻度或中度的脑室扩大,可发生在疾病的早期或晚期。早期的脑室扩大常为可逆性的,但亦可进展。故发现脑室扩大应作超声随访,观察其演变。慢性炎性改变可导致蛛网膜下腔或脑室内粘连引起阻塞性脑积水,阻塞上方的脑室系统可有程度不等的扩张。脑室扩大也可继发于脑实质的丧失,发生于先前有脑实质改变的病儿。脑积水和脑萎缩常同时存在,因而临床上头围增大有时并不明显。

(四) 脑室炎^[3,4,7,10~14] 为脑膜炎常见和严重的并发症,一旦发生则病死率和神经系统后遗症明显增加。超声对脑室炎的显示极为敏感,有下列表现:①正常光滑的脉络膜丛由于炎性反应而边缘毛

糙、不规则。②脑室扩大以侧脑室各部扩大为明显。③脑室壁增厚、不规则和回声增强。④脑室内浑浊(图 7-20)。由于脓性分泌物的积聚所致,转动体位时可见脑室内细小光点移动,向低处沉积。⑤脑室内索带形成(图 7-20)。在疾病后期 2~3 周时由于胶质增生在脑室内形成索带和分隔,可形成与脑室其他部分不相交通的死腔。这对治疗带来困难,抗生素不易到达,成为细菌的聚集处和复发的根源。

(五) 脑实质异常回声^[3,4,7,10~12] 可为局限性或弥漫性。早期回声仅轻度增强,常与周围正常脑实质无明显的边界。随着时间发展,异常回声变得增强而明显。此异常回声代表脑内动脉和静脉炎症而引起的血管栓塞和脑组织的炎症和坏死。有时见到部分脑回的回声增强,代表脑皮质的梗死。脑实质异常回声常伴随着明显的神经系统症状和后遗症。

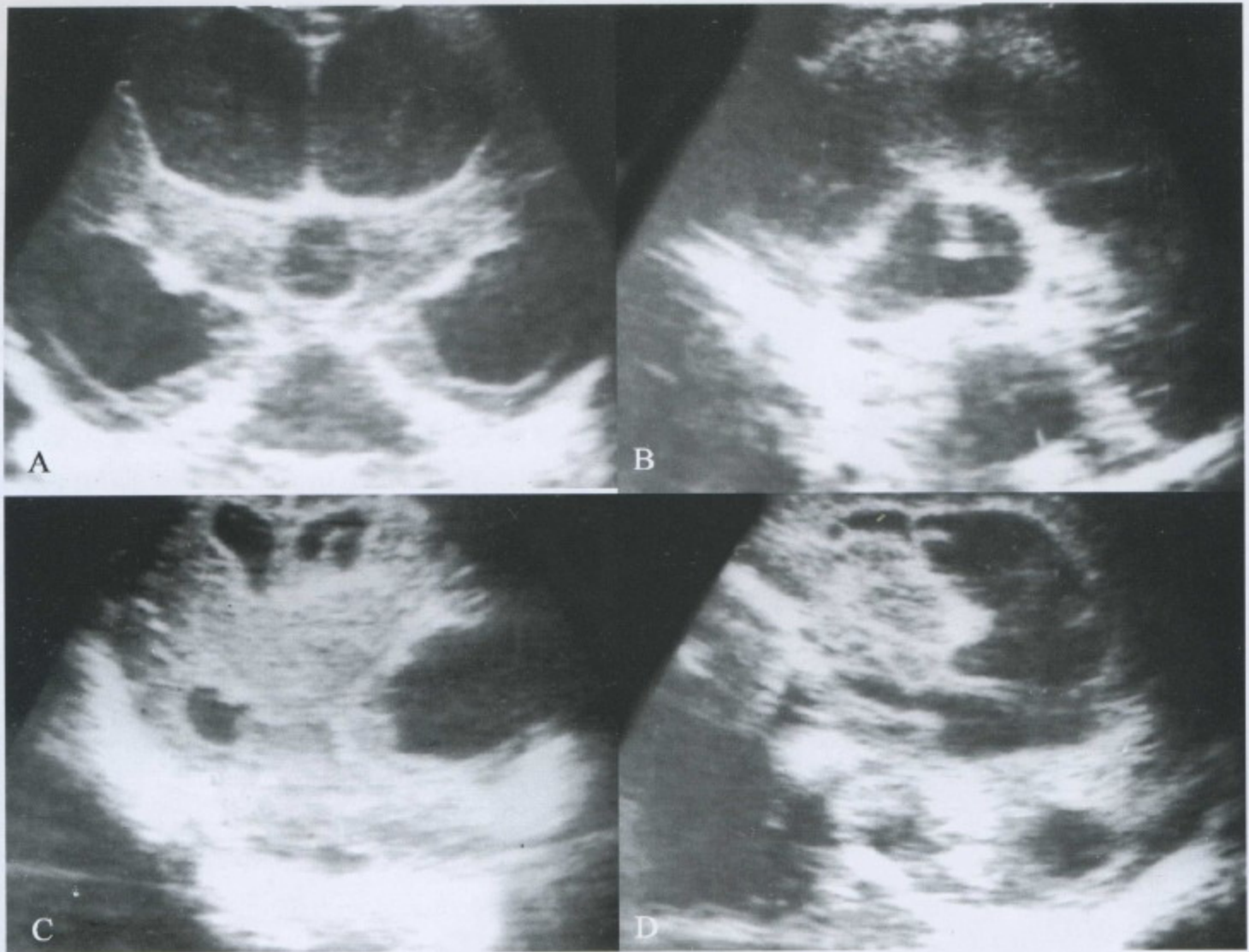


图 7-20 脑室炎

A. 冠状面见侧脑室、第三脑室和第四脑室均扩大。B. 正中矢状面见第三和第四脑室扩大。均可见脑室内混浊, 脑室壁增厚及脑实质丧失。C. 冠状面显示脑室呈不对称扩张, 左侧脑室内索带形成, 造成分隔。D. 左旁正中矢状面见左侧脑室前角与体部分界处索带形成, 索带后部脑室明显扩张。并见脑室内混浊。

症。随着时间的推移, 回声增强可逐渐改善, 但亦常发展成为脑脓肿或脑软化。

(六) 脑脓肿形成^[3,4,7,10~12] 超声显示为脑实质内边界清楚的肿块, 周围为厚薄不等的强回声脓

肿壁, 中央为相对低回声的脓腔(图 7-21)。有时可见脓腔内液体的分层, 代表内容物比重的不同。脓肿常发生在先前有实质回声改变的区域, 脓肿并有占位效应, 可压迫同侧甚至对侧脑室, 推移中线

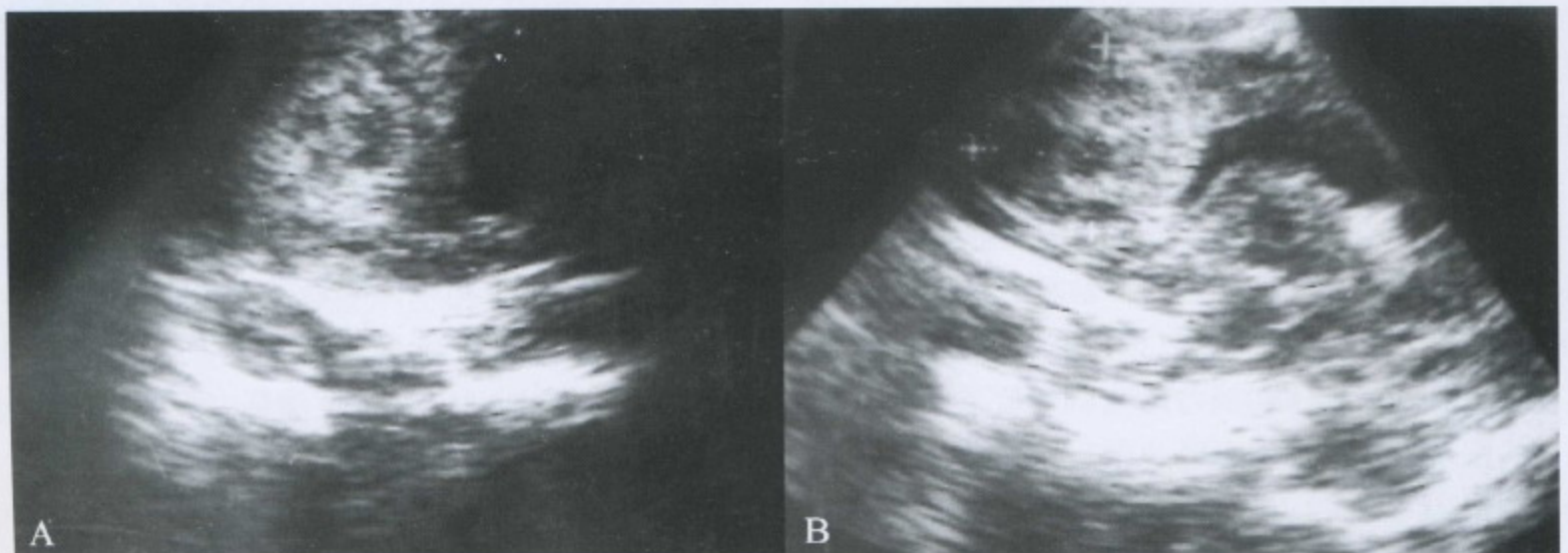


图 7-21 脑脓肿形成

A. 冠状面显示右侧脑实质内脓肿形成, 周围为回声增强的脓肿壁, 内为不规则的低回声脓腔。半球间裂向对侧推移伴左侧侧脑室扩大。B. 右旁正中矢状面见脓肿位于右侧脑室前方的额叶, 伴右侧脑室扩大。

结构。

(七) 囊性退行性变^[3,4,7,15] 多发性囊性脑软化是一非特异性的终末期改变,它可继发于窒息造成的脑损伤,也可继发于脑膜炎脑炎。其机制是脑组织的缺氧,最后导致坏死、液化,表现为脑实质内多个大小不等的囊肿。我们遇见一例脑膜炎病人最后在脑内形成一个巨大的孔洞脑囊肿。

(八) 钙化^[3,4,7] 钙盐可沉着于颅内感染造成的坏死组织内表现为强回声的光点或光团,可以伴有或不伴有声影。钙化多见于先天性颅内感染。化脓性脑膜炎造成的脑回^[16]或脑室周围钙化亦均有报道^[3]。

(顾莱莱)

参 考 文 献

1. Babcock DS. Sonography of the brain in infants: role in evaluating neurologic abnormalities. *AJR*, 1995; 165: 417~423
2. Cohen HL, Haller JO. Advances in perinatal neurosonography. *AJR*, 1994; 163: 801~810
3. Frank JL. Sonography of intracranial infection in infants and children. *Neuroradiology*, 1986; 28: 440~451
4. Teele RL, Share JC. Ultrasonography of Infants and Children. Philadelphia: Saunders Co, 1992: 27~30
5. Teele R, Hernanz-schalman M, Sotrel A. Echogenic vasculature in the basal ganglia of neonates: a sonographic sign of vasculopathy. *Radiology*, 1988; 169: 423~427
6. Ben-Ami T, Yousefzadeh D, Backus M, et al. Lenticulostriate vasculopathy in infants with infection of the central nervous system: sonographic and Doppler findings. *Pediatr Radiol*, 1990; 20: 575~579
7. Han BK, Babcock DS, McAdams L. Bacterial meningitis in infants: sonographic findings. *Radiology*, 1985; 154: 645~650
8. Marks MI. Pediatric infectious disease for the practitioner. New York: Springer, 1985: 121~144, 177~179, 596~635
9. 金汉珍,黄德珉,官希吉.实用新生儿学.第2版.北京:人民卫生出版社,1997:291~296
10. Edwards MK, Brown DL, Chua GT. Complicated infantile meningitis: evaluation by real-time sonography. *AJNR*, 1982; 3: 431~434
11. Rosenberg HK, Levine RS, Stoltz K, et al. Bacterial meningitis in infants: sonographic features. *AJNR*, 1983; 4: 822~825
12. Rosenberg HK, Kessler A. Sonography of neonatal intracranial infection. *Ultrasound Q*, 1993; 11: 125~148
13. Reeder JD, Sanders RC. Ventriculitis in the neonate: recognition by sonography. *AJNR*, 1983; 4: 38~41
14. Hill A, Shackelford GD, Volpe JJ. Ventriculitis with neonatal bacterial meningitis: identification by real-time. *Ultrasound J Pediatr*, 1981; 99:133~136
15. Stannard MW, Jimenez JF. Sonographic recognition of multiple cystic encephalomalacia. *AJR*, 1983; 141: 1321~1324
16. Yamanouchi Y, Someda K, Tani S, et al. Gyriform calcification after purulent meningitis. *Neuroradiology*, 1980; 20: 159~162

第八章 颅脑疾病的核素诊断

我国应用放射性核素于神经系统疾病的临床诊断,开始于 20 世纪 50 年代。但由于仪器设备和放射性药物等各种限制发展缓慢,最近 10 余年来,我国的神经核医学才得到较快发展。据统计我国现有伽玛相机和单光子发射型断层显像仪(SPECT)约为 400 台,其中 1/4 以上是近 5 年购进的较新型机种。放射性药物的开发、研制亦有进展。PET(正电子发射型断层显像仪)中心已建成 12 个,拥有 PET 扫描仪 16 台。目前核素脑显像内容主要为脑血流

灌注显像、脑肿瘤阳性显像、脑脊液显像以及脑代谢和受体显像。

近年来,随着计算机技术和医学影像技术的进步,推动了对脑及其相关疾病的研究。在应用最有效、最现代化的医学影像手段中,包括 CT、MRI、功能性磁共振(fMRI)、SPECT 和 PET,尤其是 PET 在脑疾病的临床和科研中的重要作用,正在被越来越多的临床与科研工作者所认识。

第一节 SPECT 脑血流灌注显像

脑血流灌注显像示踪剂有^{99m}Tc-HMPAO、^{99m}Tc-ECD、¹²³I-IMP、¹³³Xe 脂溶性惰性气体。^{99m}Tc 是目前最常用的一种短半衰期放射性核素,其半衰期为 6.02 h,主要放射低能 γ 射线,其能量为 141 keV,非常适用于 γ 显像,而且通过⁹⁹钼-^{99m}锝发生器获得。因此^{99m}Tc-HMPAO、^{99m}Tc-ECD 是目前最为常用的脑血流灌注示踪剂。

I. 显像示踪剂及原理

一、^{99m}Tc-HMPAO 和^{99m}Tc-ECD 脑灌注显像

^{99m}Tc-HMPAO 和^{99m}Tc-ECD 都是以 TcO^{3+} 作为中心离子,通过化学键和配位键与配体分子相连形成的配合物。^{99m}Tc-HMPAO 脑摄取率是 3.5%~7%,主要排泄途径为肝胆和泌尿系统,24 h 排泄量为注射量的 35.4%~40%;^{99m}Tc-ECD 脑摄取率是 4.6%~7.6%,主要排泄途径为泌尿系统,24 h 排泄量高达 70%~78%。^{99m}Tc-HMPAO 的主要优点是脑摄取率高,脑内分布相对稳定;主要缺点是制剂放化纯度不稳定,制备后快速降解,必须在标记后短期注入体内^[1]。^{99m}Tc-ECD 的主要优点为脑摄取率高,放化稳定性好,制备后放置 24 h 放化纯度仍>90%,体内排泄快,允许在同一天或若干小时内进行重复显像,使用

方便,适于特殊检查和介入研究。主要缺点是脑内分布有轻微变化,脑内总放射性 1 h 减少 10%^[2]。从显像效果看,两者脑内放射性分布十分相同,影像十分清晰(图 8-1)。^{99m}Tc-ECD 脑/非脑比值随着时间推移增高,加之血中清除快,灰质/白质比约 2:1,所以可使潜在病灶对比度增高,有利于识别小病灶。^{99m}Tc-HMPAO 和^{99m}Tc-ECD 都是中性脂溶性显像剂,都能通过完整无损的血脑屏障(BBB)。注入体内后在心腔内迅速混匀,首次通过脑循环时,它们正比于入脑血流量,依靠单向被动扩散过程通过 BBB 进入脑组织,一旦被脑组织摄取,立即失去脂溶性,被转变成带有电荷的亲水性化合物,不能再反向通过 BBB,可较长时间滞留在脑内,这也是显像的基础^[1,2]。

二、¹²³I-IMP 脑灌注显像

¹²³I-IMP 是胺类化合物,在电荷、脂溶性和分子量等方面均符合进入脑细胞的要求,局部入脑量与局部脑血流量(rCBF)成正比。¹²³I-IMP 的入脑特性似化学微栓子,脑摄取量为注射量的 8%。¹²³I-IMP 静脉注射后绝大部分被肺摄取,而后不断地释放到动脉血中,脑内的放射性浓集量在注射后 20~30 min 逐渐到达平衡,1 h 内脑内分布相对稳定^[3]。许多试验证明¹²³I-IMP 静脉注射后 1 h 内脑

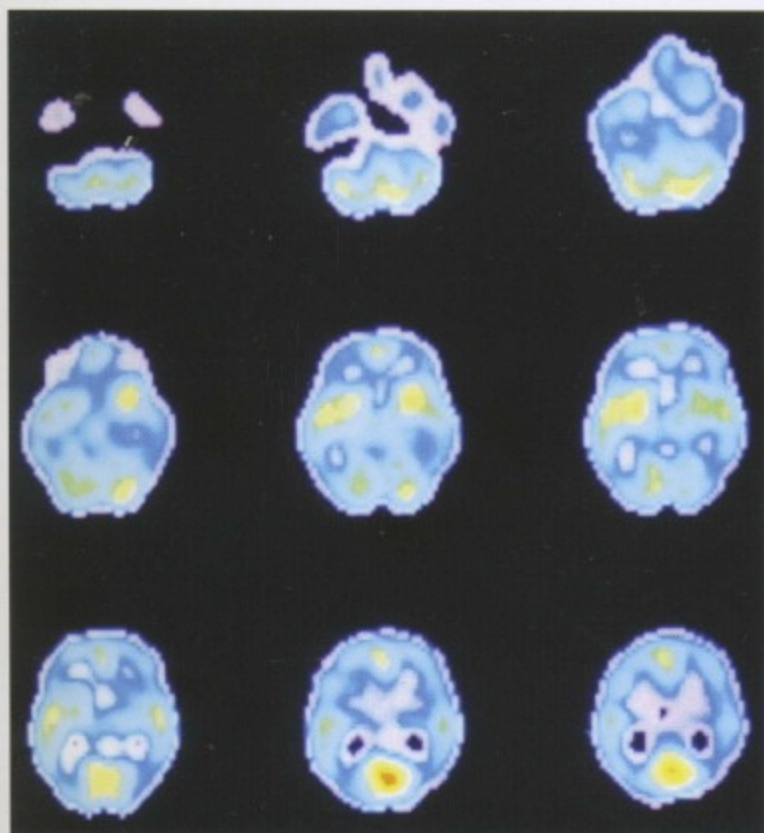


图 8-1 正常脑

^{99m}Tc -HMPAO 血流断层图可见皮质部位的放射性明显较白质和脑室部位为高。大脑皮质各叶血流量以枕叶为最高,额叶次之。因受 SPECT 的空间分辨率的限制,但仍可显示丘脑和基底节。

灰质和白质浓度比下降极其微小,故此时间范围内的 ^{123}I -IMP 脑内分布可反映 rCBF。但其后,因 ^{123}I -IMP 在脑内不断地被洗出和肺内摄取不断释放,加之脑组织的再摄取,其脑内分布就不再按固定比例反映脑血流的灌注情况。如缺血性脑血管疾病,静脉注射 3 h 后行延迟显像,原有的缺血区会逐渐消失,甚至会为高灌注区,这种现象称为“再分布”(re-distribution)。延迟显像的这种“再分布”反映局部脑组织的生存能力,它和脑细胞的代谢有关^[4]。 ^{123}I -IMP 主要经泌尿系排泄。 ^{123}I 发射单一能量的 γ 射线,其能量为 159 keV,物理半衰期为 13 h,皆很理想,但系加速器生产,价昂而较难获得。

三、 ^{133}Xe 脑灌注显像

^{133}Xe 是脂溶性惰性气体,主要 γ 射线能量为 81 keV,物理半衰期为 5.3 天。它可以自由通过 BBB 被脑细胞摄取,但在脑内滞留时间很短,表明它依靠浓度差被动扩散通过 BBB 是正逆双向过程。当颈内动脉注射或吸入 ^{133}Xe 后, ^{133}Xe 迅速地弥散进入脑实质,然后正比于脑血流地被清除,经肺排出体外^[4]。在颅外放置多个探测记录装置,可记录到不同局部的脑细胞摄取和清除 ^{133}Xe 的全部过程,即局部脑放射性-时间曲线,以此计算 rCBF,亦可用特殊的动态 SPECT(DSPECT)拍摄 ^{133}Xe 脑摄取和清除的系列影

像。由于颈内动脉穿刺注射可能带来严重的并发症,而且一次只能做单侧半球的 rCBF 测定,现在已很少应用。吸入法无创伤,短期内可重复检查,至今仍在沿用。吸入的 ^{133}Xe 在肺泡内交换进入动脉血,很快弥散入脑并被脑血流清除经肺排出;肺泡内的残气又可形成再循环,这一过程近似三代谢区模型。

II. 常规显像方法

一、显像前准备

(一) 使用 ^{99m}Tc -HMPAO、 ^{99m}Tc -ECD 注射前 0.5~1 h,受检者空腹口服过氯酸钾 400 mg,以封闭甲状腺、脉络丛和鼻黏膜,减少对 $^{99m}\text{TcO}_4^-$ 的吸收;使用 ^{123}I -IMP 时,从注射前第 7 天开始,受检者服用碘化钾 50mg/d,共 7 天;受检者闭目带黑色眼罩,用耳塞塞住外耳道,5 min 后自静脉注入显像剂;受检者平卧于检查床上,头部枕于头托中,用胶带固定,保持体位不变至检查完毕;显像期间把检查房内的灯光调暗,保持室内安静。

(二) 使用 ^{133}Xe 受检者同样保持安静,头部置于头盔内,每个探头(32~64 个)对准两侧大脑半球预测定部位,并使之紧贴头皮。在 1 min 内反复呼吸氧和 ^{133}Xe 的混合气体。

二、显像剂用量

^{99m}Tc -HMPAO、 ^{99m}Tc -ECD 常规注射量为 740~1110MBq(20~30mCi)/1~2 ml。 ^{123}I -IMP 常规注射量为 111~222 MBq(3~6 mCi),静脉注射后 10~15 min 开始显像。一般来说静脉注射后 1 h 以内的显像为早期像,3 h 后追加延迟显像,以评价有无再分布现象。 ^{133}Xe 用量为 111 MBq(3 mCi)。

三、影像数据采集条件及重建

SPECT 探头配置低能高分辨型准直器。为提高灵敏度和分辨力,探头尽可能接近头颅,旋转半径以 12~15 cm 为宜。旋转 360°采集 60~64 帧投影像。采集时间: ^{99m}Tc 标记物 15~20 s/帧, ^{123}I 标记物 40~60 s/帧。选择合适的函数滤波反投影重建断层影像。 ^{133}Xe 则为吸入之后的 11 min 连续记录,得 ^{133}Xe 脑清除曲线。

III. 临床应用

一、短暂性脑缺血发作(TIA)和可逆性缺血性脑疾病(PRIND)

TIA 是颈动脉或椎-基底动脉系统的短暂血液

供应不足,临床表现为突然发病,几秒至几小时的局灶性神经功能缺失,多在 24 h 以内完全恢复,可以是第一次发作,也可以有反复发作的病史。PRIND 则恢复较慢。现在的研究认为皮质 rCBF 不低于 23 ml/(100g·min)时,虽然脑组织缺血,但临床上可无症状。当 rCBF 低于 23 ml/(100g·min)这一阈值(功能阈)时,才会出现发作症状。当 rCBF 逐渐恢复,临床症状好转,但 rCBF 仍可未恢复到正常范围,处于慢性低灌注状态,病人就诊时常常处于这种状态,此时 SPECT rCBF 显像可检出缺血区。由于 rCBF 需降至 10 ml/(100g·min)(结构阈)才会造成局部脑结构的明显改变,在此之前 CT 检查常是阴性。国内外不少报告表明 SPECT rCBF 显像比 CT 更灵敏地检出缺血病灶^[4]。临床的实际工作中有利于及时治疗,并有助于估计缺血程度、病变大小范围、随访和疗效观察,因此可在防治脑血管疾病中发挥重要作用。

乙酰唑胺(diamox)是一种脑血管扩张剂,静脉注入 1 g 后 20~30 min 可以使正常脑组织 rCBF 增加 20%左右,病变血管的反映不明显,这样可使病变区 rCBF 减低表明得更为明显。这一负荷试验又将进一步提高 rCBF 显像对缺血性病灶的检出率。

二、癫痫

是由多种病因引起的脑功能障碍综合征,是脑细胞异常的超同步放电而引起的发作性的、突然的脑功能紊乱。癫痫发作表现和 rCBF 显像所见是多种多样的,发作期的典型所见是 rCBF 增高区,发作间期则该区呈 rCBF 减低。不少学者比较了 SPECT rCBF 显像与其他一些常用方法对癫痫患者的检出率,结果十分相近,其中以功能性检查优于形态学检查方法;但同时也都发现各种方法在定位方面有相当的不一致性,这可能是由于各种方法分别反映癫痫病灶不同的病理生理状态,各自有其优势,也有其不足,存在着一定的互补性^[5]。MRI 对继发性癫痫的检出率较高,但对原发性癫痫的检出率不够令人满意。EEG 的异常率高于 SPECT rCBF 显像,但定位的可靠性较差。临床上如何合理地运用这些检出,提高对癫痫的检出和准确定位是今后的研究重点。

三、脑损伤

脑损伤病人的脑血流灌注显像对判断脑组织的

损伤程度及预后有重要价值。轻、中型脑损伤一直是脑功能显像在颅脑损伤方面的研究热点。从概念上讲,轻型脑损伤是指伤后有或无一过性脑功能障碍,无肉眼可见的神经病理改变,显微镜下可见神经组织结果紊乱。病人可表现为短暂意识丧失、逆行性健忘及一些生命指标的改变。这类病人,神经系统检查往往无阳性体征,CT 或 MRI 也无改变。某些中型脑损伤虽可出现明显的临床症状和体征,但也没有明显的 CT 改变。Abdel-Dayem 等^[6]用 ^{99m}Tc-HMPAO 研究了 228 例轻、中型脑损伤病人,其中 77%的病人显示了脑灌注异常(大多为局部的低灌注),伤后未出现意识障碍的 41 例轻型脑损伤病人中,32 例同时接受了 CT 检查,结果均为阴性,但其中 68%的病人显示了明显的脑灌注异常。

四、Alzheimer 病

Alzheimer 病是一种弥漫性大脑萎缩性退行性疾病,常起病于老年或老年前期,逐渐进展,病程长短不一,以痴呆为主要表现。病理改变以大脑弥散性萎缩和神经元纤维缠结、老年斑的出现、神经元内脂褐素沉积和空泡颗粒变性为特征。脑 SPECT 研究发现,Alzheimer 病病人的典型表现是颞顶叶脑血流降低及代谢率降低,有时伴有额叶的脑血流降低及代谢率降低^[7]。另有学者认为 Alzheimer 病病人的 rCBF 下降主要在海马区,并依据病情严重度,不同程度地累及颞、顶和额叶(从后部向前部发展)。因此可称 Alzheimer 病为“海马痴呆”,至少在疾病早期是如此^[8]。SPECT 对轻、中、重度病人诊断的灵敏度分别为 67%、86%和 92%,特异性为 91%。研究表明 SPECT 可作为 Alzheimer 病病人准确而灵敏的诊断指标。近来发现 Alzheimer 病病人 rCBF 全面下降,且低灌注部位的数目与病程明显相关,故提出可根据 SPECT 所示的 rCBF 缺损情况对 Alzheimer 病的各期作临床评价,因为 SPECT 反映 Alzheimer 病病人不同的疾病阶段和认知状况^[9]。

五、偏头痛

偏头痛发作主要与颅内外血管的扩张或痉挛有关。CT 和 MRI 检查阴性,rCBF 显像则很灵敏。发病时常见局部放射性增多或减少,而临床症状消失后 rCBF 灌注恢复正常。有学者用 ^{99m}Tc-ECD 检查了 23 例偏头痛发作缓解期的病人,SPECT 阳性

14 例(60.7%)。

六、精神病

利用 SPECT 测定脑局部血流以了解大脑功能是目前研究精神病病人的一种有用的手段。SPECT 研究发现精神分裂症病人脑血流从前到后发生阶梯性改变,最严重的损害位于额叶,左侧重于右侧,而且以全脑为参考比较以小脑为参考比更为可靠和更具特异性。晚发和早发精神分裂症的影像特点不尽相同,前者表现为双侧额叶和颞叶血流灌注下降,左/右半球的灌注比值下降。左颞叶血流灌注下降对判别病人和对照组最敏感。后者也表现为额叶的低灌注,以左额更明显,但颞叶血流灌注下降不明显。抑郁症表现为两种类型:①额叶和颞叶 rCBF 减低区,为最常见的抑郁症脑血流灌注显像表现。②前额叶和边缘系统的 rCBF 减低区,边缘系统包括额下回、颞上回、前扣带回、海马和丘脑等结构,是情感行为的解剖学基础或中枢结构。

七、其他脑疾病

SPECT rCBF 显像已用于很多其他的脑疾病的研究,或探讨其诊断价值。如 CO 中毒早期脑血流灌注显像见全脑血流灌注减少,急性可卡因中毒双侧额叶和顶叶多发性 rCBF 降低。潜水病等减压病亦可见多发部位的脑血流灌注减少,多数可以逐渐恢复正常。绝大多数艾滋病病人发病期有局限性 rCBF 减低,这是由于病毒对脑的原发损伤部位是脑血管内皮细胞。病变定位与体征相符合,本法远比其他方法灵敏。脑震荡后出现慢性精神症状的病人中,绝大部分有 rCBF 下降,主要发生在额、颞叶,也较 CT 灵敏。

八、针灸研究

针灸学是中华民族对人类的杰出贡献,是中国医学体系中的重要组成部分。近几年对针刺作用机制的研究已经取得许多进展,用核医学技术研究针灸学亦取得一些成果。有国内学者对 33 例正常志愿者和脑血管病等病人针刺前后的局部脑血流的变

化,初步结果表明,针刺主要使对侧丘脑、对侧顶叶皮质和同侧基底结的 rCBF 增加。针刺对脑内的低灌注区可以起增进血流的作用。推测针刺对 rCBF 和脑功能活动的积极影响可能主要是通过特异感觉和非特异性感觉传入系统实现的,并有锥体外系和小脑的参与。

(朱汇庆 刘永昌 林祥通)

参 考 文 献

1. 贾少微,潘中允. 新型脑血流显像剂 Tc-^{99m}-HMPAO. 国外医学·放射医学核医学分册,1989;13:127~130
2. 贾少微,潘中允. 新型脑血流显像剂 Tc-^{99m}-1,1-ECD. 国外医学·放射医学核医学分册,1992;16:77~80
3. Hellman RS, Tikofsky RS. An overview of the contribution of regional cerebral blood studies in cerebral blood studies in cerebrovascular disease; is there a role for single photon emission computed tomography? *Semin Nucl Med*, 1990;20:303~324
4. Kuhl DE, Barrio JR, Huang SC, et al. Quantifying local cerebral blood flow by N-isopropyl-1-¹²³I-iodoamphetamine(IMP) tomography. *J Nucl Med*, 1982;23:196~201
5. Devous MD Sr, Leroy RF, Homan RW. Single photon emission computed tomography in epilepsy. *Semin Nucl Med*, 1990; 20:325~341
6. Abdel-Dayem HM, Sadek SA, Kouris K, et al. Changes in cerebral perfusion after acute head injury: comparison of CT with Tc-^{99m} HMPAO SPECT. *Radiology*, 1987;165:221~226
7. Jagust WJ. Functional imaging patterns in Alzheimer's disease. Relationships to neurobiology. *Ann N Y Acad Sci*, 1996;17:30~36
8. 昂秋青,江开达,顾牛范,等. Alzheimer 病与血管性痴呆的 SPECT. *中国医学计算机成像杂志*,1998;4:159~162
9. 昂秋青,江开达,顾牛范,等. Alzheimer 病与血管性痴呆及正常老人的单光子发射计算机断层扫描. *上海精神医学*,1998;10:138~140

第二节 SPECT 脑肿瘤核素阳性显像

近几年来随着 CT 和 MRI 技术的不断发展,其空间分辨率和功能都较以前有了长足的进步,可以

提供精确的解剖学信息,对脑肿瘤的诊断和术后评价均具有重要的价值。SPECT 核素脑肿瘤阳性显

像能提供脑瘤血流灌注及肿瘤活力的信息,所以同CT、MRI在对脑肿瘤的诊断和研究中是相互补充的关系。

目前脑肿瘤 SPECT 核素阳性显像主要运用于四方面:①胶质瘤恶性度的评估;②肿瘤复发、放射性坏死的鉴别;③化疗药物的选择和疗效监测;④脑肿瘤病人的预后评估。

I. 显像示踪剂及原理

一、氯化铊($^{201}\text{TlCl}$)

曾是最为广泛应用的心肌灌注显像剂,且很多年前以前就已被作为优良的亲肿瘤显像剂^[1]。现代研究认为 ^{201}Tl 在脑肿瘤中的摄取与血脑屏障的破坏、局部血流的改变和转运膜的输送泵能力增加有关^[2]。脑肿瘤细胞摄取 ^{201}Tl 机制至少有两种:①依靠肿瘤细胞膜上 Na^+-K^+ ATP酶泵的活性增加。②可能与肿瘤细胞膜上电位的改变有关。肿瘤对 ^{201}Tl 早期摄取依赖于肿瘤的血供、血容量以及该处的血脑屏障的完整性,而后期肿瘤对 ^{201}Tl 的摄取更多依赖于肿瘤细胞膜上的 Na^+-K^+ ATP酶系统的功能。Maublant等^[3]发现,培养的肿瘤细胞对 ^{201}Tl 的摄取随细胞代谢活性的增加而增高,因此 ^{201}Tl 能反应肿瘤细胞代谢的高低和生长速度的快慢。赵晋华^[4]一文指出肿瘤摄取 ^{201}Tl 表现为细胞密度和细胞存活力的结合状况,细胞密度与胶质瘤的恶性等级有关,而细胞的存活力可以揭示肿瘤的增殖活动,因此 ^{201}Tl 在胶质瘤中的摄取程度不仅反映肿瘤的组织学等级,也可反映其增殖活性。

二、 $^{99\text{m}}\text{Tc-MIBI}$ (Methoxyisobutylisonitrile, 甲氧基异腈)

1988年Hassan等^[5]首先报道该药有亲肿瘤的特性。肿瘤细胞 $^{99\text{m}}\text{Tc-MIBI}$ 摄取与 ^{201}Tl 不同,不依靠细胞膜上 Na^+-K^+ ATP酶泵的主动运输,而是靠细胞膜或线粒体膜的跨膜电位的改变而进入细胞,结合于细胞质或线粒体内。恶性肿瘤细胞代谢旺盛,线粒体膜和细胞膜的电位差较高,使MIBI容易进入肿瘤细胞。另外,肿瘤组织的血流量增多,毛细血管通透性增加也是促进摄取的可能因素^[6]。

三、 $^{99\text{m}}\text{Tc(V)-DMSA}$

可在多种肿瘤细胞内积聚,故有学者将它用于脑瘤显像。在肿瘤细胞中浓聚的机制仍不清楚,但估计于以 TcO_3^- 为核心的络合物有关^[7,8]。 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -

tetrofosmin同 $^{99\text{m}}\text{Tc-MIBI}$ 一样最初是用作心肌血流灌注示踪剂。对其研究发现心肌细胞摄取tetrofosmin可能是依靠细胞 Na^+-K^+ ATP酶和线粒体膜电位的作用,因此被认为一种可反映细胞活力的示踪剂。

四、 ^{111}In 标记的生长抑素

体外研究表明,含有生长激素的垂体瘤细胞均有生长抑素受体,故 ^{111}In 标记的生长抑素类似物奥曲肽(Octreotide)可用于此显像。在有或无症状的垂体瘤病人中,垂体部均表现了对 $^{111}\text{In-octreotide}$ 的高摄取,需注意的是分泌促甲状腺激素的垂体瘤或转移性垂体瘤也表现了高摄取。从对临床诊断垂体瘤方面来看, $^{111}\text{In-octreotide}$ 的帮助是有限的,但对于垂体瘤的治疗评价,可能有着它独特的价值。脑膜瘤的表面含有较多的生长抑素受体,故可用它进行脑膜瘤显像。MRI Gd-DTPA增强检查虽可对脑膜瘤术后复发进行诊断和鉴别诊断,但有时可能出现诊断困难, $^{111}\text{In-Octreotide}$ 显像可弥补此不足。尽管有学者发现其可在并不表达生长抑素受体的恶性胶质瘤中积聚,但要得出Octreotide可用于胶质瘤的诊断还需更多的研究。

II、显像及评价方法

除 ^{201}Tl 注射111MBq(3 mCi)外,其余 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 标记的各类示踪剂一般剂量均为740~1110 MBq(20~30 mCi)。静脉注射后15 min行早期SPECT断层显像,3 h行延迟显像,除视觉判断肿瘤部位的放射性活性外,还可用半定量分析方法计算放射性示踪剂的摄取指数和滞留指数。Zhang等^[8]评估了4种不同 ^{201}Tl 摄取比值:①病灶/镜像区平均计数比;②病灶最高计数/镜像区计数比;③病灶最高计数/镜像区最高计数比;④病灶区/对侧头皮计数比。发现病灶区最高计数比/镜像区计数比与肿瘤病理最符合。这也可类推到 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 标记的其他示踪剂。

III. 临床应用

一、胶质瘤恶性度的评估

肿瘤的恶性度与患者的预后密切相关。一般以肿瘤的病理或组织学级别作为评估其恶性度的标准。按组织学分类,胶质瘤可分为3~4个级别。病人的预后依据肿瘤组织级别的不同而异。一般来说

1~2 级胶质瘤病人的平均生存期为 3~5 年;3 级或间变性胶质瘤平均生存期为 2~3 年;而 4 级或胶质母细胞瘤的平均生存期仅为 8~12 个月。治疗前肿瘤恶性度的评估对于制定最佳治疗方案和判定病人预后都具有重要意义。通过立体定向活检虽可在治疗前行组织学诊断,但由于方法的创伤性往往很难被病人所接受;另外由于肿瘤本身的异质性,常常由于取材不当而造成组织学级别的低估,从而影响治疗方法的正确选择,因此一种非创伤性能较准确地对术前胶质瘤恶性程度进行评估的方法显得较重要。

对于胶质瘤恶性度评估,CT 和 MRI 的诊断是根据肿瘤的增强、坏死和出血的程度进行判别。Kondzioka 等^[9]对一组 20 例 CT 检查出现增强的胶质瘤病人进行组织学比较,其中 50% 为低级别胶质瘤。CT 和 MRI 表现为中间低密度,边缘呈不规则厚壁样增强是恶性度最高的胶质母细胞瘤影像学特点,30%~40% 的胶质母细胞瘤可有此表现。因此对于胶质瘤恶性度评估和组织学级别的预测,CT 和 MRI 尚有一定不足。

Black 等^[10]对 25 例不同级别的胶质瘤病人进行²⁰¹Tl SPECT 脑显像,计算肿瘤/镜影 ROI 比值,显示低级别胶质瘤组平均²⁰¹Tl 摄取指数为 1.27 ± 0.40 ,恶性胶质瘤组为 2.40 ± 0.60 ,两者间差异有显著性($P < 0.01$)。因此认为²⁰¹Tl SPECT 脑显像是一种有意义的非创伤性评估肿瘤恶性度的方法。由于^{99m}Tc 的物理性能要优于²⁰¹Tl,因此其显像质量要好于²⁰¹Tl。Baillet 等^[11]对^{99m}Tc-MIBI 诊断幕上胶质瘤的价值进行了评价,结果令人满意。恶性程度较高的胶质瘤(Ⅱ级以上)的平均摄取指数为 3.6 ± 1.4 ;分化较好的胶质瘤(Ⅱ级以下)平均摄取指数为 1.1 ± 0.2 ,两者 $P < 0.01$ (图 8-2)。^{99m}Tc-tetrofosmin 与²⁰¹Tl 显像区别之处在正常蛛网膜颗粒和头皮的摄取较多,而颅内本底较²⁰¹Tl 为低。这可能会影响 Tetrofosmin 对靠近脑室肿瘤的分析。

运用 SPECT 进行胶质瘤恶性度评估有几点需注意:①肿瘤的直径过小,由于部分容积效应的影响,病灶处示踪剂摄取量易被低估。②一些深部病灶,因放射性衰减而低估摄取量,某些胶质瘤有时会出现内部对示踪剂地不均匀摄取,这可能与胶质瘤的异质性有关,这部分病人的预后不佳。③脑转移瘤、脑膜瘤、淋巴瘤等都可有此类示踪剂的摄取,表

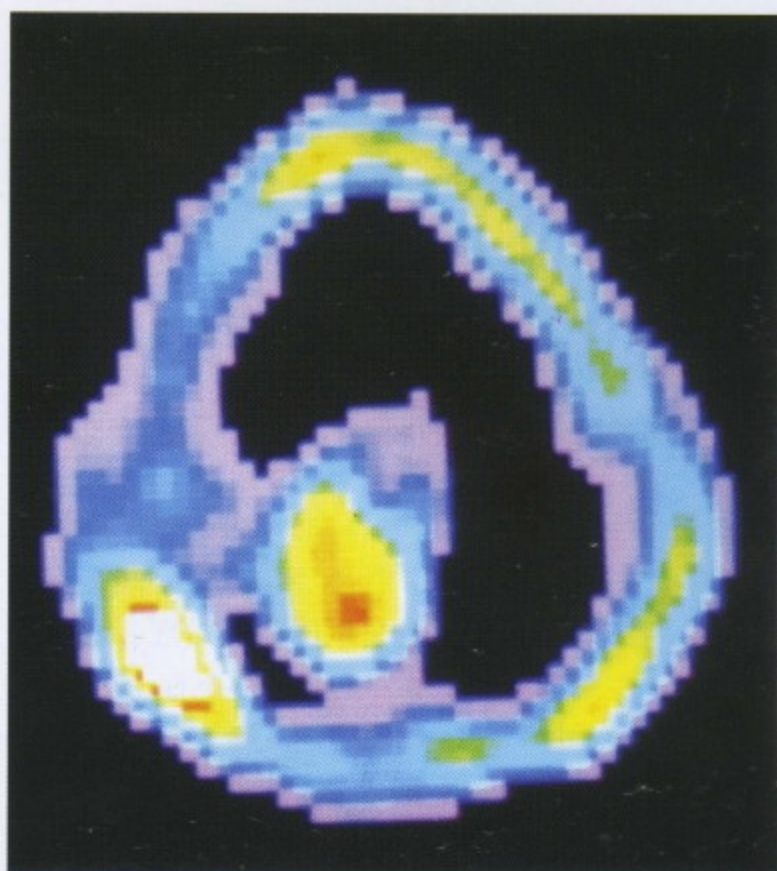


图 8-2 右顶叶脑胶质瘤 4 级

^{99m}Tc-MIBI 显像示右顶叶肿瘤明显摄取^{99m}Tc-MIBI,放射性增高。其他部位因血脑屏障未被破坏,未见放射性浓聚。

明核素脑 SPECT 显像鉴别脑肿瘤的组织学类型缺乏特异性。

二、肿瘤复发、放射性坏死的鉴别

由于胶质瘤以浸润方式在脑内生长,因此治疗后复发是不可避免的。目前神经外科领域对胶质瘤复发与放射坏死的鉴别,以及术后肿瘤残留情况的评估仍然有一定困难的。放射治疗是胶质瘤常用的手段,目的是杀死肿瘤细胞或抑制其生长,但对正常组织也会造成损害,最常见的是脑组织的水肿和坏死。放射坏死一般出现在放疗 3~12 个月后,时间与恶性胶质瘤复发存在重叠;而且无论复发还是坏死性改变均可出现临床症状的恶化。CT 和 MRI 特异性改变有限,都可表现为增强和周边水肿。核医学脑显像在这方面的应用价值越来越受到重视。

Slizofski 等^[12]对 43 名脑瘤患者(22 名未经治疗,21 名治疗后)进行了²⁰¹Tl 显像,并进行半定量测定。采用肿瘤感兴趣区(ROI)与镜面对称正常脑组织比值。结果显示:用比值 1.5 为限值,可准确地对未经治疗的 18 名病人的肿瘤良恶性作出诊断;并可对治疗后的 19 名病人的肿瘤坏死与复发、残留进行鉴别,准确性达到 90.5%。另一些学者使用^{99m}Tc-MIBI 评估恶性胶质瘤与放射性坏死的鉴别意义,结果为恶性程度较高的胶质瘤(Ⅱ级以上)的平均摄取

指数为 3.6 ± 1.4 ; 肿瘤放射性坏死的平均摄取指数为 1.4 ± 0.5 , 与恶性胶质瘤摄取指数相比两者 $P < 0.025$ 。

Mountz 等^[13]用²⁰¹Tl 脑显像对恶性胶质瘤术后患者进行了随访, 8 例病人接受了 25 次检查, 结果显示²⁰¹Tl 脑显像比 CT 更能反映病人的临床实际。通过对病人的规律随访(每次检查间隔 3 个月), 发现随着肿瘤复发病情的的发展,²⁰¹Tl 摄取指数逐渐增高,²⁰¹Tl 脑显像发现肿瘤复发比 CT 早 4 个月。

核素脑肿瘤阳性 SPECT 显像对肿瘤复发与放射性坏死鉴别具有重要价值, 是对 CT 和 MRI 在脑肿瘤评估方面具有重要补充作用。但是应看到肿瘤活性组织与非活性组织的鉴别是一个很复杂的问题, 特别在有些病例两种情况并存或复发肿瘤组织呈浸润生长时, 往往给评估带来困难。

三、化疗药物的选择和疗效监测

Yokogami 等^[14]不仅用^{99m}Tc-MIBI 作脑肿瘤显像, 而且还对肿瘤化疗效果的预测进行了研究。因为对 MIBI 的研究发现 MIBI 被动扩散入细胞后可通过细胞膜上一种 P-糖蛋白而流出细胞。这种糖蛋白由 MDR-1 基因所编码, 并可对多种抗肿瘤药物起到流出泵的作用, 影响肿瘤的化疗效果。另一些学者则更为直接, 选用⁵⁷Co 标记博来霉素, 采用 SPECT 定量分析方法以测定脑肿瘤对药物的吸收率。他们的结果表明血液中浓度和肿瘤内浓度无相关性($r = 0.47$)。动物实验还表明, 由于不同个体的肿瘤, 即使是同一类型, 药物吸收量亦不等, 所以用体表面积推算用量是不可靠, 在化疗前, 应估价个体肿瘤对化疗药物的吸收情况, 再根据它们的亲肿瘤性和对肿瘤细胞的杀伤作用来判断哪种药物最有效。

四、脑肿瘤病人的预后评估

影响颅内肿瘤病人预后的因素是多方面的, 包括肿瘤的组织学级别, 肿瘤位置、大小, 病人的年龄和状态, 及所采用的治疗方法等, 其中肿瘤的病理级别是最主要因素。

肿瘤代谢活性与肿瘤生长速度关系密切。Franke 等^[15]用²⁰¹Tl SPECT 研究了 16 例复发的恶性胶质母细胞瘤, 比较了²⁰¹Tl 摄取指数与病人生存时间的关系。结果显示病人的生存时间与²⁰¹Tl 摄取指数存在明显的负相关; 以²⁰¹Tl 摄取指数 0.3 为界将病人分为 2 组, 2 组间在年龄、检查前神经状态

和治疗方法上没有明显差别, 结果发现摄取指数低于 0.3 的病人组平均生存时间为 13 个月, 而高于 0.3 者仅为 4 个月。有学者用^{99m}Tc-MIBI, 亦得到类似的结果。

(朱汇庆 刘永昌 林祥通)

参 考 文 献

1. Ancrì D, Basset JY, Lonchampt ME, et al. Diagnosis of cerebral lesions by thallium²⁰¹. *Radiology*, 1978; 128:417~422
2. Kaplan WD, Takvorian T, Morris JH, et al. Thallium²⁰¹ brain tumor imaging: a comparative study with pathologic correlation. *J Nucl Med*, 1987;28:47~52
3. Maublant JC, Zhang Z, Rapp M, et al. In vitro uptake of technetium-99m-teboroxime in carcinoma cell lines and normal cells; comparison with technetium-99m-sestamibi and thallium-201. *J Nucl Med*, 1993;34:1949~1952
4. 赵晋华. 显示肿瘤活力的四种显像剂. *国外医学·放射医学与核医学分册*, 1996;20:53~57
5. Hassan I M, Sahweil A, Constantinides C, et al. ^{99m}Tc-MIBI uptake in malignant tumor. *J Nucl Med*, 1988;29:985
6. O'Tuama LA, Packard AB, Treves ST, et al. SPECT imaging of pediatric brain tumor with hexakis (methoxyisobutylisotriale) technetium (I). *J Nucl Med*, 1990; 31:2040~2041
7. Hirano T, Otake H, Shibasaki T, et al. Differentiating histologic malignancy of primary brain tumors: pentavalent technetium-^{99m}-DMSA. *J Nucl Med*, 1997; 38 : 20~26
8. Zhang JJ, Kim SM, Andrews D, et al. Comparative assessment of four different Tl²⁰¹ tumor uptake indices in the evaluation of brain tumors. *Clin Nucl Med*, 1998; 23:691~694
9. Kondziolka D, Lunsford FLD, Martinez AJ, et al. Unreliability of contemporary neurodiagnostic imaging in evaluating suspected adult supratentorial (low-grade) astrocytoma. *J Neurosurg*, 1993;79:533~536
10. Black KL, Hawkins RA, Kim KT, et al. Use of ²⁰¹Tl SPECT to quantitate malignancy grade of gliomas. *J Neurosurg*, 1989;71:342~346
11. Baillet G, Albuquerque L, Chen QM, et al. Evaluation of single photon emission tomography imaging of suprat-

entorial brain gliomas with technetium-99m sestamibi. Eur J Nucl Med, 1994; 21:1 061~1 066

12. Slizofski WJ, Krishna L, Katsetos CD, et al. Thallium imaging for brain tumors with results measured by a semiquantitative index and correlated with histopathology. Cancer, 1994;74: 3 190~3 197

13. Mountz JM, Stafford-Schuck K, Mckeever PE, et al. ²⁰¹Tl tumor/cardiac ratio estimation of residual astrocytoma. J Neurosurg, 1988;68:705~709

14. Yokogami K, Kawano H, Moriyama T, et al. Applica-

tion of SPET using technetium-^{99m} sestamibi in brain tumours and comparison with expression of the MDR-1 gene; is it possible to predict the response to chemotherapy in patients with gliomas by means of ^{99m}Tc-sestamibi SPECT. Eur J Nucl Med, 1998; 25:401~409

15. Franke T, Vertosick Jr, Robert G, et al. Correlation of ²⁰¹Tl single photo emission computed tomography and survival after treatment failure in patients with glioblastoma multiforme. Neurosurgery, 1994;34:396~401

第三节 SPECT 脑脊液显像

脑脊液显像用于反映脑脊液的生成、吸收和循环的动力学。根据示踪剂注射的部位及显像的部位不同分为脑池显像、脑室显像及脊髓蛛网膜下腔显像。

I. 原理

将无刺激的不参与代谢的水溶性示踪剂注入脊髓蛛网膜下腔或侧脑室内,示踪剂与脑脊液均匀混合后,沿脑脊液的循环途径进入各脑池、脑室及蛛网膜下腔。通过体外 γ 照相记录不同时间、不同体位及不同部位脑脊液内示踪剂的分布图像,从而清晰地显示蛛网膜下腔、各脑池及脑室的形态,以及脑脊液运行和吸收的动力学信息,并有效而客观地评价脑积水、脑脊液异常交通和阻塞以及脑脊液漏等。

II. 显像示踪剂

作为脑脊液的示踪剂至少应具备以下条件:①核素能量适于 γ 相机的显像;②标记的化合物应为水溶性、无刺激性和不参与代谢;③能够按脑脊液的运行途径流动,并能从体内清除。^{99m}Tc-DTPA 是目前国内最常用的一种脑脊液示踪剂,不仅符合上述标准,而且易于标记,并能吸收入血后经肾迅速清除,因而本底低,对病人辐射剂量低。^{99m}Tc-DTPA 常用剂量为 74~185MBq(2~5 mCi)。

III. 显像方法

一、检查前准备

对疑有 CSF 漏者,在检查前用棉球作鼻栓或耳

塞,堵塞双侧鼻孔和双侧外耳道。检查后测定鼻栓和耳塞是否有放射性,以证实是否有 CSF 漏。其余无特殊准备。

二、给药方式

取常规腰椎穿刺体位,在严格无菌条件下进行腰椎穿刺,当进入蛛网膜下腔后用缓慢流出的脑脊液稀释示踪剂至 2~3 ml,再缓慢均匀地注入蛛网膜下腔。注入后去枕平卧。10 min 后在注射局部进行后位显像,证实注入是否成功。良好的注射表现为脊柱中央的柱状影像,注射部位无或少许放射性残留,反之需重新注射。

三、显像

放射性示踪剂注入蛛网膜下腔后 10~15 min 开始显像,蛛网膜下腔显像的体位多为后位,观察到小脑延髓池显影后可结束显像。脑池显像的采集时间分别在示踪剂注入蛛网膜下腔后 3、6、24 h,根据病变的具体需要,显像时间可延长至 48 或 72 h。显像体位至少应包括前位、后位及侧位的多时相静态显像,必要时加做特殊体位,也可进行断层显像,采集方法同脑血流灌注显像。平面显像第一次图像每帧计数 100~200 K,以后每个时相的采集计数应与第一次的计数相同,以便比较及观察。

IV. 正常图像

当示踪剂经腰椎的蛛网膜下腔注入后,15 min 内上升到胸段,60 min 内到达颈部,1~2 h 小脑延髓池和大多数基底池清晰显像;3~4 h 可见放射性示踪剂通过幕切迹在两侧大脑外侧裂池呈对称分

布;6 h 头部放射性计数达高峰,中线上的蛛网膜下间隙也见显影;24 h 放射性核素积聚于大脑凸面,主要聚集于矢状窦及旁区;48 h 大量放射性示踪剂已被吸收,各脑室均不显影(图 8-3)。但应注意:儿童或较年轻的病人,示踪剂上升速度较快,30 min 内基底池便可显影,10 h 可达大脑凸面。

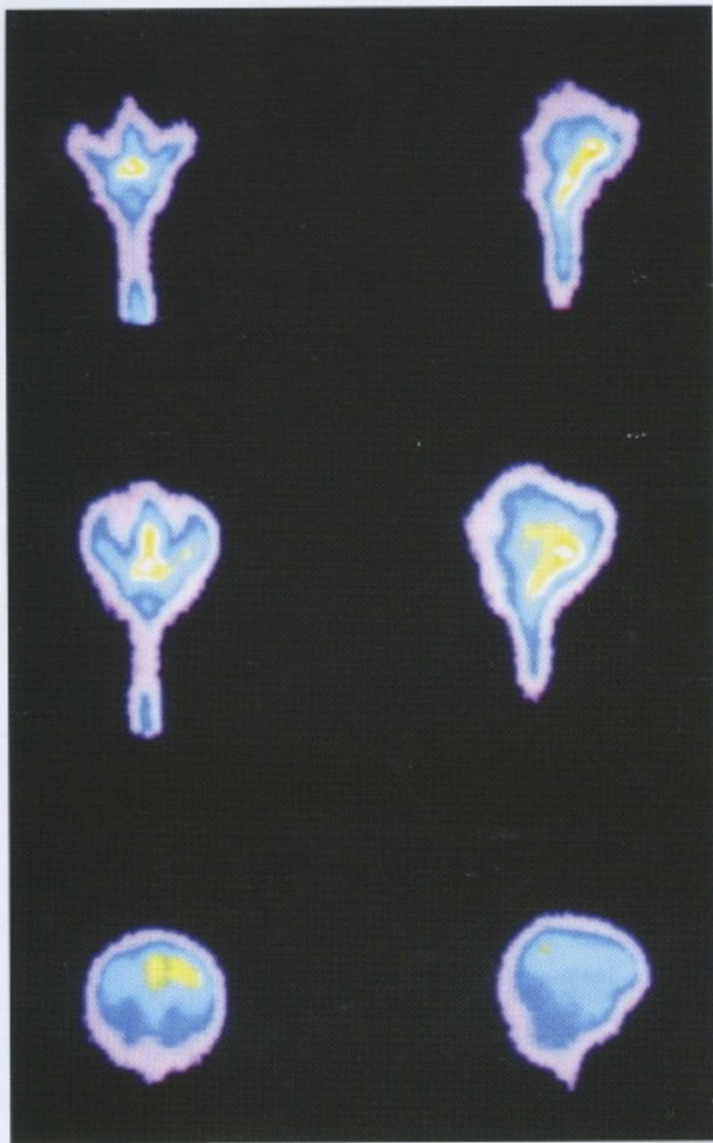


图 8-3 正常脑

3 h^{99m}Tc-DTPA 前位、侧位脑脊液显像(上),示前位可见中间向上的胼胝体池和半球间池影,两侧对称的外侧裂池,三叉根部为众多基底池的重叠影像。6 h(中)示放射性较 3 h 有所上升,但未升至大脑凸面。24 h(下)显像可见放射性已升至大脑凸面。

侧脑室引入放射性示踪剂进行脑室显像时,当示踪剂与脑脊液混合后,几分钟内全脑室系统均见显影,并迅速到达基底池,但对侧侧脑室在正常时不显影。同时,放射性示踪剂通过第三、四脑室从正中孔和侧孔进入蛛网膜下腔,30 min 左右腰蛛网膜下腔显影,12 h 内大脑凸面显影。

V. 临床应用

一、交通性脑积水的诊断

脑积水分为阻塞性和交通性两类,前者是由于

脑室与蛛网膜下腔之间梗阻所造成,脑室和蛛网膜下腔内压力都增高,临床表现为颅压增高的症状,CT 和 MRI 检查可见脑室明显扩大,诊断多不难,一般不需要用本法检查。

交通性脑积水不存在脑室与蛛网膜下腔之间的梗阻,而是由于两类原因引起,一类是蛛网膜下腔因出血、炎症或损伤而粘连,或受外压而使脑脊液引流不畅。临床上可出现三联症状,即轻度痴呆、步态不稳和尿失禁。脑池显像有明确的诊断价值,具体表现可因颅内蛛网膜下腔阻塞的部位和程度不同而显示各异^[1]。

脑池显像正常时,提示交通性脑积水已自发性缓解;当放射性向矢状窦移动减慢但无脑室反流时,提示为脑积水的早期,颅内压增高,但室管膜代偿性吸收尚未建立。当放射性反流入脑室并持续滞留、大脑凸面不出现放射性时,提示室管膜对脑脊液的代偿性吸收不充分。当出现一过性脑室反流,但无脑室滞留表现时,提示病程处于进展期或缓解期,室管膜对脑脊液的代偿性吸收已建立。

二、脑脊液分流术前适应证选择

一般认为示踪剂反流入脑室并在其中滞留 24 h 以上者;或在基底池或切迹水平阻塞,脑脊液吸收面积明显减少且脑室显著扩大者均为分流术治疗的良好适应证。当脑室扩大,脑室系统无明确阻塞,且脑池显像正常者,提示脑积水已自发缓解,无需手术治疗。如脑池显像仅为一过性脑室反流,无需立即手术,但应密切随访,根据病情的发展,制定下一步的治疗方案。

三、脑脊液分流术的疗效评价

放射性核素脑脊液显像安全可靠、操作简便、接近于生理条件,不仅能定性判断分流手术的通畅性,而且能定位及粗略定量。因此在 CT 广泛应用的今天,核素脑脊液显像仍被认为是评价脑脊液分流术效果的实用方法^[2]。根据脑脊液分流术的类型不同,脑脊液显像的方式也不相同,主要是通过测定分流末端放射性出现的时间与量来判断分流术的效果。

四、脑脊液漏

由外伤后,肿瘤本身或手术切除后等因素引起,主要的合并症是细菌性脑膜炎。因此需要准确诊断并及时修补。核素脑池显像及流出物的放射性测定是诊断脑脊液漏的灵敏而有效的手段^[3~5]。显像时应处于最易流出脑脊液的体位,可提高脑脊液漏定位诊断的准确性(图 8-4)。

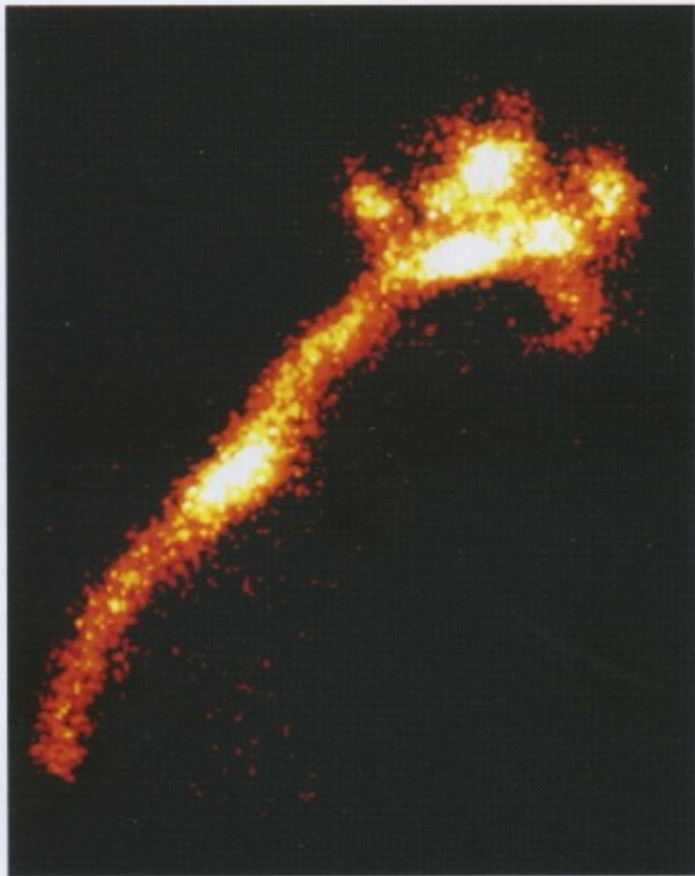


图 8-4 脑脊液鼻漏

3 h 右侧位^{99m}Tc-DTPA 显像可见前端有异常放射性浓集,形态呈尾状,结合鼻拭棉签放射性计数考虑漏口位于筛窦处。

显像的同时在脑脊液漏出处放置棉球,2~4 h 取出棉球,用井型计数器测定棉球上的放射性计数,此方法对定性非常灵敏,即使有很少的脑脊液漏,也可准确测定。

(朱汇庆 刘永昌 林祥通)

参 考 文 献

1. 管昌田. 放射性核素脑池和脑室扫描的临床应用. 中华核医学杂志, 1988; 8: 78~80
2. 孙达编著. 放射性核素脑显像. 杭州: 杭州大学出版社, 1997: 310~315
3. 刘永昌, 杨德泰, 赵浦生, 等. ^{99m}Tc-DTPA 脑池显像结合分鼻道棉拭放射性测定诊断脑脊液鼻漏的临床应用. 中华核医学杂志, 1991; 11: 110~112
4. Hsu CY, Wang SJ. CSF leakage into the orbit demonstrated by ^{99m}Tc-DTPA cisternography. Clin Nucl Med, 1994; 19: 463~465
5. 丁虹, 贾少微主编. 神经核医学进展. 长春: 吉林科学技术出版社, 1999: 62~66

第四节 PET 脑显像

正电子发射断层显像(positron emission tomography, PET)作为目前最先进功能性影像技术,已从实验室进入临床检查。1960年初, Anger等^[1]人研制出了正电子照相机,可获得511 keV γ光子的正电子放射性核素的平面影像。在随后的十几年正电子成像技术发展较为缓慢。在计算机技术发展的刺激下,正电子成像技术有了快速发展,出现了正电子发射断层显像(PET)。经过二十余年的发展,特别是模块式BGO晶体的应用和¹⁸F-DG在临床肿瘤诊断中的广泛应用,使人们找到了一种新的成像方法,推动了现代医学影像技术的发展,从而奠定了PET在影像医学中的地位^[2, 3]。

1. 原理

PET是利用正电子发射体发射的正电子(β^+)与邻近电子(β^-)产生碰撞,湮没辐射同时发出两个方向相反的能量皆为511 keV的γ光子,由两个相对的γ闪烁探头加符合线路采集得到信号,经计算

机处理而成图像信号。PET之所以可无损伤地、定量地、动态地从分子水平观察到代谢物或药物在人体内的生理、生化变化,与其优良的检测技术及独特的示踪剂有密切关系。首先,PET所用的正电子核素如¹¹C、¹³N、¹⁵O等是构成机体代谢及生物活性分子基本元素的同位素,因此标记稳定,而且比活度高;其次,正电子核素容易标记在各种特定的示踪剂上,如标记葡萄糖、脂肪酸及氨基酸可示踪脏器的代谢过程,标记核苷及核苷酸可观察基因的异常表现,标记受体的特异性配体可进行细胞受体与细胞间信息传递的研究,标记各类药物则有助于客观评价药物在体内的作用机制及药量与药效的关系,为新药的研制及临床合理用药提供了直接依据;第三,PET应用符合线路,具有良好的探测效率及较高的空间分辨率(目前PET的空间分辨率可达5 mm,而SPECT的空间分辨率为10 mm),并可快速得到多层次断层影像,可行全身三维扫描。正是这些优势,使得PET在神经精神研究方面显示出愈来愈大的功用。

II. 示踪剂

用于 PET 脑显像的放射性核素多为医用回旋加速器生产的¹⁸F、¹¹C、¹³N、¹⁵O,另尚有部分核素可用发生器生产,如⁷⁶Br、⁶⁸Ga、⁶²Cu等。除了回旋加速器外,PET 显像的药物需要在设备完全的放化实验室,也称“热室”(hot cell)中进行复杂的合成、标记及放化测定等工作;最后经过鉴定的示踪剂才能用于临床 PET 显像。神经系统的功能十分复杂,用于显像的放射性示踪剂也就多样化,包括脑血流灌注、葡萄糖代谢、蛋白质合成、受体和神经递质、氧消耗等,常用的 PET 脑示踪剂如表 8-1^[4~7]。

表 8-1 临床常用 PET 脑示踪剂

功 用	示 踪 剂
1. 血容量测定	¹¹ CO
	C ¹⁵ O
	⁶⁸ Ga-EDTA
	⁸² Rb
2. 血流灌注	H ₂ ¹⁵ O, C ¹⁵ O ₂ (吸入)
	¹³ NH ₃ , ¹¹ C-butanol
3. 代谢	¹⁸ FDG
	¹¹ C-DG
	¹⁵ O ₂
	¹¹ C-methionine
4. 受体分析	¹⁸ F-spiperone
	¹¹ C-N-methylspiperone
	¹¹ C-carfentanil
	¹⁸ F-L-dopa
	¹¹ C-flumazenil

III. 显像方法

一、病人准备

PET 显像前病人无需进行太多准备,但根据显像的目的和方法不同而需要有一定的检查程序,以¹⁸F-FDG 肿瘤显像为例,由于血糖的水平与脑肿瘤摄取¹⁸F-FDG 量直接相关,大多数实验要求受试者禁食 4~6 h 以上,检查注射前所要求的环境较脑 SPECT 显像严格,必须避光和安静,根据不同的激活试验要求进行 PET 显像时,注意受试条件的标准化,避免干扰因素。部分定量分析的方法,需要连续动脉化采血。

二、采集和处理

进行 PET 脑显像时一般要做透射扫描(transmission scan),主要用于组织的衰减校正,以后再行发射扫描。弹丸注射¹⁸F-FDG 后,并进行连续的

动脉或静脉采血,用于葡萄糖代谢率的计算。PET 的计算机硬件和软件与 SPECT 并无本质的区别,但要求内存容量大,运算速度快,其断层影像也采用滤波反投影法,图像的重建也需要衰减校正。衰减校正十分重要,与 PET 的定量测量直接相关。

三、资料分析

PET 图像的定量分析包括了 rCBF、LCMRglu、局部氧代谢率、神经递质(如¹⁸F-L-dopa)和受体的密度测定等。每种测定的方法复杂,方法也多样化,部分尚需要连续的动脉采血,需要受试者的密切合作。以 LCMRglu 测定为例,目前其定量测定的方法有两种,一种是传统的借助于药代动力学模型的线性归一化处理,另一种是¹⁸F-FDG 两次注射法,均可计算出各部的 LCMRglu。在图像分析中,更为常用的是半定量分析法:标化摄取比值(standardized uptake value, SUV),SUV = 衰减校正后的平均感兴趣区放射性/每克体重的放射性示踪剂注入剂量,对于脑肿瘤,常用的半定量指标有肿瘤/白质(T/WM)、肿瘤/皮质(T/C)等多种方法,根据研究的不同目的或方法而定。

IV. 正常影像

一、PET 正常脑断层影像

PET 正常脑断层影像需在安静、无其他干扰(如光、声音刺激等)的情况下完成。其图像基本与 SPECT 血流灌注图像相似,但由于 PET 本身的分辨力高,信号/噪声比值高,故图像的清晰度、对比度超过 SPECT 灌注影像,可以观察到较为细致的解剖结构,便于更为准确地定位和临床分析。正常脑葡萄糖代谢影像和脑血流影像相似,表现为大小脑灰质、尾状核、豆状核、海马和脑干等脑细胞密集的部位放射性分布较高,两侧基本均匀且对称,白质放射性显著低于灰质,脑室部位无明显放射性分布(图 8-5)。

二、正常人脑葡萄糖代谢、脑氧代谢的定量分析

正常人脑的血容量和血流灌注的正常是脑葡萄糖代谢和氧代谢正常的前提。正常人全脑的血容量(CBV)可通过吸入 C¹⁵O₂ 进行测定,脑灰质的血容量明显高于白质。文献报道正常全脑 CBV 值为 4.2 ml/100 g。同样脑血流灌注(CBF)可通过静脉注射 H₂¹⁵O 而测得。正常全脑血流灌注的平均值

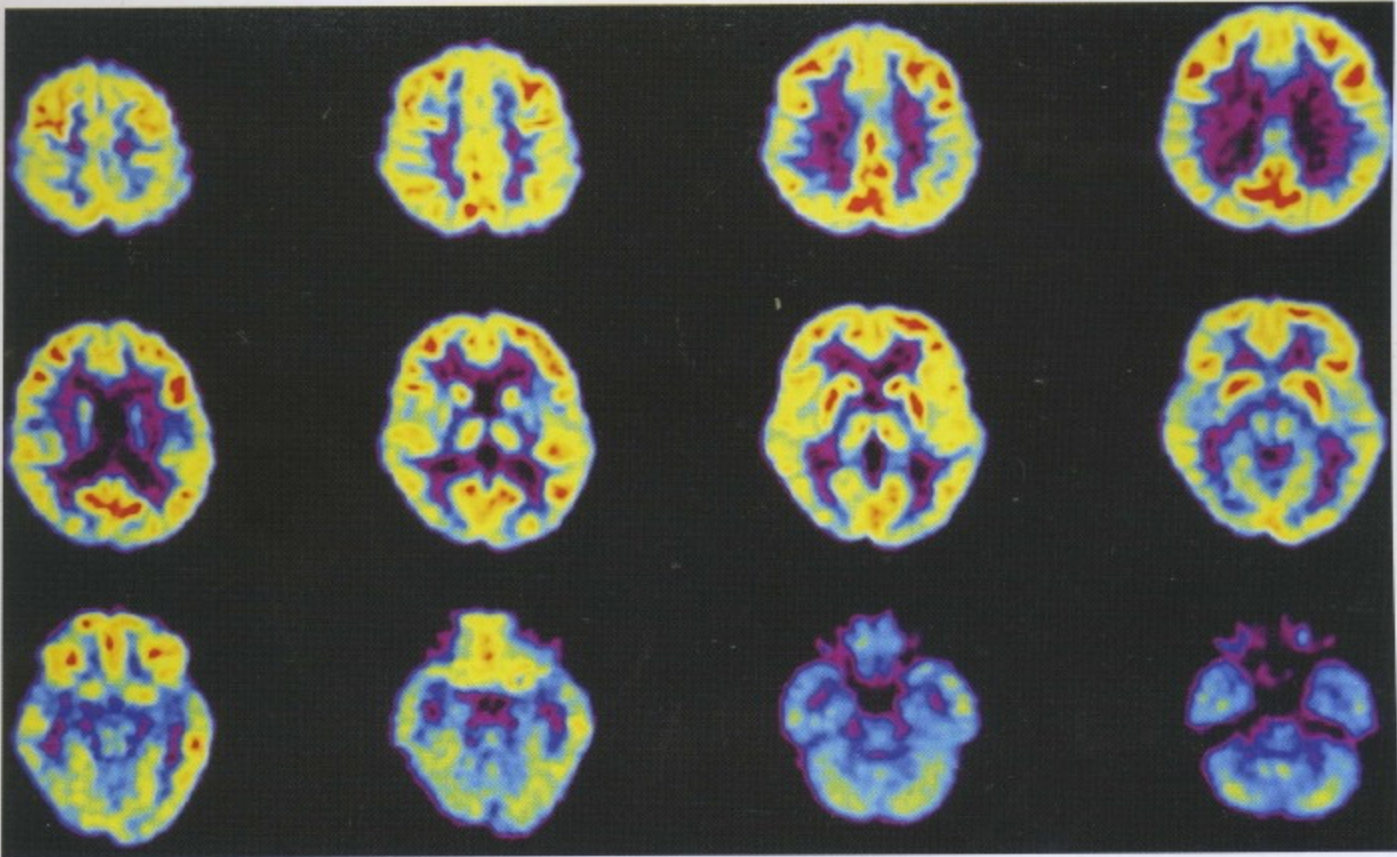


图 8-5 正常脑

¹⁸F-FDG-PET 断层显像图可见各层大脑左右放射性基本对称,皮质区放射性要高于白质区和脑室系统,并可清楚看到基底节各核团结构。

为40~50 ml/(100 g · min)。灰质的 CBF 是白质的 2.5~3倍[56 ml/(100 g · min)和 20 ml/(100g · min)]。当脑 CBF 降到 20 ml/(100 g · min),脑的电活动将减少;而当 CBF 低于 10 ml/(100 g · min)时,将发生脑细胞死亡。

脑内的葡萄糖代谢情况可以反映脑功能的变化,葡萄糖在脑内经磷酸化变成 6-磷酸葡萄糖,经酵解通路最后生成水和二氧化碳,¹⁸F-FDG 可以通过血脑屏障进入脑内,被脑的己糖磷酸激酶磷酸化,形成 FDG-6-磷酸盐,后者不再进一步代谢,不能再通过血脑屏障,而在脑内滞留 40~60 min,所以可应用¹⁸F-FDG 进行脑显像。脑平均葡萄糖代谢率(CM-Rglu)约为 5 mg/(min · 100 g)(30 μmol/min · 100 g)。在正常静息状态下灰质/白质的CMRglu比值为 3 左右。正常人脑皮质各局部葡萄糖并不完全一致,额叶和枕叶的¹⁸F-FDG 利用率略高于顶叶和颞叶,左颞叶略低于右颞叶。正常人 50 岁以后随年龄的增加,大脑皮质各局部葡萄糖代谢率呈下降趋势,尤以额叶为最显著,但基底节、视皮质、海马和带状回等部位基本保持不变。脑氧代谢率的正常值在皮质区约为 260 μmol/(min · 100 g),白质区约为 80 μmol/(min · 100 g),局部血流与氧代谢率的比值对于判断脑梗死区的存活或坏死程度有指导性价值。

V. 临床应用

一、癫痫

PET 对于局部脑细胞的异常放电所引起的早期脑功能变化十分敏感。癫痫病人¹⁸F-FDG 显像时最常见的表现是,在发作间期,局部皮质 FDG 摄取减少,呈低代谢状态(图 8-6),而且该部位的 CBF 也下降;发作期呈 FDG 摄取异常增高。通过 PET 与皮质脑电图的直接比较发现,两者的定位诊断符合率相当高。但有一点值得指出,PET 所显示的癫痫低代谢区往往较病理证实的实际脑细胞有形态改变的区域为大^[8]。如癫痫病人随后行手术或 γ 刀放疗,必须注意此点。PET 癫痫受体研究主要是阿片受体和 γ-氨基丁酸受体两类较为多用。有作者应用¹¹C-Carfentanil 和¹⁸F-FDG 进行研究,结果证实结合在发作病灶同侧的颞叶新皮质的阿片受体明显增多,与对侧颞叶相比平均增高 35%。而抑制性的神经递质 γ-氨基丁酸(GABA)的研究表明,发作病灶 GABA 密度选择性减低,这与人们认为 γ-GABA/苯二氮草复合物与癫痫发作相关的认识相符合。

二、脑血管疾病

正常静息状态下的脑其脑血流、葡萄糖代谢、氧代谢之间是一个比较固定的对应关系,且全脑的氧提取

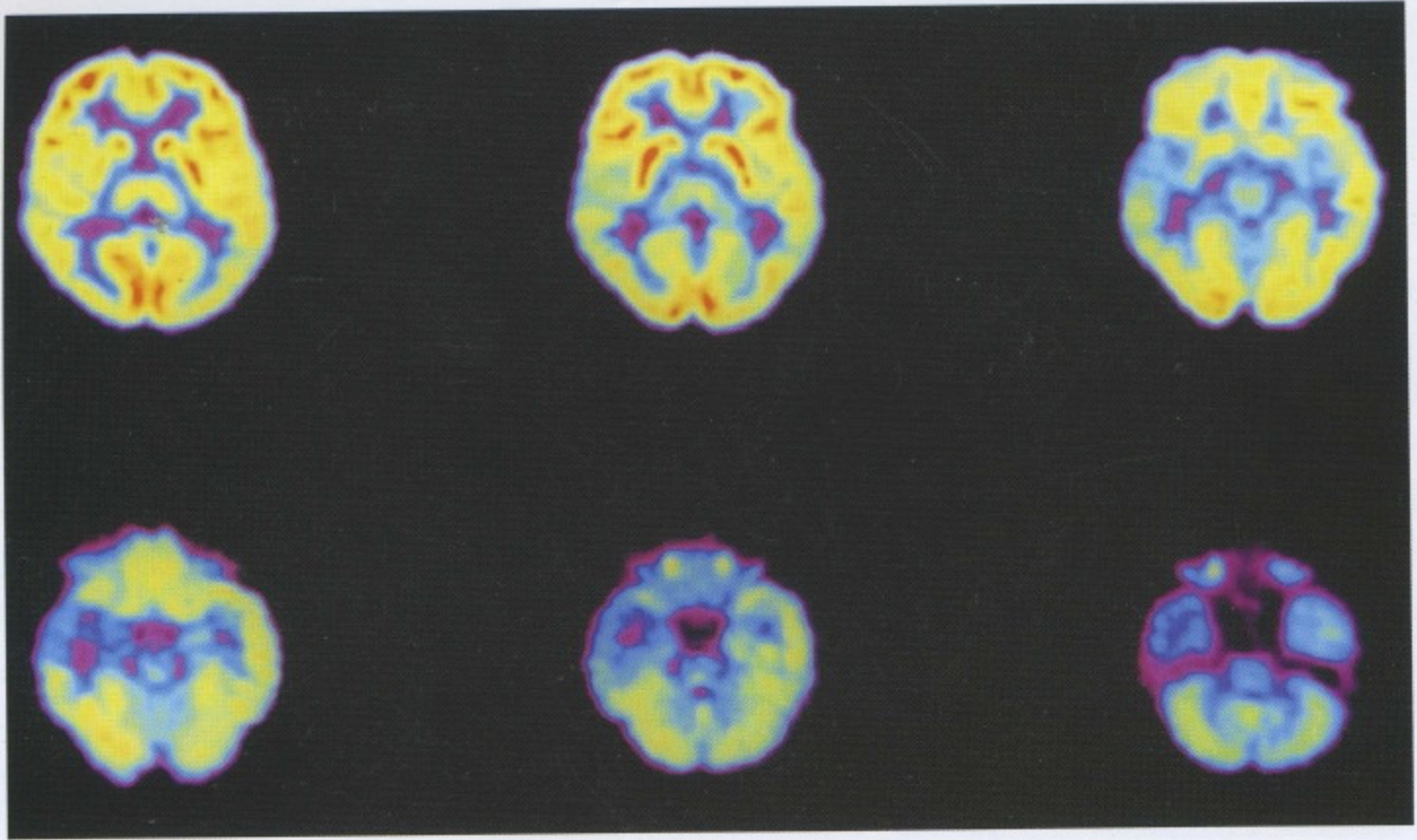


图 8-6 右侧颞叶癫痫发作间期

^{18}F -FDG-PET 断层显像图可见右侧颞叶皮质放射性明显较对侧为低,与其葡萄糖代谢较正常为低相符合。

分数(OEF)值灰质和白质相差不多。当局部脑血流灌注压下降时,该处的脑动脉扩张以维持 rCBF 在正常范围内,而 CBV 将有所上升。但当血管扩张至最大而仍不能满足正常的灌注压时,rCBF 将开始下降。此时局部的 OEF 将升高以维持稳定的氧代谢率,因此只要 OEF 可维持正常的氧代谢率,轻至中度的 CBF 下降不会造成神经元细胞的功能障碍。但当 CBF 值降到 $23 \text{ ml}/(100 \text{ g} \cdot \text{min})$ 时,OEF 值升至最大,再进一步的 CBF 下降则会造成脑氧代谢率的下降。

PET 诊断脑血管疾病的主要优势为:①早期诊断,如上所述当局部脑血流量低于正常值下限但高于 $23 \text{ ml}/(100 \text{ g} \cdot \text{min})$,病人可能无临床症状,此时 CT 和 MRI 无异常发现,但 PET 已明确显示出局部血流的降低。在急性脑梗死发病 24 h 内,PET 脑血流测定已见异常减低,但 CT 常显示阴性,因此 PET 在脑梗死的早期定位和病程估价中具有明显优势。②急性脑缺血区存活脑组织的判断和病程分期。这主要是观察血流与代谢的匹配与否,如在严重缺血区存在 FDG 摄取和氧代谢,而血流量减低,提示有存活脑组织,此时一旦恢复局部血供,脑细胞功能可能恢复正常。这对在临床治疗缺血性脑梗死病人的最佳时机的选择中具有明确的指导意义^[9]。③疗效评价和预后估测。PET 脑血流和代谢的检查可对此作出较准确的判断^[10]。

三、脑肿瘤

PET 可对脑肿瘤的多方面生物学特性进行诊断,如葡萄糖代谢、氧代谢、肿瘤血供、血脑屏障的破坏程度、氨基酸的摄取、肿瘤表面的受体以及肿瘤对化疗的效果等。正因如此,PET 和 CT、MRI 一样在脑肿瘤诊断中具有重要价值。

根据肿瘤的生物学特性,如肿瘤恶性程度越高,增殖越快,其对葡萄糖代谢(有氧或无氧酵解)就越高,因此肿瘤细胞对葡萄糖的转运和细胞内部的糖酵解酶均较高。同理肿瘤细胞内的氨基酸代谢也遵照随肿瘤增殖程度的递增而对氨基酸摄取增高。但有一点需指出脑肿瘤细胞的氧代谢同正常脑组织相比往往是下降的。

PET 脑肿瘤 ^{18}F -FDG 和 ^{11}C 标记的蛋氨酸(^{11}C -MET)是目前最为常用的脑肿瘤示踪剂。在肿瘤的良好恶性判别、术前病理分级、病程分期、鉴别肿瘤复发或坏死、探测残留肿瘤等方面有其独特的价值^[11,12]。有学者的研究表明^[13]:脑胶质瘤 ^{18}F -FDG 的摄取:I~II 级平均 FDG 代谢率为 $3.8 \pm 1.6 \text{ mg}/(100 \text{ g} \cdot \text{min})$,而 II~III 级为 $6.6 \pm 3.3 \text{ mg}/(100 \text{ g} \cdot \text{min})$,其中 III 级胶质瘤代谢率 $5.7 \pm 2.7 \text{ mg}/(100 \text{ g} \cdot \text{min})$,IV 期胶质瘤则为 $7.3 \pm 3.6 \text{ mg}/(100 \text{ g} \cdot \text{min})$ (图 8-7)。在对脑胶质瘤病人预后评估的研究发现:PET-FDG 显示肿瘤代谢较低或与正常脑皮质代谢相仿,则其一年生存率

可达 75%，而肿瘤为高代谢其一年生存率仅有 29%^[14]。因正常脑皮质对 FDG 的摄取较高，故当脑

肿瘤为于皮质区时 FDG-PET 对其代谢程度的准确评价就显得较为困难，¹¹C-MET-PET^[15,16] 显像可弥

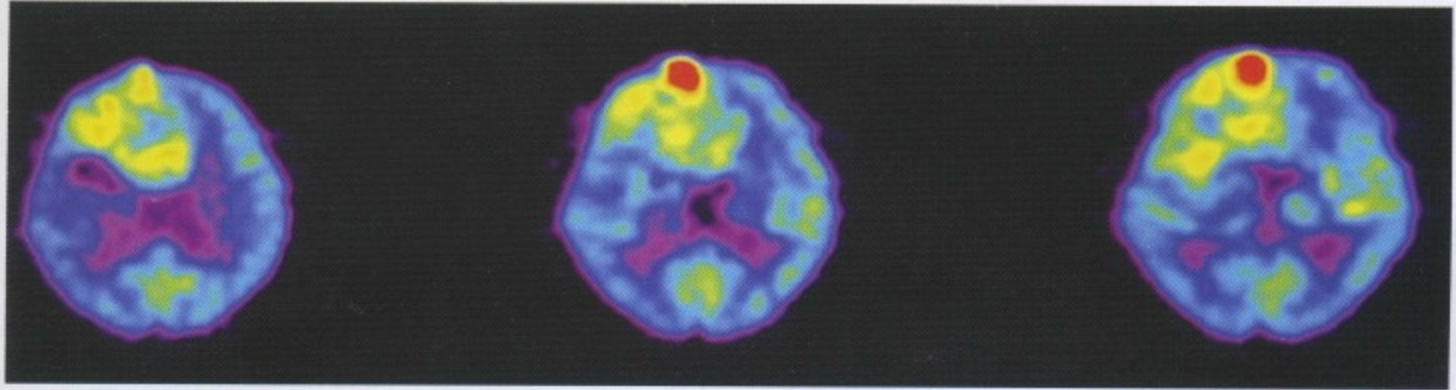


图 8-7 胶质母细胞瘤

¹⁸F-DG-PET 显像示右额叶肿瘤处的放射性明显增高，提示肿瘤内部葡萄糖代谢异常活跃，肿瘤恶性程度高。

补此不足；另一方面对某些 FDG 不摄取或低摄取的脑胶质瘤(约占 20%)，其对¹¹C-MET 仍表现为高摄取。

四、痴呆症

痴呆症是一种严重影响人精神、思维活动及行为的疾病。它的发病率呈逐年增高的趋势，而且对其治疗目前缺少有效的手段，因此早期诊断、早期医疗干预对痴呆症病程的延缓具有重要的意义。痴呆症主要分为 Alzheimer's 痴呆(AD)、多发性脑梗死

痴呆(MID)和额叶型痴呆(FLD)。在临床，AD 的早期诊断较困难，CT 和 MRI 常表现为阴性，PET 测定脑各局部 FDG 利用率在 AD 早期诊断中显示出独特作用，颞-顶叶皮质葡萄糖代谢的异常减低为 AD 的典型表现(图 8-8)，平均减低率为同龄正常人的 30%~50%，诊断的准确率达 95%，早期 AD 在脑皮质葡萄糖代谢异常减低的表现顺序为：顶叶上部-顶叶前部和下部-颞叶-额叶^[17,18]。

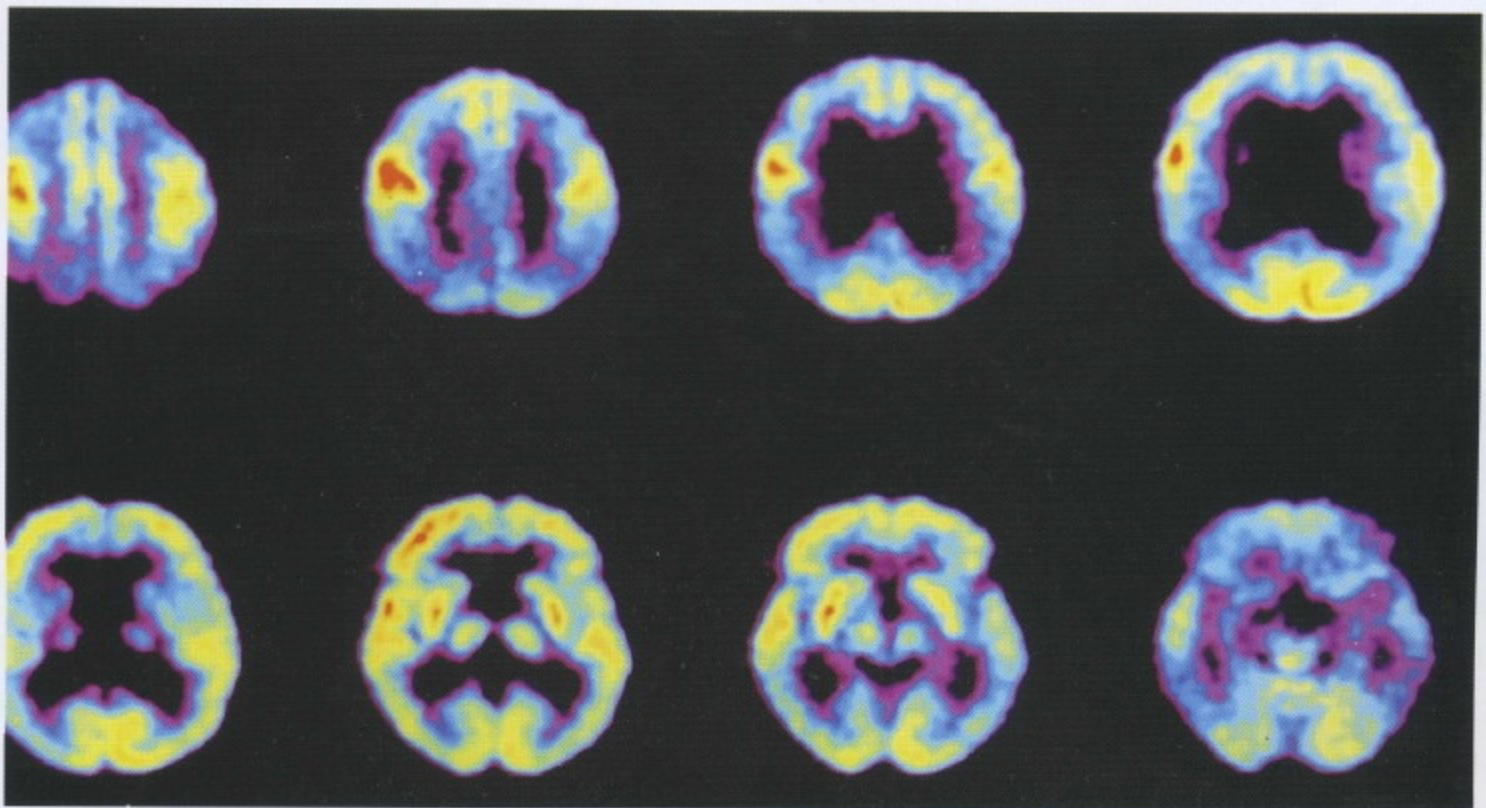


图 8-8 Alzheimer 病

¹⁸F-DG-PET 显像图可见两侧大脑顶、颞叶的放射性明显下降，相比之下基底节放射性下降不多。

与 AD 不同，MID 的 PET 影像表现为脑皮质的多处局灶性低血流和低代谢区，而 CT 和 MRI 定位诊断明确，是这类疾病诊断的首选方法。

五、Parkinson 病(PD)

PD 是一种常见的中老年人神经系统变性疾病，以震颤、肌僵直、运动减少和姿势性反射障碍为主要临床特征。病理基础为黑质和某些核团的神经元变性和尾状核、壳核的突触前多巴胺神经末梢的

变性。主要的 PET 示踪剂包括多巴类示踪剂¹⁸F-L-Dopa、¹¹C-Dopamine、¹⁸F 标记的甲基酪氨酸,多巴胺转运蛋白示踪剂¹¹C-CIT 及多巴胺能突触后-多巴胺受体示踪剂¹¹C-NMSP 等。在早期单侧的 PD 病人中,其尾状核¹⁸F-dopa 的摄取正常,但患侧对侧的壳核对¹⁸F-dopa 的摄取比正常人降低 35%,而且壳核摄取¹⁸F-dopa 下降的程度与 PD 病人是否有震颤及运动障碍相关^[19]。甲基酪氨酸是芳香氨基酸脱羧酶的底物,而后者可将多巴脱羧为多巴胺。PD 病人可见基底节(尾状核和壳核)对甲基酪氨酸的摄取明显下降。但有一点需指出:在服用左旋多巴的病人的 PET ¹⁸F-Dopa 显像示¹⁸F-Dopa 的摄取明显下降,但其 D₂ 受体示踪剂¹¹C-N-methylspiperone 显示 D₂ 受体数目仍保持在正水平常^[20,21]。多巴胺转运蛋白(dopamine transporter, DAT)显像发现 PD 病人纹状体的摄取明显减低,较之于多巴胺受体显像,它能直接、灵敏地反映突触前多巴胺能神经元的变化信息,更为早期、及时地反映多巴胺系统的功能变化,并有望用于 PD 胚胎脑移植治疗的监测。突触后受体显像,对于验证临床对 PD 及其他锥体外系疾病等的鉴别诊断、治疗方案选择、预后估计也有着重要价值。突触前、后联合显像可以全面反映多巴胺能通路的功能,对疾病的早期诊断,提高 AD

病人的生活质量、延长生命均有着重要的意义。

六、精神分裂症

精神分裂症多巴胺功能亢进假说已被广泛接受。病人 PET 显像最常见为额叶的血流代谢减低,尤其在长期服用精神类药物治疗的慢性精神分裂症病人这一现象更为明显。研究发现长期用抗精神类药物治疗有助于全脑的代谢,只是额叶代谢上升不及脑其余部分。在年轻的精神分裂症病人中可以不表现为额叶低代谢,另在精神分裂症合并类偏执狂的病人表现为额叶低代谢比例较高可占 45%,而无类偏执狂的精神分裂症病人中只有 20%有此表现^[22]。

当精神分裂症病人用 Wisconsin 卡做认知试验后,绝大多数精神分裂症表现为额叶激活不足,这可能与多巴胺功能下降有关。因为额叶皮质内的联接神经元高度发达,因此额叶皮质功能障碍可引起其他皮质或皮质下结构的功能障碍。额叶低代谢对精神分裂症缺乏特异性,在情感障碍病人中也可见到此现象。

可用¹⁸F 标记或¹¹C 标记的 N-methylspiperidol(NMS),¹⁸F-spiperone,¹¹C-raclopride 等对精神分裂症病人进行多巴胺受体显像。NMS 结构类似于氟哌啶醇,可与 D₂ 受体和 5-羟色胺受体 S₂ 受体结合(NMS 与 S₂ 受体结合数目远低于与 D₂ 受体结

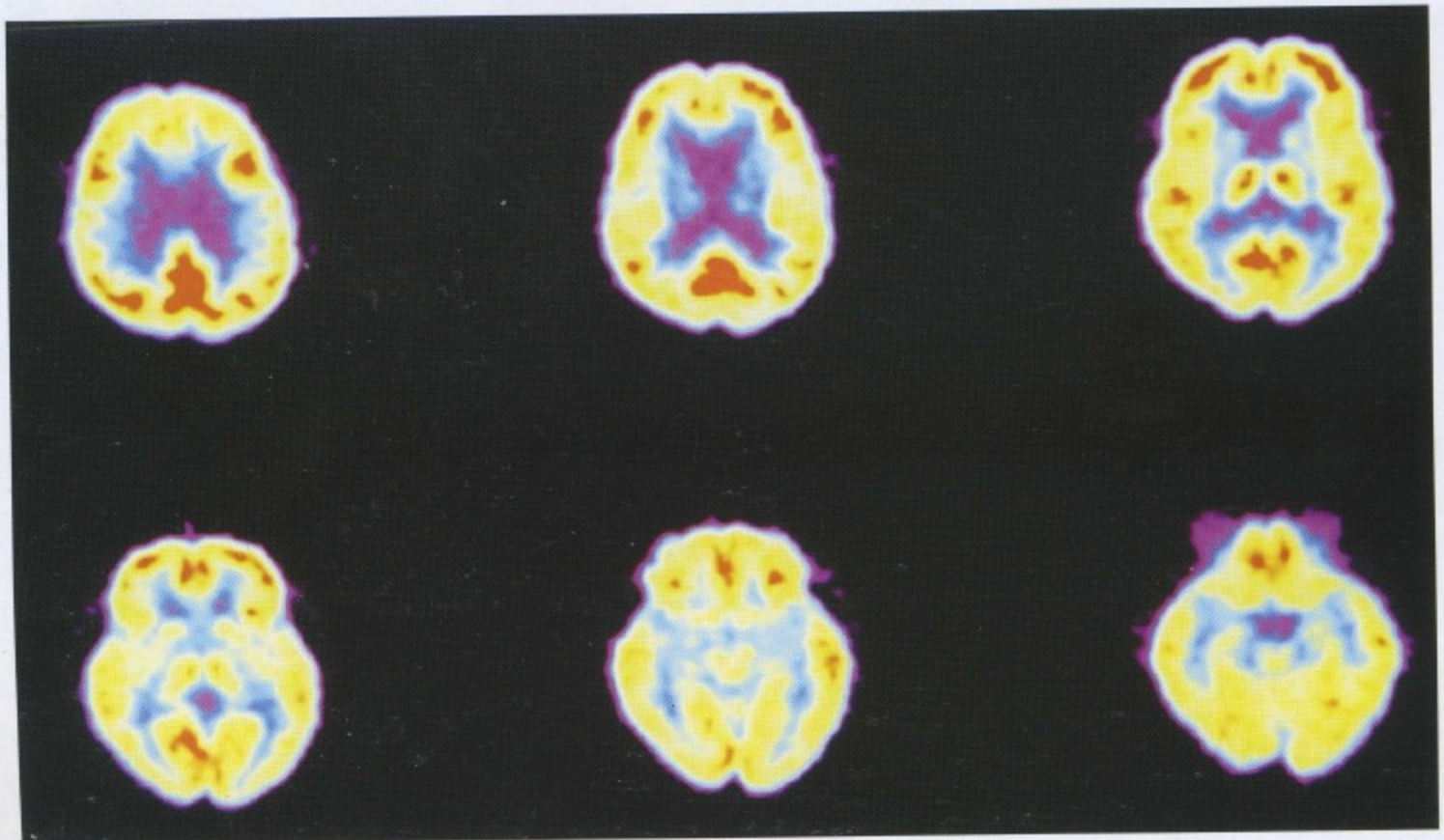


图 8-9 Huntington 病

¹⁸F-FDG-PET 显像图可见基底节层面尾状核头部的放射性明显减低,呈低代谢表现,但大脑其余各叶皮质放射性未见明显异常。

合)。在未经治疗的精神分裂症病人可见尾状核和壳核的与 D₂ 受体数目增多。如果已接受抗精神类药物, PET-NMS 显像则反映未被抗精神类药物结合的受体数目(抗精神类药物结合受体越多则 NMS 所结合的受体数越少)。故 PET 有望成为精神分裂症病人抗精神类药物筛选、疗效评价的一个有效方法。

七、药物或酒精滥用

(一) 可卡因 ¹¹C 标记的可卡因 PET 显像可见脑内不均匀分布,在基底节摄取最大。研究发现可卡因可引起皮质及皮质下结构的代谢减低,同时造成脑内广泛的血流灌注下降。后者可能是由于可卡因诱发血管收缩所引起的,它可造成脑组织的缺血甚至梗死。这种血流灌注的下降多在额叶。

(二) 酒精 酗酒造成大脑代谢异常报道多为额叶。另有研究表明酒精中毒引起的代谢减低最明显的在枕叶、小脑和前额叶(prefrontal),这些是脑内苯二氮草受体浓度最大的部位。在相对苯二氮草受体较少的部位如基底节、胼胝体,酒精对他们的代谢影响很小。

八、Huntington 病

HD 又称慢性进行性舞蹈病,是基底节和大脑皮质变性的一种显性遗传疾病。¹⁸F-FDG PET 脑显像在早期的 HD 病人中可发现尾状核头部有明显低代谢表现(图 8-9),与 AD 相比,其全脑的代谢率并不减少。研究发现,尾状核葡萄糖代谢减低的程度和运动性癫痫的程度正相关。

(朱汇庆 刘永昌 林祥通)

参 考 文 献

1. Anger HO, Gottschalk A. Localization of brain tumors with the positron scintillation camera. *J Nucl Med*, 1963;4:326~340
2. 陈盛祖. 医学高能正电子成像. 国外医学·放射核医学分册, 1998;22:97~99
3. Ter-Pogossian MM. The origins of positron emission tomography. *Semin Nucl Med*, 1992;22:140~149
4. Saha GB, MacIntyre WJ, Go RT. Cyclotrons and positron emission tomography radiopharmaceuticals for clinical imaging. *Semin Nucl Med*, 1992;22:150~161
5. 朱 桐. 关于脑受体显像剂研究中的若干问题. *中华核医学杂志*, 1997;17:8~9

6. Murray IPC, Ell PJ. *Nuclear Medicine in Clinical Diagnosis and Treatment*. Second Edition. London: Churchill Livingstone, 1998:521~563
7. Habner KF. *Clinical Positron Emission Tomography*. St. Louis: Mosby, 1992:17~27
8. Chugani HT. The use of positron emission tomography in the clinical assessment of epilepsy. *Semin Nucl Med*, 1992;22:247~253
9. Hakim A, Pokrupa R, Villanueva J, et al. The effect of spontaneous reperfusion on metabolic function in early human cerebral infarcts. *Ann Neurol*, 1987;21:279~289
10. Alavi A, Reivich M, Jones S, et al. Functional imaging of the brain with positron emission tomography. *Nucl Med Ann*, 1982;10:319~372
11. 赵 军, 孙启银, 李家明, 等. 脑胶质瘤的¹⁸F-FDG 正电子显像的临床应用. *中国医学计算机成像杂志*, 1997;3:52~54
12. Barker FG 2nd, Chang SM, Valk PE, et al. 18-Fluorodeoxyglucose uptake and survival of patients with suspected recurrent malignant glioma. *Cancer*, 1997;79:115~126
13. Di Chiro G, DeLaPaz RL, Brooks RA, et al. Glucose utilization of cerebral gliomas measured by [¹⁸F] fluorodeoxyglucose and positron emission tomography. *Neurology*, 1982;32:1323~1329
14. Patronas NJ, Di Chiro G, Kufta C, et al. Prediction of survival in glioma patients by means of positron emission tomography. *J Neurosurg*, 1985;62:816~822
15. Hatazawa J, Ishiwata K, Itoh M, et al. Quantitative evaluation of L-[methyl-C-11] methionine uptake in tumor using positron emission tomography. *J Nucl Med*, 1989;30:1809~1813
16. Goldman S, Levivier M, Pirotte B, et al. Regional methionine and glucose uptake in high grade gliomas; A comparative study on PET-guide stereotactic biopsy. *J Nucl Med*, 1997;38:1459~1462
17. Mega MS, Chu T, Mazziotta JC, et al. Mapping biochemistry to metabolism: FDG-PET and amyloid burden in Alzheimer's disease. *Neuroreport*, 1999;29:2911~2917
18. Brummel-Smith K. Positron emission tomography for the early diagnosis of dementia. *West J Med*, 1999;171:294~295
19. Dolan RJ, Friston KJ. Positron emission tomography in psychiatric and neuropsychiatric disorders. *Semin Neu-*

- rol, 1989; 9:330~337
20. Otsuka M, Ichiya Y, Kuwabara Y, et al. Differences in the reduced ¹⁸F-Dopa uptakes of the caudate and the putamen in Parkinson's disease: correlations with the three main symptoms. *J Neurol Sci*, 1996; 136:169~173
21. Kapur S, Zipursky R, Jones C, et al. A positron emission tomography study of quetiapine in schizophrenia: a preliminary finding of an antipsychotic effect with only transiently high dopamine D2 receptor occupancy. *Arch Gen Psychiatry*, 2000;57:553~559
22. Cohen E, Bernardo M, Masana J, et al. Repetitive transcranial magnetic stimulation in the treatment of chronic negative schizophrenia: a pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1999;67:129~130

第九章 脑先天性疾病

第一节 脑先天性疾病的分类

脑部先天畸形为数甚多,约占重要胚胎发育畸形的三分之一,75%的死胎都有脑先天畸形,迄今已发现和报道过的就有两千多种。中枢神经系统先天畸形分类的方法不少,1971年 DeMyer^[1] 根据解剖(器官发生)和细胞(组织发生)发生或发育异常,对脑先天畸形进行分类。在 CT 和 MRI 问世之后,影像学界大多以 DeMyer 分类为基础,参照畸形发生的胎龄或胚胎主要发育阶段,建立自己的分类法^[2~4]。有些专著^[5,6]所采用的就是这些分类法中

的某一种。本章根据 DeMyer^[1],并参考 Van der Knoap 和 Valk^[2](表 9-1) 及 Osborn^[4](表 9-2)的分类法,结合病变发生部位进行分类(表 9-3)。这样做便于临床工作中查阅和参考。各种先天畸形均与染色体和 DNA 修复异常有关,Kumar 等^[7]曾对中枢神经系统先天畸形中常见或较常见疾病的神经遗传学和影像学发现作过精辟阐述,附表于后供参考(表 9-4)。

表 9-1 大脑、小脑及脊髓先天性畸形的 Van der Knoap 及 Valk 分类

畸形分类	孕期时间	畸形分类	孕期时间
背诱导异常		神经元的增生、分化及组织发生异常	2~6个月
初期神经胚形成	3~4周	脑过小畸形	
颅裂畸形(无脑畸形,脑膨出)		巨脑畸形	
脊柱裂畸形(脊髓膨出,脊髓脊膜膨出, Chiari 畸形,脊髓积水)		单侧巨脑畸形	
二期神经胚形成	4周~出生后	导水管畸形	
脊髓脊膜膨出		先天性枕角扩大(Colpocephaly)	
脊髓纵裂		脑穿通畸形	
双脊髓畸形		多囊性脑病	
脊膜膨出		积水性无脑畸形	
脂肪脊膜膨出		组织发生异常	
脂肪瘤		神经皮肤综合征	
皮窦		结节性硬化	
终丝栓系综合征		Sturge-Weber 综合征	
神经肠源性畸形		Von-Hippel-Lindau 病	
尾部退化综合征		神经纤维瘤病	
腹诱导异常	5~10周	血管畸形	
全前脑畸形		先天性肿瘤	
视隔发育不全		脑沟形成及细胞移行异常	2~5个月
透明隔发育不良(不发育)		巨脑回畸形	
大脑半球偏侧萎缩/大脑半球偏侧发育不良		无脑回畸形	
小脑半球不发育或小脑半球发育不良		多微脑回畸形	
小脑蚓部不发育或发育不良		脑裂性孔洞脑畸形	
Dandy-Walker 综合征		神经元异位	
颅缝早闭		胼胝体不发育/发育不良	
间脑囊肿		髓鞘形成异常	7个月~出生后2年

(续表)

畸形分类	孕期时间	畸形分类	孕期时间
髓鞘形成不良 正常发育结构的继发性获得性损伤 破坏性损伤所致积水性无脑畸形 破坏性损伤所致脑穿通畸形 破坏性损伤所致脑裂性空洞脑畸形		破坏性损伤所致多囊性脑病 导水管狭窄引起的脑积水 出血及梗死 未分类的先天性畸形 蛛网膜囊肿	

表 9-2 脑、脊髓和脊柱的先天性畸形

发育时期	孕期时间	正常发育表现	异常发育表现
背诱导			
初期神经胚形成	3~4 周	脊索、脊索中胚层诱导神经板形成；神经板向背侧闭合形成神经管；神经管自延髓部开始向头侧及尾侧闭合	神经管缺陷所致畸形： 颅脊柱裂畸形 无脑畸形 脊髓裂畸形 脑膨出 脊髓脊膜膨出 Chiari 畸形 脊髓积水
二期神经胚形成	4~5 周	脊索、中胚层相互作用，形成硬膜、软膜、椎骨及颅骨	隐性神经管闭合不全所致畸形： 脊髓脊膜膨出 脊髓纵裂 脊膜膨出/脂肪脊膜膨出 脂肪瘤 皮窦伴/不伴囊肿 终丝栓系综合征 前方闭合不全所致畸形（如：神经肠源性囊肿） 尾部退化综合征
腹诱导			
	5~10 周	前脊索中胚层诱导形成面部及前脑前脑分裂，形成视泡、嗅球/束；端脑形成大脑半球、脑室、壳核、尾状核；间脑形成丘脑、下丘脑、苍白球；菱脑形成小脑半球、蚓部；髓脑形成延髓及脑干	全前脑畸形： 无叶性 半分叶性 有叶性 视隔发育不全 无嗅脑畸形 面部畸形 小脑发育不良(chiari IV ?) Joubert 综合征 Rhombencephalo-synapsis 舟状小脑发育不良 Dandy-Walker 畸形
神经元的增生、分化及组织发生	2~4 个月	7 周时，生发基质形成；细胞增生形成神经母细胞、纤维母细胞、星形细胞及内皮细胞；脉络丛形成，脑脊液开始产生	脑过小畸形 巨脑畸形 神经皮肤综合征 神经纤维瘤病 -1 神经纤维瘤病 -2 结节性硬化 Sturge-Weber 综合征 Von-Hippel-Lindau 综合征 神经皮肤性黑色素沉着征 毛细血管扩张性共济失调 其他 中脑导水管狭窄 蛛网膜囊肿 先天性血管畸形 先天性肿瘤
细胞移行	2~5 个月	神经母细胞从生发基质沿放射状胶质纤维移行；皮质结构自深部向表浅逐渐形成；脑沟、脑回形成；连合板发生为胼胝体及海马连合	脑裂性空洞脑畸形 Openlip Closed lip 无脑回畸形

(续表)

发育时期	孕期时间	正常发育表现	异常发育表现
神经组织的重组	6个月~出生后	神经元排列、定向、分层; 触突增生; 突触形成	巨/多小脑回畸形 神经元异位畸形 胼胝体不发育 伴脂肪瘤 不伴脂肪瘤 Lhermitte-Duclos 病
髓鞘形成, 成熟	6个月~成年	少突细胞产生髓鞘; 髓鞘形成高峰期 为孕期 30 周~出生后 8 月; 胼胝体进一步发育, 到出生时成为成年形态	代谢性疾病 脱髓鞘疾病
获得性 退行性、中毒性 及炎症性病变	任何时期	正常发育结构的继发性、获得性损伤	积水性无脑畸形 半侧萎缩 囊性脑软化 脑室周围白质软化

表 9-3 脑先天性疾病分类表

<p>一、器官发生异常所致脑先天性疾病</p> <p>(一) 神经管关闭障碍所致脑先天性疾病</p> <ol style="list-style-type: none"> 天幕上 <ul style="list-style-type: none"> 胼胝体畸形 颅裂畸形(cranioschisis) 天幕下 <ul style="list-style-type: none"> 小脑延髓畸形(Chiari 畸形) <ul style="list-style-type: none"> Chiari I 型畸形 Chiari II 型畸形 Chiari III 型畸形 天幕上下同样受累 <ul style="list-style-type: none"> 脑膜膨出和脑膜脑膨出 <p>(二) 脑泡发育异常和脑裂形成障碍所致脑先天性疾病</p> <ol style="list-style-type: none"> 天幕上 <ul style="list-style-type: none"> 前脑无裂畸形(Holoprosencephaly) 视间隔结构不良(septo-optic dysplasia) 大脑半球发育不良症(Dyke-Davidoff-Masson 综合征) 无嗅脑畸形 颅缝早闭(craniosynostosis) 天幕下 <ul style="list-style-type: none"> Dandy-Walker 畸形 Joubert 综合征 菱脑结合畸形(rhombencephalosynapsis) 脑盖小脑发育不良 巨大小脑延髓池 Chiari IV 型畸形 天幕上下同样受累 <ul style="list-style-type: none"> 蛛网膜囊肿 <p>(三) 神经细胞增生、分化、移行和脑沟形成障碍所致脑先天性疾病</p> <ol style="list-style-type: none"> 天幕上 <ul style="list-style-type: none"> 脑小畸形(micrencephaly) 巨脑畸形 单侧性巨脑畸形 腔道脑(colpocephaly) 积水性无脑畸形(hydranencephaly) 	<ul style="list-style-type: none"> 垂体发育异常 无脑回畸形(lissencephaly) 非脑回性皮质结构不良(nonlissencephalic cortical dysplasias) <ul style="list-style-type: none"> 包括多微脑回畸形和巨脑回畸形 异位畸形(heterotopias) 脑裂畸形(schizencephaly) <ol style="list-style-type: none"> 天幕下 <ul style="list-style-type: none"> Lhermitte-Duclos 病 天幕上下同样受累 <ul style="list-style-type: none"> 先天性血管畸形 先天性肿瘤 <p>二、组织发育障碍所致脑先天性疾病 (神经皮肤综合征)</p> <ol style="list-style-type: none"> 天幕上 <ul style="list-style-type: none"> 结节性硬化 Sturge-Weber 综合征 Klippel-Trenaunay-Weber 综合征 脑膜血管瘤病 神经皮肤黑变病(neurocutaneous melanosis) 表皮痣综合征(epidermal nevus syndrome) 线样皮脂痣综合征 Ito 黑色素过少症 色素失调症(Bloch-Sulzberger 综合征) 脑垂体发育异常 面部痣伴脑积水和静脉回流异常 痣样基底细胞瘤(Gorlin 综合征) 脑颅皮肤脂肪瘤病 天幕下 <ul style="list-style-type: none"> von Hippel-Lindau 病 天幕上下同样受累 <ul style="list-style-type: none"> I 型神经纤维瘤病 II 型神经纤维瘤病 节段性神经纤维瘤病 Wyburn-Mason 综合征 遗传性出血性毛细血管扩张症(Rendu-Oster-Weber 病) Bannyan 综合征 导水管狭窄
---	---

表 9-4 染色体、DNA 修复异常

种 类	CNS 表现	伴发畸形	备 注
常染色体畸变			
三体畸形			
21 三体 (Down 综合征)	精神发育迟滞;广泛性脑萎缩; 早老性痴呆;颞叶及额下回 发育不良	短头畸形;眼距过短;上颌骨及 鼻发育不良;颅底骨畸形;颈 椎椎管狭窄;寰椎脱位	为最常见的染色体异常
18 三体 (Edwards 综合征)	脑回发育不良(小脑回);脑回 过度增生;小脑发育不良;可 见胼胝体发育不良, Chiari II;脉络丛囊肿	长头畸形;双耳位置低;小眼畸 形;小颌畸形;眼距增宽	为第二位常见的染色体三体畸 形, <10% 的患儿病程超过 1 年
13 三体 (Patau 综合征)	无叶性前脑无裂畸形;无嗅脑 畸形,小脑发育不良	小头畸形;眼球畸形(眼球组织 缺损,小眼畸形)	生存期 < 9 月,可发生视网膜 母细胞瘤
9 三体	室管膜下、脉络丛囊肿;Dandy- Walker 综合征;进行性脑 积水	小颌畸形;球状鼻;骨骼、心脏 畸形	
部分性常染色体单体畸形			
第 4 染色体短臂缺失	中线结构异常;小脑发育畸形; 脑回形成异常	心脏畸形;严重面部畸形	常死于充血性心力衰竭
第 5 染色体短臂缺失(Cridu- Chat 综合征)	重度精神发育迟滞	小头畸形;眼距过宽;先心病	特征性的猫样哭泣
第 15 染色体长臂缺失(Prad- er-Willi 综合征)	中度精神发育迟滞	向心性肥胖;身材矮小;性腺发 育不良	
第 17 染色体短臂缺失(Mill- er-Dicker 综合征)	无脑回畸形;胼胝体缺如;发育 不良;重度精神发育迟滞	小头畸形;面部畸形;心脏畸形	重度生长发育障碍
性染色体畸变			
性染色体增多			
X:47XXY 综合征 (Klinefelter 综合征)	精神发育迟滞(其程度随 X 染 色体的增多而加重)	睾丸萎缩;小阴茎;缺乏第二性 征;男性乳房发育	为男性性功能低下的最常见 原因
Y:47XXY 综合征,性染色体 减少			
X:45,X 综合征(Turner 综 合征)	无明显 CNS 异常	身材矮小;蹼颈;主动脉缩窄; 不育症;轻度听力障碍;偶发 上睑下垂	如发现明确的精神发育迟滞应 考虑其他疾病的可能
易脆 X 综合征	识别、行为障碍;小脑蚓部发育 不良	活动过强;语言表达障碍	男性患者精神发育迟滞第二位 常见的遗传性疾病,女性患 者的智力往往正常
DNA 修复异常			
Cockayne's 综合征	豆状核、齿状核钙化较常见;大 脑、小脑及脑干萎缩较常见; 大脑白质病变	小头畸形;面部畸形;可见脊柱 侧后突畸形	为常染色体隐性遗传,不能修 复 DNA 损害
毛细血管扩张性共济失调	小脑萎缩;豆状核钙化;巨脑 回;脑白质病变	多系统毛细血管扩张;免疫 缺乏	为淋巴网状系统肿瘤的高危 人群
有色性干皮病	大脑、小脑萎缩;精神发育迟滞	共济失调;舞蹈手足徐动症;痉 挛状态	
Fanconi's 贫血	未见报道	进行性全血细胞减少	恶性肿瘤素质
Bloom's 综合征	未见报道	面部畸形;免疫缺陷	生长不良;恶性肿瘤素质

(陈星荣)

参考文献

1. DeMyer M. Classification of cerebral malformations: original article series. Birth Defects, 1971;7:78~93
2. der Knoapv, Valk J. Classification of congenital abnormalities of the CNS. AJNR, 1988;9: 315~326
3. Boyer RS. MR in brain formation and malformation. Sem US, CT, MR, 1988; 9:183~185
4. Osborn AG. Normal brain development and general classification of congenital malformaions. in Osborn AG. Diagnostic Neuroradiology. St Louis, Missouri: Mosby-Year Book Inc, 1994:3~14
5. Wolpert SM, Barnes PD. MRI in pediatric neuroradiology. St Louis, Missouri: Mosby-Year Book Inc, 1992
6. Taveras JM. Neuroradiology. 3rd ed. Baltimore, Maryland: Williams & Wilkins, 1996
7. Kumar AJ, Naidich TP, Stetten G, et al. Chromosomal disorders: background and neuroradiology. AJNR, 1992; 13:577~593

第二节 神经管关闭障碍所致的脑先天性疾病

胼胝体畸形

胼胝体发育不全(dysgenesis of the corpus callosum, DCC)是胚胎期背部中线结构发育不良的一种形式^[1~3]。胼胝体发育不全发生在胚胎第12~14周,常与其他中枢神经系统畸形伴发^[4](最高达50%),如前脑无裂畸形、多微脑回、脑回肥厚、灰质异位、Chiari畸形、Dandy-Walker综合征、脑膜脑膨出、脑小症、半球间蛛网膜囊肿、胼胝体脂肪瘤、视隔发育不全等,有时也可见异常脑裂、脑神经缺如、脑穿通畸形和脑积水;可见前连合和海马连合缺如;两侧脑室内侧壁向外侧移位,在两侧大脑半球间形成一扩大的蛛网膜下腔;室间孔延长;第三脑室扩大,其顶部向后延伸;侧脑室后角尤其向内侧方向扩大。临床症状各不相同,视其伴发的神经系统畸形而定。许多病人无症状或仅有轻度的视觉障碍,或有交叉触觉定位障碍而智力正常。全面的神经体格检查可发现大脑半球分离征象。严重者常有智能发育不全和癫痫。

【影像学】

(一) CT^[1~4] 平扫可见双额角远离、小而狭窄,或额角和体部宽大,额角与体部角度明显锐利(图9-1)。两侧侧脑室分离平行,枕角常见扩大,呈不对称性(憩室样)。伴发的脑组织异位可引起侧脑室外缘不规则,如内侧纵束的伸长,致侧脑室中部边缘凹陷。第三脑室扩大且抬高,不同程度地延伸至双侧脑室中间,介于双侧脑室体部之间。由于胼胝体的部分或全部缺如,半球间裂(纵裂池)仿佛与第

三脑室相连续,有时尚可见半球间的蛛网膜囊肿。冠状面CT图像上,也可见两侧脑室前角呈八字状分离,以及扩大、上移的第三脑室。合并其他畸形时,如脑膨出、脂肪瘤等,CT均见相应征象。

胼胝体发育不全的确诊一般不需要增强CT扫描检查,但增强CT检查可提供畸形时大脑内静脉的形态变化情况。正常情况下,两侧大脑内静脉互相靠近并位于三脑室顶,胼胝体发育不全时可显示其彼此分离、上移的征象,大脑大静脉变直,失去正

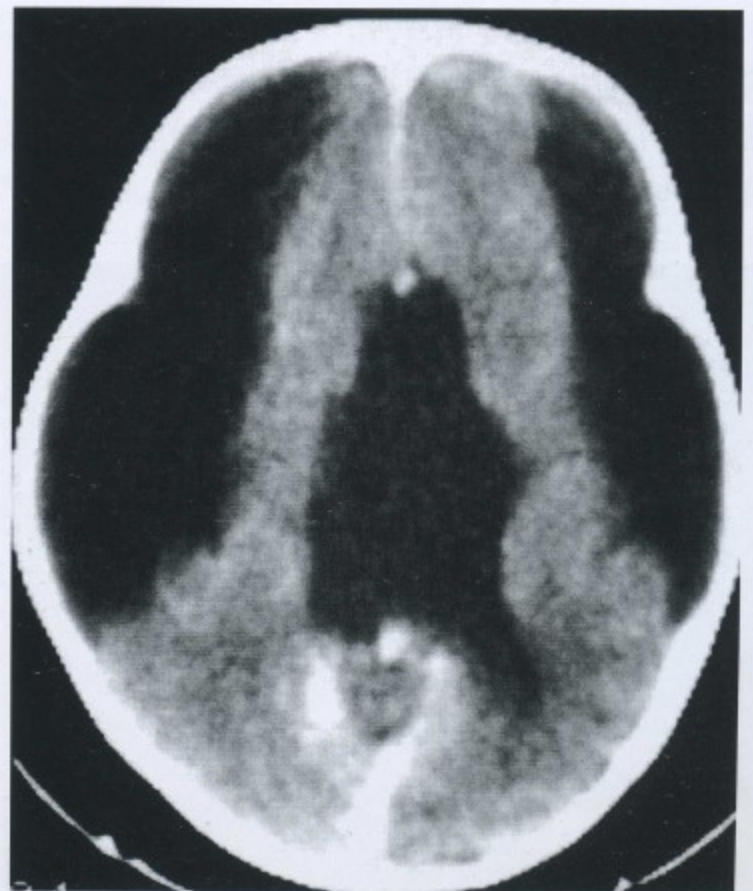


图9-1 胼胝体发育不全

增强后CT扫描显示两侧脑室前角和体部扩大分离,伴透明隔腔形成,并见单一大脑前动脉。

常的“U”形结构。胼周动脉也失去正常的弧线形态,在矢状重建图像上呈波浪形。增强 CT 扫描还可见到单大脑前动脉(图 9-1),这在胼胝体发育不全中十分常见。正常情况下两侧脑室的脉络丛常在室间孔间会聚,并形成 $45^{\circ}\sim 70^{\circ}$ 夹角,但在胼胝体发育不全时,两侧脑室脉络丛很少会聚,趋于平行,其间的夹角常小于 $35^{\circ}\sim 40^{\circ}$ 。

(二) MRI^[1~4] 可直观而清晰地显示胼胝体全部或部分缺如;海马回、前连合或后连合全部或部分缺如(图 9-2);双额角分离,伴内侧凹陷,外侧角变尖;室间孔延长;第三脑室增大并上抬;由于胼胝体压部缺如及发育不全,致侧脑室体增大、变圆;两侧脑室内侧壁分离、平行,形成一个向前开放的角;半球间裂向下扩展置于双侧脑室之间、第三脑室顶部,正常扣带回缺如,半球间脑沟(旁中央小叶)围绕第三脑室呈放射状或轮辐状;顶枕裂与距状裂不会聚,内侧裂与狭窄的半球下缘垂直;半球间脑脊液囊肿位于双侧脑室之间并向上突,有时隐匿于畸形之下;异常的矢状方向走行的胼胝体带,形成侧脑室体部与额角的内侧壁;大脑皮质发育异常,可呈脑回肥厚、多微脑回及灰质异位症等;胼周动脉和大脑内静脉向两侧分离;海马发育不良,伴开放扩张形颞角,部分病例中还可见到海马连合增大,酷似胼胝体压部。正常人胼胝体与脑组织的前后径之比 ≥ 0.45 ,胼胝体发育不全者 < 0.3 。合并其他畸形时, MRI 可见相应征象。

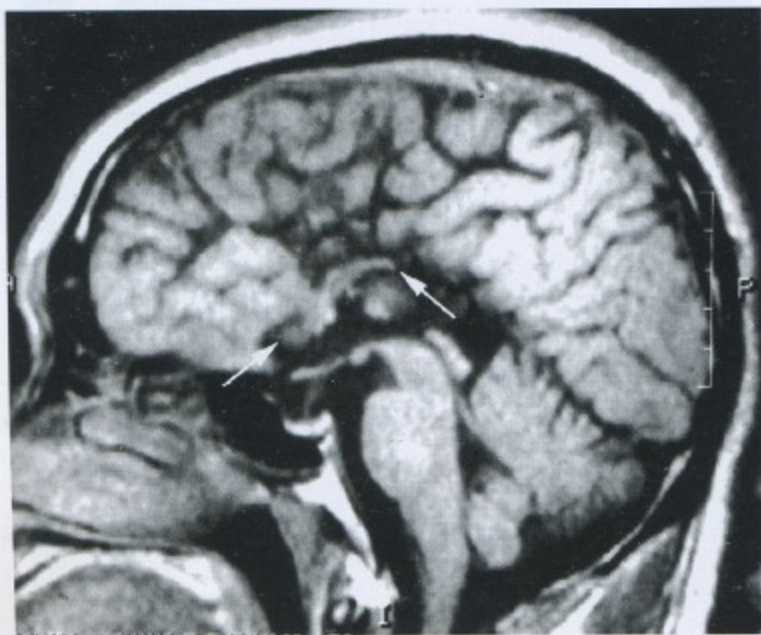


图 9-2 胼胝体发育不全

矢状面 T_1 WI 显示胼胝体部分缺如、缩小(箭),半球间脑沟呈放射状排列。

颅裂畸形

颅裂(cranioschisis)可分为完全性颅裂与不完全性颅裂。完全性颅裂皆伴有无脑畸形,故临床上更多地称为无脑畸形,不列入颅裂范围。通常意义上的颅裂指不完全性颅裂,主要有颅骨局部缺损,多数合并颅内内容物的膨出,并形成肿块。仅有颅骨裂而没有脑膨出,则为隐性颅裂。颅裂多发生于中线或者中线旁(斜坡除外),约 70% 发生于枕部,可能因为该处神经管闭合最晚的缘故,约 20% 见于颞部及额部,直接在前额膨出的机会较少。隐性颅裂只有简单的颅骨缺失,面积很小,分布在从鼻根点至枕外粗隆的矢状线上。在鼻根部或额部的隐性颅裂可见到该处皮肤凹陷并有搏动;在枕外粗隆(或在颞部)附近的隐性颅裂,有时并发颅内皮样囊肿及皮毛窦,检查可见有瘘管口和少许分泌物。

【影像学】

(一) CT 横断面、冠状面扫描,可准确、清楚地显示颅骨裂,颅裂的骨质缺损多呈圆弧形,骨皮质并不像骨折那样突然中断,而具有完整的骨边缘。CT 的矢状及不同角度的重建,可灵活选择成像面,显示骨缺损长径和短径的垂直面;而 CT 三维成像则能具体地显示出骨缺损的立体概貌,通过旋转技术,可最佳显示骨缺损区,周围骨质结构发育情况,

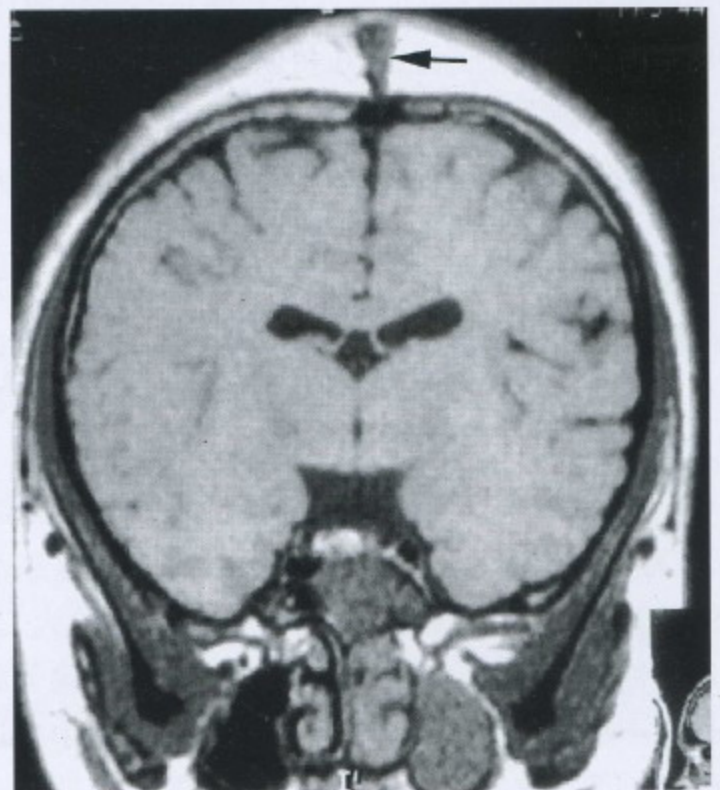


图 9-3 颅裂畸形

冠状面 T_1 WI 显示颅顶部头皮内纵行低信号影(箭),与纵裂相连。

以及其相互关系。

(二) MRI 对颅裂伴发的神经发育畸形的显示较 CT 清楚,但对骨性缺损的显示较差(图 9-3)。

小脑延髓畸形

小脑延髓畸形(Chiari 畸形),亦称小脑扁桃体下疝畸形,小脑扁桃体畸形,小脑扁桃体延髓联合畸形或小脑异位。本病为局部原发性发育畸形,基本特征为桥小脑发育不全,同时伴有脑部其他畸形。表现为脑桥曲形成不良以及小脑下部和颅后窝内结构(第四脑室、延髓)通过枕大孔疝入上颈段椎管。成人出现症状是因为异位小脑扁桃体与脑膜反复摩擦产生蛛网膜粘连所致,蛛网膜粘连和畸形本身堵塞第四脑室流出孔引起脑积水;高位颈髓的血管畸形、蛛网膜粘连和炎症易致缺血,并导致脊髓空洞形成。基本病因和发病机制仍不清楚,神经管闭合不全所致的脊髓脊膜膨出是许多理论中的一个。Chiari 畸形伴发的病变中,中脑导水管的阻塞较常见,其他病变还包括脊髓空洞积水症、颅盖骨发育不良(颅骨残缺或颅盖缺损)、胼胝体发育不全、多微脑回、扁平颅底和颅底凹陷等。Chiari 将畸形分为四型^[1]: II 型最常见,定义为“小脑下蚓部、脑桥下部及延髓下移,第四脑室延长”。表现为:①小脑下移进入椎管,小脑蚓部和扁桃体同时疝出枕大孔平面以下;②脑桥、延髓下移,第四脑室变长、下移,部分或全部进入颈椎管内;③几乎均伴有脊髓脊膜膨出,多见于腰骶部;④几乎均伴有脊髓积水空洞症和脑积水;⑤除颅颈交界区畸形外,还可见颅内结构的各种发育畸形;⑥多见于婴幼儿和新生儿,临床上常有下肢运动感觉障碍和小脑症状。I 型次之,定义为“小脑扁桃体向上颈部椎管下移,无延髓下段移位”。表现为:①小脑扁桃体与小脑下部向下方移位,疝出枕大孔平面以下,进入椎管,一般认为小脑扁桃体下端低于枕大孔 ≥ 5 mm 者可确认为下疝, < 3 mm 者属正常范围,3~5 mm 者临床意义不确定,有时小脑下蚓部也可疝出枕大孔平面以下;②延髓与第四脑室位置基本正常;③不伴有脊髓脊膜膨出;④常伴有脊髓空洞积水症和轻、中度脑积水(20%~25%);⑤常见颅颈交界畸形;⑥多见于大龄儿童和成人,临床可无症状,或有轻度运动感觉障碍和小脑症状。III 型十分罕见,表现为 Chiari II 伴有低枕部或高颈部

的脑膜脑膨出,各种畸形及临床症状较 II 型更严重。IV 型非常罕见,伴有严重小脑发育不良。

【影像学】

(一) CT^[1] 平扫可显示 Chiari 畸形脑部病变的上述病理特征:脑积水,小脑扁桃体、小脑下蚓部及小脑、脑干和四脑室的下移,大脑镰和天幕的发育不良,部分脑组织的过度增生导致的脑室系统的畸形以及脑室形态的改变引起的脑发育异常,颅后窝内容物挤压引起的继发性颅骨和蛛网膜下腔的改变。

1. 脑室系统改变

(1) 侧脑室:枕角常大于额角,且不成比例。这是由于胼胝体压部、丘脑、视放射和距状回的发育不全所致。这些结构的正常发育决定了枕角的大小。额角形态可正常,也可远端变尖或呈球形,变尖的额角常指向内侧,这主要取决于尾状核的大小和形状。有时,端脑的发育异常可使额角呈盘状或杯状。

两侧脑室的形态在行脑室分流术前常轻度不对称,但在分流术后,不对称现象更加明显,引流同侧的侧脑室小于对侧。侧脑室体部形态的不规则并不少见。在未分流的病人,这种不规则代表了灰质异位症的存在;在分流术后的病人,室管膜炎引起者应首先考虑。

(2) 第三脑室:第三脑室的扩大并不明显,可能是由于大中间块的限制作用。大中间块的位置较靠近室间孔,第三脑室的侧壁一般平行或呈双凹形。偶尔第三脑室的扩大可在其前后端形成憩室,使得鞍上池和四叠体池的脑脊液密度增加。

(3) 第四脑室:第四脑室变小,延长并向下移位,以至在横断面 CT 上,第四脑室显示困难。

2. 硬膜及相关结构改变:大脑镰和天幕的发育不良是 Chiari 畸形的一个重要的病理特征。在增强 CT 扫描上,发育不全的大脑镰呈部分间断的和(或)细薄的线状增强影。大脑镰的发育不良多见于前和(或)中部,后部一般发育正常。在大脑镰穿通或缺如处,相邻半球间的软脑膜融合,半球间裂消失。天幕的发育不良则表现为天幕切迹增宽、延长且靠近枕骨,较正常位置低下。两侧天幕叶彼此平行或凸向侧方,会合点较正常更加靠后。在增强 CT 扫描时,由于天幕硬膜的明显强化,天幕切迹显示得更为清楚。有时,发育不良的天幕切迹非常地

宽、长、低时,小脑半球与枕叶间的脑脊液腔沿着天幕切迹的边缘呈一宽弓状,容易误认为是肿块周围的环形水肿,而其包绕的小脑组织密度轻度增加,易被误认为肿块(小脑假瘤),在增强 CT 扫描检查中,这种征象更为明显。必须注意的是,正常情况下天幕切迹也会很宽,若无其他相应的 Chiari 畸形征象,单纯的天幕切迹增宽无临床意义。

3. 中脑和小脑改变

(1) 中脑顶盖鸟嘴样变:表现为中脑四叠体部分或全部融合。除了轻度 Chiari 畸形,丘间沟一般消失,中脑导水管显示不清或缺如,中脑顶盖鸟嘴样变是由于某些神经核团受损消失所致的神经发育障碍,也部分由于过度生长的小脑半球上疝,从两侧挤压中脑顶盖的缘故。这是 Chiari 畸形的一个最常见征象。

(2) 小脑半球过度发育:常见于蚓部和小脑上部,过度增生的小脑通过天幕切迹向上生长,引起颞枕叶、侧脑室三角区和枕角的相应抬高,致小脑周围的脑脊液空间明显增大,此即所谓小脑周边池。在脑室分流术后,由于小脑通过天幕切迹的进一步抬高,小脑周边池的显示更加明显。小脑前下部的过度增生,使其前下缘变锐,包绕脑桥,并伸入桥小脑角池,在 CT 图像上与脑桥相重叠。

4. 颅后窝的继发性改变:颅后窝相对较小与小脑的肥大引起了颅后窝的一些继发性改变,包括岩骨及斜坡呈扇贝壳样变化,内听道的缩短及其内端的截断,以及天幕下蛛网膜下腔的受压和枕大池形成不良或不形成。

5. 枕大孔改变:传统的气体造影或脊髓造影在横断面图像上较难判断小脑扁桃体和(或)第四脑室是否疝出枕大孔。脑池造影 CT 可显示小脑扁桃体下移,但由于部分容积效应和射线的角度关系,无法确定下移的小脑扁桃体是生理性的还是病理性的,矢状面的扫描似乎更为理想。

6. 半球间裂及其邻近的蛛网膜下腔改变:由于脑积水和小脑上疝的压迫作用,半球间裂及其邻近的蛛网膜下腔可显示不清,脑室分流术后,半球间裂显示较清,需注意与胼胝体发育不全相鉴别。

(二) MRI^[1~3,5] MRI 的多角度、多层面、无电离辐射、无骨性伪影的优点,使其在 Chiari 畸形的诊断中成为首选的检查手段之一。Chiari 畸形的 MRI 表现与 CT 表现相似,由于矢状面图像和冠状

面图像的多角度成像,且脑内结构显示清晰,能提供较 CT 为多的诊断信息,但对颅颈区骨骼畸形的显示欠佳。

Chiari 畸形的 MRI 表现(图 9-4,图 9-5)为:①小脑扁桃体下疝,下疝 3~4 mm 时临床意义不确定,超出 5 mm,常具临床症状。②脑积水和脊髓积水空洞形成。③颅颈交界畸形如扁平颅底、颈枕融合、颈椎分节不全、环椎骨化不全等。④骨和硬膜畸

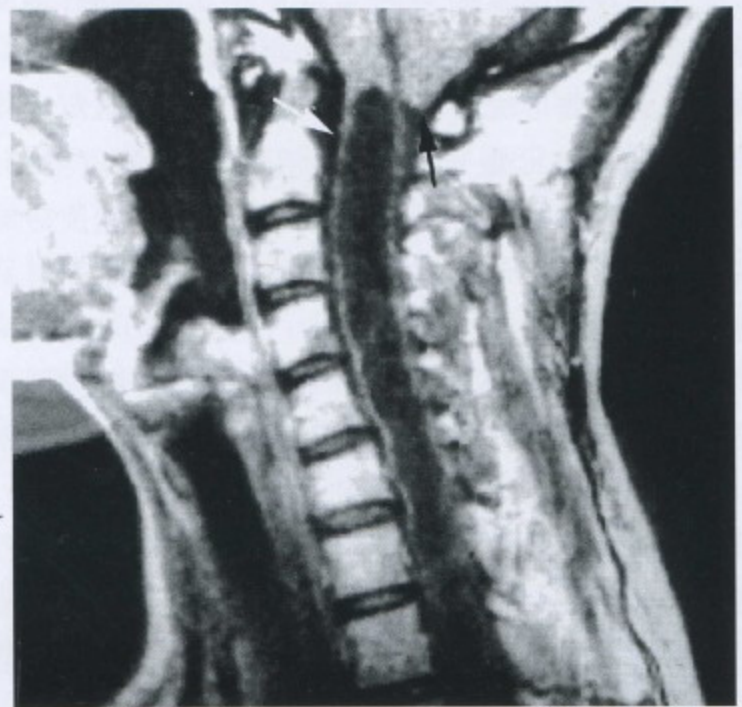


图 9-4 Chiari I 型畸形

矢状面 T₁WI 显示小脑扁桃体下疝至枕大孔平面以下,呈扁平舌状(黑箭),伴见颈髓空洞形成(白箭)。

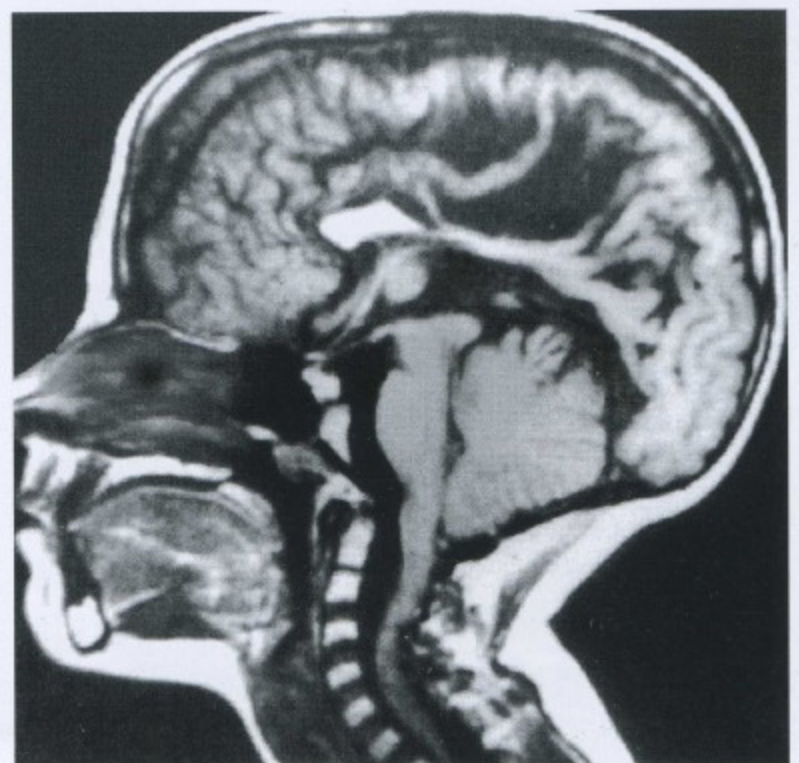


图 9-5 Chiari II 型畸形

矢状面 T₁WI 显示小脑扁桃体、小脑蚓部以及延髓下疝至枕大孔平面以下,延髓和上颈髓呈“S”形弯曲。

形,包括颅盖骨发育不良:膜样成骨不全导致颅盖骨呈扇形变薄或圆形、椭圆形骨化不良区,MRI可显示局部的软骨信号影,常伴发于 Chiari 畸形,但并非由畸形所引起;横窦及窦汇低位伴后颅窝浅小;大枕大孔;程度不同的大脑镰发育不全或开窗,和灰质交错,使半球间裂呈扇形或锯齿状;岩骨和斜坡后部凹陷;天幕发育不全伴天幕切迹增宽,蚓部和小脑半球通过天幕切迹向上膨出(小脑假瘤)。

⑤中脑和小脑异常,包括菱脑发育不良致延髓小脑向下移位,延髓扭曲,顶盖鸟嘴样变,小脑围绕脑干两侧向前内侧生长。

⑥脑室和脑池改变,包括:双侧脑室大小可由正常到显著扩大,且不对称(枕角扩大显著),额角凹陷,前、下指向;第三脑室扩大,前隐窝变形,中间块增大;透明隔发育异常;第四脑室拉长、变小、向下移位;半球间裂锯齿状扩大;小枕大池或无枕大池;可伴有导水管狭窄或闭塞。

⑦脑实质异常,包括多微脑回、脑回狭小或脑回肥厚,灰质异位。

⑧脊柱和脊髓改变:脊髓脊膜膨出,脊髓低位常合并脂肪瘤,可能伴有脊髓纵裂。

⑨合并其他畸形,例如胼胝体发育不全、脑膨出、小脑发育不良等。

脑膜膨出和脑膜脑膨出

属颅脑部神经管闭合不全,主要有颅骨局部缺损伴颅内容物膨出并形成肿块。脑膜膨出(meningocele)和脑膜脑膨出(meningoencephalocele)合称脑膨出(encephalocele)。胚胎期向头端的某段神经管发生闭合不全或不能与外胚层组织完全分离,同时影响周围中胚层组织的发育,导致形成脑膨出。根据膨出的颅内容物成分,脑膨出又分为如下五类:

①脑膜膨出:其内包含脑脊液和脑膜。

②轻度脑-脑膜膨出:其内包含脑实质、脑膜。

③轻度囊状脑-脑膜膨出:其内包含脑实质、脑膜、脑脊液。

④重度脑-脑膜膨出:其内包含脑实质、脑室与脉络丛、脑膜。

⑤重度囊状脑-脑膜膨出:其内包含脑实质、脑室与脉络丛、脑膜、脑脊液。膨出的脑组织常有发育畸形、扭曲,但其组织学大多正常;部分病人则可有皮质萎缩或脑组织肥厚、局部坏死甚至液化、局部脑室扩大并发脑积水等。膨出的部位多为正常皮肤覆盖,但也可仅为一层薄膜,后一种情况也称露脑畸形(exencephaly)。严重脑膨出在出生时即可发现,较

轻者发现常较晚,多为脑膜膨出。根据脑膨出发生的部位不同,一般将其分为颅盖组与颅底组两大类。颅盖组相对较颅底组常见,因位于体表,出生时即明显可见,可进一步分为顶枕组、枕下组、鼻额组,其中以枕部最多见。颅底组很少见,因大多不在体表,故多呈临床隐性经过,表现较为复杂,可分为5组:

①经蝶骨组(transsphenoidal type):通过蝶骨的缺陷,颅内容物疝入鼻咽部、蝶窦等处。本组脑膨出绝大多数经过蝶骨体,临床常可有颅咽管通道的永久存在,伴眼间距过宽症(hypertelorism)以及复杂面部畸形如面裂、腭裂,有时有脑脊液鼻漏出现。少数脑膨出发生在蝶骨大翼。

②蝶眶组(spheno-orbital type):颅内容物经眶上裂或骨性缺陷进入眶内,常与神经纤维瘤病并存。眼眶可扩大,眼球突出,视力障碍等。

③蝶筛组(spheno-ethmoidal type):颅内容物经蝶、筛骨疝入后鼻腔(鼻咽部)。

④经筛组(transethmoidal type):颅内容物经过筛板的缺陷疝入前鼻腔。

⑤蝶颌组(spheno-maxillary type):颅内容物经眶下裂疝入翼腭窝。

【影像学】

(一)CT 横断面、冠状面平扫,可准确、清楚地显示病变,尤其对颅底组脑膨出的骨缺损情况的显示具有明显优越性。脑膨出的骨质缺损边缘多呈圆弧形,骨皮质并不像骨折那样突然中断,而具有完整的骨边缘。颅底的颅骨缺损常形成一骨壁性囊性空间,与疝出颅骨的颅内容物相对应。颅内容物膨出形成“疝”,包括“疝囊”和“疝颈”,疝颈是指经过颅骨缺损处的一段。疝囊的壁由疝出的脑膜组成,疝囊内包含脑组织、脑脊液等。通常疝颈较疝囊狭小,若疝囊肿块巨大,则常常合并存在巨脑症。CT上,疝囊边界一般清楚、光整,周围的肌肉、血管等软组织可被推移开,增强扫描见疝囊边界更清楚,组成囊壁的脑膜明显强化,与颅内脑膜一致并相延续。疝囊内实质性组织与颅内脑组织相延续,多数可分辨出脑皮质、脑髓质及脑沟、脑室等,增强扫描显示更清,并与颅内脑组织强化一致;部分病人疝出的脑组织内有不强化的不规则斑片状,甚至大块的低密度区,有时可见疝出脑组织发育畸形,脑回、皮质厚度等与颅内脑组织不一致,可为巨脑回等。疝囊内液体与颅内蛛网膜下腔相通(图9-6),但可显示不清。

较小的疝囊膨出(直径1~2cm)与中线皮样囊

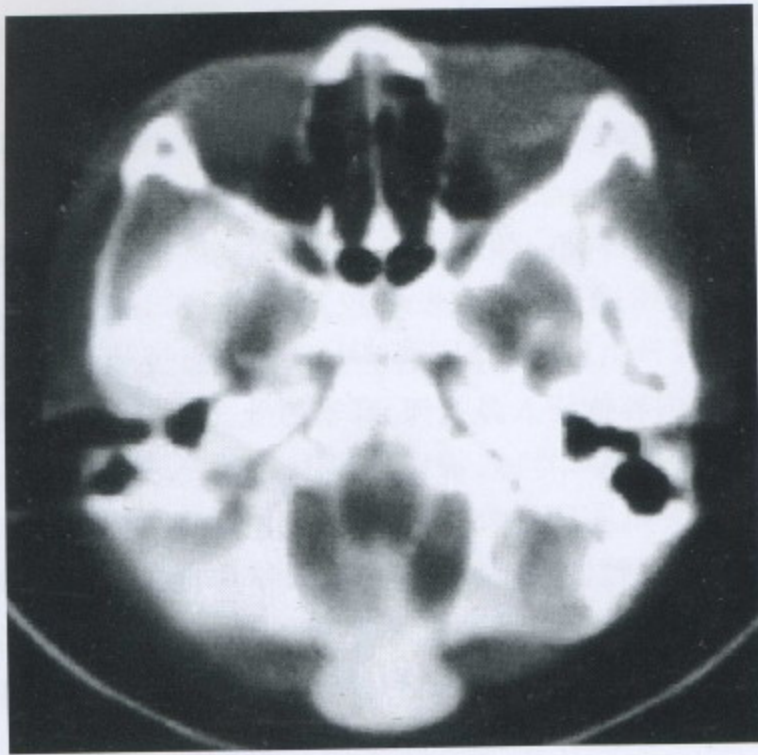


图 9-6 脑膜膨出

CT 脑池造影显示造影剂呈囊状突出于枕部颅腔外。

肿较难区分,后者密度多与脑脊液不一致,CT 值稍高于脑脊液,但较易受周围组织结构影响而不准确。单纯脑膜膨出,疝囊内仅见脑脊液,颅内脑实质结构如常,主要见于枕部,少数情况可只有颅骨缺损,而没有任何组织膨出,不形成疝囊。

(二) MRI 颅裂疝囊的 MRI 较 CT 显示更为清楚,但骨性缺损显示较差。横断、矢状、冠状面的 T₁WI 可完整显示出疝囊的全部,疝颈显示清楚,较 CT 为优(图 9-7)。疝内脑组织多可正常,皮髓质结构清晰。部分可有坏死, T₁WI 上为低信号, T₂WI 上为高信号;少数可有发育异常,脑回增宽,皮质增厚,白质内见有与灰质信号同步的团块即异位灰质团块等。膨出的脑组织多可辨别出其来源,但部分因伴发脑发育畸形而难以辨认。

(秦志宏 李惠民 施增儒)



图 9-7 颅底蝶筛处脑膜膨出

矢状面 T₁WI 显示颅中窝底一巨大低信号影(箭),与鞍上池相连。

参考文献

1. 施增儒,秦志宏,王中秋,主编. 脑先天性、遗传性疾病 CT、MRI 诊断学. 上海:上海科学技术文献出版社, 1997:33~36; 44~54
2. 陈星荣,沈天真,段承祥,等主编. 全身 CT 和 MRI. 上海:上海医科大学出版社,1994:97~105
3. 沈天真,陈星荣,主编. 中枢神经系统计算机体层摄影(CT)和磁共振成像(MRI). 上海:上海医科大学出版社, 1992:100~106
4. Tekgul H, Dizdarer G, Yalman O, et al. Associated brain abnormalities in patients with corpus callosum anomalies. Turk J Pediatr, 1999; 41: 173~180
5. Amer TA, Shmam OM. Chiari malformation type I: a new MRI classification. Magn Reson Imaging, 1997; 15: 397~403

第三节 脑泡发育异常和脑裂形成障碍所致的脑先天性疾病

前脑无裂畸形

前脑无裂畸形(holoprosencephaly)是胚胎发育过程中,前脑发育障碍引起的一组复杂的颅脑与面部畸形。本病几乎累及幕上所有结构。病因不明,畸形发生于胚胎 4~8 周,原始前脑分裂分化过程发

生障碍,即引起前脑无裂畸形。根据脑分裂的程度分为三种形式:无脑叶型、半脑叶型、脑叶型。无脑叶型最严重,表现为小圆球形脑,中央单脑室,丘脑融合,正常中线结构如大脑镰、胼胝体均缺失,50% 以上伴多处颅面畸形,周围脑组织的数量少。半脑叶型表现为单脑室,但枕、颞角存在,残存的大脑镰和半球间裂,丘脑融合并凸入侧脑室腔内,面部轻度

畸形或正常。脑叶型较轻,表现为前脑的分裂近乎完全,但前部半球间裂较浅,脑室系统形态良好,透明隔缺如,大脑镰存在,视泡和嗅球可能发育不全。同时前脑无裂畸形常伴发面部中线结构畸形,但轻型者不一定伴发中线性面部畸形。前脑无裂畸形是中枢神经系统最常见的畸形,临床之所以少见,是由于婴儿多数死于流产或出生后不久。无脑叶型和半脑叶型病人一般活不到婴儿期,而脑叶型和视隔发育不全者可活到成年期,常表现出各种神经精神症状,如运动发育迟缓、智力低下、精神迟钝等。

【影像学】

各型的 CT 和 MRI 表现依据畸形的轻重程度而各不相同,分述如下^[1~3]。

(一) 无脑叶型 最重,几乎均合并明显的中线性颅面畸形。原始前脑根本未分开或分裂甚少,仅有一个大的位于中线的脑室,代表未分开的侧脑室与第三脑室。大脑前部的灰质较薄,后部可见脑脊液囊腔,但无大脑镰、胼胝体及透明隔,颅后窝结构正常。CT 和 MRI 能准确地显示单脑室、背方囊腔及胼胝体发育不全。单脑室在冠状面上显影最好,背方囊腔及胼胝体发育不全在矢状面上显示良好。MRI 还可显示半球间裂与大脑镰完全缺如,单侧无脑叶常呈盾形,胼胝体缺如,鞍上单脑室呈马鞍形,第三脑室缺如,上、下矢状窦和直窦缺如,伴大脑内静脉缺如,单大脑前动脉伴大脑中动脉发育不良等。

(二) 半脑叶型(图 9-8) 畸形程度较无脑叶型轻,但其基本病理改变相同。中央单脑室较小,已初步形成了额角和枕角。胼胝体、大脑镰、透明隔仍缺如。大脑半球和丘脑仍互相融合,但后部的半球间裂业已形成,已可见第三脑室。面部畸形不严重,仍可见腭裂。嗅球与嗅束缺如或发育不良。CT 和 MRI 可见大脑后部半球间裂,大脑镰及有关硬膜已部分形成,胼胝体仅具雏形,或未发育。侧脑室颞角、枕角部分可辨,第三脑室初步形成,脑深部静脉发育尚差,形态异常。

(三) 脑叶型(图 9-9) CT 和 MRI 可见近乎完整的半球间裂及大脑镰。在浅的半球间裂以下,即额下回区,双额叶部分融合,灰、白质直接相连。侧脑室体部狭窄,枕角和颞角发育良好,双额角融合成方形,伴透明隔缺如。脑叶型的 CT 和 MRI 表现比无脑叶或半脑叶型要轻微得多,虽然可见轻度中线

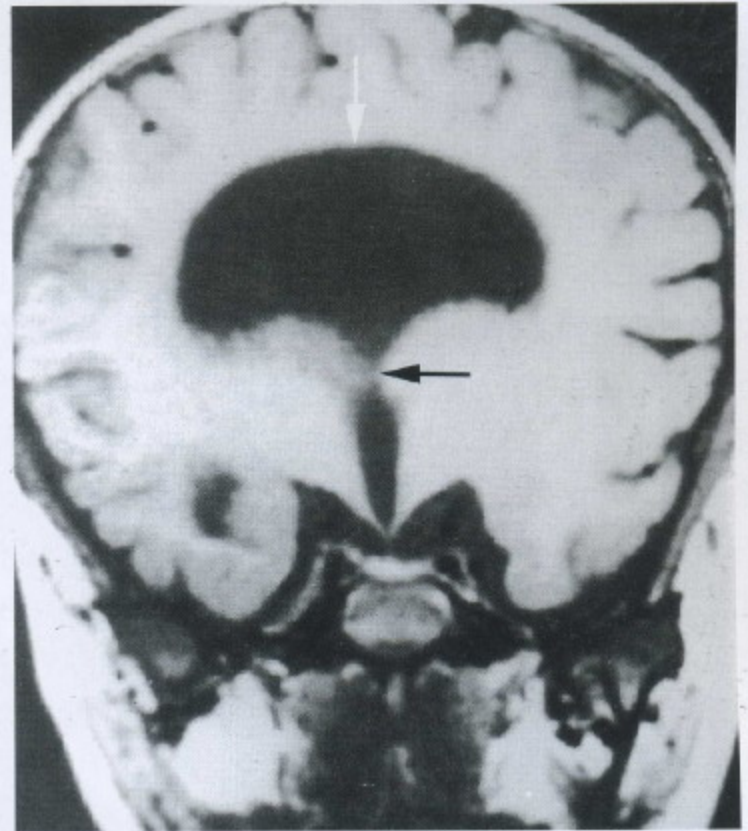


图 9-8 半脑叶型前脑无裂畸形

冠状面 T₁WI 显示单一侧脑室(白箭),第三脑室初步形成(黑箭)。

缺陷,但一般均无面部畸形。病人均有明确的侧脑室,丘脑被发育完好的第三脑室分开。侧脑室常扩张。额角顶部扁平或呈方形,冠状面 CT 和 MRI 均显示良好。透明隔一般缺如,但大脑镰和胼胝体至少已部分形成。半球间裂形成,但仍有残存的脑叶融合现象,常发生于半球前部及扣带回处。

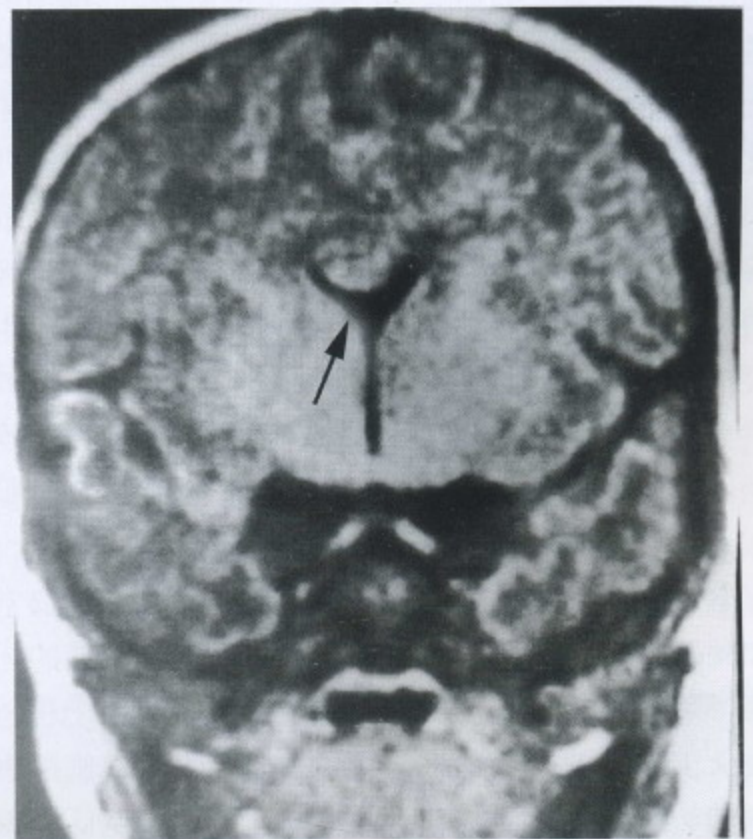


图 9-9 脑叶型前脑无裂畸形

冠状面 T₁WI 显示双额角融合(箭)。

视隔发育不良

视隔发育不良(septo-optic dysplasia),也称 de Morsier 综合征,是脑叶型前脑畸形的轻度形式。可见透明隔缺如,视神经和视交叉细小(在 MRI 上仅 50%的病人能看到)。垂体柄可表现增粗(2/3 有下丘脑垂体功能障碍),脑裂畸形占 50%。视隔发育不全病人可表现为癫痫发作,视盲,尿崩症以及其他下丘脑功能障碍,女性发病率为男性的 3 倍等。CT 和 MRI 可见透明隔缺如,侧脑室及第三脑室中度扩大,双额角上方呈方形,尖端向下。视神经和视交叉小,第三脑室视隐窝扩大,视交叉位置异常,呈垂直状而非正常的水平状。以矢状面和冠状面图像显示最清。

Dandy-Walker 畸形

Dandy-Walker 畸形,也称 Dandy-Walker 综合征、Dandy-Walker 囊肿或第四脑室中、侧孔先天性闭塞,是一种罕见的先天性菱脑发育畸形,至今国内公开文献报道尚不足 70 例。通常 Dandy-Walker 综合征包括了一组先天发育畸形,包括脑积水、小脑蚓部发育不全或不发育以及巨大颅后窝囊肿与扩大的四脑室相通。确切病因、病机尚不清楚,已提出的各种假说从理论上包括:第四脑室流出孔闭塞;前髓帆发育不良(胚胎期第四脑室顶部);第四脑室正中孔延迟开放;小脑半球和第四脑室发育受损等。French 于 1982 年归纳了其四要点:胎生期第四脑室出孔闭锁,胎生期小脑蚓部融合不良,胚胎期神经管闭合不全,以及脑脊液动力学异常。病理改变主要有小脑蚓部不发育或发育不全,伴颅后窝囊肿,其囊壁由后髓帆组成,包括室管膜、胶质、小脑组织、软脑膜和蛛网膜等组织,囊肿壁中央与蚓部残留组织相连,两侧和小脑半球相邻。囊肿的大小变化很大,囊壁可钙化。小脑半球向上移位,导水管、第三脑室和侧脑室明显扩张。第四脑室流出孔程度不同的闭塞,颅后窝扩大,颅板变薄,窦汇、横窦和天幕上移超过人字缝。常合并其他中枢神经系统畸形,包括中线结构发育不良,如胼胝体、前连合、扣带回、下橄榄、脉络丛及大脑导水管等发育不良。还有中线脂肪瘤、畸胎瘤,以及脑回肥厚、灰质异位、多微脑回

等,约 25%病例合并骨骼畸形。本病可见于任何年龄但以儿童期多见,大多数患儿 2 岁以前即可出现症状,常因运动发育迟缓而就医。通常又以脑积水症和颅高压症为主,表现出兴奋性增强、头痛、呕吐等,头颅扩大枕部为著,前后径增宽。年长儿童可出现共济失调、宽基步态等小脑症状,以及智能低下、癫痫发作等。严重者可出现痉挛状态,双侧 Babinski 征阳性,可因延髓呼吸中枢受干扰致呼吸衰竭而死亡。

【影像学】

(一) CT^[4~8] 可见小脑蚓部体积变小或缺如,半球分离伴体积明显缩小,脑干受压向前推移,分离的小脑半球与前移的脑干共同形成横断面上的实性“臀形”;向后:第四脑室向后囊状扩大并与扩大的枕大池相连,形成巨大的脑脊液密度样囊肿,颅后窝扩大,枕骨变薄,天幕上移;向前:桥前池、延髓池、桥小脑角池和第四脑室侧隐窝消失;向上:导水管上方即幕上脑室不同程度扩张积水,两侧大脑半球可受压变薄,沟回消失变浅。脑池造影 CT 可显示导水管狭窄,第三脑室、侧脑室扩大,天幕、横窦和窦汇向上抬高移位(图 9-10)。吕京光等^[8]根据 CT 表现分为 2 型。典型:第四脑室极度扩张或颅后窝巨大囊肿与第四脑室呈宽口相通,小脑蚓部缺如,合并脑积水。变异型:第四脑室上部相对正常,可见带状憩室从下髓帆发出,其大小、形态不一,小脑谿加宽,下蚓部发育不全,上蚓部发育相对正常,一般无脑积水。

(二) MRI 所见与 CT 相符,可见颅后窝极度扩大伴横窦及窦汇抬高,超过人字缝(图 9-11)。窦汇与人字缝的关系逆转有助于鉴别 Dandy-Walker 综合征与其他颅后窝囊肿,后者不引起这种关系逆转;天幕的上抬在冠状和矢状面上显示尤清;巨大囊肿占据了颅后窝中线的绝大部分,并与扩大的第四脑室相通;常有程度不同的脑积水征象,如两侧脑室和第三脑室的扩大;矢状面上还可见导水管扭结不通。在显示伴发的颅脑畸形方面 MRI 优于 CT。

Dandy-Walker 畸形的 MRI 表现还有:①巨脑症伴脑积水;②颅后窝扩大,伴舟状头及岩锥的压迫性侵蚀;③天幕超过人字缝,伴有天幕切迹加宽,近于垂直;④小脑下蚓部缺如;⑤由于第四脑室扩大及后方的囊腔推挤,小脑上蚓部向前上方移位,进入天幕切迹;⑥小脑半球发育不良;⑦球状第四脑室突

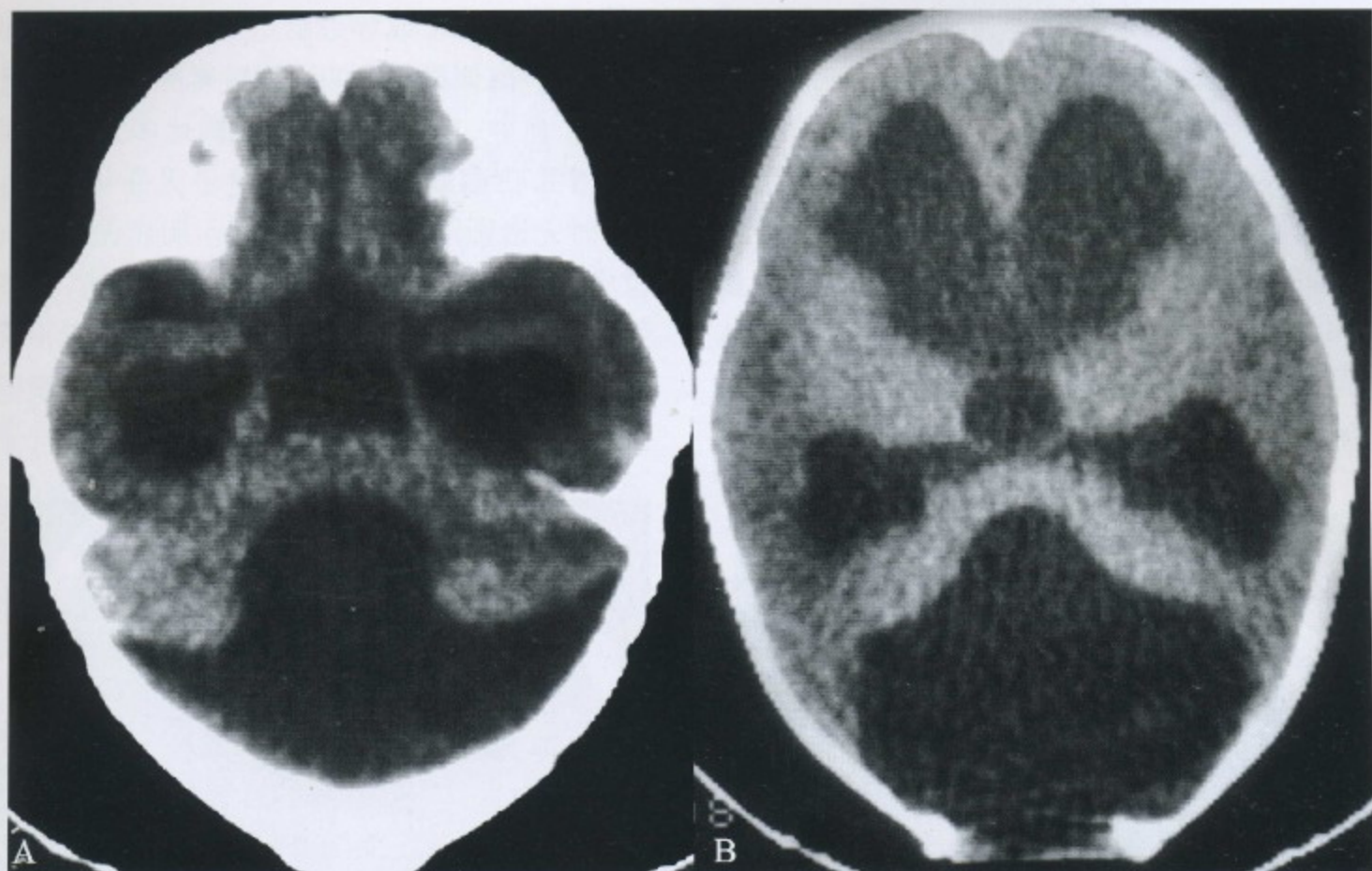


图 9-10 Dandy-Walker 综合征

CT 平扫(A, B)显示第四脑室囊状扩大,枕大池亦扩大,且两者相连,幕上脑室明显扩张。颅后窝伴脑膜膨出。



图 9-11 Dandy-Walker 综合征

矢状面 T₁WI 显示四脑室和枕大池扩大连成一片,幕上脑室亦扩大。

入小脑后方,推压小脑半球前移,压迫岩锥;⑧小脑后部的中间隔缺如(典型 Dandy-Walker 囊肿);⑨小脑后部中间隔尚存(变异型 Dandy-Walker 囊肿)。

小脑后部的蛛网膜囊肿(蚓部存在、移位,但第四脑室形成正常)和大枕大池(蚓部和小脑半球正常)可能是 Dandy-Walker 综合征的轻度表现。

巨大小脑延髓池

巨大小脑延髓池,或称大枕大池,是指小脑后方充满脑脊液的巨大蛛网膜下腔。属先天性后脑发育变异,囊肿与第四脑室和蛛网膜下腔自由交通,第四脑室位置形态正常,小脑发育正常,小脑扁桃体谿不扩大。它没有占位效应,对小脑半球没有压迫,也不伴有小脑蚓部的发育不良。IV 脑室形态、结构如常。颅后窝及窦汇的形态、大小如常。大枕大池有时单凭 CT 或 MRI 难与蛛网膜囊肿相鉴别,需作脑池造影。大枕大池与蛛网膜下腔相通,造影剂可充满其中,而蛛网膜囊肿看不到造影剂的充盈。

蛛网膜囊肿

颅内蛛网膜囊肿^[9]是指脑脊液被包裹在蛛网膜所形成的袋状结构内而构成的囊肿,可以是先天性和后天性,先天性者较少见,主要发生于儿童,好发于侧裂池、大脑半球凸面、鞍上池及颅后窝枕大池,极少数可发生于脑室内,其囊腔与总的蛛网膜下腔

完全隔开,成为真正的闭合性囊肿,故称真性蛛网膜囊肿。病理大体观,囊壁多由透明而富有韧性的薄膜组成,腔内充满清亮的脑脊液,有时可微黄,与少量出血有关;囊肿可推压局部脑组织和颅骨,可伴发脑组织发育畸形及颅骨畸形。临床可无症状,但常见占位症征如轻瘫、头痛、癫痫等,一般较后天性者为重。影像学诊断主要依靠密度或信号、形态、部位等。CT平扫为局部脑裂或脑沟扩大,其内充满液体,与脑脊液密度一致,有一定的膨胀性,造成局部



图 9-12 侧裂池蛛网膜囊肿

横断面 T₁WI 显示右侧侧裂池内趋方形的均匀脑脊液信号影。

脑组织推压移位或邻近脑组织发育不良,局部颅骨菲薄、膨隆;侧裂池内的蛛网膜囊肿常为矩形且易伴硬膜下血肿,其他脑沟脑池内病灶多为不规则多边形;增强扫描囊肿无强化,壁也无强化;脑池造影 CT 时无造影剂进入。MRI 显示明显优于 CT,多方位成像可以准确显示病灶的部位和形态,多序列成像如 T₁W 像、T₂W 像和 FLAIR 成像可以准确判断其为 CSF 的特性(图 9-12,图 9-13)。同样囊壁不见强化,伴发感染时例外。

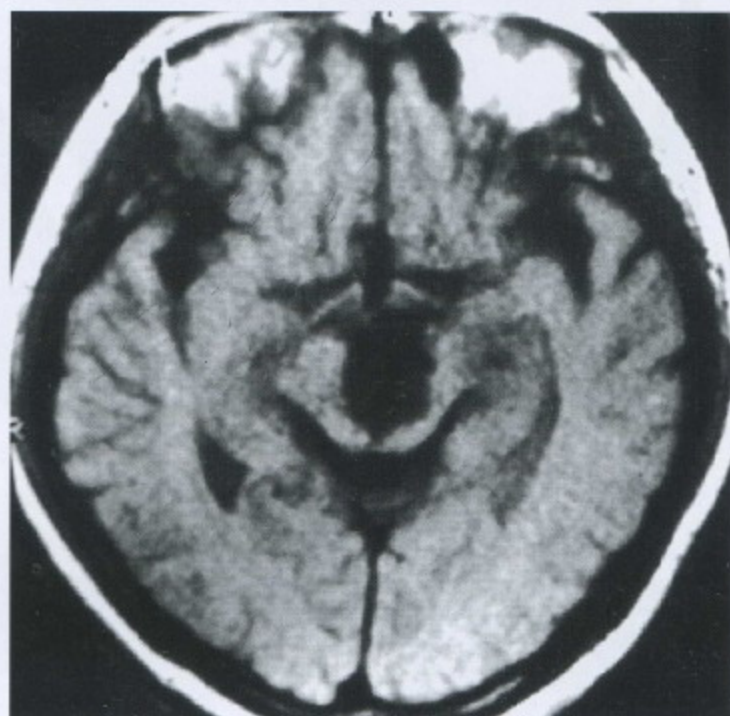


图 9-13 鞍上蛛网膜囊肿

横断面 T₁WI 显示鞍上池后方均匀类圆形脑脊液信号影,压迫脑干。

(王金林 秦志宏 李惠民 施增儒)

参 考 文 献

1. 施增儒,秦志宏,王中秋,主编. 脑先天性、遗传性疾病 CT、MRI 诊断学. 上海:上海科学技术文献出版社, 1997:56~64
2. Oba H, Barkovich AJ. Holoprosencephaly: an analysis of callosal formation and its relation to development of the interhemispheric fissure. *AJNR*, 1995; 16: 453~460
3. Sonigo PC, Rypens FF, Carteret M, et al. MR imaging of fetal cerebral anomalies. *Pediatr Radiol*, 1998; 28: 212~222
4. Barkovich AJ, Kjos BO, Morman D, et al. Revised classification of posterior fossa cysts and cystlike malfor-

- mations based on the results of multiplanar MR imaging. *AJNR*, 1989;10:471
5. Byrd SE, Naidich TP. Common congenital brain anomalies. *Radiol Clin North Am*, 1988; 26: 755~772
6. 李 龙,池晓宇,蒋德清,等. Dandy-Walker 综合征的临床 CT 分析. *临床放射学杂志*, 2000;19:593~594
7. 蔡宗尧,刘 文,吕耀娟. Dandy-Walker 综合征的 CT 诊断. *中华放射学杂志*, 1994;28:522~524
8. 吕京光,王锡明,赵启传,等. Dandy-Walker 综合征的 CT 诊断. *中国医学影像技术*, 1997;13:204~205
9. 沈天真,徐跃成. 颅内蛛网膜囊肿. 沈天真,陈星荣,主编. *中枢神经系统计算机体层摄影和磁共振成像*. 上海:上海医科大学出版社, 1992:234~236

第四节 神经细胞增生、分化、移行和脑沟形成障碍所致的脑先天性疾病

脑小畸形

脑小畸形(microencephaly),亦称小脑症(microencephaly)、小头畸形或脑小症。根据伴或不伴其他畸形分真性和假性两种。小头畸形指头围比同年齡同性别正常小儿平均值低三个标准差以上。成人脑重量小于900g亦可认为异常。病理突出表现为脑缩小,重量为正常脑的1/4~1/3,额回小且融合,枕叶不能遮盖小脑,岛盖发育不全而致脑岛裸露。脑回结构简单,可见脑回肥厚、多微脑回等,脑皮、髓质体积比尚属正常。病因不明,常染色体隐性(AR)遗传,出生时头小,头颅外形特殊,前额狭而后倾,顶尖,枕扁平,与发育完整的面骨形成强烈对比。鼻梁低,耳大,头围在同齡儿头围平均值的三个标准差以下。矮小,身高和体重亦低于同齡儿正常值下限。偶见头皮变厚,有褶皱如同脑回,称回状头皮(cutis verticis gyrata)。85%病儿发型异常,额发际后掠,顶部发螺状不明显。中、重度智能低下,情绪多不稳,口齿不清。神经体征常见运动性共济失调伴轻度痉挛,锥体束征阳性,偶有惊厥发作。部分病儿肌张力增高,手足徐动样多动。

【影像学】

(一)CT 由CT扫描来估测真实的头颅大小有一定困难。首先应依据临床头径测量的结果,然后CT扫描可提示脑过小的潜在病因。轻度脑小畸形CT可无阳性发现,病变较明显时CT可显示脑室系统扩大,蛛网膜下腔亦可扩大,表现为脑池、脑沟的增宽。脑皮质光滑,缺乏脑沟、脑回。病变严重者可合并胼胝体发育不全、透明隔发育异常、脑穿通畸形等。脑小畸形时颅腔缩小,以前额间明显。颅板较厚,板障增宽,颅骨内板平坦光滑。

(二)MRI MRI可见患儿头颅小于正常小儿,有时可见前凶和骨缝提前闭合,脑容积明显缩小,但无异常信号,脑室和蛛网膜下腔扩大,对伴发的其他脑部畸形显示尤佳。MRI对脑组织的灰、白质分辨

优于CT,对脑室和蛛网膜下腔的显示更为清晰,但对颅骨结构的显示却不如CT。

巨脑畸形

脑大畸形(macrocephaly),亦称头大畸形,又称巨脑症(megalencephaly),是指脑重 ≥ 1600 g,但体积正常或伴有轻度的侧脑室扩大。DeMyer认为巨脑症应包括脑体积过大和质量过重两种情形,并将之分为解剖型和代谢型巨脑症。解剖型指脑细胞体积或数目大于正常,但无颅压增高,可伴有软骨发育不全、神经纤维瘤病、结节性硬化和Chiari畸形等;代谢型是指由于异常代谢产物的积蓄,脑细胞体积增大,颅内压增高,部分病人可伴有白质发育不良、家族性黑矇性痴呆、神经节苷脂沉积症、黏多糖贮积病等。出生时脑重即可达1600g,或生后头颅迅速增大,头围超过正常同齡人平均值两个标准差以上。皮质和白质均肥厚,可有髓鞘发育不良,脑室系统一般不扩大,无脑积水。儿童期发病,临床常伴有癫痫和智能低下,头颅周径增大,外形似先天性脑积水头颅,但无眼球下斜征象(落日征),常有视力和听力障碍,约半数病儿发生惊厥。体格瘦小,运动发育迟缓。

【影像学】

CT和MRI可显示头颅较正常小儿明显增大,颅腔扩大,大脑皮质肥厚,脑室正常或轻度扩大,脑组织的CT密度和MRI信号强度无异常表现,有时MRI可见脑白质信号强度弥漫性轻度增高,但无局限性异常信号,中线结构居中,蛛网膜下腔不扩大,前凶较大,闭合延迟,颅板较薄。

脑穿通畸形

脑穿通畸形(porencephaly)也称孔洞脑,有先天性和获得性之分^[1,2]。先天性者是胎儿期由于脑破坏所造成的脑组织局部丧失。获得性者是由于外伤、感染、缺氧、血管疾病引起正常脑组织坏死液化。

先天性者胚胎发育时大脑半球内部形成了异常空洞或囊肿,并与脑室或蛛网膜下腔相通。孔洞大小和形态不一,多个孔洞常对称,脑表面小孔洞有明显血管形成,软脑膜退缩,脑回小。大孔洞脑皮质上可见洞口,孔壁为胶质瘢痕,不含神经细胞。病因不明,与胎儿血管闭塞或发育畸形有关。呈AD遗传,不能排除AR可能。脑穿通畸形的临床表现主要依病变范围而定。婴幼儿起病,男女患病率相等。运动

障碍从单瘫到严重偏瘫。病变为双侧性时可出现假性球麻痹。累及基底节可在生后数周内出现张力减低,继之1年左右常有手足徐动。还可有双侧痉挛、生长和发育迟缓、癫痫发作和脑积水等。

【影像学】

(一) CT CT可清楚显示脑实质内巨大的畸形囊肿,密度与脑脊液相同,边界清楚,与脑室系统或蛛网膜下腔相通,可为单侧或双侧性,多位于额

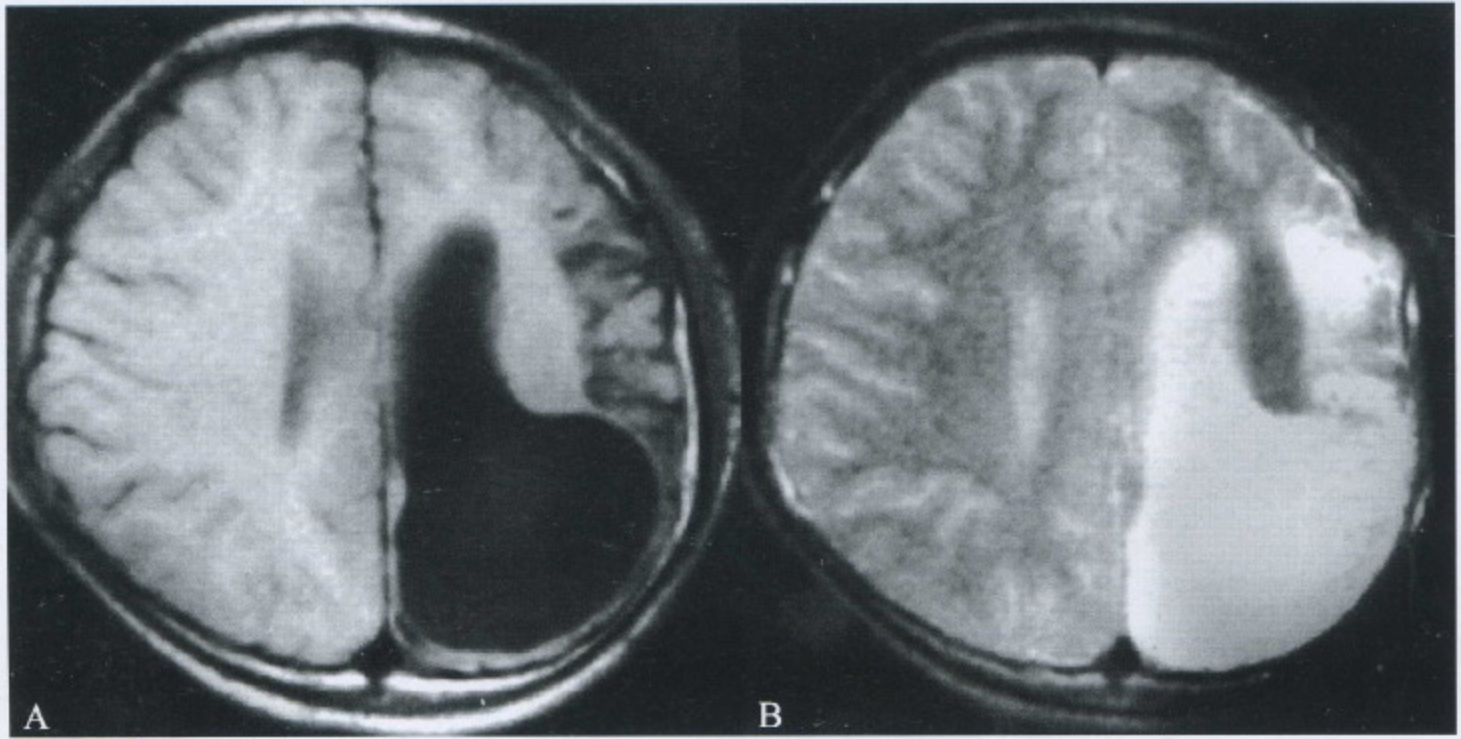


图 9-14 脑穿通畸形

A. 横断面 T₁WI 显示左顶枕部一巨大低信号影,与左侧脑室相通。B. 横断面 T₂WI 显示病灶呈高信号。

后、顶前。同侧脑室一般亦相应扩大,呈负占位效应,静注造影剂后囊肿不强化。

(二) MRI 在 MRI 横断面、冠状面 T₁ 加权图像上,病变多位于额后顶前叶,可见信号强度与脑脊液一致的囊腔,呈楔形,外宽内窄,灰、白质均累及,中线结构偏向患侧,上述囊腔与脑室、脑沟交通,囊腔邻近脑组织信号无异常,但脑回较健侧相应部位薄(图 9-14)。

无脑回畸形

无脑回畸形(lissencephaly)为大脑皮质表面光滑无沟回,也称光滑脑。尽管不一定完全无脑回,常有脑回数目减少,脑实质少而脑室大,皮质神经元排列紊乱,可伴灰质异位、脑回肥厚和多微脑回。

【影像学】

CT 和 MRI(图 9-15)均可显示大脑半球表面光



图 9-15 无脑回畸形

横断面 T₁WI 显示大脑表面脑沟稀少,部分脑沟增宽(箭)。

滑,脑沟缺如,表面为数个宽阔、平坦、粗大的脑回。脑皮质厚,白质薄,灰白质分界面异常平滑,无白质向灰质内突出。岛盖部分或完全缺如。大脑侧裂明显增宽、变浅,致脑呈“8”字形。脑室常常扩大,蛛网膜下腔明显增宽。胼胝体可能发育不全,部分或全部缺如,也可出现 Dandy-Walker 畸形和不同程度的脑干、小脑萎缩。

非脑回性皮质结构不良

非脑回性皮质结构不良 (nonlissencephalic cortical dysplasias) 主要包括脑回肥厚和多微脑回。

脑回肥厚 (macrogyria): 病人脑回异常增宽, 皱褶减少, 表现为宽、平、厚的脑回。与正常脑回相比只是程度上的差异, 一般无胶质增生, 可为局灶性或弥漫性, 多为一侧性。多微脑回 (polymicrogyria)^[3,4]: 约发生于妊娠 5 个月, 为皮质分子层分离障碍所致, 脑回小且数目增多, 以皮质表面多数浅凹为特征。由于脑回很小, 不易与无脑回或脑回肥厚相鉴别, 但多微脑回常有白质内胶质增生, 可作为与脑回肥厚的一个鉴别点。本病亦称多发小脑回, 因易于与小脑病变混淆, 现称多微脑回。上述两者 CT 扫描可无阳性发现, MRI 可清晰显示脑回肥厚 (图 9-16), 多微脑回的各种征象, 与其病理特征相符合。

灰质异位

灰质异位 (heterotopias) 理论上推测是神经增殖阶段晚期的结果, 神经元从侧脑室壁上的胚生发组织中沿放射状排列的胶质纤维向外移行以形成大脑皮质的途径中出现任何阻滞就可发生灰质异位。放射状胶质纤维及其架构的完整性是完成该过程的基本条件, 而趋化性是诱使移行完成的动力, 任何一方的缺陷都会导致灰质异位。临床上最常见的症状是癫痫尤其顽固性癫痫, 其次为智力发育障碍。

【影像学】

灰质异位的 CT 密度和 MRI 信号特点较为简洁直观: 异位的灰质除了位置、形态不同外, 其密度或信号均与正常部位的灰质相同。

早期人们将灰质异位分为室管膜下 (结节) 型和板层型^[5] (图 9-16, 图 9-17), 后者病灶位于皮质下或深部白质中; 以后又进一步分为室管膜下型、局灶型和弥漫型^[6], 其中局灶型相当于板层型, 而弥漫型为带状灰质异位, 指在皮质下白质内形成一层灰质带, 与皮质平行, 两侧均有白质可与灰质隔开, 形成“灰质(皮层)-白质-异位灰质带-白质-室管膜”的多层架构。近年则提出 2×2 分类, 及按病灶发生范围分为局灶型和弥漫型, 而两者均可再分为室管膜下



图 9-16 脑回肥厚和灰质异位
横断面 T₂WI 显示右顶部脑回肥厚, 右侧脑室后角附近可见异位灰质(箭)。

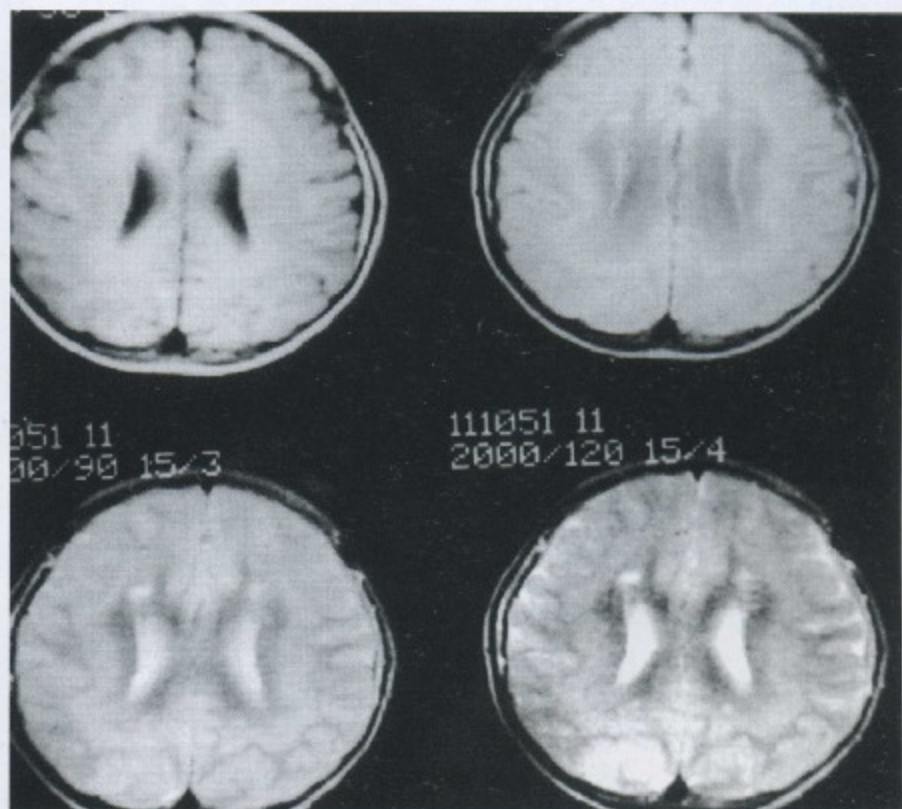


图 9-17 板层型灰质异位
横断面 T₁WI(右上)、PDWI(左上)和 T₂WI(左、右下)显示右额皮质下异位灶, 信号与灰质相仿。

和非室管膜下两型^[7]。巨大孤立性灰质异位有时可出现明显占位效应,但无水肿。

脑裂畸形

脑裂畸形(schizencephaly)是最严重的神经元移行异常。衬有灰质的裂隙从脑室到蛛网膜下腔,贯穿大脑半球。可发生于大脑半球的任何部位,以位于中央前回和中央后回区多见。单侧性或双侧性病变,常分为两型。I型:闭合型,也称闭唇型。不常见,多为单侧性病变,位于侧裂旁区。裂隙壁似“闭唇”状相互靠近、“融合”,从大脑半球表面延伸至脑室,有异位灰质内衬,邻近脑组织呈多微脑回改变。II型:开放型,亦称开唇型。多见,多为双侧性病变,裂隙壁分开如“开唇”状未融合,双侧对称,内衬皮质,常位于侧裂,局部灰质发育异常(多微脑回、脑回肥厚等)。脑裂畸形常合并其他中枢神经系统畸形,如80%~90%的病例有透明隔缺如。临床特征大致上与畸形的程度相符合,如去皮质状态,对环境无感知力,运动发育迟缓,严重的智力障碍等。癫痫也是一个最常见的临床症状。根据病变部位的不同,可有局灶性神经缺失症状。

【影像学】

(一) CT 基本表现为横跨大脑半球的裂隙,裂隙外端的软脑膜与内端的室管膜通过裂隙相连续,形成特征性的软脑膜-室管膜缝(P-e缝)。开放型可见典型P-e缝,容易诊断;闭合型有时会漏诊或误诊,有两个特点可帮助正确诊断:①P-e缝虽不可见,但可见裂隙壁两侧的灰质所形成的灰质带,横跨大脑半球,外端同皮质连接,内端直达侧脑室;②裂隙两端常扩大,但外端脑表面出现凹陷,内端脑室出现三角形憩室。

脑裂按临床症状可分3度。I度:脑裂与正常脑沟相比可无明显增宽,但深入白质,裂底为厚大的异位灰质;II度:脑裂开口可增宽,深入白质深部或侧脑室旁,伴有裂底团块状异位灰质,可达室管膜下,突入脑室;III度:脑裂深入室管膜下,形成P-e缝、侧脑室憩室、室管膜下灰质结节。

(二) MRI 显示脑裂更为清晰(图9-18,图9-19),可显示脑灰质内衬的脑裂直抵侧脑室,可见典型P-e缝,即使闭合型也可清晰显示,T₂WI尤佳。同时MRI可清晰显示脑裂附近的脑回肥厚和多微

脑回、室管膜下的异常灰质及伴发的其他中枢神经系统畸形等。脑皮质沿裂隙内褶是脑裂畸形的特征表现,据此可与脑室穿通畸形相区别。

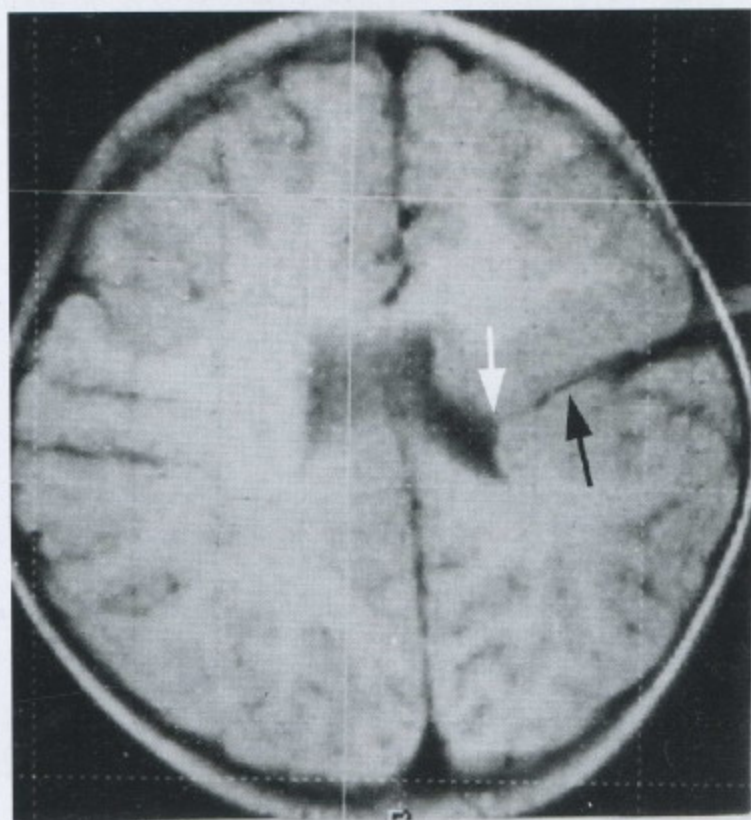


图9-18 闭合型脑裂畸形

横断面 T₁WI 显示左顶部一横裂(黑箭),
隐约可见与左侧脑室体连接(白箭)。

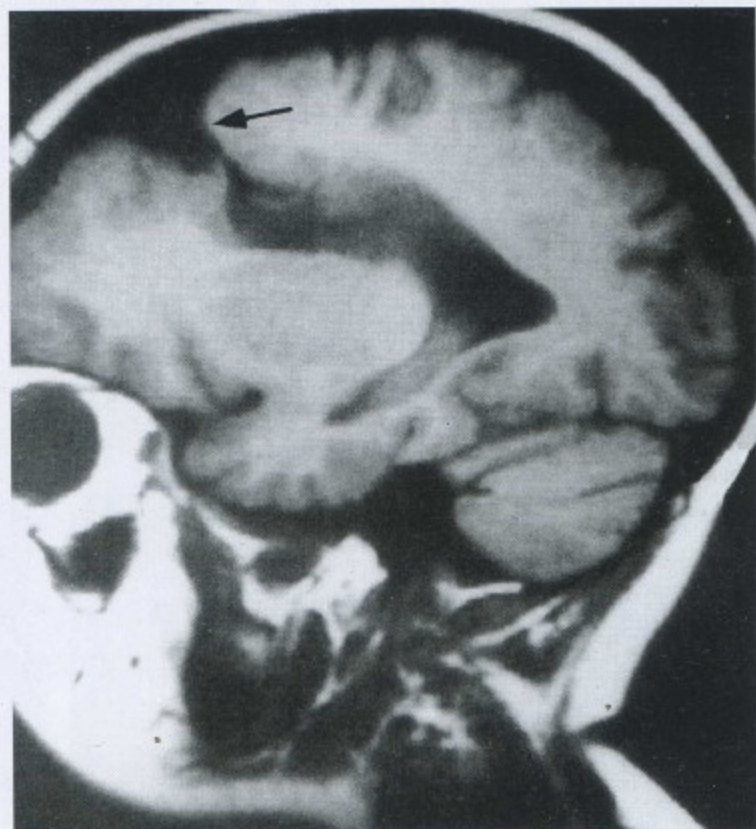


图9-19 开放型脑裂畸形

矢状面 T₁WI 显示额部不规则形低信号影(箭),
以一纵裂与侧脑室前角间相连。

(秦志宏 李惠民 施增儒)

参 考 文 献

1. 施增儒,秦志宏,王中秋,主编. 脑先天性、遗传性疾病 CT、MRI 诊断学. 上海:上海科学技术文献出版社, 1997;52~67
2. Ho SS, Kuzniecky RI, Gilliam F, et al. Congenital porencephaly and hippocampal sclerosis. Clinical features and epileptic spectrum. *Neurology*, 1997; 49: 1382~1388
3. Guerrini R, Barkovich AJ, Sztriha L et al. Bilateral frontal polymicrogyria: a newly recognized brain malformation syndrome. *Neurology*, 2000; 54: 909~913

4. Guerrini R, Genton P, Bureau M, et al. Multilobar polymicrogyria, intractable drop attack seizures, and sleep-related electrical status epilepticus. *Neurology*, 1998; 51: 504~512
5. Smith AS, Weinstein MA, Quencer RM, et al. Association of heterotopic gray matter with seizures: MR imaging. *Radiology*, 1988;168:195~198
6. Barkovich AJ, Jackson DE, Boyer RS. Band heterotopias: a newly recognized neuronal migration anomaly. *Radiology*, 1989;171:455~460
7. 高煜,范国平,朱杰明. 灰质异位症的 CT 表现和分型. *临床放射学杂志*, 2000;19:333~335

第五节 组织发育障碍所致的脑先天性疾病

结节性硬化

结节性硬化(tuberous sclerosis)即 Bourneville 综合征,是一种相当罕见的组织发育紊乱的先天性疾病。20%~50%的病人呈常染色体显性(AD)遗传,外显率低。病灶可以发生在人体的任何器官,大多数为错构瘤,4%~53%患有视网膜畸胎瘤,30%~100%有皮脂腺瘤和面部的血管纤维瘤,40%~100%有肾脏和肾上腺的血管平滑肌脂肪瘤,5%~30%有心脏横纹肌瘤。脑部是最常受累的部位,出现4种类型的病理改变^[1]。①皮质结节:脑回增宽且坚硬,病变部呈白色,最常见于额叶,其次枕叶,偶发于小脑皮质;结节主要由巨细胞组成,其中一些细胞类似星形细胞,致密的原纤维的神经胶原增生可在结节中发现,钙化灶并不常见。②脑白质异常:脑白质内含有异位簇状的巨细胞,它们的排列方向呈放射状分布,从脑室的室管膜向正常的皮质扩张,好发额叶。③室管膜下结节:最常见,位于室管膜下,向脑室内生长,使室管膜上抬,但和邻近的室管膜相连,在组织学上常为大的星形细胞类型,常发生钙化。④室管膜下巨细胞星形细胞瘤:发生率为1.7%~10%,瘤起源于室管膜巨大星形细胞,在孟氏孔附近好发,易产生阻塞性脑积水,通常有钙化,血管可以扩张很大,而其他脑内肿瘤很少有这些特征。临床多见于青少年,主要表现^[1,2]为智力低下、惊厥和癫痫发作、面部皮脂腺瘤和包括脑在内的

各器官的肿瘤,其症状出现频率和严重程度随发病年龄而不同。典型的三联征包括皮脂腺瘤(发生率90%)、癫痫(发生率80%~90%)、智力低下(发生率50%~80%),但并非同时出现。

【影像学】

(一) 平片 对本病阳性率不高。只有当钙化十分明显时才能被发现,表现为多发散在、密度较均匀而轮廓不十分清楚的钙化结节,其大小为直径数mm至1~2cm。早年气脑造影,可发现室管膜下结节呈蜡烛滴泪征(candle drippings)^[1]。

(二) CT 室管膜下结节最常见且典型,CT平扫可见室管膜下、脑室边缘有多个小结节状阴影,明显突入脑室,结节大小不等,多小于5mm,部分结节可显示高密度钙化,50%以上病例为双侧多发性。增强扫描结节更为清晰,还可发现平扫未能显示的结节,结节的非钙化部分可强化。同时常可见室管膜下巨细胞型星形细胞瘤,平扫表现为基底紧连室管膜、向脑室内生长的软组织肿块,一般为等密度,可有坏死、钙化;肿瘤边界清晰,呈良性肿瘤外观;增强后,肿瘤呈中等强化,坏死及钙化部分不强化。皮质结节常较小而在CT平扫上难以显示,有时可见增厚的脑皮质,皮质结节呈低密度,钙化不常见,增强检查结节一般不强化。脑白质内异位细胞丛较少见,平扫显示困难,HRCT可显示在皮髓连接区或更弥漫的脑白质区的一些更低密度区^[3,4]。此外,结节性硬化可有不同程度的脑沟增宽等脑萎缩表现,病变阻塞孟氏孔时,可见一侧侧脑室脑积水或双

侧脑室积水表现。

(三) MRI MRI 可进行多断面成像,对病灶的显示较 CT 敏感。

1. 室管膜下结节:横断位孟氏孔层面最易显示室管膜下结节, T_1W 像上结节的钙化部分呈低信

号,非钙化部分呈中等信号; T_2W 图像上,除钙化部分外,都呈略高信号(图 9-20);行 Gd-DTPA 增强后,结节可强化,但因不同的钙化而出现不同形式强化,如环形、圆形、斑状等;平扫未发现的结节也可因强化而显示。

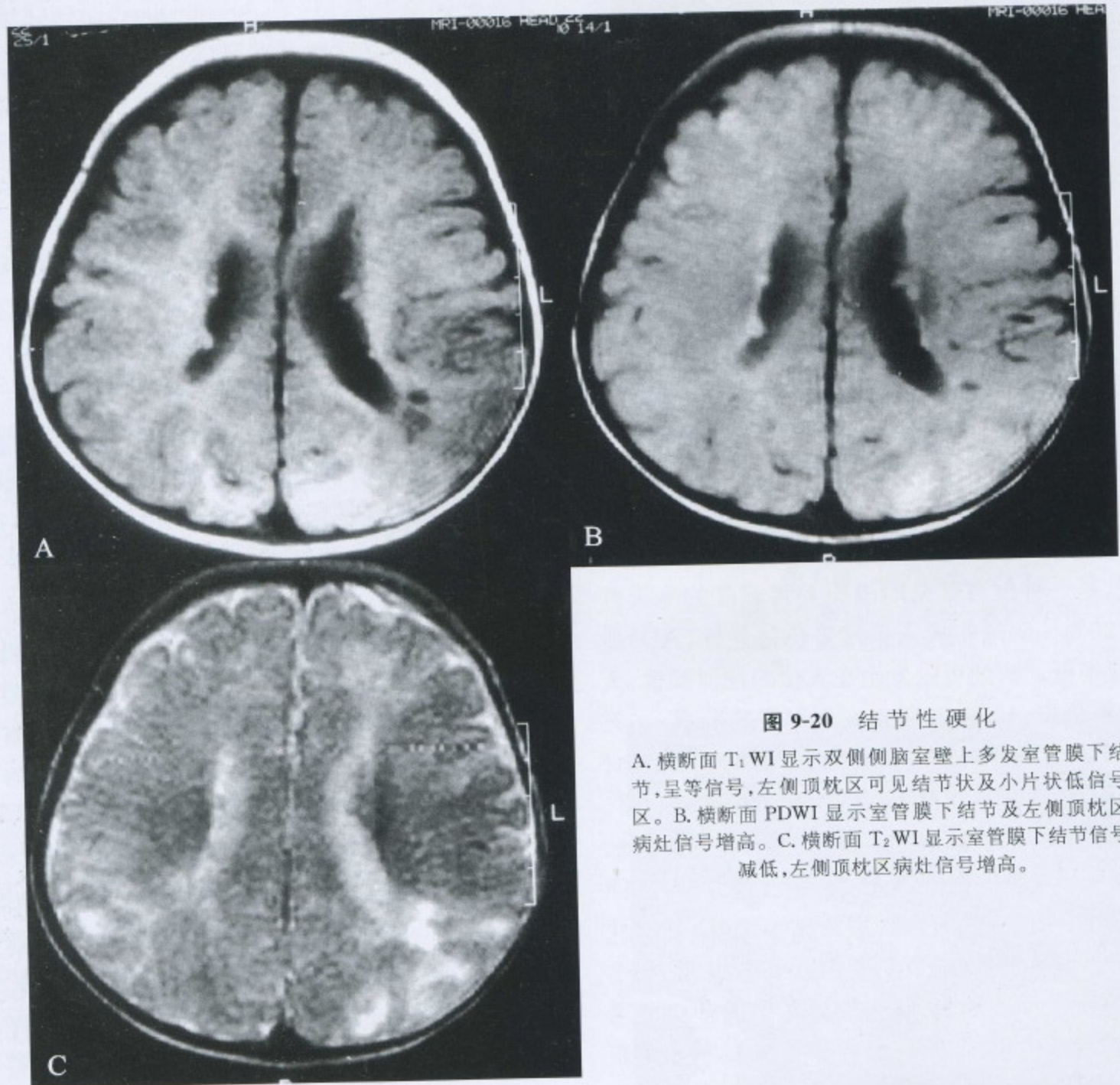


图 9-20 结节性硬化

A. 横断面 T_1W 显示双侧侧脑室壁上多发室管膜下结节,呈等信号,左侧顶枕区可见结节状及小片状低信号区。B. 横断面 PDWI 显示室管膜下结节及左侧顶枕区病灶信号增高。C. 横断面 T_2W 显示室管膜下结节信号减低,左侧顶枕区病灶信号增高。

2. 室管膜下巨细胞星形细胞瘤:一般体积较大, T_1W 像上呈等信号, T_2W 像上呈较高信号,明显超过室管膜下结节。MRI 对于发现室管膜下结节性病变甚为敏感,巨细胞星形细胞瘤仅仅在它出现临床症状如阻塞性脑积水时,才使用外科手术切除,无症状的病变,可每半年至一年作 MRI 检查监测。

3. 皮质结节: MRI 显示率明显高于 CT, T_1W 像上表现为结节样增厚的脑回,局部区域呈稍低信号; T_2W 像上,这些区域呈高信号, FLAIR 序

列显示病灶尤其好。异常信号的形成,与皮质结节中致密的胶质增生和溶解的髓鞘有关。增强检查时,一般不出现强化。一些研究者发现 MRI 上发现的脑皮质结节的大小和临床的严重程度有关,并建议使用 MRI 检查预测临床症状的严重程度。

4. 脑白质内异位簇状的细胞丛: T_1W 像显示不佳, T_2W 像上表现为脑白质中的异常高信号带,呈放射状排列,较为特征;这些高信号带可能是由异位在白质区的细胞团所造成,可能和髓鞘的缺失和

神经胶质增生有关^[3,4]。

5. 其他:还可发现脑室的扩张,常常是非特异性征象,有时可见脑萎缩或发育不良等其他改变。近年有作者发现该类病人脑白质内可见囊状异常信号灶^[5],发生率约为44%,常见于侧脑室后角和三角区旁的白质内,病灶可单发、多发,大小一般不超过1cm,信号变化与脑脊液相似;囊肿可有分隔,但造影增强没有强化。其发病机制以及与结节性硬化的关系尚不清楚。

MRI可以清晰而敏感地描绘出结节性硬化病人四种主要脑内病理特征,对于区别巨细胞型星形细胞瘤和室管膜下结节和CT一样敏感,对于发现皮质结节比CT更准确和敏感,而CT能更敏感地发现室管膜下结节的钙化。皮质结节的数量增加可能反映临床上病情加重,而异位在白质区的细胞丛的放射状排列是结节性硬化在MRI上的又一个特征。

Sturge-Weber 综合征

Sturge-Weber综合征又称为脑三叉神经血管瘤病。曾有过家族性发病的报道,但一般认为本综合征并无遗传性,属一种先天性散在发病的斑痣性错构瘤病。它的确切病因不详,可能为脑皮质引流静脉发育异常所致。病脑的软脑膜或软脑膜和蛛网膜之间有多发性聚集成丛的微血管和小静脉,而没有或缺少正常的皮质引流静脉。由于这个原因,室管膜下静脉和髓静脉等深静脉因回流静脉血增加而代偿性扩大,病侧脉络丛也常增大。受犯脑皮质淤血和缺氧,进而渐渐萎缩,还可伴有胶质增生和脱髓鞘等变化。脑皮质灰质中层可发生营养不良性钙化。好发于枕部或顶枕部。临床最大特征为沿三叉神经支配区域的皮肤葡萄酒色痣。最常见部位为眼睑、前额和颊部,即三叉神经第一支支配区域。多数病人有癫痫、智力低下和偏瘫等神经系统症状,以及偏盲、牛眼和青光眼等眼部症状。伴肢体骨质和软组织受犯者,即Klippel-Trenaunay-Weber综合征。

【影像学】

头颅平片最常见者为颅内钙化,一般出现于2岁之后。典型者呈现为所谓电车轨道状钙化,即沿脑回走向的两平行线状致密影,为扩大脑沟两旁脑

回皮质层钙化所造成。此外,有时还可见病侧颅盖骨板障间隙增厚,鼻窦(额窦)和乳突扩大,以及岩嵴上抬。

CT显示钙化优于平片和MRI,而显示血管瘤样病灶和一系列继发脑部改变则以MRI为上(图9-21,图9-22)。CT平扫在面部皮肤病灶同侧脑部可见脑回状的、或粗或细的弧线形高密度影,多位于



图 9-21 Sturge-Weber 综合征

CT平扫显示右侧大脑半球明显萎缩,以额颞顶为著,右额部脑表面可见脑回状钙化。



图 9-22 Sturge-Weber 综合征

横断面 T₂WI 显示双侧大脑半球皮质区多发高信号影,提示脑软化和胶质增生。

枕或顶枕区。如不显示钙化,平扫则只能显示脑萎缩性变化。随访检查可见脑萎缩呈进行性改变,即萎缩程度与年俱增。萎缩区相应部位的颅骨可出现板障增厚,乳突和鼻窦扩大,以及岩骨抬高等继发性变化。注射造影剂后,可见脑浅表部位有沿脑沟走向的弯曲线条状增强,十分典型。同侧室管膜下静脉、髓静脉、大脑内静脉等深静脉常粗大,脉络丛也常明显增大。文献报道 MRA 与 MRI 联合应用时,血管异常显示得更为清楚^[6,7]。在小儿颅脑平扫显示局部区域脑萎缩时,必须行增强扫描,最好是 MR 增强扫描,以免本征漏诊。

Klippel-Trenaunay-Weber 综合征

Klippel-Trenaunay-Weber 综合征又称骨肥大静脉曲张性痣等。病因不明,为一种血管畸形,有家族倾向,可为不规则显性遗传合并基因变异。临床上有以下几方面表现:①血管淋巴管异常,如血管痣(节段分布,可遍布整个下肢)、先天性动静脉瘤、毛细血管瘤、海绵状血管瘤、先天性静脉曲张、淋巴性皮炎或溃疡。②患侧受累组织肥大,尤其是骨组织肥大。③眼部表现为单侧水眼,眼球凹陷,结膜毛细血管扩张,虹膜缺损等。④其他还可有肺性高血压、指甲混浊增厚、感觉异常等。影像学表现主要为三个方面:①脑内改变。CT 和 MRI 均可显示,但 MRI 更敏感,如:先天性第三脑室扩大,导水管狭窄引起的脑积水和巨脑征^[1];脑回发育不良,脑萎缩,脑内钙化等;增强后可见脉络丛明显强化以及软脑膜强化^[8,9]。②骨骼系统改变。常规 X 线检查优于其他检查方法,主要表现为长骨的肥大,骨的长度,宽度和骨皮质的厚度均增加,患侧肢体的过度延长可引起脊柱代偿性弯曲等。血管造影(尤其静脉造影)可显示增粗的静脉和静脉栓塞,而动脉系统常为正常。③眼眶的 MRI 和 CT 可见眼球的异常。诊断常要依靠典型临床表现。

脑膜血管瘤病

脑膜血管瘤病(meningioangiomas)是一种少见的脑内良性肿瘤性病变。病因不明,一些学者认为是神经纤维瘤 II 型的一种表现,但无家族史和遗传倾向。迄今为止,仅报道了近 50 例^[1]。近年来

随着 MRI 和 CT 等先进的影像技术的应用和普及,有逐渐增多的趋势。病理上是一种组织的错构性的改变^[10~12],发生在脑表面,尤其是皮质区并向硬脑膜侵犯,表现为皮质的脑膜血管和纤维组织的增生以及硬脑膜的钙化^[13]。临床主要表现为癫痫。MRI 上,病灶表现为脑皮质的异常信号结构,CT 常可见钙化。应注意与恶性脑膜瘤鉴别^[14]。病人治疗一般采取手术切除,预后良好。

神经皮肤黑变病

神经皮肤黑变病(neurocutaneous melanosis)是一少见的神经和皮肤病变,主要表现为多发的先天性皮肤色素斑和硬脑膜(leptomeningeal)黑色素增生和增厚^[15]。皮肤色素斑直径可达 20 cm 大小,没有恶变倾向。脑膜病变可演变成黑色素瘤。该病多为特发,一般无家族性遗传。CT 和 MRI 增强检查,可见脑膜强化。如果有肿瘤样变,MRI 上可见 T₁W 的高信号,T₂W 为低信号表现。部分病人没有脑膜表现,而表现为脑内的黑色素积聚,使 T₁和 T₂值缩短,并可转变为黑色素瘤^[16]。这种黑色素的脑内表现,称为黑色素的异位。病变多发于小脑、颞叶等。该病也可合并其他的脑内先天性畸形。

表皮痣综合征

表皮痣综合征(epidermal nevus syndrome)又名 Solmon 综合征,或线样皮脂痣综合征(linear sebaceousnevus syndrome),表皮痣,线形痣,皮肤-眼-脑综合征等。罕见,病因不明。临床上表现为皮肤、骨骼、中枢神经系统、眼部等的多器官异常^[17]。皮肤表现为单侧痣、高起鱼鳞病、线状表皮痣、血管瘤等;骨骼系统表现为脊柱侧弯、前弯、后弯等,髋关节外翻及不全脱位等;中枢神经系统表现包括癫痫、精神运动障碍、偏侧瘫痪和脑神经损害等;眼部征状如眼睑裂、虹膜和脉络膜缺损、眼球震颤、角膜混浊、视网膜变性等;其他还有耳聋、上唇表皮痣等。影像学对病变的脑内改变较为敏感^[18,19]。MRI 优于 CT,主要表现为单侧性的巨脑,可一侧半球,也可是一叶,同时伴有皮质的萎缩和白质异常。

Ito 黑色素过少症

Ito 黑色素过少症(hypomelanosis of Ito)又名脱色性色素失禁症、无色性色素失调症、Ito 无色性色素失禁等,病因不明。病理上表现为基底层黑色素颗粒减少,表皮黑色素细胞的多巴反应微弱。黑色素细胞较邻近正常皮肤的黑色素细胞小,且胞质突更短。临床仅见于幼女,病人生后即见皮肤有色素脱失斑,灰白色,可呈片状,条状或奇异的涡状纹理,多见于四肢和躯干,部分病人合并有中枢神经系统病变,如智力低下、惊厥、失语、精神运动障碍等;眼和骨骼有时也可见异常。影像学上^[20,21]:病人可伴有眼眶,骨骼肌肉,头颅和中枢神经系统异常,发生率为 20%~50%。脑内表现常常是多种多样的。MRI 检查明显较 CT 敏感。脑内异常包括:①脑白质异常,常发生于侧脑室旁、半卵圆区和皮质下区,为大小不等的斑状和片状,T₂ 加权上高信号灶。②不对称性的脑室和脑半球增大。③其他如小脑蚓部萎缩。

痣样基底细胞癌

痣样基底细胞癌(Gorlin 综合征)又名多发性基底细胞癌、多囊瘤、基底细胞痣综合征(basal cell nevus syndrome)、痣样基底细胞瘤综合征(nevoid basal cell carcinoma syndrome)等。病因不明,AD 遗传,外显率高达 95%。发病年龄不限,但以 30 岁左右多见。病理上为基底细胞痣,呈良性至侵袭性溃疡性基底细胞癌表现,常合并有多脏器的纤维瘤、囊肿、髓母细胞瘤。临床表现分为两个方面。

(一) 颅外表现 ①躯干表面的基底细胞癌;②下颌骨囊肿(牙源性角质囊肿),口腔及颌骨肿瘤(或釉细胞瘤,鳞状细胞癌,纤维肉瘤);③骨骼异常[如肋骨分叉;椎骨异常,如脊柱裂,或融合异常,多指(趾)畸形]。

(二) 颅内表现 ①板层状硬膜钙化(如大脑镰、天幕);②大脑和脉络丛囊肿;③先天性脑积水;④胼胝体发育不良;⑤肿瘤(髓母细胞瘤,脑膜瘤,颅咽管瘤,小脑星形细胞瘤)。影像学^[22,23]对本病的诊断有明显意义。常规 X 线检查对发现骨骼系统病变有很大价值。对脑内改变,CT 和 MRI 均有明

显意义。硬脑膜钙化(如大脑镰、天幕等),常常是中枢系统唯一的征象。

神经纤维瘤病

神经纤维瘤病(neurofibromatosis, NF),又称为 von Recklinghausen's 病(表 9-5,表 9-6)。特征是中枢及末梢神经多发性肿瘤以及皮肤的牛奶咖啡色素斑(cafe au Lait spot)和血管、内脏损害,一般认为该病几乎一半为常染色体显性遗传,另一部分推测是由显性基因的突变所致,男略多于女;除主要累及中枢神经系统、皮肤组织外,还可累及骨、软骨、肾等其他脏器^[1,24]。有作者描述了 8 种类型的神经纤维瘤病,但是 von Recklinghausen 病(I 型神经纤维瘤病,NF-1)和双侧听神经瘤的 II 型神经纤维瘤病(NF-2)这两种分型是被认可的。NF-1 和 NF-2 两者均累及中枢神经系统。

表 9-5 神经纤维瘤病 I 型和 II 型的比较

I 型	II 型
von Recklinghausen's 病	双侧听神经鞘瘤
1:4 000(占 90%的 NF 病例)	1:50 000(低于 10%NF 病例)
17 号染色体	22 号染色体
显著的皮肤表现	很少有皮肤改变
伴有神经元肿瘤(错构瘤)和星形细胞瘤(胶质瘤),丛状神经纤维瘤,恶性神经鞘的肿瘤	伴有脑膜(脑膜瘤)和施万细胞(神经鞘瘤)的肿瘤
脊柱神经纤维瘤(体积小,单个)	脊柱神经鞘瘤(体积大,双侧、多节段)
这些病人是否发生脊髓胶质瘤仍属疑问	脊髓室管膜瘤,星形细胞瘤

表 9-6 神经纤维瘤病各系统的病理改变

中枢神经系统
I. 新生物
A. 颅和脊神经的施万细胞瘤
B. 脑膜瘤、脑膜瘤病
C. 胶质瘤
1. 视束
2. 脑干
3. 下丘脑/第三脑室
4. 脊髓常伴有瘘
5. 弥漫性(稀少)
6. 第四脑室(稀少)
II. 错构瘤
A. 神经胶质的错构瘤
B. 脑膜瘤血管瘤病
C. 神经鞘病(神经鞘炎)

(续表)

- Ⅲ. 发育不良
 - A. 导水管狭窄
 - B. 脑灰质异位(白质区)
 - C. 多微脑回
 - D. 巨脑回
 - E. 脊髓空洞
 - F. 脊膜膨出(常位于侧胸椎旁)
 - G. 脑积水
 - H. 硬脑膜膨胀(扩张)
- Ⅳ. 临床症状
 - A. 智力迟钝
 - B. 癫痫
 - C. 性早熟(青春期早期)
- 皮肤
 - I. 皮肤和皮下神经纤维瘤和神经鞘瘤
 - II. 咖啡豆样雀斑(直径>6 mm。最大 15 mm)
 - III. 腋窝处小斑块
- 眼 牛眼
- 骨
 - I. 脊椎侧弯后凸
 - II. 透亮的人字形骨缝(左>>右)
 - III. 胫骨(腓骨)成弓形和假性关节炎
 - IV. 带状肋骨
 - V. 肋骨切迹
 - VI. 椎体后部呈扇形
 - VII. 骨膜的病理改变(骨膜下出血)
 - VIII. IX. 骨软化
 - X. 脊椎裂
 - XI. 巨颅畸形
- 胃肠道
 - I. 神经纤维瘤/神经纤维肉瘤
 - II. 类癌瘤
- 内分泌 嗜铬细胞瘤
- 生殖道
 - I. 神经纤维瘤/神经纤维肉瘤
 - II. Wilms 瘤
- 肺 间质性肺纤维化
- 其他
 - I. 白血病
 - II. 横纹肌肉瘤

I. I 型神经纤维瘤病

90%以上的 NF 病例是 NF-1。临床发病年龄较早,多为青少年起病,AD 遗传。典型的病理为由梭形细胞组成的神经纤维瘤,系由神经鞘膜细胞组成,其细胞核排列似栅栏状。最多见于皮肤表面。在颅内,多发于视神经等脑神经,可单发也可多发。NF-1 病人中有 15%~20% 出现中枢神经系统表现。此外,视神经的胶质瘤发病率较高,而大脑及小脑的胶质瘤则相对较少,主要为基底神经节和丘脑部位的胶质瘤。血管异常: Willis 环附近的血管发

育不全或狭窄,颅内、外动脉瘤。丛状神经纤维瘤:原发于颅外,但常沿着自然的孔裂向颅内侵犯(如从眼眶和翼腭窝进入到海绵窦)。颅内的脑膜瘤在本病中也可见,常为多发,一般生长缓慢。颅骨病变常见头大。蝶骨大翼发育不全,合并颞叶向眼眶疝出,搏动性突眼。1/3~1/2 的病人有脊柱侧弯。常见于 T₃~7 范围。短节段成角畸形。脊柱神经纤维瘤呈哑铃状占 13%~20%。可以在两个以上的脊髓节段产生神经纤维瘤,恶性神经鞘膜瘤占 5%~10%。皮肤常可见咖啡牛奶斑,位于真皮和侵入皮下组织结节,并波及结缔组织,病变界限不清、肿瘤无包膜,含有成熟的、新生的胶原纤维、无髓鞘及有髓鞘的纤维轴索参杂,并可见到成团的施万细胞,另外肿瘤组织纤维丰富,排列成囊及栅栏状或漩涡状,纤维之间有许多梭形或椭圆形的细胞核。本病是一慢性进行性疾患,在婴儿或早期病人,主要为皮肤的咖啡牛奶斑,呈浅棕色(咖啡牛奶色),界限清楚、大小不等,多见于躯干或四肢,随年龄增长而增多。以后渐出现皮肤及皮下的神经纤维瘤,呈针头至橘子大小,数目较多,分布于躯干、面部者为多。20%~40% 的病人有神经系统症状,绝大部分是由于发生在中枢和外周神经上的神经纤维瘤、脑膜瘤、胶质瘤引起。此外还可出现耳鸣耳聋、头晕、双目失明、神经根痛、感觉异常、肢体无力等,部分病人可有智力迟钝、惊厥。

【影像学】

影像学表现可多种多样,CT 和 MRI 均可较好地显示病变的部位和范围,在一定程度上对诊断起到决定性作用。

(一) CT 神经纤维瘤病病人的颅内胶质瘤有一定的好发部位,即视束、下丘脑、脑干等部位。表现为肿瘤均匀或不均匀的等或略低密度,肿瘤的境界可清楚。增强后,中度或轻度强化。肿瘤较大时鞍上池部分闭锁,额叶受压移位等继发性改变可出现。脑干及下丘脑胶质瘤具有颅内散发胶质瘤特征,肿瘤密度不均匀,可有坏死、囊变,脑室受压、脑干变形,甚至移位;增强后,可见不规则强化。脊椎可表现为脊椎侧弯畸形。伴发神经纤维瘤时,可见类圆形或哑铃形的等密度的软组织肿块。椎间孔扩大,肋骨及椎体可见弧形压迹,严重者,可见压迫性骨质吸收、破坏;增强后,纤维瘤能明显强化。

(二) MRI 表现 MRI 因多层面、多角度成像以

及较高软组织分辨力和信号变化等特点,能很好地展现神经纤维瘤病的多种病理表现(图 9-23),优于 CT。

有 70%左右神经纤维瘤病病人,MRI 可见脑内异常。如胶质瘤、脑膜瘤、神经纤维瘤等^[25~27]。

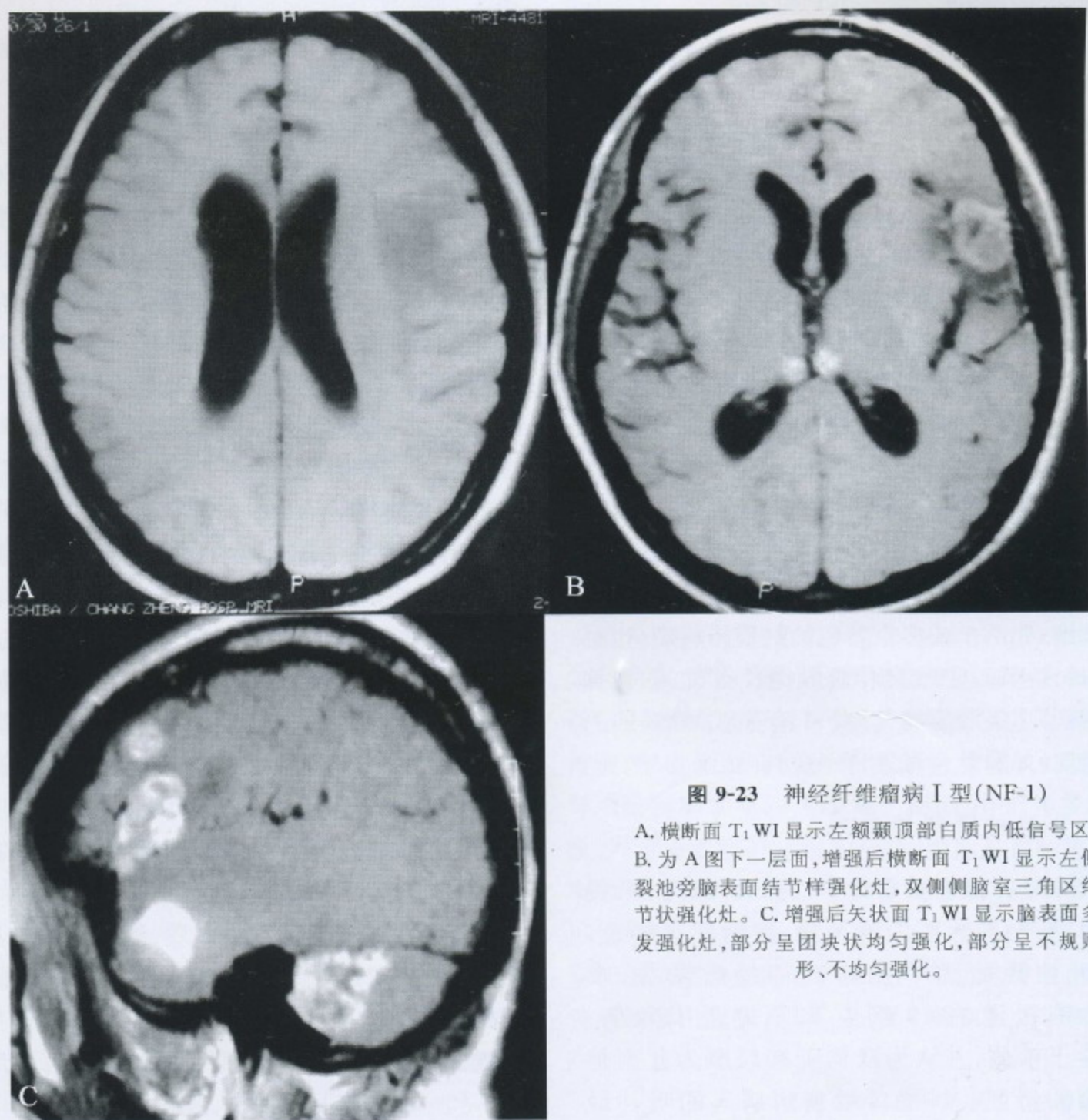


图 9-23 神经纤维瘤病 I 型(NF-1)

A. 横断面 T₁WI 显示左额颞顶部白质内低信号区。
B. 为 A 图下一层面,增强后横断面 T₁WI 显示左侧裂池旁脑表面结节样强化灶,双侧侧脑室三角区结节状强化灶。
C. 增强后矢状面 T₁WI 显示脑表面多发强化灶,部分呈团块状均匀强化,部分呈不规则形、不均匀强化。

1. 颅内胶质瘤:在神经纤维瘤病中,胶质瘤的好发部位是视道,其次是脑干的胶质瘤,下丘脑及第三脑室的多形型星形细胞瘤,脊髓的室管膜瘤并常伴有脊髓空洞。大脑、小脑、脊髓的弥漫性胶质瘤并不常见的。胶质瘤在伴有神经纤维瘤和不伴有神经纤维瘤病人中,其发生没有年龄上的差异。视神经胶质瘤最常发生于儿童。视神经胶质瘤伴发神经纤维瘤病的发生率为 5%~15%。神经纤维瘤病人伴发视神经胶质瘤的发生率为 6%~58%。

在 MRI 上,视神经的胶质瘤表现为增粗的视神经。MRI 能有效显示视神经各段,尤其是颅内部

分。当肿瘤累及视交叉、视通道以及放射状束时,则会引起视交叉和视束的扩大。肿瘤在 SE 序列中, T₁ 加权上呈低或等信号,在 T₂ 加权上呈高信号。脑干胶质瘤 MRI 能很好地定位、定性,无骨性伪影。MRI 能显示瘤体中的坏死,血管的包绕、出血、囊变等。行 Gd-DTPA 增强,肿瘤本身的轻度强化,坏死、囊变区不强化。

2. 脊柱改变:有作者对 29 例神经纤维瘤病人行脊椎 MRI 检查,其中 23 例发现脊柱异常。骨骼异常 10 例,包括脊椎侧弯、脊椎后凸、椎体压缩、扁平颅底。脊椎侧弯在胸段呈典型的突然弯曲,可有硬膜囊扩大及病变部位椎体后缘凹陷,脊膜

膨出及假性脊膜膨出。其中多发神经纤维瘤可侵犯神经根,在横断图像上呈典型的哑铃状。增强检查呈现均匀强化。除上述常见病变外,神经纤维瘤病还可见蝶骨翼发育不良,导水管异常合并脑积水等。

有些病人脑内看见异常信号斑块,它们常呈圆形好发于双侧的基底节、视路、膝状体、小脑脚和小脑白质以及脑干。 T_2WI 上更易显示。 $GD-DTPA$ 增强无强化,一般不引起占位效应。 CT 上不能显示。这一征象的形成原因存在不同观点,有人认为这种是由低级别的胶质瘤和错构瘤组成,也有人认为是异位的和孤立性的退行性组织。有作者报道,应用 T_2WI 的流动补偿反转恢复脉冲序列,发现脑内病灶的敏感性明显高于常规 SE 序列。

对 $NF-1$ 的确诊应包括下列两项或两项以上^[1]:①有六处等于或大于5 mm的奶油咖啡斑;②有一个丛状的神经纤维瘤,或两个以上任何类型的神经纤维瘤;③两个或多个着色的虹膜错构瘤(也可称为Lisch结节);④腋窝和腹股沟长雀斑;⑤视神经胶质瘤;⑥I级胶质瘤与 $NF-1$ 有关;⑦骨缺陷为特征性表现(如蝶骨大翼发育不全)。

II. II型神经纤维瘤病

II型神经纤维瘤病($NF-2$)为 AD 遗传,可侵犯任一对脑神经,大多为听神经,次为三叉神经。双侧的听神经瘤比单侧的听神经瘤常见,在Rodriguez等报道的49例中82%发生于双侧,18%发生于单侧,并认为双侧听神经瘤为II型神经纤维瘤的特征。神经纤维瘤病病人的听神经瘤的发病年龄一般在30岁,而非神经纤维瘤病病人,其听神经瘤发病年龄一般较晚,其高发年龄为50岁。中枢的神经纤维瘤发生在颅内的多为II型,镜下的特点是:瘤细胞排列松散,纤维无一定走向,细胞间有较多的液体,常有小腔形成。细胞一般不作栅栏或漩涡状排列,瘤细胞的形态变化较多,常为多极性,瘤细胞的境界不清,常有巨核细胞,网状纤维很少。目前多数学者认为II型是I型变异的结果。颅内及椎管内的神经鞘瘤一般生长很慢,恶变罕见,向颅外转移更罕见^[1,28,29]。本病是一慢性进行性疾病,随着年龄增长而症状逐渐增多。主要表现为中枢神经系统病变,绝大部分是由于发生在中枢神经上的听

神经纤维瘤、脑膜瘤、胶质瘤引起。临床上出现耳鸣、耳聋、听力下降等,以及头晕、头痛。部分病人可有智力迟钝、惊厥。

【影像学】

(一) CT

1. 听神经、前庭耳蜗神经鞘瘤(一些病人不伴听神经瘤,而硬膜膨出也可使内听道扩大)和其他脑神经肿瘤:听神经瘤通常为双侧性, CT 扫描可见双侧桥小脑角区的占位,通常一侧瘤体较大,一侧瘤体较小,其形态可规则或不规则,境界清晰,一般无明显占位效应,病灶密度均匀,与一般性听神经瘤相比较少发生坏死、囊变。增强后,可见肿瘤明显均匀强化,并可见双侧听神经均扩大、增粗、强化明显。骨窗位 CT 可显示内听道扩大,甚至内听道壁的骨质吸收。瘤体较小时,有时 CT 难以显示,此时,应薄层扫描和增强检查方可显示小的听神经瘤。颅内的三叉神经瘤发病较听神经瘤少,其表现为平扫可见颅中窝鞍旁海绵窦区域的实性肿块,并可跨颅窝向后生长,形成哑铃状肿块,密度均匀,很少有钙化;增强后,肿块明显强化。其他脑神经的神经纤维瘤根据其发生部位而有其相应表现。

2. 颅内脑膜瘤:神经纤维瘤病人的脑膜瘤病变,通常为多发,平扫时因一些瘤体密度和脑实质相近,故而有时不易区分;增强后,肿瘤因明显均一强化,很易与脑实质相区分,此时,瘤体境界清晰,部分肿瘤可见脑膜强化,为“脑膜尾征”。因肿瘤生长极为缓慢,因而肿瘤通常无明显水肿,占位效应不明显。和一般的脑膜瘤相比,其钙化少。

3. 其他肿瘤:①颅内胶质瘤是否在 $NF-2$ 病人中发生仍有疑问。②髓内室管膜瘤(在 $NF-2$ 中是更常见的髓内肿瘤)。③多发脊柱的神经鞘瘤(个大、双侧、多节段)。

(二) MRI

1. 颅内神经纤维瘤:颅内神经纤维瘤可发生于Ⅲ~Ⅻ对脑神经,但最常见于听神经,其次为三叉神经。由于听神经瘤常为双侧, MRI 在横断及冠状层面上同时显示双侧的听神经瘤,脑桥角池被肿瘤组织充填而消失,肿瘤边界清晰,常双侧不对称;较大一侧肿瘤瘤体可推压脑桥和小脑,出现轻度占位效应,第四脑室变形,向健侧移位,肿瘤周边可见薄层水肿带;肿瘤的信号在 T_1 加权上呈

等信号,在 T_2 加权上呈高信号,少数在 T_2 加权上呈略高信号;双侧听神经也不同程度的增粗,行 Gd-DTPA 增强后,肿瘤瘤体及听神经均明显强化。三叉神经瘤及其他脑神经的神经纤维瘤的 MRI 表现,除其发生部位与听神经的神经纤维瘤部位不一样外,肿瘤的信号变化和增强情况均与之一样。

2. 颅内脑膜瘤:神经纤维瘤病人的脑膜瘤,其好发年龄在 30 岁,而不伴有神经纤维瘤病的病人其发病年龄大约是 50 岁。和 CT 相比, MRI 在确定脑外肿瘤的定位、肿瘤的血管、动脉的包绕、静脉窦的侵犯明显优于 CT,而 CT 对于发现钙化和骨肥厚优于 MRI。神经纤维瘤病的病人的颅内脑膜瘤常为多发也称为脑膜瘤病,其肿瘤的信号特点是其信号和邻近的脑白质相比,脑膜瘤信号若和脑灰质相比,在 T_1 加权上为低到等信号,在 T_2 加权上为等到高信号。肿瘤的形态为圆或类圆,也有呈扁平形,边缘清晰,周围无明显占位效应,脑水肿不明显,除非肿瘤引起大的回流静脉或矢状窦受阻。行 Gd-DTPA 等顺磁性造影剂增强后,肿瘤呈均匀、明显强化,同时,还可见扩张肥厚的脑膜明显强化,呈“尾征”。

3. 其他:一些研究者还发现, II 型神经纤维瘤病人,在脑实质区, T_2 加权上可见一些小的斑点状和融合的高信号病灶,而在 CT 上则没有发现这些异常。它们被发现在苍白球、脑干、小脑、半卵圆区中部、丘脑、胼胝体。 II 型神经纤维瘤病变通常在 MRI 的 T_2 加权上表现为高信号,因此,灰质异位是不可靠的证据。其他的可能性是增生的胶质细胞、错构瘤和胶质瘤。

Wyburn-Mason 综合征

Wyburn-Mason 综合征又称脑视网膜动静脉瘤综合征(cerebroretinal arteriovenous aneurysm syndrome),病因不明,系 AD 遗传。是一种先天性动静脉吻合、单侧和双侧中脑动静脉瘤、视网膜动静脉瘤或其他类型的先天性异常,血管性(色素性或非色素性)面痣。临床上男性多见,常在 20~30 岁起病。起病可徐缓也可急剧,一侧视力突然丧失、头痛、呕吐和眼球突出。当中脑出血时,有脑膜刺激征,恶心,呕吐,耳鸣,耳聋,失语,意识丧失,可出现小脑征象和精神症状。有多发性面部皮肤痣,分布于患眼

同侧的三叉神经分布区。眼部症状包括视乳头水肿、眼球震颤、眼睑下垂,眼底还可见动静脉畸形^[1,24]。影像学表现与 Sturge-Weber 综合征有相似之处^[29]。MRI 可特征地显示视网膜和脑内的流空的小动静脉畸形瘤灶。呈蚯蚓状排列,此为血管瘤的征象。如果病灶曾经有出血,可见病灶周围含铁血黄素沉积形成的低信号的环状结构。CT 则不如 MRI 敏感。MRI 可显示眼球后扩张的眼上静脉。

导水管狭窄

先天性大脑导水管狭窄为脑发育畸形。一般发生于导水管的三脑室开口以下 3~4 mm 处。临床症状常开始于婴幼儿,呈慢性颅内高压表现,如持续性头痛等,多无定位体征。普通 X 线平片提示颅腔增大,颅板变薄,颅缝增宽,囟门闭合延迟和增大,脑回压迹增多加深等^[24]。CT 仅能表现导水管以上脑室扩大,即第三脑室扩大和双侧侧脑室对称性扩大,第四脑室正常或略小。由于慢性阻塞性脑积水脑脊液压力增高,脑脊液可通过室管膜壁进入到侧脑室周围,形成侧脑室周围带状低密度区。CT 对显示导水管狭窄本身较为困难。MRI 由于其多断面成像,可清晰显示导水管的全貌,因而是诊断导水管狭窄的最有效的方法。导水管狭窄以上,导水管增宽可呈线状、鸟嘴状、漏斗状、分叉状等改变。第三脑室和侧脑室改变同 CT 表现。侧脑室周围也可见脑脊液的渗出改变,即 T_1 加权上低信号, T_2 加权上呈高信号。

(陶晓峰 李惠民 施增儒)

参考文献

1. 施增儒,秦志宏,王中秋,主编. 脑先天性遗传性疾病 CT、MRI 诊断学. 上海:上海科学技术文献出版社, 1997:286~296
2. 林丽蓉,林文涛,余满松. 医学综合征大全. 北京:中国科学技术出版社,1994:1043
3. Van Tassel P, Cure JK, Holden KR. Cyst like white matter lesions in tuberous sclerosis. Am J Neuroradiol, 1997;18:1367~1373
4. Iwasaki S, Nakagawa H, Kichikawa K, et al. MR and CT of tuberous sclerosis: linear abnormalities in the cerebral white matter. Am J Neuroradiol, 1990;11:1029~

1 034

5. Nixon JR, Houser OW, Gomez MR, et al. Cerebral tuberculous sclerosis: MR imaging. *Radiology*, 1989;170:869~873
6. Benedikt RA, Brown DC, Ghead VN, et al. Sturge-Weber syndrome: cranial MR imaging with Gd-DTPA. *AJNR*, 1993;14:409~415
7. Vogl TJ, Stemmler J, Bergman C, et al. MR and MR angiography of Sturge-Weber syndrome. *AJNR*, 1993;14:417~425
8. Gupte GL, Deshmukh CT, Bharucha BA, et al. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with hydrocephalus: an unusual association. *Pediatr Neurosurg*, 1995;22:328~329
9. Williams DW, Elster AD. Cranial CT and MR in the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Am J Neuroradiol*, 1992;13:291~294
10. Davoid JM. *Brain Congenital Anomalies*. Neuroradiology. Third Edition. USA: Williams & Wilkins, 1996:211
11. al-Hindi H, Subach B, Hamilton RL. January 1997—7 year old girl with seizures. *Brain Pathol*, 1997;7:1 023~1 024
12. Gomez-Anson-B, Munoz A, Blasco A, et al. Meningioangiomas: advanced imaging and pathological study of two cases. *Neuroradiology*, 1995;37:120~123
13. Tien RD, Osumi A, Oakes JW, et al. Meningioangiomas: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr*, 1992;16:361~365
14. Aizpuru RN, Quencer RM, Norenberg M, et al. Meningio-angiomas: clinical, radiologic, and histopathologic correlation. *Radiology*, 1991;179:819~821
15. Barkovich AJ, Frieden IJ, Williams ML. MR of neurocutaneous melanosis. *Am J Neuroradiol*, 1994;15:859~867
16. Chaloupka JC, Wolf RJ, Varma PK. Neurocutaneous melanosis with the Dandy-Walker malformation: a possible rare pathoetiologic association. *Neuroradiology*, 1996;38:486~489
17. Kwa VI, Smitt JH, Verbeeten BW, et al. Epidermal nevus syndrome with isolated enlargement of one temporal lobe: a case report. *Brain Dev*, 1995;17:122~125
18. Cavenagh EC, Hart BL, Rose D. Association of linear sebaceous nevus syndrome and unilateral megalencephaly. *Am J Neuroradiol*, 1993;14:405~408
19. Wakabayashi C, Maehara T, Shimamura T, et al. Unilateral megalencephaly in linear nevus sebaceous syndrome: a neuroradiological case report. *Radiat Med*, 1997;15:65~69
20. Steiner J, Adamsbaum C, Desguerres I, et al. Hypomelanosis of Ito and brain abnormalities: MRI findings and literature review. *Pediatr Radiol*, 1996;26:763~768
21. Ruggieri M, Tigano G, Mazzone D, et al. Involvement of the White matter in hypomelanosis of Ito (incontinentia pigmenti achromiens). *Neurology*, 1996;46:485~492
22. Pascual-Castoviejo I, Roche MC, Martine-Fernandez V, et al. Incontinentia pigmenti: MR demonstration of brain changes. *AM J Neuroradiol*, 1994;15:1 521~1 527
23. Lovin JD, Talarico CL, Wegert SL, et al. Gorlin's syndrome with associated odontogenic cysts. *Pediatr Radiol*, 1991;21:584~587
24. 沈天真, 陈星荣. 中枢神经系统计算机体层和磁共振成像. 上海:上海医科大学出版社, 1991:106
25. Es SV, North KN, Mchugh K, et al. MRI finding in children with neurofibromatosis type 1: a prospective study. *Pediatr Radiol*, 1996;26:478~487
26. Yamanouchi HD, Kato T, Matsuda H, et al. MRI in neurofibromatosis type I: using fluidattenuated inversion recovery pulse sequences. *Pediatr Neurol*, 1995;12:286~290
27. Truhan AP, Filipek PA. Magnetic resonance imaging: Its role in the neuroradiologic evaluation of neurofibromatosis, tuberous sclerosis, and Sturge-Weber syndrome. *Arch Dermatol*, 1993;129:2 119~2 126
28. Inoue Y, Nemoto Y, Taashiro T, et al. Neurofibromatosis type 1 and type 2: review of the central nervous system and related structures. *Brain Dev*, 1997;19:1~12
29. Taveras JM. *Neuroradiology*. 3rd Edition. USA: Williams & Wilkins, 1996:127~203

第十章 遗传性代谢性脑部疾病

代谢性疾病发生于细胞或亚细胞水平,结构异常一般较轻微,其中大多数为遗传性,且多为常染色体隐性(AR)遗传。正确的诊断很重要,因为早期认识可达到有效的治疗,即便不能治疗者,也可提示其基因家族进行积极预防。这种基因疾病通常可以预测后果:特殊酶合成的完全缺陷、异常酶的合成、合成酶必需的激活物质或保护蛋白质的缺乏等。

下述几种情况可提示代谢病的诊断:①不能解释的临床异常如酸中毒或高氨基酸血症;②对某些类型食物的不耐性;③没有其他合理解释的严重智能迟滞;④智能迟滞或神经性疾病的家族性聚集;⑤临床表现特别提示一个特别的代谢性疾病。影像学表现大多无特异性,少数有一定的提示作用(表 10-1)^[1]。

表 10-1 代谢病表现

	脑 白 质		基 底 节		小 脑		皮 质
	CT	MRI	CT	MRI	CT	MRI	CT or MRI
苯丙酮尿症	LD	$T_2 >$					
同型胱氨酸尿症							
非酮症高甘氨酸血症	LD	$T_2 >$			萎缩		萎缩
枫糖尿病	LD	$T_2 >$	LD	$T_2 >$	LD	$T_2 >$	
戊二酸尿症 I	LD	$T_2 >$	LD	$T_2 >$			额颞叶萎缩
其他酸尿症	LD	$T_2 >$	LD	$T_2 >$			萎缩
尿素循环代谢病	LD	$T_2 >$					萎缩
眼脑肾综合征	LD	$T_2 >$					萎缩
半乳糖血症	LD	$T_2 >$					
黏多糖病	LD	$T_2 >$	LD	$T_2 >$			
异染性脑白质营养不良	LD	$T_2 >$					
		(尤额部)					
Krabbe 病	LD	$T_2 >$	HD	$T_2 <, T_1 >$	HD	$T_2 <, T_1 >$	萎缩
Anderson-Fabry 病			LD	$T_2 >$			
GM ₁ 神经节苷酯沉积症	LD	$T_2 >$	LD		萎缩		萎缩
GM ₂ 神经节苷酯沉积症	LD		LD				
Leigh 病	LD	$T_2 >$	LD	$T_2 >$			$T_2 >$
Kearns-Sayre 综合征	LD, 钙化		LD 钙化	$T_2 >$	LD	$T_2 >$	萎缩
MELAS 综合征	LD	$T_2 >$	钙化		萎缩	$T_2 >$	LD, $T_2 >$
MERRF 综合征	LD		钙化		LD		LD
Menkes 综合征	LD				萎缩		萎缩
Marinesco-Sjogren 综合征			LD	$T_1 <$	萎缩		
婴儿双侧性纹状体坏死				$T_2 >$			
Zellweger 综合征				$T_2 >$			
新生儿脑白质营养不良	LD						
肾上腺脑白质营养不良	LD, CE(室周)				LD 婴儿	$T_2 >$	
		(常有钙化), $T_2 >$					
肾上腺脑白质脊髓神经病		$T_1 <, T_2 >$					萎缩
Schilder 病	LD, CE	$T_2 >$					萎缩
神经元蜡样脂褐质病							
Alpers 综合征							
Huntington 舞蹈							
Hallervorden-Spatz 病			LD, HD	$T_2 <$			

(续表)

	脑 白 质		基 底 节		小 脑		皮 质
	CT	MRI	CT	MRI	CT	MRI	CT or MRI
Fahr 病	钙化	T ₁ <	钙化	T ₁ <, > T ₂ <	钙化		
Wilson 病		T ₂ >	LD	T ₂ >	萎缩	T ₂ >	萎缩
Cockayne 综合征		T ₂ >	钙化			萎缩	萎缩
Friedreich 共济失调							
橄榄桥小脑萎缩						萎缩	
共济失调-毛细血管扩张						萎缩	
佩-梅综合征		T ₂ >		T ₂ <			
Canavan 病	LD	T ₁ <, > T ₂ <, >	LD	T ₂ >			
Alexander 病	LD(f)	T ₂ >	LD, CE	T ₂ >(f)			

注:<:低信号;>:高信号;LD:低密度;HD:高密度;CE:强化;f:额叶为主。

(仿 Wolpert 等^[1])

这些疾病大多数一出生即存在,但症状可于晚些时候产生,如果其唯一表现是发育延迟,则常延误到6~12个月大或更晚被发现,一些情况如Wilson病直到很晚才有症状。只有少数疾病有明确的表现,大多数需要结合神经症状、生化及放射学表现综合考虑建立诊断。

儿童脑代谢病有多种分类法,最理想的就是

按病变位置分类,即白质、灰质、基底节,然后可根据定位提示诊断。但也有很多情况不限于单一位置,可有重叠。巨脑可伴发于某些疾病,并常可以是代谢病的第一个临床鉴别征象,出现于枫糖尿病、Canavan病、Alexander病、Tay-Sachs病、神经节苷脂病、黏多糖病、异染性脑白质营养不良等。

第一节 主要殃及脑白质的遗传性代谢性脑部疾病

以脑白质病变为主的遗传性代谢性疾病,主要指脑白质营养不良,其次还有氨基酸代谢失常如苯丙酮尿症,以及半乳糖血症、肢根性点状软骨发育不良等,均较罕见。

脑白质营养不良^[1-3],又称白质脑病或髓鞘构成缺陷性疾病,是一组最常见于儿童的髓鞘形成或维持障碍的遗传性疾病,其主要病理改变是中枢神经系统以脑白质为主的髓鞘生成不良,表现为髓鞘缺陷。脑白质营养不良的这种病理改变,与能形成正常髓鞘的脱髓鞘性疾病的病理表现相似,两者不能从病理形态学上区分,也不能从影像学上区分,但两者的发生机制却完全不同。因而,脑白质营养不良需与脱髓鞘性疾病相鉴别,后者包括多发性硬化、弥漫性轴周性脑炎、同心层型轴周性脑炎、同心层性腔隙性白质脑病、急性播散性脑脊髓炎等,其中主要是多发性硬化。

脑白质营养不良,根据造成髓鞘异常的机制不同,可分为以下四类。①特殊髓鞘蛋白合成缺陷:如佩-梅病,为髓鞘磷酸甘油代谢缺陷致脂质蛋白合成缺陷所致,后者是一种特殊髓鞘蛋白,因其缺陷而致

几乎完全没有髓鞘形成。②髓鞘形成障碍:造成广泛的白质髓鞘减少。主要指许多遗传性代谢障碍性疾病,包括半乳糖血症、I型戊二酸尿症、维生素B₆依赖性癫痫发作,及婴儿Refsum病等。③髓鞘缺失:指髓鞘形成后不能正常维持,而致很快被破坏造成缺失。此与脱髓鞘病变不同,后者髓鞘形成可正常维持,只是因为某种原因才再次破坏,而致脱髓鞘。主要有异染性脑白质营养不良、类球状细胞脑白质营养不良、肾上腺脑白质营养不良、Alexander病、Canavan病等。④畸形综合征:包括Cockayne综合征等。

白质异常也见于第三种情况,即髓鞘形成延迟。这是一种发育的延迟,可以是一种病理状态,也可以是一种一过性改变。Kristjansdottir等^[4]报道一组100例临床和MRI显示白质异常的病例,其中11例呈一过性改变,白质异常在几月后复查已完全髓鞘化而显示正常;还有13例呈非进展性,显然表示髓鞘发育异常即髓鞘化差而非脱髓鞘;病理情况见于如Fukuyuma型先天性肌肉萎缩(主要见于日本),CT上广泛白质低密度改变,随

年龄增长,白质改变自尾向嘴侧逐渐消失,但可伴脑回异常、灰质异位、脑室异常等,MRI显示明显优于CT。

肾上腺脑白质营养不良

肾上腺脑白质营养不良(adrenoleukodystrophy, ALD),又称艾迪生弥漫性脑硬化症(Addison-Schilder disease)、黑皮脑白质营养不良症、嗜苏丹性脑白质营养不良伴肾上腺皮质萎缩、性连锁遗传 Schilder 病。该病是脑白质营养不良中最常见的一种,通常是指一组 X 染色体连锁隐性遗传的疾病(简称 X-ALD),但广义上也包括一组常染色体隐性遗传的 ALD(简称为 A-ALD, autosomal ALD),即指新生儿 ALD(neoatal-ALD)。目前一般认为由于溶酶体过氧化物酶的缺乏,导致极长链脂肪酸(very long chain fatty acid, VLCFA, 主要指 C23~C30 脂肪酸尤其 C26)在细胞内异常堆积,特别是在脑白质和肾上腺皮质内的沉积,导致脑白质和肾上腺皮质的破坏,从而产生特征性的脑白质和肾上腺皮质损害的临床症状。病理上^[2]脑皮质厚度正常或稍薄,严重者皮髓质分界不清。主要病理改变在白质,呈弥漫性白质减少致脑室中、重度扩大,脑沟增宽。顶叶、枕叶、颞叶等处脑白质内出现对称性髓鞘脱失改变,可有显著胶质增生。病变常侵及胼胝体,主要在压部,但一般不侵犯皮质下弓状纤维;额叶的髓鞘脱失发生稍迟,且多不对称。小脑、脑干也可有髓鞘脱失发生,内囊、外囊、锥体束等可见连续性髓鞘脱失改变,有时病变还侵及豆状核、丘脑等灰质区域。髓鞘脱失区域内可见许多气球样巨噬细胞形成(也称格子细胞),吞噬脂质,苏丹IV染色为橘红色,血管周围呈炎性改变,并可出现钙质沉积,有时很广泛而显著。电镜下巨噬细胞、胶质细胞内有特异的层状胞质包涵体。这些髓鞘脱失病灶从前向后或从外向内可分为三个病理区域。①区髓鞘发生变性,以轴突损害为重;邻接的②区内见有充满脂质的巨噬细胞,血管周围呈袖套状小单核细胞浸润;③区在病变后部,范围较大,属于胶质纤维化带,无活动性髓鞘改变和炎性变化。此外,尚可有神经元迁移异常、多微脑回等改变。X-ALD 主要见于3~12岁的男孩,偶见于成人,部分女性基因

携带者(杂合子)也可有或多或少的症状,但她们常在其有神经系统症状的男性亲属(如同胞兄弟)ALD病人被确诊后才被诊断,因而本病具有家族性。X-ALD通常分为四型,即儿童型、青年型、成人型及肾上腺性脑脊髓病;有时仅表现为 Addison 病,经过隐性,但可发展为 ALD(表 10-2)^[5]。临床上表现为肾上腺皮质功能减退征象和中枢神经系统功能损害征象。后者表现复杂,首发症状可为行为异常、智力损害、锥体束征阳性等,也可先有视力下降或听力损害;以后出现步态不稳,情绪波动,学习退步等;视力障碍逐渐加重,继而出现原发性视神经萎缩;听力障碍也逐渐加重,可致耳聋,最后发展为植物人状态。通常 ALD 病人多在出现中枢神经系统症状之后的 1~3 年内死亡。

表 10-2 X-ALD 临床分型

临床分型	临床表现
1. 儿童型 (Childhood) 40.8%	于3~10岁起病,86%先有神经系统症状后有肾上腺功能不全;神经系统异常的患者中85%对ACTH刺激反应减退;从神经系统症状出现到植物人状态,病程约2年
2. 肾上腺脊髓神经病 (adrenomyeloneuropathy, AMN) 21%	见于15~53岁,以累及脊髓、周围神经为主,100%瘫痪,肾上腺功能减退(87%),大脑受累(10%)
3. 青年型 (adolescent) 10.3%	见于10~21岁,临床表现与儿童型相似
4. 成人型 (adult) 3.2%	21岁以后出现症状。症状类似精神分裂症或痴呆,可有特异神经系统缺陷,大脑受累症状与 Addison 病并存是诊断的关键线索
5. 单纯 Addison 病 (Addison) 7.1%	见于3~35岁,有生化异常;虽有 Addison 病,但神经系统未见受累。从 Addison 病的诊断到第一个神经系统症状出现,病程约20年

(仿 Kumar 等^[5])

【影像学】

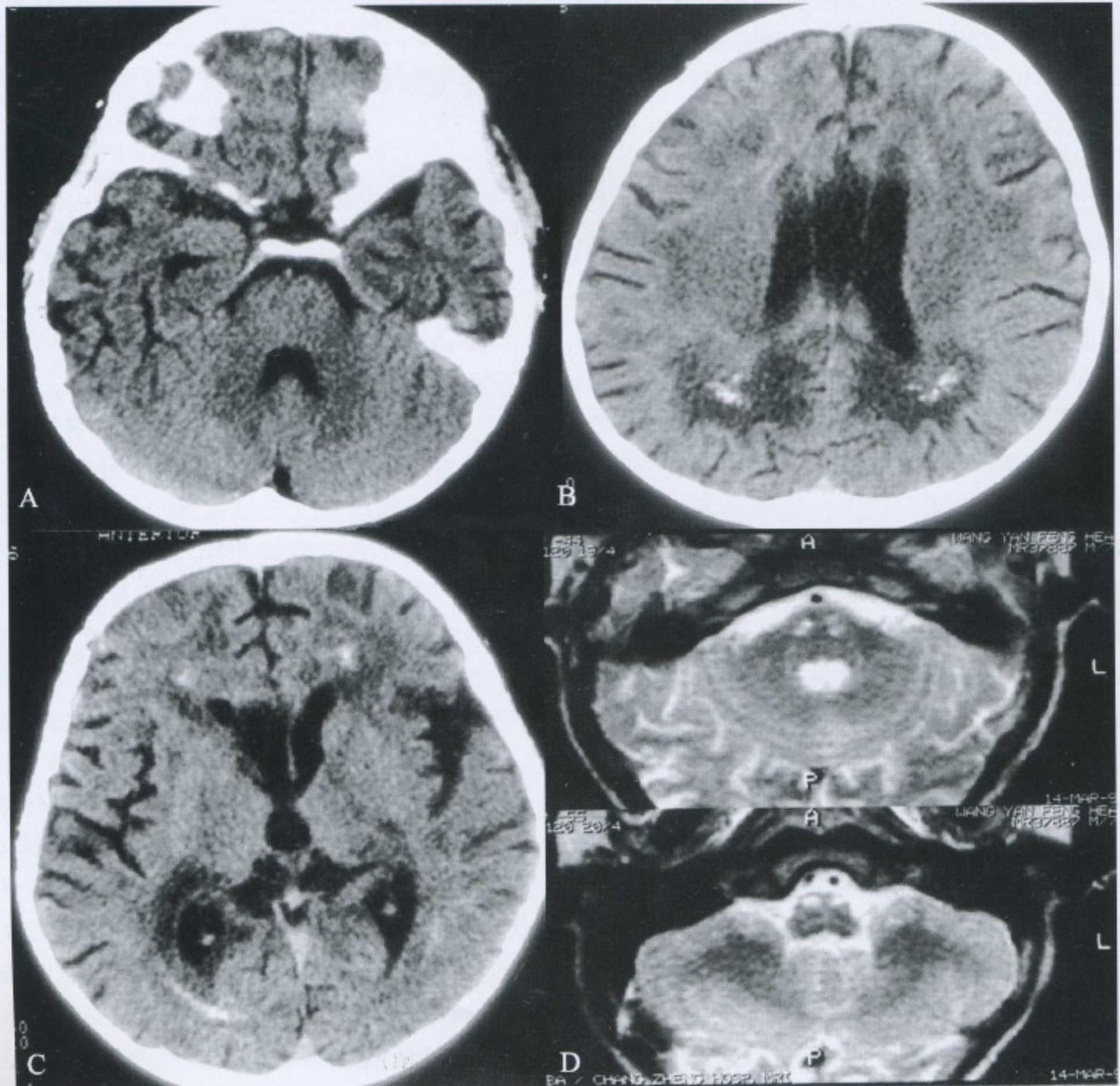
(一) CT

1. 典型表现^[1~3,5,6](图 10-1,图 10-2):双侧侧脑室三角区周围(枕顶颞叶)白质区大片对称性密度减低区,通过胼胝体压部,两侧病灶连续,呈“蝶翼状”分布,病灶与脑室有一层薄薄的室管膜隔开。注射造影剂后部分病灶周边强化,呈花边样、狭带样,病理对照证实强化带为前述的①区、②区,即活动性髓鞘脱失区或称新发病灶,强化带邻接于病灶边缘正常或接近正常密度的脑实质。随着病

程发展,动态观察可见病变向四周扩延,主要是向前发展侵犯额叶,也向下发展侵犯脑桥、延髓、脊髓等,而原来有强化的病灶,可不再出现强化,新发的病灶出现周边强化现象,表现为强化病灶向四周扩延。ALD的病灶一般无占位效应,脑室大多正常或稍扩大。

2. 不典型表现^[1~3, 7~10] (图 10-1, 图 10-2): 部分 ALD 表现没有典型的“蝶翼状”分布的病灶,而呈多种多样,包括:①病变主要侵犯额叶,有时局限于额叶而无他处病灶。可以两侧对称,也可一侧为主;有时病变也向后发展,侵犯颞叶等,增强扫描可见病灶的后部有明显的强化。②病变单侧性或以一侧为主,ALD 病灶主要分布于大脑枕顶颞区的一侧,大多与典型表现的一侧表现相似,部分可出现占位效应,压迫侧脑室向对侧移位。③病变以侵犯小

脑或脑桥小脑为主,少数 ALD 并不表现为大脑受累型,而主要表现为小脑白质内的低密度灶,有周边强化现象,桥脑可有同样表现。后期可表现为小脑脑沟增宽加深、白质减少等小脑萎缩改变,也可有小脑桥脑萎缩或橄榄桥小脑萎缩(OPCA)表现。④钙化。顶枕区、三角区深部白质内广泛、对称性小钙化灶,呈簇状,全部位于 CT 平扫时的白质密度减低区内。Schaumburg 等认为钙盐沉积位于病理上的第 3 个病理区,即非活动性区,对应于 CT 上的不强化低密度灶。⑤中央强化。部分病灶表现为病灶中央强化,周围呈低密度,类似脓肿或占位性病变,该表现极少见。⑥占位效应。少数表现为白质区体积增大、脑沟模糊、脑室受压移位、中线结构移位等占位效应,一般较轻。⑦特殊表现型。Dichiro 等将之命名为 ALD II 型,以与经典型 ALD 相区别,表现为平



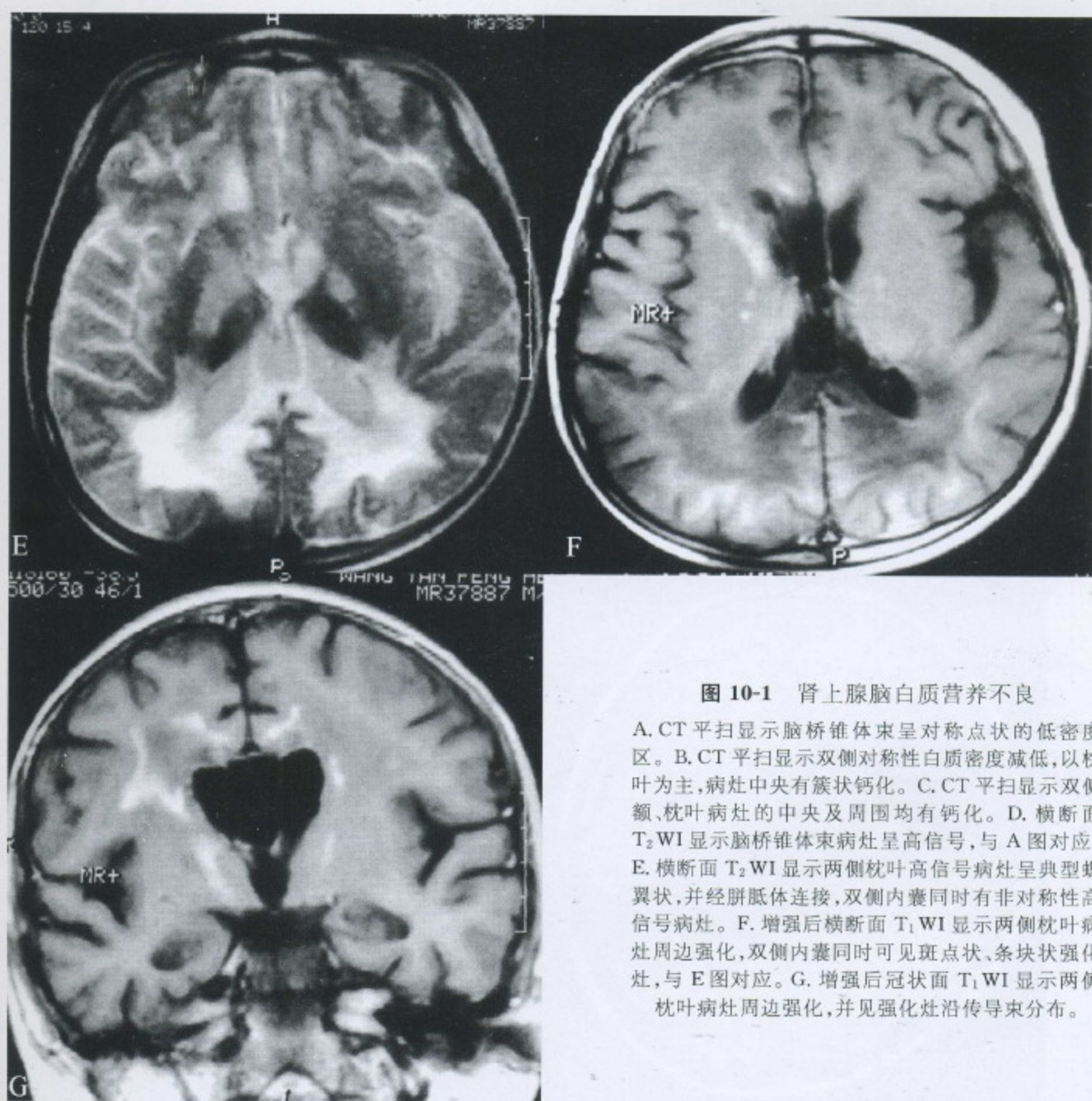


图 10-1 肾上腺脑白质营养不良

A. CT 平扫显示脑桥锥体束呈对称点状的低密度区。B. CT 平扫显示双侧对称性白质密度减低,以枕叶为主,病灶中央有簇状钙化。C. CT 平扫显示双侧额、枕叶病灶的中央及周围均有钙化。D. 横断面 T_2 WI 显示脑桥锥体束病灶呈高信号,与 A 图对应。E. 横断面 T_2 WI 显示两侧枕叶高信号病灶呈典型蝶翼状,并经胼胝体连接,双侧内囊同时有非对称性高信号病灶。F. 增强后横断面 T_1 WI 显示两侧枕叶病灶周边强化,双侧内囊同时可见斑点状、条块状强化灶,与 E 图对应。G. 增强后冠状面 T_1 WI 显示两侧枕叶病灶周边强化,并见强化灶沿传导束分布。

扫时未见明确的白质密度减低区,注射造影剂后出现特殊区域如内囊、胼胝体、放射冠、大脑脚等处的明显强化。这种表现未见于其他白质病,有些学者也称之为异型 ALD,目前一般认为该表现是本病发展过程中的一个阶段。

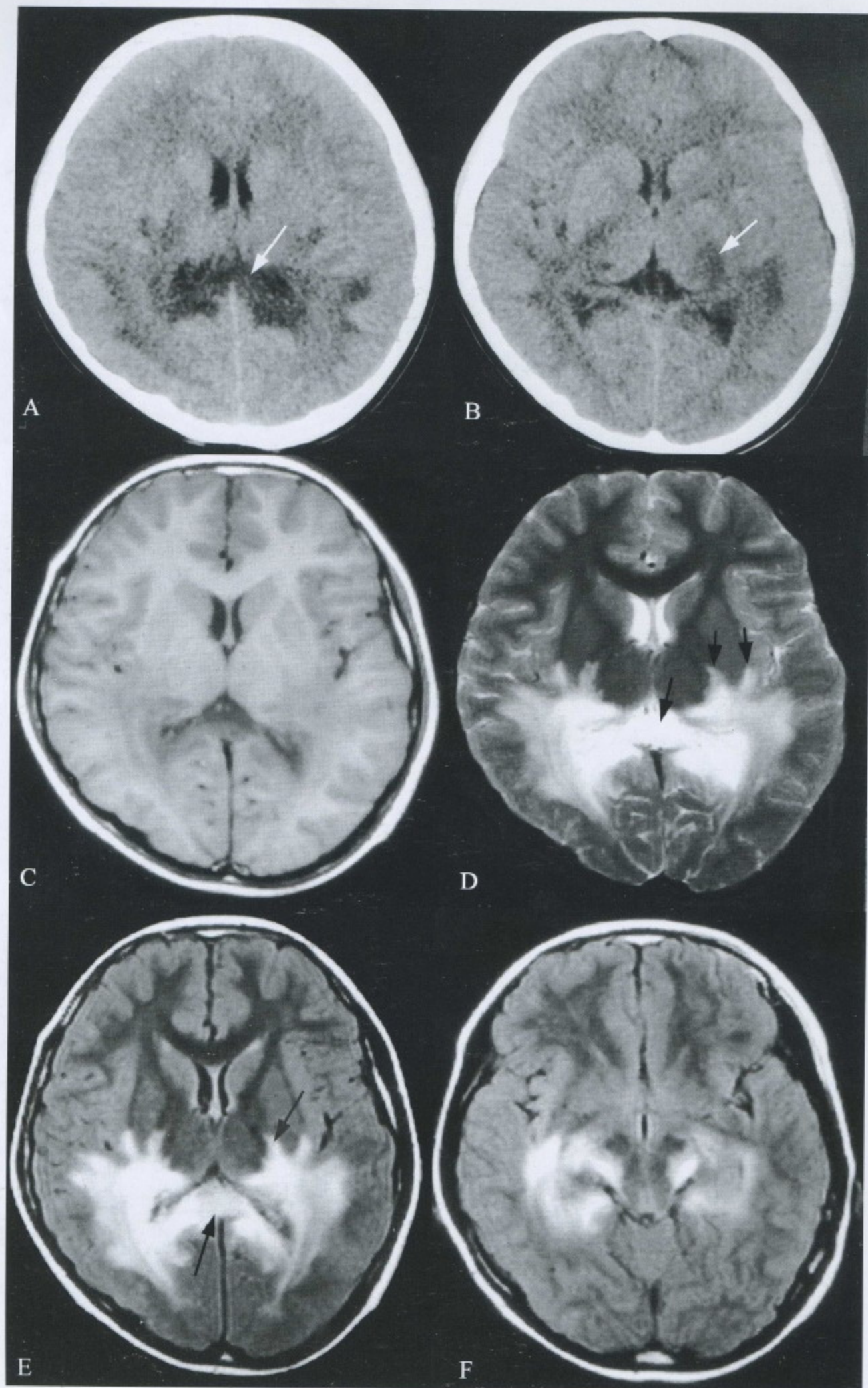
晚期表现为脑萎缩,可为局部脑萎缩,如小脑萎缩,OPCA 等,但多为全脑萎缩或大脑萎缩。脑沟增宽加深,脑室显著扩大,白质显著减少,皮髓质分界不清,病变可累及基底节、丘脑等灰质。

(二) MRI MRI 显示病变更为清楚^[5,6,8,9,11~15],病灶在 T_1 WI 上呈较低信号,在 PdWI 上呈稍高信号,在 T_2 WI 上呈高信号,其高信号区包括病理上的髓鞘脱失区和水肿区,病灶边界较清楚。Gd-DTPA 注射后病灶呈周边强化(与 CT 上的强化相

对应),而强化带外缘不强化低信号区为水肿带, MRI 上可较清楚地区分开(图 10-1~图 10-4)。

“蝶形”分布的病灶在 MRI 更形象,病灶沿神经传导束(tracts)分布,具有连续性,向前向上发展,内囊、外囊、半卵圆区大片白质病灶融合、连续,向下可侵及锥体束,两侧经胼胝体压部融合,这种清晰的、与众不同的分布形式颇具特异性。动态观察见病灶沿神经传导束伸延。这种沿传导束分布的病灶尤以 AMN 及 ALMN 表现更为特征,并可累及延髓、脊髓。

MRI 对显示皮质下白质的病灶较 CT 清楚,对显示病灶的边缘也较 CT 清楚,通过三维成像能清楚而准确地显示锥体束情况,有报道^[5]锥体束受累达 53%,包括内囊、中脑、脑桥、胼胝体、放射冠等,冠



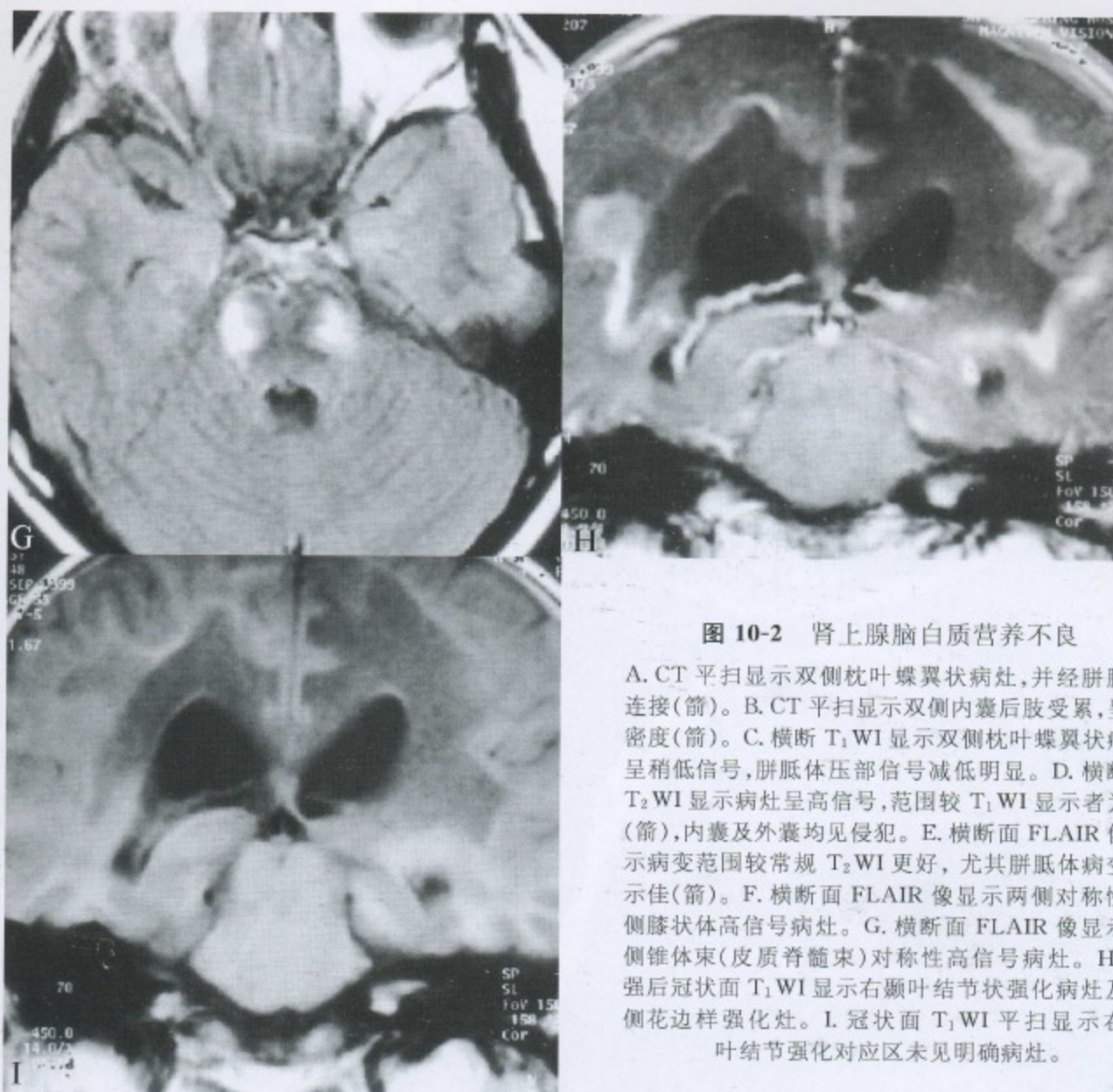


图 10-2 肾上腺脑白质营养不良

A. CT 平扫显示双侧枕叶蝶翼状病灶,并经胼胝体连接(箭)。B. CT 平扫显示双侧内囊后肢受累,呈低密度(箭)。C. 横断 T₁WI 显示双侧枕叶蝶翼状病灶呈稍低信号,胼胝体压部信号减低明显。D. 横断面 T₂WI 显示病灶呈高信号,范围较 T₁WI 显示者为大(箭),内囊及外囊均见侵犯。E. 横断面 FLAIR 像显示病变范围较常规 T₂WI 更好,尤其胼胝体病变显示佳(箭)。F. 横断面 FLAIR 像显示两侧对称性外侧膝状体高信号病灶。G. 横断面 FLAIR 像显示双侧锥体束(皮质脊髓束)对称性高信号病灶。H. 增强后冠状面 T₁WI 显示右颞叶结节状强化病灶及双侧花边样强化灶。I. 冠状面 T₁WI 平扫显示右颞叶结节强化对应区未见明确病灶。

状位观察尤佳,小脑病变因无骨性伪影影响,显示也明显较 CT 清楚。

MRI 的另一个优点是清楚显示 CT 所不能或显示不清的听路和视路病变。听力受损的 ALD 病人, MRI 上可显示外侧丘系、下丘臂、内侧膝状体、听放射、Heschl 颞横回等处的异常信号,有报道^[5]累及听路占 37%;而视力下降的病人, MRI 上可显示外侧膝状体、上丘、视放射等处的异常信号,这种异常信号在 T₂WI 上极清楚,一般两侧对称分布。

良好的 MRI 技术可以更好地显示病灶^[16~19],快速 SE 序列可以用更短的时间获得与常规 SE 序列同样清楚的图像,对合作欠佳的患儿具有优势;水抑制图像(图 10-2)上病灶与正常组织对比更佳;而 MTC 则可显示病变区严重的 MTC 值下降,以此可以区分病变与水肿;MRS 显示早期病灶内 NAA, Cr 下降, Cho 增加,晚期所有这些物质均下降,尤其 NAA 明显(图 10-4),文献报道一例 MRS 异常早于

MRI;SPECT 除了可以显示比 MRI 更为广泛的病灶外,没有其他优点。而治疗后的随访复查则是 MRI 的另一个用途。



图 10-3 肾上腺脑白质营养不良

横断面 T₂WI 显示小脑白质内对称性高信号病灶。

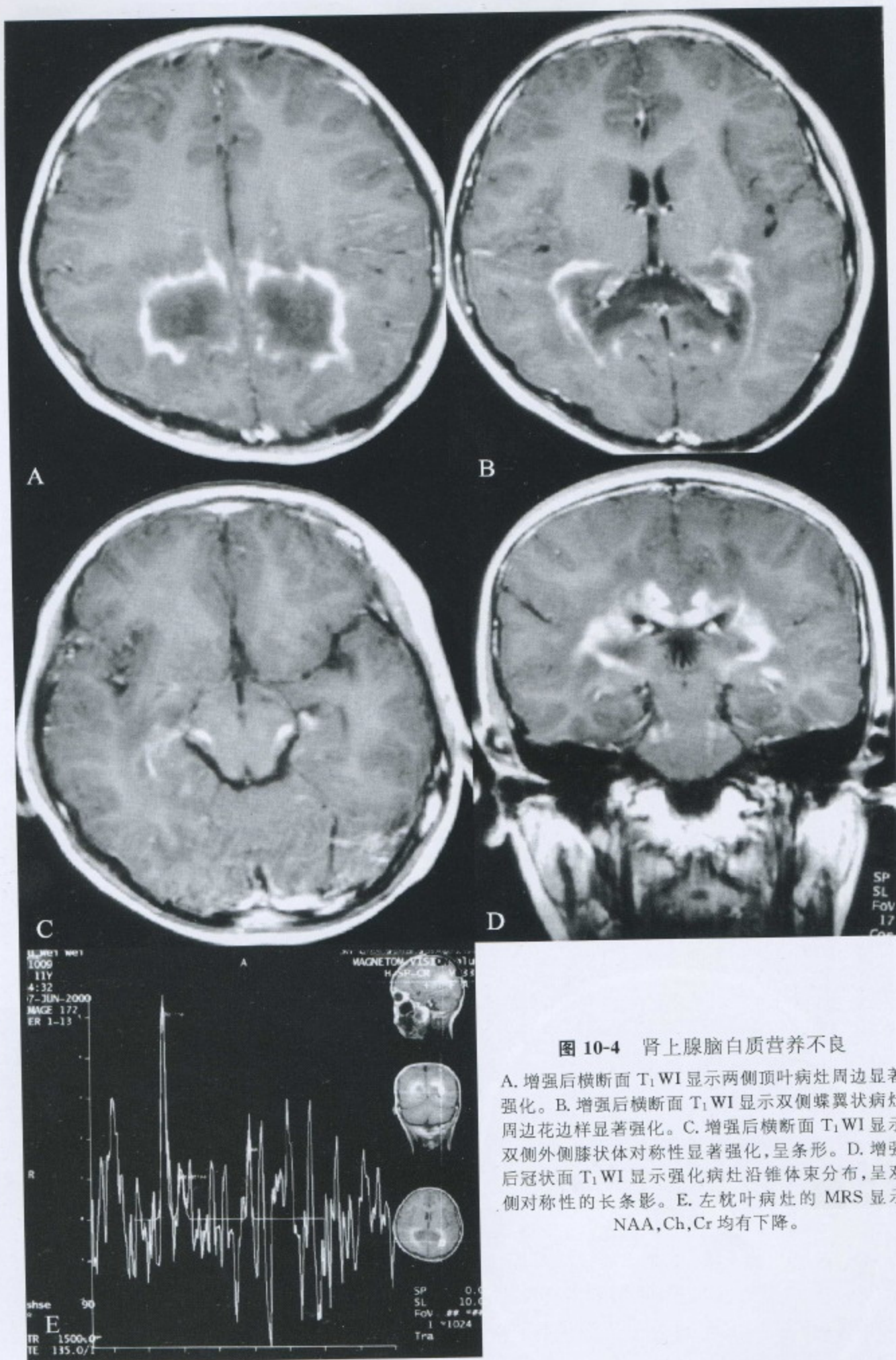


图 10-4 肾上腺脑白质营养不良

A. 增强后横断面 T₁WI 显示两侧顶叶病灶周边显著强化。B. 增强后横断面 T₁WI 显示双侧蝶翼状病灶周边花边样显著强化。C. 增强后横断面 T₁WI 显示双侧外侧膝状体对称性显著强化,呈条形。D. 增强后冠状面 T₁WI 显示强化病灶沿锥体束分布,呈双侧对称性的长条影。E. 左枕叶病灶的 MRS 显示 NAA,Ch,Cr 均有下降。

异染性脑白质营养不良

异染性脑白质营养不良 (metachromatic leu-

kodystrophy, MLD) 又称硫脂沉积症 (sulfatide lipidoses)。1910 年 Alzheimer 首先报道, AR 遗传, 发病率约占新生儿的十万分之一。由于溶酶体系统缺乏芳基硫酸酯酶 A, 硫酸脂不能正常氧化而沉积于

全身组织,其中又以中枢神经系统的白质和周围神经受累显著。硫酸脂用苯酚紫处理,不呈一般的紫色而呈黄褐色,具有异染性,故称异染性脑白质营养不良。由于染色体的芳基硫酸酯酶 A (arylsulfatase A, ASA) 位点的等位基因发生突变而不能正常翻译、表达出硫酸酯酶 A,造成细胞中这种溶酶体酶的缺乏。完全性的酶缺乏形成 MLD,这是一种致死性的病理过程,但很多情况则是假性缺乏 (pseudodeficiency, PD),它没有明显的临床症状和体征;而介于 MLD 与 PD 之间的则是一组 MLD/PD 杂合子,表现为 ASA 活性不同程度的降低,含量减少,可以有神经系统症状及病理表现,也可以没有,重要的是杂合子呈良性病理过程。病理上主要为脑白质内弥漫性髓鞘脱失改变,少突胶质细胞丧失,但不累及弓状纤维。髓鞘脱失区内轴索严重破坏,脑白质硬化,可有海绵状空腔;脑内可发现大量球形沉积物,位于细胞内外,PAS 染色呈阳性,胶质细胞、巨噬细胞胞质内及组织内可见硫酸脂包涵体颗粒,脑灰质一般不受累,常有脑积水。MLD 临床按首发症状出现时的年龄分为三型,即婴儿晚期型、少年型、成人型。其中以婴儿

晚期型相对最常见而典型,主要为进行性痴呆和痉挛性瘫痪,发病早症状重。另两型发病趋晚,症状趋轻。

【影像学】

(一) CT CT 上^[1~3, 20~25] 最常见为两侧侧脑室周围白质内融合成片或弥漫性、对称性的密度减低病灶,边界欠清,尤以侧脑室额角旁、枕角旁显著,一般先出现在额角,呈向后发展趋势,以后发展为额、枕、顶、颞区广泛而弥漫的低密度改变,神经核团及脑皮质一般不受侵犯。增强 CT 扫描见病灶无强化。国内杨国玉等描述为以白质为中心的紧缩状态伴大脑皮质花带样变薄^[20] (图 10-5)。I 型表现较典型而严重,可早期发现;III 型则轻得多,虽可有弥漫性改变,但较罕见;II 型报道很少,一般介于 I 型与 III 型表现之间。部分病人出现小脑半球白质内低密度改变,也可累及脑干。晚期主要表现为脑萎缩改变,多以额叶显著,次为枕叶,脑沟、侧裂池明显增宽、加深,脑室扩大。或呈弥漫性全脑萎缩,包括小脑、脑干萎缩,偶有以脑干或小脑萎缩为主。有时合并脑积水存在。

(二) MRI MRI 表现^[1~3, 21, 23~25] 与 CT 表现

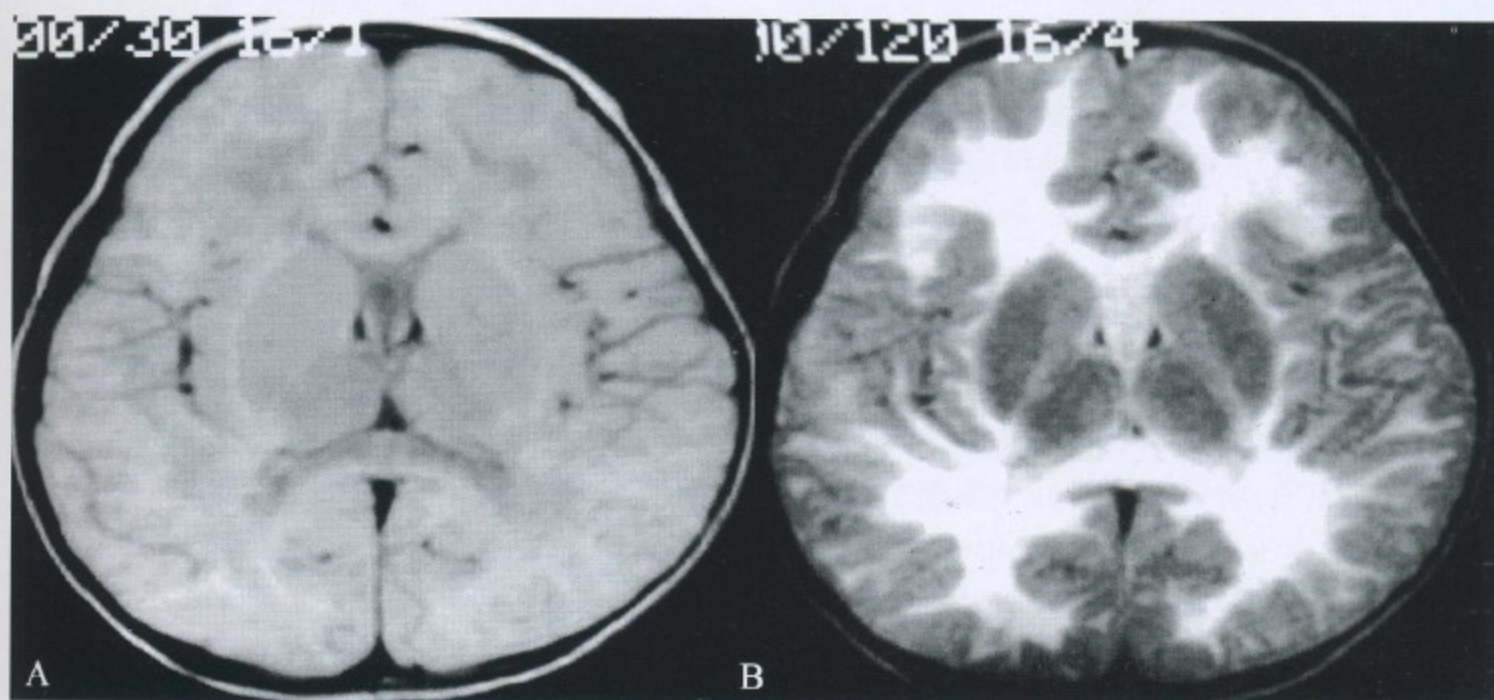


图 10-5 异染性脑白质营养不良

A. 横断面 T₁WI 显示双侧半球白质信号轻度降低,胼胝体明显受累。B. 横断面 T₂WI 显示双侧半球白质信号弥漫性明显增高,胼胝体明显受累,基底神经核未见受累。

一致而更清楚, T₁WI 上为两侧侧脑室旁白质区的对称性低信号病灶, T₂WI 上为相应区域的高信号灶(图 10-6), Gd-DTPA 注射后无强化效应。脑皮质及神经灰质核团一般不受侵犯。MRI 对显示脑干、小脑半球白质内病灶较佳,表现为 T₂WI 上的广泛弥漫性高信号灶。部分病人 CT 检查阴性但 MRI

可清晰显示片状异常信号,这可能与病理程度、病变进程等有关。晚期主要为脑萎缩,可见脑沟增宽加深、脑室不同程度扩大。

MLD 的影像学表现并无特异性,不能仅凭 CT 和 MRI 表现诊断 MLD,但典型的影像学表现可为本病的诊断提供重要的线索。

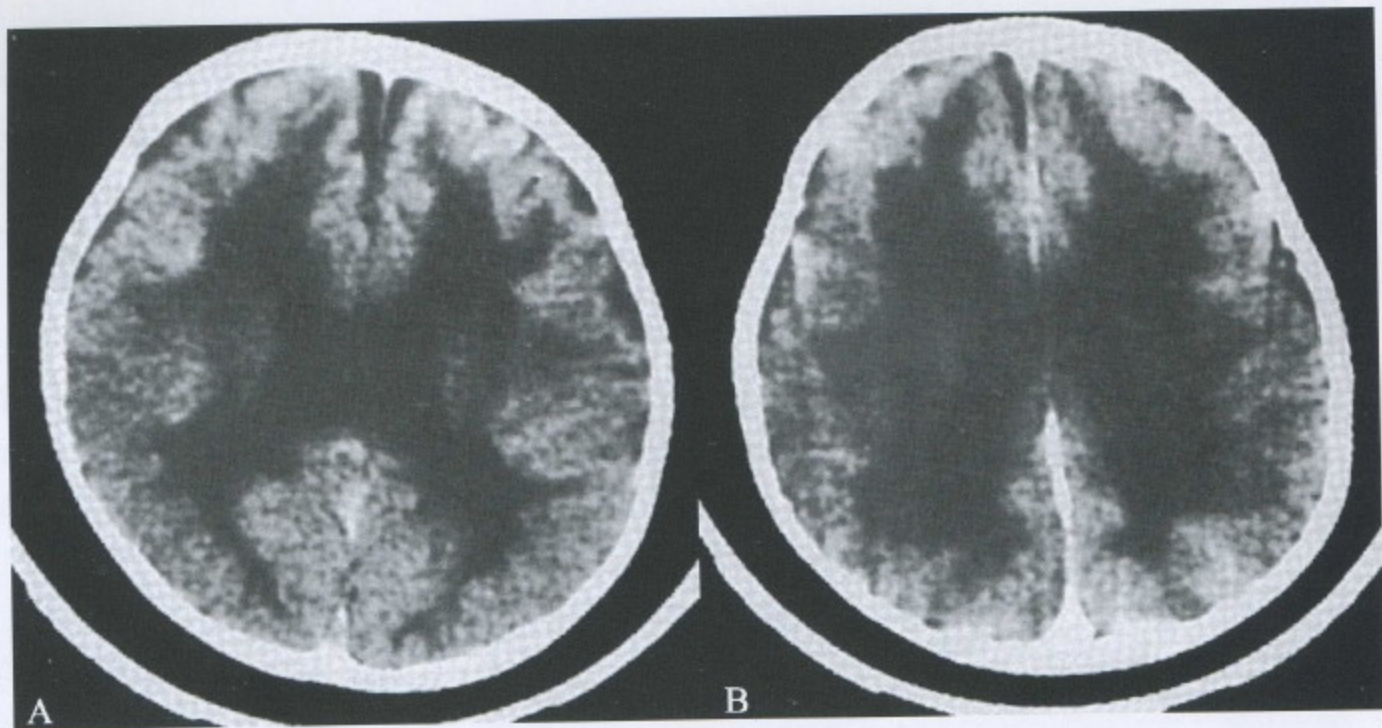


图 10-6 异染性脑白质营养不良

A. CT 平扫显示大脑白质区广泛对称性低密度灶,边缘清晰。侧脑室及额部蛛网膜下腔扩大,额叶灰质变薄,似呈卷曲的花带。B. CT 平扫显示额叶向心性萎缩,灰质变薄呈花带样。

类球状细胞脑白质营养不良

类球状细胞脑白质营养不良(globoid cell leukodystrophy, GLD),又称为 Krabbe 病、Krabbe 急性婴儿型白质营养不良、家族性幼儿弥漫性硬化、急性婴儿型脑硬化等。AR 遗传,罕见,有家族遗传史。本病由于溶酶体 β -半乳糖脑苷脂酶(galactocerebro-sidase)的缺乏导致 β -半乳糖脑苷脂在脑内的大量沉积而发病。病变呈进行性发展,早期显微镜下灰质正常,白质内血管周围簇状分布的、 $20\sim 50\ \mu\text{m}$ 大小的 PAS 染色阳性的异常巨噬细胞,即类球状细胞,充满丰富的胞质,主要含大量的半乳糖脑苷脂。这种改变主要分布于脑室周围白质和中央半卵圆区,而皮质下弓状纤维较少累及,髓鞘脱失很轻,同时病变的区域有明显的胶质增生及轻微的炎症。中晚期脑萎缩显著,髓鞘和轴索脱失明显加重,病变广泛累及大脑、脑干及小脑的白质,灰质受累则以脑桥、丘脑、齿状核为重,皮质受累较轻。类球状细胞脑白质营养不良主要发生于婴儿,无性别差异,病程进展迅速,预后不良;有家族倾向。表现以精神运动衰退、应激、视神经萎缩及皮质盲为特点。通常分为三型,即婴儿型、迟发少年型、青年型,其中以婴儿型相对最常见而典型。临床表现有两个特点:一是出现快速自发性眼震,常早期迅速出现;二是体温不

稳。通常发病较早,进展快,常于 1 年内死亡。其他两型发病较晚,病程相对趋长。

【影像学】

(一) CT 早期 CT 检查可显示正常,以后逐渐出现白质内的低密度改变,并逐渐出现病灶内对称性高密度灶(图 10-7),晚期出现包括灰白质在内的脑萎缩。GLD 的 CT 表现呈进行性加重改变^[26~32]。

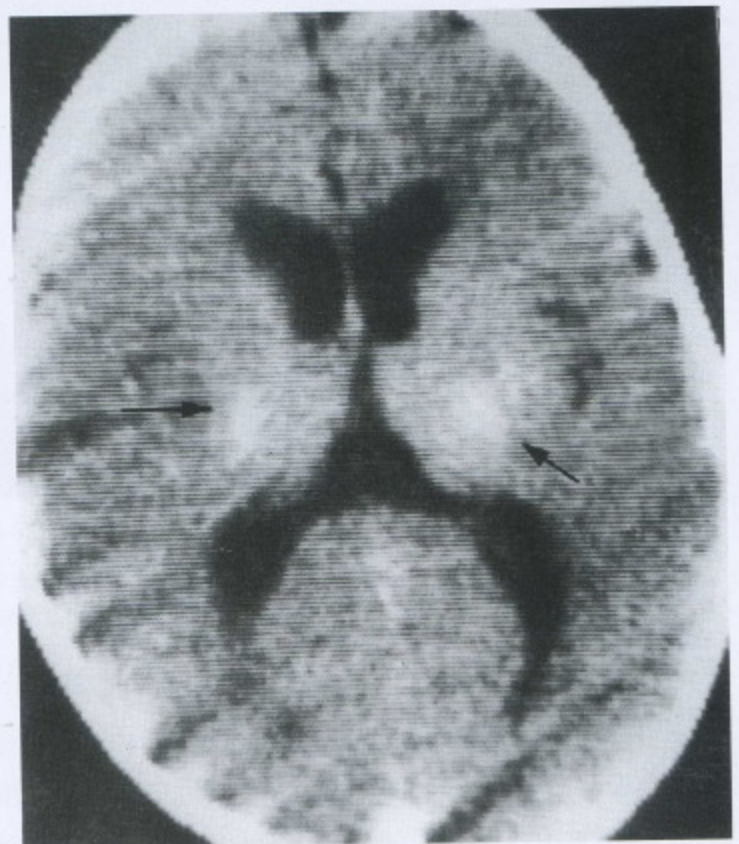


图 10-7 类球状细胞脑白质营养不良
CT 平扫显示双侧内囊后肢及丘脑区对称性高密度灶(箭)。

I期:脑内出现对称性异常高密度灶,呈斑片状、点状,分布于基底节、丘脑、内囊后肢、放射冠、脑干甚至小脑等,有时呈线状分布于侧脑室两旁。脑室周围白质及中央半卵圆区逐渐出现低密度改变,呈弥漫性、对称性。注射造影剂后,病灶均无强化。蛛网膜下腔、脑室可轻度扩大。

II期:高密度灶可逐渐减少,深部白质内低密度灶趋显著而广泛,甚至累及脊髓,无占位效应,侧脑室前角旁则大多正常。脑萎缩出现较早,脑室、脑池、脑沟均可轻至中度扩大。

III期:高密度灶更趋减少,以弥漫性脑萎缩为主,中央灰质核团体积也缩小,脑室、脑池、脑沟均中重度扩大。

CT上的高密度表现具有一定的特异性,但部分病人CT表现不典型,可为枕、顶叶白质低密度改变,并向前扩展;Phelps等^[33]报道1例枕叶密度减低改变,增强后有强化效应,极似ALD的改变;Epstein等^[34]则有报道可侵犯胼胝体压部,类似胶质瘤。

(二)MRI 病灶表现为两种信号类型^[28~32,35~37]:一种是短T₁轻度短T₂信号,提示顺磁性改变,常早期出现,呈“钙化”样、簇点状,对称性分布于基底节、丘脑、内囊后肢、脑干、放射冠及小脑等处,T₁WI上即为较高信号或等信号,T₂WI上为低信号,与CT所示的高密度灶一致。另一种类型的病灶是长T₂信号,广泛、对称性分布于侧脑室两侧、中央半卵圆区以及小脑白质内,呈斑块状、片状,T₁WI上为低信号,T₂WI上高信号,与MS的病灶相似,为一种髓鞘脱失改变。这种高T₂值的病灶可能代表水肿和吞噬半乳糖脑苷脂的改变。

晚期呈明显脑萎缩改变,白质体积显著缩小,仅有内囊前肢可能为正常。白质在T₂WI上为明显高信号。同时见灰质核团萎缩,T₂WI上也见灰质核信号增高;视神经可见萎缩。

Canavan 病

Canavan 病又称海绵状脑白质营养不良(spongy leukodystrophy, SLD),海绵状变性(spongy degeneration),Van Bogaert-Bertrand 综合征,中枢神经系统海绵状退行性变等。系一类罕见的家族性伴性隐性遗传性疾病。由于门冬氨酰酶缺

乏,导致N-乙酰门冬氨酸在组织细胞内的积聚,影响到中枢神经系统和骨骼肌,从而产生一系列病理改变及临床表现。脑体积与重量明显增加,以两侧大脑半球显著。白质呈弥漫明胶状,结构模糊,病变主要在脑皮质下白质即白质浅层,弓状纤维受累,邻近皮质深层也受累,皮髓质界限不清。病变还常可累及内外囊、脑干、胼胝体等,少数累及小脑,甚至脊髓等处。部分病人偶以小脑、脑干病变为主。病变区呈海绵状空泡变性,髓鞘酯明显缺乏,伴显著髓鞘脱失改变,但神经轴突和神经细胞相对完整,星形细胞肿胀、增生明显,这种改变以皮髓质交界处最为明显,深部白质则累及较少且较轻,不同于Alexander病。本病临床表现为智力发育损害、视神经萎缩、肌张力低下及大头。多于患儿出生后2~4个月时发病,恶性进展,发展迅速,多于发病后2~3年死亡,一般不超过5岁;部分患儿表现更为急进,数周内即可死亡。

【影像学】

(一)平片 巨头,颅缝分离,表现为巨脑症。

(二)CT^[38~40] 显示两侧大脑半球广泛的对称性密度减低区,以皮质下白质最为明显,皮髓质界限欠清,严重者病变累及深部白质,注射造影剂后病灶没有强化。病变尚可累及内囊、外囊、胼胝体、脑干、小脑深部白质等,脑皮质和基底节常可正常,与白质内低密度改变形成鲜明对比;但更为严重者,基底节、丘脑也可受累。晚期可有轻度的脑萎缩改变伴巨脑室。

(三)MRI^[38,39] 病变呈两侧对称性、弥漫性分布于皮质下白质浅层,尤以枕叶显著,T₁WI上呈较低信号,PdWI上信号增高,T₂WI上呈明显高信号,脑皮质深层受累,皮髓质界限欠清,尤在T₂WI上显示为佳,这种改变为海绵样变性所特有。部分病人病变广泛,侵及深部白质、内外囊、脑干、胼胝体、小脑,甚至脊髓等处,均以T₂WI上明显。有作者报道白质病灶呈弥漫性T₁WI上高信号、T₂WI上低信号(顺磁性)的表现,可能表示矿质、色素的沉着或出血。

佩-梅病

佩-梅病(Pelizaeus-Merzbacher disease, PMD),又称为慢性婴儿型脑硬化、家族性脑中叶硬

化、皮质外轴突发育不良等。PMD 以大、小脑脑白质的慢性进行性、弥漫性硬化为特征,是一种只限于 CNS 的基因型,X 染色体伴性连锁隐性遗传。病因未明,一般认为系髓鞘磷酸甘油代谢缺陷所致,是髓鞘成熟障碍而不是发育成熟的髓鞘发生脱失。髓鞘特异性蛋白脂蛋白(myelin specific proteolipid protein, msPLP) 是髓鞘正常生成、成熟必需的成分,PMD 的 X 染色体的 PLP 基因发生变异导致 PLP 不能正常生成,从而引起髓鞘形成不良(dysmyelination)。需要注意的是 PLP 基因变异并不仅引起 PMD,还有其他疾病如 X 连锁硬瘫 2 型(X-linked spastic paraplegia type-2, SPG-2)。病人大多为男性,少数可见于女性或散发存在,故认为其遗传方式可能有多种^[40], Hodes 等^[41] 及 Nance 等^[42] 均有女性病例报道,其中有杂合子表现。病理情况因发病年龄不同而不同。婴儿型主要为脑萎缩和髓鞘普遍缺失;少年型往往到 10 岁以后才见进行性脑室扩大、弥漫性小脑和皮质的萎缩,发育不全的髓鞘呈斑片状脱失,而血管周围髓鞘多有保留,呈散在的小灶髓磷脂完整区,称“髓磷脂岛”,状似豹斑,颇具特征。轴索受损较轻;成人型脑萎缩较轻,但髓鞘脱失严重,并有胶质增生,弓状纤维不受影响。病程较长,数年至数十年不等。新生儿期即可起病,但婴儿期、儿童期起病更多见。其临床严重性取决于发病年龄和残存髓鞘量,表现主要有如下几个方面:①异常眼球运动,可有头部颤动。②小脑性共济失调。③进行性智力障碍,包括语言功能减退。④运动发育迟滞。逐渐发展为四肢瘫痪,临床就诊时常可误为脑瘫。⑤感觉系统一般良好。脑脊液检查一般正常。

【影像学】

PMD 的影像学表现鲜见报道^[41~44]。CT 的诊断作用有限,早期可见白质内广泛的弥漫性密度减低改变,尤以脑室周围显著,与其他许多脱髓鞘疾病相似,有时可无异常发现。后期则以脑萎缩表现为主,脑室、脑沟、脑池均扩大。MRI 则较敏感,病变显示较好,白质内病变在 T₁WI、T₂WI 上呈高信号,与相对较低信号的皮质相比,造成灰白质信号强度的逆转,似新生儿样,这种逆转呈弥漫性,其病理机制尚不太清楚,但白质内水分增加、髓鞘脂质含量(尤其是长链脂肪酸 LCFA)降低可能起重要作用。这种髓鞘化不良的表现还可见于脑干、小脑、内囊、

视放射和放射冠近侧脑萎缩明显,脑室、脑池与脑沟不同程度的扩大、增宽。少数病人可有丘脑、基底节尤豆状核在 T₁WI、T₂WI 上均呈低信号改变,可能是该处的铁异常沉积与髓鞘脱失。MRI 尚可清楚显示小脑内病变及视神经萎缩。

MRI 检查有助于区分同源型与经典型,前者病变范围广泛,甚至脑干、脑桥也无髓鞘化,而后者明显较轻,脑干、间脑、小脑和皮质下白质显示较好的髓鞘化存在,但其他部位仍然无髓鞘化。

Alexander 病

Alexander 病又名巨脑性婴儿白质营养不良(megalencephalic infantile leukodystrophy)、纤维蛋白样脑白质营养不良等,是一种极为罕见的脑白质营养不良,多见于婴幼儿,偶可见于儿童甚至成人。遗传方式尚未明确,所见报道的全部病例均散发存在,一般认为 AR 遗传。发病机制目前尚不完全清楚,现一般认为是源自星形细胞的异常所致的脱髓鞘性白质营养不良^[44~46]。病理上白质结构疏松、柔软,胶样或碎裂,特征性改变是嗜酸性透明小体(Rosenthal 小体)的形成、增多,广泛存在于软脑膜下、室管膜下、血管周围等处,还可见于大脑皮质、基底节、丘脑、小脑、脑干、延髓、上颈段脊髓等处;额叶至枕叶白质广泛的脱髓鞘改变,轴索丧失、胶质细胞肥大、增生等,以额叶最著,导水管周围及室管膜下也明显。本病发病多较早,Townsend 等^[47](1985 年)报道 1 例孕 37 周的宫内胎儿在髓鞘尚未完全形成时即已存在广泛的病理改变。Russo 等(1976 年)根据发病年龄的不同,将本病分为 3 型,即婴儿型、少年型、成年型,其中以婴儿型为典型,头颅进行性增大,精神运动迟滞,激惹,可有脑积水、巨脑、颅内压增高症、继发性癫痫发作等,部分病人尚可有典型的球麻痹症状和体征。平均病程约 2.5 年。其他两型发病较晚而趋轻。

【影像学】

婴儿型表现显著^[48~50],典型者表现为 CT 上双侧额叶为主的边界清楚的对称性白质深部室管膜下的密度减低改变,也常广泛分布于侧脑室周围白质和中央半卵圆区,伴有侧脑室的扩大。部分病变也见于尾状核、豆状核、外囊、内囊等处。也有见于小脑白质区。脑皮质一般不侵犯。边界清楚的高密度

条状影可见于室管膜下,也可累及穹窿和纹状体。增强CT扫描强化见于额角周围病灶,呈片状;其他还见于脑室周围及视放射。强化对应于病理上Rosenthal纤维位置。同时也可见明显的巨脑畸形,年轻病人显著,主要是以额叶为主的脑体积增大,也可为巨大脑、巨小脑,也可有导水管梗阻,侧脑室、第三脑室明显扩张积水。Duckett等^[51]报道一例病变仅为第四脑室旁白质内的占位性病变,平扫低密度,增强后有强化,类似胶质瘤。

MRI显示病灶佳^[48,49,52,53],在T₁WI上呈低信号,T₂WI上呈高信号,病灶显示较CT清楚,呈弥漫分布,有融合或有融合趋势,病变可侵及皮层下弓状纤维,并沿外囊和最外囊侵犯。除典型表现外,MRI尚可显示CT所不易显示的病灶,如视交叉、视放射、穹窿柱、纹状体、钳部以及脑干等处的病灶,小脑或脑室旁局限分布的病灶也可清楚显示。注射Gd-DTPA后,早期病灶有强化,晚期或陈旧性病灶无强化。成人型表现不典型,类似于多发性硬化。

Alexander病的影像学表现有一定特征,典型表现结合临床征象可作出初步诊断^[53,54]。①CT上两侧额叶为主的深部白质对称性低密度灶。早期侵犯额叶,然后向后发展。②MRI上T₂WI上病灶呈高信号,与T₁WI上的低信号对应。③以额叶增大为主的明显的巨脑畸形。④病灶早期有强化。

苯丙酮尿症和氨基酸代谢失常

随着生化研究的进展,先天性氨基酸代谢异常疾病日益受到重视,迄今已知超过100种。氨基酸代谢障碍虽有许多途径,但主要机制有两种:酶缺乏(缺陷)型、氨基酸转运-吸收障碍型。前者包括苯丙酮尿症、酪氨酸血症和枫糖尿病等分支氨基酸代谢障碍,尿素循环缺陷系列症,同型胱氨酸尿症等含硫氨基酸代谢障碍。后者包括胱氨酸尿症、眼脑肾综合征、Hartnup病等。尽管氨基酸代谢障碍性疾病种类繁多,但多有不同程度的智力发育障碍,据WHO统计此类智力障碍占智力障碍总数的10%左右。各种氨基酸代谢疾病的病理改变有较多相似之处,其影像学表现也有其共同之处,但通常缺乏特异性。常同时累及脑灰质和白质,以髓鞘生成障碍为主时,表现为白质密度广泛减低,皮髓质

密度差加大,境界清晰,同时伴有脑细胞呼吸障碍时累及神经核,CT表现为对称性丘脑、苍白球、中脑区的密度减低和(或)脑萎缩及小软化灶,发生于新生儿时与脑缺氧缺血性脑病难以鉴别。MRI上上述病灶呈长T₁长T₂信号改变,可伴或不伴有脑室扩大、脑萎缩;苯丙酮尿症可有基底节、皮质和皮质下的特征性钙化,对应部位T₁图像上高信号改变,较有特征。诊断一般依靠生化检查,特征性的酶缺陷可以确定诊断。而该组疾病的产前诊断如羊水生化检查也已相当成熟,有助于更早期的诊断和治疗。

I. 苯丙酮尿症(phenylketonutia, PKU)

苯丙酮尿症^[1,3,55~58]是引起智能缺陷的最常见的先天性代谢病之一。近年在我国部分地区普查报道的发病率为1/16 500。其主要表现为智力低下、色素缺乏及脑电图异常,并以鼠味、面色苍白和皮炎为特征。本病为AR遗传。病因是苯丙氨酸羟化酶先天缺乏而致苯丙氨酸及其代谢产物在体内蓄积造成一系列神经系统损害。最常见的病理改变是小头畸形,主要是髓鞘生成缺陷、脑白质体积明显减少所致。同时还可有脑皮质分层不全,灰、白质囊性变,黑质和蓝斑色素消失等。关于苯丙酮尿症病人的脑白质病变,1993年Bick认为是脱髓鞘病变而不是髓鞘发育不良。1993年Thompson则认为白质的病变既有脱髓鞘病变,也有髓鞘发育不良性改变。而1994年Cleary则提出病人脑白质的病变主要包括白质空泡变性,髓鞘发育不良,脱髓鞘及血管性水肿四种。临床根据表现分为三型:①经典型,为出生3个月后出现严重智能低下,言语障碍最重,85%为白痴,肌张力或高或低,不能坐与走,锥体束征阳性,多有面部湿疹。呕吐可能是最早出现的症状;1岁时皮肤白皙伴毛发浅黄,虹膜色淡或淡蓝,尿有特殊霉味(鼠味)。2岁后常有惊厥、多动,身高发育迟缓,孤独内向。②恶性型(重症变异型),1%~3%的经典型病儿于1岁时发生严重脑损害,称为恶性型高苯丙氨酸血症。③一过性型(良性变异型),部分病儿表现为一过性或良性高苯丙氨酸血症,临床不需治疗。

【影像学】

CT^[56,57]可显示脑内散在、孤立的斑片状低密度灶,边界不清者为髓鞘变性、发育不良、水肿所

致,边界清楚者为白质空泡变所致。病变范围较广泛,额、颞、顶、枕叶皮质下白质及脑室周围白质均可受侵,小脑半球、脑干也可有类似病变。脑内白质弥漫性低密度改变,可沿胼胝体向前、后延伸并呈双侧对称性。基底节、皮质和皮质下的钙化具有特征性,后者可广泛分布于额、枕部。苯丙酮尿症病人常可并发不同程度的脑小畸形及伴发其他畸形,如胼胝体发育不全、透明隔发育异常、脑穿通畸形等。晚期可有脑萎缩表现,弥漫性、单侧性或局灶性的,有时以白质萎缩为主,表现为脑室系统的明显扩大,萎缩的程度与病人的临床表现及生化学改变并无关联。

MRI^[55~58]的 T₂ 加权图像上可见侧脑室三角部周围脑组织内的条形或斑片形高信号区,并向前角和后角的脑室旁组织延伸(图 10-8)。这些病变在 T₁ 加权图像上多为等或低信号强度改变,边界可清或不清。部分病人可见双侧基底节、额枕叶皮质下白质及皮质在 T₁ 图像上呈高信号改变,与 CT 上的高密度表现相对应,提示顺磁性物质的沉积。

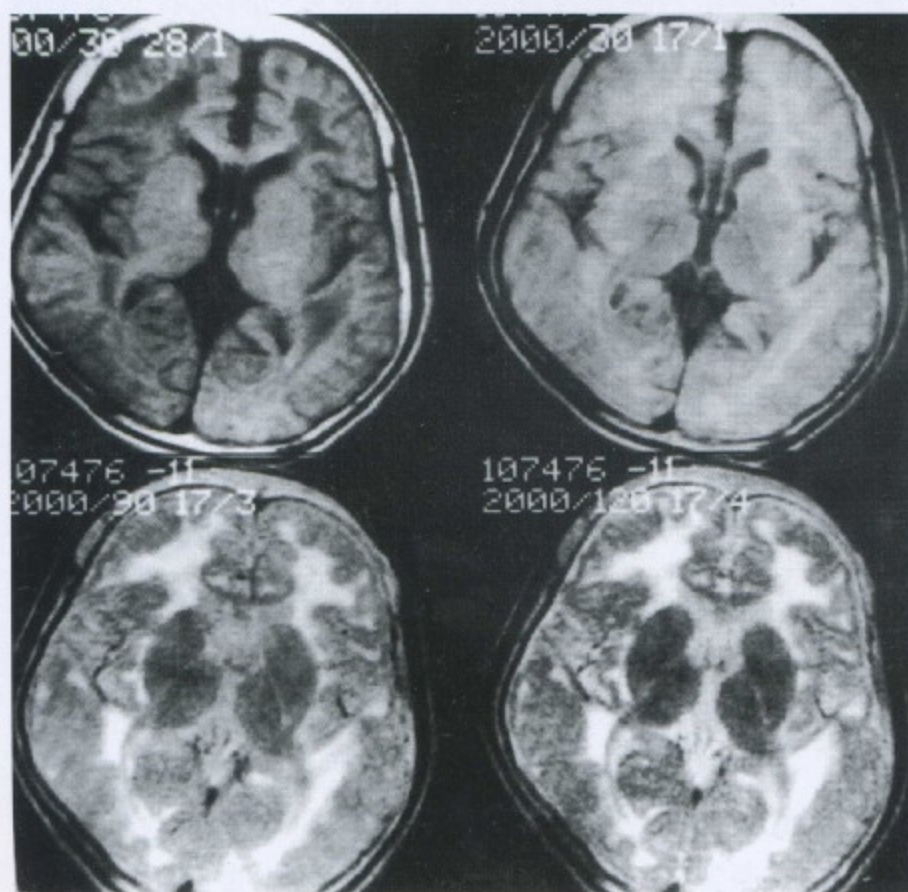


图 10-8 苯丙酮尿症

横断面 T₁WI(右上)显示双侧白质减少,信号降低,脑皮质轻度萎缩,脑沟增宽,深部神经核尚好。颅骨较厚,板障增宽。PDWI(左上)及 T₂WI(左、右两下)显示双侧白质弥漫性信号增高,基底神经核未见异常。

Meyding-Lamade(1992 年)认为,苯丙酮尿症病人的脑部病变主要局限于脑白质,最常见于顶枕叶、

颞叶后部、额叶皮质下白质、视通路,以及小脑、脑干。脑灰质一般少有病变。病变严重者,还可在 MRI 的 T₂ 加权图像上观察到大脑后部脑室旁白质弥漫性、对称性的大片高信号强度区,形态、分布各异,多位于颞叶后部和枕叶白质内,病变沿侧脑室三角部上方的胼胝体向前延伸蔓延,并向两侧延伸,直至脑回中央部的皮质下白质。MRI 还可清晰显示苯丙酮尿症病人不同程度的皮质和皮质下萎缩。

为更好地评价苯丙酮尿症病人的脑部病变程度,可根据 MRI 表现将病变分为 6 级:0 级:正常或 MRI 未发现明显异常;1 级:微小的脑室旁病变,呈偶发、孤立性病变(直径小于 5 mm);2 级:≤30%的顶枕部白质弥漫性病变,伴散在、孤立的白质病变(直径小于 5 mm);3 级:30%~50%的顶枕部白质弥漫性病变,伴小到中等大小的孤立性脑白质病变(直径 5~10 mm),可伴有透明隔发育不良;4 级:50%~75%的顶枕部白质弥漫性病变,伴中等大小的孤立性白质病变,可伴有透明隔发育不良和胼胝体发育不全;5 级:>75%的顶枕部白质弥漫性病变,伴中等大小的孤立性白质病变,可伴有透明隔和胼胝体的发育不全。

II. 其他氨基酸代谢失常

一、同型胱氨酸尿症 (homocystinuria, HCU)

AR 遗传,发病率约为 1:20 万新生儿,主要因甲硫氨酸代谢异常、胱硫醚-β 合成酶缺乏引起,也有因维生素 B₁₂ 代谢障碍和四氢叶酸还原酶缺乏引起;临床出生时即发病,表现为多发性栓塞、晶状体异位及精神迟滞。当栓塞发生于 CNS 时出现脑内小梗死,偏瘫,尤其假性球麻痹样症状出现。病理显示胶原、弹性纤维异常,血管损伤(片状内膜脱落、内膜增厚、内层肌纤维断裂、胶原断裂)。椎体呈双凸表现,形成“鲑鱼椎(codfish vertebra)”;儿童后期可见脊柱侧凸、骨质疏松症;其他还可有干骺端骨刺、腕骨增大、选择性月状骨发育迟滞等;双侧动静脉栓塞约见于 26% 的病人,脑部检查可有不同程度的、可广泛分布的脑梗死,有报道矢状窦和深部脑静脉栓塞致梗死。

二、非酮症性高甘氨酸血症 (nonketotic hyperglycinemia, NK-HGE)

也是一种酶缺乏的 AR 遗传性疾病,大量甘氨酸积聚在血浆、尿和 CSF 中,产生一系列临床症状:智力低下,癫痫发作,异常肌紧张及与严重发育延迟相关的反射异常。病理检查发现髓鞘、白质空泡样变,体积缩小,可能由于髓鞘破坏脱失所致。CT 可见大脑、小脑轻度萎缩,大脑半球深部出现低密度灶。MRI 显示幕上白质髓鞘化较低或缺乏,而脑干、小脑的髓鞘化可同时正常进行,有时也见胼胝体萎缩变薄。

三、枫糖尿症 (maple syrup urine disease, MSUD)

AR 遗传,发病率约为 1:20 万新生儿。由于缺乏分支氨基酸 α -酮酸脱羧酶,使得支链氨基酸缬氨酸、亮氨酸、异亮氨酸不能正常脱羧,造成酮酸代谢物积聚在尿、血清和 CSF 中,产生症状。临床表现为拒乳,哭声低,肌张力低下或痉挛、角弓反张,昏睡昏迷,呼吸急促、困难,汗、尿有特殊的枫糖气味。病理上见皮质细胞结构不成熟,比正常层数要少,少突胶质细胞和髓鞘量也少于正常,其产生原因是支链氨基酸及其酮酸衍生物对脑组织产生毒性作用、干扰脑细胞合成、抑制脑发育和髓鞘形成。CT^[59]显示大、小脑白质内广泛对称性、界限清楚的低密度灶,这种病灶也见于基底节等处;皮、髓质密度差加大,界限清晰,但婴儿期皮、髓质界限可模糊不清,脑室、脑池、脑沟早期正常,晚期均变窄。MRI 显示白质和基底节内病灶呈长 T_1 长 T_2 信号。

四、戊二酸尿症 (glutaric aciduria, GAU) 和 Hartnup 病

戊二酸尿症 I 型, AR 遗传,为进行性 CNS 变性病,包含赖氨酸、羟赖氨酸和色氨酸代谢异常,出生时即已存在,但临床常于 1 岁末发病。CT 显示弥漫性白质低密度、额颞叶脑萎缩;MRI 显示长 T_1 长 T_2 信号,基底节也常受累。Hartnup 病,又称色氨酸(肾小管-空肠)转运障碍,临床以糙皮病样皮损及小脑性共济失调为特征;AR 遗传。

五、甲基丙二酸尿症 (methylmalonic aciduria, MMAU) 和丙酸尿症 (propionic aciduria, PAU)

后者也称酮症性高甘氨酸血症。两者均为 AR 遗传,均为代谢中间过程:从丙酸盐 \rightarrow 琥珀酸盐转化过程中的氨基酸代谢异常所致。前者为甲基丙二酰 CoA 转位酶(非维生素 B_{12} 依赖型)或钴胺素合成酶(维生素 B_{12} 依赖型)缺陷,后者为丙酰 CoA 羧化酶缺陷。尽管酶缺陷不同造成滞留的物质不同,但均形成

酮血症而产生神经系统症状,且其表现也相似。两病的脑部病理均与苯丙酮尿症相似:髓鞘化迟滞,白质海绵样变性。影像学表现为白质脑病改变伴弥漫性脑萎缩、脑室扩大,基底节也常见 CT 低密度病变。

六、尿素循环缺陷系列症 (defects in the urea cycle metabolism)

指氨 \rightarrow 尿素的转化异常,包括精氨酸琥珀酸尿症 (argininosuccinic aciduria)、瓜氨酸尿症 (citrullinemia)、高精氨酸血症 (hyperargininemia)、鸟氨酸氨甲酰转移酶缺乏、硫酸氨甲酰合成酶缺乏症 (ornithine transcarbamylase deficiency) 等。文献报道鸟氨酸氨甲酰转移酶缺乏症病人脑 CT 显示弥漫性大脑白质低密度伴小脑室,后期可出现脑萎缩和脑室扩大。

七、眼脑肾综合征 (oculocerebrorenal syndrome, OCRs)

又称 Lowe 综合征,至今文献报道尚不足 200 例。一般认为性连锁隐性 (XR) 遗传,男性发病。临床表现主要有三个方面:眼:以先天性双侧白内障最常见,其他有青光眼、视物震颤。随年龄增长,青光眼可自愈。CNS:全面肌张力低下,过伸过屈,呈特殊体位;深腱反射减弱甚至消失;严重精神迟滞。肾:进行性肾小管失功能伴酸中毒、全面氨基酸尿症,并渐成高氯低磷酸盐血症性佝偻病;由于肾小管多发性再吸收障碍,中性、酸性、碱性氨基酸尿症均存在。本综合征可分三期:① I 期(新生儿期):仅见双侧眼球白内障;② II 期(代谢性酸中毒期):1 个月至 1 岁,临床症状明显,包括酸中毒和神经系统症状;③ III 期(代谢异常消失期):各种代谢异常可减轻甚至消失。病人大多于 10 岁之前死亡。病理检查见脑实质空泡变性,伴分子层稀疏。CT^[60]见显著扇贝样颅盖,尤其枕部,伴轻度弥漫性脑室扩大和广泛脑室旁白质低密度;MRI 显示室周白质呈片状、不规则 T_2 高信号灶。

半乳糖血症

半乳糖血症即 von Reuss 病,又称半乳糖血症综合征 (galactosemia syndrome),是一种 AR 遗传性疾病,由于多种酶的缺陷,使半乳糖转化为葡萄糖的过程发生障碍,造成半乳糖或其中间产物在血和组织中的蓄积,影响机体的正常代谢过程。病理上可无异常发现。临床表现为白内障、呕吐、腹泻、肝肿大,尤其乳制品不耐;典型者可有长期神经性后遗症、识别功能

低下,颤抖、辨距不良、共济失调等神经症状。影像学表现报道较少,文献报道^[61]一例CT示白质密度降低而基底节不受影响,经20个月的牛奶摄入控制,密度改变完全消失,这种低密度被认为是由于脑内水肿引起。MRI上显示长T₁长T₂信号,部分病人可有轻度大脑萎缩或小脑萎缩。

(李惠民 施增儒)

参 考 文 献

1. Wolpert SM, Barnes PD, ed. MRI in Pediatrics Neuroradiology. St Louis, Missouri: Mosby-Year Book, 1992;124~148
2. 施增儒,秦志宏,王中秋,主编. 脑先天性、遗传性疾病CT、MRI诊断学. 上海:上海科学技术文献出版社, 1997;195~241
3. 沈天真,陈星荣,主编. 中枢神经系统计算机体层摄影(CT)和磁共振成像(MRI). 上海:上医科大学出版社, 1992;276~286
4. Kristjansdottir R, Uvebrant P, Hagberg B, et al. Disorders of the cerebral white matter in children: the spectrum of lesions. Neuropediatrics, 1996;27:295~295
5. Kumar AJ, Rosenbaum AE, Naidu S, et al. Adrenoleukodystrophy correlating MR imaging with CT. Radiology, 1987;165:497~504
6. Patel PJ, Kolawole TM, Malabarey TM, et al. Adrenoleukodystrophy: CT and MRI findings. Paediatr Radiol, 1995;25:256~258
7. Close PJ, Sinnott SJ. Adrenoleukodystrophy: a case report demonstrating unilateral abnormalities. Pediatr Radiol, 1993;23:400~401
8. Kussaka H, Imai T. Ataxic variant of adrenoleukodystrophy: MRI and CT findings. J Neurol, 1992;239:307~310
9. Iinuma K, Haginoya K, Honda I, et al. Computed tomography, magnetic resonance imaging, positron emission tomography and evoked potentials at early stage of adrenoleukodystrophy. Tohoku J Exp Med, 1989;159:195~203
10. Hong Magno ET, Muraki AS. Atypical CT scans in adrenoleukodystrophy. J Comput Assist Tomogr, 1987;11:333~336
11. Pasco A, Kalif G, Sarrazin JL, et al. Contribution of MRI to the diagnosis of cerebral lesions of adrenoleukodystrophy. Pediatr Radiol, 1991;21:161~163
12. Romero C, Die temann JL, Kurtz D, et al. Adrenoleukodystrophy value of contrast enhanced MR imaging. J Neuroradiol, 1990;17:267~276
13. Uchiyama M, Hata Y, Tada S. MR imaging of adrenoleukodystrophy. Neuroradiology, 1991;33:25~29
14. Bewermeyer H, amborschke S, Ebhardt G, et al. MR imaging in adrenoleukomyeloneuropathy. J Comput Assist Tomogr, 1985;9:793~796
15. Waragai M, Takaya Y, Hayashi M, et al. MRI of adrenoleukodystrophy involving predominantly the cerebellum and brain stem. Neuroradiology, 1996;36:788~791
16. Dirik E, Durak H, Eroglu K, et al. Single photon emission computed tomography in adrenoleukodystrophy: a case report. Turk J Pediatr, 1996;38:349~353
17. Engelbrecht V, Rassek M, Gartner J, et al. The value of new MRI techniques in adrenoleukodystrophy. Pediatr Radiol, 1997;27:207~215
18. Confort G S, Vion D J, Chabrol B, et al. Localized proton magnetic resonance spectroscopy in X-linked adrenoleukodystrophy. Neuroradiology, 1995;37:568~575
19. Duchesne N, Dufour M, Bouchard G, et al. Adrenoleukodystrophy: magnetic resonance follow-up after Lorenzo's oil therapy. Can Assoc Radiol J, 1995;46:386~391
20. 杨国玉,燕敬菊,岳学旺,等. 异染性白质脑病CT诊断. 中国医学计算机成像杂志, 1997;3:64
21. Waltz G, Harik SL, Kaufman B. Adult metachromatic leukodystrophy: value of computed tomographic scanning and magnetic resonance imaging of the brain. Arch Neurol, 1987;44:225~227
22. Jayakumar PN, Aroor SR, Jha RK, et al. Computed tomography in late infantile metachromatic leukodystrophy. Acta Neurol Scand, 1989;79:23~26
23. Reider G I, Bornstein N. CT and MRI in late-onset metachromatic leukodystrophy. Acta Neurol Scand, 1987;75:64~69
24. Fukumizu M, Matsui K, Hanaoka S, et al. Partial seizures in two cases of metachromatic leukodystrophy electrophysiologic and neuroradiologic findings. J Child Neurol, 1992;7:381~386
25. Shian WJ, Chi CC, Mak SC, et al. Late infantile form metachromatic leukodystrophy: report of one case. Acta Paediatr Sin, 1992;33:286~293
26. Yamanouchi H, Yanagisawa T, Takahashi M, et al. Characteristic CT findings in Krabbe's disease. No To

- Hattatsu, 1990;69:697~700
27. Jardin LB, Giugliani R, Fensom AH. Thalamic and basal ganglia hyperdensities—a CT marker for globoid cell leukodystrophy? *Neuropediatrics*, 1992;23:30~31
 28. Baram TZ, Goldman AM, Percy AK. Krabbe disease: specific MRI and CT findings. *Neurology*, 1986;36:111~115
 29. Choi S, Enzmann DR. Infantile Krabbe disease: complementary CT and MR findings. *Am J Neuroradiol*, 1993;14:1164~1166
 30. Barone R, Bruhl K, Stoeter P, et al. Clinical and neuro-radiological findings in classic infantile and late-onset globoid-cell leukodystrophy (Krabbe disease). *Am J Med Genet*, 1996;63:209~217
 31. Sasaki M, Sakutagawa N, Takashima S, et al. MRI and CT findings in Krabbe disease. *Pediatr Neurol*, 1991;7:283~288
 32. Farley TJ, Ketonen LM, Bodensteiner JB, et al. Serial MRI and CT findings in infantile Krabbe disease. *Pediatr Neurol*, 1992;8:455~458
 33. Phelps M, Aicardi J, Vanier MT. Late-onset Krabbe's leukodystrophy: a report of four cases. *J Neurosurg Psychiatry*, 1991;54:293~296
 34. Epstein MA, Zimmerman RA, Rorke LB, et al. Late-onset globoid cell leukodystrophy mimicking an infiltrating glioma. *Pediatr Radiol*, 1991;21:131~132
 35. Demaerel P, Wilms G, Verdru P, et al. MR findings in globoid cell leukodystrophy. *Neuroradiology*, 1990;32:520~522
 36. Tada K, Taniike M, Ono J, et al. Serial magnetic resonance imaging studies in a case of late onset globoid cell leukodystrophy. *Neuropediatrics*, 1992;23:306~309
 37. Zafeiriou DI, Michelakaki EM, Anastasiou AL, et al. Serial MRI and neurophysiological studies in late infantile Krabbe disease. *Pediatr Neurol*, 1996;15:240~244
 38. Marks HG, Caro PA, Wang ZY, et al. Use of computed tomography, magnetic resonance imaging, and localized 1h magnetic resonance spectroscopy in Canavan's disease: a case report. *Ann Neurol*, 1991;30:106~110
 39. Brismar J, Brismar G, Gascon G, et al. Canavan disease: CT and MR imaging of the brain. *Am J Neuroradiol*, 1990;11:805~810
 40. Seitelberger F. Neuropathology and genetics of Pelizaeus-Merzbacher Disease. *Brain Pathol*, 1995;5:267~273
 41. Hodes ME, Demyer WE, Pratt VM, et al. Girl with signs of Pelizaeus-Merzbacher Disease heterozygous for a mutation in exon 2 of the proteolipid protein gene. *Am J Med Genet*, 1995;55:397~401
 42. Nance MA, Boyadjiev S, Pratt VM, et al. Adult-onset neurodegenerative disorder due to proteolipid protein gene mutation in the mother of a man with Pelizaeus-Merzbacher disease. *Neurology*, 1996;47:1333~1335
 43. Penner MW, Li KC, Gebarski S, et al. MR Imaging of Pelizaeus-Merzbacher disease. *J Comput Assist Tomogr*, 1987;11:591~593
 44. Wang PJ, Young C, Liu HM, et al. Neurophysiologic studies and MRI in Pelizaeus-Merzbacher disease: comparison of classic and congenital forms. *Pediatr Neurol*, 1995;12:47~53
 45. Ochi N, Kobayashi K, Machara M, et al. Increment of alpha B crystallin mRNA in the brain of patient with infantile type Alexander's disease. *Biochem Biophys Res Commun*, 1991;179:1030~1035
 46. Iwaki T, Iwaki A, Tateishi J, et al. Alpha-B crystallin and 27-kd heat shock protein are regulated by stress conditions in the central nervous system and accumulate in Rosenthal fibers. *Am J Pathol*, 1993;143:487~495
 47. Townsend JJ, Wilson JF, Harris T, et al. Alexander's disease. *Acta Neuropathol Berl*, 1985;67:163~166
 48. Borrett D, Becker LE. Alexander's disease: a disease of astrocytes. *Brain* 1985;108:367~385
 49. Bobele GB, Garnica A, Schaefer GB, et al. Neuroimaging findings in Alexander's disease. *J Child Neurol*, 1990;5:253~258
 50. Clifton AG, Kendall BE, Kingsley DP, et al. Computed tomography in Alexander's disease: an atypical case with extensive low density both frontal lobes. *Neuroradiology*, 1991;33:438~440
 51. Duckett S, Schwartzman RJ, Osterholm J, et al. Biopsy diagnosis of familial Alexander's disease. *Pediatr Neurosurg*, 1992;18:134~138
 52. Hess DC, Fischer AG, Yaghami F, et al. Comparative neuroimaging with pathologic correlates in Alexander's disease. *J Child Neurol*, 1990;5:248~252
 53. Schuster V, Horwitz AE, Kreth HW. Alexander's disease: cranial MRI and ultrasound findings. *Paediatr Radiol*, 1991;21:133~134
 54. Pridmore CL, Baraitser M, Harding B, et al. Alexander's disease: clues to diagnosis. *J Child Neurol*, 1993;8:134~144
 55. Pietz J, Meyding-Lamade UK, Schmidt H. Magnetic resonance imaging of the brain in adolescents with phen-

- ylketonuria and in one case of 6-pyruvoyl tetrahydropteridine synthase deficiency. *Eur J Pediatr*, 1996;155: S69~73
56. Gudinchet F, Maeder P, Meuli RA, et al. Cranial CT and MRI in 15 malignant phenylketonuria. *Pediatr Radiol*, 1992;22:223~224
57. McCombe PA, McLaughlin DB, Chalk JB, et al. Spasticity and white matter abnormalities in adult phenylketonuria. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1992; 55: 359~361
58. Thompson AJ, Tillotson S, Smith I, et al. Brain MRI changes in phenylketonuria; associations and dietary status. *Brain*, 1993;116:811~821
59. 李欣,杨志勇.先天性氨基酸代谢病的脑CT表现(附三例报告). *中华放射学杂志*, 1997;31:859~860
60. Wang CC, Liu CY, Yuh YS, et al. Lowe syndrome: report of one case. *Acta Paediatr Sin*, 1993;34:45~53
61. Kaufman FR, Horton EJ, Gott R, et al. Abnormal somatosensory evoked potentials in patients with classic galactosemia: correlation with neurologic outcome. *J Child Neurol*, 1995;10:32~36

第二节 主要殃及脑灰质的遗传性代谢性脑部疾病

这类代谢性疾病的基本发病机制是由于某种酶(常常是溶酶体酶)的缺乏,导致该酶所作用的底物(包括类脂质、糖原、黏多糖等)不能及时处理而蓄积,干扰破坏神经组织结构,影响神经系统的正常功能,从而导致各种沉积病的发生,故而也称为神经元沉积病^[1,2]。除侵犯中枢神经系统外,还累及全身其他各系统,如骨骼、肌肉、网状内皮系统等,属于全身性疾病。临床多发生于婴幼儿,少数也见于青少年,而成年罕见。

根据沉积物的不同,本组疾病有如下几类。①类脂质脑沉积病:由于脂质代谢过程中酶的缺乏,造成类脂质在脑内沉积,主要指神经鞘脂类沉积病,包括神经节苷脂沉积病、尼曼-匹克病、戈-谢病以及蜡样质脂褐质病。病变主要在脑灰质,故也称为神经元脂质沉积病。②黏多糖沉积病:黏多糖沉积于全身组织,同时也沉积于脑组织内。本病中以 I 型即 Hurler 病最为典型。③糖原贮积病:糖原异常贮积于全身组织,有时累及中枢神经系统,主要指 II 型,但其改变并无明显特异性。④黏脂贮积病等。后三种在灰质与白质内均有分布,但主要引起灰质功能异常。神经元沉积病的病理改变,主要集中于神经细胞的破坏方面,镜下可见神经细胞肿胀或萎缩,神经胶质细胞可有或多或少的增生,部分有周围血管等的改变。可累及白质,引起脱髓鞘改变。临床出现进行性的运动和智能发育障碍及锥体系、锥体外系症状,并伴有其他系统的症状如骨骼肌改变等。

神经元沉积病的脑部影像学表现,直到 CT、

MRI 应用以来,才有初步的研究。但至目前为止,仍处于探索阶段,临床用于辅助诊断、判断病情、随访观察等。

Tay-Sachs 病和其他神经节苷脂沉积症

神经节苷脂沉积症(gangliosidosis)为 AR 遗传,由神经节苷脂基质沉积于中枢神经系统(主要是神经元)而致。主要侵犯大脑灰质,初期以灰质损害为突出,晚期也侵犯白质。根据沉积物的差异,还可分为两类,即 GM₁ 及 GM₂ 神经节苷脂沉积病,是由于分解 GM₁ 与 GM₂ 神经节苷脂的溶酶体水解酶缺乏所致。

I. Tay-Sachs 病

Tay-Sachs 病即 GM₂-神经节苷脂沉积病 I 型,又名大脑黄斑变性综合征(cerebromacular degeneration)、婴儿型黑矇性痴呆、家族性黑矇性痴呆、婴儿家族性黑矇性痴呆、GM₂-B 型等。病变主要在中枢神经系统。早期阶段表现为脑萎缩,后期脑体积增大,重量增加可超过正常的 20%~50%,脑回肥厚,白质水肿坏死。脑和脊髓的神经元肿胀呈球形,有大量脂质沉积于溶酶体中,胶质细胞大量增生,并有脱髓鞘改变,晚期脑组织内脱髓鞘弥漫而广泛。电镜检查可见沉积物呈圆形膜样分层结构,包围着颗粒状的核心,称为“膜状胞质小体”,也称“斑马小体”(zebra body),内含有磷脂和 GM₂。临床上分三

种类型,其生化、病理及临床表现均有差别,按氨基己糖苷酶同工酶的不同而决定,该酶有 A 和 B 两种同工酶。I 型是同工酶 A 的缺乏,II 型是同工酶 A 和 B 的完全缺乏,III 型是同工酶 A 的减少(即部分缺乏)。

Tay-Sachs 病即 I 型,主要见于犹太人,我国发病率极低,特征为运动功能减退与视网膜出现樱桃红斑。病儿生后 4 个月内完全正常,4~6 个月时出现症状,肌阵挛性抽搐等出现较早,发病后病程进展迅速,头围很快增加。90% 左右有眼底黄斑部樱桃红斑,其周围有变性细胞所构成的灰白色圈带。病儿逐渐出现黑矇,视神经萎缩,但瞳孔对光反射仍为

正常。1 岁以后出现眼球异常运动,2 岁以后呈完全痴呆状态,肌阵挛性抽搐越来越重,可终至植物人状态,平均病程约 2 年。Sandhoff 病即 II 型,也称 O 型 GM₂ 神经节苷脂病或婴儿变异型。本病发生于非犹太人,临床病程经过和症状与 I 型很相似,但内脏受累明显,肝脾轻度肿大。病儿除了脑内有 GM₂ 沉积外,内脏(肝、脾、肾)也有苷脂蓄积。III 型,即幼年型 GM₂ 神经节苷脂沉积病。因只是氨基己糖苷酶 A 部分缺乏,故临床表现与 I 型相似而较轻。眼底也无樱桃红斑点。

【影像学】

主要表现为脑萎缩(图 10-9)。CT 上见大脑白

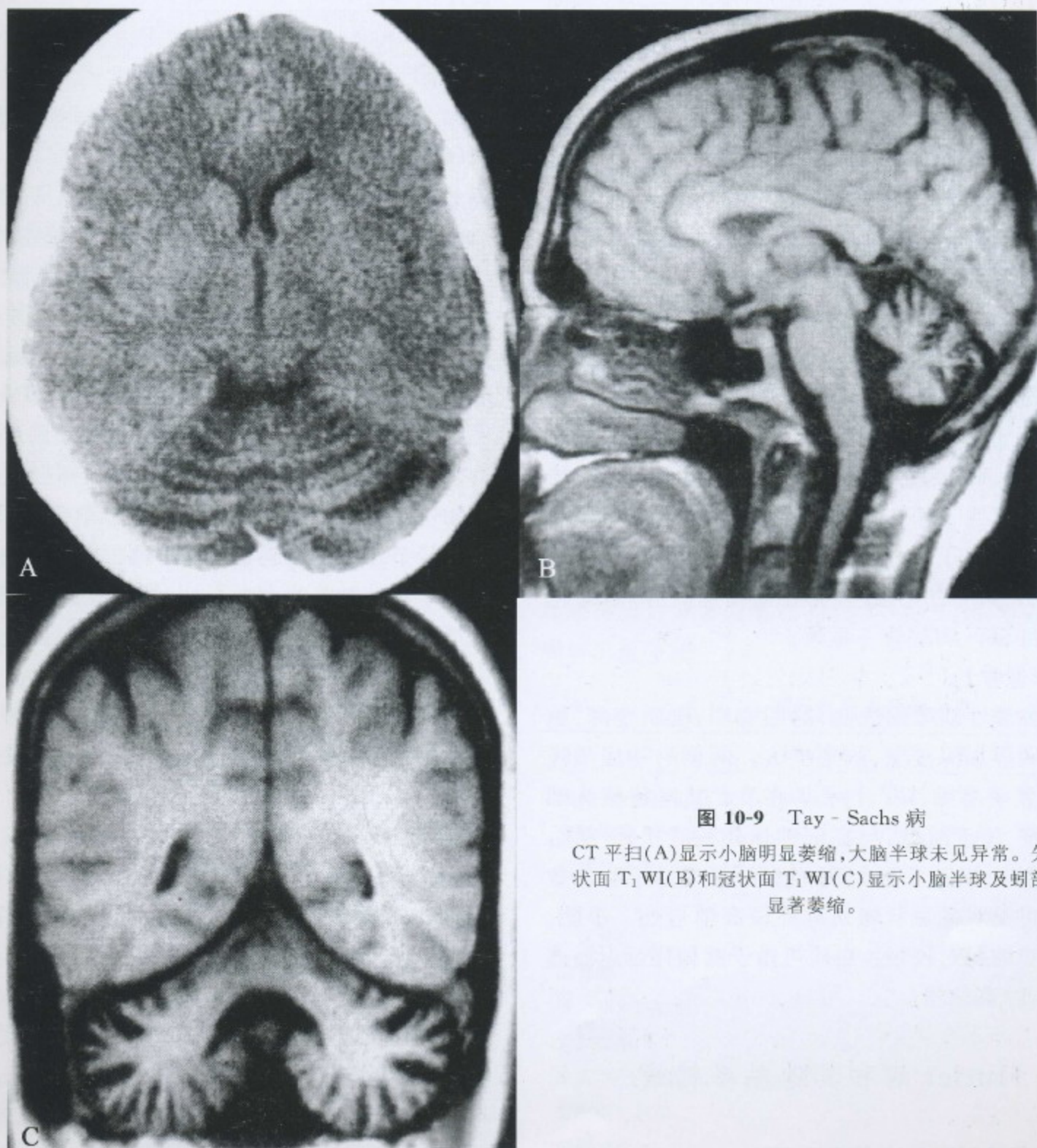


图 10-9 Tay - Sachs 病

CT 平扫(A)显示小脑明显萎缩,大脑半球未见异常。矢状面 T₁WI(B)和冠状面 T₁WI(C)显示小脑半球及蚓部显著萎缩。

质密度普遍减低,基底节萎缩,皮质肥厚或变薄,脑室扩大,脑底池扩大。MRI上显示更清晰,尤其基底节、丘脑等的萎缩表现显著。有文献报道 Sandhoff 病可出现丘脑的 CT 高密度、MR-T₂WI 低信号改变。Streifler 等^[3]报道了 1 组(10 例)发病较晚(平均起病时间 16.3 岁)的 GM₂ 神经节苷脂沉积病人,发现其主要影像改变为小脑萎缩,尤其蚓部萎缩显著,扁桃体也常见萎缩,胼胝体可见变薄,而大脑半球影响不大。

II. GM₁-神经节苷脂沉积症

GM₁-神经节苷脂沉积症(GM₁ gangliosidosis) AR 遗传。由于 GM₁-β-半乳糖苷酶缺乏所致,病理上有广泛的神经细胞脂质沉积,苏丹染色阳性,PAS 染色阳性,尤以大型细胞显著。电镜检查见神经元的溶酶体内有沉积物,呈螺旋状卷曲的膜样条带状结构。星形细胞和小胶质细胞皆有增生,并引起胶原纤维的增生,小胶质细胞转变为格子细胞吞噬脂质,脱髓鞘现象广泛而严重。大体观可见脑组织肿胀或萎缩,灰、白质界限不清,视神经、小脑、脑干等可有萎缩。临床可分两型。I 型(婴儿型)也称为全身性神经节苷脂沉积病,脑和内脏都有明显沉积物;出生时或者出生后不久即可发病,病程进展迅速。患儿外貌特殊,有进行性的神经系统损害,表现为进行性运动和智能发育障碍,约半数病例可见黄斑部樱桃红斑点。II 型(幼年型)的病变则局限于中枢神经系统。生后 6 个月内发育正常,1 岁左右开始起病,并无特殊面容,眼底也无樱桃红斑。病程较 I 型慢。

【影像学】

呈弥漫性脑萎缩改变,脑回变窄,皮质变薄,脑沟脑池明显加深变宽,脑室扩大。两侧的基底节晚期可有显著萎缩,CT 上示基底节尤其尾状核头部明显萎缩,密度减低,与临床锥体外系症状相一致。Uyama 等^[4]报道了在 MRI 的质子密度及 T₂ 加权图像上可见双侧豆状核对称性较高信号灶。小脑、脑干的萎缩相对较轻。白质可由于髓鞘化延迟而造成明显 T₂ 高信号。

Hurler 病和其他黏多糖病

黏多糖病即黏多糖贮积病(mucopolysacchari-

doses, MPS), 是一组遗传性结缔组织溶酶体贮积病(lysosomal storage diseases), 其中每一种病都有独特的表型, 由于某种酶的缺乏致使该酶催化的氨基多糖降解发生障碍。黏多糖是含氨基糖或氨基糖衍生物的多糖, 包括透明质酸(HA)、硫酸软骨素(CS)、硫酸皮肤素(DS)、硫酸角质素(KS)和硫酸肝素(HS)。本病病人全身各组织的细胞内及尿中有过多的黏多糖酸, 并具有特殊丑陋之面容, 骨骼异常(巨颅), 侏儒, 运动及智力障碍和角膜混浊等特征。MPS 按遗传方式、黏多糖的种类、缺陷的酶以及临床和 X 线照片的不同表现, 分为六型或八型(VII、VIII 型少见), 其中有几型可侵犯 CNS, 表现为进行性退变伴精神迟滞。

I. Hurler 病

即黏多糖病 I (H) 型, H 指 Hurler, 又称承雷病(Gargoylism)、α-艾杜糖醛酸酶缺乏症等。AR 遗传, 为黏多糖病中最多见的型别, 新生儿发病率为 1:10 万。脑体积增大, 重量增加, 软脑膜水肿增厚, 呈乳样混浊; 由于黏多糖积聚造成蛛网膜下腔阻塞, 与变小的枕大孔共同形成脑交通性积水, 并可伴发蛛网膜囊肿。神经元细胞肿胀、空泡样变, 皮质为著, 内有脂样沉积物颗粒, 轻度嗜苏丹性, PAS 染色强阳性, 尼氏染色红色, 轴索和树突也呈圆形或椭圆形变, 胶质细胞反应较轻。电镜下见神经元内的沉积物常聚结为分层结构, 称为斑马体(zebra body), 与神经节苷脂病的膜状胞质小体相似。其他许多组织镜下都有肿胀的大细胞, 大量的黏多糖沉积, 膨胀成透亮的气球样, 也称为 Hurler 细胞。初生几个月内, 外貌尚正常, 1 岁以后开始进行性角膜混浊和特征性的驼背, 进行性发育迟缓, 短颈, 舟状头, 面粗犷; 智力迟钝发生较早是本症的特点, 语言发育也较落后。

【影像学】

(一) 平片 X 线检查可见骨生长发育严重障碍^[5]。头颅增大呈舟状或短头、尖头畸形, 颅板致密, 颅缝早闭, 尤以矢状缝为著, 前凶增大, 闭合延迟。可有脑积水, 部分病例蝶鞍扩大, 鼻窦发育不良, 下颌骨短而宽, 其髁状突小而扁, 关节凹变浅。肋骨脊柱端细小, 胸骨端增宽, 形如“飘带”状。脊柱局限性后突, 成角畸形多见于胸腰段。长骨粗短, 两头变尖, 皮质变薄, 上肢明显, 爪状手。

(二) CT、MRI 黏多糖病的脑部影像学研究表明^[2,5~7],且主要是 I 型。Afifi、李欣等^[5,6]曾报道了 Hurler 病的 CT 及 MRI 的表现。在 CT 上,其主要改变为脑体积增大,双侧中央半卵圆区及侧脑室三角区、额角周围白质内低密度改变,呈“筛状”,基底节也常受累;脑室、脑沟可有不同程度的扩大增宽,皮质改变不明显,部分病人可显示正常。颅底骨与穹隆骨致密增厚,乳突气化不良,常可见硬膜下血肿。MRI 上表现明显,最突出的改变是中央半卵圆区、侧脑室三角区周围脑白质、胼胝体及其周围区域等处有呈放射状分布的小囊性病灶,脑的后部分较前部分表现更明显。病灶在 T₁WI 上边界、形态显示清楚呈低信号,T₂WI 上因呈高信号而表现更清晰,尤其对微小囊肿的发现有优越性。本病的这种表现很普遍,即使 CT 显示正常,在 MRI 上常常仍可以发现这种囊肿性改变。

影像学上发现的囊性区,与病理上所见的增宽的血管旁空隙(因泡沫细胞的过量积聚而增宽)相对应,为本病的特征性表现。虽然本病的沉积主要发生于神经元细胞但其白质的改变似更具影像特征并为主要影像表现,其鉴别诊断上也主要与白质疾病相鉴别。

II. 其他类型

黏多糖病 II 型,又称 Hunter 病,或艾杜糖醛酸硫酸脂酶缺乏症,为 XR 遗传。临床表现与 MPS I (H) 型相似,病情较轻,进展缓慢。共同点是尿内排出大量硫酸软骨素和硫酸肝素,不同点在于本病无角膜混浊和驼背(腰椎后突)。X 线示骨骼改变与 Hurler 病相似但较轻。本病重者多在 15 岁前死亡,轻者可活至 30 岁,以轻型较多见。

黏多糖病 III 型,即 Sanfilippo 病,或多营养不良性智能低下,AR 遗传。临床表现与其他各型明显不同,各亚型各个体也有较大差异。本病特点为尿内排泄大量硫酸肝素(HS)和严重脑发育不良。早期仅有轻、中度发育延迟,主要为语言功能延迟及行为障碍。X 线表现轻微,主要为骨骼发育不良。病理见脑室扩大,脑萎缩,神经元消失,残留细胞气球样膨胀,而白质不受累。血管周围间隙扩大,充满巨噬细胞,电镜下见细胞内斑马体形成,神经

元因含有脂质而肿胀,但皮质神经元主要为严重变性和脱失。

黏多糖病 IV 型,也称 Morquio 病,或硫酸角质素尿症,以严重骨骼畸形、角膜混浊和主动脉瓣病变为特征,AR 遗传。临床突出表现是骨骼畸形,1 岁始出现症状,神经系统症状不明显;10 岁后生长停滞,严重者呈侏儒,脊柱骨发育不良。有的有主动脉瓣病变,角膜轻度混浊,关节活动过度等。在 20 岁前后死亡。

黏多糖病 V 型,也称 Scheie 病,或黏多糖病 I (S) 型,或变异性 Hurler 病,AR 遗传。本病是 MPS I (H) 型的等位基因型,发病机制一致,病理也大致相同,大脑皮质神经元正常,电镜下可见少量脂褐质包含体。临床表现较 I (H) 型轻。

黏多糖病 VI 型,也称 Maroteaux-Lamy 病,多营养不良性侏儒,AR 遗传。临床典型表现为 1 岁时即生长迟缓,2 岁时进行性骨骼畸形,Hurler 病样面容,严重角膜混浊,脑积水。

【影像学】

通常表现为白质病变和脑积水(表 10-3)^[8],与 Hurler 病表现相似而稍有不同,脑萎缩可见于 Sanfilippo 病和 Morquio 病,而脊髓压迫主要见于 Morquio 病和 Maroteaux-Lamy 病,因其局部发育异常。Taccone 等^[7]报道了 8 例(I H 型 2 例、I S 型 1 例、IV A 型 1 例、IV 型 4 例),发现均有颅颈交界处硬膜增厚,半数有脊髓压迫;其他表现还有轻至重度脑积水、颅骨发育不良及齿状突发育不良;脑白质表现为大片或多发散在的长 T₁ 长 T₂ 信号灶,灰白质对比度下降。

表 10-3 黏多糖病的脑部异常

	I	II	V	III	IV	VI
巨脑	+	+	+	+	+	+
颅膜增厚	+					
白质低密度	+	+	+	+		+
T ₂ 高信号	+	+	+	+	+	+
交通性积水	+	+	+			
脑萎缩	+			+	+	
鞍上蛛网膜囊肿	+					
白质空腔	+	+	+			+
基底节/丘脑低密度	+		+			
寰枢椎半脱位					+	+
脊膜增厚	+	+		+	+	+

(续表)

	I	II	V	III	IV	VI
驼背	+				+	
脊柱后侧凸	+				+	
扁椎	+				+	

注: +指该征阳性。

黏脂贮积症和其他岩藻糖贮积症

黏脂贮积症(mucopolidosis)表现出黏多糖和神经鞘脂类的许多临床特点,生化研究已阐明沉积的化合物是黏多糖和糖脂。AR遗传。临床分四型,可有精神运动发育延迟、智力障碍、进行性共济失调等,常有骨骼异常。影像学研究(CT、MRI)未见报道。

其他岩藻糖贮积症(fucosidosis)由于溶酶体内 α -岩藻糖苷酶缺乏引起含有岩藻糖苷的鞘脂类和糖蛋白沉积。AR遗传。

Terespolsky等^[8]报道2例岩藻糖贮积症II型,临床表现为生长发育迟缓,进行性智力和运动障碍,血管角质瘤,反复感染,脂肪软骨营养不良,巨内脏,癫痫发作。CT、MRI示双侧丘脑、苍白球、内囊密度或信号异常,幕上白质内有进行性CT密度改变或MRI信号改变,包括丘脑(内髓板)和内囊。

糖原贮积病

糖原贮积病(glycogen storage disease, GSD, 又称 glycogenosis), 比较少见, 多呈 AR 遗传。其特征是组织中糖原的浓度和(或)结构异常。目前临床按缺陷酶分为八型, 其中主要是 II 型影响中枢神经系统的功能, 此处仅重点介绍 II 型。

GSD II 型, 又称 Pompe 病, 糖原心综合征(glycogen-heart syndrome), 是一种全身性糖原贮积病, 由溶酶体的酸性 α -1, 4-葡萄糖苷酶(又称酸性麦芽糖酶, acid maltase)缺乏所致。临床可分三型。①婴儿型: 早期起病, 病程发展极快, 中枢、周围神经和肌肉、心脏同时受累, 常于 2 岁以内死亡。临床上与婴儿型脊肌萎缩症难以鉴别。②幼儿或儿童型: 类

似肌营养不良表现, 全身或躯干肌无力和萎缩表现明显, 病情发展较慢, 10 岁前后死于呼吸肌无力。③成年型: 表现为慢性进行性肢带型肌病, 近端肌无力, 肢带受累重, 多数累及肋间肌和膈肌, 早期可误为多发性肌炎或肌营养不良症。病理上可见全身各组织尤其是心肌均有糖原贮积, 脊髓前角细胞及脑干神经元受累。脑外观与脂肪沉积无异, 显微镜下可见神经细胞减少, 残存的胞质内含有许多空泡, 这是因为制片过程中糖原经水解而消失, PAS 染色阳性。糖原沉积病中只有 II 型有较明显的侵犯神经系统表现, 但至目前为止, 尚未见有其脑部 CT 及 MRI 表现的报道。因其也主要侵犯神经元, 推测可能有一些神经元沉积病的普遍影像表现。

(李惠民 施增儒)

参考文献

1. 施增儒, 秦志宏, 王中秋. 主编. 脑先天性、遗传性疾病 CT、MRI 诊断学. 上海: 上海科学技术文献出版社, 1997: 195~241
2. Wolpert SM, Barnes PD. MRI in Pediatrics Neuroradiology. St Louis, Missouri: Mosby-Year Book Inc, 1992: 127~132
3. Streifler JY, Gornish M, Hadar H, et al. Brain imaging in late-onset GM₂ gangliosidosis. Neurology, 1993; 43: 2 055~2 058
4. Uyama E, Terasaki T, Watanabe S, et al. Type 3 GM₁ gangliosidosis: characteristic MRI findings correlated with dystonia. Acta Neurol Scand, 1992; 86: 609~615
5. Afifi AK, Sato Y, Waziri MH, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging of the brain in Hurler's disease. J Child Neurol, 1990; 5: 235~241
6. 李欣, 王春祥, 杨志勇. 三例粘多糖病的脑 CT 表现. 中华放射学杂志, 1998; 32: 719
7. Taccone A, Tortori-Donati P, Marzoli A, et al. Mucopolysaccharidoses: thickening of dura matter at the ctanocervical junction and other CT/MRI findings. Pediatr Radiol, 1993; 23: 349~352
8. Terespolsky D, Clarke JT, blaser SI. Evolution of the neuroimaging changes in fucosidosis type II. J Inherit Metab Dis, 1996; 19: 775~781

第三节 脑灰质和脑白质同样受累的遗传性代谢性脑部疾病

Leigh 病和其他线粒体性脑病

I. Leigh 病

Leigh 病即亚急性坏死性脑脊髓病 (subacute necrotizing encephalomyelopathy, SNE)^[1~3], 由 Leigh 于 1951 年首报, 故称 Leigh 病或 Leigh 综合征。本病主要见于男性, 是一组线粒体功能异常引起氧化代谢紊乱的疾病, 其特征是快速进行性神经系统损害和骨骼肌异常。罕见, AR 遗传。1990 年以前仅有百余例报道, 随着 CT、MRI 的应用广泛, 报道渐多。本病病因和发病机制不明。文献报道有细胞色素 C 氧化酶缺乏、丙酮酸脱氢酶系缺乏以及电子传递链缺陷 (NADH 辅酶 Q→还原酶) 可能是本病的基本缺陷。现行的观点认为广泛的线粒体异常的存在所致。病理显示神经纤维网的海绵样变性, 神经元坏死, 是一种不全坏死, 伴胶质细胞增生和明显的毛细血管增生 (后者可能是对脑内乳酸慢性增加的反应), 早期可见组织肿胀, 对应晚期为萎缩; 坏死通常累及基底节、脊髓、丘脑、脑干尤其导水管周围、脑室周围、被盖灰质等处, 呈多灶性对称性损害, 类似 Wernicke 脑病而乳头体较少受累, 血硫胺素正常。此外, 脊髓后索、锥体系、视神经和周围神经都可有脱髓鞘改变。Montpetit (1971) 报道一组尸检结果, 其病灶分布为: 脑干 (98%)、脊髓 (74%)、基底节 (65%)、黑质 (63%)、小脑 (58%)、乳头体 (16%)。临床分婴幼儿型和成人型, 以前者多见而典型, 表现为出生后 8~26 个月时出现面肌发作性无力和眼睑下垂。以后病情呈进行性发展。运动功能: 肢体持续性无力, 下肢痉挛萎缩, 肌张力低; 锥体束征阳性, 小脑性共济失调, 平衡障碍, 腱反射消失; 视听: 双眼水平凝视麻痹, 视神经萎缩, 甚至失明, 耳聋; 意识: 轻度智能发育不全, 以后可出现嗜睡等; 连续部分性癫痫发作文献报道只见于 Leigh 病。症状表现视病变部位而不同。病程晚期可有呼吸功能障碍。口服葡萄糖乳酸刺激试验阳性, 血乳酸含量可增高。

【影像学】

(一) CT Leigh 病的影像学表现具有一定的特征性, 主要表现为多灶性、双侧对称性的脑软化灶, 多位于基底节区, 尤常见于壳核、尾状核。CT 可显示双侧对称的基底节区低密度灶, 边界清晰, 轮廓光滑, 静注造影剂后早期阶段病变周边可有边缘性强化^[4]。也可表现为广泛的白质病变但基底节区正常, 或弥漫性白质病变伴局灶性皮质病变和双侧尾状核受侵。但多数作者认为以壳核为主的基底节区双侧对称的密度减低是 Leigh 病的较具特征性的常见 CT 征象。

(二) MRI MRI 对 Leigh 病变的检测尤其定位较 CT 敏感, 表现为双侧基底节区对称性病变, 呈长 T₁、长 T₂ 改变, 病变边界清晰, 也可略不清楚 (图 10-10, 图 10-11)。除壳核、尾状核外, 病变还可侵及苍白球、皮质, 以及脑室周围白质、胼胝体、黑质、小脑上脚、导水管周围脑质和脑干等^[5,6]。Martin (1990 年) 曾报道一例 Leigh 病, MRI 未见特征性的双侧对称性基底节区病变, 而是表现为 T₂WI 上延髓中下部双侧对称的结节性高信号灶, 病理证实为网状上行系统和孤束核的胶质增生和脱髓鞘改变。Leigh 病的脑部损害还常见于脑干顶盖和被盖, 延髓橄榄也常受侵。



图 10-10 Leigh 病

横断面 T₁WI 显示双侧壳核对称性新月形低信号软化灶。

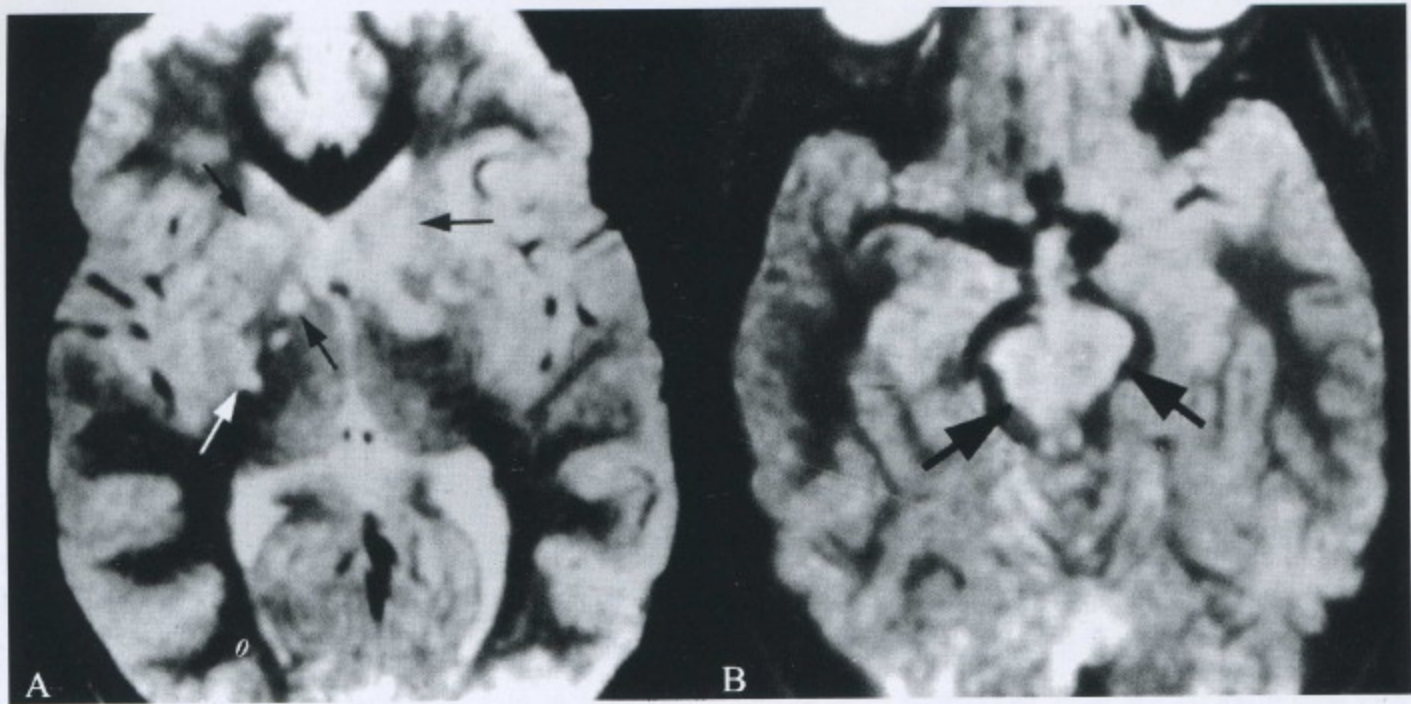


图 10-11 Leigh 病

A. 横断面 T₂WI 显示双侧基底节、内囊区多发斑点状高信号(箭)。B. 横断面 T₂WI 显示脑干高信号病灶(箭)。

影像学检查可先于临床症状出现之前表现异常^[4],通常早期仅表现为壳的异常,然后范围逐渐扩大。Heckmann(1993年)认为,脑干被盖,尤其是中脑被盖,是 Leigh 病早期病变的特征性部位。MRS(磁共振频谱)或 MRVS(MR volume selective proton spectroscopy)发现病变区尤其基底节乳酸含量明显增高,提示能量代谢缺陷,酮症饮食可降低乳酸含量,中断后又可升高。当周围血乳酸含量不高时,MRS 是一重要的非侵入性检出工具。

II. 其他线粒体脑病

线粒体病(mitochondrial disorders)^[7-9]同义名有线粒体细胞病、线粒体肌病、线粒体脑病(mitochondrial encephalopathy)、线粒体脑肌病、呼吸氧化代谢疾病等。线粒体疾病一般均有线粒体形态异常,其生化缺陷可分三类:基质利用障碍、氧化磷酸化偶联过程缺陷和呼吸链异常。线粒体 DNA 常有异常,现已探明有:点突变如 MERRF 为位点 8344 上 A→G 点突变,MELAS 为位点 3243 上 A→G 点突变;片段缺失如 KSS 和 PEO 均有大段缺失(可能系同一分子生物学基础的不同表型)。遗传方式除一般的单基因病遗传外,还有特殊的母系遗传方式。由于在受精卵形成过程中,几乎所有的线粒体都来自卵子,故形成母系遗传。临床表现多种多样,轻者仅为长时间运动后的轻微肌力减弱和肌肉疼痛;重者在生后数天内就发现显著的乳酸性酸中毒而死

亡。临床可分三类:①肌肉功能障碍:可进行性恶化,但多数呈波动型。儿童期出现肌无力,可伴反复肌球蛋白尿,心肌也可受累。②神经系统功能障碍:进行性或间歇性恶化,可广泛受累或仅有局部症状。目前已探明的有以下几种综合征:Leigh 综合征;Menkes 综合征;Alpers 综合征;MELAS 综合征;MERRF 综合征;Kearns-Sayre 综合征;婴儿性双侧纹状体坏死症(infantile bilateral striatal necrosis, IB-SN);其他如重叠综合征(复合征)MELAS-MERRF complex、MERRFPEO complex^[10,11]等。台湾 Shian 等^[12]报道了 38 例,其中 Leigh 17 例、KSS 2 例、MERRF 1 例、Alpers 1 例、Menkes 5 例、脂肪酸代谢缺陷(fatty acid metabolic defect) 2 例、Rett 2 例、8 例未分类,其中 KSS、MERRF 主要见于较大儿童。③先天性乳酸酸中毒:为线粒体病最严重的表现,通常在新生儿期就出现代谢性酸中毒,呼吸加快,昏睡,呕吐,并有肌张力减低。

线粒体疾病的临床和影像学表现多种多样,其共同点是早期侵犯脑灰质,主要表现为 T₂ 延长,而深部脑核比皮质更常受累,T₂ 延长见于白质时(MERRF, MELAS, KSS, Leigh 病),周围和三角区后白质有早期侵犯。Shian 等^[12]发现 Leigh 和 KSS 常见深部脑核和白质侵犯;Alpers, Menkes 病容易出现严重脑萎缩伴硬膜下血肿或积液;Rett、Far 病等则常可影像正常。本组疾病大多没有特征性的诊断征象,年轻人脑深部灰质与周围白质同时

受累可提示本病诊断, MRS 显示病变区乳酸水平明显增高有助于诊断本类疾病。

Zellweger 综合征和 过氧化酶体疾病

I. Zellweger 综合征

Zellweger 综合征^[13,14] 又名脑肝肾综合征 (cerebrohepatorenal syndrome)、Zellweger 脑肝肾综合征、先天性家族性铁负荷过重症, 以中枢神经系统、肝和肾的多发畸形为特征, 女性较多, AR 遗传。病因不明, 曾经认为是由于铁异常或氨基酸代谢异常造成, 后来发现线粒体和过氧化物酶也有异常, 现一般认为属于过氧化物酶异常范畴, 由于细胞过氧化物体中的二羟丙酮磷酸酰基转移酶缺乏, 导致极长链脂肪酸 (VLCFA) 蓄积和血浆磷脂缺乏。病理上明显的脑发育不全, 后部为著, 中线结构尤甚, 皮质细胞的线粒体异常, 白质营养不良伴脂质沉积, 神经髓鞘化程度低, 侧脑室扩张 (出生前即可存在), 可有显著脑裂、胼胝体后部发育不全、侧裂池旁巨脑回等。临床以严重肌张力低下、典型颅面畸型为特征。1/4 病人有宫内和生后生长发育迟滞; 出生时即有严重肌张力低下; 颅面畸形, 肝脾肿大, 胆道畸形, 肾囊肿, 外生殖器畸形。特征性生化缺陷为血浆 VLCFA 升高, 2-羟癸二酸尿 (2-hydroxysebacic aciduria), 纤维母细胞培养见过氧化物体膜影, 血、尿派可酸 (pipercolic acid) 增高。

影像学上可见侧脑室扩大, 多以枕角为著, 典型者为不成比例的枕角扩大, 并形成脑裂 (colpocephaly), 胎儿期即可于超声或 MRI 上检出; 白质内出现 CT 显著低密度, 尤以枕叶、小脑为著, 常呈弥漫性, 向后向下累及脊髓; 胼胝体可发育不良, 可伴有明显灰质异位、巨脑回等。Nakai 等^[13] 报道 1 例胎儿期即见脑室扩大, 出生后 MRI 示脑裂, 胼胝体后部发育不良, 以及局限于侧裂沟周围的巨脑回。腹部检查常可发现肝密度增高 (肝纤维化), 肾皮质多发小囊肿等。可误诊为 Down 综合征。诊断线索依据典型临床表现。

II. 过氧化酶体疾病

过氧化酶体疾病的研究基于对细胞器——过氧

化酶体的生理角色评价, 有大量证据证明 Zellweger 综合征主要是一种过氧化物酶体疾病。过氧化物酶体疾病病人几乎每个器官都有严重异常, 伴有特征性异形面容以及神经元移行异常。特征性生化缺陷包括: ether-glycerolipid 缺乏, VLCFA、派可酸和胆汁酸中间产物的积聚等。根据过氧化物酶及过氧化物酶的缺陷不同, Moser 将本组过氧化物酶体疾病分成三大类 (表 10-4)^[14]。

表 10-4 过氧化物酶体疾病分类

分 类	病 名
1 组	多个过氧化物酶活性不足, 过氧化物酶体数量减少 a. Zellweger 脑肝肾综合征 b. 新生儿肾上腺脑白质营养不良 c. 高派可酸血症 d. 婴儿 Refsum 综合征 e. 肢根性点状软骨营养不良
2 组	多个过氧化物酶活性消失, 过氧化物酶体数量正常 a. 假性 Zellweger 综合征
3 组	单个过氧化物酶活性下降, 过氧化物酶体数量正常 a. X 连锁肾上腺脑白质营养不良 b. 缺乏过氧化氢酶血症

影像学上除肾上腺脑白质营养不良有一定的特征外, 其余并无特征且也罕有报道。

(李惠民 施增儒)

参 考 文 献

1. 施增儒, 秦志宏, 王中秋, 主编. 脑先天性、遗传性疾病 CT、MRI 诊断学. 上海: 上海科学技术文献出版社, 1997; 195~241
2. 王国瑾综述. 亚急性坏死性脑脊髓病. 国外医学·神经病学神经外科学分册, 1992; 19: 147~149
3. Wolpert SM, Barnes PD. MRI in Pediatrics Neuroradiology. St Louis, Missouri: Mosby-Year Book Inc, 1992; 133~140
4. Taccone A, Rocco MD, Fondelli P, et al. Leigh disease: value of CT in presymptomatic patients and variability of the lesions with time. J Comput Assist Tomogr, 1989; 13: 207~210
5. Krageloh mann I, Grodd W, Schoning M, et al. Proton spectroscopy in five patients with Leigh disease and mitochondrial enzyme deficiency. Dev Med Child Neurol, 1993; 35: 769~776
6. 王国瑾, 盛绍文. 亚急性坏死性脑脊髓病的 CT 及 MR 诊断 (附二例报告). 中华放射学杂志, 1993; 27: 495~

496

7. Barkovich AJ, Good WV, Koch TK, et al. Mitochondrial disorders: analysis of their clinical and imaging characteristics. *AJNR*, 1993;14:1 119~1 137
8. DiMauro S, Moraes CT. Mitochondrial encephalomyopathies. *Arch Neurol*, 1993;50:1 197~1 208
9. Menkes JH. Genetic disorders of mitochondrial function. *J Pediatr*, 1987;10:255~259
10. Chen RS, Huang CC, Lee CC, et al. Overlapping syndrome of MERRF and MELAS: molecular and neurological studies. *Acta Neurol Scand*, 1993;87:494~498

11. Verma A, Moraes CT, Shebert RT, et al. A MERRF/PEO overlap syndrome associated with the mitochondrial DNA 3243 mutation. *Neurology*, 1996;46:1 334~1 336
12. Shian WJ, Chi CS, Mak SC. Neuroimage in infants and children with mitochondrial disorders. *Acta Paediatr Sin*, 1996;37:96~102
13. Nakai A, Shigematsu Y, Nishida K, et al. MRI findings of Zellweger syndrome. *Pediatr Neurol*, 1995;13:346~348
14. Moser HW. Peroxisomal disorders. *J Pediatr*, 1986;109:89~90

第四节 主要殃及基底节的遗传性代谢性脑部疾病

基底节损害所出现的临床症状可分为两类:一类是肌张力增高而运动减少综合征;另一类是肌张力减低而运动过多综合征。前者的实例是震颤麻痹,后者的实例是舞蹈病。临床病理研究表明:震颤麻痹的病变主要位于黑质和黑质纹状体通路;舞蹈病、手足徐动症和扭转痉挛的病变主要位于纹状体;偏身舞蹈运动(投掷运动)的病变位于丘脑底核^[1,2]。

肝豆状核变性

肝豆状核变性又称 Wilson 病,是一种常染色体隐性遗传的铜代谢障碍所引起的肝硬化和脑变性疾病,少见。主要表现为进行性加剧的肢体震颤、肌强直、构音困难、精神症状、肝硬化和角膜色素环。本病的发病机制尚未明了,神经系统的病理变化主要发生在豆状核(包括壳核和苍白球)与尾状核,其次为丘脑、中脑(黑质、红核)、小脑齿状核,也可发生在大脑皮质(有作者认为是白质内)。文献报道以壳核异常最多,约有半数伴有苍白球、尾状核及丘脑异常。表现为铜在脑内小血管周围异常沉积,引起局部脑组织水肿,神经元细胞变性、数目减少,神经核团萎缩、脱色,神经纤维脱髓鞘改变,胶质细胞显著增生,随病情进展可出现坏死、囊变、腔隙性或灶性海绵状空泡变性,甚至形成空洞。本病多在 10~20 岁间起病,同胞中常有同病病人。神经系统的损害是以锥体外系为中心的多种神经精神症状和体征,有作者将神经症状分为四型:帕金森型(Parkinsonian)、假硬化型(pseudosclerotic)、肌张

力障碍型(dystonic)、舞蹈型(choreic)。最初的症状往往是一侧或两侧上肢粗大的震颤,于随意运动时增强,静止时减轻;重者可扩及下肢、躯干及头部。有时可出现舞蹈-手足徐动症、扭转痉挛或痉挛性斜颈等不自主运动。有的病人以精神异常为首发症状;早年起病者以肌强直、肌紧张不全及构音障碍为主要症状。肢体的随意运动减少,面容缺乏表情,如“面具脸”样,也可有不能自制的哭笑;后期,四肢屈曲挛缩,吞咽困难,唾液外流,精神衰退,性格改变,感觉正常但可因肌肉的强直收缩而引起疼痛。铜在眼部的沉积表现为角膜边缘与巩膜交界处金黄色或绿褐色色素环,即特征性的 K-F 环。少数病人可以黄疸、腹水、脾肿大或食管静脉曲张出血为首发症状,但多数病人虽有肝硬化存在,却无肝脏损害的临床表现。本病多为隐匿起病,病程进展缓慢,有的病人病程可延续 30~40 年。神经症状出现越早者进展越快,如不及早进行积极治疗,病情多数继续发展,最后因肝功能衰竭或并发感染而死亡。诊断早晚与预后可无关,及时治疗可望治愈,约 15% 无效。实验室检查的特征性改变为尿铜量增多,血清总铜量和血清铜蓝蛋白降低,血清“直接反应铜”增多,“间接反应铜”减少,血清铜氧化酶活性降低。

【影像学】

(一) CT 最主要的脑内改变是出现异常低密度区,最多见于基底节部位,尤其是壳核与苍白球(图 10-12),其次是尾状核头部、小脑齿状核与脑干,少数可仅限于脑干等^[3],常为对称性、形态相似。这与病理解剖的发现一致,一般认为低密度的产生

是由于铜在上述区域的沉积造成海绵状变性和胶质增生。晚期多有脑萎缩改变,轻度,包括对称性弥漫性脑萎缩和不对称性局部性脑萎缩,主要引起皮质性弥漫性脑萎缩,尤其好发于额、顶叶,脑沟、脑裂明显增宽加深。尾状核萎缩引起双侧侧脑室前角对称性、不成比例地扩大;脑干萎缩间接表现为环池、四叠体增宽;小脑病变萎缩间接表现为第四脑室扩大、小脑脑沟增宽。

(二) MRI 检出病灶的敏感性明显优于 CT,几乎所有区域的灰白质都可受累,但病灶分布频率最高的是基底节或豆状核(苍白球、壳核),其次是丘脑或脑干,脑干内病灶往往是对称分布于大脑脚、中脑被盖、黑质、红核及导水管周围灰质,丘脑内病灶也是对称性的(表 10-5)^[4~11]。小脑齿状核、小脑上脚、中脚等处,以往文献认为罕见,King 等^[10]发现约有半数可受累。

表 10-5 几组国内、外 Wilson 病脑损害部位的比较(%)

组别	基底节			丘脑	中脑			脑桥	小脑	半卵圆区	脑萎缩
	苍白球	壳核	尾状核		红核	黑质	导水管周围灰质				
程敬亮 13 例	31	100	85	77	69	15	23	23		23	
马林 8 例	87.7	87.7	12.5	87.7	87.7			62.5	37.5	12.5	
孙波 9 例	100	88.9	55.6	100	66.7	100	66.7				
张云亭 9 例	77.8	55.6		55.6	66.7					33.3	
高煜 9 例	88.9		88.9	55.6	11.1			33.3		11.1	
Roh 25 例	40	68	20	92	76			68	16	4	88
King 22 例	41	40		50	75			82	50		
Saatci 21 例	61.9	85.7	61.9	47.6	76.2			85.7		28.6	90.5

本病的典型信号改变为 T₁ 加权像上等或稍低信号、T₂ 加权像上高信号,这主要由铜沉积的继发改变引起。Haan 等将病灶信号分为 3 种,第一种是 T₂ 高信号为主,第二种是 T₁ 高信号为主,第三种是 T₂ 低信号。其中以第一种信号改变最常见,可发生于基底节、丘脑及下丘脑区域。现普遍认为灰质的 T₂ 高信号是由于水肿、胶质增生、神经元坏死及囊性变所致,白质的 T₂ 高信号是由于脱髓鞘、脑软化、海绵样变及空洞形成。壳外缘呈一 T₂ 特白线影(图 10-12),Sener^[12,13]认为该信号源于屏状核而不是壳核,King 等则认为两者都有;丘脑异常信号对称性只限于腹外侧区,该区对应于腹侧核团(腹前核、腹外侧核、腹后核);少数也见下丘脑异常信号。第二种信号改变主要发生于苍白球,肝豆状核变性合并肝功能衰竭时常可出现这种信号改变,提示两者的相关性。第三种信号改变主要发生在基底节,直接反映铜沉积。铜沉积增多直接引起 T₂ 缩短,表现 T₂ WI 低信号,但其出现率远较铜沉积的继发改变为低。究其原因,有这样一些可能:①病变早期改变不明显,若未经治疗或疗效不佳,随病程发展铜沉积渐多,顺磁性作用日趋明显,这时可使敏感的 T₂ WI 出现短 T₂ 信号,有人认为这是本病特征性的表现;②重金属沉积与胶质增生或局部反应性水肿

在某一特定部位同时存在,两种病理异常造成信号相互影响,MRI 上主要显示高信号,而低信号则被掩盖;③部分病人经治疗,铜含量减少或不在沉积,致短 T₂ 信号不明显,而胶质增生所致的高信号相对突出;④红核、黑质、苍白球等部位在正常情况下也可有重金属沉积导致的短 T₂ 信号;⑤少数 T₂ 高信号系铁沉积所致,主要在基底节,可能为出血所致。异常密度和信号区均无强化现象。Mochizuki 等^[14]报道 3 例不典型 MRI 表现:苍白球高信号(T₂ WI)。

脑萎缩改变也较常见,随病程发展而渐明显,多轻度,包括对称性弥漫性脑萎缩和不对称性局部性脑萎缩。本病主要引起皮质性弥漫性脑萎缩,尤其好发于额、顶叶,脑沟、脑裂明显增宽加深。尾状核萎缩引起双侧侧脑室前角对称性、不成比例地扩大;脑干萎缩间接表现为环池、四叠体增宽;小脑病变萎缩间接表现为第四脑室扩大、小脑脑沟增宽。

MRI 多种成像技术的联合应用了充分显示病灶的分布及信号特征,弥散成像同样可显示异常^[15],对应于常规 T₂ WI 上的低信号灶显示为异常高信号灶,反映了实质病灶如细胞的丧失、脱髓鞘或细胞外液的增加。利用 MRI 可监测治疗效果,有效治疗后 T₂ 高信号消失,Thuomas 等^[16]则利用 T₁、

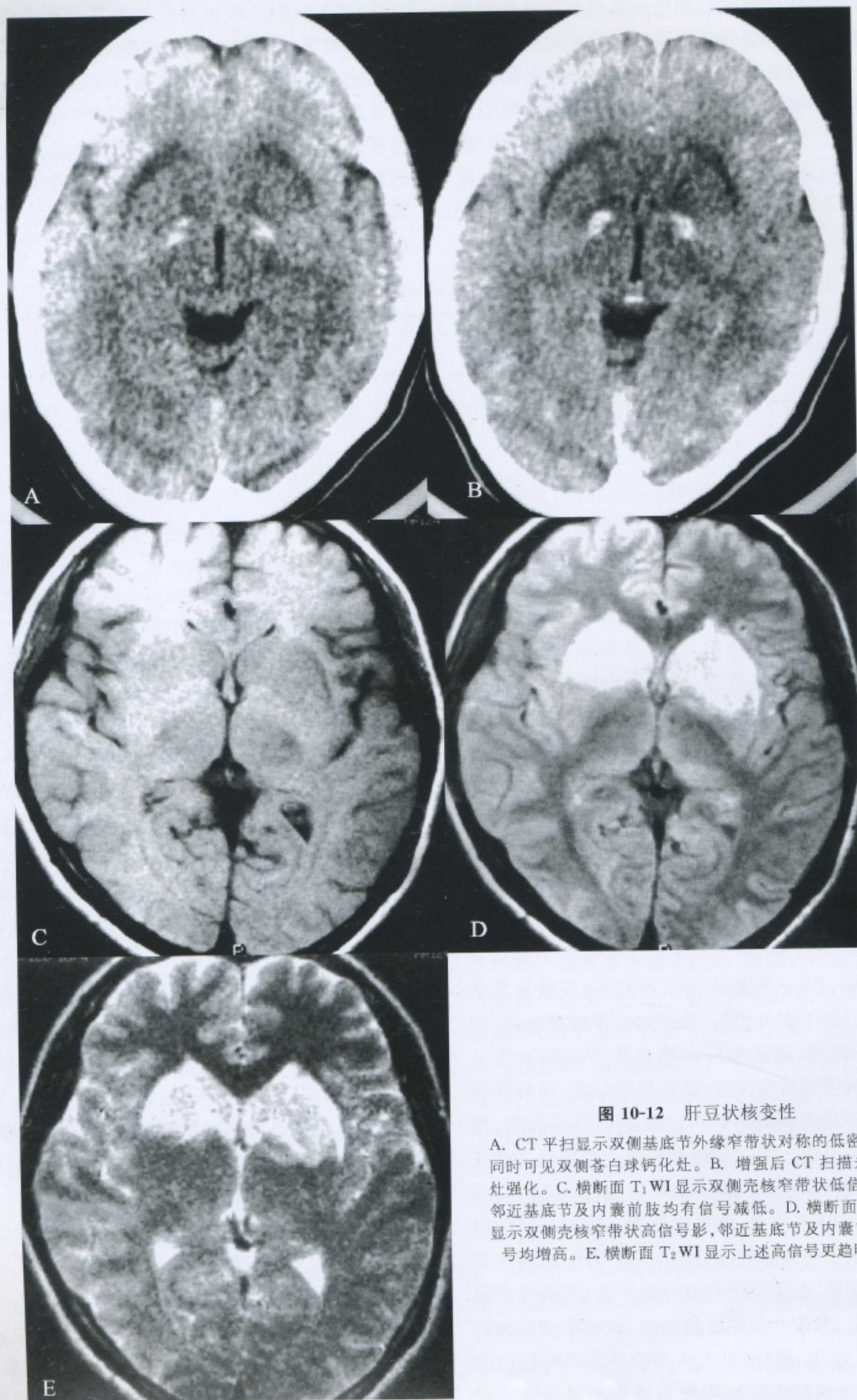


图 10-12 肝豆状核变性

A. CT 平扫显示双侧基底节外缘窄带状对称的低密度影, 同时可见双侧苍白球钙化灶。B. 增强后 CT 扫描未见病灶强化。C. 横断面 T_1 WI 显示双侧壳核窄带状低信号影, 邻近基底节及内囊前肢均有信号减低。D. 横断面 PDWI 显示双侧壳核窄带状高信号影, 邻近基底节及内囊前肢信号均增高。E. 横断面 T_2 WI 显示上述高信号更趋明显。

T₂ 值进行监测。

影像学表现与临床表现有肯定的相关性, Oder 等^[17]对 47 例肝豆状核变性分为三组: I 组表现为运动过缓、僵硬、识别损害、器质性情绪综合征等, MRI 示Ⅲ脑室扩大; II 组表现为共济失调、颤抖、功能下降等, MRI 示局灶性丘脑病灶; III 组表现为运动障碍、呐吃、器质性人格综合征等, MRI 示壳和苍白球病灶。

Huntington 病

Huntington 病又称慢性进行性舞蹈病, AD 遗传, 因大脑皮质及纹状体变性所引起。临床特征为舞蹈样动作及进行性痴呆。本病病因尚未明了, 大脑皮质萎缩以额叶最明显, 纹状体萎缩以尾状核及壳核最明显。神经细胞变性坏死、神经胶质细胞增生, 脑的其他部分也可有不同程度的变性。最受重视的生化病理是基底节的谷氨酸脱羧酶活性降低, 导致抑制性神经递质 GABA 不足, 或因胆碱乙酰化酶的活性降低, 导致乙酰胆碱减少, 引起多巴胺的功能增强而发病。本病多在 30 岁以后起病, 少数也可在儿童期起病, 一般可分为经典型与少年型, 经典型最初症状为动作笨拙, 精细动作不能, 以后逐渐出现进行性智力减退和舞蹈样动作, 最后发展成周身不自主的舞蹈样动作或舞蹈手足徐动症。少年型于 19 岁前发病, 占有病例的 5% 左右, 临床表现与经典型相似, 病程进展迅速, 伴有较重的智力减退和情绪障碍。

【影像学】

本病的 CT 及 MRI 表现^[17]以弥漫性脑萎缩为主, 早期可先出现基底节尤其尾状核头部和壳核等处的 CT 低密度、MR 长 T₁ 长 T₂ 信号, 以后逐渐出现整个脑室系统中、重度对称性扩大。由于尾状核头部萎缩更明显, 因此侧脑室前角扩大尤为显著, 侧脑室前角间径、尾状核头间径与颅骨横径比例明显增大; Ⅲ脑室空泡样扩大; 皮质萎缩尤以额叶最明显, 表现为脑沟、脑池增宽, 蛛网膜下腔扩大。少年型表现较显著。

Halleorden-Spatz 病

Halleorden-Spatz 病简称 HSD, 又名 Hal-

levorden-Spatz 综合征(HSS), 苍白球黑质色素变性 (pigmentary degeneration of globus pallidus and substantia nigra), 进行性全身肌强直伴智能减退, AR 遗传。本病病因尚未明了, 但苍白球、黑质内铁的异常沉积是发病的关键。病理上见苍白球、壳、黑质、红核、齿状核等对称性损害, 神经元消失, 神经轴索退变。苍白球细胞内、黑质网状带及红核等处色素沉着过多, 色素包括铁(非血色素铁)及一些神经色素; 病变区神经元轴索肿胀呈球形, 大量堆积, 苍白球前内部及尾状核头部呈一种“疏松组织”改变: 明显空泡样变, 但缺乏铁沉积; 皮质、脑干、小脑的细胞减少, 显著弥漫性脑物质丧失, 弥漫性异常髓鞘形成, 以纹状体与苍白球间的连接束为著, 也见于脑室周围。大多于儿童或少年起病, 少数可于成年起病, 临床过程呈恶性进行性, 也可无神经症状而先有智能及发育的迟滞。典型起病于 7~12 岁, 临床症状主要有以下几类。①锥体外系症状: 最常见而典型, 如自主运动的进行性运动障碍; 肌张力障碍包括强直、痉挛; 步态不稳, 行走困难。常首发下肢进行性强直或痉挛, 渐累及上肢及头面, 可出现显著的面-颊-舌运动障碍。②锥体系症状: 如巴宾斯基征阳性。③精神意识障碍: 智力低下, 学习迟缓。④构语障碍, 吞咽困难。⑤视神经萎缩, 视网膜色素变性。⑥周围神经症状: 如深部肌萎缩, 振动觉丧失。⑦其他: 还可见棘红细胞增多等。生化检查通常阴性。

【影像学】

(一) CT 在 CT 上^[18]表现为双侧基底节区呈对称性低密度改变, 其内常常伴斑点、斑块状高密度“钙化”样灶, 尤以苍白球为甚, 与病理上色素沉着相对应, 但该表现特异性差。高密度灶尤在 HRCT 上显示佳。

(二) MRI MRI 可以极好地显示出 HSD 的特征^[18~21]: 基底节区或苍白球区的“虎眼 (tiger eye)”征或“靶 (target)”征, 即苍白球弥漫性 T₂ 低信号伴其中心或前内部的点状高信号。低信号对应于病理上的色素沉着和神经元轴索肿胀区, 由于顺磁性物质铁的 T₂* 效应所致; 高信号对应于病理上的疏松组织区。MRI 同时还可发现黑质、红核以及齿状核等处的低信号^[22]; 而高信号还可弥漫性地存在于白质中。Sodeyama 等^[23]报道一例 20 岁女性, 有明显脑干、小脑萎缩伴弥漫性脑白质 T₂ 高信号。

根据 MR 表现, Dooling 等^[24] 将本病分为两型: I 型仅有苍白球异常; II 型除苍白球外, 还有黑质等的异常。

Gallucci 等^[20] 描述了 3 年随访结果: 开始时出现苍白球高信号, 一年多后渐出现虎眼征, 最后演变为全低信号, 提示进行性铁沉积。其他作者也有类似报道, 一般认为高信号是由于早期局部组织损害但还没有明显铁沉着, 后随着铁沉着的增加, 信号减低, 出现虎眼征, 最终形成全低信号。Brouwer 等^[25] 认为从 MR(-) 到出现虎眼征需 2 年以上。

MR 对该病的显示因场强及技术方法不同而各异, 以高场显示最佳, 低场常不能清楚显示。中场 SE 序列也只能显示基底节的坏死, 梯度回波序列较 SE 序列为好, 可较好显示病变特征。

Fahr 病

Fahr 病又名家族性脑血管铁钙质沉积症、对称性大脑钙化综合征、特发性对称性大脑基底节钙化症、家族性基底节钙化等。病因未明, 一般认为是 AR 遗传, 伴有甲状旁腺功能减低而致钙磷代谢改变、发生钙质沉着。病理上基底节明显钙质沉积, 小脑核、侧脑室旁白质内也见有钙化。钙化位于血管壁、血管旁间隙内, 尤以小动脉、毛细血管明显, 小静脉也可有。同时常伴有较多量黏多糖共同存在, 其他还可能有铁、锌、磷、氯、铝、锰、钠等的沉积。发病年

龄跨度大, 各年龄段均可发生, 有家族史。表现极其多样, 常有缓慢进行性精神异常、智力减退, 记忆力丧失, 甚至痴呆; 有语言障碍, 有不同程度的癫痫发作; 出现锥体外系症状, 舞蹈症或偏身舞蹈症, 空间定位能力差, 以及各种神经症状; 多合并发生甲状旁腺功能减低症, 也有合并假性甲状腺功能减低, 但血钙水平及其相关内分泌检查大多无异常。部分病人可没有神经系统症状。

【影像学】

(一) 平片 明显的钙化, 平片即可发现, 位于基底节及颅后窝。

(二) CT^[26,27] 清晰显示双侧基底节对称性钙化, 有时也见于小脑齿状核、脑干以及双侧半卵圆区深部(脑室旁)。钙化常呈小点状、簇状分布。我们发现一对兄妹儿童病例, 表现为双侧脑室旁白质簇状钙化, 伴小脑发育不良, 兄较妹显著(图 10-13); 汤建中等报道 2 例成人病例, 发现其钙化较显著而广泛, 并可伴有轻度脑萎缩。

(三) MRI^[28] 可出现三种表现形式: ①小脑钙化不能检出; ②基底节对应区呈低或无信号; ③半卵圆区为高信号, 各回波均可清晰显示(图 10-14)。这三种表现可能表示三种不同阶段, 半卵圆区高信号可能由包被矿质离子的蛋白质和(或)黏多糖引起, 第一种形式是一中间过程, 底节区低信号反映了脑实质破坏、为钙质和其他非组织元素所替代的结果。

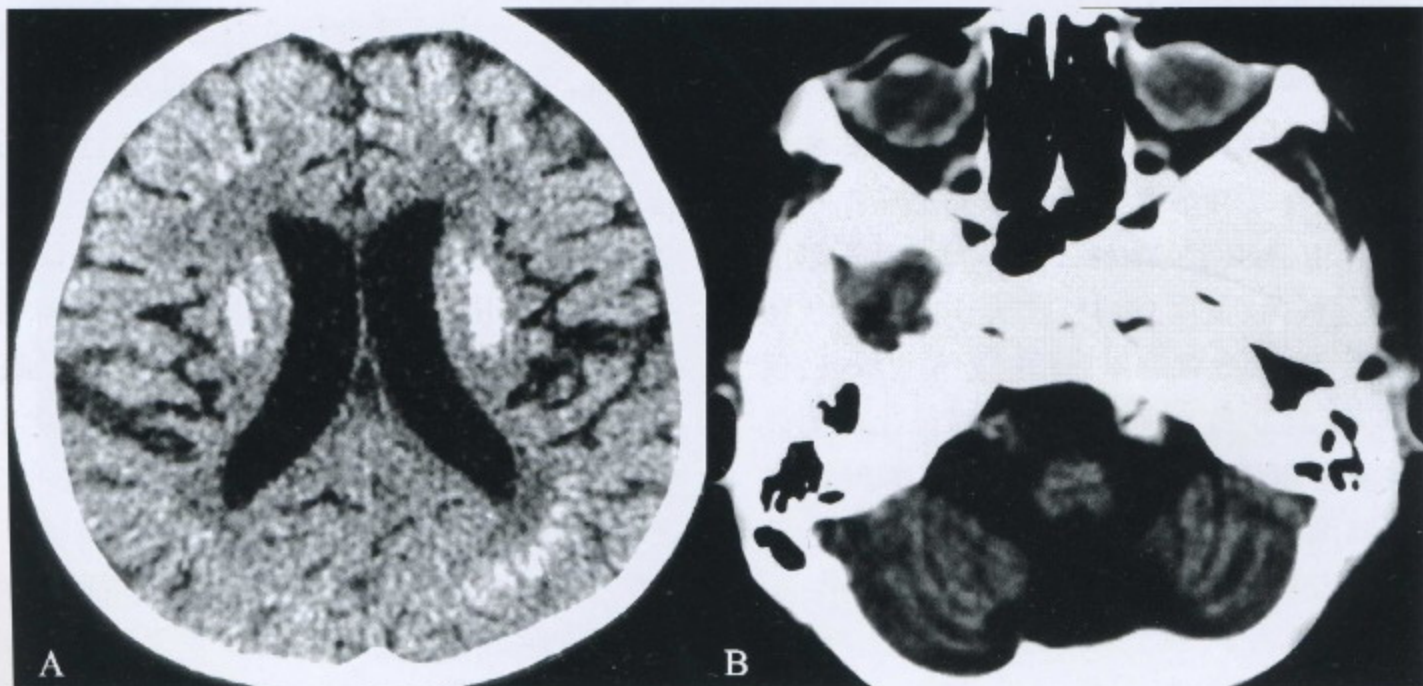


图 10-13 Fahr 病

A. CT 平扫显示双侧基底节特征性簇状钙化, 呈梭形分布。皮质下可见脑回状钙化。
B. CT 平扫小脑水平层面显示小脑发育不良。

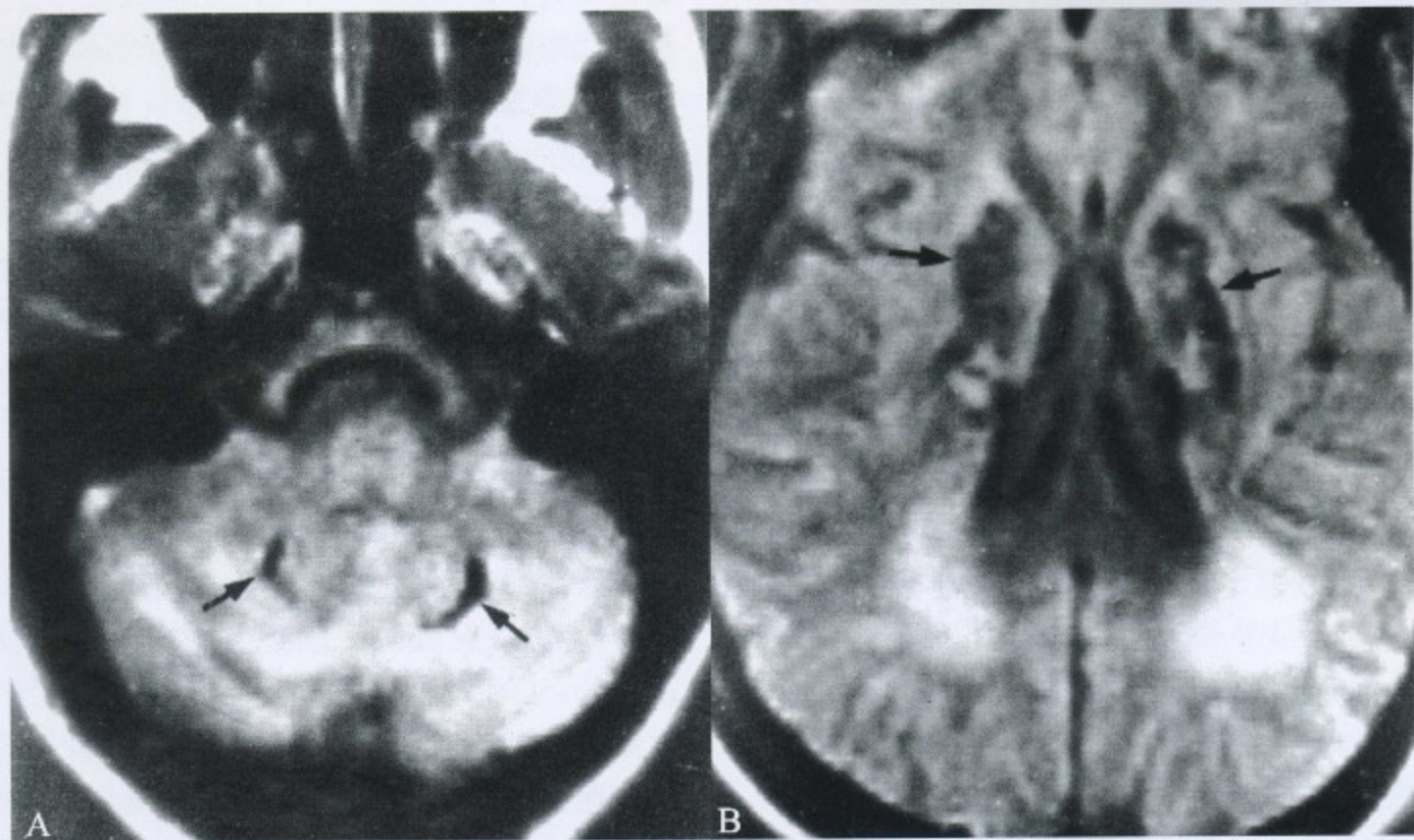


图 10-14 Fahr 病

A. 横断面 T₁WI 显示双侧小脑齿状核可见极低信号的括号样钙化(箭)。B. 横断面 T₂WI 显示双侧基底节斑块状极低信号灶(箭)。

婴儿性双侧纹状体坏死症

婴儿性双侧纹状体坏死症 (infantile bilateral striatal necrosis, IBSN) 是一种病因不明的、罕见的线粒体疾病, 临床进行性加重, 为非孟德尔遗传。病理显示对称性双侧基底节变性坏死。临床表现包括肌张力障碍、舞蹈手足徐动症、异常眼球运动、癫痫发作和智力损害; 可有前驱症状如发热、呕吐、意识模糊; 多于婴幼儿发病。与 Leber 视神经萎缩有密切的基因关系, 后者为男性遗传性、双侧进行性视神经萎缩, 大约出现在 20 岁左右。

CT 示双侧基底节对称性密度减低, 以壳核为著, 尾状核也可同样受累; MRI 显示基底节 T₁WI 上低信号, T₂WI 高信号。

Cockayne 综合征

Cockayne 综合征即 20-三体综合征, 又名侏儒-视网膜萎缩-耳聋综合征、早老症样综合征, 以衰老、生长缓慢、视觉听觉障碍和脂肪组织减少为特征, 罕见, AR 遗传。脑萎缩显著, 体积可以很小; 出现特异性退行性改变: 弥漫性的髓鞘脱失, 可累及脑干,

树突中有钙沉积, 白质内胶质增生, 基底节、大脑与小脑皮质均有血管周的钙化。病因和发病机制尚不明, 多为家族性遗传而双亲正常。宰春和、Hayashi 等各报道有染色体畸变, 但未见明确关系。有报道与着色性干皮病同存而形成着色性干皮病——Cockayne 复合征。出生时正常, 婴幼儿起病 (常 4 岁以内), 10~20 岁左右死亡。侏儒体型, 小头畸形, 手足过大, 早老面容, 皮下脂肪进行性减少, 色素沉着明显, 日光暴露部位皮肤过敏; 视网膜色素变性, 白内障, 视神经萎缩; 神经性耳聋; 锥体束征 (+), 痉挛强直, 共济失调, 手足徐动, 意向性震颤; 智能减退。

平片即可发现颅内钙化、颅骨肥厚; CT 显示^[29]基底节和小脑钙化伴斑片状脱髓鞘样低密度改变, 以及脑萎缩。脱髓鞘样改变可以很明显, MRI 尤其显示佳。由于白质改变更为显著, 本病也常常归类于脑白质营养不良。

Kearns-Sayre 综合征

Kearns-Sayre 综合征简称 KSS, 即慢性进行性眼外肌麻痹综合征, 又名眼外肌麻痹、眼肌麻痹附加病 (ophthalmoplegia plus)、眼颅综合征等。临床表

现为慢性进行性眼外肌麻痹、色素性视网膜病变、心脏传导障碍三联征,是一种进行性、极端致命性的脑肌病。病因不明,一般认为 AD 遗传,以女性多见, DNA 检查发现线粒体 DNA 有大段缺失,为线粒体病之一,已证实为呼吸链复合酶体 I 缺陷及辅酶 Q 代谢障碍。大脑白质、脑干、颈髓、基底节、丘脑、皮质均有严重的海绵状变性,苍白球有铁质沉着,黑质和前庭核神经细胞丧失,中央白质、豆状核、脑干、颈髓等有空泡样变,小脑可有同样改变。肌肉活检有异常线粒体改变。一般儿童起病,平均发病年龄约 9 岁,主要表现为上睑下垂,眼外肌麻痹;无症状性色素性视网膜炎,夜盲,近视,耳聋;体型矮小,面肌软弱,轻到中度肢体肌力减退,肌张力低;有锥体系及锥体外系障碍表现;也可有精神失常表现及智力减退;CSF 蛋白质含量增高,ECG 显示传导阻滞,血浆丙酮酸水平升高。

CT 上表现为对称性白质、豆状核内低密度,中脑、脑桥也见低密度区,后期以脑萎缩为主。基底节钙化,有时也见白质内钙化,与低密度区共存。MRI 的 T₂WI 上见小脑齿状核、小脑上脚、黑质、丘脑腹侧核、苍白球内区以及中央沟周围的白质等处的高信号,T₁WI 上对应区显示低信号,但不如 T₂WI 清晰。影像学表现可作为辅助诊断,但需与其他线粒体疾病鉴别。

MELAS 综合征

MELAS 综合征全称为线粒体肌病伴脑病、乳酸酸中毒与卒中样发作 (mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and strokelike episodes, MELAS)。临床以呕吐和反复卒中发作为特征,与 KSS 相比,缺乏眼肌麻痹、视网膜变性、心脏传导阻滞和肌阵挛。可与其他线粒体病同时存在,形成重叠综合征,如 MELAS/MERRF 重叠综合征。NADH 辅酶 Q 还原酶缺乏可能是原因之一。点突变:tRNA Leu(UUR)的 A→G 突变(3243 位点)可能是其线粒体基因特征^[30]。光镜下见皮质变性、坏死伴胶质增生、水肿,神经元丧失,基底节铁钙质沉积(反复缺血和不可逆损害的积累)。平均发病年龄约 24.6 岁,死亡约 33.3 岁。出生时及婴儿早期正常,以后逐渐出现生长迟缓、发作性呕吐、癫痫发作,反复脑损害如卒中样,并引起偏瘫、偏盲与

听力丧失。病人体型矮小,肌力减退;常可合并内分泌和代谢异常,包括糖尿病、下丘脑-垂体功能减低、生长激素缺乏、青春延迟,且可在神经症状之前出现。

CT 表现^[31,32]主要有四种类型:①脑内多发的、梗死样低密度灶,可见于任何部位,但以大脑半球后部多见;双侧对称性、或非对称性地分布于皮质和皮质下;灰质受累,尤以基底节明显,因为其代谢高;半球内病灶分布与动脉分布不一致,表现为血管供应边界带受累;梗死样病灶呈迁移性——旧的病灶消失,在它处又出现新的病灶。②基底节钙化,是在慢性梗死、坏死的基础上钙盐沉着形成,以壳核为著,这种钙化可能提示生存时间较长。③弥漫性进行性脑萎缩,侧脑室扩大以后角显著,提示病变以大脑后部为主;也可有小脑萎缩存在。有时有明显肿块效应或水肿,提示急性、亚急性病变;病变进展时,局部组织丧失造成萎缩。④增强扫描可见斑片状、不规则强化,包括皮质强化。

MRI 显示缺血梗死灶分布更广泛,除顶枕叶外,还可见颞叶、小脑半球受累,表现为长 T₁ 长 T₂ 信号;对病灶的迁移性也有更好的显示,具有特征性;MRS 检查提示病灶区乳酸增加^[33]。

血管造影可见毛细血管染色和静脉早期充盈,而没有动脉阻塞性改变。染色对应于 CT 上的皮质强化。Kim 等^[34]报道 7 例,表现为皮质和皮质下多发梗死样灶,跨越血管界线,伴不同程度的弥漫性脑萎缩;病灶分布于后部顶枕区(6)、豆状核(5)、尾状核(2)、丘脑(2)、额叶(2)、苍白球(1)、脑干(1);MR 强化见于 2/7,CT 强化见于 3/5;早期阶段梗死样灶示肿胀,有占位效应,以后病灶因局部组织丧失而消散,同时又有新的病灶在他处发生。

神经元蜡样质脂褐质贮积病

神经元蜡样质脂褐质贮积病 (neuronal ceroid lipofuscinosis) 是一罕见的脂质沉积病,一般认为是常染色体隐性遗传,病因不明,酶的缺陷不明。脑的病理改变^[35,36]主要是脑萎缩和脂色素的沉积。肉眼可见大脑皮质、小脑、基底节、丘脑的萎缩。镜下可见神经元中度肿胀成梨形,含有自体荧光脂色素

(autofluorescent lipopigment, 包括蜡样质和脂褐质)。脂色素的沉积和神经元脱失是弥漫性的,但受累最严重的部位则因人而异,有的以大脑皮质的病变最突出,有的以小脑最重,也有以底节、丘脑和脑干最重。一般较年小的病人表现较重且较典型,皮质神经元几乎完全丧失。白质有轻度到重度轴索、髓鞘丧失。电镜检查可见神经元和巨噬细胞内有曲线形沉积物,指纹状团块,以及包有被膜的脂褐质。成人可有不典型或较轻表现,白质内可有明显弥漫性胶质增生,但脱髓鞘不明显。Kufs 的白质脑病型可能与正染性(orthochromatic)脑白质营养不良的色素型相关,这些包涵体只见于白质的巨噬细胞和胶质细胞内。本病临床可分为四型。①急性神经元型(晚期婴儿型,late infantile form,也称 Bielschowsky - Jansky 病):最常见而典型,也常分出许多亚型^[37]。起病于 1~4 岁间,突然出现严重惊厥,常呈肌阵挛性或无动性发作,也有以癫痫或智力减退为首发症状。不久出现进行性智力障碍,共济失调。以后有视网膜萎缩,黄斑部色素变性,视神经蜡黄型萎缩。数周或数月后运动、精神、视觉等功能障碍达高峰,终至死亡。病程 2~3 年。部分亚型可先出现小脑性运动障碍和锥体外系症状,癫痫出现在痴呆之后。②慢性神经元型(少年型, Spielmeyer-Sjogren 病或 Spielmeyer-Vogt 病):有时有变异型,表现不同于一般情况。该型通常起病于 5~8 岁间,进展缓慢。开始有视觉减退,视网膜血管变细,黄斑部颗粒状变性(因而本病也称为少年型脑黄斑营养不良综合征),蜡黄色视神经萎缩,网膜周边部萎缩。精神、行为、智力障碍在数年内逐渐进展,学习成绩下降。以后可有癫痫发作。语言障碍明显,重复音节,语调异常。晚期有锥体束、锥体外系和末梢神经症状,终至去大脑强直、痴呆和持续性肌阵挛发作。于 10 余岁死亡。Philippat 等^[38]报道 3 例变异型,10 岁前视力良好,而智力减退比视力减退更明显,病程发展也异乎寻常地快,包括球性痴呆、失明、失语、肌力减退至卧床。③非典型神经元型:兼有急性型和慢性型的特点。④成人型(adult form 或 Kufs 病):在 16 岁以后起病,有进行性小脑共济失调,癫痫发作,进行性痴呆,锥体束和锥体外系症状,有时有运动不能-僵直症或多动。Augustine 等^[39]报道 1 例出现精神症状如恐怖、行为异常、情绪压抑、思维异常等。本型病人没有视网膜变性,痴呆

的程度较轻,但有时却也是成人痴呆综合征的少见原因。

本病的影像学改变是非特异性的,MR 异常表现可早于临床症状的出现。影像学表现根据病程进展而变化,特征性表现为弥漫性脑萎缩、丘脑信号显著低于白质和基底节、侧脑室周围特高信号薄层带。急性神经元型表现最显著^[37,40~44],其中经典(classical)婴儿晚期型,早期表现为轻度弥漫性脑萎缩,以后迅速显著进展,尤以幕下区为著,脱髓鞘改变(包括皮质下 U 型纤维在内)明显,CT 上表现为广泛的白质低密度;MRI 的 T₂WI 上呈高信号而更清楚,呈典型信号反转即白质信号高于灰质,其中侧脑室旁白质信号强度高于周边白质,对应于组织学上更为严重的室旁髓鞘脱失和胶质增生,丘脑、壳核均可低信号,而丘脑信号强度通常低于壳核,部分病人的丘脑信号强度等或低于白质,但丘脑的髓鞘脱失、胶质增生、神经元丧失及脂色素沉积与 MRI 表现并不一致;基底节通常不受累或可有萎缩。蛛网膜下腔和侧脑室对称性扩大,第三脑室、第四脑室和脑池也有扩大。非经典婴儿晚期型则常有基底节异常而与经典型相区分。SPECT 对本病有用^[40,45],早期典型发现为:双侧前额、后颞顶和枕部低灌注。开始时低灌注为局部、对称性,而萎缩更为弥漫;小脑灌注和萎缩则出现较迟。以后迅速发展、扩延,与临床表现相一致;然而深部灰质结构(基底节、丘脑)的灌注,却常延续到终期,即便 MR 显示萎缩仍有较好的灌注。Vanhanen 等^[45]发现严重的低灌注几乎均在 4 岁左右。SPECT 的早期异常灌注有助于本型与其他神经系统变性疾病的鉴别诊断。MRS 也常有异常发现^[42]。少年型^[46],有时也称青年型,表现为轻、中度脑萎缩,可伴有轻至中度的小脑萎缩、胼胝体萎缩和脑干萎缩,脑室系统对应扩大;丘脑、尾状核、壳核可出现低信号,白质信号强度显著增加尤在更年轻者;而早期则常检查阴性,此有助于分型诊断。Kufs 病^[47,48]通常表现为较轻的弥漫性大小脑萎缩,以顶叶皮质为著。部分病人有壳核的 T₂ 低信号,白质可无明显异常,或有不同程度的长 T₂ 信号。

Alpers 综合征

Alpers 综合征是一种致命性的婴儿进行性神

神经元变性疾病,又名 Alpers-Huttenlocher 综合征、进行性脑灰质营养不良 (progressive cerebral poliodystrophy)、弥漫性进行性脑灰质变性、家族性灰质营养不良 (family poliodystrophy), 包括一组常染色体隐性遗传、主要累及大脑灰质的疾病^[49]。病因不明,现一般认为由于脑组织线粒体功能异常所致。病理上以脑灰质变性为著,主要表现为弥漫性脑萎缩,而白质相对正常。萎缩的皮质常呈囊性变(海绵样变),神经元细胞严重丧失,呈薄板状,大量线粒体破坏,继发胶质细胞增生及噬神经细胞反应。基底节、小脑、脑干也可受累。临床主要发生于婴儿、儿童,呈家族性。表现为癫痫发作(顽固性惊厥抽搐)和进行性痴呆。由于双侧大脑皮质层变性出现双侧锥体束征,基底节变性则呈痉挛状态,出现手足徐动和舞蹈样动作,小脑变性则出现共济失调;其他可有进行性智力减退,感觉减退,视力、听力减退;肝功能减退,明显肝硬化;常有脑脊液(和血)的乳酸、丙酮酸含量增高。部分可于出生前即已发病,表现为宫内发育迟缓,小头,胎儿运动不能,包括缩颌、关节受限、胸廓畸形。多于发病后 4 年内死亡。

CT 表现为弥漫性进行性脑萎缩和小头。MRI^[50] 显示枕叶、丘脑的长 T₂ 信号灶。

MERRF 综合征

MERRF 综合征全称为伴有碎红纤维的肌阵挛性癫痫(myoclonic epilepsy with ragged red fibers, MEERF)。临床以肌阵挛反射及共济失调为特征,与 KSS 相比,缺乏眼肌麻痹、视网膜变性。可与其他线粒体病同时存在,形成重叠综合征,如 MERRF/PEO 重叠综合征。临床表现多样化,同一家族中的病人也可表现各异,发病年龄可晚至老年。可有手抖,步态不稳,肌力减低,运动失调,或有肌阵挛及手背曲;可有精神衰退,痴呆;也可有癫痫发作。

CT^[2,31] 显示基底节钙化;大、小脑可有萎缩,脑干也可有萎缩;脑室扩大;白质受累不明显,可有皮质下白质灶。MRI 可显示不同程度白质变性和脑萎缩。PET 显示灰质结构内葡萄糖利用明显下降。

Menkes 病

Menkes 病又名卷毛病或卷发综合征(kinky-hair disease or syndrome)、Menkes II 型综合征、Menkes 钢毛综合征、毛发-灰质营养不良(trichopolydystrophy)。XR 遗传,只侵犯男性。是一种铜代谢障碍性疾病,特征是口服铜吸收和代谢缺陷。临床出现中枢神经障碍和毛发异常。病因及发病机制尚不明确,有多个酶系异常,造成铜的吸收、代谢以及利用缺陷,病人小肠吸收铜缺陷,血清铜水平和铜蓝蛋白水平下降,但胎儿期血清铜水平反而升高,出生后数周迅速下降。口服铜可提高血清铜至低限,但不能改变铜蓝蛋白浓度;静脉给铜盐可合成铜蓝蛋白,使肝、CSF 的铜水平趋正常,但因为被多器官系统的金属硫因(metallothionein)结合而不能为脑所用,脑铜水平不提高,进行性神经损害无可改变。病理上主要有血管异常和脑组织异常。血管异常包括动脉扭曲,内腔不规则甚至闭索,弹力层异常;内衬膜磨损、裂开;脑动脉分支增加,血流缓慢;皮质桥静脉断裂。脑组织丧失严重,髓鞘形成不良,胶质增生,严重皮质萎缩;可见多发梗死及伴发水肿;小脑内颗粒细胞消失,浦肯野纤维发育不良。出生时即发病,大多于 2 岁以内死亡。多器官、系统功能障碍,进行性加重,有特殊毛发。

CT 显示脑萎缩改变,以蛛网膜下腔增宽为主;MRI 显示颞叶白质为主的 T₁ 低信号 T₂ 高信号改变,并见多发迂曲的低或无信号改变,幕上、下均有,并常可有硬膜下血肿或积液;晚期出现广泛的、对称性的白质异常信号,沿传导束发展,向前可达额叶^[2,51]。脑和内脏的血管造影显示血管迂曲、血流缓慢、分支增多。有时可见血管阻塞。MRA 对血管异常显示极佳,表现为成团扭曲血管,可望代替血管造影^[52]。

本病的临床表现、MRI 表现及血管造影与 MRA 改变有一定特征性,可由此作出及时诊断。MRI 不仅可显示白质病变、硬膜下积液,还可显示特征性的血管异常,避免了不必要的血管造影,具有独特作用;此外,对没有典型临床表现、毛发异常的病人也能作出较好的诊断。

(李惠民 施增儒)

参 考 文 献

1. 施增儒,秦志宏,王中秋,主编. 脑先天性、遗传性疾病 CT、MRI 诊断学. 上海:上海科学技术文献出版社, 1997:195~241
2. Wolpert SM, Barnes PD. MRI in Pediatrics Neuroradiology. St Louis, Missouri: Mosby-Year Book Inc, 1992:133~144
3. Nazer H, Brismar J, Alkawi MZ, et al. Magnetic resonance imaging of the brain in Wilson's disease. *Neuroradiology*, 1993;35:130~133
4. 程敬亮,李树新,伍翠萍,等. 肝豆状核变性的脑部 MRI 表现(附 13 例报告). *中华放射学杂志*, 1995;29:511~514
5. 马林,高元桂,蔡幼铨,等. 肝豆状核变性的脑部 MRI 诊断. *中华放射学杂志*, 1995;29:515~518
6. 孙波,戴建平. Wilson 病脑 MRI 表现(附九例报告及文献复习). *中华放射学杂志*, 1995;29:519~522
7. 张云亭,徐文坚,张敬,等. 肝豆状核变性脑 MRI 表现(附 9 例报告). *临床放射学杂志*, 1997;16:139~141
8. 高煜,朱杰明,李玉华,等. 儿童肝豆状核变性的 MRI 表现. *临床放射学杂志*, 2000;19:114~116
9. Roh JK, Lee TG, Wie BA, et al. Initial and follow-up brain MRI finding and correlation with the clinical course in Wilson's disease. *Neurology*, 1994;44:1 064~1 068
10. King D, Walshe M, Kendall E, et al. Cranial MR imaging in Wilson's disease. *AJR*, 1996;167:1 579
11. Saatci I, Topcu M, Baltaoglu FF, et al. Cranial MR findings in Wilson's disease. *Acta Radiol*, 1997; 38: 250~258
12. Sener RN. Wilson's disease; MRI demonstration of cavity lesions in basal ganglia and thalami. *Pediatr Radiol*, 1993;28:157
13. Sener RN. The claustrum on MRI; normal anatomy, and the bright claustrum as a new sign in Wilson's disease. *Pediatr Radiol*, 1993;28:594~596
14. Mochizuki H, Kamakura K, Masaki T, et al. Atypical MRI features of Wilson's disease: high signal in globus pallidus on T₁-weighted images. *Neuroradiology*, 1997; 39:171~174
15. Kishibayashi J, Segawa F, Kamada K, et al. Study of diffusion-weighted magnetic resonance imaging in Wilson's disease. *Rinsho Shinkeigaku*, 1993;33:1 086~1 089
16. Thuomas KA, Aquilonius SM, Bergstrom K, et al. Magnetic resonance imaging of the brain in Wilson's disease. *Neuroradiology*, 1993;35:134~141
17. Oder W, Prayer L, Grimm G, et al. Wilson's disease; evidence of subgroups derived from clinical findings and brain lesions. *Neurology*, 1993;43:120~124
18. Savoirdo M, Halliday WC, Nardocci N, et al. Hallervorden-Spatz disease: MR and pathologic findings. *AJNR*, 1993;14:155~162
19. Angelini L, Nardocci N, Rumi V, et al. Hallervorden-Spatz disease: clinical and MRI study of 11 cases diagnosed in life. *J Neurol*, 1992;239:417~425
20. Gallucci M, Cardona F, Arachi M, et al. Follow-up MR studies in Hallervorden-Spatz disease. *J Comput Assist Tomogr*, 1989;14:118~120
21. Littrup PJ, Gebarski SS. MR imaging of Hallervorden-Spatz disease. *J Comput Assist Tomogr*, 1985;9:491~493
22. Porter-Grenn L, Silbergleit R, Mehta BA. Hallervorden-Spatz disease with bilateral involvement of globus pallidus and substantia nigra: MR demonstration. *J Comput Assist Tomogr*, 1993;17:961~963
23. Sodeyama N, Arai M, Sanjoh N, et al. A case of Hallervorden-Spatz syndrome with marked atrophy of the brainstem and cerebellum. *Rinsho Shinkeigaku*. 1993;33:525~529
24. Dooling EC, Schoene WC, Richardson EP Jr. Hallervorden-Spatz syndrome. *Arch Neurol*, 1974;30:70~83
25. Brouwer OF, Laboyrie PM, Peters AC, et al. Follow-up magnetic resonance imaging in Hallervorden-Spatz disease. *Clin Neurol Neurosurg*, 1992;94:57~60
26. 汤建中,郑忠民,郭庆东,等. Fahr 病二例. *中华放射学杂志*, 1994;28:569~570
27. 钟心,朱廷敏,潘桂芬,等. Fahr 病的 CT 诊断(附 11 例报告). *中华放射学杂志*, 1998;32:122~123
28. Scotti G, Scialfa G, Tampieri D, et al. MR Imaging in Fahr disease. *J Comput Assist Tomogr*, 1985;9:790~792
29. Demaerel P, Kendall BE, Kingsley D. Cranial CT and MRI in diseases with DNA repair defects. *Neuroradiology*, 1992; 34: 117~121
30. Ciafaloni E, Ricci E, Shanske S, et al. MELAS: clinical features, biochemistry, and molecular genetics. *Ann Neurol*, 1992;31:391~398
31. Ihara M, Tanaka H, Yashiro M, et al. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes (MELAS) with chronic renal failure: re-

- port of mother-child cases. *Rinsho-Shinkeigaku*, 1996; 36:1 069~1 073
32. Huang CC, Wai YY, Chu NS, et al. Mitochondrial encephalomyopathies: CT and MRI findings and correlations with clinical features. *Euro Neurol*, 1995; 35: 199~205
 33. Clark JM, Marks MP, Adalsteinsson E, et al. MELAS: clinical and pathologic correlations with MRI, xenon/CT, and MR spectroscopy. *Neurology*, 1996; 46:223~227
 34. Kim IO, Kim JH, Kim WS, et al. Mitochondrial myopathy-encephalopathy-lactic acidosis-and strokelike episodes (MELAS) syndrome: CT and MR findings in seven children. *AJR*, 1996;166:641~654
 35. Autti T, Raininko R, Santavuori P, et al. MRI of neuronal ceroid lipofuscinosis. II. postmortem MRI and histopathological study of the brain in 16 cases of neuronal ceroid lipofuscinosis of juvenile or late infantile type. *Neuroradiology*, 1997;39:371~377
 36. Nardocci N, Verga ML, Binelli S, et al. Neuronal ceroid-lipofuscinosis: a clinical and morphological study of 19 patients. *Am J Med Genet*, 1995;57:76~83
 37. Wisniewski KE, Kida E, Connell F, et al. New subform of the late infantile form of neuronal ceroid lipofuscinosis. *Neuropediatrics*, 1993;24:155~163
 38. Philippat M, Chugani HT, Bateman JB. New Spielmeier-Vogt variant with granular inclusions and early brain atrophy. *Am J Med Genet*, 1995;57:160~164
 39. Augustine A, Fricchione G, Woznicki R, et al. Adult neuronal ceroid lipofuscinosis presenting with psychiatric symptoms: a case report. *Int J Psychiatry Med*, 1993; 23:315~322
 40. Autti T, Raininko R, Launes J, et al. Jansky-Bielschowsky variant disease: CT, MRI, and SPECT findings. *Pediatr Neurol*, 1992;8:121~126
 41. Santavuori P, Raininko R, Vanhanen SL, et al. MRI of the brain, EEG sleep spindles and SPECT in the early diagnosis of infantile neuronal ceroid lipofuscinosis. *Dev Med Child Neurol* 1992;34:61~65
 42. Confort G S, Chabrol B, Vion D J, et al. MRI and localized proton MRS in early infantile form of neuronal ceroid lipofuscinosis. *Pediatr Neurol*, 1993;9:57~60
 43. Petersen B, Handwerker M, Hupperetz HI. Neuroradiological findings in classical late infantile neuronal ceroid-lipofuscinosis. *Pediatr Neurol*, 1996;15:344~347
 44. Petersen B, Handwerker M, Huppertz HI. Neuroradiological findings in classical late infantile neuronal ceroid lipofuscinosis. *Pediatr Neurol*, 1996;15:344~347
 45. Vanhanen SL, Liewendahl K, Raininko R, et al. Brain perfusion SPECT in infantile neuronal ceroid lipofuscinosis (INCL): comparison with clinical manifestations and MRI findings. *Neuropediatrics*, 1996;27:76~83
 46. Autti T, Raininko R, Vanhanen SL, et al. MRI of neuronal ceroid-lipofuscinosis I. Cranial MRI of 30 patients with juvenile neuronal ceroid-lipofuscinosis. *Neuroradiology*, 1996;38:476~482
 47. Mimura Y, Johnosono M, Izumo S, et al. Adult-onset neuronal ceroid lipofuscinosis-acase report with biological study. *Rinsho Shinkeigaku*, 1992;32:771~773
 48. Cottier JR, Perrier D, Sonier CB, et al. MRI and computer-assisted tomography in Kufs disease: Apropos of a familial form. *J Neuroradiol*, 1996;23:33~37
 49. Frydman M, Jager Roman E, de Vries L, et al. Alpers progressive infantile neuronal poliodystrophy: an acute neonatal form with findings of the fetal akinesia syndrome. *Am J Med Genet*, 1993;47:31~36
 50. Harding BN, Alsanjari N, Smith SJ, et al. Progressive neuronal degeneration of childhood with liver disease (Alpers' disease) presenting in young adults. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1995;58:320~325
 51. Blaser SI, Berns DH, Ross JS, et al. Serial MR studies in Menkes disease. *J Comput Assist Tomogr*, 1989;13: 113~115
 52. Takahashi S, Ishii K, Matsumoto K, et al. Cranial MRI and MR angiography in Menkes' syndrome. *Neuroradiology*, 1993;35:556~558

第五节 主要殃及小脑的遗传性代谢性脑部疾病

此类疾病主要指遗传性共济失调症(hereditary ataxia),这是一组临床以共济失调症状和病理以脊髓小脑变性为主要特征的遗传病。其发病机制不

明,属单基因遗传,大多数是 AR 或常染色体显性遗传(AD),少数是 XR,也有不少散发病例。典型类型可能由一特定基因决定,而变异型或过渡型则代

表一大类遗传异质性亚型,由于修饰基因的作用或环境因素影响而表现不同。

遗传性共济失调包括一组比较接近的变性疾病。病变主要在脊髓、小脑和脑干,其他如脊神经、脑神经、交感神经、基底节、丘脑、丘脑下部、大脑皮质均可受累。还可伴有其他系统异常,如骨骼畸形、眼部病征、心脏、内分泌及皮肤病变等。文献报道遗传性共济失调至少有 60 种类型。目前国内采用的分类标准依损害部位分脊髓型、脊髓小脑型和小脑型三类,或分脊髓性共济失调、小脑性共济失调和共济失调性脑病。这里只介绍殃及小脑的几种。

橄榄桥小脑萎缩

橄榄桥小脑萎缩 (olivopontocerebellar atrophy, OPCA) 是遗传性共济失调类疾病中重要而较常见的一类,是一个形态学概念,虽属脊髓小脑变性疾病一类,但不是一个单纯疾病。OPCA 的病因、病理十分复杂,临床表现也迥异,而遗传性共济失调的许多类型,如 Friedreich 共济失调、遗传性痉挛性截瘫、Marie 共济失调、共济失调性毛细血管扩张症、迟发性特发小脑共济失调、脊髓脑桥变性、小脑橄榄萎缩、肌阵挛性小脑协调障碍 (Ramsay-Hunt 综合征)、Joseph 病、 Marinesco-Sjogren 综合征及亚急性坏死性脑脊髓病等都可能病程中或早或晚、或轻或重地出现小脑、脑桥、橄榄萎缩的形态学改变,甚至慢性酒精中毒、脑缺血性疾病等也可出现小脑、脑干萎缩的形态学改变。OPCA 的基本病变^[1]为脑桥、下橄榄和小脑萎缩,大脑半球亦可有一定程度的改变。重度 OPCA 病例的脑大体表现有高度的特异性。小脑变小,半球表面与枕骨间距增大。尽管小脑体积减小,但表面仍可致密而无叶间沟、裂的扩大。蚓部及相邻半球的萎缩,使小脑延髓池和环池相对扩大。脑桥一般明显缩小,基底部萎缩,失去正常隆凸形态,脑桥盖正常。小脑中脚萎缩,小脑上脚形态一般正常。延髓下橄榄核的凸出部形态一般无明显改变,但延髓看起来可比正常形态稍小。镜下见延髓下橄榄核有严重的神经元丢失和显著胶质增生。脑桥腹侧萎缩,神经元和横行纤维都有减少。小脑浦肯野细胞、颗粒细胞、中间神经元、攀缘纤维、苔藓纤维及平行纤维减少,颗粒层变薄。小脑半球

中央白质和小脑中脚纤维脱髓鞘。小脑上脚和齿状核偶可有轻度变性。脊髓病变的差异颇多,病变多在脊髓小脑束、背柱、皮质脊髓束及 Clarke 柱,脊髓前角也可受累。Steal 等曾报告一个家族有周围神经受累及交感神经纤维束间及神经节内钙化。黑质、红核、蓝斑、纹状体、脑神经核如面神经核、舌下神经核、三叉神经核及大脑皮质也可有神经元脱失。

关于 OPCA 的临床资料方面,Berciano 的报告最具有代表性,他收集了 1980 年迄止的 117 例经尸检证实的病例(共 146 篇文献),按 Greenfield 提出的分型法分为遗传型 (Menzel 型) 54 例,散发型 (Dejerine-Thomas 型) 63 例。其临床特点为:发病年龄——遗传型平均为 28.25 ± 1.18 岁(2 个月~53 岁),散发型平均为 49.22 ± 1.64 岁(由先天发病~66 岁);性别——遗传型男/女为 1.9 : 1(34/20),散发型男/女为 1 : 1(31/32);病程——遗传型平均为 14.88 ± 1.22 年(3 个月~38 年),散发型平均为 6.31 ± 0.53 年(4 个月~22 年),两者也有明显差别($P < 0.001$)。首发症状——小脑性共济失调 76.9%,双下肢易疲劳 13.6%,帕金森综合征 9.4%,精神异常 3.4%,其他症状共 16.2%,未能确定者 8.5%。而当首发症状为痴呆或锥体外系强直时,它将在整个病程中都属重要的症状。症状及体征——①小脑功能障碍是本症的突出临床表现。②构音障碍也较常见,往往早期出现,有时且甚为严重,为球或假球型,断续、缓慢、单调或是这些形式的混合。③锥体外系征与小脑征合并存在。④晚期有自主运动。⑤痴呆作为主要特征,在遗传型中占 22.2%,散发型中占 11.1%。可出现在病程的任何时期,但特别多见于疾病的中后期。⑥锥体束征。⑦其他脊髓征,遗传型中较多见,如肌萎缩、肌束震颤、下肢震动觉减退等。在脊髓的锥体束、后柱以及前角经常可见病理改变,但其相应的临床表现却较少,病理与临床间有明显的分离现象。⑧括约肌障碍既往未受到充分注意,但事实上并不少见。尿失禁一般出现在病程晚期,亦可发生两便失禁,尿潴留则较少发生。⑨核上性或核性眼肌麻痹主要发生在遗传型 OPCA 病人,多为核上性眼肌麻痹,核性眼肌麻痹较为少见。⑩发生在遗传性共济失调病人中的各种视觉缺陷,如黄斑变性、弥漫性视网膜色素变性、视神经萎缩、球后

视神经炎以及白内障等,在 OPCA 病例中均可发生。⑩吞咽困难,进食呛咳。既往也未受重视,现在发现这也是 OPCA 常见的症状之一,通常发生在病程后期。

【影像学】

OPCA 的影像学诊断主要为形态学诊断, MRI 优于 CT;近年发展的 MRI 新技术以及 PET 等,可能在形态学之外作出有用的诊断帮助。Yamaguchi 等^[2]研究认为,利用 PET 测定,若发现小脑血流及氧代谢下降,则虽无小脑明显萎缩,也高度提示 OPCA 的诊断,因为血流及氧代谢的下降提示脑桥小脑通路破坏。CT 对颅后窝的贡献远不如对大脑半球的贡献,因为颅后窝有较多的骨性结构阻碍了小脑、脑干和颈髓的显示;MRI 利用其固有的成像优势,对颅后窝的成像远优于 CT,对 OPCA 的诊断基本上取代了 CT。

OPCA 的萎缩不仅限于幕下结构,而且累及全脑, MRI 或 CT 可观察到的 OPCA 形态学改变^[1]有:小脑蚓部、小脑前叶、小脑半球甚至全小脑萎缩,小脑脑沟、裂增宽加深,小脑上池、桥小脑角池、小脑延髓池增大,小脑半球白质的萎缩可呈“裸眼征”;脑桥、脑桥臂、大脑脚盖萎缩,萎缩变细的小脑脚及萎缩的脑桥在横断面 CT 图像上呈“磨牙征”,桥前池亦有不同程度的增大;中脑萎缩,大脑脚变细,四叠体池、环池增大;额叶和顶叶萎缩;外侧裂增宽以及第三、第四脑室扩大等。但上述征像并不存在于每一个 OPCA 中,有报道^[3]22 例 OPCA 中有 9 例仅有小脑萎缩而无脑干明显萎缩,反过来,13 例小脑萎缩症中却有 4 例不但有小脑、还有脑干萎缩。Huang 等^[4]从放射学的角度,深入地研究了各种类型 OPCA 的 CT 表现,对小脑、脑干、大脑及脑室、脑池、蛛网膜下腔的径线等 22 项指标进行了定量分析,并与年龄配对的正常对照组进行比较,提出了 CT 诊断 OPCA 的定量标准。这项研究为其后的许多人所引用。Kumar 等^[5]及 Pratap 等^[6]也对儿童中的 OPCA 进行小脑半球、蚓部和脑干的测量分析,均见有不同程度的萎缩,足以诊断 OPCA。而国内在这方面的研究开展得不多,尚属空白。MRI 在成功地显示了小脑、脑干和延髓等结构的同时,还可轻易显示其伴发情况,由于 OPCA 的多源性,伴发情况也多种多样,并有时可据此作出分型或鉴别诊断。影像学研究脑的形态学改变比尸体解剖更有价

值,通过对 OPCA 不同时期的研究,可以动态观察疾病的演变过程。

此外, MRI 还可观察到脑桥横纤维在 T₂ 加权图像上的高信号,有时小脑半球和小脑中脚也可观察到类似病变,锥体束和小脑上脚一般不受侵犯。

多数作者认为, OPCA 病情的轻重与形态学改变并无关联。但有人研究了 OPCA 的 MRI 形态学改变与病程的关系,发现病程与蚓部的大小呈相关关系;与小脑半球的萎缩程度、四脑室的扩大亦有相关性。

早期的 OPCA 表现不典型, Giuliani 等^[7]对 OPCA 不同时期的影像研究发现,最早的征象是延髓橄榄体隆凸的萎缩,表现为脑桥和延髓之间的腹侧变平拉直,并推测可能是早期的原动力;而 Koskinen 等^[8]发现早期征象为小脑皮质的萎缩。OPCA 的多源性则是造成其表现的多样性的另一个重要方面,一些作者报道只有小脑萎缩而无脑桥萎缩,各种类型的脊髓小脑变性疾病有其相同、也有其相异的方面^[9]。①显性(dominant)OPCA,即遗传型,以小脑中叶上部和前叶受累为主的明显萎缩,如“细梳(fine comb)”状为特征。半球受累超过蚓部,脑干(尤其脑桥)和脑桥臂也萎缩,严重者,上述征象均显著。伴有眼球慢扫或视盘变性者,四脑室由于脑室底的凹陷而呈气球样改变,脑桥、脑桥臂及结合部的严重萎缩形成鼠牙状变形(molar tooth deformity),而全小脑萎缩呈细梳状。②隐性(recessive)OPCA,小脑萎缩最显著的地方位于小脑半球外侧份,呈鱼嘴样变形(fish mouth deformity)。③迟发的散发型 OPCA,小脑(尤其外侧份)和脑干不同程度地萎缩。

Friedreich 共济失调

Friedreich 共济失调(Friedreich ataxia)以青春早期起病、腱反射消失及深感觉缺失为特征。多数学者认为本病尤其是典型病例属 AR,而较少见的非典型病例可能为 AD。病变累及脊髓后索和侧索中的脊髓小脑后束和皮质脊髓束,脊髓小脑前束受累较轻。后索、脊髓小脑束和锥体束结构大量丧失致脊髓萎缩,神经纤维脱髓鞘及轴索破裂,Clarke 柱细胞变性、消失,后根神经节细胞丧失、后根纤维萎缩,胶质增生等。脑干神经核和传导束亦变性萎缩,

小脑皮质、齿状核及小脑脚均受累。临床起病于5~30岁,30岁后少见。起病隐袭,缓慢发展,首发症状为下肢无力、行走不稳。嗣后,共济失调明显,病情进展时累及双上肢甚至言语。后期因锥体束损害明显而出现病理反射。骨骼畸形是本病的又一特征,几乎全部病人均有弓形足、脊柱后侧凸。脑脊液检查正常。

【影像学】

CT和MRI关于Friedreich共济失调的表现缺乏特征性。影像学表现正常并不能排除本病。多数作者的研究表明,Friedreich共济失调早期,CT、MRI多无异常表现;而中、晚期病人,CT和MRI常可观察到蚓部、延髓甚至脊髓萎缩的征象^[1]。尽管如此,Friedreich共济失调病人的病程及病情严重程度与CT、MRI影像学表现之间并无相关关系。Diener等(1986年)的CT研究证实,Friedreich共济失调的CT表现各不相同。同是萎缩性病变,发生的部位不同,其与临床征象的关系也不同,萎缩发生于小脑半球和前叶的,临床征象相对较重;而发生于下蚓部时,临床征象则相对较轻。Wessel等^[10]认为,CT仅在晚期Friedreich共济失调病人中才可观察到幕下脑结构萎缩的征象,而MRI在较早期病人中即可观察到各种萎缩性表现。

Ormerod等^[11]总结了Friedreich共济失调的各种表现,主要有幕下结构的各种萎缩性征象,小脑半球脑沟数增多,脑裂增宽加深,蚓叶体积变小,四脑室扩大以及幕下脑池及蛛网膜下腔的扩大等。小脑脚变细也是一个常见征象。幕上结构的萎缩也不少见,常见于晚期病人,既可以白质萎缩为主,表现为脑室系统的扩大;也可以灰质萎缩为主,表现为脑沟、裂的增宽、加深,或可表现为混合性萎缩征象。脊髓萎缩,包括延髓的萎缩常出现较早,表现为体积的减少及前后径的缩小,但目前尚无准确、可靠的测量数据供作定量判断标准;有时只有脊髓萎缩,而脑干、小脑未见明显萎缩^[12]。Okumura等^[13]报道,Friedreich共济失调病人的脊髓MRI可发现脊髓体积减少,脊髓后表面变形伴T₂加权图像上后柱的高信号表现,但该研究资料来自于死后MRI检查,其可信度值得商榷。

需要指出的是,Friedreich共济失调的CT、MRI影像学表现多种多样,不尽相同,单凭影像学资料,难以将之与其他遗传性共济失调类疾病相

区别。

共济失调性毛细血管扩张症

共济失调性毛细血管扩张症(ataxia telangiectasia, AT),又名Louis-Bar综合征,是主要累及神经和免疫系统的全身性免疫缺陷病,属染色体疾病,为DNA修复缺陷所致,AR遗传。神经系统病理改变主要在小脑和脊髓,表现为小脑弥漫性萎缩,浦肯野细胞、星形和篮状细胞丧失,胶质增生,偶见淀粉样小体,有明显灶性Bergmann细胞胶质增生。皮质下白质轴突减少,广泛胶质增生,齿状核细胞丧失。脊髓薄束和脊髓小脑束严重脱髓鞘,胶质增生,后柱细胞轴突脱失。其他部位还可见有广泛肺纤维变性、支气管扩张和肺炎、卵巢不发育等。多在儿童期或婴儿期起病,以小脑性共济失调、球结膜血管扩张、反复肺部感染为特征,病程呈进行性、逐渐衰退,伴有免疫功能缺陷,预后不佳。首发症状常为小脑性共济失调,步态不稳。

共济失调性毛细血管扩张症的CT和MRI缺乏特异性。CT和MRI无异常表现时不能排除诊断。CT和MRI常观察到的征象是小脑萎缩,以小脑蚓部尤甚,表现为蚓部体积的缩小,其脑沟加深,邻近蛛网膜下腔、脑池(如第四脑室、枕大池)扩大;半数小脑半球可有萎缩改变,以半球上部皮质变薄、脑沟增宽加深为著^[14~17]。有时在MRI的T₂加权图像上可见小脑半球或大脑半球弥漫性白质脱髓鞘改变,表现为白质信号的弥漫性增高^[1,17]。病变晚期可见弥漫性全脑萎缩,不仅小脑、脑干及大脑半球亦可见程度不同的各种萎缩性表现。脊髓萎缩变细也是本病晚期的一个常见征象。

(李惠民 施增儒)

参考文献

1. 施增儒,秦志宏,王中秋主编.脑先天性、遗传性疾病CT、MRI诊断学.上海:上海科学技术文献出版社,1997:195~241
2. Yamaguchi S, Fukuyama H, Ogawa M, et al. Olivopontocerebellar atrophy studied by positron emission tomography and magnetic resonance imaging. J

- Neurol Sci, 1994;125:56~61
3. Wittkamper A, Wessel K, Bruckmann H. CT in autosomal dominant and idiopathic cerebellar ataxia. Neuro-radiology, 1993;35:520~524
 4. Huang YP. Morphological changes of olivopontocerebellar atrophy in computed tomography and comments on its pathogenesis. Adv Neurol, 1984;41:39~85
 5. Kumar SD, Chand RP, Gururaj AK, et al. CT features of olivopontocerebellar atrophy in children. Acta Radiol, 1995;36:593~596
 6. Pratap Chand R, Gururaj AK, Dilip Kumar S. A syndrome of olivopontocerebellar atrophy and deafness with onset in infancy. Acta Neurol Scand, 1995; 91:133~136
 7. Giuliani G, Chiaramoni L, Foschi N, et al. The role of MRI in the diagnosis of olivopontocerebellar atrophy. Ital J Neurol Sci, 1992;13:151~156
 8. Koskinen T, Valanne L, Ketonen LM, et al. Infantile-onset spinocerebellar ataxia: MR and CT findings. AJNR, 1995;16:1427~1433
 9. Huang YP, Tuason MY, Wu T, et al. MRI and CT features of cerebellar degeneration. J Formos Med Assoc, 1993;92:494~508
 10. Wessel K, Schroth G, Diener HC, et al. Significance of MRI confirmed atrophy of the cranial spinal cord in Friedreich ataxia. Eur Arch Psychiatry Neurol Sci, 1989; 238:225~230
 11. Ormerod IE, Harding AE, Miller DH, et al. Magnetic resonance imaging in degenerative ataxic disorders. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1994;57:51~57
 12. Wullner U, Klockgether T, Petersen D, et al. Magnetic resonance imaging in hereditary and idiopathic ataxia [see comments]. Neurology, 1993;43:318~325
 13. Okumura R, Asato R, Shimada T, et al. Degeneration of the posterior columns of the spinal cord: postmortem MRI and histopathology. JCAT, 1992;16:865~867
 14. Sardanelli F, Parodi RC, Ottonello C, et al. Cranial MRI in ataxia-telangiectasia. Neuroradiology, 1995;37: 77~82
 15. Farina L, Uggetti C, Ottolini A, et al. Ataxia-telangiectasia: MR and CT findings. J Comput Assist Tomogr, 1994;18:724~727
 16. Kumar SD, Chang RP, Gururaj AK, et al. CT features of olivopontocerebellar atrophy in children. Acta Radiol, 1995; 36: 593~596
 17. Chung EO, Bodensteiner JB, Noorani PA, et al. Cerebral white-matter changes suggesting leukodystrophy in ataxia telangiectasia. J Child Neurol, 1994;9:31~35

附录:基底节钙化和基底节 CT 低密度的诊断和鉴别诊断

基底节钙化

基底节钙化^[1,2]自 1935 年 Fritzsche 及 Kasanin 等首次在放射学上描述以来,已发现与多种疾病相关,其中以甲状旁腺功能低下最为常见。

基底节钙化平片上较少见,表现为蝶鞍上方 3~5 cm、偏离中线 2~4 cm 处呈不规则斑点状聚成堆的钙化影。CT 的显示敏感性显著高于平片,发现率为 3.2%~7.4%;钙化的 CT 值为 40~500 Hu, CT 值大于 100 Hu 方能在平片上显示,故平片常不能显示。钙化多双侧,偶有单侧;单纯苍白球钙化呈卵圆形,双侧呈八字形,如果壳核、尾状核、丘脑同时钙化则可勾画出见内囊轮廓;可同时伴有小脑齿状核、小脑皮质、红核及大脑内多发对称性钙化。常见钙化顺序为:苍白球、尾状核、壳核、丘脑、额顶叶脑

回底部、小脑齿状核、小脑皮质、脑干中央部、侧脑室周围。

关于基底节钙化的发生机制尚未完全阐明,可能有以下几种因素。①血管因素:可能是最重要的一种。病理证实钙化早期均在小动脉和毛细血管周围,而甲状旁腺素缺乏时导致血管功能紊乱,促进钙化。②钙磷代谢紊乱:可引起血管功能不全,通透性增高,血脑屏障异常,促进钙在小血管壁及周围的沉积。近代研究表明,老年人血钙离子浓度轻度降低,可能与生理性钙化有关。③碱性磷酸酶活性紊乱:此酶位于血管内皮细胞,水解有机磷酸酯,可造成磷酸钙沉积。组织损伤后此酶大量释放,局部浓度增高,加速钙沉积。④缺血缺氧:有报道血管分水岭区常见毛细血管钙化,并认为缺血造成;基底节区血供特别也易造成缺血;而基底节又对缺氧特别敏感,此时可见酸性黏多糖积聚、沉积在血管周围。⑤生理

特性:Brannan 认为基底节血供对钙盐亲和力较高;也有人认为钙化好发于抑制脊髓反射弧活性升高的锥体外系;此外脑内钙含量也较血清高,为 15%。
 ⑥遗传因素:有家族遗传性,多为常染色体显性或隐性遗传,也可有伴性遗传。
 ⑦放疗和化疗:因造成血管损伤而促进钙化。上述各种原因相互作用、相互影响共同形成钙化。

病理上可见钙化以羟磷灰石结晶的形式沉积在小血管壁及其周围,成分与松果体钙化相同。主要过程为酸性黏多糖组成的嗜碱物质在血管周围的沉积。Adachi 等研究证实,酸性黏多糖先积聚在神经胶质细胞的核内及核周胞质中,通过细胞膜向周围

扩散,聚集成非钙化的圆形体,然后侵及小血管壁及其周围,不断凝聚融合,钙盐依次沉积;钙化始限于小动脉中、外层及毛细血管周围,以后扩展到邻近脑实质,“钙化”成分除钙磷外还有锰、铜、铁、锌、铝、镁、钼等。钙化区同时有神经元的丧失和神经胶质的增生,晚期较显著。

基底节钙化主要见于以下六种情况,其中以生理性钙化最常见;甲状旁腺功能低下次之,但后者钙化常较为显著而典型;其他疾病则相对较少见。

(一) 自发性或正常变异 即生理性钙化(图 10-15~图 10-17)。绝大多数发生在 40 岁以上,并无

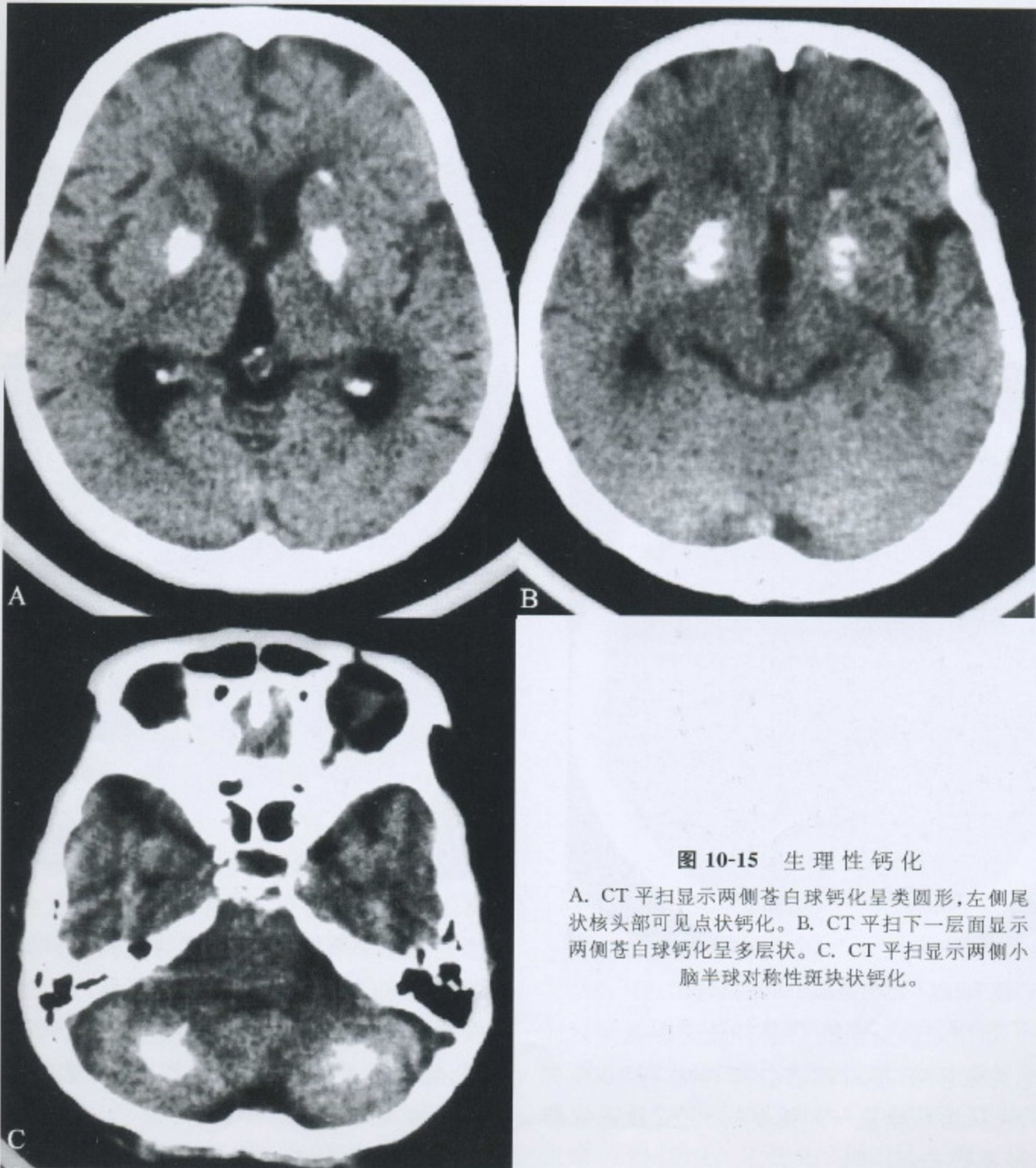


图 10-15 生理性钙化

A. CT 平扫显示两侧苍白球钙化呈类圆形,左侧尾状核头部可见点状钙化。B. CT 平扫下一层面显示两侧苍白球钙化呈多层状。C. CT 平扫显示两侧小脑半球对称性斑块状钙化。

神经系统异常表现,CT上表现为较少量的斑点状钙化,随年龄增加而增多增密,大多仅限于苍白球和尾状核,临床意义仅相当于松果体钙化和脉络

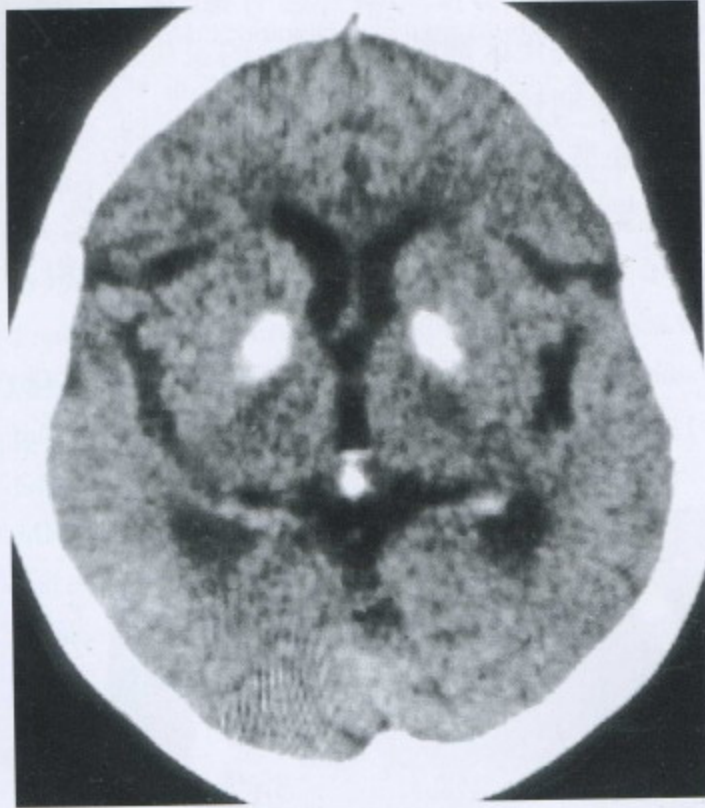


图 10-16 生理性钙化
CT平扫显示双侧苍白球钙化呈类圆形。

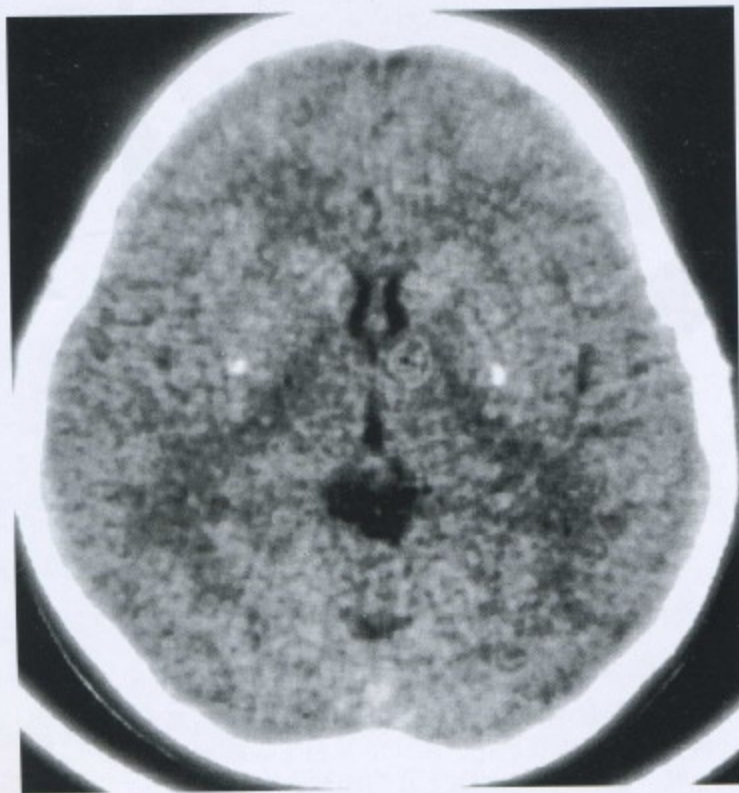


图 10-17 不明原因的基底节钙化
CT平扫显示两侧豆状核对称性小点状钙化。

丛钙化,尤其仅限于苍白球者。尸检中有40%~70%见苍白球、齿状核呈一定程度的钙化,且钙化与年龄增长呈正相关。

(二) 甲状腺疾病 包括继发性甲状腺功

能减低、特发性甲状腺功能减低症、假性甲状腺功能减低(PTH增高性)、假-假性甲状腺功能减低(PTH正常)等。

甲状腺功能减低病人约50%可出现基底节钙化,占基底节钙化的10%,平片所见之钙化的70%~80%与此有关;特发性甲状腺功能减低常自儿童期即发病,但常于成年期才发现;基底节和齿状核钙化也见于假性甲状腺功能减低、假-假性甲状腺功能减低,前者发生率约44%,后者发生率约8%,常于儿童后期或成年期发现;罕见于甲状腺功能减低。

典型的基底节钙化表现(图10-18,图10-19)为对称性斑块状高密度,甚至呈基底节铸型,而内囊没有钙化;丘脑也常有对称性卵圆形钙化,但钙化斑块不如基底节典型,其他还见于皮质、皮质下钙化,呈条状、花边状等,小脑内也常有斑点状钙化,对称或不对称。

(三) 先天性或发育性^[3] 主要有结节性硬化, Down综合征, Turn综合征, Tay-Sachs病, Cockayne综合征, Fhar病, Hallervorden-Spatz病(HSD),自发性豆状核钙化,类脂蛋白沉积症,眼、牙、骨发育异常,等。

1. 结节性硬化(TS):钙化见于结节内,以室管膜下结节为主,半数以上有双侧、多发、对称性钙化,可累及基底节;室管膜下星形细胞瘤也见钙化,少数见于皮质内结节。钙化表现为斑点状,每个钙化均较小,散在分布。

2. Down综合征:以弥漫性脑萎缩为主,少数伴有双侧基底节钙化。Arai等^[4]分析了26例大龄组(14~47岁)的CT检查,显示外侧裂比例增大,基底节、脉络丛、松果体的钙化率增高(85%),钙化主要在苍白球,形状为点状或小圆形;常见轻度对称性小脑半球发育不良。吴义忠等^[5]分析了23例小儿(3个月~10岁)组的CT检查,主要表现为脑内钙化(15/23),多见于基底节区,呈点状或小圆形,并可见部分松果体钙化,同样可见侧裂、额顶区蛛网膜下腔增宽(14例)及小脑发育不良(16例)等。本病没有典型的病理改变及钙化特点,但常伴有发育异常,脑皮层类型简化:脑沟深、脑回宽、皮质薄;可伴有小脑发育不良。

3. Tay-Sachs病:偶见基底节及皮质的斑点状钙化,但无特征性。

4. Cockayne 综合征:CT 显示(图 10-20)基底节和小脑钙化伴斑片状脱髓鞘样低密度改变,MRI

显示明显的白质长 T₁ 长 T₂ 信号,与脑白质营养不良的佩-梅病表现相似。

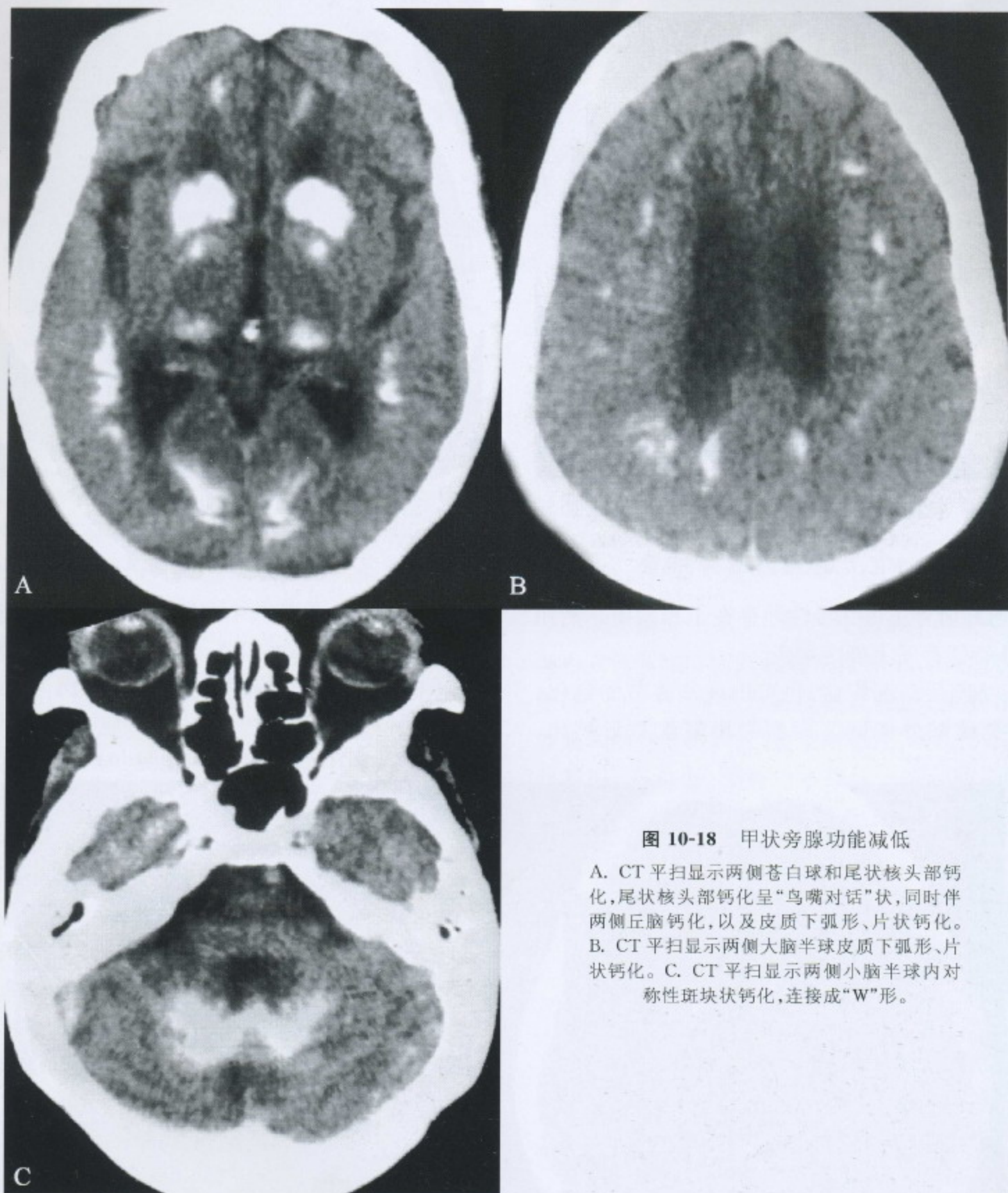


图 10-18 甲状旁腺功能减低

A. CT 平扫显示两侧苍白球和尾状核头部钙化,尾状核头部钙化呈“鸟嘴对话”状,同时伴两侧丘脑钙化,以及皮质下弧形、片状钙化。
B. CT 平扫显示两侧大脑半球皮质下弧形、片状钙化。
C. CT 平扫显示两侧小脑半球内对称性斑块状钙化,连接成“W”形。

5. Fahr 病^[6]:CT 显示双侧基底节对称性钙化(图 10-13,图 10-14),有时也见于丘脑、小脑齿状核以及双侧半卵圆区深部(脑室旁)。基底节钙化常呈铸型,表现为圆锥形、倒“八”形等,其次呈小点状、簇状、片状,也可较广泛见于额、颞、顶、枕部皮髓质交界区,呈点片状、条带状。MRI 上基底节对应区呈低或无信号,但半卵圆区常为高信号。此外,尚可伴

小脑发育不良或脑萎缩。

6. Hallervorden-Spatz 病(HSD):CT 上表现为双侧基底节区对称性低密度改变伴斑点、斑块状高密度“钙化样”病灶,尤以苍白球为甚。MRI 上表现为基底节区或苍白球的“虎眼”征或“靶”征,即苍白球弥漫性 T₂ 低信号与其中心的点状高信号;MRI 同时还可发现黑质、红核以及齿状核等处的低

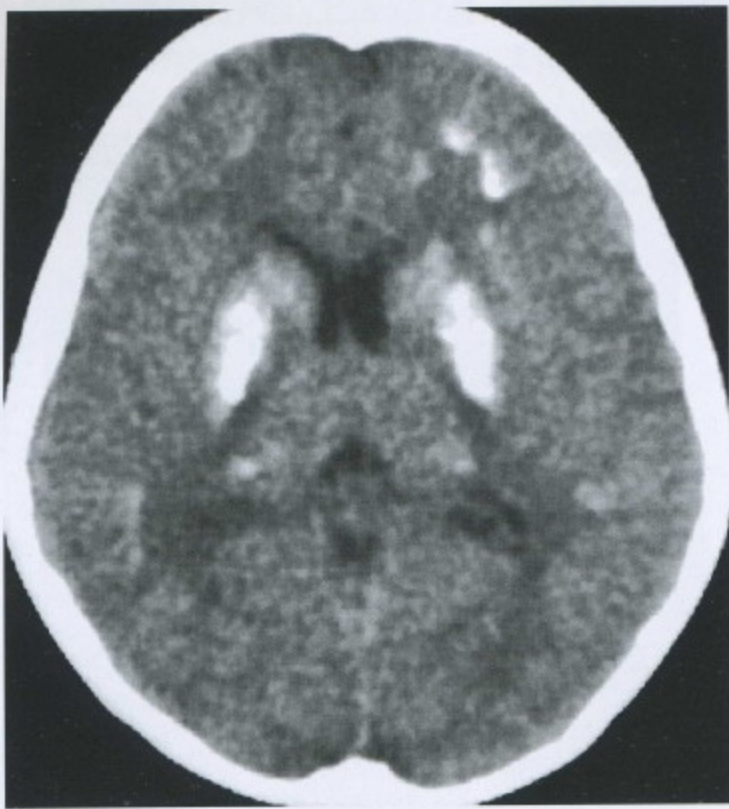


图 10-19 甲状旁腺功能减低

CT 平扫显示两侧苍白球和尾状核头部钙化,同时伴有双侧丘脑钙化,以及皮质下弧形、片状钙化。



图 10-20 Cockayne 综合征

CT 平扫显示两侧苍白球钙化,同时可见两侧大脑半球白质内斑片状低密区。

信号;而高信号还可弥漫性地存在于白质中。利用其 MRI 特征有助于确定本症。

7. 类脂蛋白沉积症:也可出现基底节的钙化,但更多见蝶鞍外侧颞区内侧的局限性豆形钙化,

HRCT 上可发现其具有骨结构,由皮质和髓质组成,提示骨性组织(钙化)。眼、牙、骨发育异常同样也可出现基底节区的钙化灶(图 10-21),也同样有明显的其他异常。

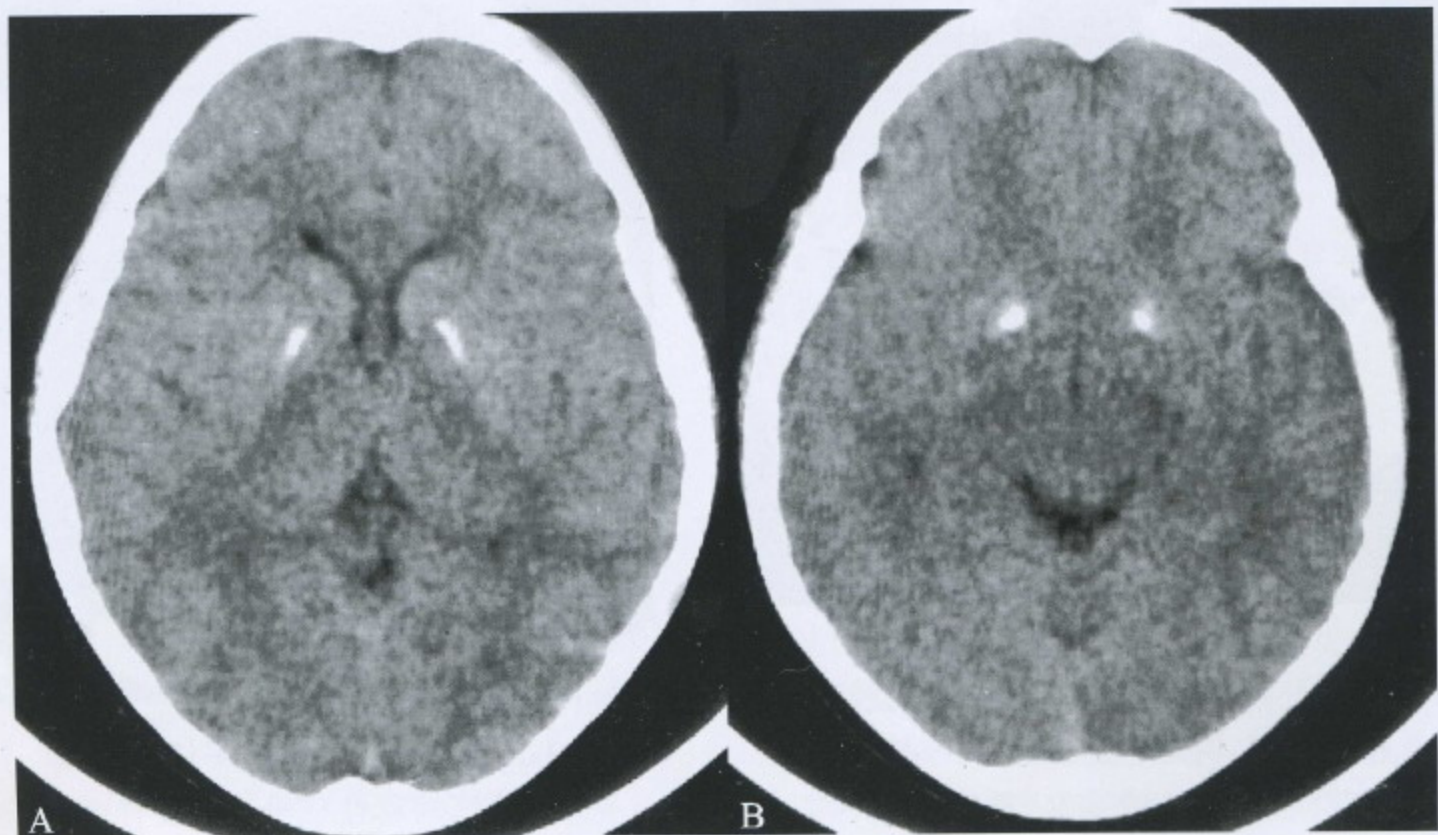


图 10-21 神经-眼综合征

CT 平扫(A,B)显示两侧苍白球对称性小片钙化。

(四) 炎症感染性 主要有巨细胞(病毒)包涵体病,大脑炎(麻疹、水痘、风疹等导致),弓形虫病,

囊虫病, AIDS, 等等。钙化可发生于脑内任何部位, 因炎症后钙质沉积所致, 一般较轻, 表现为低密度病灶边缘的斑点状、片状致密影, 有时沿软化灶壁呈弧形。

弓形虫病的钙化是全脑性的, 小儿弓形虫病^[7] 脑内改变以钙化最常见, 且以基底节点状或弧线状钙化为主, 也可见于室管膜下及额叶、顶叶, 呈斑片状或斑块状。此外, 可伴有侧脑室旁或灰白质交界处小片状低密度区、阻塞性脑积水以及脑发育不良。

(五) 中毒或缺氧性 一氧化碳中毒, 铅中毒, 新生儿缺氧, 放射治疗, 甲氨蝶呤治疗后, Parkinson 综合征的药物治疗, 抗癫痫药的应用等, 在低密度损伤的基础上也可出现基底节及脑内其他部位的钙化。李欣等^[8,9] 报道了 1 例中毒性痢疾所致脑病, CT 显示双侧基底节对称性明显钙化, 同时还有额叶皮质、皮髓质交界区及大脑镰的广泛钙化; 2 例婴儿铅中毒, CT 表现为双侧豆状核或基底节区广泛斑片状高密度影, 同时均有额叶为主的皮髓质交界区斑片状高密度影。

(六) 其他 肾小管性酸中毒伴骨质疏松症 (renal tubular acidosis and osteopetrosis), 碳酸酐酶 II (carbonic anhydrase) 缺乏致病, AR 遗传, 临床主要表现为发育迟缓, 脑内如基底节等处可出现钙化点。进行性脑病伴基底节钙化和脑脊液淋巴细胞增多 (progressive encephalopathy with basal ganglia calcification and CSF lymphocytosis), 可能为孟德尔 AR 遗传。影像上表现为豆状核为主的钙化, 双侧对称性, 伴有白质密度减低, 增强后病灶无强化, 同时出现进行性中央区及皮质萎缩, 脑脊液检查有淋巴细胞增多。红斑狼疮也可引起基底节对称性钙化, 但更多见密度减低改变^[10]。

基底节 CT 低密度

基底节出现低密度要比钙化更常见, 其中又以缺血性卒中最常见。按病因不同, 产生基底节低密度改变的疾病可分为三大类^[11]: ①营养不良性, 如维生素 B₁ 缺乏性脑病; ②中毒缺氧性, 如一氧化碳、霉变甘蔗等中毒, 以及常见的缺血性卒中; ③先天代谢障碍性, 如肝豆状核变性、Leigh 病、氨基酸代谢异常。病理上主要为豆状核及尾状核神经

细胞不同程度的水肿和(或)变性, 镜下胞核浓缩或肿胀淡染、结构不清、神经细胞减少、胶质细胞增生。局部可坏死软化, 有的有囊样空腔形成。丘脑、皮质也可有类似改变, 有些伴随白质脱髓鞘, 多数有脑萎缩。

所有上述感染、中毒、缺 O₂ 缺血等的脑内低密度改变, 具有其相似性, 表现为基底节区密度减低, 伴或不伴有脑内其他区域的密度减低改变, 急性期病灶边界不清, 以后可遗留边界清楚、密度均匀的软化灶。缺 O₂ 缺血损害大多有一定的按血管分布的规律性, 感染与中毒则无血管规律性。临床病史是最重要的鉴别线索。典型双侧对称性基底节低密度灶主要见于维生素 B₁ 缺乏性脑病、SNE、Wilson 综合征、Huntington 综合征、Parkinson 病、线粒体脑病及中毒性脑病, 病毒性感染有时也可见, 而缺 O₂ 缺血偶有之。

I. 营养缺乏性脑病

主要指维生素 B₁ 缺乏性脑病^[12,13]。CT 上表现为双侧基底节区对称性密度减低, 以豆状核最多见(图 10-22), 其次为尾状核及丘脑, 少数在内囊、外囊和脑室旁白质区, 也呈对称性, 病灶形态可呈类卵圆形、三角形, 少数为条带状。这种病变是可逆的, 多见于婴幼儿, 随着维生素 B₁ 的补充可完全恢复正常。

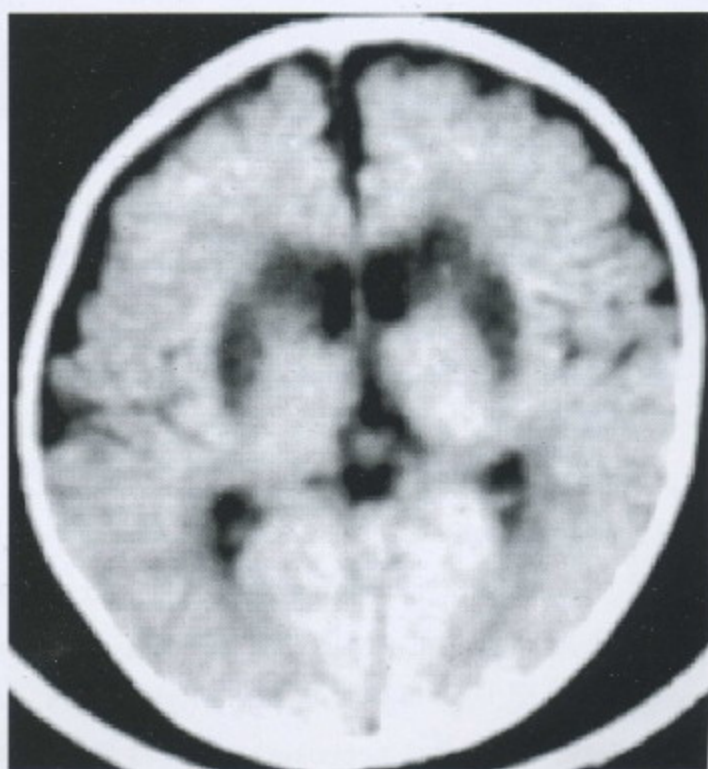


图 10-22 维生素 B₁ 缺乏

CT 平扫显示双侧豆状核及尾状核头部呈对称性低密度影。

II. 先天性代谢障碍疾病^[2,3]

一、SNE

即 Leigh 病。其影像学表现具有一定的特征性,主要表现为多灶性、双侧对称性的脑软化灶,多位于基底节区,尤常见于壳核、尾状核。CT 可显示双侧对称的基底节区低密度灶,边界清晰,轮廓光滑,静注造影剂后病变周边可有边缘性强化。有时表现为弥漫性白质病变伴局灶性皮质病变和双侧尾状核受累。但基底节区双侧对称的低密度灶是 Leigh 病的较具特征性的常见 CT 征象。动态观察通常早期仅表现为壳的异常,然后范围逐渐扩大,广泛累及大小脑、脑干、延髓等,后期皮质萎缩出现脑萎缩。MRI 上可较好显示上述特征,表现为病灶 T₂ 高信号。

二、Wilson 综合征

基底节区尤其是壳核与苍白球的异常低密度区——壳核对称性带状或弓形向外新月形低密度区和(或)基底节、丘脑区对称性卵圆形低密度区(图 10-12),是本病最主要的 CT 改变;其次是尾状核头部、小脑齿状核与脑干的低密度改变,常为对称性,形态相似。晚期尾状核萎缩引起双侧侧脑室前角对称性、不成比例的扩大;脑干萎缩间接表现为环池、四叠体增宽;小脑病变萎缩间接表现为第四脑室扩大、小脑脑沟增宽。

三、Huntington 综合征

是基底节和大脑皮质变性,主要表现为弥漫性脑萎缩,整个脑室系统中、重度对称性扩大。由于尾状核头部萎缩更明显,因此侧脑室前角扩大尤为显著。基底节以尾状核和壳核受累为主,表现为该区域对称性 CT 密度减低,尤其尾状核头部显著。晚期则以萎缩、软化为主。

四、Parkinson 病

可有双侧基底节的低密度灶,有时合并基底节钙化。黑质受累常更明显,MRI 有助于明确诊断。

五、线粒体疾病

包括 Leigh 综合征, Menkes 综合征, Alpers 综合征, MELAS 综合征, MERRF 综合征, Kearns-Sayre 综合征, 婴儿性双侧纹状体坏死症 (IBSN, infantile bilateral striatal necrosis), 先天性乳酸酸中毒。其影像学表现多种多样,共同点是早期侵犯脑灰质,尤深部脑核更常受累,表现为 CT 低密度,常

同时有白质受累。年轻人脑深部灰质与周围白质同时受累可提示本病诊断。乳酸性酸中毒虽有双侧对称性的脑部病变,一般不侵及壳核。双侧纹状体坏死 CT 示双侧基底节对称性密度减低,以壳核为著,尾状核也可同样受累。

六、Wernicke 脑病

有时也见双侧基底节低密度,但主要为乳头体受损(96%),也见黑质受损(5%),病灶分布范围相对较局限。

七、氨基酸代谢异常

部分病人可有对称性苍白球、丘脑密度减低改变,但多数为较广泛的白质密度减低,常伴脑萎缩。

III. 感染

部分病毒性脑炎可表现为典型双侧基底节对称性密度减低改变^[14](图 10-23),一般无明显强化,基底节轮廓可勾画分明。MRI-T₁WI 上呈低信号,T₂WI 上呈高信号,有时尚有丘脑受累,伴或不伴有脑内其他部位的病灶。临床病史有重要的诊断价值。基底节区的脑炎痊愈后可遗留一些痕迹,表现为该区较小的低密度病灶,欠规则。

IV. 中毒

能够引起基底节密度减低的中毒情况不少,主要有一氧化碳中毒、霉变甘蔗中毒、大量硫化氢(H₂S)吸入、甲醇中毒、氰化物中毒、药物中毒等,其中以前两者文献报道稍多,其他则有零星报道。

CO 中毒^[15]主要表现为基底节区以苍白球为主的对称性密度减低改变(图 10-24),病灶类圆形,重者可有脑内其他区域广泛的白质密度减低,对称性分布,额叶为著。急性期病灶边界不清,以后可遗留软化灶。

霉变甘蔗中毒表现为双侧底节区低密度灶,苍白球内为类圆形,壳核内为带状,豆状核内为扇形,尾状核头部也可受累,2 月内边缘模糊,以后变清。

其他各种中毒性脑病有散在病例报道,于坤银等^[16]报道一例小儿甲醇中毒性脑病,CT 显示双侧壳核、左侧尾状核头部、右侧扣带回及右额叶皮质有多发低密度灶,MRI 显示上述部位异常信号:T₁ 高信号或等低信号,T₂ 均为等或高信号,所有病灶均有明显强化。Metformin(糖尿病药物)诱发的乳酸中毒也有报道,CT 显示双侧豆状核对称性密度减

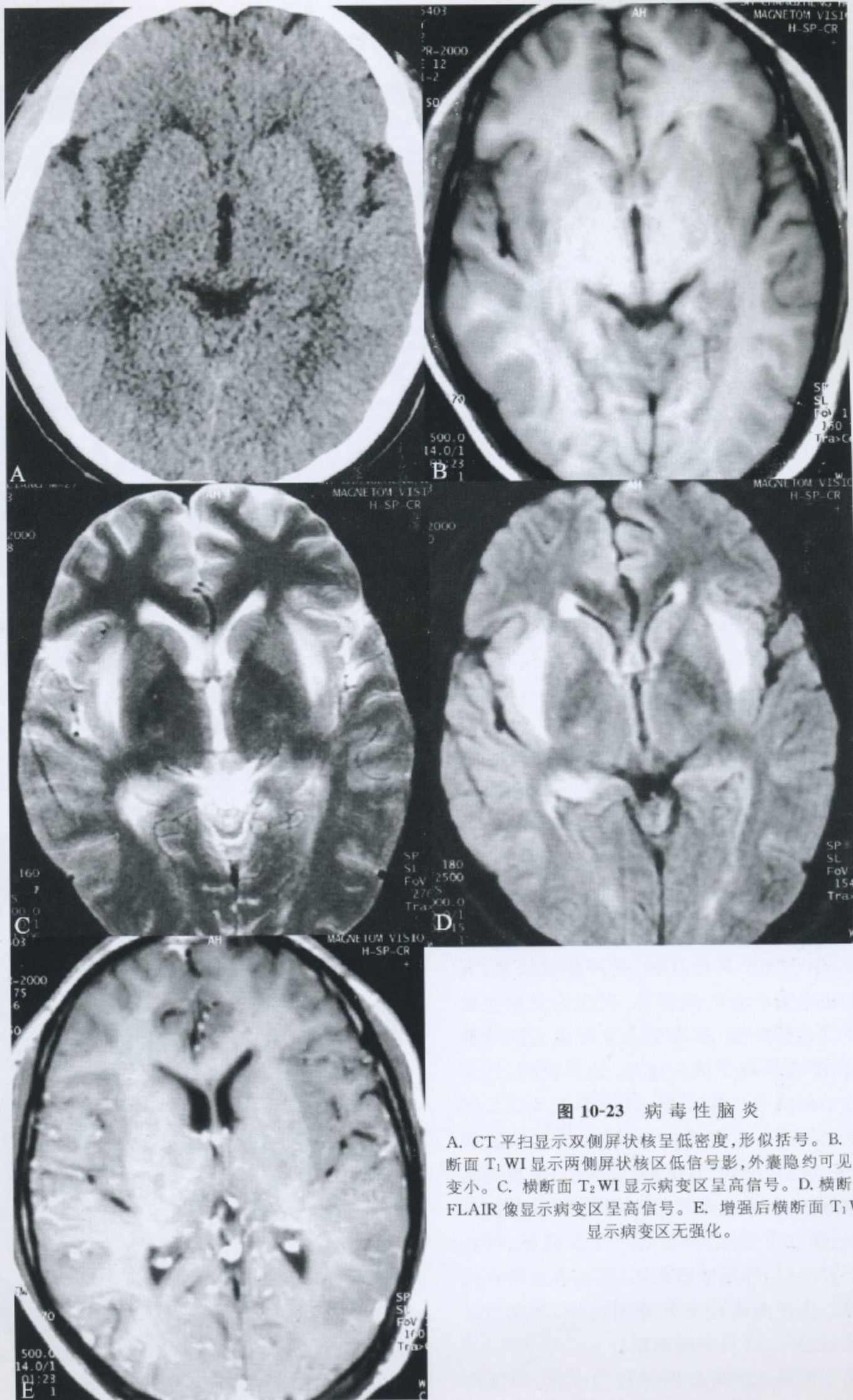


图 10-23 病毒性脑炎

A. CT平扫显示双侧屏状核呈低密度,形似括号。B. 横断面 T₁WI 显示两侧屏状核区低信号影,外囊隐约可见且变小。C. 横断面 T₂WI 显示病变区呈高信号。D. 横断面 FLAIR 像显示病变区呈高信号。E. 增强后横断面 T₁WI 显示病变区无强化。

低和肿胀,治疗后恢复;冯卫华等^[17]报道一例碳酸钡中毒致双侧尾状核头部及豆状核对称性低密度

区,边界清楚,脑室略大,MR-T₁显示对称性低信号,质子及 T₂ 上为高信号,边界清楚、锐利。

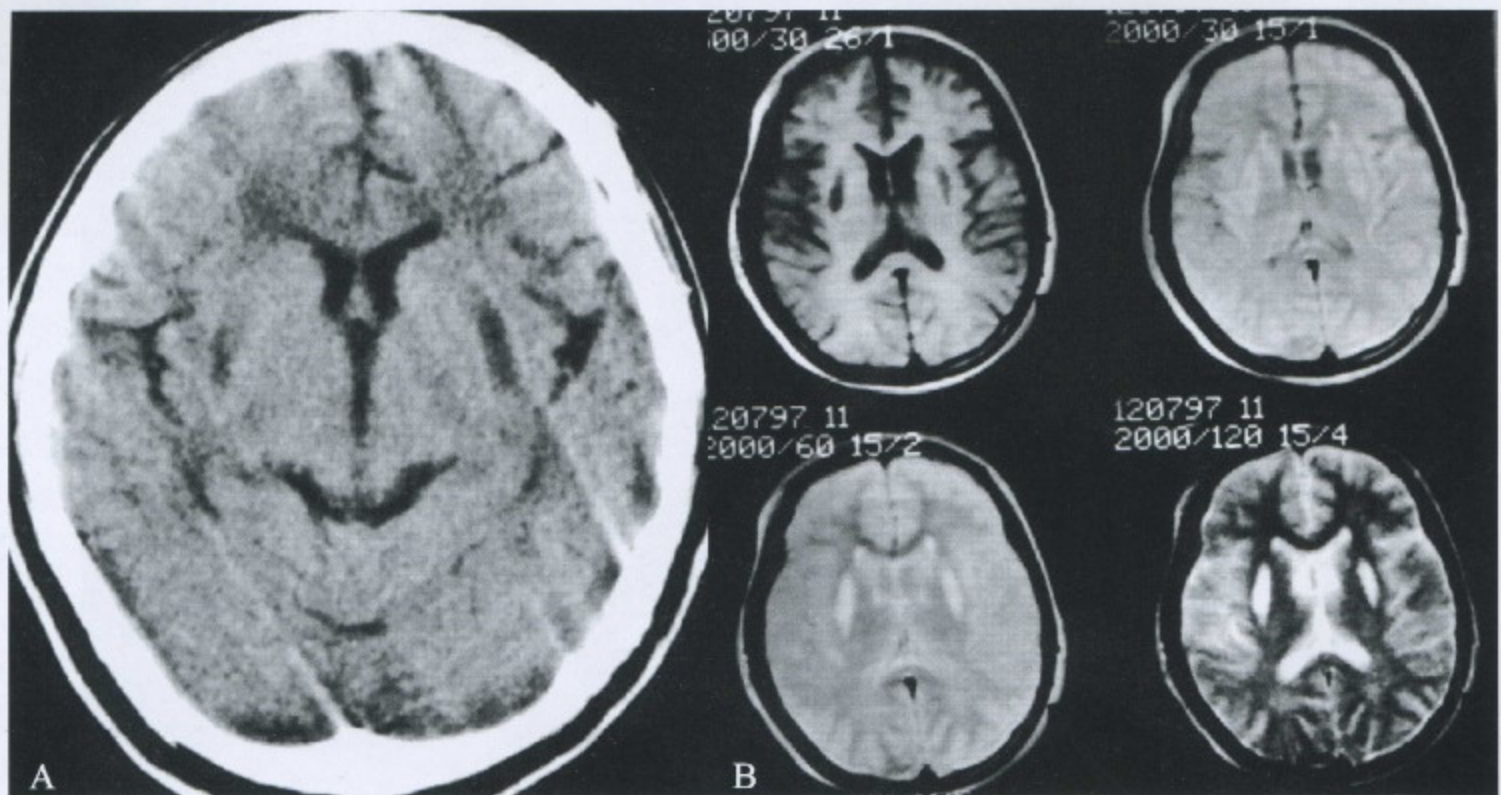


图 10-24 一氧化碳中毒

A. CT 平扫显示两侧豆状核呈对称性低密度影,略呈八字形。B. 横断面 T₁WI(右上)显示病变区呈低信号;PDWI(左上)显示病变区呈较高信号;T₂WI(两下方)显示病变呈高信号。

V. 缺 O₂ 缺血损害

缺 O₂ 缺血损害是多种病因的共同表现,缺氧可分为乏氧性缺氧、血液性缺氧、循环性缺氧和组织中毒性缺氧等四种类型,常见疾病包括脑血管意外(卒中)、呼吸循环功能不全、严重贫血、休克心衰以及前述的 CO 和氰化物等中毒,等等。

不同病因所致脑缺氧 CT 表现不尽一致。脑梗死最为常见,但不同于其他几种,是局部脑缺氧,大多有一定的按血管分布的规律性,表现为受累血管分布区的密度减低改变;基底节为主时多为腔隙性梗死,常为圆形或椭圆形低密度灶,边界模糊,通常除累及基底节外尚有内囊受累,共同形成基底节区的低密度灶,两侧不对称(图 10-25)。围生期缺氧(新生儿缺氧缺血性脑病, HIE)为全脑性,表现为脑实质内低密度灶,可累及基底节,表现为基底节区密度减低改变,脑室可受压,严重者可见反转征,可合并蛛网膜下腔出血、外部性脑积水,重症者遗留软化灶和脑萎缩。上述两者均有其鲜明特征,基底节常只是受累区域之一,容易明确诊断。

其他类型的缺 O₂ 缺血损害较为少见,但偶可有典型双侧基底节的密度减低改变。Fitch 等^[18]报

道了溺水性缺氧性脑改变,CT 显示灰白质界限消失、脑沟脑池消失,基底节出现低密度改变并伴有基底节出血性梗死。Yee 等^[19]报道了心衰的脑 CT 表现,发现双侧基底节均有密度减低改变。

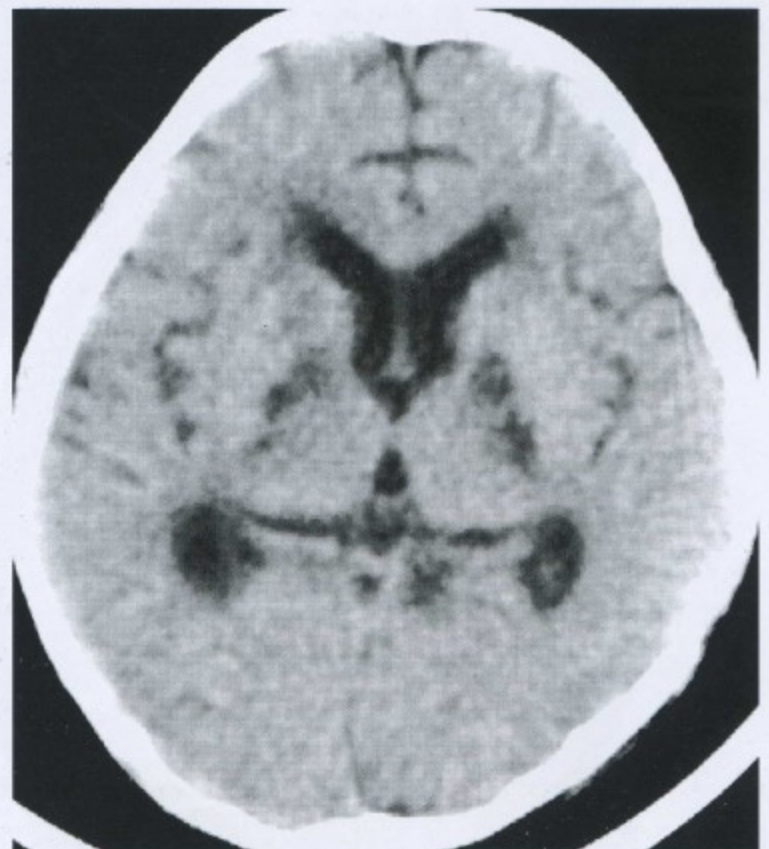


图 10-25 脑缺氧

CT 平扫显示双侧豆状核、内囊后肢呈低密度影,形态不规则。

VI. 其他

如低血糖等也可造成基底节区的密度减低,诊断需结合临床病史。

(李惠民 施增儒)

参 考 文 献

1. 李明一综述. 基底神经节钙化的病因、病理及与临床的关系. 国外医学·神经病学神经外科学分册, 1987: 172~175
2. Wolpert SM, Barnes PD, ed. MRI in Pediatrics Neuro-radiology. St Louis, Missouri: Mosby-Year Book, 1992:149~150
3. 施增儒,秦志宏,王中秋,主编. 脑先天性、遗传性疾病 CT、MRI 诊断学. 上海:上海科学技术文献出版社, 1997:195~241
4. Arai Y, Yoshihara S, Linuma K. Brain CT studies in 26 cases of aged patients with Down syndrome. No To Hattatsu, 1995;27:17~19
5. 吴义忠,陈 奔,梁立华,等. 小儿 21-三体综合症的脑部 CT 表现. 临床放射学杂志, 1999;18:174~175
6. 钟 心,朱廷敏,潘桂芬,等. Fahr 病的 CT 诊断(附 11 例报告). 中华放射学杂志,1998;32:122~123
7. 王振豫,李树新,冯 坤,等. 先天性弓形体病的脑部 CT 表现. 中华放射学杂志,1997;31:40~43
8. 李 欣,李明林,杨志勇. 婴儿急性中毒性脑病一例. 中华放射学杂志,1995;29:726~727
9. 李 欣,李明林,杨志勇. 婴儿慢性铅中毒二例. 中华放射学杂志,1996;30:388
10. 张开华,郭 彬,陈卫东. 红斑狼疮的 CT 诊断. 临床放射学杂志,1999;18:517~519
11. 王嗣伟,李若梅综述. 基底节区对称性低密度病变的发病机理与 CT 诊断. 实用放射学杂志,2000;16:51~52
12. 刘 斌,奚美芳,王孟鼎,等. 婴儿维生素 B₁ 缺乏症的颅脑 CT 研究. 中华放射学杂志,1998;32:537~539
13. 王文辉,从绍周,赵云龙,等. 双侧脑基底节对称性低密度病变—婴儿脚气病的一种重要征象. 中华放射学杂志,1995;29:841~843
14. 罗 敏,肖家和. 病毒性脑炎的 CT、MRI 诊断. 临床放射学杂志,2000;19:133~136
15. 郭得安,刘闰生,高春华. 一氧化碳的颅脑 CT 检查. 中华放射学杂志,1990;24:292~293
16. 于坤银,金显跃,温志波. CT、MRI 诊断甲醇中毒性脑病一例. 中华放射学杂志, 2000; 34:16
17. 冯卫华,张忻宇,李联忠. 碳酸钡中毒致继发性帕金森病一例. 中华放射学杂志,1997; 31:209
18. Fitch SJ, Gerald B, Magill HL, et al. Central nervous system hypoxia in children due to near drowning. Radiology, 1985;156:647~650
19. Yee T, Gronner, Knight RT. CT findings of hypoxic basal ganglia damage. South Med J, 1994;87:624~626

第十一章 获得性代谢性和变性性脑部疾病

第一节 脑白质病

本节所涉及的疾病是一组获得性(后天性)代谢失常或变性所致的脑白质或主要累及脑白质的疾病。髓鞘疾病主要为脱髓鞘疾病和髓鞘形成不良性疾病。许多疾病,如血管性、感染性(主要为病毒感染)、中毒性、外伤性、遗传性、代谢性和放射损伤等均可引起脱髓鞘变化,它们均已在其他章节中述及,本节不再重复。本节所含内容为获得性脱髓鞘疾病,其中最常见者为多发性硬化。

多发性硬化症

【病理】

原因不明,可能与自身免疫反应或病毒感染,或两者有关。本病是否有遗传因素,尚不清楚。Tienari等^[1]发现在多发性硬化病人的无症状第一级近亲中,有MRI所显示的脱髓鞘变化,提示本症可能有遗传因素存在。本症脑部外观常正常,有时可见脑沟增宽。切面可见白质内病变为水肿状淡灰红色,有时可见脑室扩大。病灶大多为长圆形。最好发部位为侧脑室旁和邻近白质,其次为胼胝体和胼胝体、隔区交界处,偶尔可涉及脑皮质。成人很少有小脑和脑干的病灶,而儿童和少年病人中有幕下病灶者较多。病灶一般小而多发,或多发融合,但有时也可见孤立较大病灶。

清理组织的早期改变为髓鞘崩解和细胞增生。小胶质细胞增生,吞噬类脂质后形成泡沫细胞。淋巴细胞、浆细胞和巨噬细胞沿充血的小血管周围浸润,形成所谓血管周围袖套。病灶常以小静脉为中心。疾病发展时,病灶扩大、融合。疾病稳定或好转时,即慢性期或不活动期,细胞浸润消退,髓鞘脱失仍存在,并有星形细胞和胶质增生,少突胶质细胞减少,轴索相对保存。

【临床】

多发性硬化是一种常见的脱髓鞘病变。在各种脱髓鞘病变中,其发病率仅次于老年性动脉硬化所致的脱髓鞘病。一般起病于20~40岁之间,于儿童或少年时期起病者较少见。女性多于男性,成人和儿童、少年病人中,女性和男性罹病之机会分别为1.7:1~2.1:1和5:1~10:1^[2,3]。一般为亚急性起病,缓慢起病者次之,偶有急性发病者。病灶部位不定,故临床表现不一,有提示病灶散在、多发的特征(也有单发病灶者)。病程波动,常自然缓解和复发。脑神经功能失常、语言障碍、感觉障碍、运动障碍和精神障碍等诸多症状中,以运动乏力、感觉异常、视感度减退(视交叉、视神经等受损)和复视最为多见。周围血中T细胞可能较少,Ts(T抑制细胞)活性减退。脑脊液检查在活动期可见单核细胞增多,蛋白质量略升, γ 球蛋白增多(多数为IgG),电泳可见IgG寡克隆带加宽。诱发电位等电生理检查也有阳性发现。

【影像学】

MRI对检出多发性硬化症的敏感性约为85%,超过CT、诱发电位和脑脊液电泳寡克隆带等检查方法的敏感性^[4]。在有条件的情况下,MRI应是本症首选和必要的检查方法。MRI所显示病灶的数目和部位常与临床表现不相符合,原因有二: MRI所显示者不少属慢性或静止期病灶, MRI对检出新病灶的敏感性高于临床诊断的其他手段^[5~10]。

(一) 病灶的分布 除少数例外,均为多发、散在病灶。根据MRI T₂W所见大多数病灶发生于侧脑室周围白质。Ormerod等^[11]发现96%的病人有侧脑室体部和三角区周围白质受累,枕角和额角周围白质受累者分别为83%和73%。中央半卵圆和胼胝体也常受累。病灶发生脑干(特别是第四脑室底)、第三脑

室周围、穹隆、视交叉、视神经和小脑者也并不少见。而发生于脊髓、基底节、内囊和前联合者则较少见。

(二) CT CT 常常不能显示早期和轻微病变, 病灶较大时则可显示为低密度区, 一般为较小的圆形或椭圆形病灶。

(三) MRI 发生于脑白质的多发性硬化斑, T_1W 为等或低信号, PDW 和 T_2W 为高信号(图 11-1)。病灶呈长圆形或圆形, 未融合的病灶常较小。

位于侧脑室周围的病灶常有典型表现, 长圆形病灶的长轴与大脑或侧脑室长轴相垂直, 典型者常不与侧脑室相连, 则有一狭窄正常信号带将病灶与侧脑室分开, 与组织清理所见之室管膜下静脉或髓静脉周围白质脱髓鞘和血管周围袖套改变相符。病灶常为多发较小病灶, 但也可融合成较大病灶(图 11-2)以致可能误为肿瘤。一般 T_1W 所显示的病灶大小小于 T_2W 所显示者。形态除圆形或长圆形外, 有

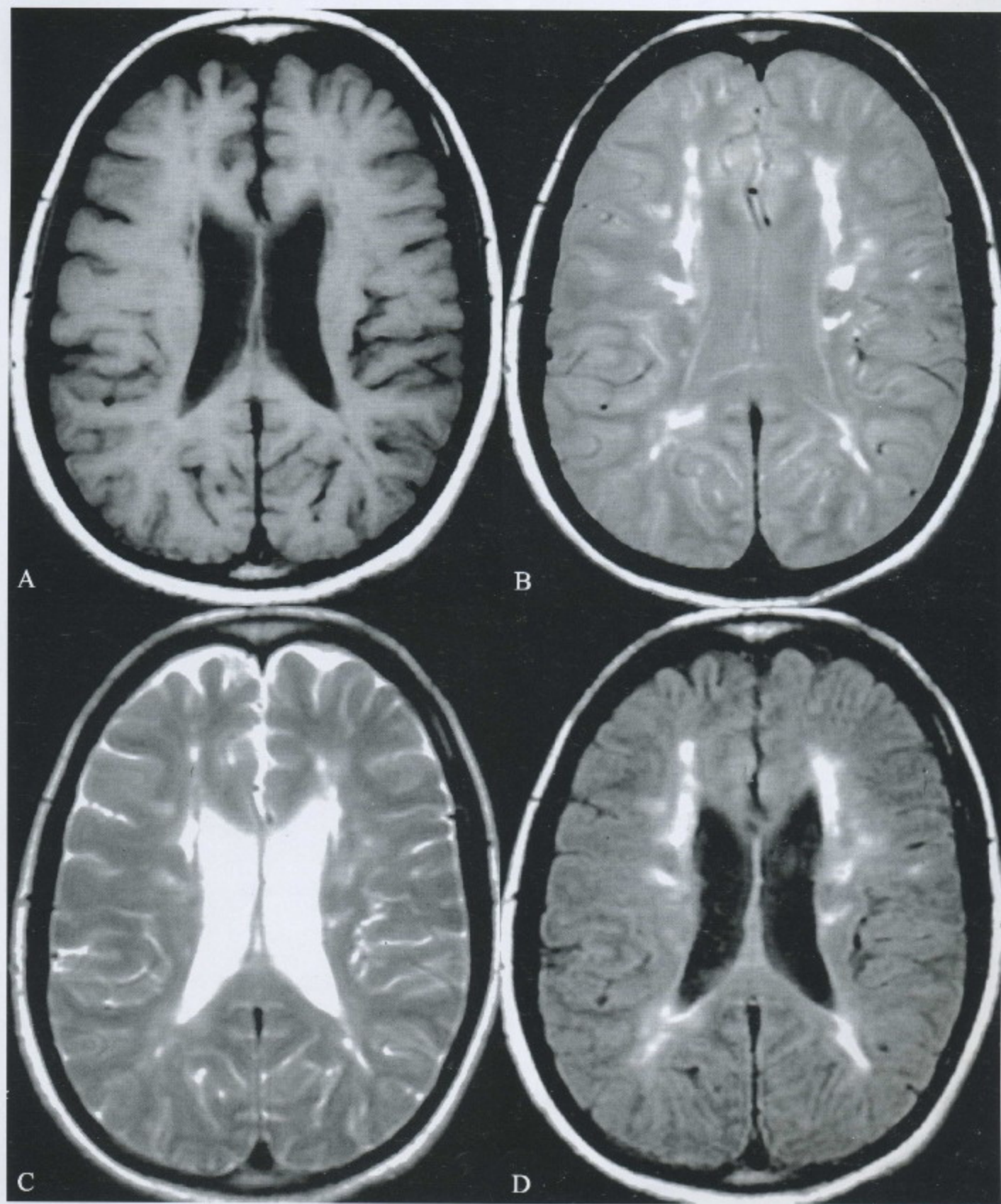


图 11-1 多发性硬化症

A. 横断面 T_1W 显示两侧侧脑室体部周围小条状低信号影。B. 横断面 PDWI 病灶呈高信号, 病灶数量和范围较 T_1W 增多、增大。C. 横断面 T_2W 病灶与 PDWI 所见相仿。D. 横断面 FLAIR 成像病灶呈高信号。

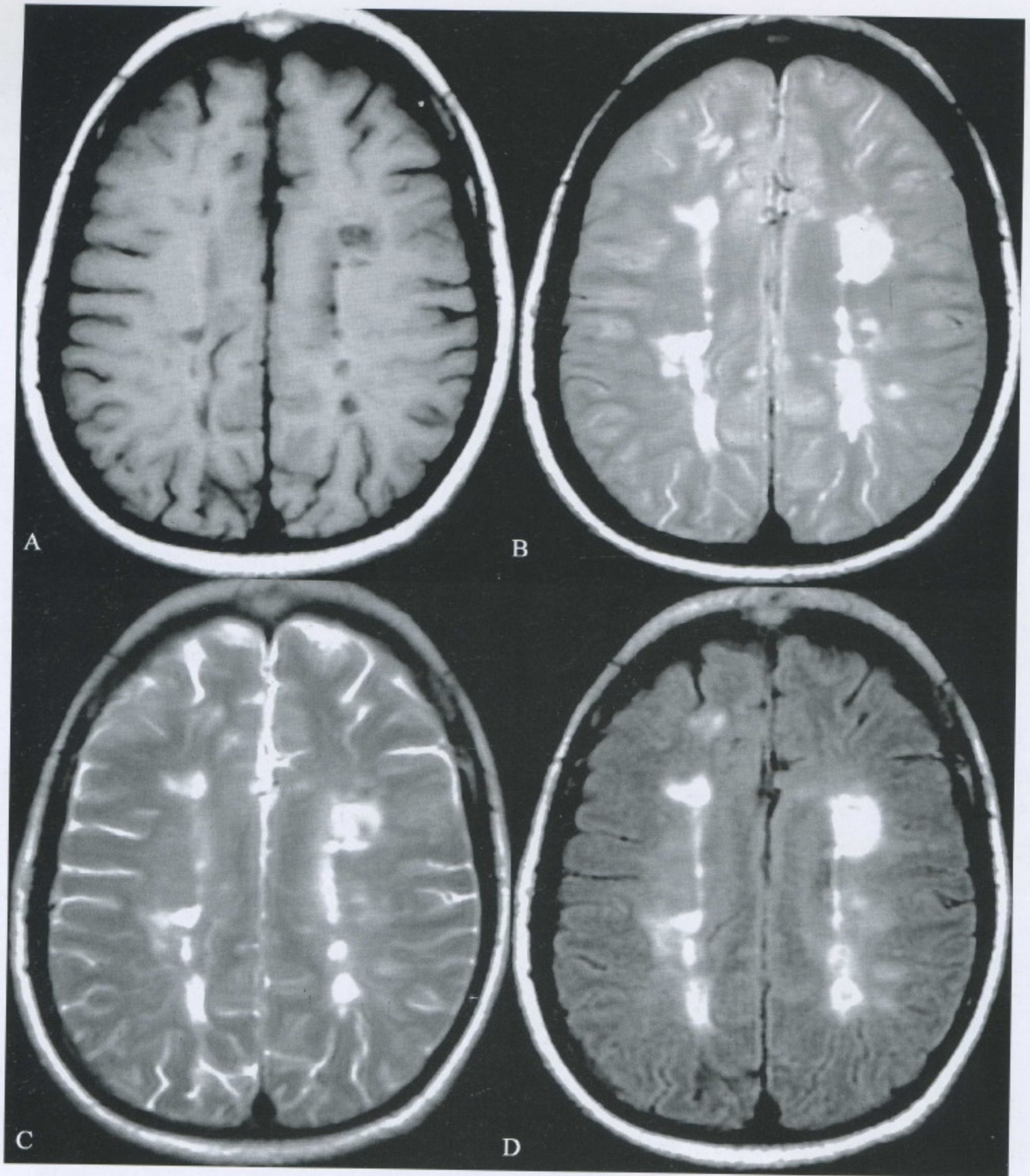


图 11-2 多发性硬化症

A. 横断面 T_1 WI 显示两侧侧脑室周围白质内散在大小不一低信号影。B. 横断面 PDWI 病灶呈高信号, 部分融合成大病灶, 较 T_1 WI 更清楚。C. 横断面 T_2 WI 病灶与 PDWI 所见相仿。D. 横断面 FLAIR 成像病灶呈高信号, 与 PDWI 所见相仿。

时也呈现为不规则形。 T_1 W、PDW 和 IRT_1 W 病灶可呈现为“斜面状”或“靶状”, 即病灶呈双重信号强度或所谓“病灶中病灶”, 可能为中心脱髓鞘组织较外周水肿组织的 T_1 更短所造成^[12]。 T_1 W 个别病灶可呈现为病灶周边高信号, 可能为含脂质的巨噬细胞、蛋白质聚集和存在自由基等因素所造成^[13]。多发硬化病灶的 T_1 和 T_2 值颇有变异, 但大多数有明显延长, Larsson 等^[14]用 1.5 T MRI 测得病灶的

T_1 和 T_2 弛豫时间平均分别为 1 315 ms 和 174 ms, 而对照组正常白质的 T_1 和 T_2 弛豫时间平均为 557 ms 和 72 ms。Edward-Brown 等^[12]认为 IR 程序对 T_1 弛豫时间差别的敏感性明显高于 SE 程序, 他们采用延长的 IR 成像 ($TR = 3\ 000$ ms, $TI = 600$ ms, $TE = 20$ ms), 脱髓鞘病灶信号强度很低, 呈现为黑色, 而水肿和梗死灶等则信号强度高于脱髓鞘病灶者, 呈现为灰色。脱髓鞘病灶为黑色, 而其

周围的水肿为灰色时,则表现为双重信号病灶。所以他们认为用 IR 程序对诊断多发性硬化症有一定特异性。FLAIR 对 T_1 和 T_2 弛豫时间较为敏感,有利于本症病灶的检出^[15,16]。磁化传递成像程序(MRI)似也能区分水肿和脱髓鞘改变^[17]。弥散成像可能发现 SE 程序不能显示的多发性硬化病灶^[18]。MRS 上,陈旧病灶可显示 NAA 峰下降,平均为正常部位的 20%~30%^[19,20]。在急性期可见胆碱波升高^[20],但也有不升高的报道^[21]。此外,脂质波和乳糖波峰也可升高^[20,21]。

胼胝体常罹病的原因:本症病灶常沿室管膜静脉从脑室表面进入邻近白质,而胼胝体则首当其冲。病灶呈现为 T_2W 呈高信号。在作矢状面 T_2W

成像的病例中,90%以上出现这种高信号病灶^[22,23],当然,轴位成像也能显示它们。胼胝体内病灶不是随机分布的,而是好发于胼胝体内侧或深部,即靠近脑室边缘处。Gean-Mason 等^[22]认为胼胝体 T_2W 所显示病灶对本症的鉴别诊断有重要作用,有这种病灶时有利于本症的诊断,当然 Lyme 病、脑积水和脑室分流术后也可能出现类似表现。本症还可致胼胝体局限性或弥漫性萎缩,多发生于病期较长和病情较重者。这种萎缩性变化以矢状面 T_1W 成像显示最佳,往往目测即可确定其存在。胼胝体下缘,即脑室缘可显示为轮廓不规则,可能为局部脱髓鞘变化和继发的萎缩性变化所致。更弥漫的胼胝体变薄(图 11-3)所反映者,除局部病灶之外,

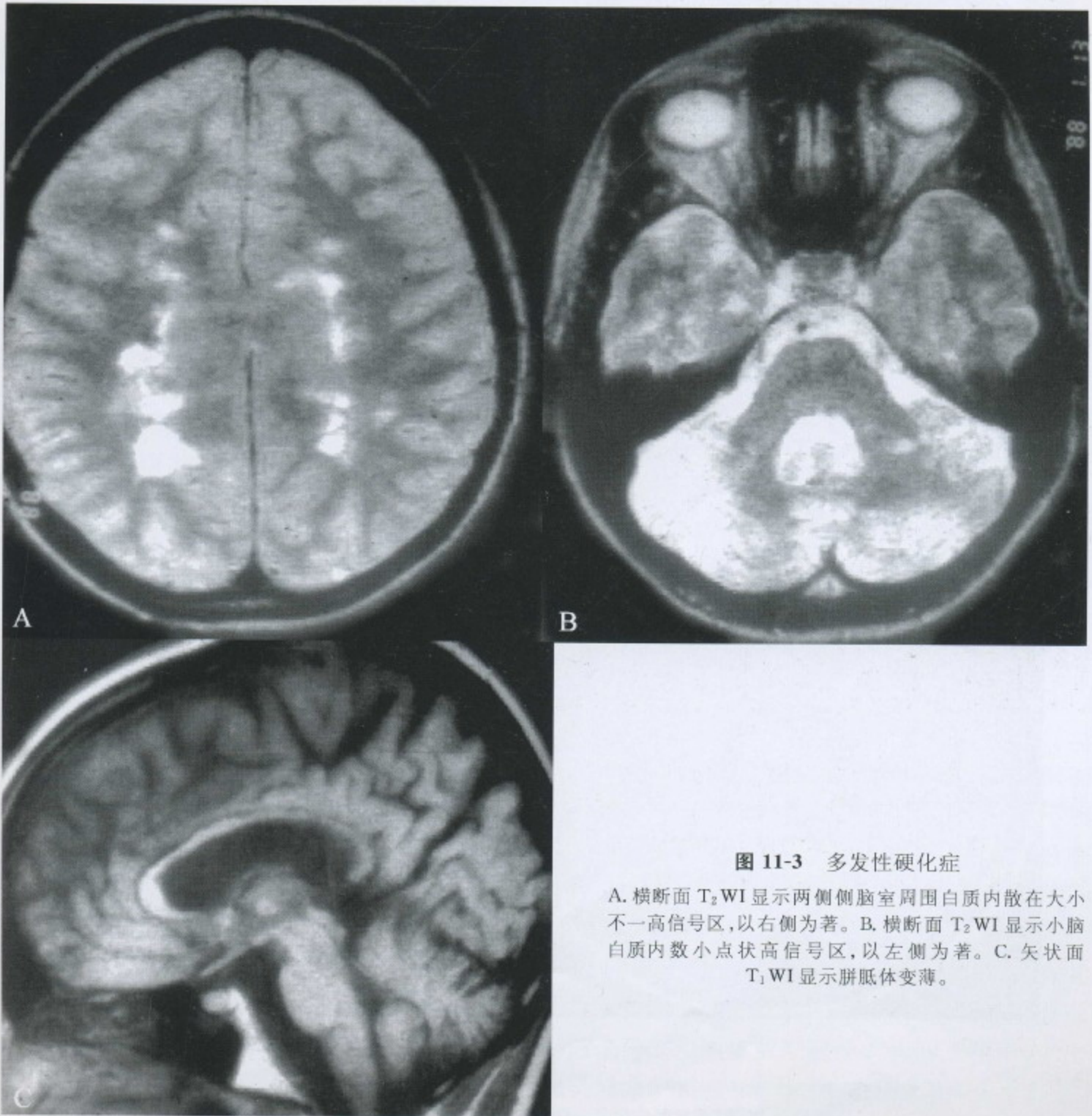


图 11-3 多发性硬化症

A. 横断面 T_2WI 显示两侧侧脑室周围白质内散在大小不一高信号区,以右侧为著。B. 横断面 T_2WI 显示小脑白质内数小点状高信号区,以左侧为著。C. 矢状面 T_1WI 显示胼胝体变薄。

可能还有那些继发于远处病灶(如发生于侧脑室后角等处病灶)的 Waller 变性。

视神经受犯时,呈现为 T_2W 高信号,有时还可伴视神经增粗。有的病人先有视神经受犯,然后再发生多发性硬化症。此外,第 V 和第 VII 对脑神经也可受累。

脑干受犯时,常见者为第 V 和第 VII 对脑神经或其核受犯造成的面部发麻和面瘫,以及内侧纵长束受犯造成的核间性眼肌瘫痪。内侧纵长束受犯时,显示为脑桥背侧至中脑(即动眼神经核和展神经核

之间那一段脑干)中线一侧或两侧 T_2W 较小高信号灶^[23,24]。病灶较大时(图 11-4),为内侧纵长束及其邻近病灶融合所致。

脊髓任何节段均可能受犯,但颈段罹病的机会较多^[25]。病灶常为纵长形,多数超过一个椎体长度^[11],呈现为 T_1W 等或低信号, T_2W 高信号(图 11-5)。横断面成像,除少数为整个断面均受犯外,一般仅部分脊髓受犯。病期很长者,还可见后遗的脊髓萎缩性变化,但也有 2%~21% 只显示脊髓异常,而无脑部阳性发现^[22,26,27]。

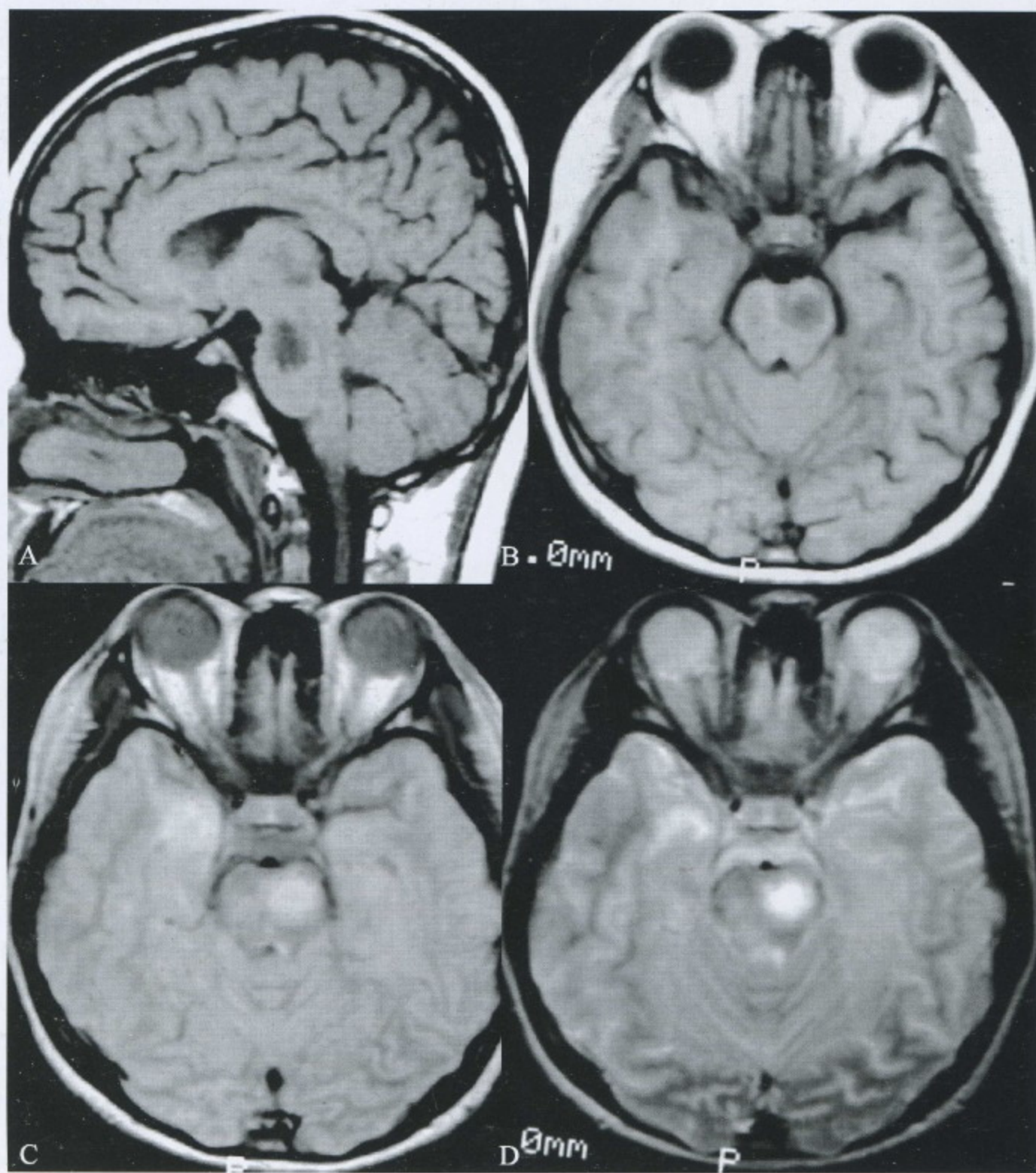


图 11-4 多发性硬化症

- A. 矢状面 T_1WI 显示脑干内一椭圆形低信号区。B. 横断面 T_1WI 病灶位于脑干左侧,呈低信号。
C. 横断面 PDWI 病灶呈高信号。D. 横断面 T_2WI 病灶与 PDWI 所见相仿。

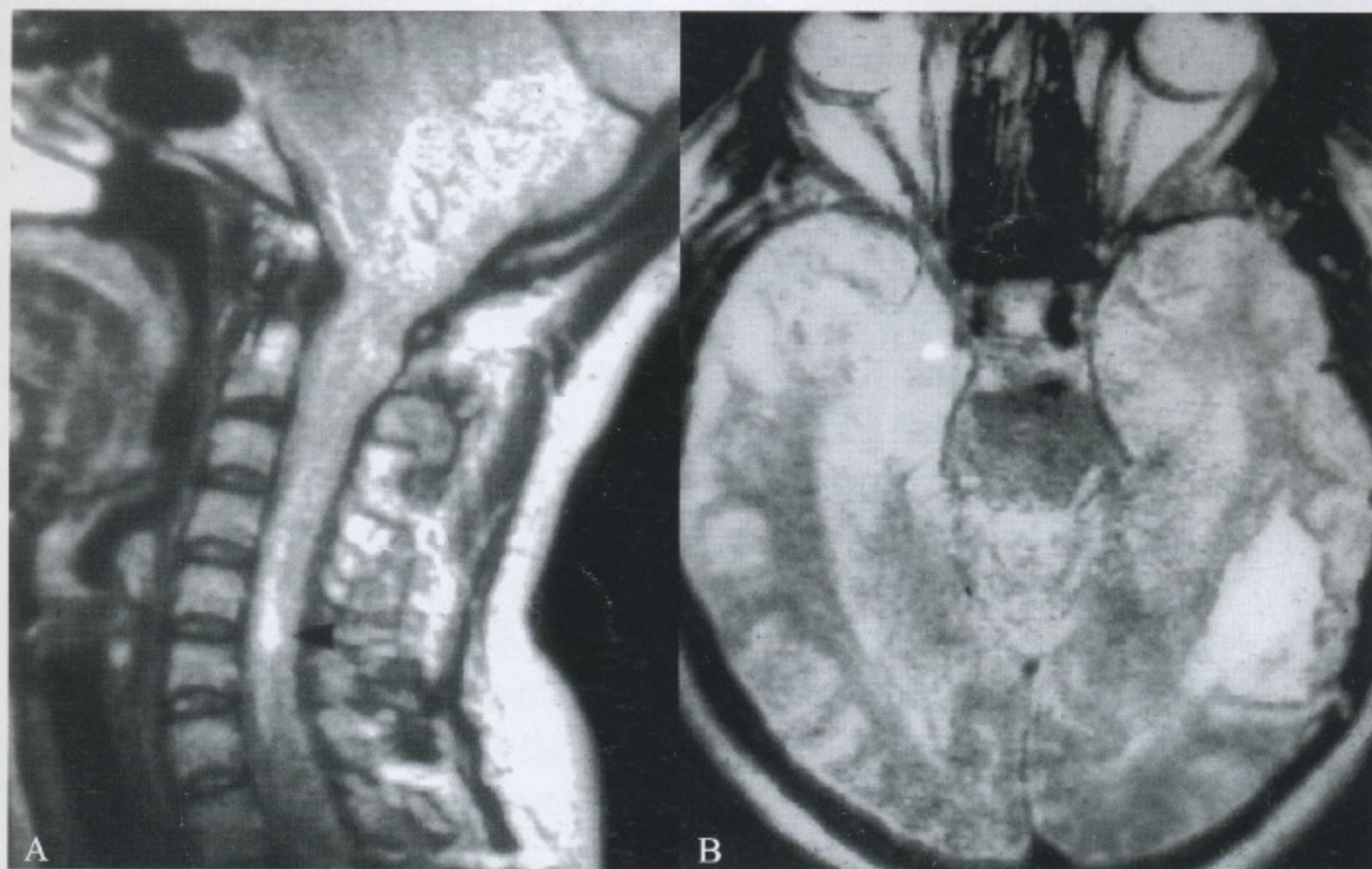


图 11-5 多发性硬化症

A. 矢状面 PDWI 显示颈₅节段脊髓腹侧纵长形病灶呈高信号。B. 横断面 PDWI 显示左小脑白质内病灶呈大片高信号。

T_2W 成像动态观察时,新病灶可以沿老病灶离心性扩展或延伸,也可以在原来无病灶部位发生。病灶扩展或延伸于 4 周左右达最大,然后在 4~8 周内渐渐缩小,留下病灶常较小,如进一步作长期随访(6 个月至 2 年),往往不再有明显的变化^[6,28]。

(四) 造影增强 CT 能显示病灶增强,但效果不如 T_1W 钆剂增强。脑部和脊髓病灶增强情况相仿。本症的增强所见取决于以下因素:①病灶的期龄;②静脉注射造影剂至成像之间的时间;③甾体激素治疗。

急性期或新鲜病灶常出现增强,静止期或慢性病灶常不增强。Nesbit 等^[13]在一组 40 例经组织学证实的病例中,29 个增强者均为急性期病灶,4 个不增强者均为非活动期病灶。29 个增强病灶中的 27 个清理上均有严重巨噬细胞浸润,而不增强的 4 个病灶中只有一个有这种病理表现。动物模型急性期出现的血脑屏障遭破坏可以解释急性期病灶增强的原因^[29]。急性期或发展中病灶能增强 4~8 周,增强信号达高峰后,能保持增强 2~4 周。Harris 等的 94 个新增强病灶,于 4 周、4~8 周和 8~16 周随访是发现分别有 69 个、29 个和 5 个病灶不再增强^[6]。病灶增强后的 CT 和 MRI 表现相仿。注射造影剂之后即刻成像,病灶显示为实质性或环状增强,延迟

成像环状增强者大多又显示为实质性增强^[30,31]。注射钆剂后 15~30 min 增强达高峰,然后信号逐渐下降;但增强常持续 1~2 h 以上,无一病灶增强于注射后 28 min 时消失^[31]。 T_1W 增强成像所见病灶均小于 T_2W 平扫所显示病灶的大小。加大造影剂剂量(2~3 倍),CT 和 MRI 均能显示增强效果的改善。视神经受犯时,最好用脂肪抑制法行增强成像,这时更易显示受犯视神经增强。

甾体激素治疗后病灶的 CT 或 MRI 增强均减少或消失^[32~34]。但是,这种治疗对病灶 T_2W 高信号和 T_1W 低信号似无明显影响。至于其他各种治疗,对病灶的形态、大小和数目均无甚影响。

【诊断和鉴别诊断】

多发性硬化症的临床表现十分复杂,曾有人创立过一个本症临床诊断的标准^[35]。一般不能单独根据影像学所见对本症作出诊断,必须结合临床和化验表现,综合分析之后再作出判断。Offenbacher 等^[36]认为影像学上发现三个以上大于 5 mm 的孤立病灶,且发病部位和表现均典型时,才能较为可靠的诊断本症,例如三个 5 mm 大小以上的胼胝体隔区交界部位的长圆形病灶。实际工作中,不出现这类较典型表现者不少,出现时也不一定全都是本症,所以还应注意与下列疾病鉴别。

(一) 老年脑 老年脑可以出现脑白质变化,其中 T₂W 高信号灶十分常见。重要的是:正常老年人无多发性硬化症的临床表现,且它很少 60 岁以后才发病。Fazekas 等^[37]认为老年人在出现两个以上下列表现时才能疑有多发性硬化症:病灶等于或大于 6 mm,病灶与侧脑室体表面相连,天幕下发现病灶。

(二) Binswanger 病 Binswanger 病在侧脑室周围白质和中央半卵圆均可出现 T₂W 高信号灶,但其临床表现和发病年龄常与多发性硬化症不同。此外,Binswanger 病常伴有基底节的腔隙性脑梗死和皮质下 U 纤维较少受犯。

(三) 血管炎性病变 如见于系统性红斑狼疮和 Behçet 病者,其脑白质改变和临床表现有时可以类似多发性硬化症,但血管炎的脑室周围白质变化常比外围部分白质变化轻,可见皮质病灶或局限萎缩,还可伴发较大血管阻塞所致脑梗死。

(四) 偏头痛 部分偏头痛病人可见单发或多发性脑白质 T₂W 高信号,但临床上常有发作先兆的头痛病史,可有脑灰质病灶(包括萎缩),以至发生较大片脑梗死,一般不会误为多发性硬化症。

(五) Lyme 病 为疏螺旋体感染所引起,影像学可出现类似多发性硬化症表现,参考它所出现的皮肤、关节和心脏等不同临床表现,和四环素等抗生素治疗有效,可以与多发性硬化症区别。

(六) 急性散在性脑脊髓炎(ADEM) 影像学上 ADEM 可以类似多发性硬化症,但 ADEM 一般为一次性较急性的发作,且影像学有以下六点与多发性硬化略不相同:①同一次成像各 ADEM 病灶 MRI 信号改变相仿;②同一次增强成像各病灶增强情况相仿,全部病灶均增强时提示不是多发性硬化症;③ ADEM 病灶分布更不对称;④ ADEM 犯及基底节、丘脑、脑干和小脑机会较多;⑤ ADEM 脑灰质受犯机会较多;⑥ ADEM 脑皮、髓质交界部和脑回的白质“核心”受犯机会较多。

渗透性髓鞘破坏症

(中心性脑桥髓鞘破坏症)

渗透性髓鞘破坏症于 20 世纪 50~60 年代首先发生于慢性酒精中毒和肝病病人,那时脱髓鞘病变见于脑桥中央部位,故称为中心性桥髓鞘破坏症^[38]。后来发现这种脱髓鞘病变还可犯及脑部其

他部位,且与快速纠正低钠血症有关^[39],故称之为渗透性髓鞘破坏症。当然,至今仍有人沿用中心性脑桥髓鞘破坏症这一病名。

【病理】

本症较少见,但确切的发病率很难确定。Endo 等^[40]发现在连续 1 000 例尸体解剖中,有 37 例患本症;而其他尸体解剖组中,它只占 0.16%^[41]。目前认为本症为低钠血症快速纠正所致。Sterns 等^[39]的 51 例血浆钠低于 106 mmol/L 患者中,38 例低血钠纠正速度快于 12 mmol/(L·d)的病人中 58% 发生本症,而纠正速度低于 12 mmol/(L·d)的 13 例病人中无一例发生本症。快速纠正低钠血症会引起本症的具体机制尚不清楚。可能为继发于脑部渗透性改变的水与电解质不平衡直接引起髓鞘或少突胶质细胞受损所造成,也可能为继发于渗透性改变的脑部血管受损(血脑屏障破坏)引起的水肿和脱髓鞘改变所造成^[40,42,43]。这种血管受损引起的脱髓鞘改变好发于脑灰质与白质交界区域,而脑桥为灰质、白质交界区域最多的部位,所以本症好发于脑桥^[42]。脑桥以外受犯的病例约占 10%,可发生于基底节、丘脑、大脑脚、小脑、脑桥臂、外囊、内囊和外侧膝状体等部位,其中以基底节、丘脑、小脑蒂和外侧膝状体较多见^[44~46]。脑桥的脱髓鞘改变是从正中缝开始向外蔓延的,而腹外侧纵行神经纤维和盖部常不侵犯,大多数病例桥脑周边一带仍正常。镜下可见髓鞘破坏而神经元、轴突和血管常相对较完整。偶尔也可见神经元死亡。胶质细胞可发生胶质胞质肿胀和核固缩,少突胶质细胞减少,而星形细胞可增多。

【临床】

除病人原有疾病的症状外,最早的临床发现为低钠血症迅速纠正后有一症状改善阶段,一般在纠正后 3~5 天出现吞咽失常、眼外肌无力、精神失常、抽搐和痉挛性瘫痪,以至昏迷等症状。体检可出现脑桥受损体征。

【影像学】

CT 可显示脑桥中心部低密度区,但常为阴性。一般应采用 MRI 检查。MRI T₁W 平扫可见脑桥中央部位显示为低信号区,但以 T₂W 显示更佳。MRI T₂W 脑桥横断面成像时中央部分可出现各种形态的高信号区,有时为三角形或类三角形;矢状面成像病灶为长圆形,冠状面成像病灶可为蝙蝠状^[47]。各种断面成像均能显示脑桥周边一带仍保

持正常。由于皮质脊髓束常保持完整,故在 T_1W 和 T_2W 横断面成像时,可见脑桥中心部异常信号区^[43]。一般没有占位和出血征象。注射钆剂后 T_1W 增强成像可见低信号周边一带增强,与见于多发性硬化症急性或活动期病灶者相似,可能为脱髓鞘区与正常脑组织交界处血脑屏障暂时性失常所致^[43]。

Miller 等^[47]报道的 5 例中有 2 例起病后 4 和 6 天 MRI 检查为阴性,而于起病后 16 和 27 天检查均出现上述 MRI 表现。虽然本症恢复后 MRI 所见可以转为正常,但 Miller 等^[47]有 1 例起病 7 个月后还发现病灶在增大,1 年后 MRI 复查仍未消退。

脑桥以外病灶的表现与位于脑桥者相似,即 MRI T_1W 低信号和 T_2W 高信号区,没有占位效应。病灶常为对称性分布,好发于豆状核、脑桥臂、深部和脑室周围白质。应注意和其他疾病鉴别。脑桥和基底节同时受累具有相对特征,这时需鉴别的疾病较少,如缺氧、Leigh 病和肝豆状核变性等。否则需鉴别的疾病较多,包括脑梗死、原发或转移性肿瘤、多发性硬化症、炎症性病变和放疗、化疗后改变等。但是,结合临床上有低钠血症快速纠正的病史和症状出现于纠正后数天,往往有助于本症的诊断。

Wernicki 脑病

Wernicki 脑病为硫胺(维生素 B_1)缺乏所致,主要发生于慢性酒精中毒人群;但也发生于其他营养不良状态患者之中,如饥饿、长期呕吐、长期血液透析、肝功能衰竭、长期不充分静脉营养和恶性肿瘤等。发病率不详,可能比一般所估计者为高;在连续尸体解剖患者中发病率高达 22%^[48,49]。病理上常见导水管周围、第三脑室周围和乳头体罹病,此外还可见侧脑室周围、中间块、中脑网质形成和盖板受累。早期可见明显细胞内水肿所造成的星形细胞和少突胶质细胞肿胀,包括髓鞘和树突等在内^[50],以后则可见脱髓鞘、微血管增生、片状出血、星形细胞和小胶质细胞增生,而神经元相对较完整。病灶分布常为双侧对称性。典型的临床表现为眼肌麻痹、共济失调和精神错乱三联症,但不是所有患者都出现这种典型的三联症,也可只出现其中一或两种症状。患者以男性为多见,一般发生于 30~70 岁人群。可以突然起病,也可缓慢和渐渐出现症状。早

期应用硫胺治疗可改善或中止疾病发展。

【影像学】

急性期 CT 可以显示导水管周围不增强的低密度病灶,但效果不佳,例如, Gallucci 等^[51]的 5 例中只有最重的 1 例才出现这种表现。慢性期或痊愈后,CT 可以显示导水管扩大等萎缩性变化。

MRI 对显示本症的病变较为理想, T_2W 急性期可见导水管和第三脑室周围(特别是第三脑室底部)高信号区; T_1W 平扫多数为阴性,少数重症患者可出现导水管和第三脑室周围低信号区。 T_2W 或 PDW 冠状面成像第三脑室周围高信号区在第三脑室旁对称性分布呈“双翼状”,甚为特殊^[51]。注射造影剂后 T_1W 增强成像可见病灶增强,包括乳头体增强^[52,53]。硫胺治疗数月后随访,可见 T_2W 高信号区缩小,以至变为正常信号^[51]。慢性期或痊愈后可见遗留的导水管和第三脑室扩大,以及乳头体不能显示。

病理上所见之出血,一般不见于 MRI,可能出血属重症 Wernicki 脑病临终前的改变,故无机会行 MR 检查。侧脑室周围 T_2W 高信号和小脑萎缩(变性),特别是蚓部萎缩等为慢性酒精中毒等慢性病常见的表现,故也常见于本症。Korsakoff 精神病常与本症有联系,一般认为是急性 Wernicki 脑病恢复后所遗留的变化,临床表现主要为顺性和逆性遗忘和淡漠,故又称为 Wernicke-Korsakoff 综合征,影像学表现已如上述^[54]。注意 Wernicki 脑病的慢性酒精中毒的病史、临床上的三联征和病灶好发部位 T_2W 高信号区的对称性分布,一般不致造成本症的误诊和漏诊。

Marchiafava-Bignami 病

Marchiafava-Bignami 病为一种少见的、发生于慢性酒精中毒人群的疾病^[55~58]。原先报道本症发生于意大利饮用粗制红酒成瘾人群,后来发现饮用其他酒类,如日本清酒等成瘾人群中也可发生本症^[56,57]。患者一般都有营养不良。病理上常见的典型表现为胼胝体的脱髓鞘改变和坏死,可伴有出血;前联合、视交叉等联合纤维和大脑半球白质也可发生这些病理变化^[58]。坏死常发生于胼胝体体部、膝部和压部的中间层。临床上表现为进行性智力减退、颤抖、肌肉僵直、抽搐和幻觉等。影像学上 CT 和 MRI 均可显示病灶,但以 MRI 为佳。胼胝体常

萎缩变薄。脱髓鞘和坏死灶,CT平扫为低密度区,MRI T₁W为低信号区,T₂W为高信号区,形态为点状或条状,以MRI矢状面和冠状面显示最佳。有时坏死区有出血,则可出现一些特殊的表现。出血时CT显示为高密度或从原来的低密度变为等或高密度^[56]。出血为亚急性时,MRI呈现为T₁W和T₂W高信号,出血为慢性时(含铁血黄素沉积),T₂W表现为高信号区围绕以一低信号带,可持续达6年之久。

(陈星荣 沈天真 周正荣)

参 考 文 献

1. Tienari PJ, Salonea O, Wikstrom J, et al. Familial multiple sclerosis: MRI findings in clinically affected and unaffected siblings. *J Neurol Neurosurg Psychiatr*, 1992; 55:883~886
2. Ebner F, Millner MM, Justich E. Multiple sclerosis in children: value of serial MR studies to monitor patients. *AJNR*, 1990; 11:1 023~1 027
3. Osborn AG, Hamsberg HR, Smoker WRK, et al. Multiple sclerosis in adolescents: CT and MRI findings. *AJNG*, 1990; 11:489~494
4. Lee KH, Hashimoto SA, Hooge JP, et al. Magnetic resonance imaging of the head in the diagnosis of multiple sclerosis: a prospective 2-year follow-up with comparison of clinical evaluation, evoked potentials, oligoclonal banding and CT. *Neurol*, 1991; 41:657~660
5. Grossman RI, Braffinan BH, Brorson JR, et al. Multiple sclerosis: serial study of gadolinium-enhanced MR imaging. *Radiology*, 1988; 169:117~122
6. Harris JO, Frank JA, Patronas N, et al. Serial gadolinium-enhanced magnetic resonance image scans in patients with early, relapsing-remitting multiple sclerosis: implications for clinical trials and nature history. *Ann Neurol*, 1991; 29:658~555
7. Isaac C, Li DKB, Genton M, et al. Multiple sclerosis: a serial study using MRI in relapsing patients. *Neurol*, 1988; 38:1 511~1 515
8. Miller DH, Rudge P, Johnson G, et al. Serial gadolinium enhanced magnetic resonance imaging in multiple sclerosis. *Brain*, 1988; 111:927~939
9. Thompson AJ, Miller D, Youl B, et al. Serial gadolinium-enhanced magnetic relapsing/remitting multiple sclerosis of varying disease duration. *Neurology*, 1992; 42: 60~63
10. Willoughby EW, Grochowski E, Li DKB, et al. Serial magnetic resonance scanning in multiple sclerosis; a second prospective study in relapsing patients. *Ann Neurol*, 1989; 25:43~49
11. Ormerod IEC, Miller DH, McDonald WI, et al. The role of NMR imaging in the assessment of multiple sclerosis and isolated lesions. *Brain*, 1987; 110:1 579~1 616
12. Edwards-Brown MK, Farlow MR, Bognanno J, et al. Clinical utility of inversion recovery magnetic resonance imaging in the diagnosis of multiple sclerosis. *International J Neuroradiol*, 1997; 3:13~17
13. Nesbit GM, Forbes GS, Scheithauer BW, et al. Multiple sclerosis: Histopathologic and MR and/or CT correlation in 37 cases at biopsy and three cases at autopsy. *Radiology*, 1991; 180:467~474
14. Larsson HBW, Frederiksen J, Kjaer L, et al. In vivo determination of T₁ and T₂ in the brain to patients with severe but stable multiple sclerosis. *Magn Reson Med*, 1988; 7: 43~55
15. De Coene B, Hamal W, Gatehouse P, et al. MR of the brain using fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) pulse sequences. *AJNR*, 1992; 13:1 555~1 564
16. White SJ, Hajnal JV, Young IA, et al. Use of fluid-attenuated inversion recovery pulse sequences for imaging the spinal cord. *Magn Reson Med*, 1992; 28:153~162
17. Dousset V, Grossman RI, Ramer KN, et al. Experimental allergic encephalomyelitis and multiple sclerosis: lesion characterization with magnetization transfer imaging. *Radiology*, 1992; 182:483~491
18. Doran M, Hamal W, Young IR, et al. Diffusion-weighted MRI reveals White matter tracts. *Diagnostic Imaging*, January, 1991; 50~55
19. Arnold DL, Matthews PM, Francis G, et al. Proton magnetic resonance spectroscopy of human brain in vivo in the evaluation of multiple sclerosis: assessment of the load of disease. *Magn Reson Med*, 1990; 14:154~159
20. Matthews PM, Francis G, Antel J, et al. Proton magnetic resonance spectroscopy for metabolic characterization of plaques in multiple sclerosis. *Neurology*, 1991; 41: 1 251~1 256
21. Larsson HBW, Christiansen P, Jensen M, et al. Localized in vivo proton spectroscopy in the brain of patients with multiple sclerosis. *Mag Reson Med*, 1991; 22: 22~31
22. Gean-Mason AD, Verina LG, Mason KI, et al. Abnor-

- mal corpus callosum; a sensitive and specific indicator of multiple sclerosis. *Radiology*, 1991; 180: 221
23. Wilms G, Marchal G, Kersschot E, et al. Axial vs sagittal T2-weighted brain MR images in the evaluation of multiple sclerosis. *J Comput Assist Tomogr*, 1991; 15: 359~364
 24. Muri RM, Meienberg O. The clinical spectrum of internuclear ophthalmoplegia in multiple sclerosis. *Arch Neurol*, 1985; 42:851~855
 25. Oppenheimer DR. The cervical cord in multiple sclerosis. *Neuropath Appl Neurobiol*, 1987; 4:151~162
 26. Edwards MK, Farlow MR, Stevens JC. Cranial MR in spinal cord MS: diagnosing patients with isolated spinal cord symptoms. *AJNR*, 1986; 7:1 003~1 005
 27. Honig LS, Sheremata WA. Magnetic resonance imaging of spinal cord lesions in multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1989; 52:459~466
 28. Palo J, Ketonen L, Wikstrom J. A follow-up study of very low field MRI findings and clinical course in multiple sclerosis. *J Neurol Sci*, 1988;84:177~187
 29. Namer IJ, Steibel J, Poulet P, et al. In vivo dynamic MR imaging of MBP-induced acute experimental allergic encephalomyelitis in lewis rat. *Magn Reson Med*, 1992; 24:325~334
 30. Grossman RI, Gonzales-Scarano F, Atlas SW, et al. Multiple sclerosis: gadolinium enhancement in MR imaging. *Radiology*, 1986; 161: 721~725
 31. Kermode AG, Tofts PS, Thompson AJ, et al. Heterogeneity of blood-brain barrier changes in multiple sclerosis; an MRI study with gadolinium-DTPA enhancement. *Neurology*, 1990; 40:229~235
 32. Bardef F, Frequin STFM, Honunes OR, et al. A correlative triad of gadolinium-DTPA MRI, EDSS, and CSF-MBP in relapsing multiple sclerosis patients treated with high-dose intravenous methylprednisolone. *Neurology*, 1992; 42: 63~67
 33. Bumham JA, Wright RR, Dreisbach J, et al. The effect of high-dose steroids on MRI gadolinium enhancement in acute demyelinating lesions. *Neurology*, 1991; 41: 1 349~1 354
 34. Trojano R, Hafstein M, Ruderman M, et al. Effect of high-dose intravenous steroid administration on contrast enhanced computed tomographic scan lesions in multiple sclerosis. *Ann Neurol*, 1984; 15:257~263
 35. Rose AS, Ellison GW, Myers LW, et al. Criteria for the clinical diagnosis of multiple sclerosis. *Neurology*, 1976; Part 2:20~22
 36. Offenbacher H, Fazekas F, Schmidt R, et al. Assessment of MRI criteria for a diagnosis of MS. *Neurology*, 1993; 43:905~909
 37. Fazekas F, Offenbacher H, Fuchs S, et al. Criteria for an increased specificity of MRI interpretation in elderly subjects with suspected multiple sclerosis. *Neurology*, 1988; 38:1 822~1 825
 38. Alam RD, Victor M, Mancall E. Central pontine myelinolysis; a hitherto underdescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients. *Arch Neurol Psychiatry*, 1959; 81:154~172
 39. Sterns RH, Riggs JE, Schochet SS. Osmotic demyelination syndrome following correction of hyponatremia. *N Engl J Med*, 1986; 314:1 535~1 542
 40. Endo Y, Oda M, Hara ME. Central pontine myelinolysis. A study of 37 cases in 1 000 consecutive autopsies. *Acta Neuropathol (Berl)*, 1981;53:145
 41. Goebel HH, Herman-Ben Zur P. Central pontine myelinolysis, In: Vinken PJ, Bruyn GW. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol 28. Amsterdam: North Holland, 1976:285
 42. Norenberg MD, Leslie KO, Robertson AS. Association between rise in serum sodium and central pontine myelinolysis. *Ann Neurol*, 1982;11:128~135
 43. Smith RR. Central pontine myelinolysis. *Neuroimaging Clin N Amer*, 1993; 3:319~329
 44. Dickoff DJ, Raps M, Yahr MD. Striatal syndrome following hyponatremia and its rapid correction. A manifestation of extrapontine myelinolysis. *Arch Neurol*, 1988; 158:149~155
 45. Goldman JE, Horupian DS. Demyelination of the lateral geniculate nucleus in central pontine myelinolysis. *Ann Neurol*, 1981; 9:185~189
 46. Wright DG, Laurence R, Victor M. Pontine and extrapontine myelinolysis. *Brain*, 1979; 102:361~385
 47. Miller GM, Baker HL, Okazaki H, et al. Central pontine myelinolysis and its imitator: MR findings. *Radiology*, 1988; 168:795~802
 48. Harper C. Wernicke's encephalopathy; a more common disease than realized. A neuropathological study of 51 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1978; 42: 226~231
 49. Victor M, Adams RD, Collins GH. The wernicke-Korsakoff syndrome; a clinical and pathological study of 245 patients, 82 with post-mortem examination. *Philadel-*

- phia; Dacis, 1971
50. Collins GH, Converse WK. Cerebellar degeneration in thiamine deficient rats. *Am J Pathol*, 1970; 29:57~69
 51. Gallucci M, Bozzao A, Splendiani A, et al. Wernicke encephalopathy: MR findings in five patients. *AJNR*, 1990; 11: 887~892
 52. Schroth G, Wichmann W, Valavanis A, et al. Blood-brain-barrier disruption in acute Wernicke encephalopathy: MR findings. *J Comp Assist Tomogr*, 1991; 15: 1 059~1 061
 53. Shogry ME, Curnes JT. Mamillary body enhancement on MR as the only sign of acute Wernicke encephalopathy. *AJNR*, 1994; 15:172~174
 54. Victor M. MR in the diagnosis of Wernicke-korsakoff syndrome. *AJNR*, 1990; 11: 895~896
 55. Rosa A, Demati M, Cartz L, et al. Marchiafava-Bignami disease, syndrome of interhemispheric disconnection, and right-handed agraphia in a left-hander. *Arch Neurol*, 1991; 48:986~988
 56. Kamaki M, Kawamura M, Moriya H, et al. Colossal bleeding in a case of Marchiafava - Bignami disease. *J Neurol Sci*, 1996;136: 86~89
 57. Shiota J-I, Nakano I, Kawamura M, et al. An autopsy case of marchiafava Bignomi disease with peculiar chronological CT Changes in the corpus callosum: neuro-radio pathological correlations. *J Neurol Sci*, 1996; 136: 90~93
 58. Chang KH, Cha SH, Han MH, et al. Marchiafava-Bignami disease: serial changes in corpus callosum in MRI. *Neuroradiol*, 1992; 34: 480~482

第二节 痴 呆 症

简而言之,器质性智力减退或丧失即所谓痴呆症。痴呆症多见于65岁以上老年人。发生于老年人的痴呆症即所谓老年性痴呆症。Skoog等^[1]的一项对瑞典老年人群的调研,发现85岁老人中近1/3有痴呆症,其中约半数为血管性疾病所致。本节所列各种痴呆症中,除个别例外,均常见于老年人群。同一老年性痴呆症病人同时有几种致痴呆症病因为为数不少,可能与老年脑对这些致痴呆症病因的敏感性较高有关。Larson^[2]曾罗列过这些病因,包括慢性酒精中毒、血管性疾病、慢性肺部疾病、脑部变性性疾病(包括帕金森病等)等等。此外,许多疾病和情况^[3],诸如饥饿、长期皮质激素治疗、各种中毒性疾病、缺氧、外伤、严重感染、严重失水、肝和肾功能衰竭等重症都可以影响神经系统,引起痴呆症症状,但多属急或亚急性,一般在适当治疗之后可缓解或恢复。它们不属本节痴呆症范畴,其影像学已在其他章节中述及,在痴呆症的鉴别诊断中不要忽视它们。许多遗传性代谢性和变性性疾病在成人患者中可表现为痴呆症或出现痴呆症症状,Coker曾对此作过报道^[4]。Loeb等^[5]报道腔隙性脑梗死病人痴呆症的发病率4~12倍于一般人群,有些作者将它也纳入痴呆症范围,本书将它列在血管性疾病一章中叙述。大脑常染色体显性遗传性动脉阻塞性皮质下梗死和脑白质病为一种遗传性疾病,虽其主要

临床症状为痴呆,并应认为是一种痴呆症,将列入血管性疾病章中叙述。

Alzheimer 病

Alzheimer病为最常见的痴呆症,Brenner等报道^[6]痴呆症中60%~70%为Alzheimer病。它多起病于50岁以后,在美国65岁以上老人中7%患此病,它也起病于比较年轻者;为了区别两者,前者可称为M. 5CICef型老年性痴呆症,后者则仍称为Alzheimer病。但是,一般并不作如此严格的区分。

【病理】

本症病因不详,可能与某些染色体的基因有关,早发病例似有家族发病倾向^[7,8]。巨检可见脑室扩大和脑沟增宽等一系列弥漫性脑萎缩的改变;较明显的病例还可见颞叶,特别是颞叶内侧部,包括海马和杏仁核萎缩更为显著。脑皮质变薄,而颞部者可能更为明显。显微镜下,典型表现为较多的脑皮质神经炎性斑,或称老年斑,严重时占据脑皮质的1/3~1/2。另一典型变化为神经元纤维缠结。此外,还常有神经元减少、血管淀粉样变和胶质增生等等。海马和杏仁核的这些变化常最先出现和最为严重。

【临床】

最早的表现逐渐发生的认识能力和记忆力减

退,常常是记忆力时好时坏,慢慢发展至记忆力很差,以至明显丧失,特点为近事易忘。继而对学习新事物和处事待人的能力方面也慢慢减退。根据一些客观指标对病人的认识才能、记忆力等进行测试,还可对本症病情定出轻、中、重等不同程度的判断,这也是对病情发展和治疗效果随访的比较客观的依据。

【影像学】

如上所述,巨体所见为萎缩性改变,故 CT 和 MRI 均可显示;但为显示较细小病变,如海马裂改变等,还是以 MRI 为佳。

本症 CT 和 MRI 所显示的脑室扩大和脑沟增宽等萎缩性变化,与一般老年脑所见相仿,在早期病例常不能与老年脑相区别。本症相对特殊之处有二。一为本病颞叶,特别是颞叶内侧受犯较重,故颞角、侧裂和海马裂扩大比其他部位者更为明显,可以是一侧扩大或两侧对称或非对称性扩大。Kido 等^[9]测量一组 Alzheimer 病例,并与相仿年龄的正常人相对比,发现额角尖部前后径超过 3 mm 者即可判断为扩大,并见于多数本病病人。De Leon 等^[10]用一种特殊的 MRI 方法测算脑灰质、脑白质和蛛网膜下腔容积,发现正常人灰质容积占脑部的 50.2%,本病病人占 44.9%,而本病病人的颞叶萎缩最为明显(13.8%, $P < 0.001\%$)。测量沟回间距离,了解海马萎缩情况,也可能有一定帮助^[10~13]。MR 的颞叶容积测量分析,发现本症海马容积减少者不少,最明显者海马容积可比对照组小达 40%之多,故认为海马容积减少可能为本症早期征象之一^[14~17](图 11-6)。本症杏仁核也常萎缩,MRI 容积测量可显示杏仁核容积减少达 40%之多^[18,19]。Lehericy 等^[19]认为在 Alzheimer 病的诊断中,测量杏仁核和杏仁核海马复合体的容积,比单测海马容积,对确立诊断更为准确。

由于本症的诊断依据主要为临床表现,在老年人群中脑室、脑海、脑裂和各脑区的大小变异颇多;所以,临床工作中各种测量方法应用尚不普遍,而主要还是根据目测,有经验者目测效果也颇佳。

本症的老年斑和神经元纤维缠结主要和最早犯及海马,所以偶尔见于海马的 T_2W 高信号灶,可能就是这些病理变化的反映^[20,21]。 T_2W 高信号灶还可见于脑白质部位。但与年龄相仿人群的老年脑变化相比,并无甚特别之处。

动态观察可能对本症的诊断有一定帮助,即在

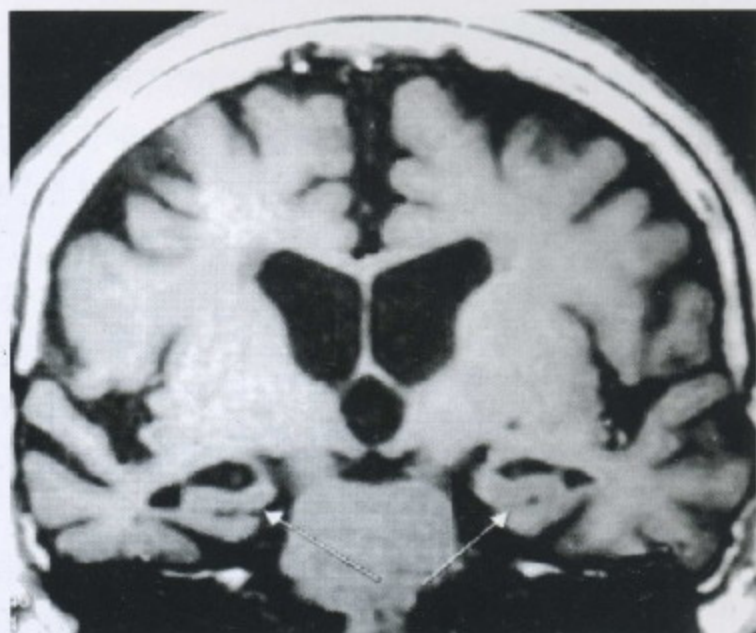


图 11-6 Alzheimer 病

冠状面 T_1WI 显示两侧海马头部明显萎缩变小(箭)。

随访过程中本病病人的脑室扩大、脑沟和脑裂增宽等萎缩性变化发展较快,往往一年左右复查就可发现萎缩有明显进展,而正常老年脑常发展很慢^[22]。

近年来本症脑部 H^1 和 ^{31}P MRS 检查的发现与以往脑组织高氟酸提取物 MRS 所得结果大致相符。 H^1 MRS 发现轻度和中度 Alzheimer 病脑组织肌醇含量增高, N-乙酰门冬氨酸(NAA)含量减少^[23]。NAA 的减少意味着神经元减少。Shiino 等^[24]的 9 例痴呆症中 7 例很可能为本症,这 9 例均有 NAA/CR(肌酐)比值下降。12 例可能为轻度和中度 Alzheimer 病病人脑部 ^{31}P MRS 检查发现均有磷酸单酯(PME)水平升高,而轻度组的升高超过中度组,提示膜磷脂代谢的改变可能为本症早期导致线粒体膜和细胞膜变化的“分子触发器”。磷酸双酯(PDE)无明显改变。轻度组的磷酸肌酐(PCr)水平下降,而中度组则升高,这种三磷酸腺苷(ATP)的前身 PCr 和二磷酸腺苷(ADP)在早期 Alzheimer 病的减少提示此能量储备和可用度的减少可直接导致神经元功能失常,并可能使神经元更易受到谷氨酸的毒害^[25]。

【诊断和鉴别诊断】

Alzheimer 病的诊断与其他痴呆一样,是一个临床诊断,而影像学的作用在于核实临床诊断和协助临床区别各种痴呆症。临床上有记忆力和智力失常等痴呆症症状时,如影像学发现脑萎缩涉及海马、颞角、侧裂和海马裂较明显,发现海马 MRI 异常信号,或于较短时间内复查发现萎缩性改变发展明显,则支持本病的诊断。但应注意和以下几种较常见的

痴呆症,以及海马硬化症相区别。

(一) Pick 病 比 Alzheimer 病少见。女性较多见。起病年龄小于 65 岁者不在少数。影像学所见脑萎缩变化多涉及一侧或两侧额叶,即额叶脑沟和额角扩大更著,也可额叶和颞叶前部同时受犯,不成比例扩大的机会较多。颞上回后部常无明显萎缩,而其前部明显萎缩。Pick 病的尾状核萎缩造成侧脑室额角变圆常很明显,有助于与 Alzheimer 病的鉴别。PET 和 SPECT 所显示的灌注和代谢低下涉及额叶的机会较多。

(二) 多发性脑梗死性痴呆症 有多次脑梗死发作的病史。影像学上,CT 和 MRI 可见多处皮质、皮质下和白质的梗死灶,多为慢性或陈旧性。

(三) Binswanger 病 病人常有高血压。影像学表现为脑室周围和中央半卵圆有比较广泛 CT 低密度, MRI T₁W 低信号和 T₂W 高信号区。

(四) 正常压力性脑积水 正常压力性脑积水也常见于老年人群,可出现认识能力和记忆力低下,应注意与 Alzheimer 病鉴别。临床上正常压力脑积水的运动障碍常很明显,而认识能力低下相对较轻。影像学上,正常压力性脑积水的脑室扩大常更为明显,矢状面成像可见脚间池高度减少,相对脑沟和脑裂扩大较不明显,颞叶内侧(包括海马)常无明显萎缩。

Pick 病

本病为一种少见的痴呆症。病理学巨检可见明显局限性脑萎缩,侵及额叶或额和颞叶。镜检所见,较特征者为神经元细胞胞质内的一种特殊圆形包涵体,称为 Pick 体。临床上痴呆的起病年龄较轻,不少在 65 岁以前就已发病^[26,27]。年轻病人中可能有家族遗传倾向。CT 和 MRI 所显示的脑萎缩变化常为局限性和不对称性,如一侧额叶脑室和脑沟扩大、增宽,或两侧不对称扩大、增宽。颞叶受犯者也不少见,但一般不涉及颞叶前部,而颞上回后常无明显萎缩。尾核萎缩常明显,以至侧室额角明显扩大、变圆。PET 和 SPECT 检查,可见额部或额和颞部代谢和灌注降低。

多发性脑梗死性痴呆症

本病在痴呆症中发病率仅次于 Alzheimer 病,

卒中后的进行性、不可回逆痴呆症的占全部痴呆症的 10%~30%^[28]。临床上都有多次脑梗死发作的病史。影像学可见多处皮质和皮质下脑梗死的 CT 和 MRI 征象,多数为慢性和陈旧性脑梗死灶。根据这类多发梗死灶,结合临床常可作出多发性脑梗死性痴呆症的诊断。此外,还可见较广泛的脑室扩大和脑沟增宽,以及白质内 CT 低密度、MRI T₁W 低信号和 T₂W 高信号灶。

Binswanger 病

Binswanger 病可能为高血压所致长的穿通髓动脉的小动脉硬化症所致,这种小动脉的变化可能导致脑白质灌注减少,从而形成脑室周围缺血性损坏,故不少学者称本病为皮质下动脉硬化性脑病^[29,30],并认为它是多发性脑梗死性痴呆症的一种变型。病理上可见脑部动脉和小动脉(长穿近支)硬化,深部白质内有小的坏死灶伴弥漫性脱髓鞘改变,丘脑和基底节也有小的梗死灶。大脑皮质尚完好。胼胝体常无改变,可能与其短穿通支供血有关^[31]。临床上常有高血压病史,痴呆症状可时而缓解。影像学上,CT 和 MRI 表现为脑室周围白质、中央半卵圆、有时向外涉及外囊、广泛的 CT 低密度、T₁W 低信号和 T₂W 高信号灶。由于这种改变缺少特征性,也可以见于正常老年脑,故影像学表现只能作为临床诊断的参考。

(陈星荣 沈天真 周正荣)

参考文献

1. Skoog I, Nilson L, Palmertz B, et al. A population-based study of dementia in 85-year-olds. *N Engl J Med*, 1993;328:153~158
2. Larson EB. Illness causing demantia in the very elderly. *N Engl J Med*, 1993;328:203~205
3. Kernreich L, Shapira A, Horev G, et al. CT and MR evaluation of the brain in patient with anorexia nervosa. *AJNR*, 1991; 12: 1 213~1 216
4. Coker SB. The diagnosis of childhood neurodegenerative disorders presenting as demantia in adults. *Neurol*, 1991; 41:794~798
5. Loeb C, Gandolfo C, Croce R, et al. Demantia associated with lacunar infarction. *Stroke*, 1992; 23:1 225~

1 229

6. Brenner DE, Kukull WA, Van Belle G, et al. Relationship between cigarette smoking and Alzheimer's disease in a population-based case-control study. *Neurol*, 1993; 43:293~300
7. Henderson VW, Finch CE. The neurobiology of Alzheimer's disease. *J Neurosurg*, 1989; 70:335~353
8. Seltzer B, Sherwin I. A comparison of clinical features of early and late onset primary degenerative dementia. *Arch Neurol*, 1983;40:143~146
9. Kido DK, Came ED, Le May M, et al. Temporal lobe atrophy in patient with Alzheimer's disease. *AJNR*, 1989; 10:551~555
10. De Leon MJ, Golomb J, George AE, et al. The radiologic prediction of Alzheimer's disease: the atrophic hippocampal formation. *AJNR*, 1993; 14: 897~906
11. Howieson J, Kaye JA, Holm L, et al. Interuncal distance: marker of aging and Alzheimer's disease. *AJNR*, 1993; 14:647~650
12. Early B, Escalona PR, Boyko OB, et al. Interuncal distance measurements in healthy volunteers and in patients with Alzheimer's disease. *AJNR*, 1993; 14: 907~910
13. Doraiswamy PM, Mc Donald WM, Patterson L, et al. Interuncal distance as a measure of hippocampal atrophy: normative data on axial MR imaging. *AJNR*, 1993; 14: 141~143
14. Jack CR, Petersen PC, O'Brien, et al. MR-based hippocampal volumetry in the diagnosis of Alzheimer's disease. *Neurology*, 1992; 42:183~188
15. Kesslak JP, Nalcioglu O, Cotman CW. Qualification of magnetic resonance scans for hippocampal and parahippocampal atrophy in Alzheimer's disease. *Neurology*, 1991; 41:51~54
16. Killiany RJ, Moss MB, Albert MS, et al. Temporal lobe regions on magnetic resonance imaging identify patients with early Alzheimer's disease. *Arch Neurol*, 1993;50:949~954
17. Seab JP, Jagust WJ, Wong STS, et al. Qualitative NMR measurements of hippocampal atrophy in Alzheimer's disease. *Magn Reson Med*, 1988; 8:200~208
18. Cuenod CA, Denys A, Michot JL, et al. Amygdala atrophy in Alzheimer's disease: an in vivo magnetic resonance imaging study. *Arch Neurol*, 1993; 50: 941~945
19. Lehericy S, Baulac M, Chiras J, et al. Amygdalohippocampal MR volumetric measurements in the early stages of Alzheimer's disease. *AJNR*, 1994; 15: 929~937
20. Fazebas F, Chawluk JB, Alavi A, et al. MR signal abnormalities at 1.5T in Alzheimer's dementia and normal aging. *AJR*, 1987; 149:351~356
21. Byrum CE, Thompson JE, Heinz ER, et al. Limbic circuits and neuropsychiatric disorders, functional anatomy and neuroimaging findings. *Neuroimaging Clin N Am* 1997; 7:79~99
22. De Leon MJ, George AE, Reisberg B, et al. Alzheimer's disease: longitudinal CT studies of ventricular change. *AJNR*, 1989;10:371~376
23. Klitck WE, Panchalingam K, Moosy J, et al. N-acetyl-L-aspartate and other amino acid metabolites in Alzheimer's disease brain: a preliminary proton nuclear magnetic resonance study. *Neurology*, 1992; 42:1 578~1 585
24. Shiino A, Matsuda M, Morikawa S, et al. Proton magnetic resonance spectroscopy with dementia. *Surg Neurol*, 1993; 39:143
25. McClure RJ, Kanfer JN, Panchalingam K, et al. Magnetic resonance spectroscopy and its application to aging and Alzheimer's disease. *Neuroimaging Clin N Am*, 1995; 5:69~86
26. Mendez MF, Selwood A, Marstfi AR, et al. Pick's disease versus Alzheimer's disease: a comparison of clinical characteristics. *Neurol*, 1993; 43:289~292
27. Drayer BP. Degenerative disorders of the central nervous system, an integrated approach to the differential diagnosis. *Neuroimaging Clin N Am*, 1995; 5:135~153
28. Gorelick PB, Chedlerjee A, Patel D, et al. Cranial computed tomographic observations in multi-infarct dementia. *Stroke*, 1992;23:804~811
29. DeReuck J, Crevite L, Decoster W, et al. Pathogenesis of Binswanger chronic progressive subcortical encephalopathy. *Neurol*, 1980; 30:920~928
30. Yao H, Sadoshima S, Ibayashi S, et al. Leukoarosis and dementia in hypertensive patients. *Stroke*, 1992; 23:1 673~1 677
31. Moody DM, Bell MA, Challa VR. The corpus callosum, a unique white matter tract: anatomic features that may explain sparing in Binswanger disease and resistance to flow of fluid masses. *AJNR*, 1988; 9:1 051~1 059

第三节 锥体外系疾病

人体的运动或动作是由锥体系统、锥体外系统和小脑共同协调而完成的。锥体外系的疾病大多引起具有一定特点的运动或动作失常。锥体外系由下列结构所构成:基底节和脑脚核,前者的主要结构为纹状体,它包括尾状核、壳核和苍白球;后者包括红核、黑质、下丘脑核和网状结构等。锥体外系的运动通路主要通过以下投射通路完成:大脑皮质→尾状核→壳核→苍白球→下丘脑核团→向后至皮质,这个通路的损坏,就会造成运动或动作失常和皮质下痴呆。锥体外系变性疾病主要殃及锥体外系的神经核。除了获得性肝脑综合征,均为遗传性代谢性和变性性疾病,已于前章述及,本章主要讨论获得性肝脑变性、震颤麻痹和有关的黑质纹状体疾病。临床上震颤麻痹症状或类似震颤麻痹的症状的病人中,一部分对多巴胺替代疗法效果不著。有人将他们归类为帕金森叠加综合征(Parkinsonism plus)或多系统萎缩(multisystem atrophy)。他们中主要为进行性核上性麻痹、纹状体黑质变性、Shy-Drager综合征和橄榄体脑桥小脑变性等。临床上对它们之间的诊断常有一定困难。

帕金森病

帕金森病(Parkinson病)又称震颤麻痹。原发性帕金森病为原因不明的黑质或黑质和纹状体为主的变性性疾病,临床特征为震颤、肌强直和运动减少。一些外伤性、血管性、炎症性、肿瘤性和中毒性病变更可引起与原发性帕金森病相似的病理和临床改变,对于这些情况则统称为帕金森综合征或 Parkinsonism。

【病理】

主要变化见于黑质、纹状体、苍白球和蓝斑,其他部位如丘脑、导水管周围灰质和大脑皮质也偶尔受犯。原发性帕金森病肉眼常见黑质黑色素变淡或消失和脑室扩大。镜下主要改变为黑质细胞减少,色素细胞内黑色素减少或消失,组织内和巨噬细胞内含黑色素,常伴神经胶质增生。残留的神经元细

胞质内出现的一种嗜酸性色涵体,称为Lewy体,有一定的特征性。黑质受损最早和最重的部位为密带,而网带受损常较轻。单凭病理组织学上的改变来区别原发性帕金森病和帕金森综合征是相当困难的。

【临床】

原发性帕金森病多起病于60岁以后,男性较女性多见。脑炎和脑外伤等所引起的帕金森综合征,发病年龄可较小。往往逐渐缓慢起病和加重。主要症状为震颤、肌强直和运动障碍。早期震颤多见于上肢,静止状态下出现,而作随意动作时可消失和减轻,以后则加剧达随意运动时也不能控制。肌强直属锥体外系性,促动肌和拮抗肌的肌张力均增高。后期出现姿态障碍,为四肢、躯干、颈和面部肌肉均受累所致,头部和躯干前倾,肘关节屈曲而致前臂内收,腕部伸直,髋和膝关节均略弯曲。运动障碍表现为不能作精细动作,如写字困难,重时生活难于自理。其他还可出现自主神经受损、语言和痴呆等症状。

【影像学】

CT一般没有阳性发现。MRI可以显示黑质的病理变化,但一般只能显示于重症病人,早期和轻症病人也常无阳性发现。

本症黑质,特别是其密质部,含黑质素神经元丧失的特征反映在MRI上就是 T_2W 时此密质部的变薄和消失。正常时黑质疏质部和红核 T_2W 低信号区之间有密度部的相对略高信号带相隔。罹病时黑质疏质部和红核的低信号区好似经过多墨汁浸渗后化开来一般,使两者之间渐渐连成一片^[1~4]。有时壳核也可呈现为 T_2W 低信号,可能为铁质沉积过多所致^[1]。但是,在老年人群中不少没有帕金森病者也可出现壳核 T_2W 低信号。

进行性核上性麻痹

进行性核上性麻痹又名Steele-Richardson-Olszewski综合征,病理上表现为苍白球、红核、黑质、

脑盖、导水管周围灰质和小脑齿状核神经细胞减少和丧失。常于 50~70 岁发病,男性病人的多于女性一倍。临床表现为眼球垂直向活动进行性麻痹,躯干(特别是颈部)肌肉僵硬,构音障碍。一般不出现肌肉颤抖。预后不佳,一般于发病 5~7 年后死亡。影像学上,以 MRI 显示为佳,病理上的导水管周围萎缩表现为导水管扩大,以及四叠体变薄,尤以其上部为甚。此外, T₂W 时还可见中脑黑质密质部的相对高信号带变窄,与见于帕金森病者相仿^[6]。此黑质密质部位于黑质网状部和红核之间, T₂W 前者相对高信号带变狭的原因,可能为后两者铁质过度沉积所致。

获得性肝脑变性

获得性肝脑变性为一种不可逆性神经变性综合征,发生于许多种慢性肝病,其中较多见的有酒精中毒性肝硬化、亚急性和慢性肝炎,以及门腔静脉分流术后。病理上,表现为灰白质交界部、纹状体和小脑白质层状坏死或假性层状坏死,伴微小囊腔形成。临床上除系列慢性肝病的症状外,往往有血氨增高。影像学上,以 MRI 显示为佳。典型表现为双侧基底节 MRI T₁W 高信号。这种改变见于 50%~75% 的晚期肝病患者^[6]。并与血氨水平升高有关^[7]。苍白球的高信号改变可望于肝脏移植后消失^[7]。垂体、红核周围和下丘脑也可出现信号改变^[8]。

Mirowitz 等^[9]报告长期静脉补充含锰营养液也可引起基底节 T₁W 高信号,并认为可能锰中毒所致。应注意与慢性肝病所致的改变相区别。

纹状体黑质变性

本症属帕金森叠加综合征或多系统萎缩中的一种。MRI 可见壳核萎缩,以及 T₂W 壳核信号低于正常。此外,还可显示黑质密质部变薄。

Shy-Drager 综合征

Shy-Drager 综合征的临床特征为自主神经系统功能低下或衰竭,主要表现为直立(姿位)性低血压、小便失禁、盗汗、肌肉僵硬和颤抖,男性病人还会有阳痿。病人年龄多为 50~70 岁,两性罹病机会均

等。病理上可见较广泛的对称性神经元变性,常殃及尾状核、黑质和脑桥的蓝斑;脊髓的前和外侧角也可出现神经细胞减少和丧失等表现。往往在疾病的后期才出现影像学改变, MRI 检查时可出现上述帕金森病类似表现,如黑质、壳核和苍白球 T₂W 信号异常低下^[10]。

海马硬化症

海马硬化症,又称为颞叶内侧硬化症。病因不明。主要病理变化为海马神经细胞减少以至消失和胶质增生。海马神经细胞减少和消失可能为颞叶前部内侧萎缩的原因。多数单侧海马受累, 10%~15% 的病人为双侧海马受累^[11~13]。一般整个海马均罹病,否则病变可局限于海马体部。因复杂性部分性癫痫行颞叶切除的标本中的 35%~65%^[11]有海马硬化。

【影像学】

影像学检查应采用 MRI。CT 虽然也能发现萎缩性变化,但不能发现其他 MRI 所能发现的变化。显示海马一般以冠状面为佳,但横断面和矢状面也有一定价值。影像学改变主要有以下三种。

(一) 海马萎缩 海马体部在冠状切面上常与中脑红核在同一平面,或略前于红核平面,这时最易察觉海马硬化症的改变。在这个切面的前方切面为海马头部,后方切面为海马尾部,这些切面不易观察海马;原因为海马头部形态不规则和海马尾部为向后上行的弧面,不利于两侧比较。比较两侧海马大小,容易发现单侧性萎缩性改变,其准确度达 80%~90%。双侧均萎缩时,则以测量海马体积为佳。测量方法较多,其中以 Jack 等^[14~16]的测量方法为佳。测量时均采用冠状面 T₁W 图像,层厚最好为 1.5 mm 海马萎缩时,海马变小(图 11-7),颞角前部扩大,其邻近的脑裂和脑沟增宽。但是海马萎缩并无特异性,其他疾病所造成的弥漫性或局限性萎缩均可涉及海马。

(二) 海马异常 T₂W 高信号 海马 MRI T₂W 的信号强度大致与脑皮质相仿。海马硬化症病人中 65%~95% 可有不同程度的海马信号强度增高(图 11-8)。这种增高可能与其胶质增生和神经细胞丧失有关^[17~21],但在萎缩不明显时也可出现信号强度增高;此外,水肿也是造成 T₂W 信号增高的一个因

素^[22]。FLAIR 成像所显示者更为突出,但见于 FLAIR 的侧脑室颞角脉络膜最高信号可能影响海

马高信号的评估。如果采用海马 T₂ 弛豫时间的测量,来定量观察海马信号改变,对 T₂W 高信号的判

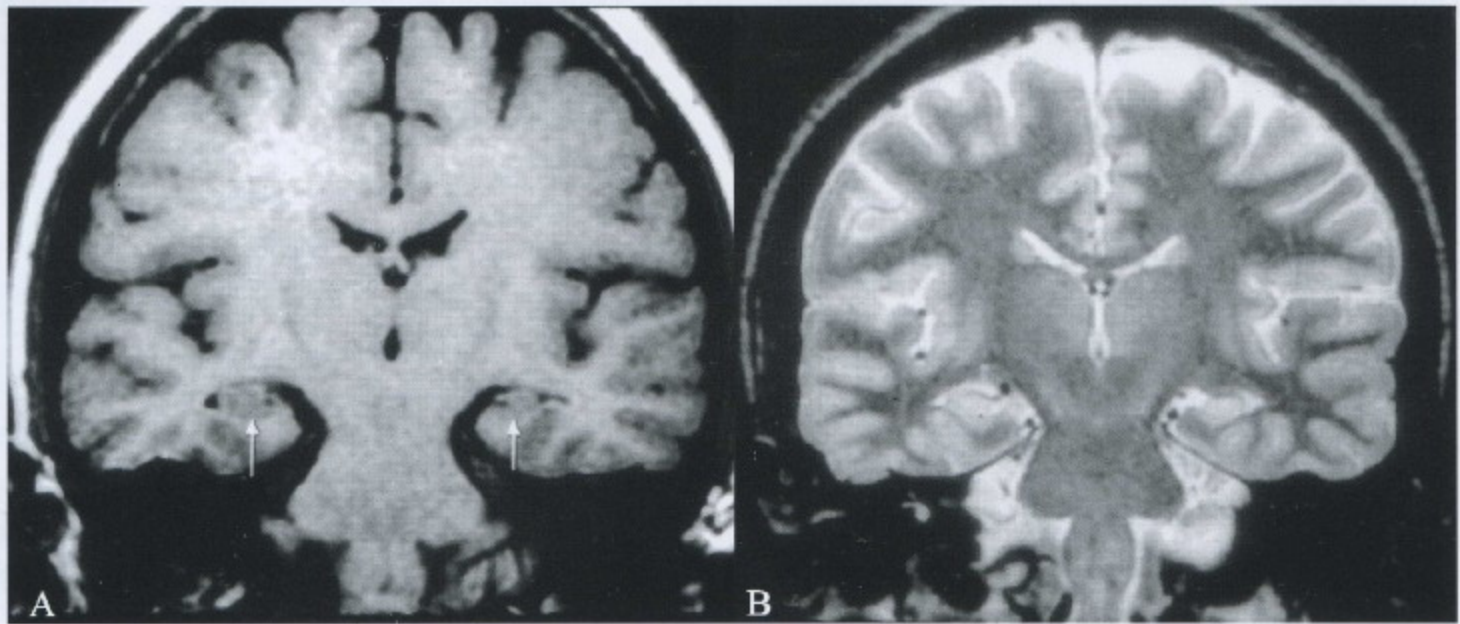


图 11-7 海马硬化症

冠状面 T₁WI(A)和 T₂WI(B)显示左侧海马萎缩变小(箭为两侧海马)。

断可能有所改进^[23~25]。海马 T₂W 高信号也属非特异性,除海马硬化外,还可见于肿瘤、出血、血管畸形、感染、流动性伪影和钙化等情况。它们之中不少均可导致颞叶癫痫,应注意鉴别。

消失。

用 MRS 观察海马硬化症的代谢变化,可显示 NAA 峰与胆碱峰的比值下降,而胆碱峰与正常相仿或有所升高。NAA 减少表明神经细胞减少和消失。Hugg 等^[27]认为 MRS 诊断海马硬化症较 MRI 为敏感,但 Ng 等^[28]发现 MRI 表现正常的海马硬化症 MRS 也无异常发现。

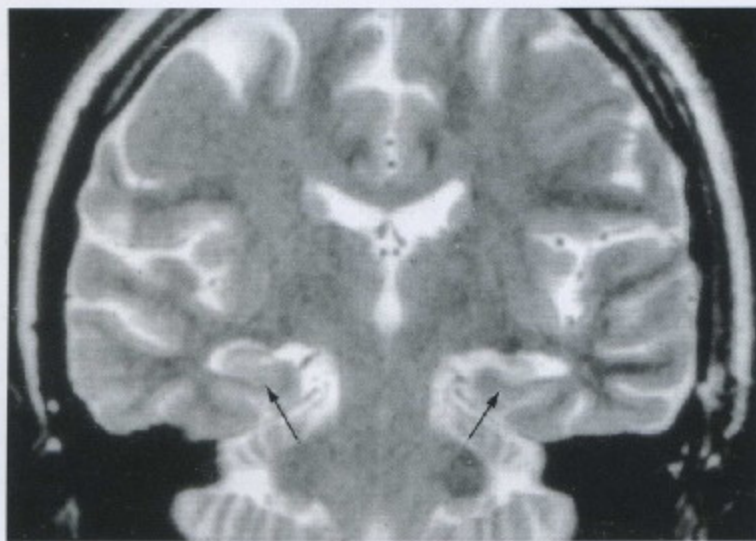


图 11-8 海马硬化症

冠状面 T₂WI 显示左侧海马信号较右增高(箭为两侧海马)。

(三) 海马内部结构消失 在 IR T₁W 冠状面薄层高分辨力成像上几乎可以 100% 地显示海马的内部结构,包括齿状核的分子细胞层,Ammon 角的锥体细胞层和海马槽等。Jackson 等^[26]发现 89% 的海马硬化症病人中不能显示海马内部的这些结构,并认为出现海马内部结构消失征象时有助于本症的诊断。但是其他许多作者并未提及此症。在单侧海马受犯时,比较两侧海马表现,常常能比较容易地发现病例的海马内部结构

如前所述,在复杂性部分性癫痫行 MRI 检查时,仅部分病人出现海马硬化症的表现。Spencer^[29]根据文献报道,以病理为标准时,MRI 诊断颞叶癫痫的敏感性为 65%,特异性为 80%。但是,另一些作者则认为 MRI 正确率高达 90%~100%。复杂性部分性癫痫确认颞叶病灶对预后关系甚为密切。颞叶切除标本中不能发现病灶时,癫痫缓解率仅为 20%^[30]。颞叶癫痫病人在同一颞叶有两个病灶者为 7%~30%^[11],其中部分病人在颞叶切除后临床症状没有改善或更坏。鉴于这些情况的存在,所以对海马硬化症的诊断必须结合临床,而不可根据一、二 MRI 征象(如海马萎缩或海马 T₂W 高信号)就独立作出本症的诊断。此外,显示海马对设备和技术的要求均较高(如与听眦线成 20° 角的冠状面薄层 IR T₁W 才能较好显示海马结构等等),不可根据图像质量较差的检查,判断海马硬化症。

(陈星荣 沈天真 周正荣)

参 考 文 献

1. Braffinan BH, Grossman RI, Goldberg HI, et al. MR imaging of Parkinson disease with spin echo and gradient echo sequences. *AJNR*, 1988; 9:1 093~1 099
2. Chen JC, Hardy PA, Kucharczyk W, et al. MR of human post-mortem brain tissue: correlative study between T2 and assays of iron and ferritin in Parkinson and Huntington disease. *AJNR*, 1993; 14:275~281
3. Drayer B, Olanow W, Burger P, et al. Parkinson plus syndrome; diagnosis using high field MR imaging of brain iron. *Radiology*, 1986; 159:493~498
4. Duguid JR, De La Paz R, DeGroot J, et al. Magnetic resonance imaging of the midbrain in Parkinson's disease. *Ann Neurol*, 1986;20:744~747
5. Brown R, Polinsky RJ, Di Chiro G, et al. MRI in autonomic failure. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1987; 50:913~914
6. Kulisevsky J, Pagol J, Balanzo J. Pallidal hypointensity on magnetic resonance imaging in cirrhotic patients: clinical correlations. *Hepatology*, 1992; 16: 1 382 ~ 1 388
7. Pujol JA, Pujol J, Graus F, et al. Hyperintense globus pallidus on T1-Weight MRI in cirrhotic patients is associated with severity of liver failure. *Neurology*, 1993; 43: 65~69
8. Brunberg JA, Kanal E, Hirsch W, et al. Chronic acquired hepatic failure: MR imaging of the brain at 1.5T. *AJNR*, 1991; 12: 909~914
9. Mirowitz SA, Westric TJ. Basal ganglia signal intensity alterations reversal after discontinuation of parenteral manganese administration. *Radiology*, 1992;185: 535~526
10. Savoirdo M, Strada L, Grotti F, et al. MR imaging in progressive supranuclear palsy and Shy-Drager syndrome. *J Comput Assist Tomogr*, 1989;13: 555~560
11. Kido DK, Tien RD, Lee B, et al. Hippocampal pathology. *Neuroimaging Clinics of North Am*, 1997; 7: 51~65
12. Lencz T, Me Carthy G, Bronen RA, et al. Quantitative magnetic resonance neuropsychological function. *Ann Neurol*, 1992; 31:629~637
13. Margerison JH, Corsellis JAN. Epilepsy and the temporal lobe. *Brain*, 1966; 89: 489~530
14. Jack CR Jr. MRI-based hippocampal volume measurements in epilepsy. *Epilepsy*, 1994; 35: S21~S29
15. Jack CR Jr, Sharbrough FW, Twomey CK, et al. Temporal lobe seizures lateralization with MR volume measurements of the hippocampal formation. *Radiology*, 1990; 175: 423~429
16. Jack CR Jr, Bentley MD, Twomey CK, et al. MR imaging-based volume measurements of the hippocampal formation and anterior temporal lobe: validation studies. *Radiology*, 1990; 176: 205~209
17. Berkovic SF, Andermann F, Olivier A, et al. Hippocampal sclerosis in temporal lobe epilepsy demonstrated by magnetic resonance imaging. *Ann Neurol*, 1991; 29: 175~182
18. Kuzniecky R, De La Sayette V, Ethier R, et al. Magnetic resonance imaging in temporal lobe epilepsy: pathological correlations. *Ann Neurol*, 1987;22: 341~347
19. Lee N, Tien RD, Lewis DV, et al. Fast spin-echo, magnetic resonance imaging-measured hippocampal volume: correlation with neuronal density in anterior temporal lobectomy patients. *Epilepsia*, 1995; 36: 899~904
20. Theodore WH, Katz D, Kufta C, et al. Pathology of temporal lobe foci: correlations with CT, MRI, and PET. *Neurology*, 1990; 40:797~803
21. Bronen RA, Fulbright RK, Kim JH, et al. Regional distribution of MR findings in hippocampal sclerosis. *AJNR*, 1995;16: 1 193~1 200
22. Jackson GD, Kuzniecky RI, Cascino GD. Hippocampal sclerosis without detectable hippocampal atrophy. *Neurology*, 1994; 44: 42~46
23. Bronen RA, Anderson AW. Quantitative MR for epilepsy: a clinical and research tool? *AJNR*, 1994; 15: 1 157~1 160
24. Grunewald RA, Jackson GD, Connelly A, et al. MR detection of hippocampal disease in epilepsy: factors influencing T2 relaxation time. *AJNR*, 1994; 15: 1 149~1 156
25. Jackson GD, Connelly A, Duncan JS, et al. Detection of hippocampal pathology in intractable partial epilepsy: increased sensitivity with quantitative magnetic resonance T2 relaxometry. *Neurology*, 1993; 43: 1 793~1 799
26. Jackson GD, Berkovic SF, Duncan JS, et al. Optimizing the diagnosis of hippocampal sclerosis using MR imaging. *AJR*, 1993;14:753~762
27. Hugg JW, Laxer KD, Matson GB, et al. Proton MR

- spectroscopic imaging detects neuron loss more sensitively than MRI in focal epilepsy. Berlin: Proceedings of Society of Magnetic Resonance in Medicine, 1992
28. Ng TC, Comair YG, Xue M, et al. Temporal lobe epilepsy: presurgical localization with proton chemical shift

- imaging. Radiology, 1994;193:467~472
29. Spencer SS. The relative contributions of MRI, SPECT and PET in epilepsy. Epilepsia, 1994; 35: 572~589
30. Falconer MA. The pathological substrate of temporal lobe epilepsy. Guy's Hosp Rep, 1970; 119: 47~60

第四节 小脑和其他获得性、代谢性和变性性疾病

橄榄体脑桥小脑变性

橄榄体脑桥小脑变性为一种以脑桥、小脑中脚和小脑萎缩为特征的变性性疾病。也有人称本病为小脑橄榄体变性。发病年龄介于10~60岁之间。临床上,由于是多部位罹病,且各部位病变的程度也常轻重不一,所以各例症状也常不同,有些病人可完全表现为小脑共济失调,而有些病人则有类似帕金森病的症状。CT和MRI均能显示本病的一系列萎缩性改变^[1,2]。影像学上,矢状面成像可见脑桥前面(腹部)变平,整个脑桥也变小,小脑下蚓部萎缩变小;横断面成像也可显示脑桥缩小、第四脑室扩大、小脑萎缩的改变(小脑叶突出,沟裂增宽,整个小脑变小)。MRI T₂W成像时,常可见脑桥的横脑桥纤维和脑桥臂出现高信号;而壳核、苍白球和黑质则信号甚低。

另一遗传性疾病,橄榄体脑桥小脑萎缩,其临床和影像学表现均与本症相似,唯疾病发展较本症为快,常于起病8~15年后死亡。

小脑变性

小脑变性又名小脑萎缩。老年性小脑变性或萎缩,应属正常现象,最常受犯的部位为蚓部背内侧诸叶,如小脑山坡和结节叶等^[3]。一般无明显小脑症状或只有轻微小脑功能失常。获得性小脑变性可由饮酒过度、某些药物(如Dilantin)所引起。CT和MRI均能显示小脑变性或萎缩的改变,而以MRI显示为佳。表现为第四脑室扩大,小脑沟和裂增宽,小脑叶显示突出,严重时整个小脑变小,其周围的蛛网膜下腔扩大。对于轻度的小脑萎缩往往较难判断。轴位CT成像,发现蚓部上面的脑沟超过4条时应疑有轻度小脑萎缩。一些先天性和遗传性疾

病,如婴儿孤独症、脆弱X综合征、Rett综合征、Down综合征和Freidreich共济失调(脊髓小脑变性)均可出现小脑萎缩的影像学改变,往往不难与老年性和获得性小脑变性相区别。

Wallerian 变性

神经元细胞死亡之后,它所属之轴索、轴索分支和树突都会发生变性。细胞死亡的原因,最多见者为脑梗死,较少见者还有脑出血、脑肿瘤和脱髓鞘疾病等等。发病后4~5天即可见轴索变性,继而发生髓鞘变性,但整个变性可迁延达1年或数年之久,与神经元细胞死亡发生的部位有关。一般周围神经变性过程的完成快于中枢神经者。脑皮质神经元细胞死亡后,变性顺神经纤维束向下进行,经过内囊、中脑、脑桥和延髓,然后沿锥体束达脊髓,以至周围神经。Wallerian变性可分为四期^[4,5]。第一期约4周,轴索退化伴轻微生化改变,影像学常不能发现异常。第二期约为起病后的4~14周,这时髓鞘蛋白破坏,而髓鞘内的脂质尚完整,变性组织的亲水性有所增加。第三期约为起病后数月至1年,变性组织的亲水性明显增加,髓鞘脂质也遭破坏,并有胶质增生。第四期约为起病后1年至数年,主要变化为萎缩。影像学上,CT常只能显示第四期的萎缩性变性,即显示脑干的受犯区域变小。MRI则可显示从大脑、脑干至脊髓的一系列变化。如前所述,第一期的Wallerian变性是难以显示的。第二期时,由于脂质蛋白质比值增加,变性区表现为T₁W高信号, T₂W低信号。第三期变性区显示为T₁W低信号和T₂W高信号。第四期则主要表现为受犯区域萎缩,其中以脑干病例缩小最为突出,有时还可显示第三期所遗之T₂W高信号区。

(陈星荣 沈天真 周正荣)

参 考 文 献

1. Savoirdo M, Strada L, Grrotti F, et al. Olivopoflto-cerebellar atrophy: MR diagnosis and relationship to multisystem atrophy. *Radiology*, 1990;174:693~696
2. Wessel k, Huss GP, Bruckmann H, et al. Follow-up of neurophysiological tests and CT in late-onset cerebellar ataxia and multiple system atrophy. *J Neurol*, 1993; 240:168~176
3. Raz N, Torres IJ, Spencer WD. Age-related regional differences in cerebellar vermis observed in vivo. *Arch Neurol*, 1992; 49: 412~416
4. Kuhn MJ, Johnson KA, Davis KR. Wallerian degeneration: evaluation with MR imaging. *Radiology*, 1988; 199~202
5. Kuhn MJ, Mikulis DJ, Ayoub DM, et al. Wallerian degeneration after cerebral infarction; evaluation with sequential MR imaging. *Radiology*, 1989; 172:179~182

第十二章 脑和脑膜炎性及肉芽肿性疾病

脑和脑膜的炎症性疾病是中枢神经系统的常见病之一。脑组织外有颅骨及坚硬的脑膜保护,内有血脑屏障及血脑脊液屏障保护,所以对各种感染因子有较强的免疫作用。但当血脑屏障与血脑脊液屏障损伤后即可发生中枢神经系统感染。引起颅内炎症性疾病的病原体极多,包括所有能致病的细菌、病毒、螺旋体、立克次体、真菌以及寄生虫原虫及虫卵等,其他非感染病因如化学刺激、毒素、过敏反应亦可引起类似的炎症反应。

这些因素可通过各种途径侵入颅内,包括:①经血路感染,身体远处感染病灶经血液循环侵入脑膜和脑实质最常见,因为血脑屏障在有些部位较缺乏,如脉络丛、松果体和垂体。病原体可经此侵入脑和脑膜组织,还可通过血管内皮细胞的直接感染或胞饮小囊的弥散侵入脑和脑膜组织。另外,有些微生物可寄宿在淋巴细胞内进入脑实质,因为淋巴细胞可通过血脑屏障和正常的组织。②侵入性扩散性感染,由颅外邻近的感染灶,如常见的鼻窦炎、乳突炎、骨髓炎经脑膜直接侵入。③少数感染原可沿周围神经元侵入中枢神经,如疱疹病毒在神经纤维内的逆行轴流。④迁入性感染,由手术器械或外伤异物直接或间接将感染源带入颅内。

感染因子一旦进入,脑组织即失去了抵抗能力,即使毒力很低的致病因子也会引起严重的神经损伤,因为蛛网膜间隙缺乏毛细血管及淋巴系统,脑脊液恰是良好的培养基,缺乏免疫球蛋白与免疫补体。

按解剖部位脑部炎症可分两大类:①凡感染或炎

性反应仅累及软脑膜者称为软脑膜炎或脑膜炎;②病原体侵犯脑实质引起炎症反应者称脑炎。不论是脑炎抑或脑膜炎,在疾病过程中脑膜和脑实质往往不同程度地都受到侵犯,因此常用脑膜脑炎的名称。广义的脑炎包括脑炎和脑病。有脑部感染的称脑炎,有脑炎样症状和病理变化而无感染的称为脑病。全身感染时的脑部症状称为中毒性脑病。按致病原因脑炎可分为病毒性、细菌性、真菌性、螺旋体性、寄生虫性等。

中枢神经系统炎症病因甚多,但脑与脑膜的反应方式却很有限,其大体形态与影像特征颇为相似。许多病变都有相同或类似的影像学表现,缺乏特异性,单纯的影像学常难以确定其病原。因此无论CT或MRI必须密切结合病史、临床表现与生化检查才能提高诊断的准确性。但影像学检查,尤其CT、MRI对定位诊断很敏感,少数感染如单纯疱疹病毒性脑炎、脑囊虫病等具有特征性影像学表现,可以作出明确的定性诊断。CT的问世使中枢神经系统感染的发病率与病死率均明显下降,MRI的临床应用在这方面又做出了新的贡献。与CT相比,MRI对显示早期炎性水肿更敏感,更易显示脑实质内弥漫性或局限性炎症。但无论CT或MRI在显示脑实质外的炎症如脑膜炎方面均有一定的限度,不如临床表现与生化检验敏感。CT与MRI最重要的作用还是显示脑部炎症的合并症和后遗症。然而,MRI对显示脑膜的炎症、增厚,尤其是其相关的并发症如硬膜窦血栓形成等方面优于CT,而对显示慢性感染的钙化灶方面不如CT^[1~4]。

第一节 病毒性脑炎

单纯疱疹病毒性脑炎

【病理】

单纯疱疹病毒(HSV)属脱氧核糖核酸疱疹病

毒,按血清学分两型:I型和II型。单纯疱疹病毒所引起的中枢神经系统感染,以单纯疱疹病毒性脑炎最为常见。但也可偶见于脑膜炎。I型和II型单纯疱疹病毒都可引起脑炎,成人和较大儿童的单纯疱疹病毒性脑炎多为HSV-I型经鼻咽部侵入所致,

新生儿则主要是在其出生时经产母生殖道感染,故以 HSV-II 型引起者多见。成人感染 HSV-II 型后,偶可见脑膜炎及多发神经根炎。病毒进入神经系统,在脑室内脑脊液中迅速扩散,使脑室膜、软脑膜受累,致神经单位和神经胶质受染。多数学者认为病毒在受染的细胞内增殖,同时通过一系列的免疫反应使细胞溶解,又导致病毒扩散到其他易感细胞,再进行病毒增殖与细胞坏死,从而发生典型的单纯疱疹病毒性脑炎。脑部病变在两侧,分布通常不对称,主要在海马、扁桃体、颞叶内侧、额叶眼眶面、皮质和扣带等部位发生显著的出血和坏死,而大脑的顶枕部、小脑、脑干和脊髓等通常无改变,病变区的神经元、胶质细胞和星形细胞的核内有嗜酸性包涵体,并有明显的单核细胞和淋巴细胞浸润。软脑膜常有少量出血,脑膜也有轻到中度的渗出。新生儿单纯性疱疹病毒 II 型脑炎常引起脑发育不全、颅内钙化和视网膜剥离等。

【临床】

本病常年散发,确诊困难。是急症致死性脑炎中最常见的一种,占病毒性脑炎的 10% 左右,预后不良,重者病死率高达 60%~80%^[5]。可呈爆发性、急性或亚急性发病。爆发性起病急骤,有头痛、发热、谵妄、全身或局部抽搐;急性可先有短暂类似流感的前驱期症状,继而出现头痛、发热、行为异常、嗜睡;亚急性在病程早期常有行为异常、精神兴奋、局部或全身癫痫,还常有神经系统的局部征候。脑活体组织检查可分离出病毒是可靠的确诊手段。脑电图呈现非特异性异常波,一侧或双侧颞叶有重复弥漫性慢波和锐波或穗状波。脑脊液压力升高,白细胞与蛋白质中度升高,血与脑脊液中单纯疱疹病毒补体结合试验阳性,或有特异性 IgM 抗体。

【影像学】

(一) 平片和血管造影 急性期平片无阳性表现,晚期可显示脑内钙化征象。脑血管造影显现颞叶内无血管区,伴有或不伴有邻近血管移位。

(二) CT

1. 单纯疱疹病毒 I 型脑炎:病变早期,特别是症状出现的头两天,CT 表现较轻微或正常。5~6 天后 CT 才出现异常,主要表现为低密度区、占位效应和增强后不均匀的强化(图 12-1)。局限性低密度灶首先出现于两侧颞叶前内侧及脑岛,继而扩展

到额叶深部和枕叶深部,向外扩展至豆状核,然后突然正常,此为特征性 CT 所见,一般不侵及壳核。单侧的额叶和枕叶受累不常见。低密度病灶在发病 1 周后最明显可持续到病程的 4~5 周。如病变区内有出血,CT 表现为点状或线状高密度区,散布于低密度区内,多出现于病变晚期,也可出现于病变早期。80% 的病例有脑水肿及占位效应,表现为中线结构的移位和侧脑室前角或侧裂池的受压移位。增强后 CT 扫描,50% 病例出现强化,表现为侧裂池和脑岛周围脑回状的不均匀增强,有时可见线状或环状增强,脑池的增强主要位于侧裂池和四叠体池,表示脑膜受累,病变晚期可见严重的脑萎缩、脑实质破坏和多发钙化^[6,7]。

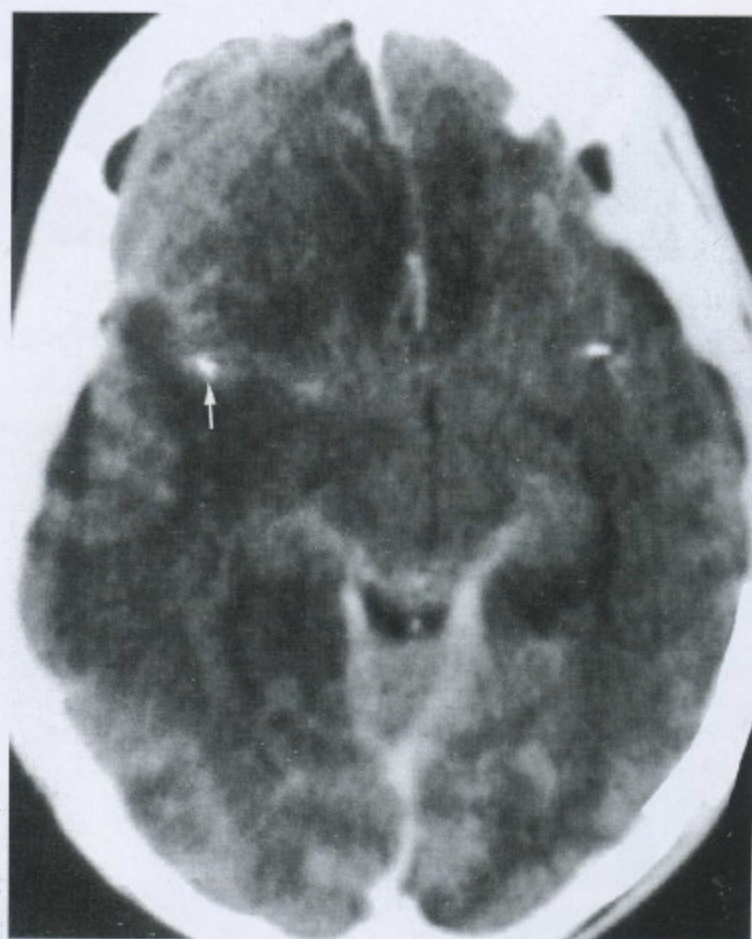


图 12-1 单纯疱疹病毒性脑炎

CT 增强扫描显示右额叶、右颞叶低密度病灶,并有占位效应,可见轻度强化(箭)。

2. 单纯疱疹病毒 II 型脑炎:CT 平扫可见脑皮质有脑回状的高密度灶,可能为出血所致。由于脑组织广泛破坏而病变进展,显示多囊状的低密度脑软化灶以及钙化灶,钙化位于脑室周围灰质和脑皮质下的白质内,可见两侧脑室扩大,脑皮质变薄^[8~10]。

(三) MRI MRI 诊断单纯疱疹病毒性脑炎较 CT 敏感,病变早期 T₁WI 上即可见两侧颞叶底面、

内侧面、岛叶的低信号区, T₂WI 上为明显高信号区, 病变迁延异常信号更清晰。在注射造影剂后病

变区多不强化, 但局部区域可明显强化, 呈点、片状或弥漫性脑回状强化(图 12-2, 图 12-3)。

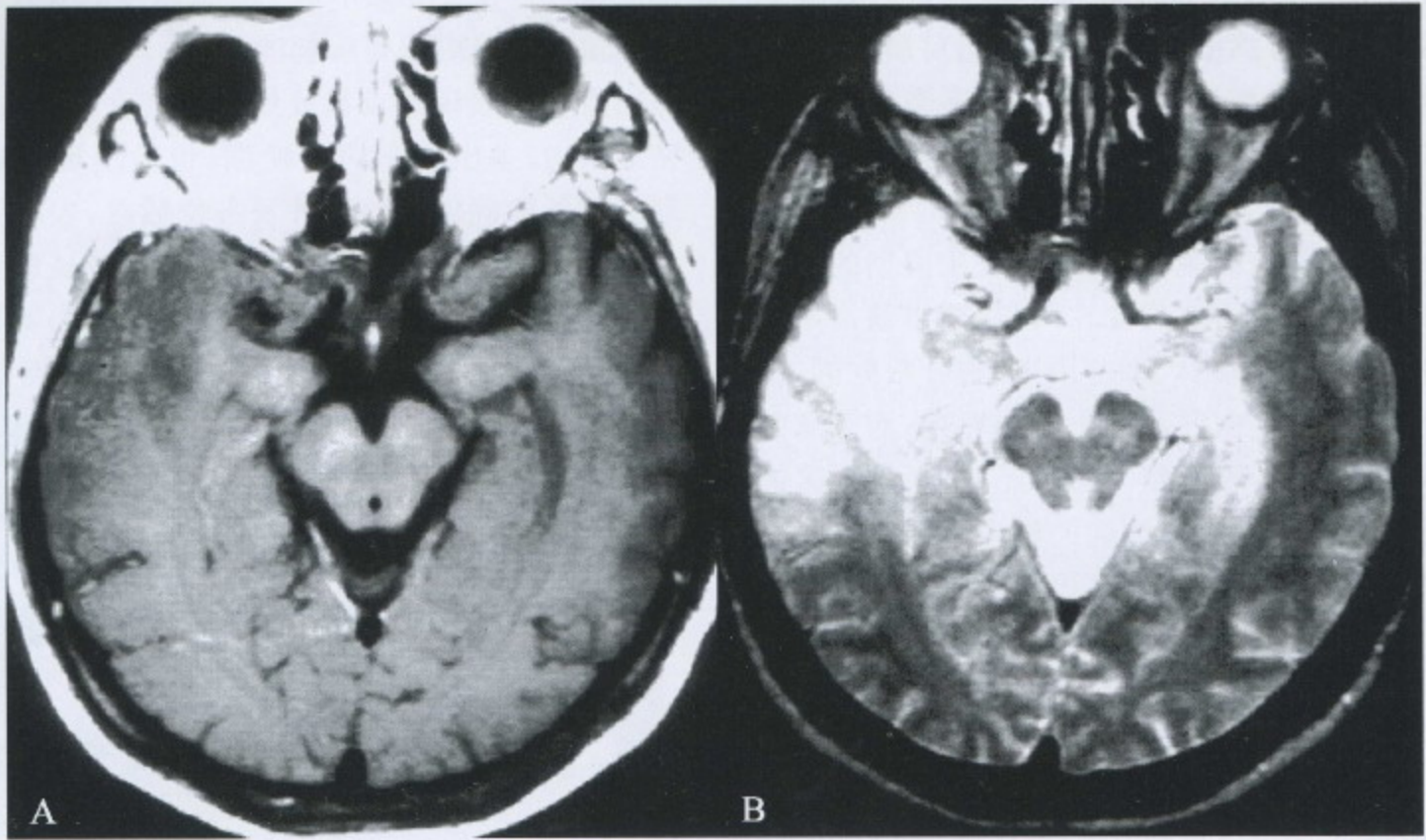


图 12-2 单纯疱疹病毒性脑炎

A. 增强后横断面 T₁WI, 显示右侧颞叶和颞叶内部低信号区, 边界不清不增强。B. 横断面 T₂WI 显示病灶呈高信号。

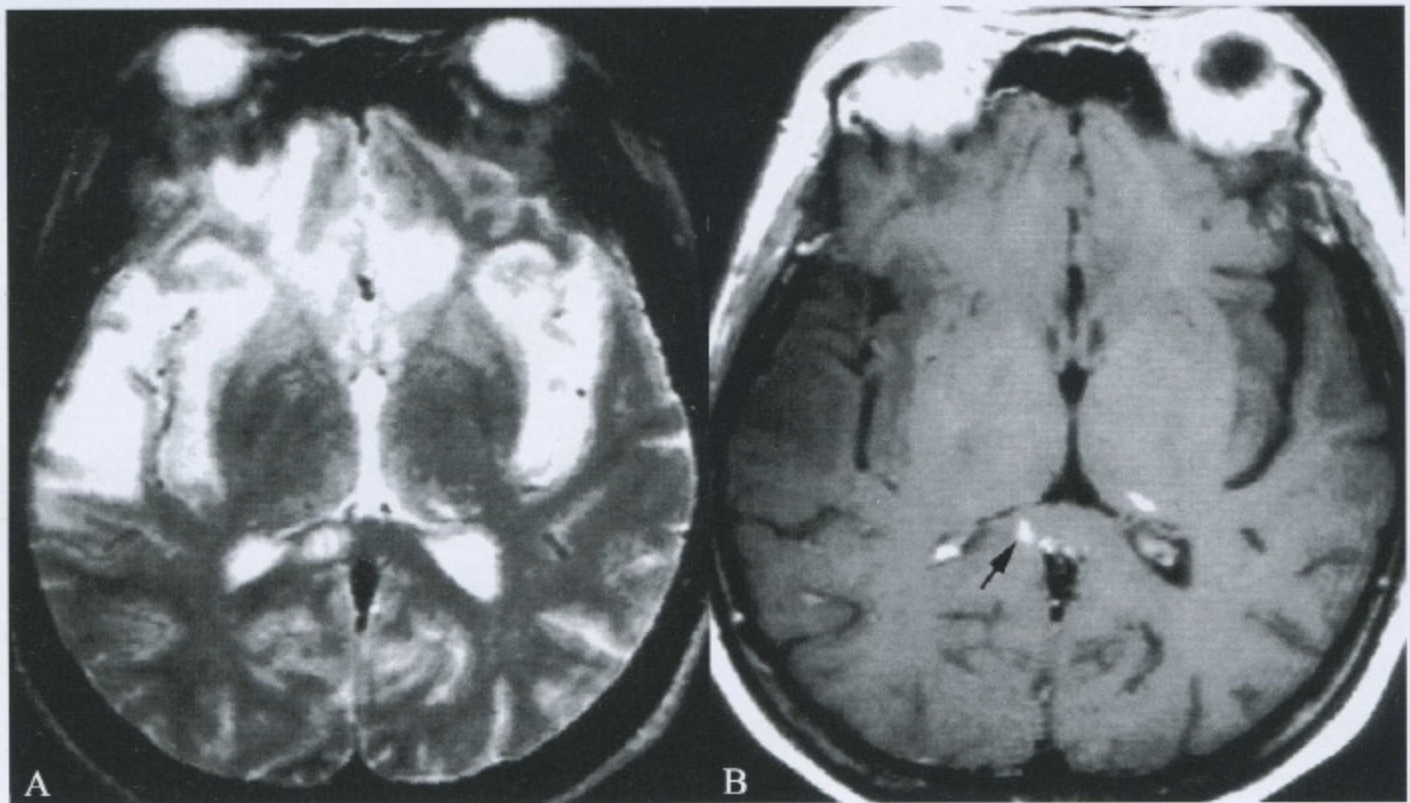


图 12-3 单纯疱疹病毒性脑炎

A. 横断面 T₂WI 显示两侧颞叶、双岛叶、胼胝体压部和左侧丘脑病灶呈高信号。B. 增强后横断面 T₁WI 显示两侧颞叶侧裂周围低信号病灶不强化, 胼胝体和左丘脑病灶强化(箭)。

如有出血, T₁WI、T₂WI 上均为高信号区, 呈斑点状, 可持续数月。同样也可见占位效应、脑萎缩, 但不易发现钙化。发生于新生儿的单纯疱疹病毒 II 型

脑炎, 由于新生儿脑大部分无髓鞘, 所以难以发现弥漫性脑白质水肿。偶亦可发现出血性病变。在一些亚急性病例, 注射造影剂后有时可发现脑皮质或脑

膜的增强^[11~13]。

【诊断和鉴别诊断】

单纯疱疹病毒性脑炎的诊断较为困难,主要依据于临床表现,往往需依靠脑组织活检分离出单纯疱疹病毒来确诊。脑脊液改变及其他特殊检查的发现亦有助于诊断。CT及MRI的作用在于证实临床诊断和确定脑组织活检的部位。虽然有时临床表现很明显,CT和MRI可能只有轻微的异常,因此,CT和MRI表现正常并不能除外临床诊断。而其鉴别诊断包括其他原因引起的脑炎、脑脓肿、脑肿瘤、脑梗死和其他病毒性脑炎。需密切结合临床病史和实验室检查。

人免疫缺陷病毒(HIV)性脑炎

【病理】

1986年国际统一命名的人类免疫缺陷病毒(HIV)目前已确认为获得性免疫缺陷综合征,即俗称艾滋病(AIDS)的病原。HIV是一种慢病毒,属RNA逆转录病毒,能以RNA为模板,在逆转录酶作用下,逆转录生成DNA前病毒,然后整合入宿主细胞DNA中。病毒感染靶细胞后1~2周,以芽生方式释出病毒,2~3周后靶细胞死亡,释出病毒再侵入新的靶细胞。活检证实,AIDS病人中,中枢神经系统受累达73%~80%。HIV对神经组织有亲和性,可直接侵犯脑实质和脑膜,引起非化脓性脑炎或(和)脑膜炎。HIV开始侵犯脑白质,随后可侵犯基底节、脑皮质、脑干、小脑和脊髓以及脑膜。病理上主要是脑萎缩,脑灰质内可见小胶质细胞结节,受累的脑白质内可见散在灶性脱髓鞘和空泡变性,伴有胶质结节和多核巨细胞,还可见脑水肿,无炎性细胞。

【临床】

HIV脑炎是艾滋病病人最常见的感染,主要临床表现为记忆力下降,注意力受损,性格改变,阅读困难以及精细运动功能减退,称为艾滋病痴呆综合征。

【影像学】

(一) CT 可以表现为正常。大多数病人(90%)表现为弥漫性脑萎缩^[14],脑白质内多发斑点状或弥漫性低密度也较常见^[15],血小板减少的病人可发生脑出血,伴发机会性感染或脑瘤时有相应的

表现。增强扫描病灶一般不强化,侵犯脑膜时可有脑底脑膜强化。在新生儿HIV脑炎中,约1/3病人可出现基底节钙化,伴发机会性感染和脑瘤较成人少,发生率仅15%^[16]。

(二) MRI 也可表现为正常,多数病例表现为非特异性脑萎缩。T₂WI显示脑白质深部多发斑片状或弥漫性高信号,多见于额叶,通常为双侧,对称或不对称,无占位效应,造影后常不强化(图12-4)。可以见到非出血性脑梗死^[14]。

巨细胞病毒性脑炎

【病理】

巨细胞病毒性脑炎又称为巨细胞包涵体脑炎。是由巨细胞病毒(CMV)所引起,可为先天性子宫内感染或后天获得性感染。巨细胞病毒属于疱疹病毒属,人类巨细胞病毒主要繁殖于人纤维母细胞或人子宫肌细胞。婴幼儿主要是通过胎盘先天感染,或分娩时通过产道或呼吸道、消化道传入。儿童及孕妇主要是通过密切接触感染,病人或隐性感染者的尿液、唾液、精液、子宫颈阴道分泌物、咽液、乳汁、粪中均可存在CMV。人体感染后CMV与细胞融合或经吞噬作用进入细胞,特征性改变是受染细胞体积增大,此后其细胞质及细胞核内相继出现包涵体。此种巨细胞可见于各组织器官,CMV可能藉淋巴细胞或单核细胞播散,可在各种体液中发现。在健康人中,CMV在宿主体内呈潜伏状态;但在免疫缺陷情况下则可活化,引起间质性炎症或灶性坏死等病变,脑内可有坏死性肉芽肿及广泛钙化。在婴幼儿可引起斑片状脑软化灶、积水型无脑畸形、脑穿通畸形和脑小畸形及神经元异位畸形等。

【临床】

本病遍布全球,免疫学检查提示多数人在幼年或青年时获得感染。据国外统计,35岁以上的成年人中80%有抗体检出,非洲人抗体阳性率近100%。新生儿带病毒率为1%~3%。国内部分地区健康人群血清学调查,成人CMV抗体阳性率在83%~100%之间,男女无明显差异,说明CMV感染甚为普遍。巨细胞病毒性脑炎可为先天性和后天性感染,儿童巨细胞病毒感染是先天性畸形及婴儿智力障碍的重要原因。病毒经胎盘侵入胎儿,子宫内感

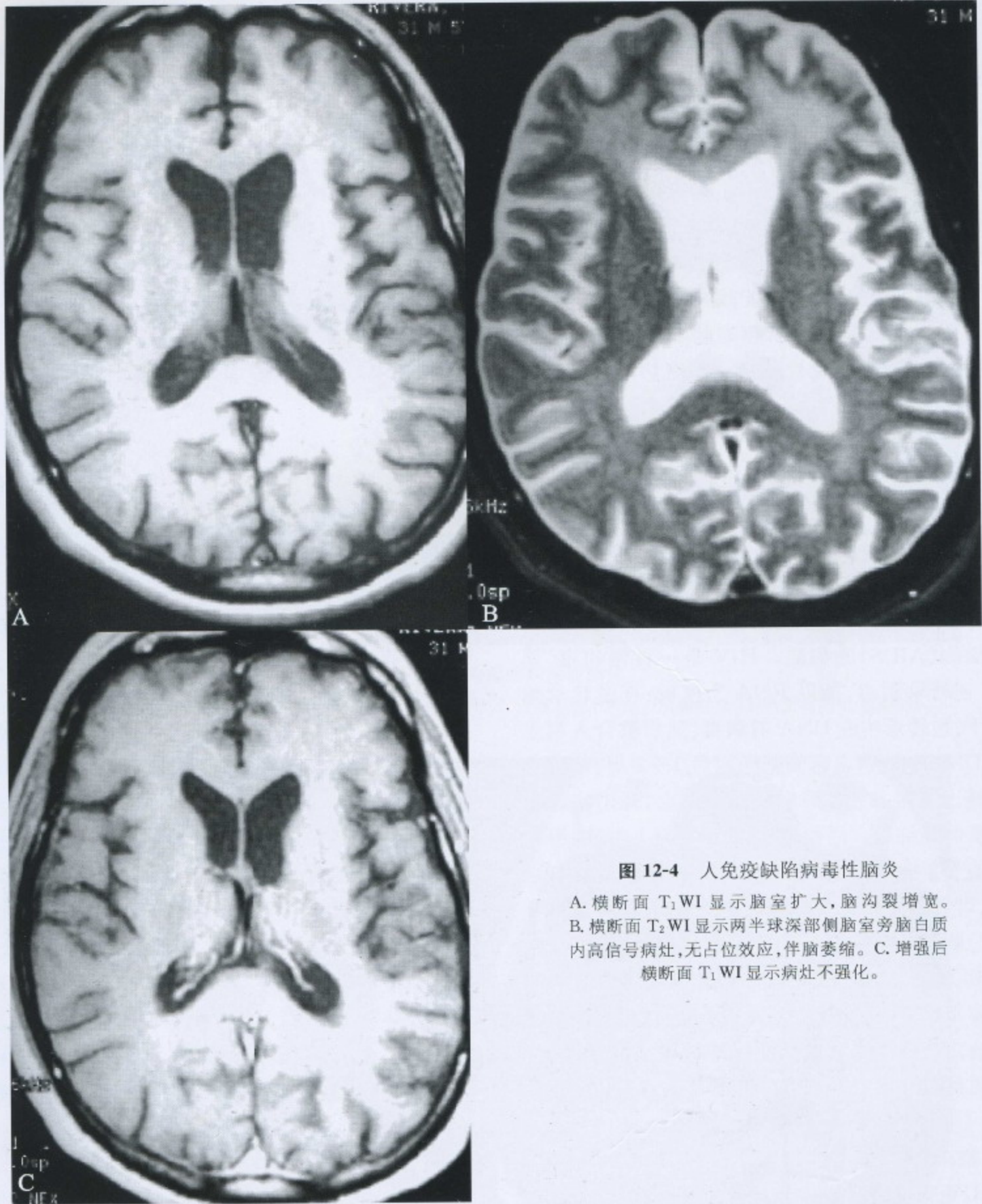


图 12-4 人免疫缺陷病毒性脑炎

A. 横断面 T₁WI 显示脑室扩大, 脑沟裂增宽。
B. 横断面 T₂WI 显示两半球深部侧脑室旁脑白质内高信号病灶, 无占位效应, 伴脑萎缩。
C. 增强后横断面 T₁WI 显示病灶不强化。

染引起胎儿脑发育不全、小头畸形, 在出生后短期或至数年后出现症状。在成人, 中枢神经系统感染仅发生于细胞免疫缺陷者, 见于器官移植的病人, 亦见于艾滋病病人, 10% 成人艾滋病者患巨细胞病毒性脑炎^[17]。临床表现以发热和呼吸道、神经系统及血液系统的症状为主。神经症状为嗜睡、昏迷、惊厥、运动障碍、脑性瘫痪, 有时有脑积水、智能减退、视网膜脉络膜炎。脑脊液检查单核细胞增多。尿沉渣中

找到特征性含核内包含体的巨细胞有助于诊断。

【影像学】

(一) 平片和血管造影 先天性 CMV 感染, 常有脑小畸形伴脑室周围壳样钙化。前者平片表现为颅腔各径线及容积过小, 前凶不显著, 颅缝可提早闭合。颅骨内板上脑回压迹消失。后者表现为脑室周围蛋壳样钙化。脑血管造影可见大脑前中动脉相互靠拢, 由于蛛网膜下腔的过分宽大, 可在大脑表面出

现双侧对称之月牙状无血管区。

(二) CT 局灶性坏死性脑炎 CT 平扫表现为脑实质内不规则的低密度病灶,以及脑水肿和占位效应,增强扫描常可见室管膜弥漫性强化。先天性

者 CT 平扫显示脑萎缩、脑室扩大和脑实质内钙化,脑内钙化可发生于脑的任何部位,但以脑室周围区域最常见(图 12-5,图 12-6)。当后遗有无脑畸形、脑穿通畸形、脑小畸形及神经元异位畸形时则可出

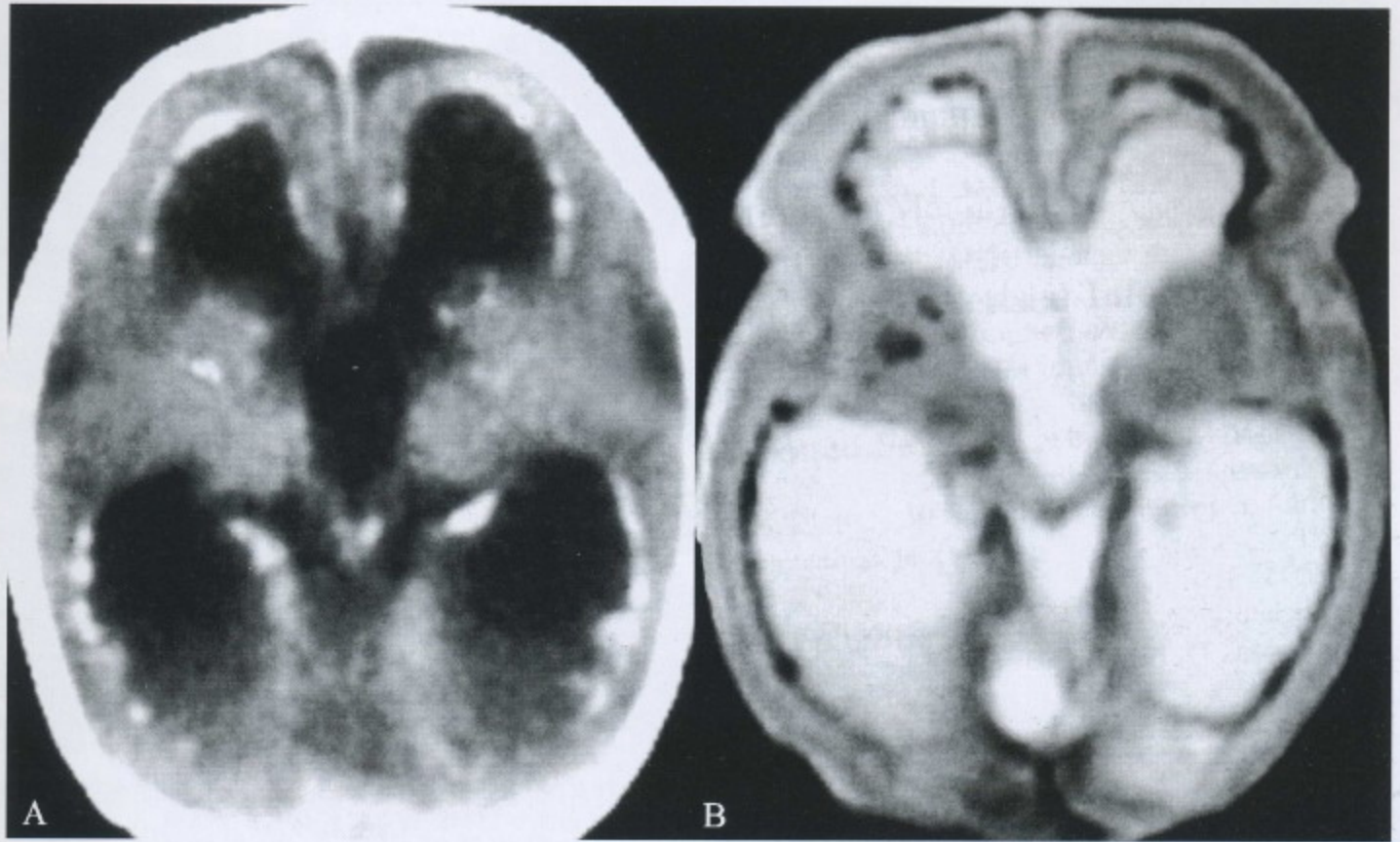


图 12-5 先天性巨细胞病毒性脑炎

A. CT 平扫显示脑室扩大,脑室周围及脑实质内可见高密度钙化。B. 横断面 T₂WI 显示脑室扩大,脑室周围及脑实质内可见低信号钙化。

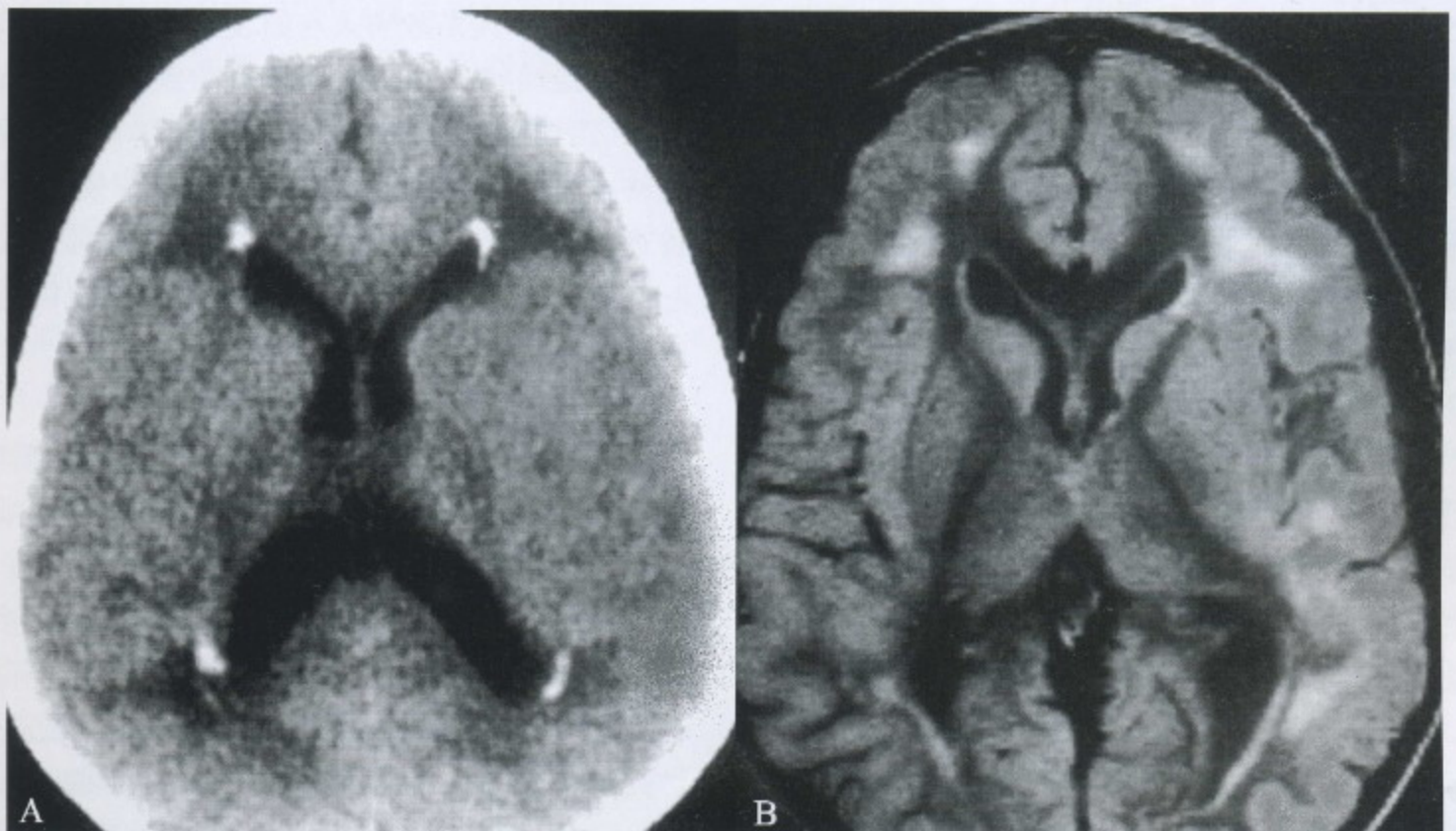


图 12-6 先天性巨细胞病毒性脑炎

A. CT 平扫两侧侧脑室前、后角区可见高密度钙化。B. 横断面 FLAIR 成像,显示脑内散在多发高信号灶,无占位效应,提示为炎症。

现相应的 CT 表现。

(三) MRI MRI 显示弥漫性或局限性脑内异常炎性灶, T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号, 脑室周围钙化呈无信号影, 比较特征的是病灶多沿脑血管走行分布, 还可见脑萎缩(图 12-5, 图 12-6)。先天性者可发现神经元异位畸形、脑软化灶、脑室扩大、脑沟增宽、髓鞘形成延迟、室管膜下及脑室周围囊肿和钙化等改变^[18]。

风疹病毒性脑炎

风疹病毒性脑炎, 又称进行性风疹性全脑炎, 是一种非常罕见的缓慢进行性的致死性疾病。风疹病毒为 RNA 病毒, 属披盖病毒组。一般儿童与成人风疹主要由飞沫经呼吸道传播。先天性者已知为孕妇感染风疹后, 风疹病毒于病毒血症阶段随血流感染胎盘最后感染胎儿。胎儿被感染后, 长期无力清除体内的病毒, 随胎儿细胞分裂增生而长期广泛存在下去并形成持续、慢性多器官全身感染, 影响胎儿的正常发育, 并产生多种先天性缺陷, 有的可在出生后数年才显现。风疹病毒性脑炎引起脑组织水肿、非特异性血管周围浸润、神经细胞变性 & 轻度脑膜反应, 也可感染数十年后由于慢性持续性病变而导致慢性全脑炎, 以小脑为著。在大脑、小脑的实质内和小血管壁上有广泛的无定形的嗜碱性沉积物, 有时伴钙化。先天性风疹病毒脑炎的临床症状与胎儿期感染风疹的早晚密切相关, 感染越早后果越严重。先天性者, 常见于胎儿发育 3 个月内感染, 最多见的症状有白内障、神经性耳聋、先天性心脏病、脑膜脑炎、心肌坏死、间质性肺炎、巨细胞肝炎、肾炎、尿道下裂等。进行性风疹性全脑炎的发病年龄在 8~19 岁, 出现行为异常、学习成绩下降、智力进行性减退、动作笨拙, 步态、躯体和四肢共济失调为本病的突出表现, 常见癫痫发作, 晚期发生痉挛性四肢瘫。病情进行性加重, 经 8~10 年呈完全性痴呆和进行性痉挛动态。

影像学表现与其他脑炎性病变相似, 缺乏特异性。CT 检查显示脑室扩大, 特别是第四脑室扩大, 并有小脑皮质萎缩, 脑实质内可出现钙化, 多见于脑皮质及基底节区^[17]。有作者报道, MRI 可显示由于脑血管损害和缺血坏死而形成的深部和脑皮质下的脑白质病变^[18~20]。

Papova 病毒性脑炎

【病理】

Papova 病毒性脑炎又称进行性多灶白质脑病(PML), 是一种罕见的亚急性脱髓鞘疾病, 是唯一经证明明确由病毒引起的人类慢性脱髓鞘疾病。本病总是发生于细胞免疫反应缺陷的病人, 以白血病、淋巴瘤多见, 也可见于其他恶性肿瘤、狼疮、肾移植、艾滋病、肺结核、结节病、巨球蛋白尿症及使用免疫抑制剂者。电镜研究发现少突胶质细胞内存在由大量乳头多瘤空泡病毒(Papovavirus)颗粒组成的包涵体。从 PML 病人脑组织先后分离得 3 种血清学型的乳头多瘤空泡病毒(JC, SV 和 BK 病毒), 绝大多数为 JC 病毒。因而认为本病系由于机体免疫功能低下, 中枢神经系统慢病毒感染所致。病理改变为脑组织白质内多灶病损, 最早总是在皮质下的白质内, 为广泛性多灶性脱髓鞘病变, 最后形成大的脱髓鞘融合区。以大脑半球为主, 脑干及小脑亦可累及, 轴突相对保持完整。局部少突胶质细胞显著丧失, 周围少突胶质细胞增大, 可见核内包涵体。大部分病例血管改变及炎症反应均不明显。

【临床】

多见于成年男性, 起病年龄 20~80 岁, 大多在 50 岁以上。大多数病人在原发疾病确诊后 2~4 年出现神经症状。进行性脑损害的症状有精神症状、偏瘫、四肢瘫、偏盲、共济失调、构音障碍、智能减退, 最终成为痴呆。少数有癫痫发作、意识模糊, 严重者昏迷。一旦出现神经症状后, 病程迅速进展, 平均 3~6 个月死亡。脑脊液检查多正常, 脑电图有弥漫或局灶异常。

【影像学】

(一) CT CT 平扫可见病灶位于脑白质内, 好发于顶、枕叶皮质下, 多发, 分布不匀, 呈扇形或椭圆形的低密度区, 外缘呈波浪状, 内缘光滑, CT 值为 10~20 Hu, 无占位效应。增强后扫描病灶大多不被强化, 极少有强化改变。病变最先累及皮质下, 随着病情的进展, 病变逐渐向深部脑白质扩展, 低密度区不断扩大伸展, 最后融合成大片。晚期为脑萎缩改变。

(二) MRI MRI 对特征性的白质病损的发现更为敏感, 皮质下多灶性脱髓鞘斑, T_1 WI 上病灶大小不同, 信号强弱不一, 病灶较大者多为低信号强

度,病灶较小者常为等信号; T_2 WI呈均匀高信号,边界清楚(图12-7),不像多发性硬化斑那样贴近脑室,无占位效应。早期病灶区域较小,故常表现为多

发,不对称,呈扇形或椭圆形,病灶可逐渐增多,逐步增大融合。增强后扫描一般不强化,极少数病例可见皮质下白质区病灶增强^[21]。

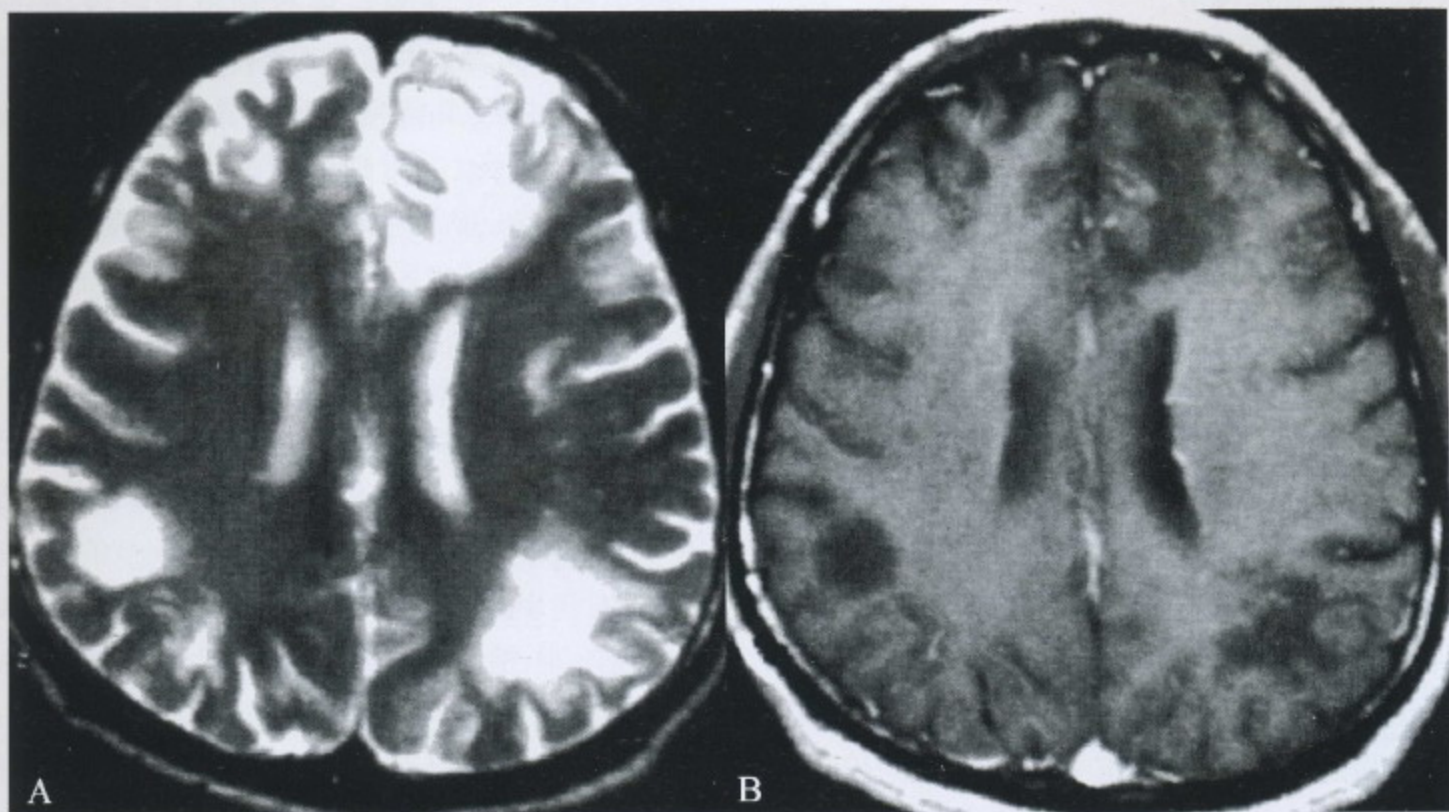


图12-7 Papovavirus 病毒性脑炎

A. 横断面 T_2 WI 显示左额及两枕叶高信号病灶。B. 增强后横断面 T_1 WI 病灶呈低信号不强化。

水痘-带状疱疹病毒性脑炎

水痘-带状疱疹病毒(VZV)属脱氧核糖核酸疱疹病毒,是引起水痘和带状疱疹的共同病原体。初次感染表现为水痘,常见于儿童,低于1%的病人可发生水痘脑炎,病变有脑水肿、充血、散在点状出血、血管周围脱髓鞘和单核细胞浸润。病毒感染后以一种潜伏的形式长期存在于脊神经背根神经节或三叉神经节细胞内。当机体免疫功能低下时,如老年人、恶性肿瘤,特别是淋巴瘤、白血病、较长期接受肾上腺皮质激素、免疫抑制剂及放射治疗者,以及艾滋病病人,潜伏的病毒被激活并复制。病毒沿感觉神经离心传到相应的皮肤引起皮疹,表现为带状疱疹。不到1%的病例其病毒可沿神经上行,进入中枢神经系统引起局限性脑炎。最常侵犯脑干,引起弥漫性脑炎较少见,通常白质较灰质更易累及,形成脱髓鞘病变,并逐渐增大。最后融合成片,发生脑坏死和出血。此外,侵及大脑前及中动脉可引起闭塞性肉芽肿性脉管炎,或脑膜炎以及脑梗死等。

水痘脑炎儿童多于成人,发病率为1/1 000~1/10 000。多于出疹后1周左右起病,少数见于出疹前2周或出疹后3周。常突然发生头痛、呕吐、发热、抽搐、偏瘫、失语以及精神异常、意识障碍,少数由烦躁不安、谵妄转为昏睡、昏迷甚至死亡。带状疱疹并发脑炎时,病人有带状疱疹和脑神经麻痹,后者可累及Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ、Ⅶ、Ⅷ对脑神经,可有头痛、中毒性脑病症状,也可有小脑共济失调等。有报道在眼部带状疱疹后发生迟发性同侧小脑症状或对侧渐进性瘫痪。

【影像学】

(一) 血管造影 可显示大脑前、中动脉近端呈节段性串珠状狭窄,可能由于眼眶带状疱疹发展至颈内动脉虹吸部造成动脉炎所致。

(二) CT CT平扫显示大脑深部或皮质下白质内多发卵圆形低密度灶。由于血脑屏障受损,增强扫描可见受累血管支配区节段样脑回状强化,有的病例也可不强化。脑膜炎病人可有脑膜强化。当大血管受累、闭塞,可出现脑梗死表现。

(三) MRI 较CT敏感,病变涉及脑干时, T_2 WI上可见高信号病灶,同时显示脑干增粗,而

CT扫描往往显示正常。弥漫性脑炎者,病变常累及脑白质, T_2WI 上显示为高信号灶。发生脉管炎时, T_1WI 及 T_2WI 上均可见两侧基底节区灶性高信号影,代表出血性梗死。

肠道病毒性脑炎

肠道病毒属微小核糖核酸病毒科的肠道病毒属,包括脊髓灰质炎病毒、柯萨奇病毒(Coxsackie)、埃可(ECHO)病毒以及近年来新发现的肠道病毒68~71型。随着脊髓灰质炎减毒活疫苗的广泛使用,脊髓灰质炎的发病率显著下降,而柯萨奇病毒和埃可病毒感染则相对日益受到人们的重视。这两类病毒在世界上传布广泛,引起散发或流行性疾病。这里主要讨论这两类病毒引起的脑膜脑炎。根据临床和生物学特征柯萨奇病毒分为A、B两大组,A组病毒至今已发现23型,B组有6型。埃可病毒有1~34型。引起脑膜炎的毒株中最常见的为埃可病毒3型、4型、9型、11型、18型、30型和柯萨奇病毒 A_9, B_{1-5} 。中枢神经系统的病变和脊髓灰质炎相似,但一般较轻,以脑膜炎症为多见,脑炎病人有灶性细胞浸润及退行性变,可涉及大脑、中脑、延髓、小脑及脊髓。本病多发于夏秋季节,以儿童多见,流行时成人也可发病。由于每次流行的病毒株型不同,临床表现复杂多样。仅少数表现严重神经症状,可有发热、头痛、恶心、呕吐、嗜睡、颈背部疼痛。儿童可有短暂小脑性共济失调。少数可发生惊厥、昏迷甚至死亡。柯萨奇B组病毒可在新生儿及婴儿中引起广泛性脑炎,常伴心肌炎及肝炎,病情危重。

肠道病毒性脑炎影像学表现缺乏特征性,CT扫描常显示正常。部分病例CT检查可以显示低密度的坏死区,不强化。CT表现可类似于其他脑炎、脑挫裂伤、脑梗死、多发性硬化等脱髓鞘病变及白质脑病。MRI表现也缺乏特异性,在 T_2WI 上可见散在的高信号灶,还可见脑水肿与坏死软化性改变,造影后 T_1WI 可见病灶强化,呈不均一性、脑回状强化,还可见软脑膜强化及脑室周围强化。

慢病毒脑炎

慢病毒感染是病毒感染的一种特殊形式,最早由Sigurdsson于1954年提出。神经系统慢病毒感染

其特征为:①病毒感染至发病的潜伏期长,可达数月至数年;②呈亚急性或慢性起病,进行性加重,预后不良;③病毒或病毒因子在体内大量存在,但病理变化主要在中枢神经系统内,病变较弥散,常为多灶性;④常伴有细胞免疫缺陷。至今已证实为神经系统慢病毒感染的疾病有:亚急性硬化性全脑炎、进行性多灶性白质脑病、进行性风疹性全脑炎、皮质-纹状体-脊髓变性、柯鲁病等。本节重点讨论如下。

I. 亚急性硬化性全脑炎

亚急性硬化性全脑炎(SSPE)是由麻疹或麻疹样病毒所致的一种中枢神经系统慢性感染。发生于4~20岁的儿童和青少年,男孩为女孩的3~10倍。农村发病率高于城市。大部分病人感染麻疹发生在2岁前。中枢神经系统呈亚急性炎症变化,灰质和白质均受累。脑血管周围有淋巴细胞、巨噬细胞和浆细胞浸润,呈袖套状。灰质的炎症改变是非特异性的,神经元有严重丧失,伴明显的反应性胶质增生。在白质主要为反应性星形细胞增多及神经胶质增生,并伴不同程度的髓鞘脱失。特征性的变化为电镜下神经节细胞、星形细胞及少突胶质细胞中有核内和胞质内的包涵体存在,免疫荧光染色显示存在麻疹病毒抗原。起病隐袭,呈进行性发展,大致可分为四期。第一期主要是精神改变、行为异常、记忆力衰退;第二期以运动障碍为主,最具特征性的为局灶性或全身性肌阵挛,此外还有舞蹈-手足徐动的肌张力障碍、强直、痉挛等;第三期出现角弓反张,去皮质强直或睁眼昏迷,并可出现体温波动、出汗异常等自主神经功能障碍症状;第四期肌张力逐渐减低,肌阵挛减轻至消失。从起病至死亡为1~3年。偶尔病程延长者,可有数次间歇性缓解。脑电图出现周期性高幅慢波。脑脊液和血清有高滴度的麻疹抗体。脑脊液可正常或 γ 球蛋白增多。脑组织活检可发现典型的包涵体、麻疹病毒抗原或分离出麻疹病毒。

CT和MRI检查,急性期无异常发现或显示明显弥漫性脑水肿、脑室受压变小。慢性期呈现广泛性、中央性或皮质下及脑室周围脑实质损失,而显示脑室系统弥漫性、对称性扩大,全脑白质及基底节区可见多发的CT低密度区或 T_2WI 高信号区^[22]。临床出现舞蹈病、张力异常和僵直时可见尾状核区病灶。增强扫描无强化。

II. 皮质-纹状体-脊髓变性

皮质-纹状体-脊髓变性又称 Creutzfeldt-Jakob 病(CJD)、海绵样变脑病、痉挛性假硬化。是一种少见病,发病率为百万分之一。5%左右的病人有家族史。能通过直接接种传递给动物引起相当一致的临床病理表现,因而认为本病是由传染性病毒因子所引起,但电镜检查尚未见到明确的病毒颗粒。本病发病原理尚不清楚。脑组织广泛萎缩,涉及大脑、基底节、丘脑、小脑、脑干,特征性病理改变为弥散性非炎症性的神经元脱失和星形细胞增生。在神经元和星形细胞胞质内有空泡形成,从而使脑组织呈海绵状疏松和变性。发病高峰为 50~70 岁。临床表现多样性,以人格改变起病,伴进行性智力衰退,无发热。起病时可出现眩晕、步态不稳、记忆力减退、迅速进入精神衰颓以至严重痴呆。病程中肌阵挛通常是突出的症状,可伴有肌萎缩、肢体无力、强直、震颤,共济失调等,晚期病人昏迷、肌阵挛消失,80%以上病人于起病后 1 年内死亡,一般病程为 20 个月~4 年。CT 和 MRI 检查显示与病程长短成比例的脑皮质或小脑萎缩及脑室扩大,脑灰质内可发现 CT 上低密度区和 T₁WI 上低信号区。

(余俊 沈天真)

参 考 文 献

1. 沈天真,陈星荣. 中枢神经系统体层摄影(CT)与磁共振成像(MRI). 上海:上海医科大学出版社,1992:253~275
2. Buff BL Jr, Mathews VP, Elster AD, et al. Bacterial and viral parenchymal infections of the brain. *Top Magn Reson Imaging*, 1994; 6: 11~21
3. Koelfen W, Freund M, Guckel F, et al. MRI of encephalitis in children: comparison of CT and MRI in the acute stage with long-term follow-up. *Neuroradiology*, 1996; 38: 73~79
4. Sze G. Diseases of the intracranial meninges: MR imaging features. *AJR*, 1993; 160: 727~733
5. Shaw DWW, Cohen WA. Viral infections of the CNS in children: imaging features. *Am J Roentgenol*, 1993; 160:125~133
6. Jordan J, Enzmann DR. Encephalitis. *Neuroimaging Clin N Amer*, 1991; 1:17~38
7. Jacoby JH, Dimarcangelo MT, Kramer ED. Imaging of herpes simplex encephalitis. *N J Med*, 1993; 90: 612~614
8. Enzmann D, Chang Y, Augustyn G. MR findings in neonatal herpes simplex encephalitis type 2. *J Comp Assist Tomogr*, 1990; 14: 453~457
9. Lahat E, Smetana Z, Aladjem M, et al. A lesion simulating a cerebellar infarct on CT in a child with herpes simplex encephalitis. *Neuroradiology*, 1993; 35: 339~340
10. O'Reilly MA, O'Reilly PM, de Bruyn R. Neonatal herpes simplex type 2 encephalitis: its appearances on ultrasound and CT. *Pediatr Radiol*, 1995; 25: 68~69
11. Demaerel PH, Wilms G, Robberecht W, et al. MRI of herpes simplex encephalitis. *Neuroradiol*, 1992; 34: 490~493
12. Kapur N, Barker S, Burrows EH, et al. Herpes simplex encephalitis: long term magnetic resonance imaging and neuropsychological profile. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1994; 57: 1334~1342
13. Shian WJ, Chi CS. Magnetic resonance imaging of herpes simplex encephalitis. *Acta Paediatr Sin*, 1996; 37: 22~26
14. Kauffman WM, Sivit CJ, Fitz CR, et al. CT and MR evaluation of intracranial involvement in pediatric HIV infection: a clinical-imaging correlation. *AJNR*, 1992; 13:949~957
15. Raininko R, Elovaara I, Virta A, et al. Radiological study of the brain at various stages of human immunodeficiency virus infection: early development of brain atrophy. *Neuroradiol*, 1990; 34:190~196
16. Chamberlain MC, Nichols SL, Chase CH. Pediatric AIDS: comparative cranial MRI and CT scan. *Pediatr Neurol*, 1992; 7: 357~362
17. Fitz CR. Inflammatory disease of the brain in children. *AJNR*, 1992; 13:551~567
18. Sugita K, Ando M, Makino M, et al. Magnetic resonance imaging of the brain in congenital rubella virus and cytomegalovirus infections. *Neuroradiol*, 1991; 33: 239~242
19. Yamashita Y, Matsuishi T, Murakami Y, et al. Neuroimaging findings (ultrasonography, CT, MRI) in 3 infants with congenital rubella syndrome. *Pediatr Radiol*, 1991; 21:547~549
20. Yoshimura M, Tohyama J, Maegaki Y, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging of the

brain in congenital rubella syndrome. No To Hattatsu, 1996; 28: 385~390

21. Rovira MJ, Post MJD, Bowen BC. Central nervous system infections in HIV-infected persons. Neuroimaging

Clin N Amer, 1991; 1: 179~200

22. Tsuchiya K, Yamauchi T, Furui S, et al. MR imaging vs CT in subacute sclerosing encephalitis. AJNR, 1988; 9: 943~946

第二节 化脓性脑炎、脑脓肿及其并发症

化脓性脑炎和脑脓肿

【病理】

化脓性病原体侵入脑组织,引起局限性化脓性炎症,继而形成脓肿,分别称为化脓性脑炎和脑脓肿。两者是脑部感染发生和发展的连续过程。脑脓肿根据感染的来源可分为五类:①耳源性脑脓肿:是化脓性中耳炎的并发症,占全部脑脓肿的半数。②鼻源性脑脓肿:多继发于额窦炎,也发生于上颌窦炎、蝶窦炎、筛窦炎,但均较少见,约占脑脓肿的10%~20%。③损伤性脑脓肿:是由于颅脑损伤尤其是开放性损伤的继发感染引起。战争年代多见,平时少见。占全部脑脓肿的10%左右。④血源性脑脓肿:远隔部位的感染产生菌血症或脓毒血症,经血行将感染播散至脑内引起。其发病率仅次于耳源性脑脓肿,占全部脑脓肿的25%。⑤隐源性脑脓肿:10%左右的脑脓肿找不到原发感染灶。脑脓肿按感染病原体可分为三类:①化脓性细菌感染;②真菌感染;③原虫感染。真菌感染和溶组织阿米巴等为少见病原体。这里只讨论化脓性细菌感染引起的脑脓肿。常见的化脓性致病菌有链球菌,特别是厌氧链球菌,还有葡萄球菌、大肠杆菌、变形杆菌等,脑脓肿大多是混合感染。脑脓肿幕上多见,以颞叶居多,占幕上脓肿的40%,也可见于额、顶和枕叶,小脑脓肿少见,偶见于垂体。脑脓肿发生的部位与感染的途径密切相关,耳源性脑脓肿者2/3发生在大脑颞叶,1/3在小脑半球,少数可发生在远位,如额叶、顶叶、小脑蚓部及大脑白质深部;鼻源性脑脓肿以额窦炎引起额叶的前部和眶面的脓肿多见;损伤性脑脓肿大都位于伤道或异物附近;血源性脑脓肿可散布于脑的任何部位,但以大脑中动脉分布区最为多见。

化脓性脑炎和脑脓肿的发生和发展是一个连

续的过程,不能硬性地分期,但可以分为三个阶段来叙述。①急性脑炎阶段:任何类型及原因引起的脑脓肿最初都引起局限性化脓性脑炎,历时7~14天,脑组织局限性炎症、充血、水肿、变性、软化、坏死,伴小静脉炎性栓塞及脑膜反应。显微镜下可见血管周围多形核细胞浸润。②化脓阶段:历时7~14天,脑炎继续扩散,脑部软化坏死区逐渐扩大汇合,形成较大脓腔,周围有新生血管及大量结缔组织增生逐渐形成一不明显和不规则的肉芽组织。显微镜下可见大量中性粒细胞浸润,周围脑组织水肿明显,再外围为淋巴细胞的浸润。③包膜形成阶段:历时3~4周,亦可短至12~14天,长至半年以上。脓腔及周围结缔组织明显增多,神经胶质细胞增加,逐渐使脓肿壁不断增厚。显微镜下脓肿壁分为三层;最内层为化脓性渗出物、肉芽组织和胶质细胞、大量格子细胞及大量新生血管和中性粒细胞浸润;中间层为大量纤维结缔组织,其厚度及密度不一;外层为神经胶质增生,脑组织水肿,血管增多及白细胞浸润。

Enzmann等^[1]通过CT和病理对照研究将脑脓肿的病理过程分为四期:①早期脑炎期:历时3~5天,病理改变大致对应于急性脑炎阶段;②晚期脑炎期:历时4~5天到10~14天,病理改变大致对应于化脓阶段;③早期脓肿壁形成期:开始于脑炎形成的2周左右,脓壁形成之初较薄且不完整,以后逐渐增厚,周围水肿及占位效应消退;④晚期脓肿壁形成期:可持续数周至数月,此期脓肿壁完整,由三层结构组成,如前述。

脑脓肿可以是单发、多发或多房性的。脑脓肿的形状和大小不一,可为圆形、椭圆形、念珠形、葡萄状或不规则状。小的脓肿仅米粒大小,称为粟粒状脑脓肿,大的可占据整个颅容积的三分之一以上。直接蔓延侵入颅内的脑脓肿中常并发有局限性浆液性脑膜炎和蛛网膜炎。另外,硬脑膜对感染的蔓延

有阻挡作用,脓液在硬膜外积聚可形成硬膜外脓肿。脑脓肿可引起颅内压增高而产生脑疝和脑干的压迫。脑脓肿脓腔压力不断增加,可致破裂而造成弥漫性化脓性脑膜炎,向深部破入脑室可引起严重的室管膜炎。

【临床】

一般来说病人具有三类症状:急性感染症状、颅内高压症状和脑局灶性症状。在急性脑炎阶段有发热、头痛、呕吐等症状,血白细胞计数升高;脑脓肿形成阶段有颅内压增高、头痛、视乳头水肿等;脑局灶性症状与脓肿发生的部位有关,可有偏瘫、失语、偏盲等。临床表现的轻重差别也很大,发病急骤者可在数天之内意识不清,十分危急;也可发展缓慢,甚至感染后长达20年后才出现明显的脑部症状,如同慢性生长的颅内肿瘤。

【影像学】

(一) 平片 平片偶尔可见到脓肿包膜钙化影或脓肿内积气和液面(产气菌感染)。如见颅骨缺损、骨折、颅骨骨髓炎、骨碎片、金属异物等,结合临床有利于损伤性脑脓肿的定位。当多次摄片发现颅内异物有移位时,则更有利于脑脓肿的诊断。耳源性及鼻源性脑脓肿可见乳突、岩骨、鼻窦骨质炎性破坏,脑干脓肿还可发现蝶窦混浊。这些征象均可提

示脑脓肿的病因,对诊断有一定帮助。慢性脑脓肿者可以发现颅内压增高和松果体钙斑移位征象,由于脑脓肿的病程一般不长,大多在数周左右,因此平片上颅内压增高征即使出现,程度也较轻,在儿童为颅缝稍分离,在成人则见蝶鞍骨质略吸收,很少有慢性颅压增高表现。

(二) 血管造影

1. 急性脑炎阶段:脑组织炎症范围多较弥漫,大脑前动脉和大脑内静脉往往明显侧移位,而局限性血管移位则不明显。脑动脉分支可出现广泛分布的节段性狭窄,多出现于动脉分支的前后段,分支处相对宽大呈三叉状,并对称地逐渐变细,进入狭窄段,动脉的轮廓多光整。这种管腔改变的主要原因是炎症刺激引起的动脉痉挛。

2. 脓肿形成阶段:可见下列各种改变。

(1) 脓肿占位:脓肿处无血管,其周围脑血管被推移,出现局限性占位病变的表现。血管移位的程度除因脓肿的大小、数目的多少和位置深浅而异外,与脓肿形成的时间有关。在早期周围脑组织水肿较重,脑血管移位较广泛,后期脓肿壁完整而厚,移位趋局限化,此时病灶区脑动脉分支伸直或呈弧形,微血管期显示局部脑回变平消失,中央无血管区更明显(图12-8)。

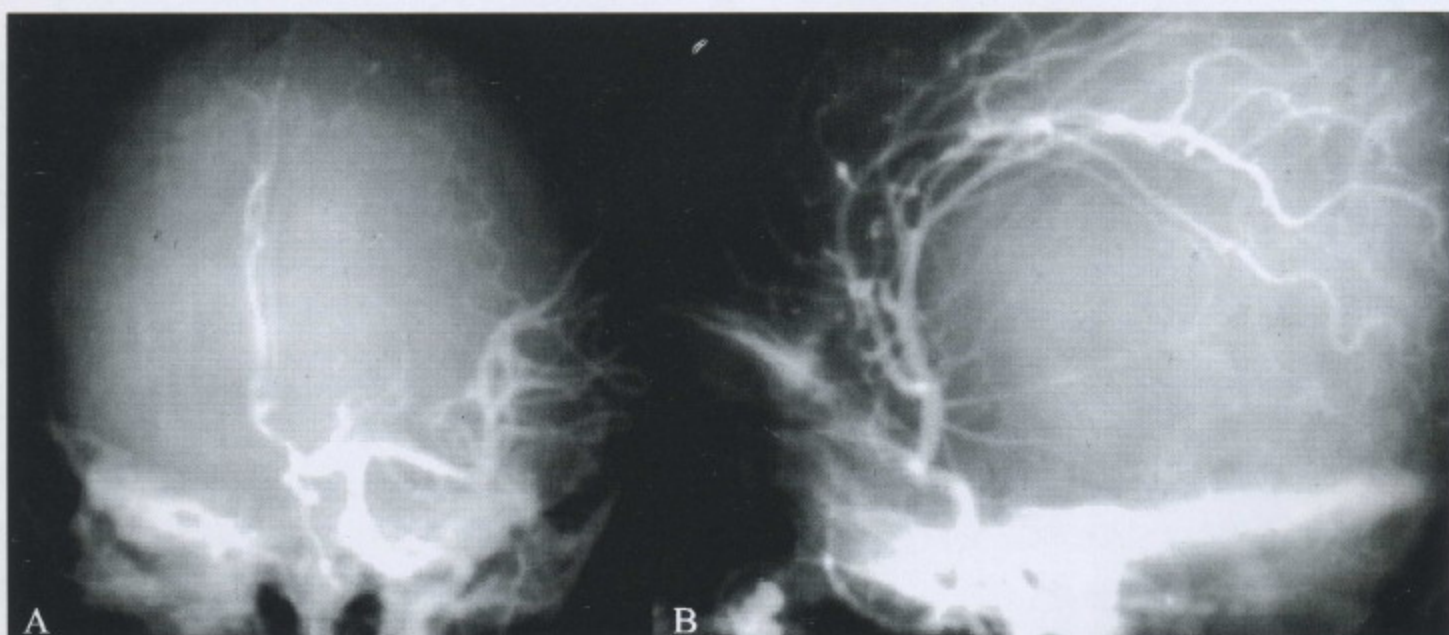


图12-8 脑 脓 肿

脑血管造影正位(A)和侧位(B),显示左额部无血管区,大脑中动脉受推压向前向内推位,出现局限性占位表现。

(2) 血管受侵:脑脓肿区域的动脉常有一个或数个分支狭窄变细,范围可长可短,涉及动脉的轮廓大多光滑整齐,但亦可毛糙不平。除脓肿区外,颅底动脉干亦可略为狭窄变细,多位于颅内动脉虹吸段

和大脑中动脉及大脑前动脉的近段。脑脓肿区域的脑静脉亦可狭窄变细,丧失其正常由细渐粗的形态,呈动脉般细而一致,或稍有节段性狭窄。

(3) 血运增加:有以下三种表现。①脑动脉扩

张:脓肿区狭窄动脉的附近常有1~2支脑动脉扩张而增粗。②脓肿壁显影:由于脓肿壁肉芽组织中有丰富的毛细血管和扩张、增生的小血管,因而有时可被造影剂充盈而显示,表现为致密环状或具厚边之结节影,可自动脉期出现,一直滞留达静脉期。环或结节之厚边的宽度为2~5 mm,脓肿期龄愈长,其宽度也愈厚,一般宽狭较均匀一致,有时可仅显示半环状。脓肿中心或脓腔无造影剂充盈,衬托脓肿壁结节之厚边或环状阴影。此种征象的出现机会虽不多,但为慢性脑脓肿的特征表现。③局部循环加速:脑脓肿如显示出结节阴影,偶可有局部脑静脉略早出现于微血管期之前的情况,若脓肿区动脉狭窄或

闭塞涉及大血管,此时深部侧支循环的建立和异常增生,也可使脑深静脉相对提早显影,这一征象也较少见。

(三) CT 脑脓肿由于期龄的不同而有不同的CT表现,根据CT表现确定其在脑炎期还是包膜形成期,对治疗有着十分重要的意义。

1. 脑炎期:早期CT平扫可能显示正常,或显示皮质下或皮髓质交接区局灶性不规则边界模糊的低密度影,或为不均匀的低、等混合密度影,占位效应较明显。增强后扫描低密度区无强化,或呈不规则斑点状或脑回样强化,很少出现全面的增强(图12-9)。

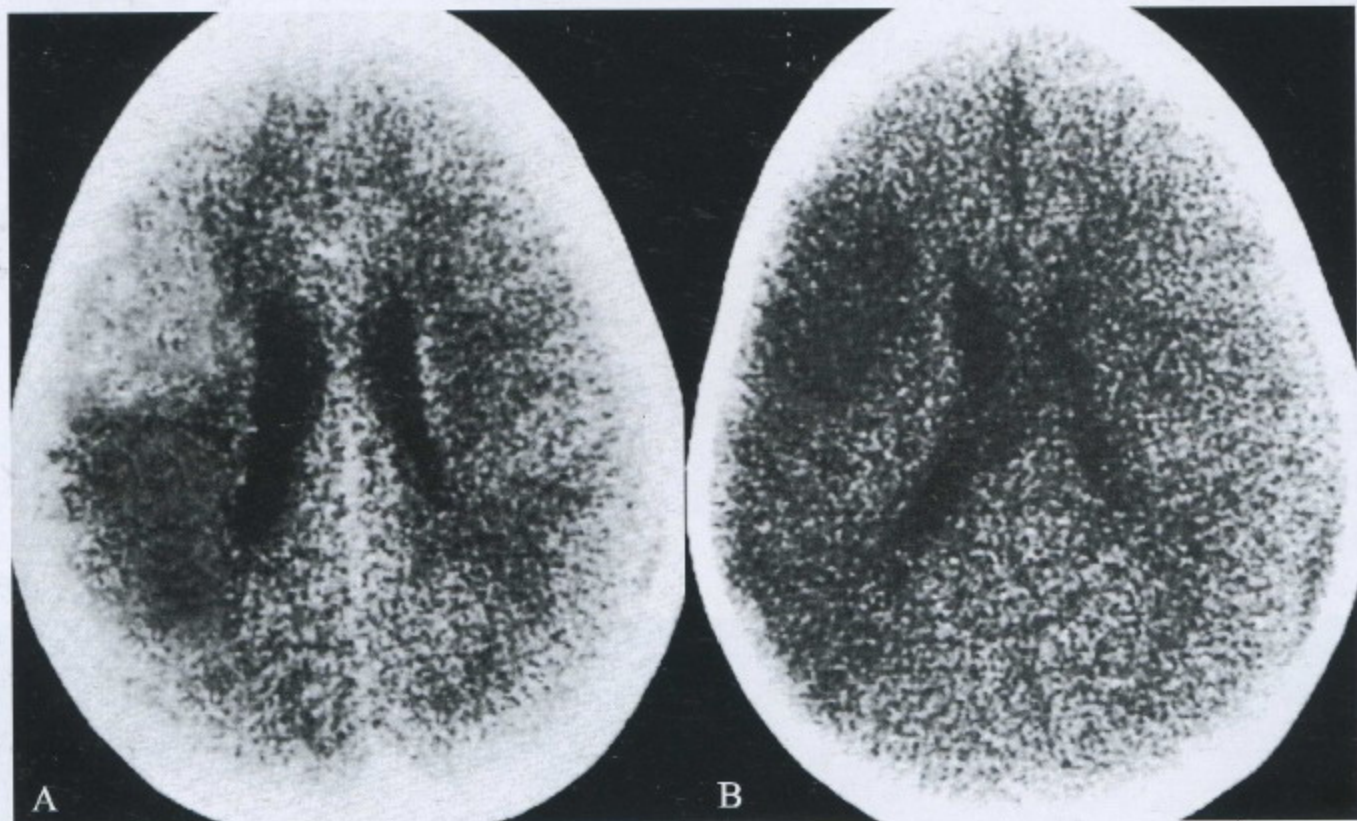


图12-9 脑脓肿

A. CT平扫,显示右额、顶叶低密度病灶。B. 增强后CT扫描病灶呈斑点状强化,周围轻度水肿显示清楚。

晚期脑炎继续扩散,脑坏死软化逐渐汇合,病灶趋于局限化,增强扫描可在中央低密度区周边显示一不规则、不完全的环状强化,延迟扫描可显示中央低密度区造影剂“充填”现象^[1]。周围脑组织水肿和占位效应明显,邻近脑沟、脑池、脑裂或(和)脑室受压变窄、移位,甚至消失。

2. 脓肿期:早期CT平扫显示脓肿中央由坏死组织和脓液组成呈略低密度影,约50%病例在低密度灶的周边显示完整或不完整、规则或不规则的等密度或略高密度环,环的CT值平均34 Hu,厚度约5 mm,为纤维包膜层。余者不显示脓肿壁而仅显示代表脓肿的低密度区,据Mauersberger^[2]的统计,

此低密度的平均CT值为11 Hu。增强扫描显示脓肿内仍为低密度,脓肿壁轻度强化,表现为完整但不规则的浅淡环状强化,环壁可厚可薄,厚薄均匀或不均匀,外壁边缘模糊。随着脓肿壁的形成,可见完整的、薄壁、厚度均一的明显强化,壁的CT值升到60 Hu,厚1~3 mm(图12-10)。部分病例的强化环灰质侧较厚,室管膜侧较薄(图12-11),这与脑白质血供较少而灰质血供丰富有关。此期脑水肿相对较轻,周边的低密度范围较前减少。

脓肿逐渐收缩,纤维包膜增厚,周围水肿可减轻以至消失。CT平扫显示脓肿中央低密度,略高于脑脊液,包膜完整,密度略高。增强扫描显示环形强化,环

壁更加完整、光滑,壁厚增加,达 3~6 mm,邻近脑膜强化。环形强化可持续存在数周至数月,甚至到停止药

物治疗后 8 个月。形态一般为圆形或椭圆形,有时也可呈不规则形。脓肿较小时,可呈结节状强化^[3]。

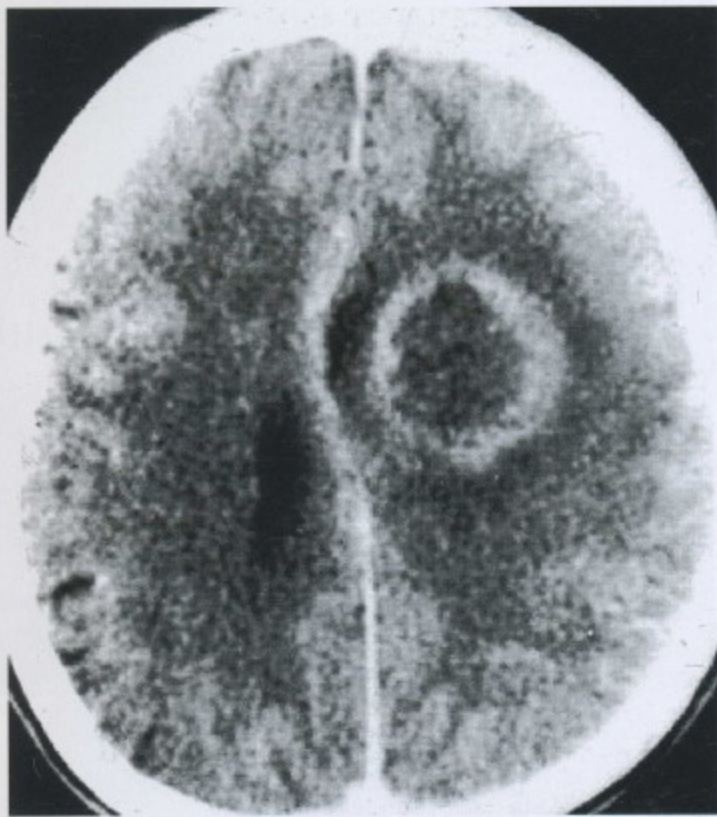


图 12-10 脑 脓 肿

增强后 CT 扫描显示左额叶脓肿,脓肿壁呈环状强化。

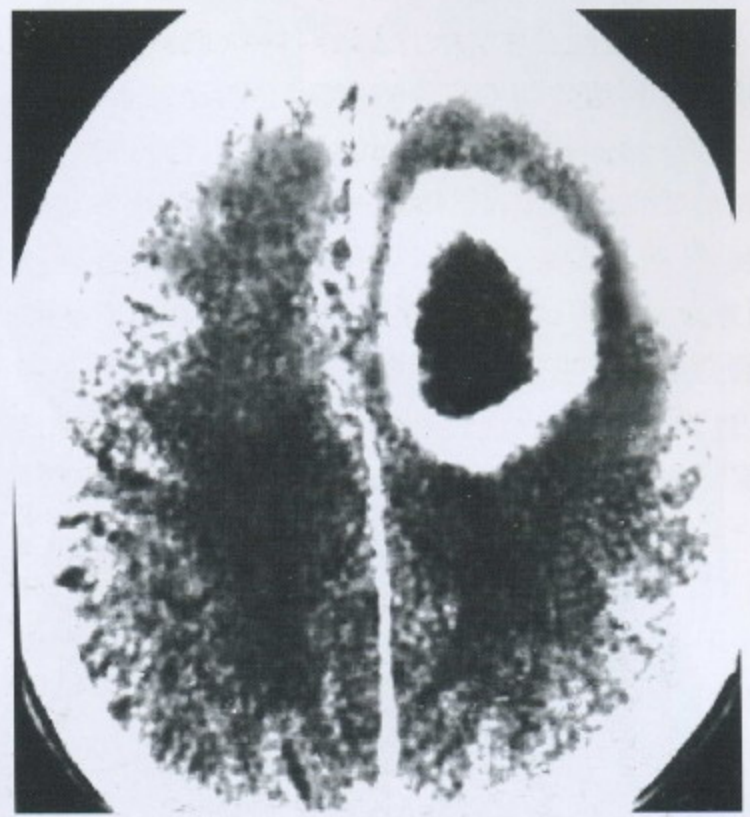


图 12-11 脑 脓 肿

增强后 CT 扫描显示左额叶脓肿,呈低密度。脓肿壁呈环状强化,灰质侧较厚,脑室侧稍薄。

少数开放性骨折或术后感染病例,其脓肿壁可厚而不规则。若脓肿内有气体形成,可见更低的密度影,并出现液平(图 12-12)。

多发脓肿的每一脓肿的 CT 表现与单发脓肿相仿(图 12-13)。

大脑半球的脓肿约 50%病例有对侧脑室扩大,



图 12-12 脑 脓 肿

增强后 CT 扫描显示左顶两个含气的脓腔。

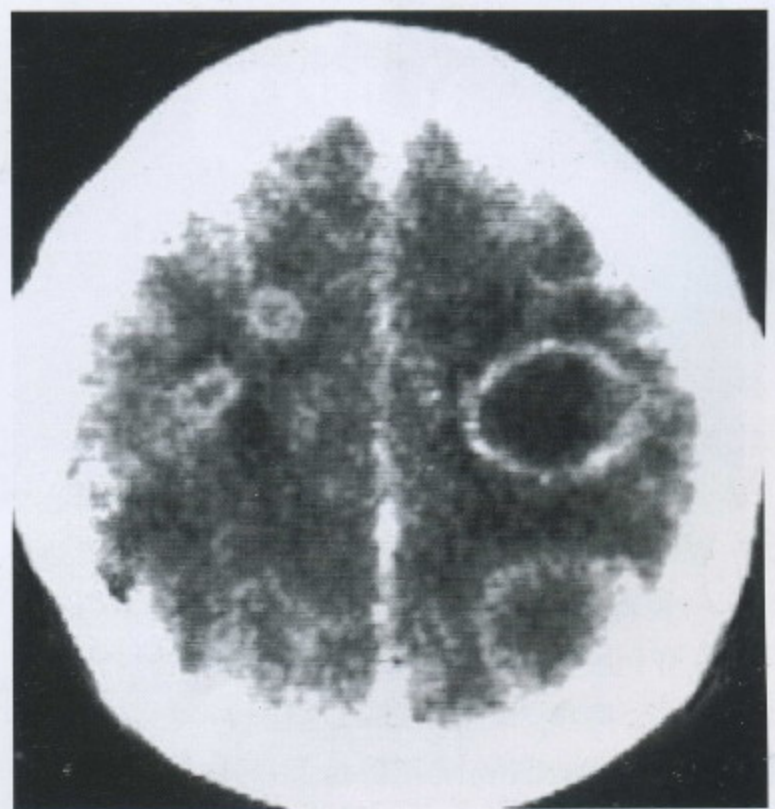


图 12-13 脑 脓 肿

增强后 CT 扫描显示两顶多发脓肿呈环状强化,大小不一。

小脑脓肿常出现侧脑室和第三脑室扩大。

脓肿壁如向脑室内破裂,可于脑室内出现异常密度影和脑室壁的强化。

脑脓肿经过内科治疗或外科穿刺治疗后,CT随访可看到脓腔缩小,环状增强减弱和脑水肿减轻。

垂体脓肿罕见^[4,5],蝶鞍冠状面CT扫描显示蝶鞍扩大或不扩大,鞍内可见低密度影,增强扫描显著强化,可呈实质性或环状强化,鞍隔有局限性膨出,垂体柄和垂体腺不能很好识别,与鞍内其他占位性病变很难区别。如发现鞍内有迅速增大的肿块和鞍内病变的临床症状,结合有脑膜炎流行和脑脊液鼻漏的病史,应考虑到鞍内垂体脓肿的可能。垂体瘤合并脓肿的诊断仍然困难。

CT不仅对脑脓肿的诊断甚有帮助,并可在CT导向下进行脑脓肿穿刺引流。自CT应用以来,脑脓肿的诊断步骤明显简化,目前脑脓肿的治愈率已较CT应用前的年代大为提高,平均手术病死率已自20世纪60年代的23.6%锐减至4%~5%。

(四) MRI MRI显示脑脓肿比CT优越,因为:①T₂WI显示的高信号脑水肿比CT显示的范围大;②MRI显示血脑屏障的破坏比CT敏感;③MRI可显示早期脓肿壁的形成。MRI比CT更容易区分坏死、液化和脑炎。由于MRI对脑组织内水分含量的变化比CT更敏感,同时MRI可根据组织的T₁和T₂弛豫时间的变化来反映脑组织的改变,因此MRI能对脑炎早期作出诊断而有助于临床的治疗。

1. 脑炎期:早期T₁WI上表现为白质内不规则边界模糊的等或稍低信号,T₂WI上中心炎症与周围水肿区均呈高信号(图12-14),有时脑炎的信号可稍低于周围水肿的信号。占位效应明显。应用Gd-DTPA增强后扫描,T₁WI多数无强化,有的可呈斑片状不均匀强化(图12-15)。

晚期坏死区相互融合后,最早的脓肿形成中心区,T₁WI上呈低信号,T₂WI上呈高信号;其周边可显示一较薄、不规则环状影,T₁WI呈等至中等高信号,T₂WI上呈等至相对低信号。增强扫描可见有环状强化,持续30~60min,往往较平扫发现更多征象。周围脑水肿持续存在。

2. 脓肿期:脑脓肿形成的标志即脓肿壁出现,脓肿壁在T₁WI上呈相对等或略高信号,在T₂WI上呈相对低信号;脓肿在T₁WI上呈低信号,T₂WI



图12-14 脑脓肿脑炎期
横断面T₂WI显示左顶叶高信号病灶。

上呈高信号;周围脑水肿T₁WI呈低信号,T₂WI呈高信号。注射Gd-DTPA增强后扫描显示脓肿壁明显强化,像CT强化环一样,可分辨出脓腔、脓肿壁、水肿带三个部分^[6](图12-16~图12-20)。

对于中心坏死液化的成熟脓肿,在T₁WI上的信号强度由低到高有以下规律,脑脊液≤中心空洞<周围水肿的脑组织<正常脑组织。在T₂WI上信号强度根据TE时间及脓肿内蛋白质成分和脓肿中心液化程度不同而有不同强度的信号,当TE小于100ms时,正常脑组织<脑脊液<空洞≤水肿的脑组织;当TE延长时,脑脊液、空洞液体和水肿之间的信号差异缩小。这是因为在长TR图像上T₂弛豫已最大化,而短和中等TE时T₁对比显著。这使得空洞内含蛋白质的液体和脑水肿信号高于脑脊液信号,如果没有蛋白质和其他大分子物质,空洞的信号将和脑脊液的信号相同。

脓肿壁的信号特点,可能是由于脓肿壁的胶原或出血所致。而最近认为更可能是由于分布于脓肿周围巨噬细胞吞噬的顺磁性自由基所致,因为它可使局部T₁和T₂弛豫时间缩短而形成脓肿壁的信号特点。以下事实支持这一假说,肉芽肿在T₂WI上也可见到类似的低信号环,而没有出血,另外有些转移灶没有铁的沉积和出血,相反却有大量的巨噬

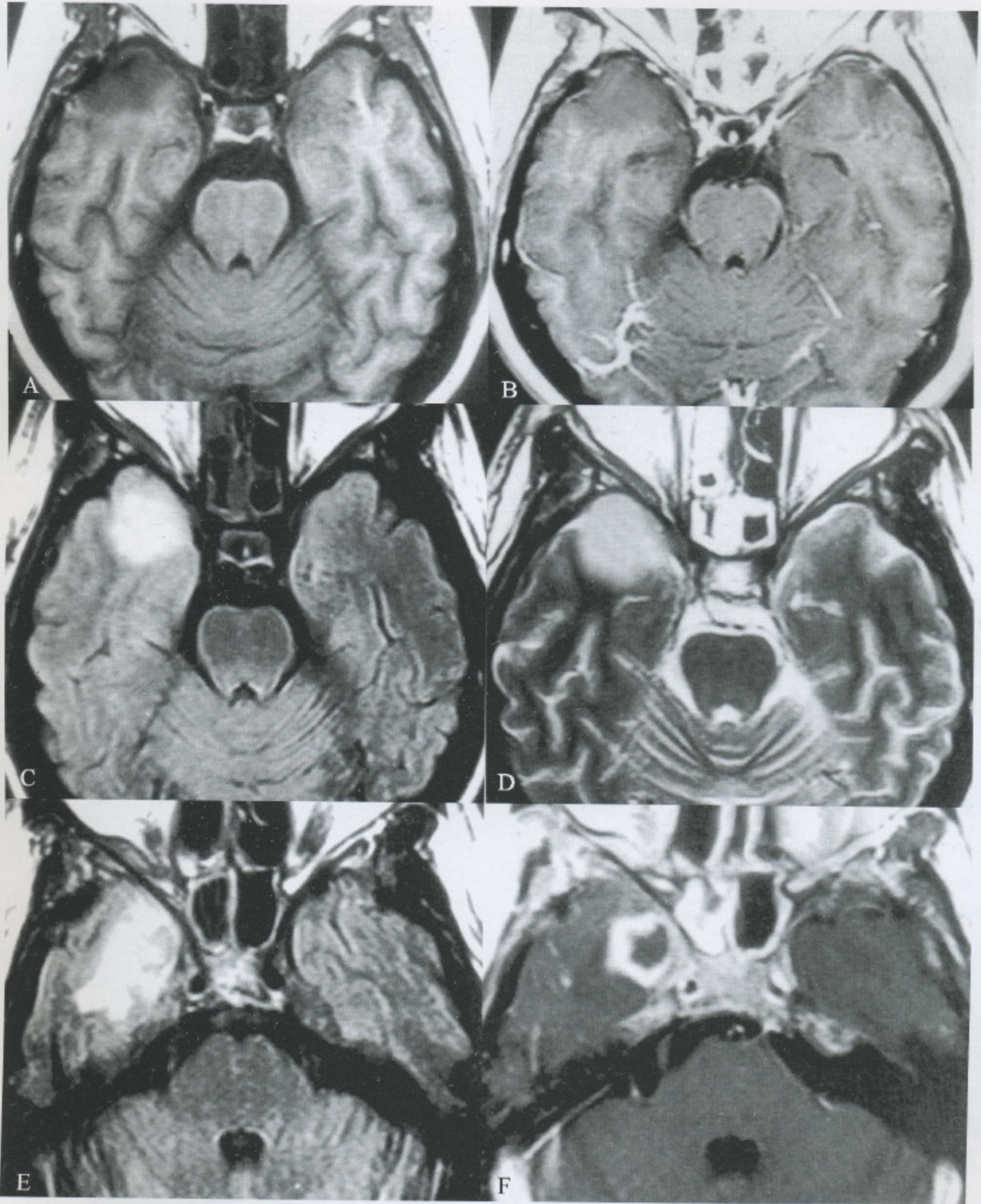


图 12-15 化脓性脑炎

A 和 B. 为横断面 T₁ WI 增强前、后成像,右颞叶病灶呈略低信号,无甚强化。C 和 D. 为横断面 PDWI 和 T₂ WI,病灶均呈高信号。E. 两周后横断面 T₂ WI 显示病灶中心呈高信号,周围呈厚薄不均环状低信号影。F. 增强后横断面 T₁ WI,病灶呈环状强化。

细胞^[7, 8]。更复杂的解释认为自由基促使正铁血红蛋白的形成,所以,事实上出血和自由基对信号特点的产生可能同时起着作用^[5, 6]。

【诊断和鉴别诊断】

脑脓肿最常见的 CT 和 MRI 表现是薄而光滑的环状强化,中心为低密度或低信号区,病变周围脑水肿明显,结合临床资料,诊断并不十分困难,术前正确诊断率可达 85% 以上。少数脑脓肿 CT 表现

不典型,如缺乏相应的临床资料,易造成误诊,随访检查可提高诊断正确率。

由于脑脓肿的环状强化并无特异性,而具有环状强化的病变可见于脑肿瘤(如胶质瘤)、转移瘤、肉芽肿、脑内血肿、脑梗死;也可见于有血栓形成的血管畸形、脱髓鞘病变(如多发性硬化);还可见于有血栓形成的动脉瘤、其他原发性脑肿瘤(如艾滋病病人的原发中枢神经系统淋巴瘤)及手术残腔等,故需作出鉴别。

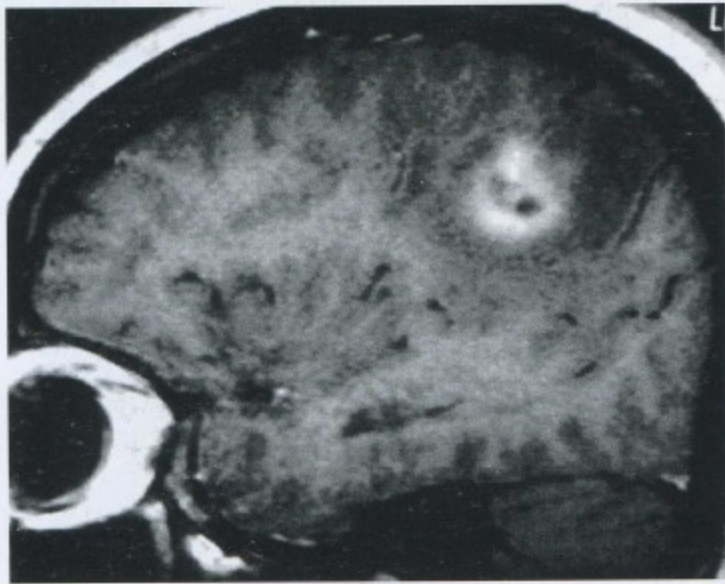


图 12-16 脑脓肿形成早期
增强后矢状面 T₁ WI 显示左顶叶病灶可区分出
脓腔壁及周围水肿区。

(一) 胶质瘤 胶质瘤的环状强化厚薄不均,形态不规则,而大多数脑脓肿的环状强化细而均匀,多呈圆形或椭圆形。胶质瘤中心坏死区 CT 值不等,常在 20 Hu 以上,而脓肿的 CT 值一般都在 20 Hu 以下。有些胶质瘤可见钙化而脓肿一般不钙化。胶质瘤在 T₂ WI 上随回波时间延长周围水肿的信号越来越强,而中央的肿瘤部分相对信号减弱且不均匀,而脑脓肿在 T₂ WI 上则随回波时间延长,中央信号区越强。

(二) 脑梗死 少数脑梗死也可出现环状强化及占位效应,但脑梗死都有明确的突发病史,多见于老年高血压病人,经过随访复查,占位效应将减弱,强化效应也随病期而有变化,易与脑脓肿区别。

(三) 转移瘤 转移瘤发生坏死和囊变,也可出现环状强化,与脑脓肿表现很相似。如同时出现多发和实质性肿瘤时则有利于转移瘤的诊断,此外必须结合病史。

(四) 脑内血肿 脑内血肿吸收期,血肿周围

包膜可呈环状强化,需与脑脓肿区别。除了典型病史外,血肿吸收时常呈豆形或肾形,CT 上呈三层结构,中央呈高密度,周边呈低密度,外围才见薄而均匀的包膜强化。

(五) 手术后残腔 术后残腔增强时出现环状影,一般壁较薄。肿瘤术后环状强化是正常手术残腔还是残腔感染形成脓疡,鉴别甚难。假如发现残腔保留分泌功能而使临床症状恶化,则提示脓肿^[3]。

化脓性脑炎和脑脓肿的并发症

脑脓肿的并发症包括:卫星或子脓肿形成、脑室炎、脉络膜丛炎、软脑膜炎。直接侵入颅内的脑脓肿中,常合并存在硬膜外脓肿或硬膜下脓肿,还可并发静脉窦炎或静脉窦周围炎。

I. 卫星或子脓肿形成

当脑脓肿的包膜形成不良,或脓肿腔内脓液增多,腔内压力增高,可使脓肿壁薄弱处溃破,脓液向周围溢出。机体在脓液溢出处再次发生炎症反应,并包围形成“子脓肿”。多房脓肿便是这样形成的。也有一部分多房脓肿是由于化脓区有多中心坏死液化,未能汇合而成。一般“子脓肿”与“母脓肿”之间有瘘管相通,“子脓肿”CT 及 MRI 表现与“母脓肿”相似。

II. 脑室炎

脑室炎最常继发于分流术、脑室内手术、脑室内修补物留置、管内化疗或脑膜炎。化脓性室管膜炎偶尔可由脑室内肿瘤破裂所致。50%的脑脓肿脑室一侧的脓壁比血管形成良好的脑皮质一侧的脓壁为薄,脑脓肿可向脑白质内扩展,并有可能溃破邻近的室管膜而引起化脓性脑室炎。其 CT 及 MRI 表现后述。

III. 脉络膜丛炎

脉络膜丛可以是感染侵入颅内的入口,也可继发感染于相邻的脑膜炎、脑炎及脑脓肿破溃所致的室管膜炎。文献报道 MRI 增强扫描,在 T₁ WI 上可显示脉络膜丛扩大并明显强化^[9]。

IV. 化脓性脑膜炎

偶尔脑脓肿向皮质扩展并引起局限性脑膜炎,

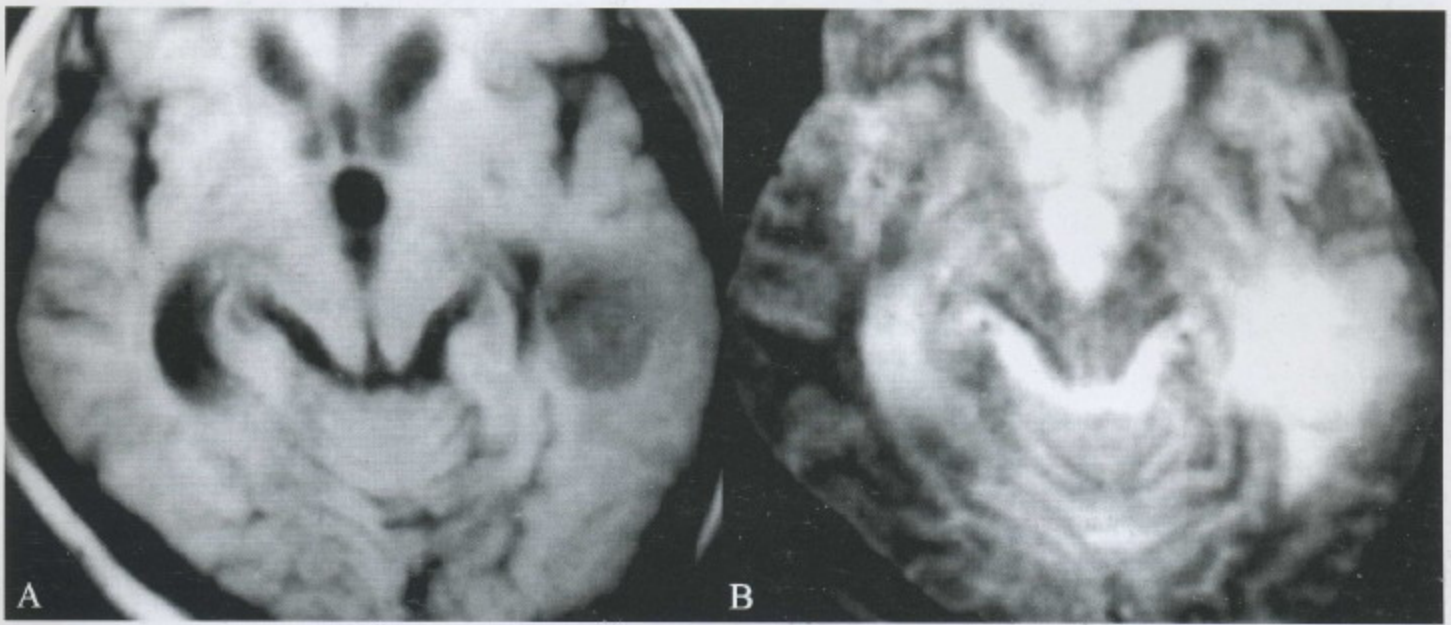


图 12-17 脑 脓 肿

A. 横断面 T₁ WI 显示左颞叶一圆形低信号病灶, 可区分出脓腔壁及周围水肿区。
B. 横断面 T₂ WI 显示左颞叶病灶呈高信号, 边界不清, 周围可见脑水肿。

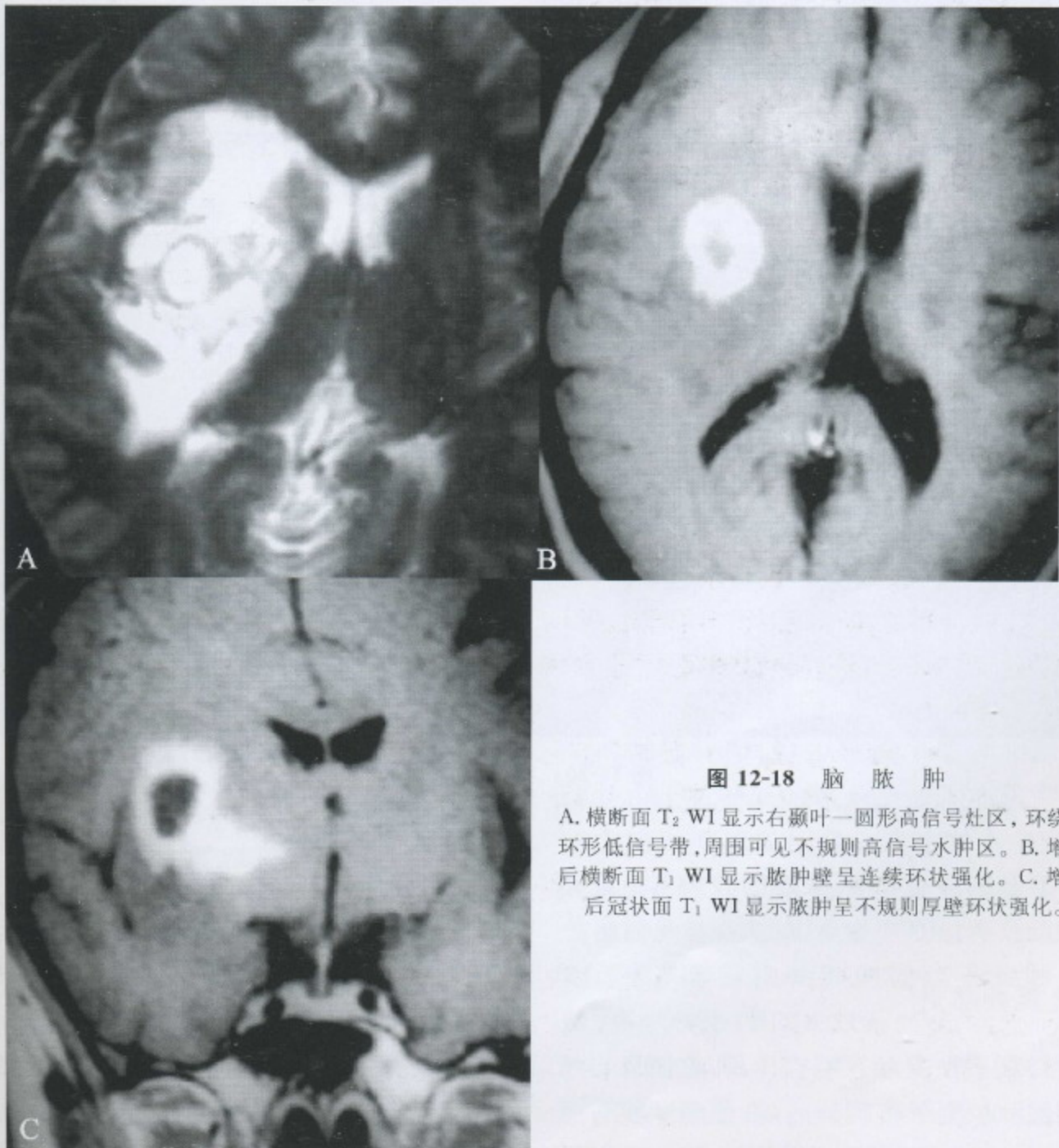


图 12-18 脑 脓 肿

A. 横断面 T₂ WI 显示右颞叶一圆形高信号灶区, 环绕以环形低信号带, 周围可见不规则高信号水肿区。B. 增强后横断面 T₁ WI 显示脓肿壁呈连续环状强化。C. 增强后冠状面 T₁ WI 显示脓肿呈不规则厚壁环状强化。

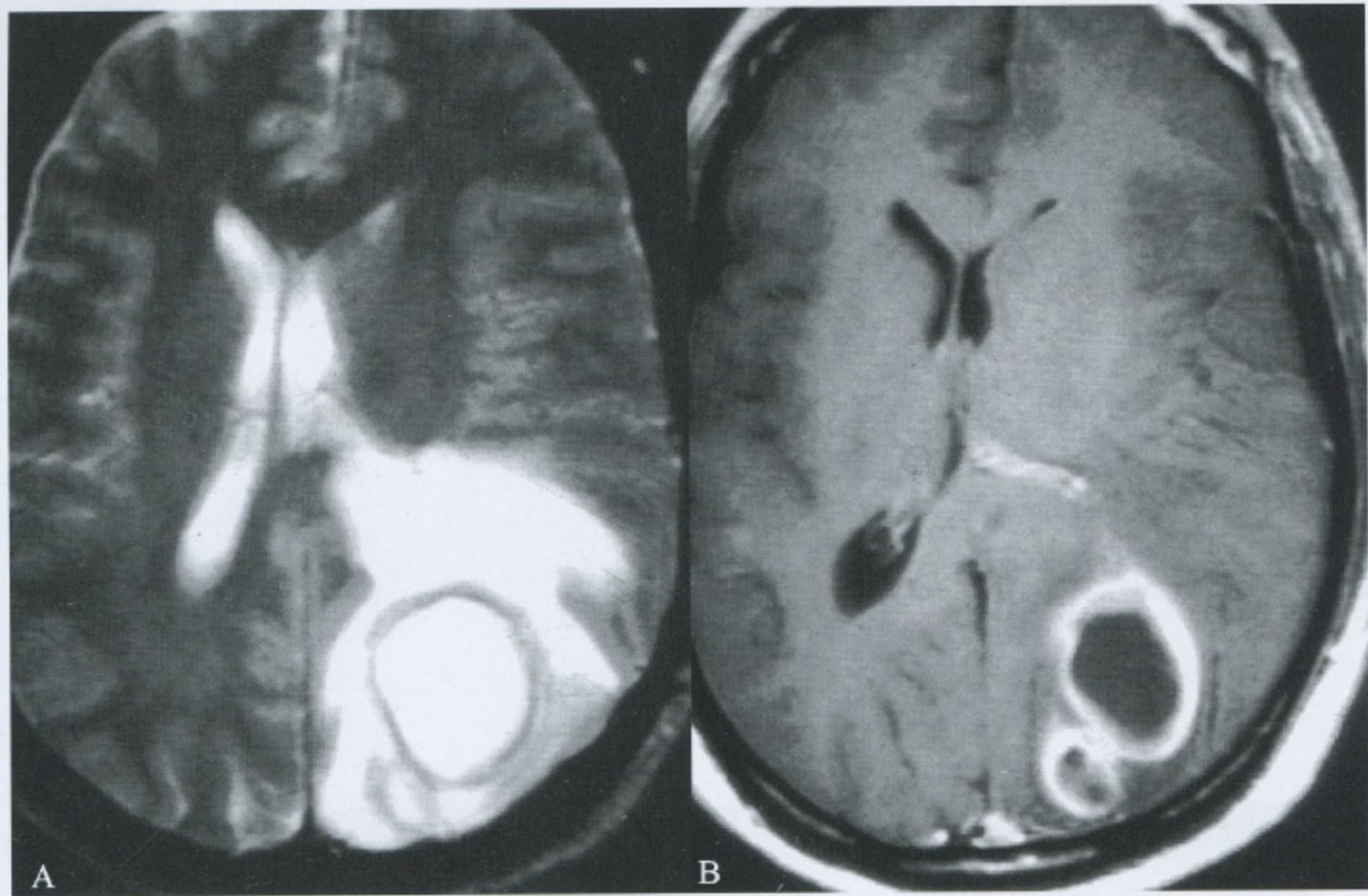


图 12-19 脑 脓 肿

A. 横断面 T₂ WI 显示左枕叶脓肿 2 枚, 脓腔呈高信号, 脓肿壁呈稍低信号带, 周围脑水肿呈高信号。
B. 增强后横断面 T₁ WI 显示脓肿呈环状强化。

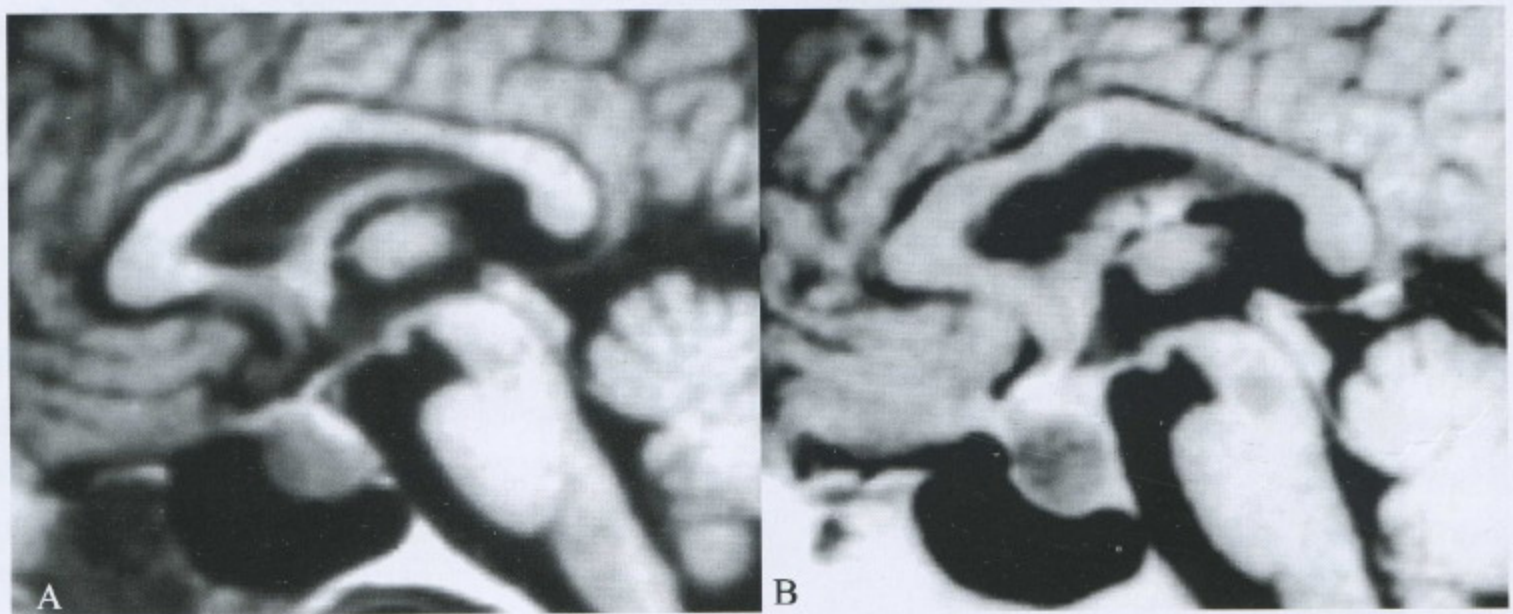


图 12-20 垂 体 脓 肿

A. 矢状面 T₁ WI 显示鞍内低信号病灶。B. 增强后矢状面 T₁ WI 显示鞍内低信号病灶周边呈环状强化。

可伴或不伴有脑脓肿的破溃, 脓腔的破裂可造成弥漫性化脓性脑膜炎, 其 CT 及 MRI 表现详见后述。

V. 硬膜外脓肿

硬脑膜对化脓性炎症有阻挡作用, 它使来自颅骨骨髓炎的脓肿积聚于硬膜外间隙, 使硬脑膜与颅骨相剥离, 形成局部积脓, 称硬膜外脓肿。病变早

期, 可见硬脑膜充血、水肿、纤维素和脓性液体渗出, 积聚在硬膜外间隙中, 如未进行及时治疗, 病变进入慢性期, 硬膜外积脓逐渐增多, 局部还形成较多肉芽组织和纤维组织, 因粘连而使病变局限于一处。可同时伴有硬膜下积脓和脑膜炎, 板障的感染也可突破骨外板, 形成帽状腱膜下或骨膜下脓肿。常可见两侧性硬膜外脓肿。主要临床表现为一般感染的症

状,如发热、头痛、乏力、食欲不振等,颅内压增高与局限性症状较不显著。

【影像学】

(一) 平片和血管造影 平片可能发现骨髓炎、头皮软组织肿块。脑血管造影可显示脑表面梭形无血管区。

(二) CT CT平扫表现为颅骨内板下边界模糊或清楚的梭形低密度区,可呈水样密度或略高于水的密度。若为产气菌感染,可出现液平面。如不并发脑炎,积液下面的脑组织表现正常,较大的硬膜外脓肿显示脑皮质受挤压和推移,脑的中线结构向对侧移位。增强后扫描可显示硬脑膜内凸并显著强化,呈高密度的弧形带,与颅骨内板之间勾画出轮廓清楚的不增强梭形低密度区(图 12-21)。当脓肿位于中线时,冠状面扫描可见大脑镰附着处上矢状窦离开颅内板下移,或可见静脉窦内血栓形成。如伴发硬脑膜下脓肿或其他感染(图 12-21),也能同时显示。

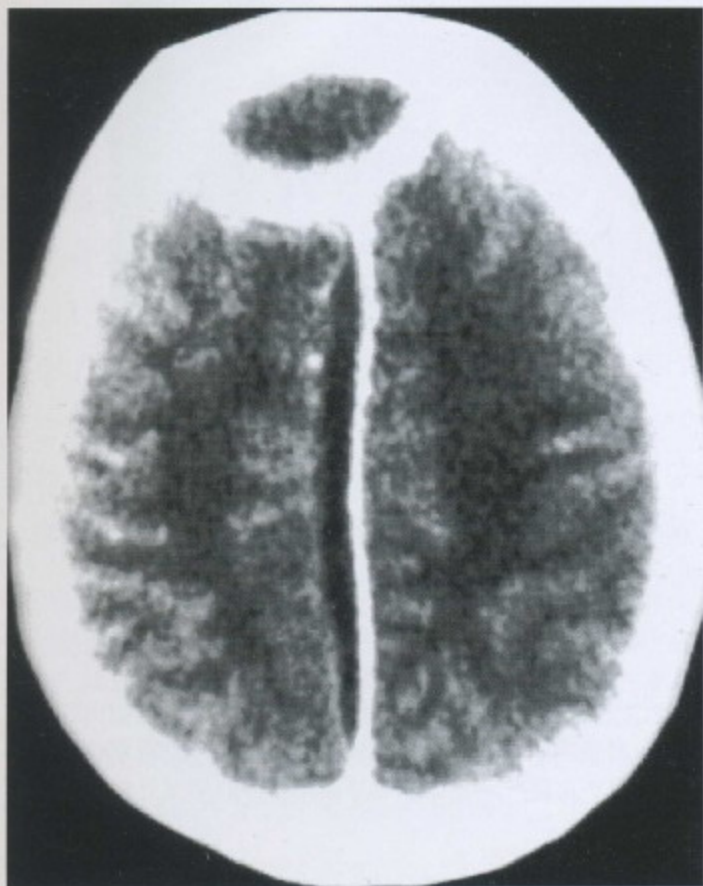


图 12-21 硬膜外脓肿

增强后 CT 扫描显示前额部颅板下梭形低密度区,可见硬膜内凸并显著强化,并见纵裂硬脑膜下脓肿。

(三) MRI MRI平扫显示颅板下边界清楚的梭形异常信号区, T_1 WI和 T_2 WI的信号接近或高于脑脊液。如脓液蛋白质含量很高,则 T_1 WI、 T_2 WI信号均增高。而梭形区内缘可见 T_1 WI、 T_2 WI均呈

低信号的弧形带,为内移的硬脑膜。如脓肿内含有气体,则出现液平面,上方的气体在 T_1 WI和 T_2 WI上均为黑色的低信号区。

VI. 硬膜下脓肿^[10]

脓液位于硬膜下称硬膜下脓肿,常同时伴有硬膜外的积液。硬膜下脓肿常只有薄薄一层,但范围较广,多为单侧性,少数为双侧性。大多数硬膜下脓肿发生于大脑凸面;少数积液可位于大脑镰旁、颅底或天幕下,伴发脑水肿严重,常可导致严重的颅内压增高,并易并发脑血栓性静脉炎及静脉窦炎,进一步形成脑梗死。病理上硬膜下脓肿的严重程度和播及范围差异较大,有时仅有少量纤维素和多形粒细胞,有时可形成多量脓液积聚。硬膜下可见纤维性渗出物附着,脓液沿大脑表面的沟和裂蔓延。临床症状较严重,多数病人可有中毒性症状,寒战高热、颈项强直,并迅速发展至偏瘫、偏侧感觉障碍及偏盲。

【影像学】

(一) 平片和脑血管造影 平片无甚阳性发现。血管造影与急性或慢性硬膜下血肿基本相仿。显示脑表面月牙状或镰状无血管区及脑血管移位,其区别在于硬膜下脓肿在炎性包膜形成后,由于脓腔内的纤维粘连,可使颅骨板下的无血管区呈不规则的分隔状,其脑表面可呈不规则波浪状或幕状,有时可见小血管增生扩张影,此种典型征象只见于时间较长的慢性硬膜下积液。

(二) CT CT平扫显示靠近颅骨内板范围广泛的、可跨越颅缝的新月形或豆状形的低密度区,CT值 $0\sim 16$ Hu。有时硬膜下脓肿范围较小,而脑水肿区却很大,占位效应明显,中线结构移位显著。增强后扫描可出现边界清楚、厚度均匀的细强化带,位于硬膜下脓肿和脑表面之间,这是由于脓肿处的软脑膜表面有肉芽组织形成,加之脑皮质感染所致。当合并有静脉栓塞和脑炎时,脓肿处的脑表面出现脑回状强化,此时可使脓肿内缘的强化带密度变成不均匀,厚度不规则。大脑半球内侧面的硬膜下脓肿,称纵裂积液,多呈梭形(图 12-21)。

(三) MRI T_1 WI和 T_2 WI的信号接近或高于脑脊液,覆盖于大脑半球表面,呈新月形(图 12-22),偶为长梭形,并向脑裂特别是外侧裂延伸。

增强扫描可显示皮质静脉和(或)硬膜窦血栓,并可显示急性和亚急性出血性梗死的信号特点^[11]。冠

状面扫描可显示脑底部的硬膜下积液。

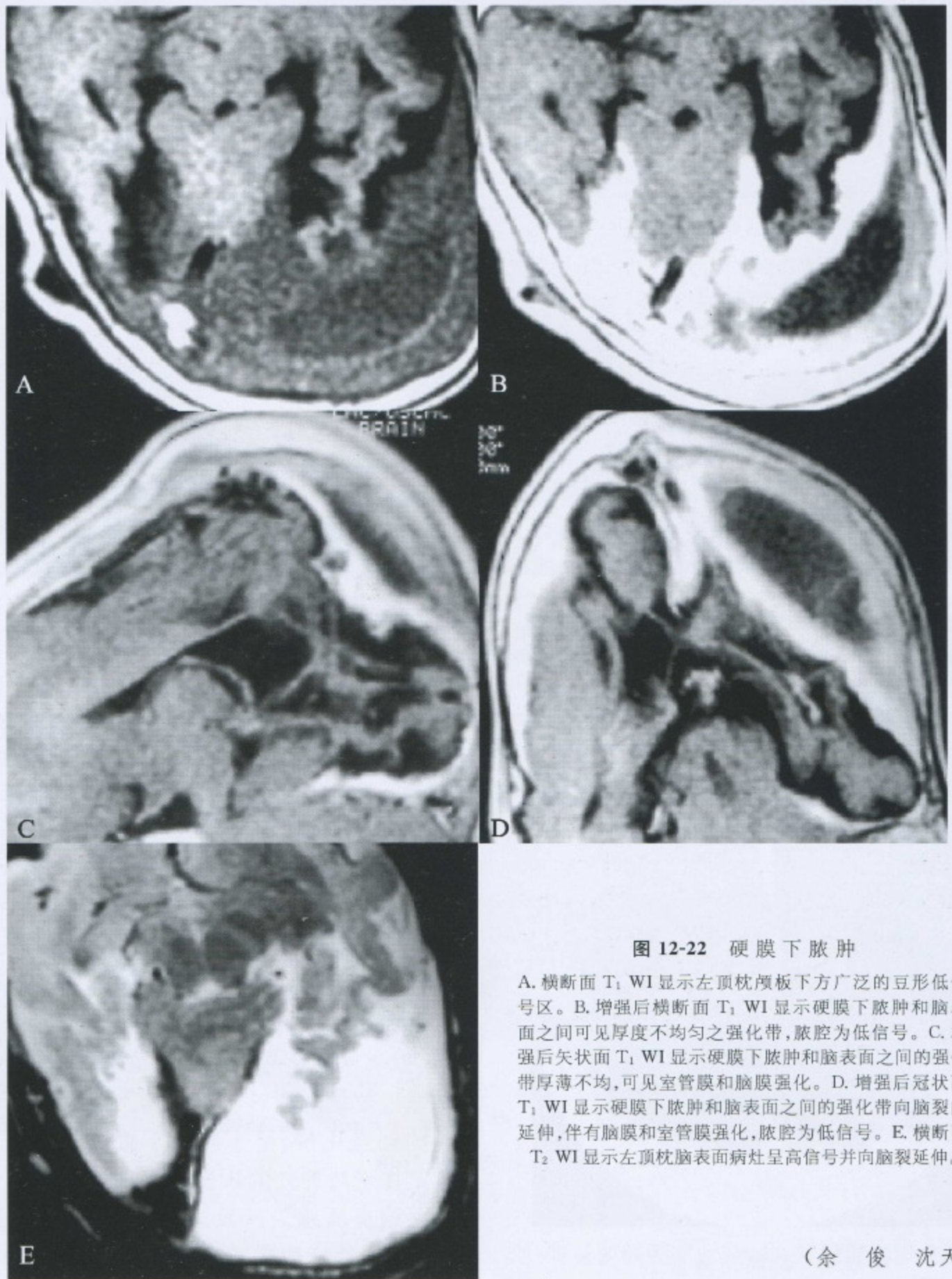


图 12-22 硬膜下脓肿

A. 横断面 T₁ WI 显示左顶枕颅板下方广泛的豆形低信号区。B. 增强后横断面 T₁ WI 显示硬膜下脓肿和脑表面之间可见厚度不均匀之强化带,脓腔为低信号。C. 增强后矢状面 T₁ WI 显示硬膜下脓肿和脑表面之间的强化带厚薄不均,可见室管膜和脑膜强化。D. 增强后冠状面 T₁ WI 显示硬膜下脓肿和脑表面之间的强化带向脑裂内延伸,伴有脑膜和室管膜强化,脓腔为低信号。E. 横断面 T₂ WI 显示左顶枕脑表面病灶呈高信号并向脑裂延伸。

(余俊 沈天真)

参考文献

1. Enzmann DR, Britt RH, Placone R. Staging of human

brain abscess by computed tomography. Radiol, 1983; 146:703~708

2. Mauersberger W. The determination of absorption values as an aid in CT differentiation between cerebral abscess and glioblastoma. Adv Neurosurg, 1981; 36~40.

3. 沈天真,陈星荣. 脑脓肿的 CT 诊断. 中华放射学杂志, 1988;22:23~25
4. Kabuto M, Kubota T, Kobayashi H, et al. MR imaging and CT of pituitary abscess: case report and review. *Neurol Res*, 1996; 18:495~498
5. Sidhu PS, Kingdon CC, Strickland NH. Case report: CT scan appearances of a pituitary abscess. *Clin Radiol*, 1994; 49:427~428
6. Osborn AG, Tong KA. Cerebritis, abscess and ventriculitis, ependymitis. In: Osborn AG, Tong KA, ed. *Handbook of Neurodiology: Brain and Skull*. 2th ed. St Louis: Mosby-Year Book. Inc, 1996; 435~439
7. Sze G, Zimmerman RD. The magnetic resonance imaging of infections and inflammatory diseases. *Radiol Clin North Am*, 1988; 26:839~849
8. Haines AB, Zimmerman RD, Morgello S, et al. MR imaging of brain abscesses. *AJR*, 1989; 152:1 073~1 085
9. Mathews VP, Smith RR. Choroid plexus-infections: neuroimaging appearance of four cases. *AJNR*, 1992; 13:373~378
10. Parlier Cuau C, Carliar RY, David P, et al. Subdural abscess. Rare complication of epidural infiltration. Apropos of a case and review of the literature. *J Radiol*, 1993; 74:205~209
11. McMurdo SK, Brant ZM, Gradley WG, et al. Dural sinus thrombosis: stuy using intermediate field strength MR imaging. *Radiology*, 1986; 161:83~86

第三节 脑结核和脑真菌病

脑 结 核

【病理】

结核杆菌感染中枢神经系统,可引起一种肉芽肿性的炎症反应,侵及脑膜和(或)脑实质。感染途径几乎都由结核菌血液播散而来。局灶性结核性脑炎、结核瘤、结核性脑脓肿是脑部结核三个相关的发展过程。结核是一个小的上皮细胞核,围以淋巴细胞,1~3 mm 大小。局灶性结核性脑炎含有数个小的结核。真正的结核瘤由许多结核结节组成,中心为干酪性坏死区,周围为朗格汉斯巨细胞及异物巨细胞,再外为上皮细胞、纤维组织囊及反应性胶质增生,三者形成无血管硬块,周围环绕脑水肿。结核瘤比较坚实,呈圆形或分叶状。极少数结核瘤进展为厚壁结核性脑脓肿。结核瘤直径可自数毫米至 3~4 cm,可单发或多发,后者约占 60%,但也有作者报道多发者仅占 10%~35%^[1]。可发生于大小脑的任何部位,也可见于硬膜外、硬膜下和蛛网膜腔任何部位,常见于大小脑半球和基底节区,脑室及脑干为次常见部位。结核性脑脓肿由结核性肉芽肿坏死液化形成。周围为结核肉芽组织和反应性胶质增生,中央为结核性脓肿。

【临床】

脑结核可发生于任何年龄,以婴幼儿最多见,其

次为老年人。儿童结核瘤多见于幕下,常合并结核性脑膜炎,成人结核瘤常见于幕上。结核瘤的临床表现和一般颅内占位表现相似,幕上结核瘤可出现头痛、癫痫、偏瘫失语、感觉异常等;幕下结核瘤呈现颅内高压和小脑功能失调的症状。结核性脓肿少见,临床表现与结核瘤相似。

【影像学】

(一) 平片 局灶性结核性脑炎和结核性脑脓肿平片检查常无异常发现。脑结核瘤的病人可出现颅内压增高、松果体钙斑移位等一般颅内占位病变的征象。结核瘤的钙化多发生于干酪坏死中心和纤维包膜之间,当中心坏死区有所吸收和包膜外层结缔组织收缩时,可使原先钙化层皱缩纠集而成折断环状或拧碎的壳状(图 12-23)。平片如能发现这种特征性的钙化影,诊断都可确立,可惜其发生率仅为 5%。一般结核瘤钙化的位置常接近颅骨内板。钙化的范围并不能代表结核瘤的大小。

(二) 血管造影 大多数结核瘤内无血管供应,造影改变与其他无血管占位性病变相同。少数结核瘤可有包膜血管增生,可出现与慢性脑脓肿相仿的阴影,且多位于脑皮质或皮质下浅层,常为多发。局灶性结核性脑炎血管造影可无异常发现,结核性脑脓肿可有占位及脓肿壁显影等与慢性脑脓肿相似的表现。

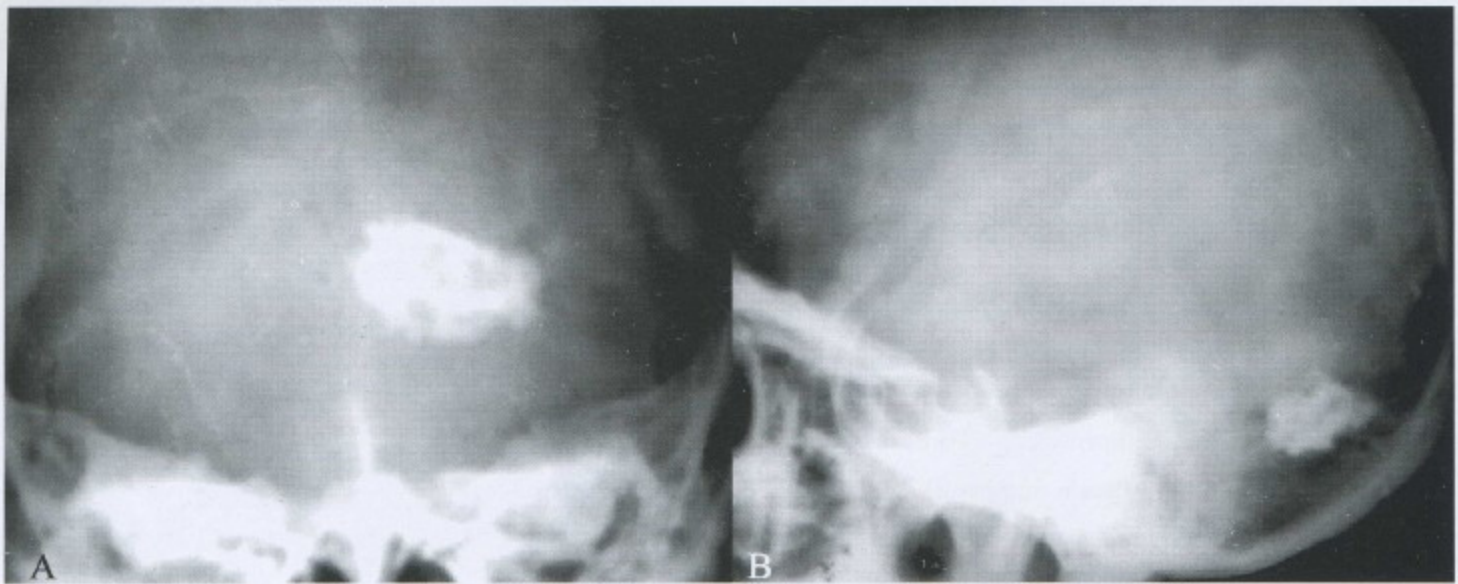


图 12-23 脑 结 核

头颅正侧位片(A, B)显示左小脑半球钙化病灶呈拧碎的壳状。

(三) CT

1. 局灶性结核性脑炎:CT 平扫显示低或等密度,灶周可见水肿,多发弥漫病变时可使脑组织呈弥漫性水肿。增强扫描可见环状、结节状或不规则增强^[2]。

2. 结核瘤:

(1) 成熟的结核瘤:表现多种多样,CT 平扫可表现为等密度、高密度或低等混合密度,单发或多发,周围有轻度脑水肿,并有占位表现,有时在病灶

内可见高密度的钙化,呈斑片状或环状,出现率仅1%~6%。增强扫描病灶呈环状强化,也可见均匀的结节状强化或不均匀强化(图 12-24),极少数病灶也可不强化。环状强化者多数连续而厚薄均匀,边缘光滑或不规则,环中心的密度可以类似于周围脑组织的密度;当有干酪样坏死时,中央呈低密度;当内容物钙化时,中心呈更高密度。所谓的靶样征就是指环形强化包绕着中心结节状钙化或增强的病灶,这是典型的结核瘤表现。

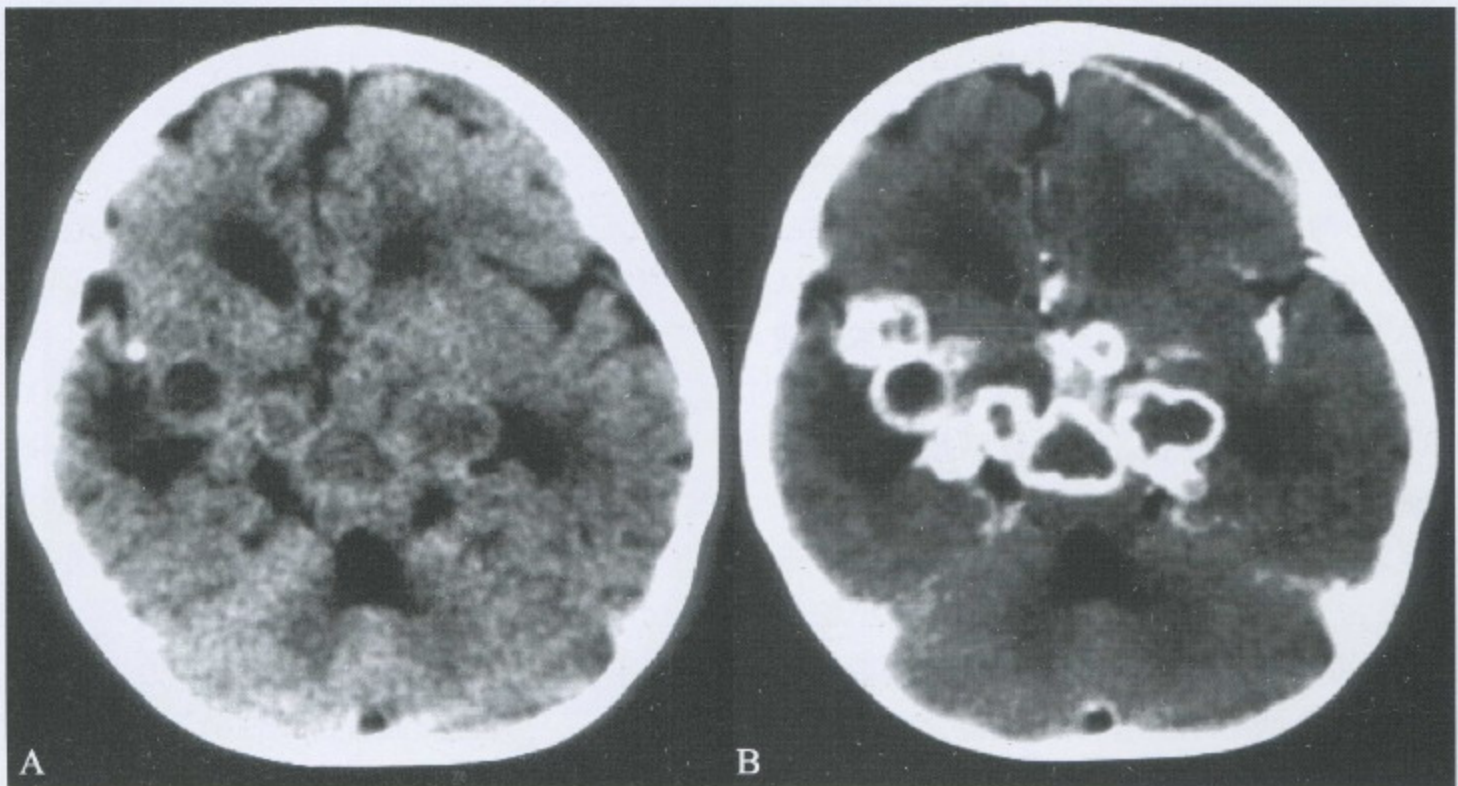


图 12-24 脑 结 核 瘤

A. CT 平扫显示脑内多发病灶呈等或低、等混合密度,边界不清。B. 增强后 CT 扫描显示脑内多发病灶呈环状和结节状强化。

(2) 治愈的结核瘤:均已钙化,呈高密度盘状影,周围无脑水肿。增强扫描钙化灶不强化,不规则

融合区可呈不规则强化或环状串珠样强化,也有呈结节样强化者。

(3) 结核瘤位于脑外附着于硬脑膜呈扁平形,可致颅骨过度骨化,类似于脑膜瘤。

(4) 广泛的血行播散在脑内产生多发结核病灶,CT平扫时呈等密度而不显示,增强扫描可见多个小的类圆形强化结节,偶尔在结节中心见密度减低区,但结节周围水肿较少见,由于双侧半球弥漫受累且无水肿,故中线移位和脑室受压不常见^[1]。

3. 结核性脑脓肿:CT平扫显示脓肿为单发或多发的圆形或椭圆形低密度区,病灶周围水肿明显。增强扫描呈环形强化,环壁较厚,亦可较薄,水肿及占位效应明显。深部脓肿可侵入脑室,引起结核性脑室炎,室管膜和脉络丛明显强化,亦可与结核瘤或(和)脑膜炎并存。

(四) MRI

1. 局灶性结核性脑炎: T_1 WI上呈等或略低信号, T_2 WI上从略低到明显高信号均有可能,病灶周围可见水肿。

2. 结核瘤: T_1 WI上呈与脑灰质相同的等信号, T_2 WI上多数信号不均,常呈低信号(图12-25),也可呈等或稍高信号。一些作者^[3]认为 T_2 WI信号的减低是由于干酪样坏死肉芽肿内有巨噬细胞产生的顺磁性自由基及其不均匀分布而导致的 T_2 弛豫时间缩短所造成。另有作者^[4]认为 T_2 弛豫时间



图12-25 脑结核瘤

横断面 T_2 WI显示右侧脑室旁结核瘤呈低信号,周围脑水肿呈高信号。

的缩短是由于结核瘤在组织学上比脑组织更致密。结核瘤包膜在 T_1 WI上呈稍高信号(可能与顺磁性物质造成 T_1 缩短有关), T_2 WI上呈低信号(与纤维化、胶质增生和巨细胞浸润有关)。结核瘤周围水肿较轻,在肉芽肿形成的早期阶段水肿可较明显, T_2 WI呈明显的高信号。注射Gd-DTPA后MRI可比CT显示更多的结核瘤病灶,往往呈多发性,结节状强化或环状强化,有些呈不规则融合状强化,或呈环状串珠状强化。结核瘤钙化量较多时,在 T_1 WI和 T_2 WI上均能显示为斑驳的低信号,但量少时可以不显示^[5,6]。

3. 结核性脓肿:MRI表现类似于化脓性脑脓肿,可以显示脓肿及脓肿壁的信号特点。增强扫描脓肿壁呈环状强化(图12-26)。

脑真菌病

真菌是一大类具有典型细胞核、无叶绿素的真核细胞型微生物,分单核真菌(酵母菌和类酵母菌)和多核真菌(丝状菌和真菌)两大类。近年来由于抗生素、免疫抑制剂及激素类药物的广泛应用,真菌感染呈上升趋势。

常见的致病真菌可分为两类,一类常只感染有免疫缺陷的病人,包括曲霉菌、念珠菌和毛霉菌;另一类可感染正常人者,例如隐球菌、球孢子菌、组织胞浆菌和芽生菌。

颅内真菌病所引起的颅内血管、脑膜和(或)脑实质病变的CT和MRI表现很难与脑结核相区分。其影像学表现缺乏特异性,但有些表现常与某种病原有着一定的相关性,不同的菌种在中枢神经系统可引起不同的病理改变。酵母菌类如隐球菌、组织胞浆菌,可经血行性播散达脑膜的微血管系统,穿过血管壁,主要引起急性和慢性脑膜炎,较少引起脑实质的损害,肉芽肿和脓肿均少见;菌丝类如曲霉菌和毛霉菌,由于大的菌丝限制了它们进入脑膜的微循环,而菌丝的生长形成的菌丝体菌落却能侵入和阻塞大、中和小动脉,导致脑炎和脑梗死,引起脑实质的异常则多于脑膜炎;假菌丝如念珠菌,代表酵母菌及其子代,它们大于单个酵母菌但小于真正的菌丝,所以感染常形成继发于小血管阻塞和组织损害的散在性的肉芽肿性微脓肿,临床常见念珠菌引起的脑膜炎可能是由于单个或小的酵母菌组穿过脑膜的微

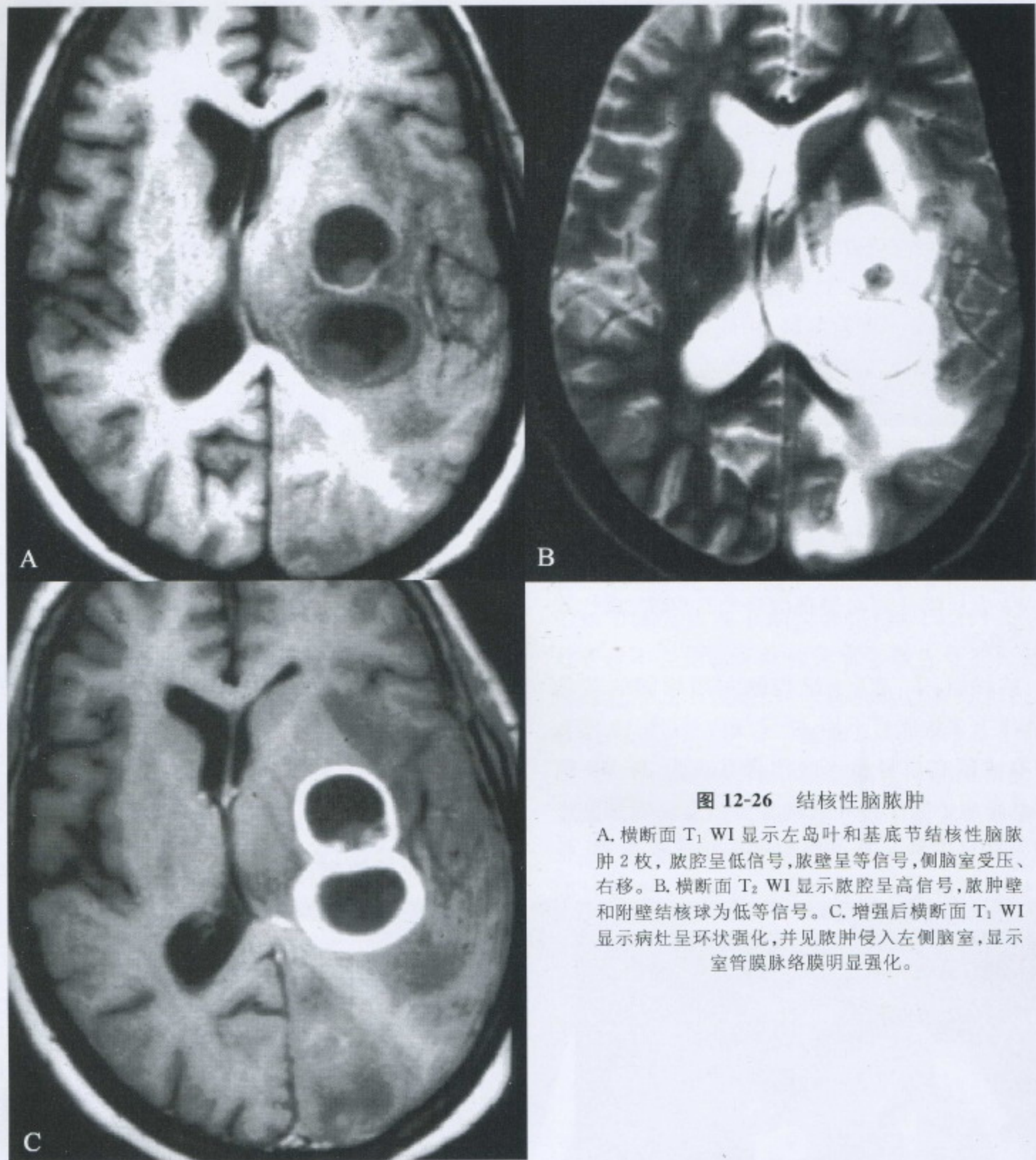


图 12-26 结核性脑脓肿

A. 横断面 T₁ WI 显示左岛叶和基底节结核性脑脓肿 2 枚, 脓腔呈低信号, 脓壁呈等信号, 侧脑室受压、右移。B. 横断面 T₂ WI 显示脓腔呈高信号, 脓肿壁和附壁结核球为低等信号。C. 增强后横断面 T₁ WI 显示病灶呈环状强化, 并见脓肿侵入左侧脑室, 显示室管膜脉络膜明显强化。

循环所致。

本节重点介绍真菌感染引起的脑实质的病变。

I. 隐球菌病

隐球菌病是由新型隐球菌引起的深部真菌病。感染主要通过呼吸道并经血循环达颅内, 它对中枢神经系统有亲嗜性, 80% 的隐球菌病人可有脑膜和脑实质的侵犯, 以前者为多。当脑实质受犯为主时可见明显脑水肿和脑软化, 有时脑实质中出现肉芽肿, 形似脑结核瘤, 外有纤维性包膜, 肉芽肿坏死物中有新型隐球菌, 以大脑皮质、

基底节和小脑背面最常见。此外尚可有血管内膜炎, 可引起脑梗死, 脑膜粘连则可导致脑积水。临床上早期有颅内高压症状, 进行性加重, 全身炎症反应不剧烈, 故一般无发热和其他感染的表现。

【影像学】

(一) 平片和血管造影 平片和血管造影检查只能达到排除颅内肿瘤的目的。平片可为正常或有颅内高压改变, 但改变多不明显。血管造影所见血管皆无移位, 但脑循环明显变慢, 并见脑动脉节段性或广泛性血管痉挛变细, 多以颅底动脉干最先出现。

(二) CT 平扫病灶呈等或高密度,周围伴轻度脑水肿。增强扫描显示大小不一、多发、边界锐利、明显强化的结节,或不均匀强化或呈环状强化^[7]。此外,可见脑室扩大、皮质萎缩、局灶性缺血改变等。在抗真菌治疗过程中,可见病灶逐步消退,开始时病灶周围水肿消退,以后高密度病灶逐渐吸收,但吸收过程很慢,半年到1年后仍见残留部分病灶。

(三) MRI T₁ WI 病灶呈等或略低信号, T₂

WI 上其信号强度变化较大,从略低信号到明显高信号均有可能。周围的水肿在 T₂ WI 上表现为高信号(图 12-27)。也可发现一些其他非特异性表现如脑积水、脑缺血、脑皮质萎缩等。增强扫描较平扫敏感,有报道在非艾滋病病人中,增强扫描显示大脑半球脑皮质表面多点状强化区,局限于脑回内,代表着沿脑皮质表面多发的微脓肿,而平扫仅在 T₂ WI 上显示单个信号增高区。

CT和MRI检查的主要作用在于显示颅内病

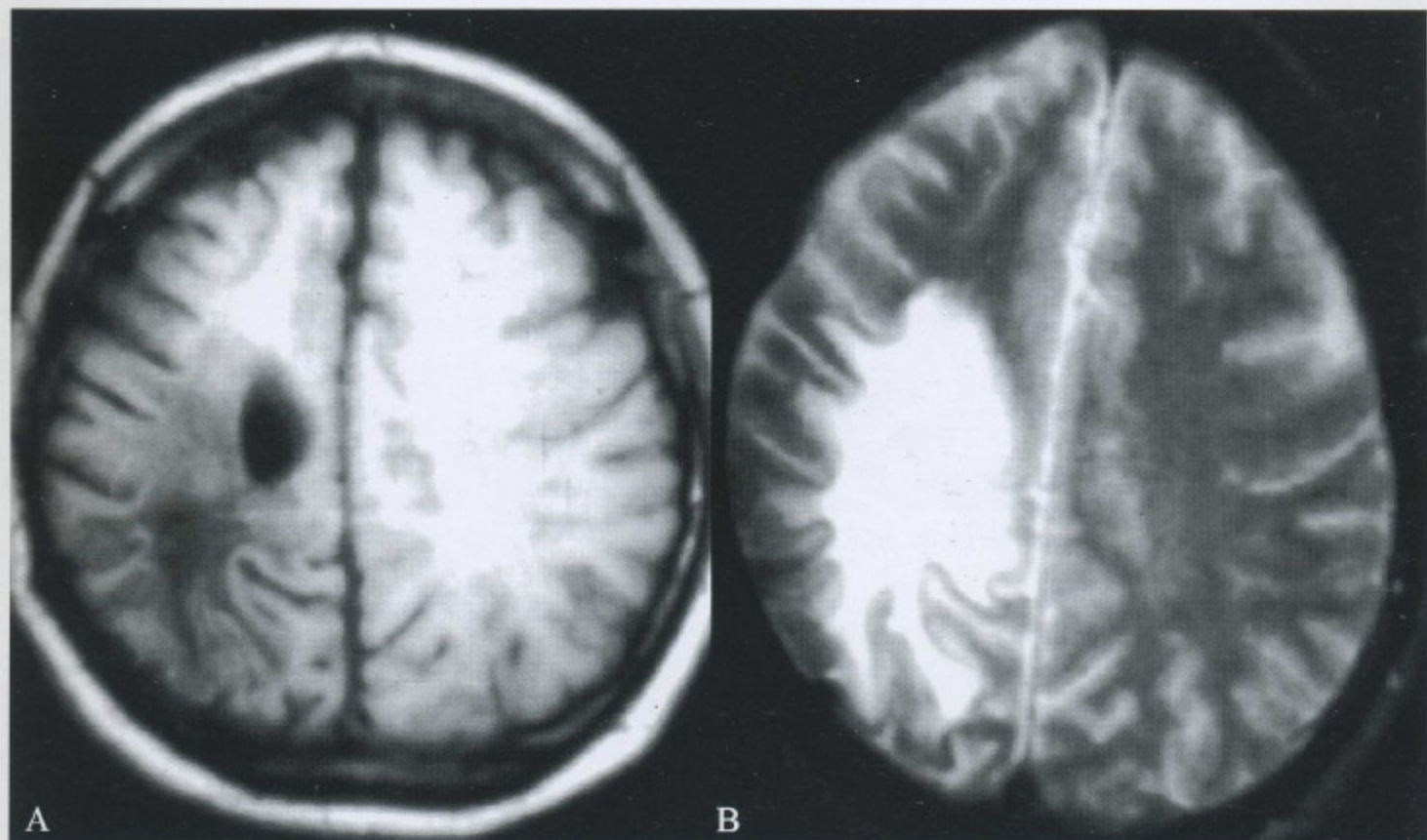


图 12-27 隐球菌病

A. 横断面 T₁ WI 显示右顶片状低和略低信号区,边界不清。B. 横断面 T₂ WI 显示右顶叶病灶呈高信号。

变的部位和病变范围,其定性诊断需依靠脑脊液细菌学检查。

II. 曲霉菌病

颅内曲霉菌病可由鼻窦感染直接侵入,更多是由肺部感染病灶经血行播散侵入脑内。当直接扩展侵犯血管,尤其海绵窦和 Willis 环时,引起动脉炎、血栓形成和脑梗死,扩展到硬膜下腔可导致脑膜炎和脑膜脑炎。血行播散时,曲霉菌菌丝驻留于脑血管内引起阻塞,进一步生长穿过血管壁形成出血性梗死,并转化成腐败性梗死,伴有脑炎和脓肿形成,常见于大脑前和大脑中动脉的分布区域^[8]。

CT 表现为脑实质内非特异性的边界模糊的略低密度影,可见水肿和占位效应,常伴有出血,蛛网

膜下腔和脑室内也可出血。增强扫描可见轻微强化或不强化,有时可见环形强化。MRI 表现与 CT 表现相似。MRI 优于 CT,尤其对血管阻塞性病变, MRI 可显示出血性和非出血性病变。由鼻窦传播入颅者可见颅底骨质破坏。鼻窦炎通常在 T₂ WI 上显示为高信号,而曲霉菌病时可表现为窦腔内的肿块, T₁ WI 上呈等或低信号, T₂ WI 上呈高或等信号,周围可见强化。直接向颅内扩展时,在多回波的 T₂ WI 上可清楚显示脑内的高信号区,增强 T₁ WI 上可显示脑膜或脑实质的强化,与 CT 所见相仿^[9~11]。

III. 毛霉菌病

中枢神经系统毛霉菌病一般并发于糖尿病性

酸中毒、尿毒症性酸中毒、白血病、淋巴瘤、烧伤、重度营养不良。可发生于任何年龄,是一种急性致死性感染。颅内感染常来自鼻部,感染沿外周血管和神经管扩散,通过筛窦侵入颅内,侵犯额叶前部,通过眶尖可侵犯海绵窦。来自颞下窝和眶部的感染常可侵及脑底部和小脑。侵犯鼻窦时引起黏膜增厚,常不伴液平面和骨质破坏,当出现骨质破坏时则为晚期。毛霉菌病在脑内常侵犯中小动脉,致血管内膜炎、栓塞或血栓形成,引起干性脑梗死及栓塞后出血,或形成真菌性脓肿。脑梗死和脑脓肿可由于血行播散而发生于不邻近原发病灶的部位。有时也可引起脑膜炎。临床上常有眼睑部疼痛、突眼、血性鼻涕、脑神经麻痹,迅速发展至脑卒中、脑炎和死亡。

CT检查可显示鼻窦、鼻腔或(和)眼眶内病变呈软组织密度,伴骨质破坏,有时还可侵犯鼻咽部。发生脑梗死时,以额颞叶尤以海绵窦外侧最常见,呈不规则低密度,不强化,常并发出血。脓肿与梗死灶较难区分,如果有皮质萎缩、周围环状增强和轻度水肿,又不在某一血管的分布区内往往提示为脓肿灶。

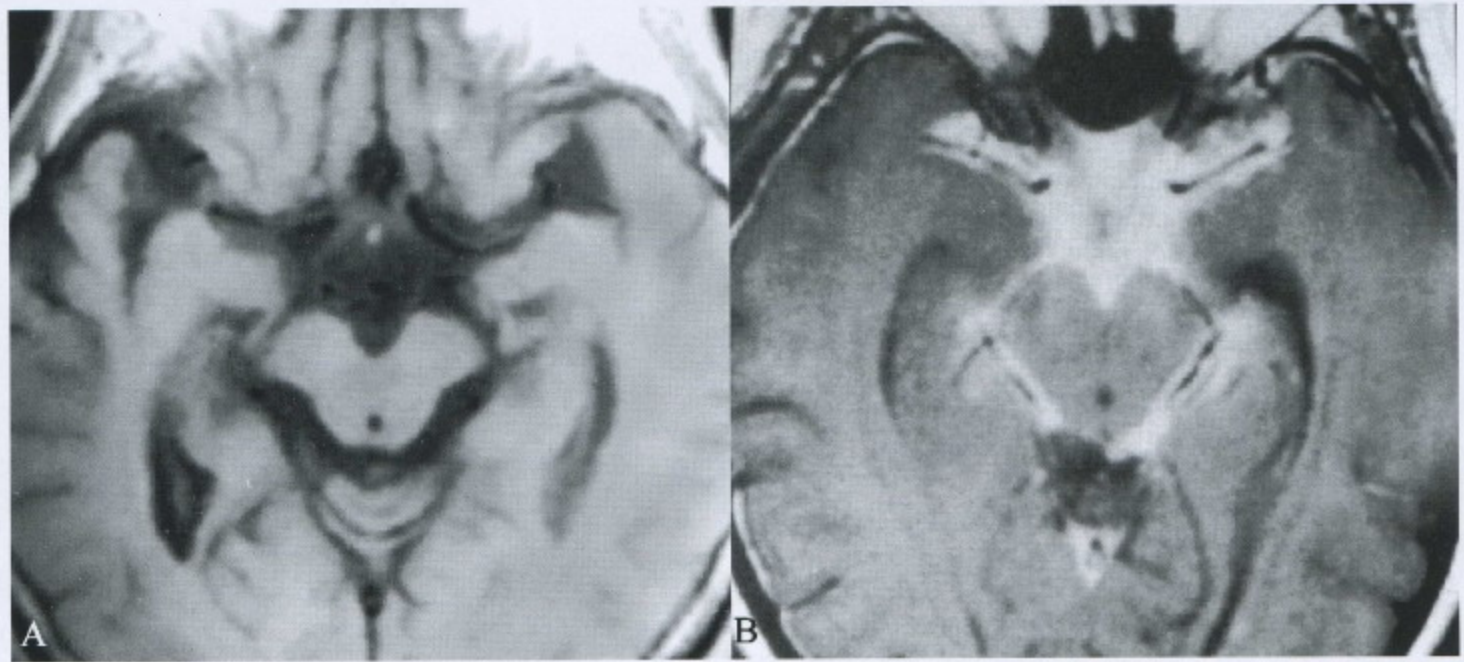


图 12-28 念珠菌病

A. 横断面 T₁ WI 显示颅内未见异常。B. 增强后横断面 T₁ WI 显示基底池、环池和小脑上池脑膜异常强化。

V. 类球孢子菌病

类球孢子菌是一种不完全性的真菌,是美国西南部的地方性灰尘生长的真菌,仅有 0.02%~2%的病人有散在的颅内病变,它侵犯脑、脑膜和其他器官。病理上中枢神经系统的类球孢子菌病主要表现为软脑膜增厚、充血,伴有多发性肉芽肿。主要累及脑底

MRI 诊断毛霉菌病优于 CT,主要表现为鼻腔黏膜、额窦、筛窦炎症,T₁ WI 上呈低信号,T₂ WI 上呈高信号,塞满鼻腔,增强扫描明显强化;其次为额颞叶、海绵窦旁脑梗死,T₁ WI 上呈低信号,T₂ WI 上呈高信号;常合并有梗死后脑出血,符合脑出血信号的演变规律^[10~12]。

IV. 念珠菌病

念珠菌是常见的脑真菌病病原,尤以激素治疗、白细胞减少的病人更易感染,病原菌主要来自肺和消化道,经血循环播散到脑内。引起脑膜炎,或脑脓肿,特别多见于脑基底部。病理上有血管炎、血管闭塞、脑梗死、脑膜炎、脑肉芽肿和脓肿等改变^[13]。

常见的 CT 和 MRI 表现如下:①基底池和大脑凸面脑膜异常强化(图 12-28),常伴基底池闭塞或变形;②交通性脑积水;③继发于室管膜炎的第四脑室或部分第三脑室或侧脑室狭窄所致的阻塞性脑积水,另外,常可显示脑白质或深部灰质内的肉芽肿性脓肿病灶(图 12-29)。

部基底池而引起交通性脑积水,脑室周围白质和灰质深部可见弥漫性病灶。CT 主要表现为脑积水和基底节或脑池的异常增强^[14, 15]。MRI 未见文献报道。

VI. 放线菌病

中枢神经系统放线菌病见于 1%~10%的放线菌病人。主要为脑脓肿和脑膜炎,以前者为多见。

常为血源性,也可由鼻窦感染直接蔓延所致。脑脓肿 CT 表现为一结节状低密度或等密度灶,造影后

可以强化;T₁ WI 上呈卵圆形低或等信号,T₂ WI 上呈高信号;周围伴脑水肿。

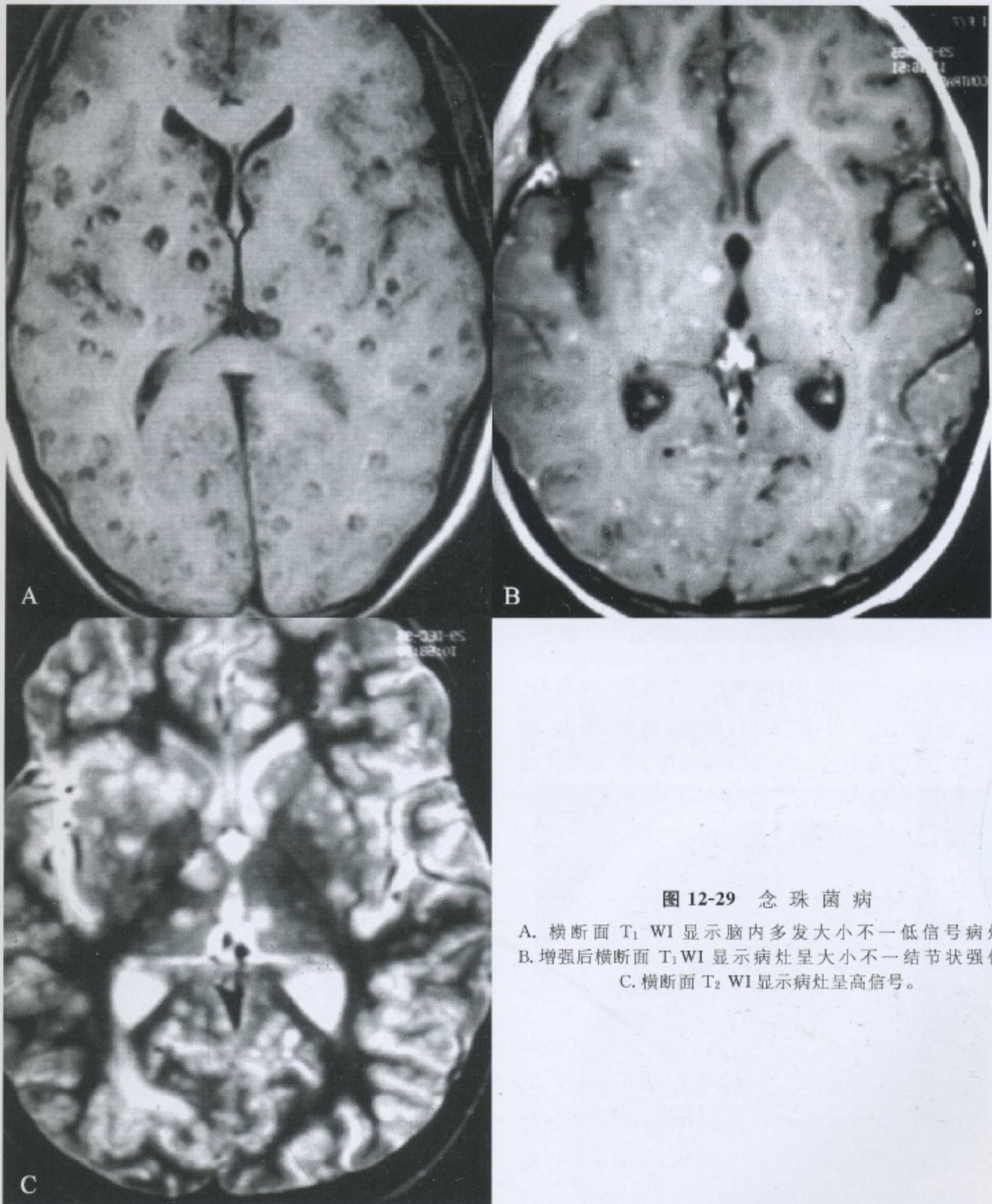


图 12-29 念珠菌病

- A. 横断面 T₁ WI 显示脑内多发大小不一低信号病灶。
- B. 增强后横断面 T₁ WI 显示病灶呈大小不一结节状强化。
- C. 横断面 T₂ WI 显示病灶呈高信号。

参考文献

1. De Castro CC, de Barros NG, Gampos ZM, et al. CT scans of cranial tuberculosis. Radiol Clin North Am, 1995; 33:753~769

(余俊 沈天真)

2. 曹丹庆,蔡祖龙. 全身 CT 诊断学. 北京:人民军医出版社,1996:161~166
3. Sze G, Zimmerman RD. The magnetic resonance imaging of infections and inflammatory disease. Radiology Clin North Am, 1988; 26:839~859
4. Gupta RK, Jena A, Sharma DK, et al. MR imaging of

- intracranial tuberculomas. *J Comput Assist Tomogr*, 1988; 12:280~285
5. Gee GT, Bazan C, Jinks JR. Miliary tuberculosis involving the brain: MR findings. *AJR*, 1992; 159:1075~1076
 6. Kioumehri F, Dasetan MK, Rooholamini SA, et al. Central nervous system tuberculosis: MRI. *Neuroradiology*, 1994; 36: 93~96
 7. Caldemeyer KS, Mathews VP, Edwards B MK, et al. Central nervous system cryptococcosis: parenchymal calcification and large gelatinous pseudocysts. *AJNR*, 1997; 18: 107~109
 8. Cox J, Murtagh FR, Wilfong A, et al. Cerebral aspergillosis: MR imaging and histopathologic correlation. *Am J Neuroradiol*, 1992; 13:1489~1492
 9. Darling CF, Larsen MB, Byrd SE, et al. MR and CT imaging patterns in post-varicella encephalitis. *Pediatr Radiol*, 1995; 25:241~244
 10. Donato V, Capua A, Cardello P, et al. The radiology of cerebral and paranasal sinus fungal lesions. *Radiol Med Torino*, 1994; 88:559~563
 11. Miaux Y, Ribaud P, Williams M, et al. MR of cerebral aspergillosis in patients who have had bone marrow transplantation. *AJNR*, 1995; 16:555~562
 12. Anand VK, Alemar G, Griswold JA Jr. Intracranial complications of mucormycosis: an experimental model and clinical review. *Laryngoscope*, 1992; 102: 656~662
 13. Incesu L, Akan H, Arslan A. Neonatal cerebral candidiasis: CT findings and clinical correlation. *J Belge Radiol*, 1994; 77:278~279
 14. Rodacki MA, de Toni G, Borba LA, et al. Paracoccidiodomycosis of the central nervous system: CT findings. *Neuroradiology*, 1995; 37:636~641
 15. Wrobel CJ, Meyer S, Johnson RH, et al. MR findings in acute and chronic coccidioidomycosis meningitis. *AJNR*, 1992; 13:1241~1245

第四节 脑寄生虫病

由生物病原体如原虫(阿米巴、疟原虫、弓形虫、锥虫等)、蠕虫(血吸虫、肺吸虫、囊虫、包虫、蛔虫、旋毛虫、丝虫、血管圆线虫、棘腭口线虫等)侵入人体而发生的疾病称为寄生虫病,由寄生虫引起的神经症状,为神经系统寄生虫病。本节重点讨论脑的常见寄生虫病。

脑囊虫病

【病理】

脑囊虫病是猪肉绦虫的囊尾蚴寄生于人体的颅内所造成的疾病。在我国主要发生于华北、东北、西北和华东地区,长江以南地区发病率较低。人体是猪肉绦虫的宿主,又是囊尾蚴虫的中间宿主。人体摄入含囊尾蚴虫的猪肉,蚴虫在肠道内发育成虫,并可存活20年以上,成虫排卵成千上万。有三种感染方式:①内在自身感染:虫卵经逆行反流到胃;②外源性自身感染:经病人本人手指,经口感染;③外源性感染:摄入虫卵污染的水和食物直接感染。虫卵在胃内被胃酸溶解卵壳,蚴虫进入肠壁,经血流扩散到全身,引起囊虫病。

脑囊虫病的病理变化,视其寄生部位、数目与发

育时期而异。脑的寄生部位以大脑皮质运动区多见,软脑膜、脑室及脑白质中亦有。按囊虫寄生的部位大致可分为三种。①脑实质:囊虫侵入脑实质引起局部炎性变化,在囊虫四周形成纤维结缔组织性被膜。蚴虫在脑内发育成含囊衣的头节,囊衣内壁玻璃样变,外层有嗜酸细胞和单核细胞浸润,囊腔含囊液和虫体头节。形成的囊尾蚴囊肿呈圆形或卵圆形,豌豆样大小,常为多发,可弥漫性分布于整个脑实质。②蛛网膜下腔:囊尾蚴常在脑底部诸脑池,以脚间池和交叉池为多,呈透明的水泡样,聚集成葡萄状,引起慢性蛛网膜炎和粘连,导致脑积水。③脑室:囊尾蚴一般较大,直径可达1~3cm,可游离于脑室中或附着于脉络膜丛或脑室壁上引起局限性室管膜炎,可单发或多发,最常见于第四脑室内,引起颅内高压和阻塞性脑积水。

病理上脑实质内的囊虫病,分为四期。Ⅰ期,囊泡期:囊虫头节在含清晰囊液的囊腔内,囊壁薄,周围炎症反应轻微。Ⅱ期,胶样囊泡期:虫体死亡,蚴虫头节开始退变,囊内液体变混浊,囊肿收缩,囊壁变厚,释放的代谢性物质破坏血脑屏障,引起脑组织炎性反应和水肿。Ⅲ期,颗粒结节

期:囊泡退变蜷缩,囊壁增厚,虫体或(和)囊壁钙化,形成肉芽肿,周围水肿仍存在。IV期,钙化结节期:是病变终末期,囊虫形成钙化结节。多发的病灶可处于不同期^[1]。

【临床】

脑囊虫病占全身囊虫病的80%左右^[1]。由于囊虫侵入神经组织的数目、部位不同,故临床症状极为复杂多样,甚至可以没有明显临床症状。一般常见的症状为癫痫发作。蛛网膜下腔和脑室内囊虫则可因慢性蛛网膜炎、交通性或阻塞性脑积水而出现颅内高压症状。囊虫引起广泛脑皮质破坏和脑皮质萎缩可出现显著的精神障碍,甚至迅即死亡。脑脊液沉淀可查出嗜酸粒细胞,囊虫免疫试验阳性。

【影像学】

(一) 平片 平片阳性发现不多,偶可见颅内囊虫钙化,为圆形致密影,轮廓不光整,直径2~5 mm大小,多发时分散于颅腔各部,甚为典型。有时软组织内也可见囊虫钙化,呈长条梭形,可见于颈部,多见于四肢。平片也可出现慢性颅内高压的表现。

(二) CT 可显示各型脑囊虫病改变,尤以非活动性脑囊虫病更佳。

1. 脑实质型:脑实质型的囊虫病的CT表现因病期不同而有差异。病变常位于灰白质交接区,其次是白质、灰质和基底节,常为多发,偶尔单发^[2]。

(1) 急性期:①脑炎型:由大量囊尾蚴虫侵入脑实质引起反应性炎症,CT表现类似其他脑炎。CT平扫显示脑白质弥漫性脑水肿,有时夹杂散在性小囊状低密度灶,严重者其脑室、脑沟、脑池和脑裂狭窄或闭塞。中线结构一般无移位。增强扫描低密度灶不强化,可因脑实质强化而使病灶显示更清晰。②囊泡型:多发囊泡型,CT平扫表现为脑实质内多发、散在的圆形或卵圆形、低密度影(图12-30),大小3~10 mm不等,分布不均,可分布于整个脑实质,多数在灰白质交接区,典型的小囊泡为在低密度影内可见小结节状等密度影,为囊虫的头节影。增强扫描多数低密度灶不强化,少数可呈结节状或小环状增强。有时周围有水肿,脑室普遍较小,中线结构无移位。单发囊泡型,CT平扫表现为脑实质某部位可见单个类圆形或略分叶形较大的低密度区(图12-31),界限清楚,孤立存在,CT值近似于脑脊

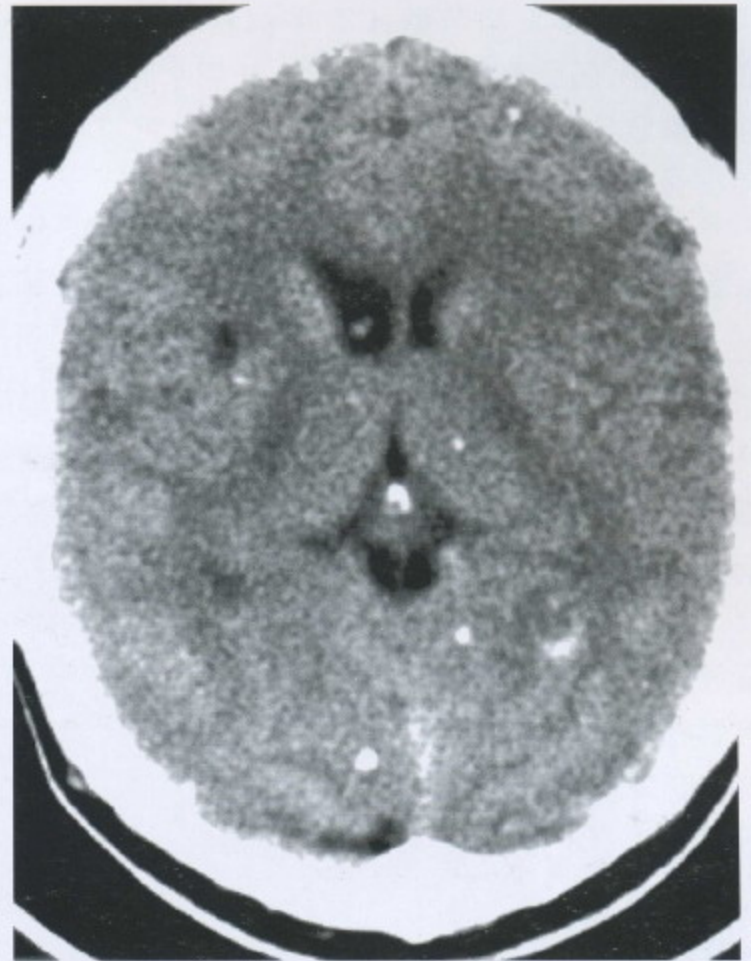


图12-30 脑囊虫病

CT平扫显示脑实质内多发卵圆形低密度区,并可见多发圆点状钙化影。右侧脑室内也有一钙化影。

液,一般在4~10 Hu,较大的囊肿有明显占位效应。增强扫描病灶不被强化,少数病例可显示囊壁的环境。

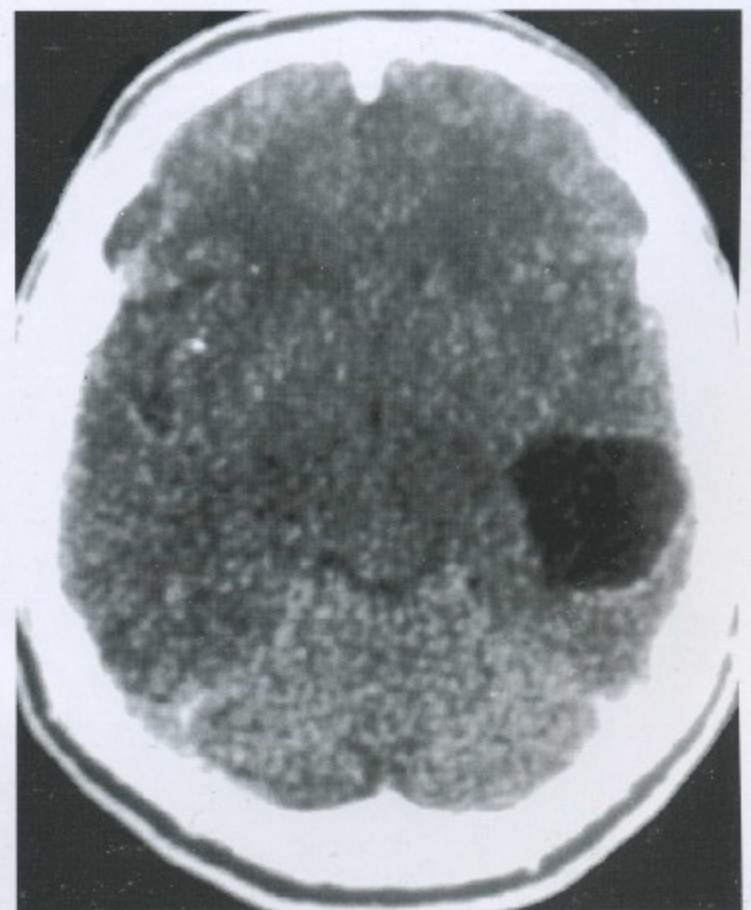


图12-31 脑囊虫病

CT平扫显示左颞叶一类圆形低密度病灶,界限清楚。

状强化。③多发结节型:CT平扫显示多发不规则低密度灶,偶呈等或略高密度灶,灶周水肿明显。增强扫描显示多发结节状或环状强化,也可见周围为环状强化,中心呈点状强化,直径2~5 mm。

(2)慢性期(钙化型):囊虫死亡,囊液吸收,囊虫被机化形成纤维组织并钙化。CT平扫显示单发或多发、直径1~2 mm圆点样高密度钙化影(图12-30)。当囊虫壁和部分内容物钙化时,则呈圆形或椭圆形的环形钙化,直径为7~12 mm,中央可见1~2 mm的囊尾蚴头节钙化,形成典型的“靶征”或称“牛眼征”。周围脑组织无水肿。增强扫描病灶无强化。

2. 脑室型:囊虫寄生于脑室系统内,以第四脑室最常见(图12-32),其次为侧脑室和第三脑室。典型者大小为1~2 cm。由于囊虫壁很薄,囊内液的密度又近似于脑脊液,且无增强,故CT很难显示,因而脑室内囊虫病CT诊断主要借助间接征象,表现为脑室局部不对称扩大或脉络丛被推移,以及因脑脊液循环障碍而出现的阻塞性脑积水。极少数囊尾蚴死亡后可表现为脑室内均匀的等密度区,偶见环状增强或钙化。

3. 脑膜型:脑膜型的囊虫感染主要在蛛网膜下腔,单发或多发,偶尔呈葡萄串样,可达数厘米大小,常缺乏壁结节或头节。CT平扫不能显示囊虫病灶,只能根据脑脊液腔隙的不对称或局限性扩大,或

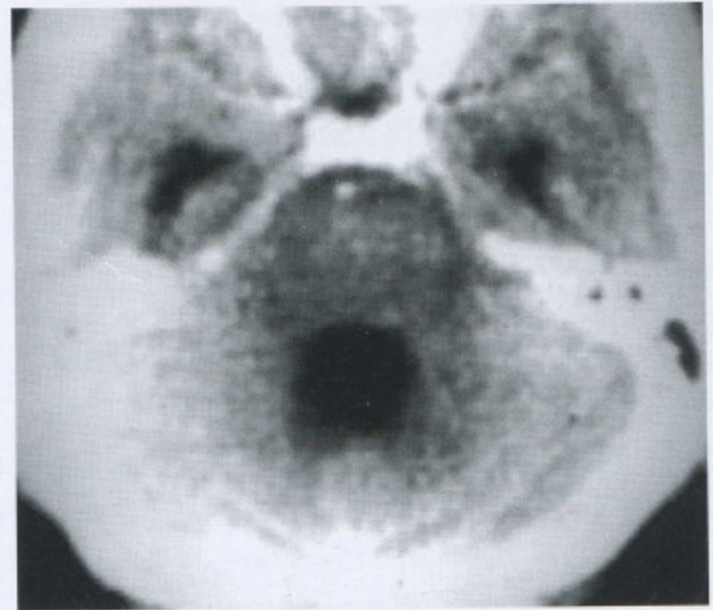


图12-32 脑囊虫病

增强后CT扫描显示第四脑室内低密度病灶,未见增强,与脑脊液不易分清。

邻近脑组织的炎性反应来判断病灶的存在。常伴交通性脑积水。增强扫描偶尔可显示脑膜强化。

4. 混合型:具有上述两型或两型以上的混合表现,亦可为急慢性期的混合表现。

(三)MRI MRI诊断活动期脑囊虫明显优于CT^[3,4]。

1. 脑实质型:早期囊尾蚴存活时,囊内容物的T₁和T₂值与脑脊液相仿,T₁WI上呈低信号区,T₂WI上呈高信号,并随回波延长其MRI信号更升高,囊肿周围无水肿(图12-33),但由于部分容积效

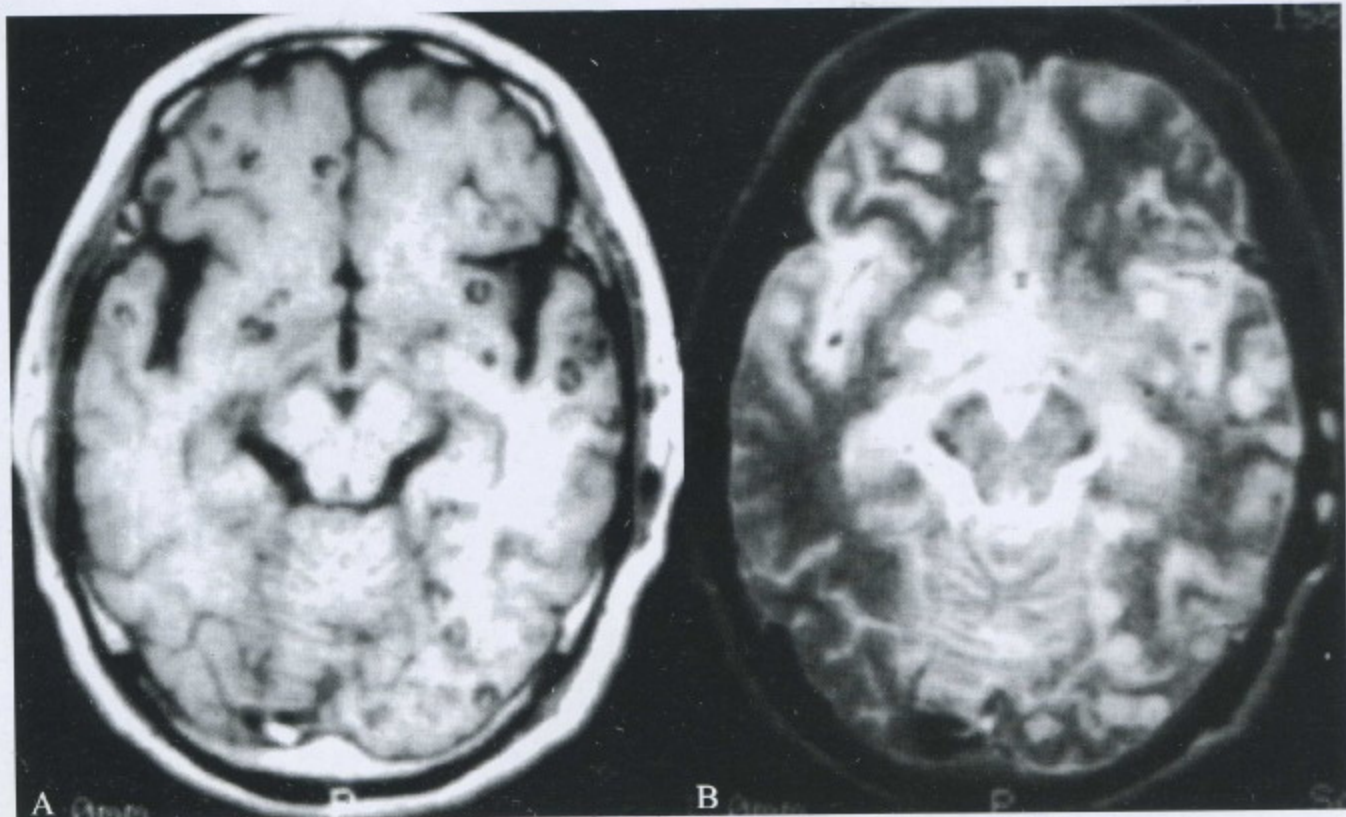


图12-33 脑囊虫病

A. 横断面T₁WI显示脑内多发低信号病灶,其内可见等信号的头节影。
B. 横断面T₂WI显示脑内多发病灶呈高信号,周围无水肿。

应可能略有差异。囊尾蚴头节在 T₁ WI 上表现为等信号, T₂ WI 上则不能显示。当囊尾蚴虫死亡后, 囊肿周围可产生水肿, 形成 T₂ WI 上的高信号区, 囊内液体变混浊稠厚, MRI 信号升高。有些病例囊肿可变成等信号和周围脑组织 MRI 信号相似。晚期囊肿出现的点状钙化, MRI 往往不能显示出来。增强扫描急性期脑炎性病灶及水肿区不强化, 慢性期囊尾蚴存活

期的囊肿不强化, 囊尾蚴死亡后, 可显示囊壁环状强化, 直至晚期囊肿钙化时则不再强化(图 12-34)。

2. 脑室型: 脑室内的囊肿在 MRI 上能清晰显示出来, T₁ WI 上囊肿表现为略高信号影, 囊壁表现为高信号的细环, 被周围低信号的脑脊液勾画出来, 囊尾蚴的头节表现为高信号的膜状或斑点状结节(图 12-35)。T₂ WI 上囊肿的高信号一般不能和脑

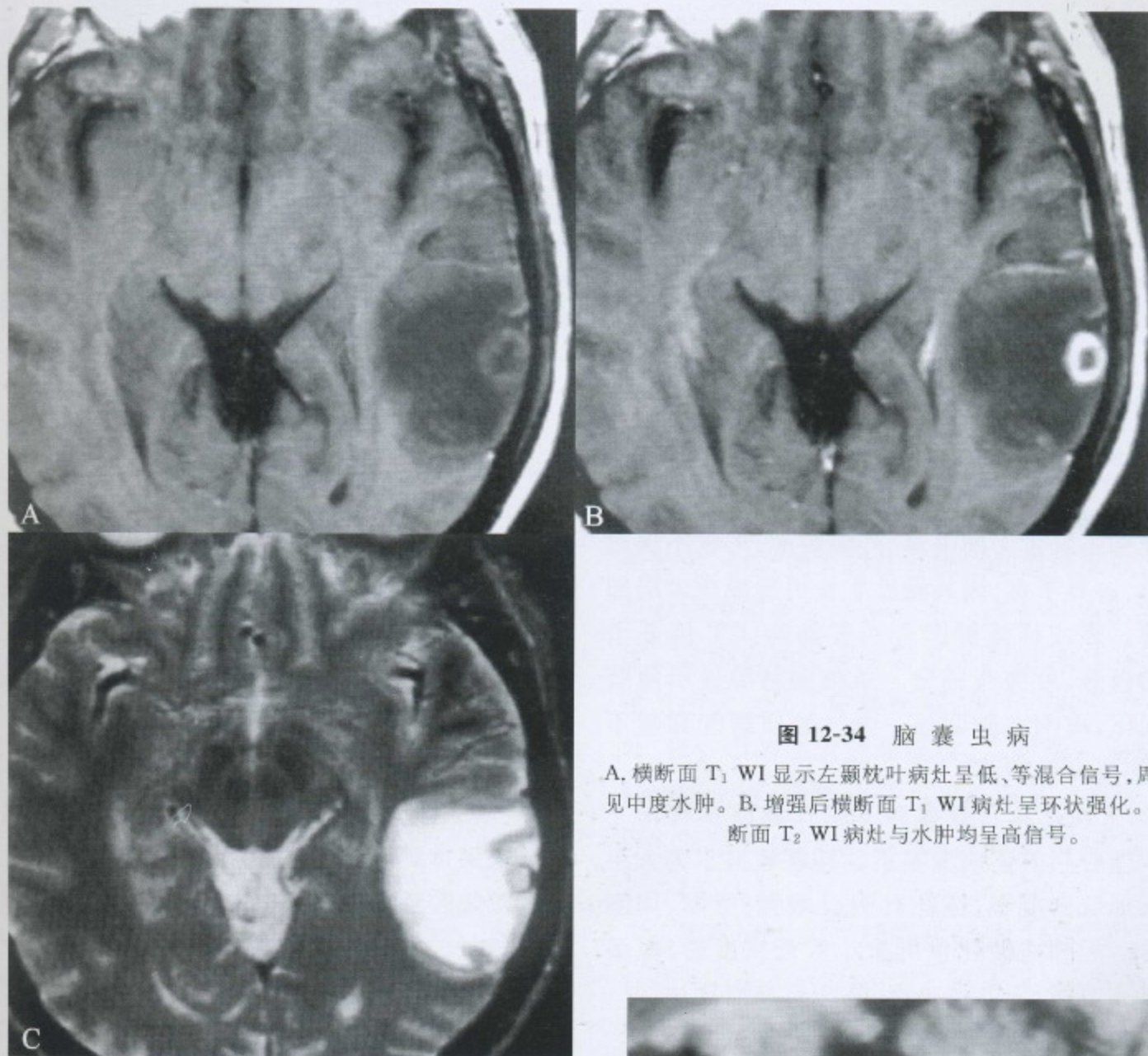


图 12-34 脑囊虫病

A. 横断面 T₁ WI 显示左颞枕叶病灶呈低、等混合信号, 周围可见中度水肿。B. 增强后横断面 T₁ WI 病灶呈环状强化。C. 横断面 T₂ WI 病灶与水肿均呈高信号。

脊液的高信号相区别, 故 T₂ WI 上难以显示脑室内囊肿; 又由于部分容积效应的影响, 囊肿的环和头节也不能显示。有时囊肿壁的环状高信号可勾画出囊肿的形状而在 T₂ WI 上显示出来, 钙化的头节也能清楚显影。增强扫描有时可见囊壁呈环状强化。

3. 脑膜型: 蛛网膜下腔的囊虫病, 同脑室内的囊虫一样, T₁ WI 上能显示出来, 但多无头节, 由于蛛网膜下腔的囊肿多位于颅骨骨突处, 因而 MRI 比 CT 更敏感。MRI 还可发现伴有蛛网膜炎等感染征象。增强扫描常能显示肉芽肿性脑膜炎所致的基底池的强化。



图 12-35 脑囊虫病

矢状面 T₁ WI 显示第四脑室内囊性病灶, 囊壁呈稍高信号细环影, 另可见结节状头节影。

4. 混合型:上述两型或两型以上可同时存在。

【诊断和鉴别诊断】

以往诊断脑囊虫病是相当困难的,仅仅依靠病史和其他化验检查。X线的典型征象为颅内多发细小钙化结节,以及骨骼肌中长形钙化;而CT和MRI为脑囊虫的诊断提供了更有效的依据,可清晰显示囊虫的形态、大小、数量、分布范围、分期以及预后等,在用药期间还可以检验药物疗效、病程变化及转归等,检出率为90%以上。当MRI看到头节存在时就可以作出定性诊断,MRI对于发现脑室内囊虫更有独到之处。

单纯的CT表现需与下列疾病鉴别。

(一) 脑炎和脱髓鞘病变 和脑炎型囊虫病一样都表现为低密度区。脑炎型脑囊虫病与一般脑炎在CT表现上不易区分,应从病史及随访观察中加以鉴别。脱髓鞘病变所累及的低密度灶多局限于侧脑室旁,早期有斑片样强化,临床表现也不一样。

(二) 蛛网膜囊肿、表皮样囊肿、脑脓肿和囊性胶质瘤 单一巨大囊尾蚴囊肿需与前述病变鉴别。蛛网膜囊肿多发生于颅中窝、外侧裂池,形状不规则或呈方形,边界平直,因其慢性生长可造成颅骨局部压迫变薄。表皮样囊肿因含脂类物质,CT值低于囊虫病的囊液,可伴有钙化。单腔脑脓肿显示薄壁均一的强化,周围水肿明显。囊性胶质瘤的囊壁不规则,有的可有壁结节。

(三) 多发性脑转移瘤和多发性腔隙性梗死 多发囊泡型应与前述病变鉴别。转移瘤显示为大小不等的圆形低密度影,往往有明显增强,壁厚,周围水肿明显。腔隙性梗死也可见小片低密度影,但多局限于基底节区,无占位表现,临床有高血压史。

脑 包 虫 病

【病理】

脑包虫病是细粒棘球绦虫的幼虫寄生于人脑内所致的疾病,在我国主要流行于内蒙古、甘肃、宁夏、青海、新疆、陕西、河北、东北等牧区。狗是细粒棘球绦虫的中间宿主,又是其终宿主。羊、牛、猪和人是中间宿主。人与感染动物接触或摄入污染虫卵的水和食物后,虫卵在胃、十二指肠孵化成幼虫;幼虫穿入肠壁,经末梢静脉进入血流,播散全身。由于颅内动脉较粗,所以幼虫常至颅内,特别在大脑中动脉分

布区,其中以顶叶、额叶最多,小脑、脑室及颅底部少见。除脑组织外,也可在硬膜外。幼虫进入脑内引起炎症反应并形成包虫囊,颅内包虫囊有两种类型:原发性棘球蚴和继发性胞球蚴。原发性包虫囊常为单个或两个,多发者极少见,包虫囊为微白色半透明包膜,其中充满无色透明的囊液,与脑脊液相似,容积可由百余至数百毫升不等。囊分内、外两层,内囊即包虫囊,外囊为宿主组织形成的纤维包膜,两者之间仅轻度粘连,其中含有血管供应营养。包虫死后,囊壁可发生钙化。包虫囊由角皮层与生发层组成,前者由生发层细胞分泌物组成,生发层为虫体本身,具有明显繁殖能力,向囊腔内芽生出成群细胞,形成许多带蒂的育囊、子囊和原头蚴。游离于囊液中的育囊、子囊或原头蚴统称为棘球蚴砂。继发性包虫囊是原发囊肿破裂,种植形成的子囊,可为多发,乳白色,无包膜,常为小囊泡,囊泡内有胶冻状液体。

【临床】

颅内包虫病的发病率为1%~2%,可单独与其他部位(肝、肺等)病变并存。临床上脑包虫病的症状和脑瘤相似,可有癫痫、偏瘫等局部症状,囊肿较大时致颅内高压症状,血和脑脊液中嗜酸粒细胞增高,80%血清补体结合试验阳性,包虫囊液皮内试验阳性率为95%。

【影像学】

(一) 平片和血管造影 平片可显示颅内高压及松果体钙斑移位征象,囊肿位浅可压迫骨板而使局部颅腔膨隆和骨板变薄,如能见到囊肿壳样钙化,对诊断较有帮助。血管造影可显示病变区无血管占位,围绕包虫囊的血管明显移位、变直,或环绕成球形。

(二) CT 平扫表现为巨大的脑内囊性病灶,边界清楚锐利,呈圆形或类圆形,CT值近似于脑脊液,灶周无水肿,占位效应明显,脑室受压并向对侧移位(图12-36),可伴有阻塞性脑积水表现^[1]。有的囊内有分隔,提示“子囊”、“孙囊”的存在。如囊壁钙化则呈完整或不完整的壳状高密度影。包虫囊肿破裂时可在母囊周围形成继发性子囊,或在颅内形成多发圆形小囊,周围可有水肿。增强扫描显示囊肿本身不强化,囊壁亦不强化或仅有轻微强化(图12-36)。硬膜外包虫内侧壁可见强化,为硬膜强化所致。

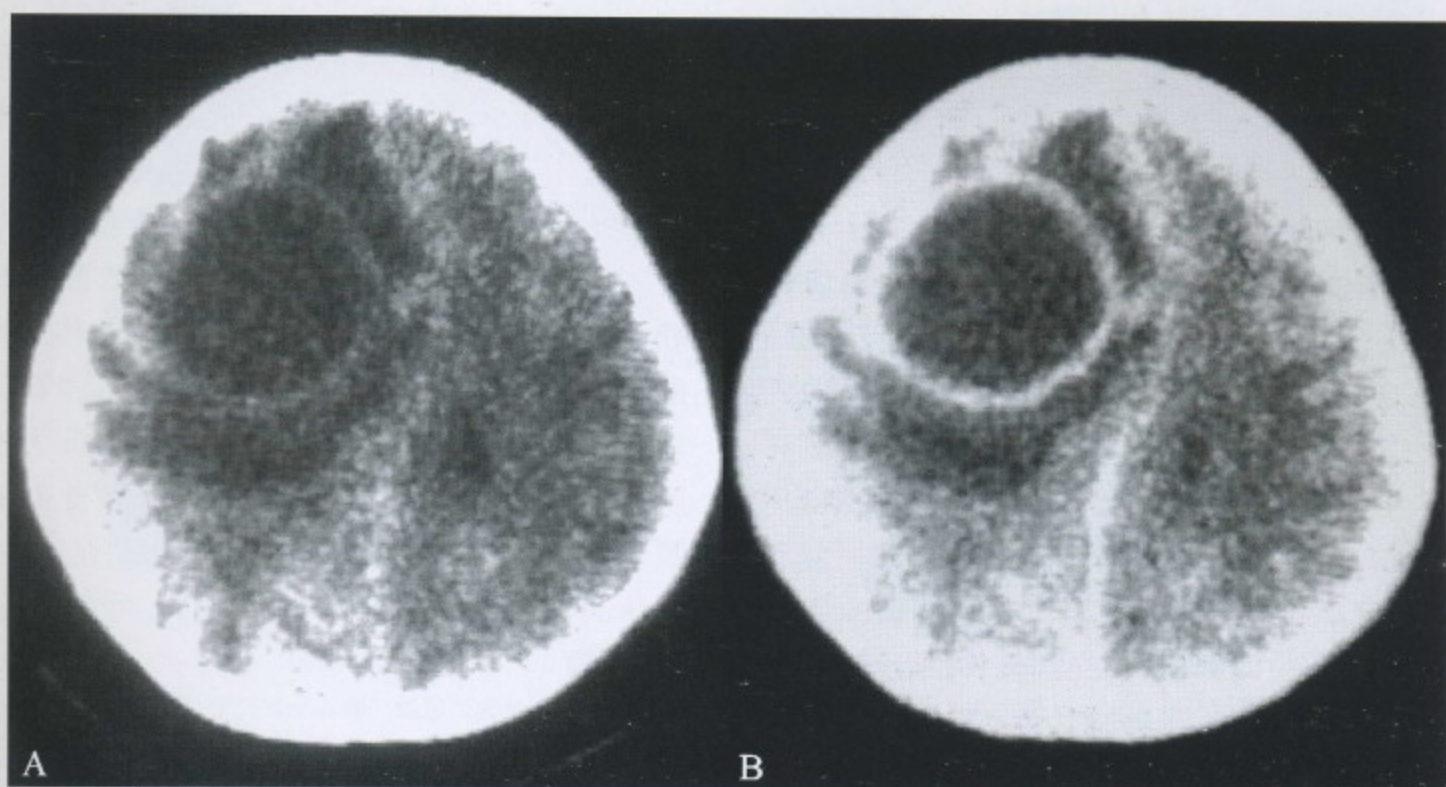


图 12-36 脑包虫病

A. CT 平扫显示右额叶脑内巨大囊性病灶, 呈圆形边界锐利, 灶周无水肿, 周壁可见钙化。B. 增强后 CT 扫描显示病灶周壁强化。

(三) MRI MRI 显示脑包虫病比 CT 敏感。原发性包虫囊呈圆形或类圆形囊性灶, 囊液信号和脑脊液相似, 大囊内含多个小囊为其 MRI 特征, 可据此确诊。在 T_1 WI 上大囊呈低信号, 小囊信号更低, 不见囊壁影; T_2 WI 上大囊呈高信号, 小囊与大囊信号不同, 故清晰可辨。囊壁钙化则不易显示^[1]。

脑肺吸虫病

【病理】

脑肺吸虫病又名脑并殖吸虫病, 为肺吸虫成虫或虫卵进入颅脑引起的颅内感染。我国 22 个省、市、自治区存在肺并殖吸虫自然疫源地或肺吸虫病。人因吞食生或半生的含有囊蚴的溪蟹(石蟹)或蝾蛄而感染。囊蚴从口进入终宿主消化道, 幼虫在小肠脱囊而出, 钻入肠壁进入腹腔, 在各脏器间游走。进入颅腔的虫体是由腹腔或胸腔内的虫体从纵隔上移, 沿颈动脉周围软组织上行, 经颈动脉管或破裂孔上口入颅中窝, 侵犯大脑颞、枕叶, 向上向前累及顶叶、额叶。有时虫体穿入侧脑室, 可侵入对侧大脑半球。脑内病变主要是由于虫体在脑内移行引起的脑组织直接损害, 虫体的代谢产物及虫卵的沉积引起的炎症和异物反应。根据病变的发展过程分三个阶段。①组织破坏期: 虫体移行冲破组织而引起线状

出血或隧道损伤, 虫体停留可破坏组织, 形成窟穴状病灶和周围炎症反应。②肉芽肿或囊肿期: 虫卵沉积较多, 引起肉芽肿及异物巨细胞性反应, 周围结缔组织增生和炎性细胞浸润。病变中央组织坏死、液化。这种囊肿样病变常多个相连, 相互间有不规则隧道相通。③纤维瘢痕期: 见于虫体死亡或游走他处, 囊腔中的物质逐渐吸收, 虫卵死亡而被钙化, 囊壁逐渐增厚、纤维化并有钙质沉积。以上各期病变可同时出现, 最后病变机化形成瘢痕, 脑实质萎缩。

【临床】

脑肺吸虫病占肺吸虫病的 1% 左右, 大多伴有肺部及其他部位的病变。临床上, 早期的炎症反应可有头痛、呕吐、视乳头水肿等颅内压力增高症状, 后期脑萎缩和颅内压增高征象缓解, 但出现脑组织损害的症状, 如瘫痪、感觉丧失、癫痫等。病人都有慢性咳嗽或肺吸虫病史, 痰液或脑脊液中可找到肺吸虫虫卵。

【影像学】

(一) 平片和血管造影 平片在病变早期阳性发现不多, 有时可见颅内压增高的表现。慢性病例, 可以出现病灶钙化。典型的钙化形态具有特征性, 呈多发的圆形或椭圆形囊样阴影, 直径大小自 0.5 cm 至数厘米不等。数目自数个至十个之多, 相互邻近彼此串联, 多位于颞叶。脑血管造影可以显

示肺吸虫脓肿或囊肿样病变的占位征象。

(二) CT 和 MRI 脑肺吸虫病的影像学表现虽缺乏特异性,但不同时期的病变有着不同的表现。急性期 CT 平扫显示脑实质内等密度或略不均匀密度的结节影,病灶周围可见水肿,增强扫描显示环形或结节状增强(图 12-37)。脑室内的肺吸虫病在 CT 上表现为和脑脊液密度相仿的囊肿,无增强。慢性期,CT 平扫显示环形或蛋壳样钙化,典型的钙化具有特征性,即呈多发的圆形或卵圆形高密度环影,数目可很多,相互邻近,彼此串连。有时亦可见斑点状钙化。病侧的侧脑室三角区和相近的下角和体后部可缩窄变细,后角常闭塞。病侧的侧脑室可稍向前及对侧移位,有时也可向病侧移位,反映囊肿样病变与脑萎缩并存。侧脑室其余部分常扩大。肺吸虫的 MRI 表现文献未见报道。

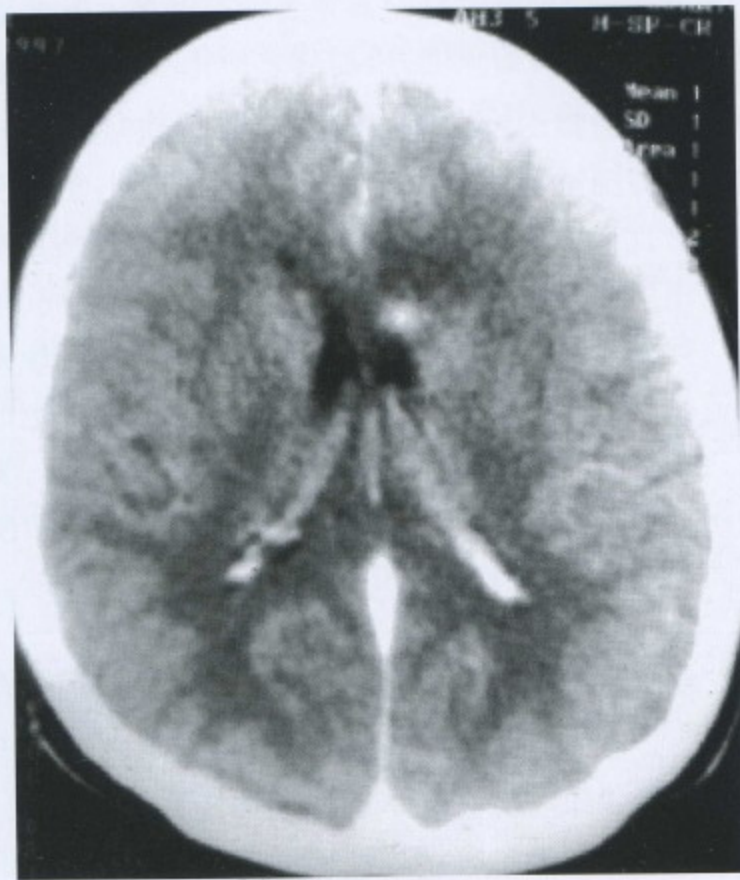


图 12-37 脑肺吸虫病

增强后 CT 扫描显示左尾状核头部病灶呈结节状强化。

脑血吸虫病

【病理】

脑血吸虫病由血吸虫虫卵沉积于脑组织内引起。是血吸虫病异位病变中最常见者之一。占血吸虫病的 2%~4%。流行于我国的为日本血吸虫病,分布于长江流域及南方十三个省市的广大农村和山

区,解放后 70% 的流行地区已基本上消灭了血吸虫病。因此脑血吸虫病已显著减少。血吸虫虫卵经血液循环沉积于脑组织,常见于大脑,以顶叶、枕叶和额叶为多,少见于小脑,引起的反应可分为特异性和非特异性两种。特异性病变指脑血吸虫病的特征性变化,主要发生在病灶区的软脑膜和软脑膜下皮质和白质的浅层,表现为虫卵肉芽肿,假结核结节及瘢痕结节的形成。病灶中有丰富的浆细胞浸润以及病灶周围毛细血管网的形成。非特异性反应为胶质细胞反应,脑软化和脑水肿。血管的炎性变化在脑血吸虫病表现较突出,病变常累及中小型血管,引起全动脉炎、静脉炎和毛细血管增生,可致继发性脑梗死。

【临床】

脑血吸虫病临床上可有急性和慢性之分。急性型发作类似于脑膜炎,轻者有嗜睡、定向障碍、意识不清、精神症状、躁动不安;重者有昏迷、抽搐、大小便失禁及瘫痪、痉挛、腱反射改变、锥体束征、脑膜刺激征等。慢性型表现为肉芽肿结节引起颇似占位性病变的表现,以癫痫发作为多见,可伴有头痛、恶心、偏瘫等,无发热,脑脊液压力可增加,蛋白质轻度增加。内脏病变一般不明显,粪检可找到虫卵,经杀虫治疗后多数患者可获痊愈。

【影像学】

(一) 平片及血管造影 平片阳性发现不多,可出现颅内高压和松果体钙斑移位的征象。血吸虫肉芽肿在脑血管造影时表现为颅内占位性改变,由于多数小结节散在和脑水肿,脑血管的移位呈弥漫性,常以顶叶为中心,向额顶和顶枕部扩展,发生在颞叶者甚少。病变区脑动脉分支伸直和彼此分开,脑静脉多因循环慢而充盈差,脑深静脉除侧移位外,少有其他变形。脑血管的管腔都无明显改变,亦无明显血管栓塞或异常血管出现。

(二) CT 和 MRI 脑血吸虫病的 CT 表现缺乏特异性。急性期 CT 平扫主要改变为脑水肿,表现为散布于脑实质内大小不一程度不等的低密度水肿区,边缘模糊,不强化,脑室狭小,移位。慢性期 CT 平扫表现为局灶性肉芽肿,呈等密度或略高密度,也可呈低密度,边界不清,可伴脑水肿和脑积水,增强扫描显示环形或结节样强化(图 12-38)。脑血吸虫病血管炎可在血管支配区形成低密度梗死灶。脑血吸虫病的 MRI 表现文献未见报道。

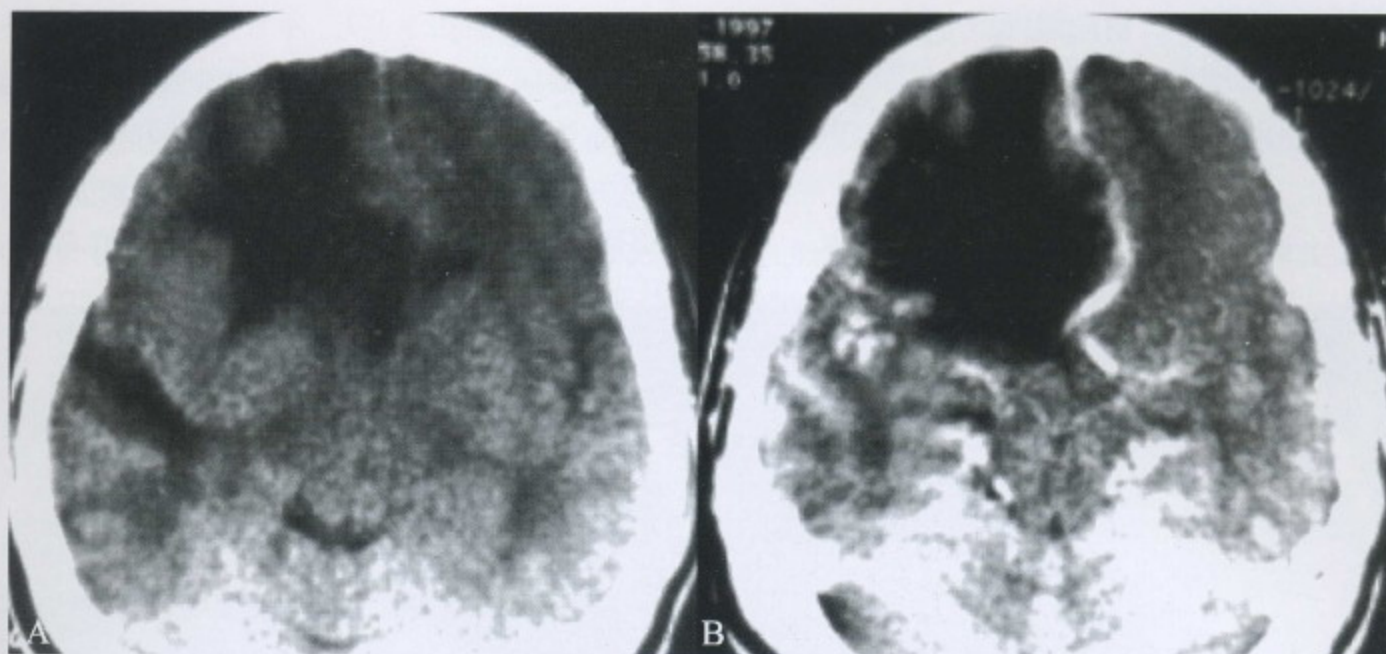


图 12-38 脑血吸虫病

A. CT 平扫显示右额叶低密度病灶,边界不清,有占位征象。B. 增强后 CT 扫描显示病灶周边轻度强化。

脑裂头蚴病

裂头蚴是假叶目绦虫第二期幼虫的统称,国内所见裂头蚴病主要是孟氏裂头蚴感染,见于福建、广东等东南沿海各省,四川、吉林等地区也有病例报道。人是孟氏裂头蚴的偶然宿主。本病较少见。不论任何年龄、性别均可感染,男女比例约为 2.5 : 1。主要通过局部贴敷蛙肉或由于喝生水或食用半生不熟的蛙肉等而感染,以眼部与皮肤伤口感染多见。裂头蚴在人体内保持幼虫状态,并具有移行的特点,

可侵犯内脏器官,形成嗜酸性肉芽肿,并形成囊腔,囊腔内有裂头蚴虫体及白色豆腐渣样渗出物,囊壁由肉芽组织组成,最外层为纤维组织。

脑裂头蚴病非常少见,影像学表现缺乏特异性,裂头蚴形成的肉芽肿难与其他肉芽肿或肿块相区别。病变常累及大脑半球,尤其是额、顶叶,偶尔扩展至外囊、内囊和基底节区。小脑很少累及。26% 病变见于双侧。CT 表现主要有以下三者组成,有一定特征性。①脑白质内低密度灶伴相邻脑室扩大;②增强扫描呈不规则或结节样强化(图 12-39);③小的针尖样钙化。随访 CT 扫描有些病例强化结节

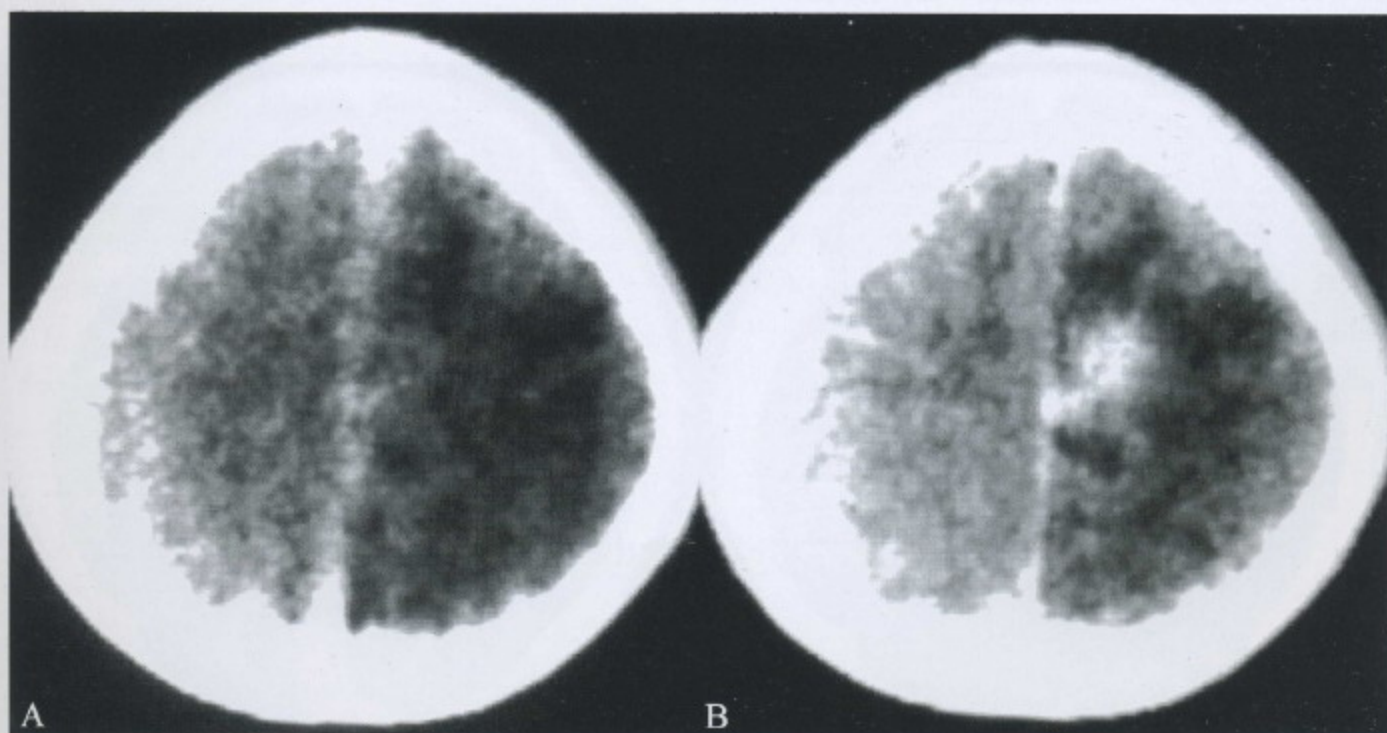


图 12-39 脑裂头蚴病

A. CT 平扫显示左顶叶脑白质区大片低等混合密度病灶,边界不清。
B. 增强后 CT 扫描显示左顶叶病灶内可见不规则结节状强化影。

的部位发生了改变^[5, 6]。MRI 表现文献未见报道。

脑弓形虫病

脑弓形虫病是由于弓形虫原虫感染所致的疾病。弓形虫因其滋养体多呈弓形而得名,其中间宿主包括鸟、鱼、爬虫类、哺乳动物及人,终宿主为猫。本病分布全球,家畜、家禽感染非常普遍。传布途径一为先天性感染,弓形虫经生殖道通过胎盘感染胎儿,二是后天感染,由于食入含有包囊的未煮熟的肉类或饮用污染囊合子的水等。弓形虫从入侵部位进入血液后散布全身。先天性病变多见于脑部,特别是脑室周围,伴组织坏死和炎性带、钙化,脑皮质内有黄色坏死性软化灶,亦有广泛扩散的粟粒性肉芽肿,伴脑膜炎、脑积水,血栓形成,继之钙化。获得性脑弓形虫病少见,多见于免疫缺陷者,可累及肺、心、肌肉、关节、肝、淋巴结及脑部等,形成不同程度的凝固性坏死和肉芽肿性炎症,后期可以形成钙化。在病变中可找到滋养体和包囊。

男女老幼均可感染该病。临床上以先天性弓形虫病为多,各国发病率不同,由 1/500 到 1/2 000,胎儿感染可引起流产、早产、死产或者产后不久有脑症状,表现为精神运动障碍、脑积水和头小畸形等。后天获得性弓形虫病病情轻重不一,局限性感染多表现为淋巴结肿大;全身性感染常有显著的全身症状和体征,如高热、皮疹、头痛、脑膜脑炎等。

【影像学】

(一) 先天性脑弓形虫病 脑积水、两侧脉络膜视网膜炎和脑内钙化是先天性弓形虫病典型的三联征^[7](图 12-40)。脑积水是由于室管膜炎引起导水管狭窄所致。脉络膜视网膜炎 CT 和 MRI 可显示视网膜下积液,CT 呈双凸透镜形略高密度影; T_1 WI 上常呈低信号, T_2 WI 上呈高信号。脑内钙化常见于脑皮质和基底节区,在脑皮质呈多发片状,在基底节呈线状或粒状,也可见于脑内任何部位,且常呈弥散的点状影,CT 上呈高密度影, T_1 WI 和 T_2 WI 上均呈低信号^[7]。

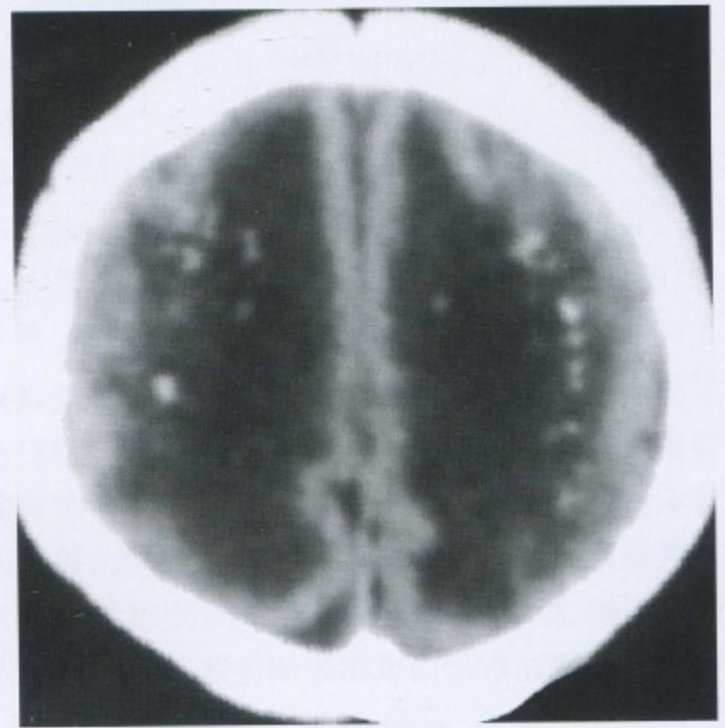


图 12-40 先天性脑弓形虫病

CT 平扫显示脑室扩大(脑积水),脑室周围可见多发斑点状钙化灶。

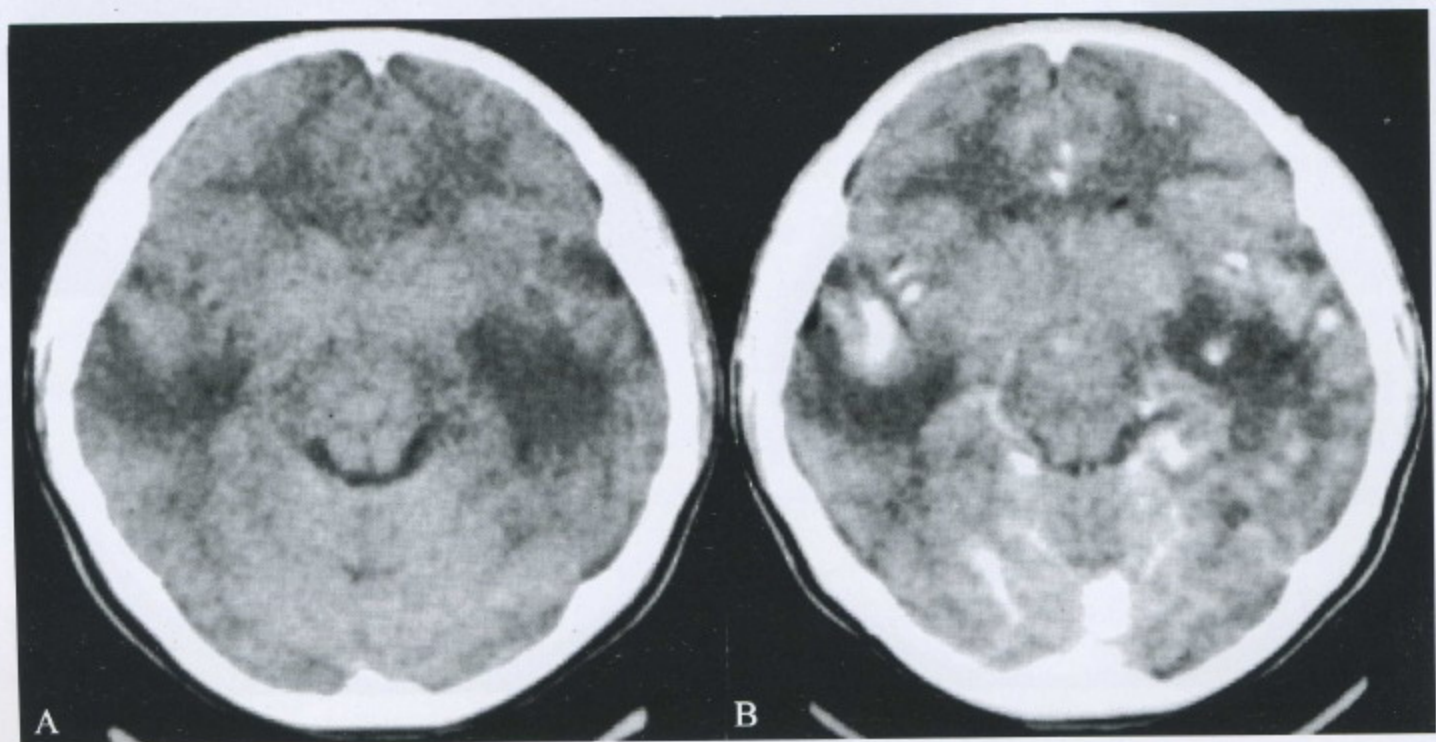


图 12-41 获得性脑弓形虫病

A. CT 平扫显示两侧颞叶片状低密度病灶,边界不清。B. 增强后 CT 扫描显示两侧颞叶病灶呈斑片状结节状强化。

(二) 获得性脑弓形虫病 CT扫描可见脑炎性肉芽肿所形成的低密度区,常见于基底节和脑皮髓质交接区,周围有脑水肿。增强扫描可显示孤立或多发的结节状或环状增强病灶(图 12-41)。有时可见“靶征”,呈周围环状强化、中心点状强化。MRI

T₁ WI上多呈等到稍低信号,T₂ WI上呈高信号,造影后 T₁ WI可见呈结节状、环状或靶状增强(图 12-42)。据报道T₂ WI对多发病灶的显示更敏感^[8,9]。病变治愈后常可显示钙化^[10]。

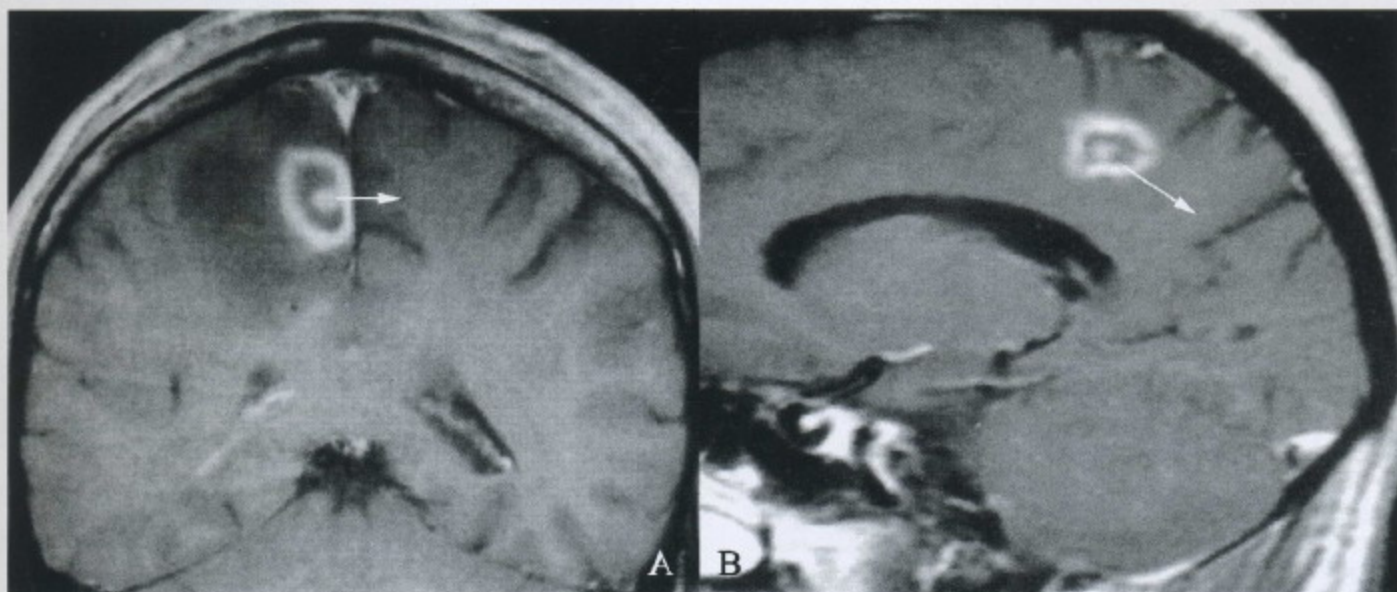


图 12-42 获得性脑弓形虫病

A. 增强后冠状面 T₁ WI 显示左额顶叶病灶呈环状、靶状强化。B. 增强后矢状面 T₁ WI 显示额顶叶环状、靶状强化病灶十分清楚。

(余俊 沈天真)

参考文献

1. Chang KH, Cho SY, Hesselink JR, et al. Parasitic diseases of the central nervous system. *Neuroimaging Clin N Amer*, 1991; 1:159~178
2. Chang KH, Lee JH, Han MC. The role of contrast-enhanced MR imaging in the diagnosis of neurocysticercosis. *AJNR*, 1991; 12:509~512
3. Silbert PL, Gubbay SS, Khangure M. Distinctive MRI findings in a case of neurocysticercosis. *Med J Aust*, 1993; 159:185~186
4. Zouaoui A, Maillard JC, Dormont D, et al. MRI in neurosarcoidosis. *J Neuroradiol*, 1992; 19:271~284
5. Tsai MD, Chang CN, Ho YS, et al. cerebral sparganosis diagnosed and treated with stereotactic technique. *J Neurosurg*, 1993; 78:129~132
6. Chang KH, Chi JG, Cho SY, et al. Cerebral sparganosis: analysis of 34 cases with emphasis on CT features. *Neuroradiol*, 1992; 34:1~8
7. Osben RE, Byrd SE. Congenital infections of the brain. *Neuroimaging Clin N Amer*, 1991; 1:105~118
8. Brightbill TC, Post MJ, Hensley GT, et al. MR of Toxoplasma encephalitis: signal characteristics on T2-weighted images and pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr*, 1996; 20: 417~422
9. Knobel H, Guelar A, Graus F, et al. Toxoplasmic encephalitis with normal CT scan and pathologic MRI. *Am J Med*, 1995; 99:220~221
10. Revel MP, Gray F, Brugieres P, et al. Hyperdense CT foci in treated AIDS toxoplasmosis encephalitis: MR and pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr*, 1992; 16:372~375

第五节 其他脑部炎症和肉芽肿

脑结节病

结节病是一种慢性系统性肉芽肿性疾病,又名

肉瘤样病、Boeck 结节病,可累及肺、皮肤、淋巴结、骨、眼和中枢神经系统等全身多个器官^[1]。本病呈世界分布,欧美发病率较高,东方民族少见,多见于 20~40 岁,女性略多于男性。病因未明,可能系外

源性物质(感染、理化等因素)的刺激与人体淋巴免疫系统功能障碍相互作用的结果。结节病累及中枢神经系统者仅占5%左右,以脑膜及周围神经多见,形成肉芽肿性脑膜炎,常位于基底池,可累及垂体、丘脑下部、视交叉及脑神经,亦可形成脑内肉芽肿,形似结核,累及全脑,多数位于脑皮质下和室管膜下,偶见发生于松果腺区,常伴广泛性蛛网膜炎,位于导水管周围的肉芽肿可使导水管狭窄、阻塞,伴发脑积水。

临床上颅内结节病常呈亚急性或慢性起病,发热不常见,50%病例可发生面瘫,25%病例发生视神经炎,还可见视野缺损、尿崩症、神经性耳聋、脑膜刺激征和脑内占位性病变的表现。

【影像学】

(一) CT CT平扫表现为等或略高密度肿块,类圆形或不规则形,边界清楚,单发或多发,周围无或伴轻度脑水肿。增强扫描显示明显结节状强化(图12-43)。

(二) MRI MRI表现多样, T_1 WI上呈低或等信号, T_2 WI上绝大多数病灶呈高信号,部分病灶呈

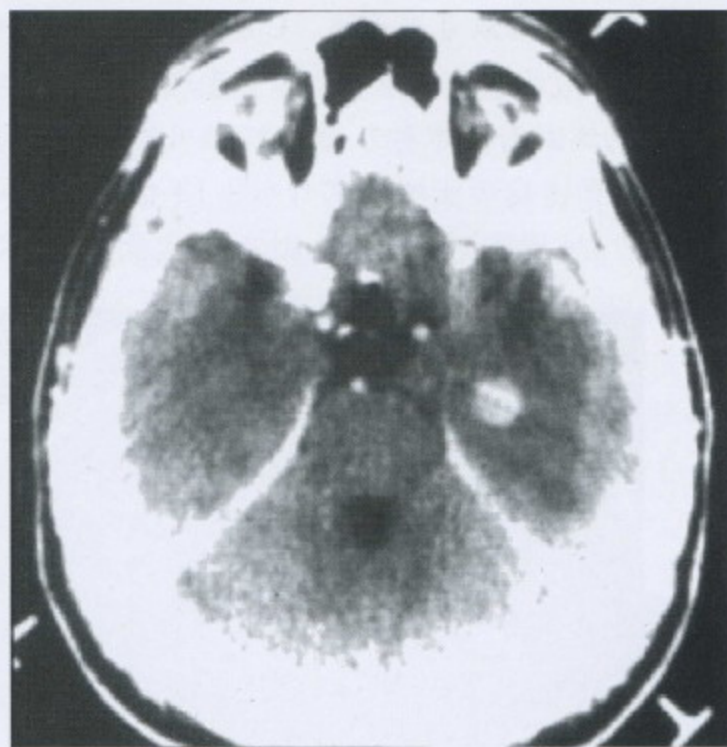


图12-43 结节病

增强后CT扫描显示左颞叶和基底池结节状病灶明显强化。

低或等信号(图12-44)。增强扫描呈明显结节状强化。脑结节病常伴交通性或梗阻性脑积水,脑缺血和梗死较少见。伴有肉芽肿性脑膜炎时有相应的表现。

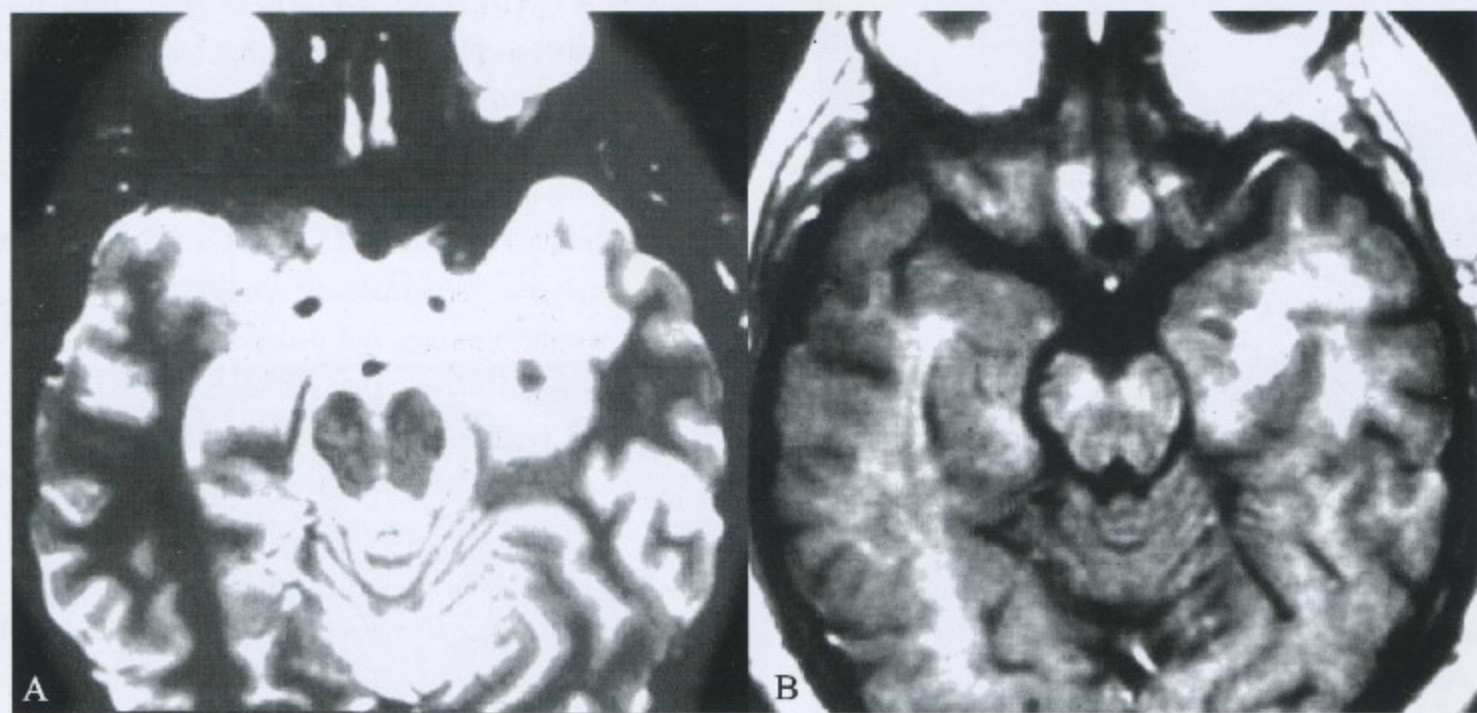


图12-44 结节病

A. 横断面 T_2 WI 显示左颞叶结节状病灶呈低信号。B. 增强后横断面 T_1 WI 显示病灶明显强化。

急性散在性脑脊髓炎

急性散在性脑脊髓炎(ADEM)是一种发生于病毒感染或疫苗接种后的脑和脊髓脱髓鞘病变。据报道是抗原抗体复合物所致的一种自身免疫现象。

常发生于以下几种情况:①发生于急性感染短期之后(1~3周),尤其是儿童的发疹性病变或非特异性上呼吸道感染,如麻疹、风疹、天花、水痘、腮腺炎、百日咳、猩红热、流感等;②发生于疫苗接种后,如牛痘疫苗、狂犬病疫苗、乙脑疫苗等;③特发性脑脊髓炎,无感染和疫苗接种史,呈自发性。本病多发生于儿

童和青少年,无明显性别差异。病理特点为血管周围的炎性细胞浸润和严重的脱髓鞘,为多灶性,可相互融合成为大片坏死软化区,同时有胶质增生。可发生于大脑、脑干及小脑的白质内任何部位,多见于大脑和脊髓的白质,亦可累及灰质。临床起病急,常有前驱感染及疫苗接种史,如发热、头痛。呕吐常为临床首发症状。病变进展迅速,可有不同程度多灶病损的临床症状,轻者仅有癫痫和局灶病损的表现,重者可致昏迷死亡。麻疹与疫苗接种后所致者病死率可达30%。

【影像学】

(一) CT CT平扫显示广泛分布的多灶性低密度区,见于两侧,但不对称,可不断伸长蔓延融合,常见于大脑深部及皮质下脑白质,也可累及脑干及小脑,偶见融合病灶可累及基底节。一般没有占位效应。增强扫描部分病灶强化^[2],部分病灶不强化。

(二) MRI 显示大脑白质多发散在病灶, T_1 WI呈低信号, T_2 WI呈高信号,边缘波浪状,境界较清(图12-45)。增强扫描病灶可以强化或不强化。应用大剂量类固醇治疗后,随着临床症状的好转,MRI可显示异常信号逐渐吸收的过程^[3]。



图 12-45 急性散在性脑脊髓炎

横断面 T_2 WI 显示两侧基底节及脑干多发性高信号影。

根据典型的 MRI 表现结合特征性的临床表现常可确定 ADEM 的诊断,而避免损伤性的检查,同时 MRI 还可观察治疗的效果。

Lyme 病(博氏疏螺旋体性脑炎)

Lyme 病又称博氏疏螺旋体性脑炎,是由蜱媒博氏疏螺旋体(*Borrelia Burgdorferi*)引起的多系统疾病,传染源为野生或驯养的动物,硬蜱为主要传播媒介。本病呈地方性流行,我国黑龙江、安徽大别山曾发现本病,病变首先累及皮肤、关节、心脏、神经。10%~15%的 Lyme 病患者出现神经系统的实质性损害,其中以脑膜炎、脑炎、脑神经炎、运动和感觉神经炎最常见。脑部的病理变化类似于 ADEM,即血管周围的炎症反应和多灶性脱髓鞘。临床上多数表现为神经系统广泛受累,病变重叠出现,少数为局灶神经系统受损,如面神经瘫痪等^[4]。

影像学检查表现多样^[5,6],多数病例 CT 或 MRI 显示正常,有些病例有广泛性脑白质病变,在脑表面或深部出现散在多灶性或融合性血管周围脱髓鞘病灶。CT 平扫显示额、颞、顶、枕叶、丘脑、胼胝体和脑桥区多发局灶性低密度病变。增强扫描显示病灶强化。MRI T_1 WI 上病灶呈低或等信号, T_2 WI 上呈高信号。增强扫描可以显示脑实质内多发强化病灶。

神经梅毒

神经梅毒是常见的性传播疾病,是由梅毒螺旋体引起。临床上分三期,神经梅毒可发生于疾病过程中的任何时期。有1%~3%的 HIV 感染病人中脑脊液和血液梅毒螺旋体抗原及非抗原血法试验试验阳性。神经梅毒通常由脑膜、脑沟和脊髓的小血管动脉内膜炎所引起。也可由于 HIV 诱发的细胞免疫缺陷对原发性梅毒的病程产生不利的影响而形成。神经梅毒的影像学表现多样,其中梅毒性脑膜炎,与其他脑膜炎 CT 及 MRI 表现相似;梅毒性血管炎,CT 和 MRI 显示脑缺血或脑梗死病灶,可累及多支血管分布的灰质及白质,增强扫描后亚急性病灶可有斑片状强化;脑梅毒瘤 CT 扫描呈结节状或块状低密度区,周围水肿较轻,少数可呈结节或环状强化,MRI 表现类似于其他肉芽肿,增强扫描呈孤立的结节状强化^[2~9]。

(余俊 沈天真)

参考文献

1. 沈天真, 陈星荣. 中枢神经系统体层摄影(CT)与磁共振成像(MRI). 上海:上海医科大学出版社, 1992; 253~275
2. Baum PA, Schulte C, Girke W, et al. Deep gray matter involvement in children with acute disseminated encephalomyelitis. *Am J Neuroradiol*, 1994; 15:1 275~1 283
3. Caldemeyer KS. MRI in acute disseminated encephalomyelitis. *Neuroradiology*, 1994; 36:216~220
4. Savas R, Sommer A, Gueckel F, et al. Isolated oculomotor nerve paralysis in Lyme disease; MRI. *Neuroradiology*, 1997; 39:139~141
5. Lorenzl S, Pfister HW, Padovan C, et al. MRI abnormalities in tick-borne encephalitis. *Lancet*, 1996; 9: 347:698~699
6. Belman AL, Coyle PK, Roque C, et al. MRI findings in children infected by *Borrelia burgdorferi*. *Pediatr-Neurol*, 1992; 8:428~431
7. Tien RD, Gean M AD, Mark AS. Neurosyphilis in HIV carriers: MR findings in six patients. *AJR*, 1992; 158: 1 325~1 328
8. Brightbill TC, Ihmeidan IH, Post MJ, et al. Neurosyphilis in HIV-positive and HIV-negative patients: neuroimaging findings. *AJNR*, 1995; 16:703~711
9. Berger JR, Washin H, Pall L, et al. Syphilitic cerebral gumma with HIV infection. *Neurol*, 1992; 42:1 282~1 287

第六节 脑 膜 炎

脑膜炎系由病原体所引起的软脑膜炎。引起脑膜炎的病原众多,包括细菌、病毒、螺旋体、真菌和寄生虫等。此外,恶性肿瘤如白血病、淋巴瘤的脑膜浸润、脑膜型癌肿转移等亦可引起肿瘤性脑膜炎^[1]。

脑膜炎的感染途径来自下列四方面:①血行性感染;②邻近病灶直接侵犯;③颅内病灶蔓延;④医源性。

化脓性脑膜炎

【病理】

化脓性脑膜炎是软脑膜的化脓性感染,为严重的颅内感染之一,常与化脓性脑炎或脑脓肿同时存在。最常见的致病菌是脑膜炎双球菌、肺炎双球菌、流感杆菌,其次为金黄色葡萄球菌、链球菌、大肠埃希菌(大肠杆菌)、变形杆菌、铜绿假单胞菌等。脑膜炎双球菌最常侵犯儿童,成人亦可发病。肺炎双球菌脑膜炎好发于老人及婴幼儿。流感杆菌脑膜炎好发于6岁以下幼儿。大肠埃希菌是新生儿脑膜炎最常见致病菌。金黄色葡萄球菌和铜绿假单胞菌脑膜炎往往继发于腰椎穿刺、神经外科手术后。各种致病菌引起的急性化脓性脑膜炎病理变化基本相同。早期软脑膜及大脑浅表血管充血、扩张,炎症沿蛛网膜下腔扩展,大量脓性渗出物覆盖于脑表面,常沉积

于脑沟及脑底部脑池等处,亦可见于脑室内。脓液颜色与致病菌种有关。随着炎症的扩展,浅表软脑膜和室管膜均因纤维蛋白渗出物覆盖而呈颗粒状。病程后期因脑膜粘连引起脑脊液吸收及循环障碍,导致交通性或非交通性脑积水。儿童病例常出现硬膜下积液、积脓,偶可见静脉窦血栓形成、脑脓肿或因动脉内膜炎而致的脑软化、脑梗死。

【临床】

大多为暴发性或急性起病。急性期常表现全身症状,有畏寒、发热、全身不适。头痛为突出的症状,并伴呕吐、颈项强直、畏光等。精神症状常见,表现为激动、精神混乱、谵妄,以后发展为意识模糊、昏睡以致昏迷。新生儿及婴儿癫痫发生率高达50%,1/3病例有前囟饱满,1/4病例有角弓反张。此外尚可有神经麻痹等症状,1/3病例可发生皮疹。化脓性脑膜炎病程中可出现多种颅内并发症而有相应的表现。

【影像学】

(一) 平片和血管造影 平片可为正常或有颅内压增高,但改变多不明显。脑血管造影显示脑循环变慢,脑动脉可有血管痉挛变细。X线检查一般只能达到排除颅内占位的目的。

(二) CT 化脓性脑膜炎早期,CT平扫大多无异常发现。感染进一步发展,可因脑膜充血和蛛网膜渗出,而显示脑沟、脑池、脑裂,尤其脑基底池的密

度增高或闭塞^[2]。并发脑炎时,脑实质内出现局限性或弥漫性低密度区,弥漫性脑水肿可使两侧侧脑室和第三脑室对称性缩小。增强扫描软脑膜和脑表面呈曲线样或脑回状强化,多见于额叶、顶叶、纵裂和侧裂(图 12-46)。炎症波及室管膜和脉络膜丛引起室管膜炎时,广泛的脓性纤维渗出,可发生蛛网膜腔隙或导水管狭窄引起交通性或阻塞性脑积水。30%病例以及 90%以上的新生儿病例其脑膜炎可伴发脑室炎,增强扫描脑室壁可出现局限性或弥漫性薄层线状强化,脑室壁粘连,出现脑室分隔状强化。常同时存在脉络膜丛炎。1 岁以下的儿童,20%~33%的颅内感染可合并有硬膜下和硬膜外积液,其中 10%~15%是脑膜炎的并发症,表现为颅板下方新月形或梭形低密度影,亦可见于半球间裂,形成包膜则可以强化。成人脑膜炎中,37%可合并脑血管损害而出现脑缺血与脑梗死,表现为均一性低密度,与血管分布一致。

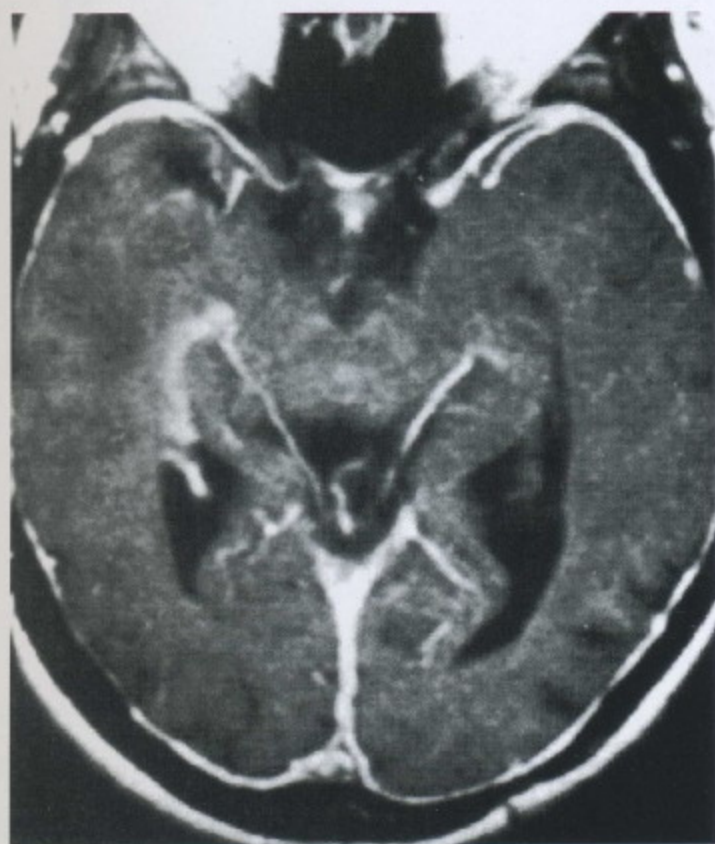


图 12-46 化脓性脑膜炎

增强后 CT 扫描显示脑膜-蛛网膜弥漫性线样强化。

(三) MRI 脑膜炎和室管膜炎 MRI 表现和 CT 相似,早期可无阳性发现,但 MRI 比 CT 敏感。随着病情的发展, T_1 WI 显示蛛网膜下腔不对称,信号略高,基底池闭塞, T_2 WI 可见脑膜呈高信号。室管膜炎严重时脑室周围白质内可见带状高信号区围绕,脓性碎片在脑室内积聚使脑室内 MRI 信号升高。增强扫描 T_1 WI 则可见蛛网膜下腔不规

则明显强化的高信号(图 12-47, 图 12-48)。MRI 和 CT 一样可发现脑膜炎的并发症,如脑炎、脑脓肿、脑水肿、脑积水、硬膜下积液、积液和脑梗死等。

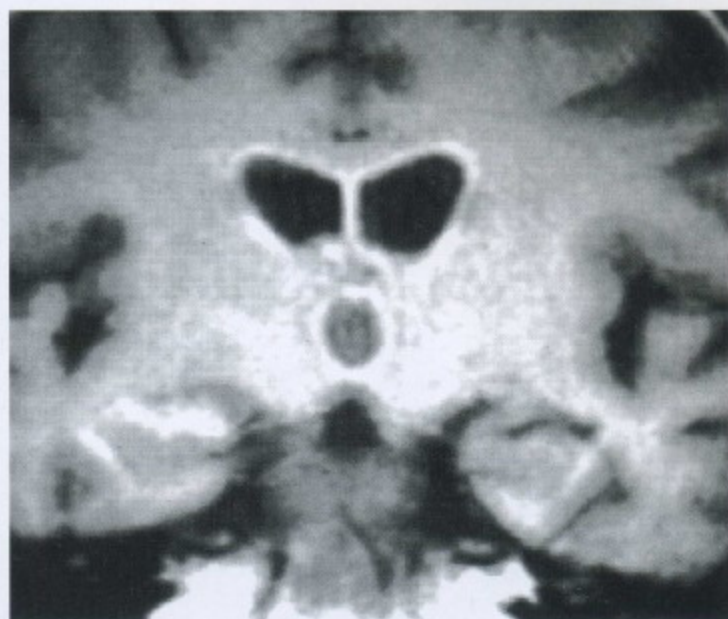


图 12-47 化脓性室管膜炎

增强后冠状面 T_1 WI 显示脑室壁出现弥漫性薄层线状强化。

【诊断和鉴别诊断】

脑膜炎的诊断依据于临床表现。CT 和 MRI 的诊断价值有限,主要作用在于发现脑膜炎的并发症^[3]。

结核性脑膜炎

【病理】

结核性脑膜炎是由结核杆菌引起的脑膜非化脓性炎症,常继发于粟粒型肺结核,以及淋巴、肠、骨、肾等器官的结核病灶,是儿童脑膜炎中最常见的一种。结核杆菌经血行播散到脑膜及脑。主要病理改变为脑膜广泛性慢性炎症反应,形成结核结节,蛛网膜下腔有大量炎性和纤维蛋白性渗出,尤其在脑基底部的 Willis 动脉环、脚间池、视交叉池及环池等处,充满稠厚的渗出物,脑膜增厚粘连,后期还可发生钙化进而引起交通性脑积水。若纤维粘连堵塞了第四脑室的侧孔和中孔,可引起阻塞性脑积水。如血管为炎症侵及时可产生血栓和脑梗死、脑软化。

【临床】

本病以小儿和青少年发病率最高,成人中以女性稍多见,农村居民较城镇者多见。起病隐袭,症状轻重不一,开始时有低热、盗汗、精神不振、纳差等,继而出现头痛、呕吐、颈项强直等颅内压增高和脑膜刺激征,部分病人出现意识障碍,如嗜睡、谵妄、昏迷

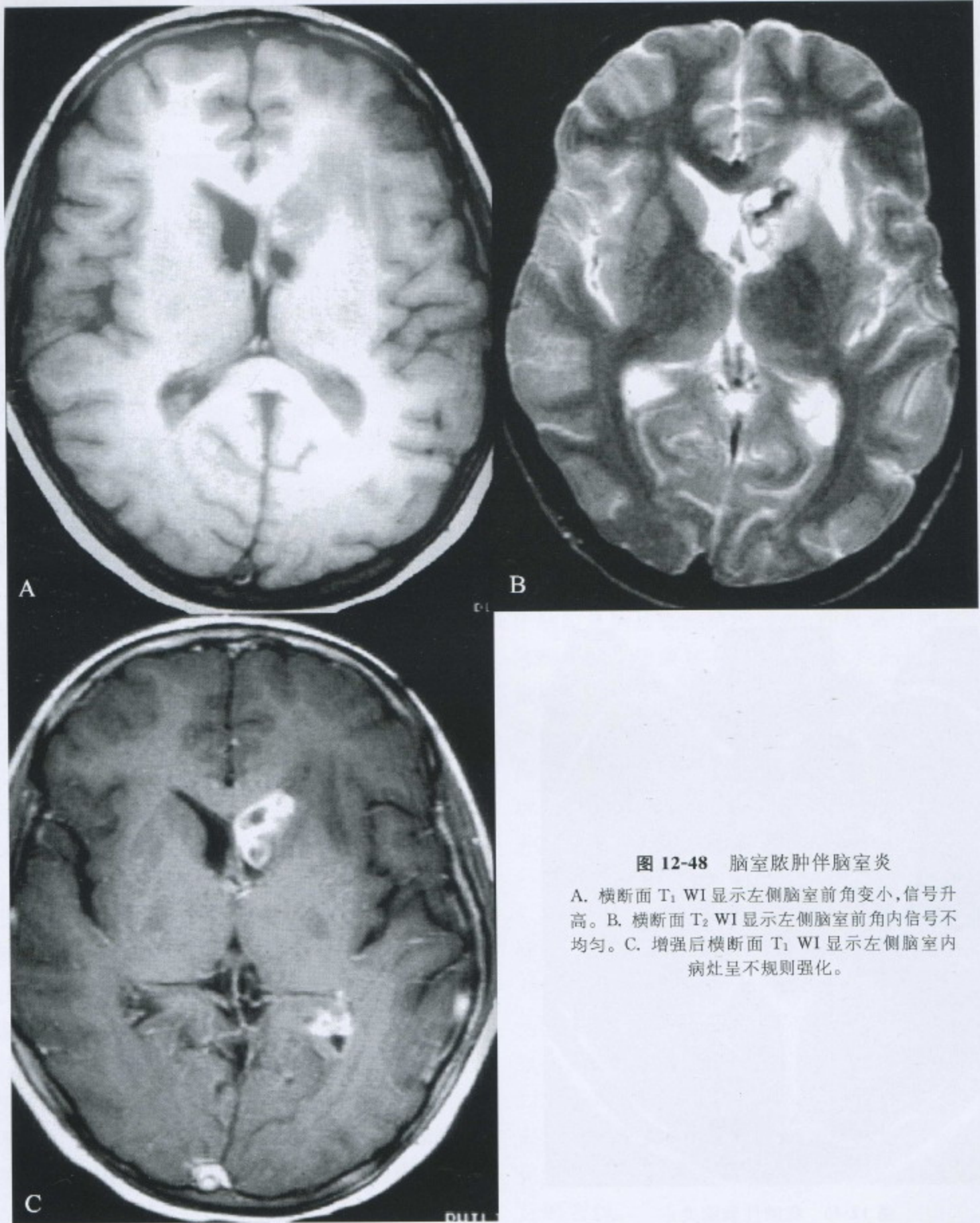


图 12-48 脑室脓肿伴脑室炎

A. 横断面 T₁ WI 显示左侧脑室前角变小, 信号升高。B. 横断面 T₂ WI 显示左侧脑室前角内信号不均匀。C. 增强后横断面 T₁ WI 显示左侧脑室内病灶呈不规则强化。

等。脑脊液检查可见白细胞中度增高, 以淋巴细胞为主, 糖含量减少, 氯化物降低。

【影像学】

(一) 平片 平片改变多在病变后期或在病愈数年出现后遗症的时候。婴幼儿可见头颅增大、前囟扩大、颅缝分离等脑积水现象, 病愈后数年, 颅骨蝶鞍区可出现不规则的零星小斑点状钙化, 分散于

颅底和外侧裂部位, 为池内结核性干酪病灶钙化而来(图 12-49)。

(二) 血管造影 脑血管无局限性移位, 但可因脑肿胀而稍伸直, 脑动脉管腔可呈均匀变狭, 或不规则变狭, 此种改变主要发生在颅底动脉干, 包括颈内动脉硬膜内段和大脑中动脉及大脑前动脉的近段, 脑静脉亦可广泛变细。往往由结核性脑膜炎引起的



图 12-49 结核性脑膜炎

头颅侧位 X 线片显示鞍上不规则零星小斑点状钙化病灶。

血管炎、血管痉挛、软脑膜增厚粘连和炎性渗出物的压迫等因素所造成。

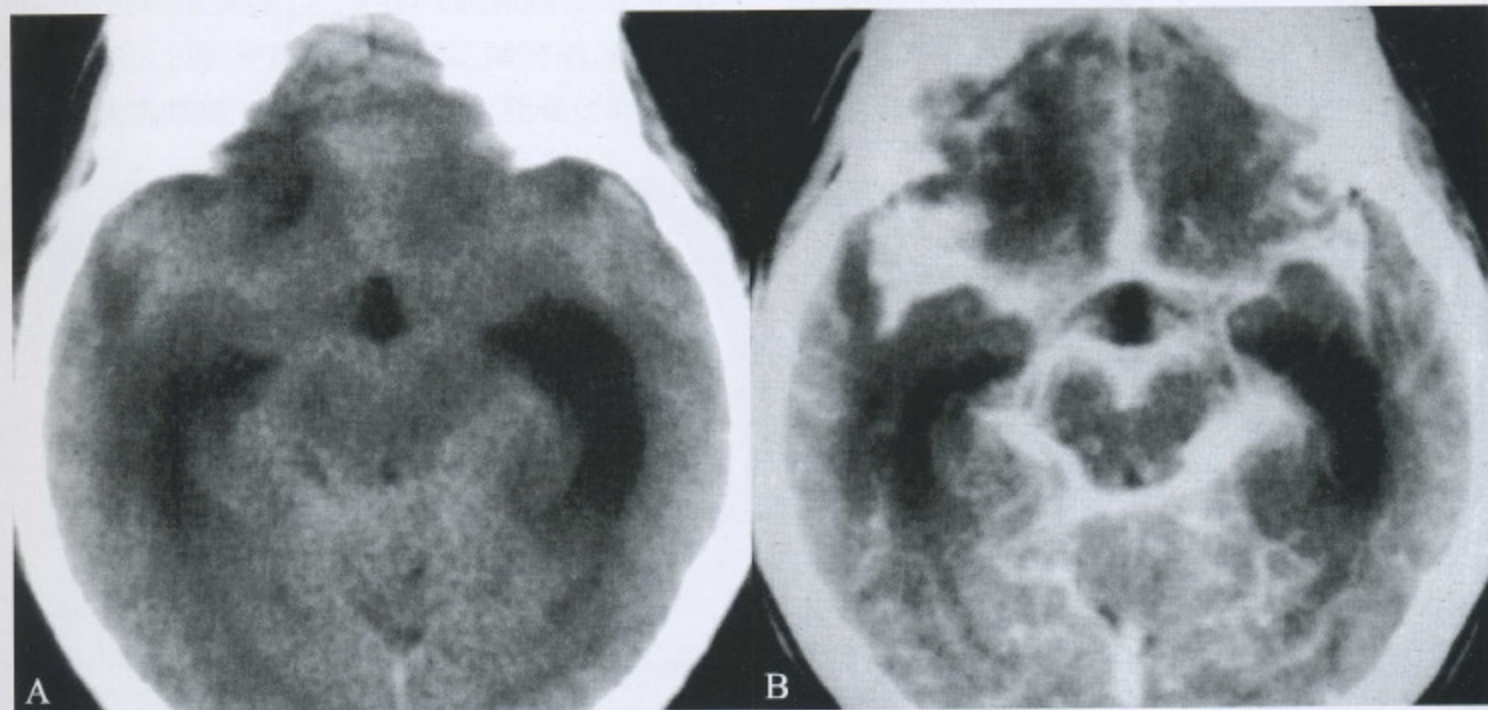


图 12-50 结核性脑膜炎

A. CT 平扫显示两侧侧脑室下角扩大。B. 增强后 CT 扫描显示鞍上池、侧裂池及环池不规则强化。

(四) MRI 早期 MRI 平扫可无异常发现,部分病例可以发现蛛网膜下腔扩大或者基底池信号异常, T_1 WI 上信号稍升高, T_2 WI 上信号更高,但与脑脊液信号不同。注射 Gd-DTPA 后 T_1 WI 可见基底池强化和弥漫性脑膜增强,范围和 CT 扫描时一样广泛,但比 CT 更敏感^[6~9]。病变后期脑膜钙化, T_1 WI 和 T_2 WI 上均呈低信号,但不如 CT 显示清楚。此外常见的改变有交通性脑积水。两侧脑白质深部尤其脑室周围间隙内脑脊液积聚在 T_2 WI 上呈弥漫性高信号区。伴脑结核瘤或脑梗塞时可有相应的 MRI 表现。

【诊断和鉴别诊断】

结核性脑膜炎的 CT 和 MRI 表现和其他病菌

(三) CT 早期 CT 平扫可无异常发现,或者可发现蛛网膜下腔特别是鞍上池和外侧裂池变形或消失或密度增高。后期有 48% 左右的病例在蝶鞍区出现不规则的零星小斑点状钙化的高密度影, CT 值可高达 100 Hu 以上。增强扫描显示受累的脑池不规则显著强化,就像蛛网膜下腔出血的 CT 平扫或碘水脑池造影后 CT 扫描的表现,以鞍上池为最常见,侧裂池和其他蛛网膜下腔也可见到(图 12-50)。若伴有肉芽肿或结核瘤形成,可在强化的脑池、脑沟或脑裂内夹杂结节状或小环形强化。常伴有交通性脑积水。结核性血管炎的脑梗死、脑软化灶,最常见于大脑中动脉分布区^[4, 5]。

引起的脑膜炎表现相似,必须结合临床才能作出定性诊断。颅底部的散在钙化对定性诊断起着重要作用,如合并结核病多考虑结核性脑膜炎。

真菌性脑膜炎

真菌性脑膜炎是由真菌侵犯脑膜引起的炎症,属于深部真菌感染,为常见的神经系统真菌病,往往脑膜和脑实质同时受侵犯。常见引起颅内感染的真菌有新型隐球菌、念珠菌、放线菌、曲菌、芽生菌、孢子菌、组织胞浆菌、毛霉菌等。隐球菌是最常见的一种。颅内的病理改变与结核性脑膜炎相似。脑膜上布满小的灰色肉芽肿结节,沿血管周围软脑膜下

侵入脑内形成肉芽肿或囊性病变。镜下见脑膜有炎性渗出物,以淋巴细胞和单核细胞为主,其中夹杂隐球菌。若病程较长,渗出物中见多核的异物巨细胞,吞食有大小不等的新型隐球菌。在脑池和脑沟中也可形成肉芽肿性病灶。慢性病例因脑底部蛛网膜粘连,脑脊液循环受阻而形成交通性脑积水。

临床常呈亚急性起病,早期表现为轻度间歇性头痛,以后持续性加重,在有严重免疫功能低下的病人可呈急性发病。大多有发热、呕吐、背痛、精神改变。1/3 病例有意识障碍,少数有抽搐。主要体征有颈项强直、Kerning 征及 Brudzinkski 阳性。脑脊液改变类似结核,脑脊液墨汁染色培养可发现新型隐球菌。

【影像学】

(一) 平片和血管造影 平片可为正常或有颅内压增高,但改变多不明显。脑血管造影显示脑循环变慢,脑动脉可有节段性或广泛性血管痉挛变细,

以颅底动脉干最先出现。X 线检查一般只能达到排除颅内肿瘤的目的。

(二) CT 40% 的隐球菌脑膜炎患者 CT 表现正常。大部分病人的 CT 表现无特异性,与结核性脑膜炎相似,平扫表现为基底池模糊、变形和不对称。增强扫描可见基底池明显强化,类似脑池造影后的扫描形象。慢性病例可见脑积水。有时可见硬膜下水瘤形成;伴有脑实质内真菌性肉芽肿时有相应的表现;伴脑动脉炎时可引起脑梗死。

(三) MRI 真菌性脑膜炎 MRI 表现与其他慢性肉芽肿性脑膜炎的表现大致相同,表现为脑基底池的 T_1 和 T_2 弛豫时间略缩短而使基底池内 MRI 信号异常。在 Gd-DTPA 增强的 MRI 扫描中,表现为基底池明显强化,与脑组织对比强烈(图 12-51)。伴有脑实质真菌性肉芽肿时可有相应表现。其他非特异性表现可有脑积水、脑缺血和脑梗死等。

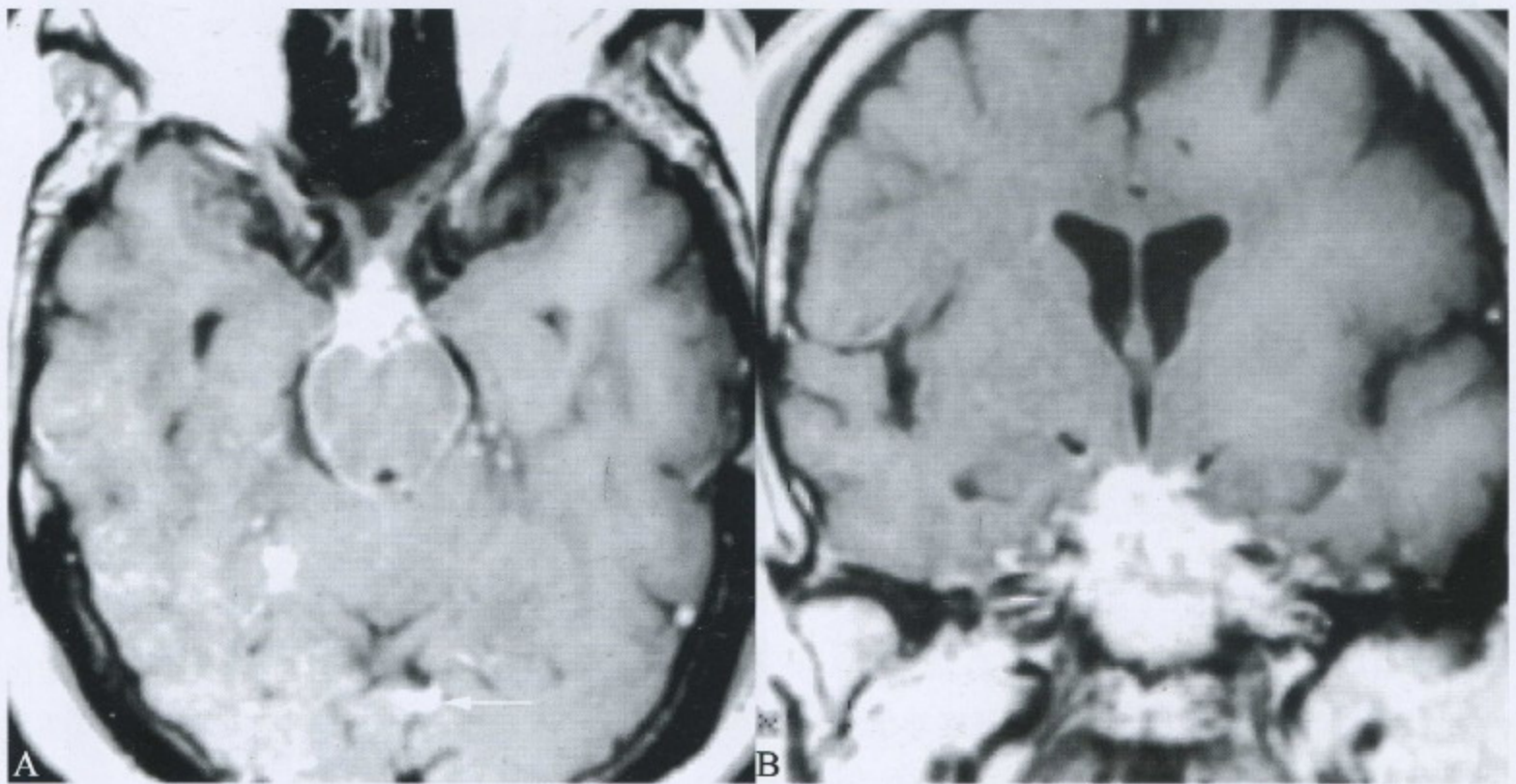


图 12-51 真菌性脑膜炎

A. 增强后横断面 T_1 WI 显示基底池和右天幕旁明显强化(箭)。B. 增强后冠状面 T_1 WI 显示基底池明显强化。

病毒性脑膜炎

病毒性脑膜炎又名无菌性脑膜炎和浆液性脑膜炎,系由多种病毒引起的一种脑膜感染。为一种良性自限性疾病,病毒侵犯脑膜的同时常不同程度侵犯脑实质,亦可单独累及脑膜。能引起脑膜炎的病毒有:柯萨奇病毒、ECHO 病毒、单纯疱疹病毒、腮

腺病毒、水痘-带状疱疹病毒、虫媒病毒、EB 病毒等,以柯萨奇和 ECHO 病毒最常见,占 50%^[10]。

不论何种病毒引起的脑膜炎,其临床表现大致相同。通常急骤起病,有剧烈头痛、发热、颈项强直,并有全身不适、恶心、呕吐、嗜睡、畏光、项背痛、肌痛等。症状的严重程度随病人年龄增长而加重,可出现颈项强直等脑膜刺激征,某些肠道病毒感染可出现皮疹。血中白细胞大多正常。脑脊液压力正常或

轻度增高,白细胞增加,蛋白质含量增高。

病毒性脑膜炎的影像学检查常无异常发现,偶可见脑池强化的改变,合并脑炎时可有相应的表现^[11]。

脑膜结节病

结节病是一种慢性系统性肉芽肿性疾病,可累及肺、皮肤、淋巴结、骨、眼、腮腺和神经系统各部位。神经系统病变常侵犯颅底软脑膜,并累及邻近的脑神经、垂体、丘脑下部以及视交叉。病理改变为结节性肉芽肿,形态类似结核。结节由淋巴细胞、内皮细胞和巨细胞组成,无干酪样坏死和结核杆菌。常呈广泛纤维化及玻璃样变,合并蛛网膜粘连者可导致阻塞性脑积水。沿 V-R 间隙扩展,可引起小血管炎、脑血栓性脑梗死。可发生于任何年龄,20~40 岁多见,女性多见,神经系统受累占 5%,临床上与与其他病因的脑膜炎相似表现外,常伴有脑神经麻痹,如面瘫、视神经炎,还可见视野缺损、尿崩症、神经性耳聋等。

【影像学】

(一) CT CT 平扫可显示基底池密度增高、模糊,增强扫描显示脑膜弥漫性或局灶性增强,呈线条状、斑片状或结节状强化。可伴有交通性或阻塞性脑积水。病变累及下视丘、垂体柄和视交叉时可见其增粗,边缘模糊,呈略高或等密度。伴血栓性脑梗死时,在脑白质深部和基底节区可见低密度灶。V-R 间隙扩大时呈腔隙性低密度灶。

(二) MRI T₁ WI 上基底池信号不变或略高, T₂ WI 上基底池则显示为不规则高信号。Gd-DTPA 增强扫描可见基底池显著增强。病变累及下视丘等处时,增强扫描可显示明显的结节状强化。深部脑白质和脑室周围可见脑梗死及 V-R 间隙扩大。

(余俊 沈天真)

参考文献

1. Cinnamon J, Sharma M, Gray D, et al. Neuroimaging of meningeal disease. *Semin Ultrasound CT-MR*, 1994; 15:466~498
2. Mendelsohn DB, Moss ML, Chason DP, et al. Acute purulent leptomenigitis mimicking subarachnoid hemorrhage on CT. *J Comput Assist Tomogr*, 1994; 18:126~128
3. Castillo M. Magnetic resonance imaging of meningitis and its complications. *Top Magn Reson Imaging*, 1994; 6:53~58
4. Hsieh FY, Chia LG, Shen WC. Locations of cerebral infarctions in tuberculous meningitis. *Neuroradiol*, 1992; 34:197~199
5. Tyndel FJ. CT scanning in meningitis. *Can Med Assoc J*, 1993; 149:398~400
6. Chang KH, Han MH, Roh JK, et al. Gd-DTPA enhanced MR imaging in intracranial tuberculosis. *Neuroradiol*, 1991; 238:340~344
7. Gupta RK, Gupta S, Singh D, et al. MR imaging and angiography in tuberculous meningitis. *Neuroradiology*, 1994; 36:87~92
8. Silverman IE, Liu GT, Bilaniuk LT, et al. Tuberculous meningitis with blindness and perichiasmatic involvement on MRI. *Pediatr Neurol*, 1995; 12:65~67
9. Tayfun C, Ucoz T, Tasar M, et al. Diagnostic value of MRI in tuberculous meningitis. *Eur Radiol*, 1996; 6:380~386
10. Shaw DW, Cohen WA. Viral infections of the CNS in children: Imaging features. *Am J Roentgenol*, 1993; 160:125~133
11. Kioumehri F, Dadsetan MR, Feldman N, et al. Post-contrast MRI of cranial meninges: leptomenigitis versus pachymeningitis. *J Comput Assist Tomogr*, 1995; 19:713~720