

◇ 论著摘要 ◇

脑神经元移行异常的 CT 诊断价值

The value of CT in diagnosing neuron migration anomalies

胡敬花

(山东省菏泽市立医院 CT 室, 山东 菏泽 274031)

HU Jing-hua

CT Department of Heze Municipal Hospital, Heze Shandong 274031, China

[关键词] 脑疾病; 体层摄影术, X 线计算机

[中图分类号] R742.8; R814.42

[文献标识码] A

[文章编号] 1008-1062(2003)01-0047-03

脑神经元移行异常包括脑裂畸形、灰质异位、无脑回畸形和(或)巨脑回畸形及多小脑回畸形^[1]。在 CT、MR 问世以前脑神经元移行异常往往是病理学家的工作, 曾被认为是一种罕见畸形^[2]。临床上常有与之相关的中枢神经系统症状出现, 其确诊目前主要依靠 CT 和 MRI 检查。为了进一步加强对本病的认识, 作者分析了 40 例脑神经元移行的临床及 CT 资料, 并结合有关文献对其所包括畸形的病理及 CT 表现特点逐个进行分析讨论如下。

1 材料和方法

临床资料: 搜集我院经 CT 检查发现脑神经元移行异常的患者 40 例, 其中脑裂畸形 26 例, 灰质异位 8 例, 无脑回和(或)巨脑回畸形 6 例。男 28 例, 女 12 例, 年龄 22 天~48 岁, 平均 22 岁。临床表现为癫痫 32 例, 有运动功能障碍 18 例, 智力低下 8 例, 另 3 例无相关症状。

检查方法: 全部检查均采用 GE9800 及日立 RADLX TURBO CT 机, 头颅常规轴位平扫, 3 例做了增强扫描, 层厚及层距均为 10mm, 共有 10 层。

2 结果

2.1 脑裂畸形

共 26 例, 病变为双侧 8 例, 单侧 18 例, 共见脑裂畸形病灶 34 个, 病灶主要表现为不同宽度的裂隙从脑表面横越半球抵达侧脑室, 32 个裂隙内端与侧脑室外壁的憩室状突起相连, 所有裂隙的外端均呈不同程度的楔形或扇形扩大, 裂隙两侧均衬有与邻近皮层连续的灰质, 密度同皮层一致。裂隙互相紧贴呈线状者称融合型(图 1), 共 15 个病灶, 含脑脊液的腔把裂隙撑开的为分离型(图 2), 共 19 个病灶, 合并其它脑先天畸形者 20 例, 其中灰质异位者 3 例, 巨脑回畸形者 1 例, 胼胝体发育不良者 6 例, 伴视-隔发育不良者 1 例, 透明隔缺如者 4 例, 3 例合并上述两种畸形。

2.2 灰质异位

共 8 例, 其中 3 例与脑裂畸形并存(图 1), 5 例为孤立性灰质异位(图 3)。病灶主要表现为室管膜下或髓质区出现结节状、大小不一、密度与皮质相同的影像, 无占位表现, 强化程度与皮质相同。本组 3 例增强者均呈上述表现。

2.3 无脑回畸形和(或)巨脑回畸形

共 6 例, 无脑回畸形 3 例, 其中 1 例并胼胝体发育不良, 1 例并巨脑回畸形。巨脑回畸形 3 例, 其中 1 例并双侧脑裂畸形, 1 例并无脑回畸形。无脑回畸形又称光滑脑, 指脑回完全缺如(图 4)。巨脑回畸形则指脑回变宽、变扁(图 5)。两者只是畸形不同, 可同时存在于脑的不同部位。均表现为脑皮质增厚, 髓质减少, 表面光滑, 脑室可中度扩大, 常伴有其它畸形。

3 讨论

正常的脑发育包括神经管形成、原始细胞的分化增生、神经元移行和髓鞘形成等阶段。神经元移行持续 3 个月左右, 胚胎发育第 2 个月末, 大部分神经元沿放射状排列的胶质纤维向外移行形成皮质, 剩下的以后形成大脑深部灰质核团。移行期放射状排列的胶质纤维有任何损伤均能引起神经元移行中止, 形成一系列畸形, 以皮质异常发育为特征, 移行障碍发生越早, 畸形越严重, 病变越对称, 如脑裂畸形; 越晚则畸形越轻微, 不对称, 如灰质异位^[1], 病因尚未证实, 可能与移行期间缺血、感染及某些理化因素有关^[3]。

3.1 脑裂畸形

1946 年 Yakovlev 及 Wedsworth 提出脑裂畸形这个词。病理上, 脑裂畸形的大脑半球内出现横形裂隙, 常自脑表面向内延伸抵达侧脑室室管膜下。裂隙的两旁为内折的灰质, 裂隙内可见软脑膜与室管膜的融合, 即软脑膜-室管膜缝^[4]。根据表现病变可分为两型: I 型即融合型脑裂畸形, 特点为裂隙两侧的灰质层相贴或融合, 裂隙关闭。一般认为, 此型的形成是脑壁受损范围较小, 由于病变脑壁的神经元移行障碍同时也制约了邻近脑壁的开发, 使他们在向外生

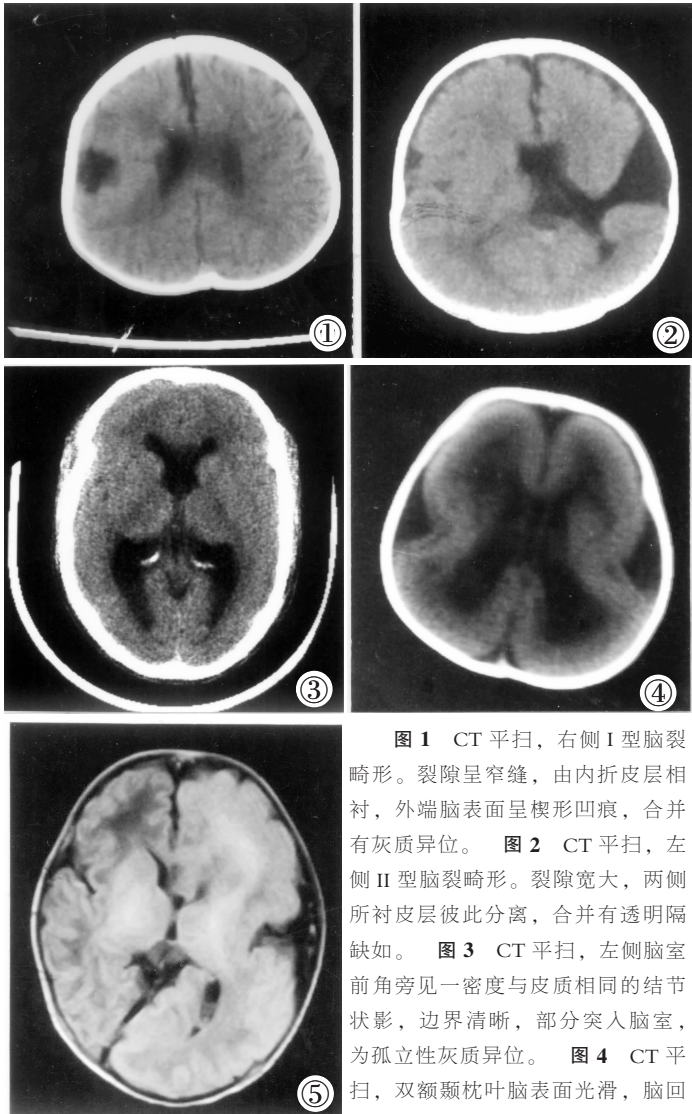


图 1 CT 平扫, 右侧 I 型脑裂畸形。裂隙呈窄缝, 由内折皮层相衬, 外端脑表面呈楔形凹痕, 合并有灰质异位。图 2 CT 平扫, 左侧 II 型脑裂畸形。裂隙宽大, 两侧所衬皮层彼此分离, 合并有透明隔缺如。图 3 CT 平扫, 左侧脑室前角旁见一密度与皮质相同的结节状影, 边界清晰, 部分突入脑室, 为孤立性灰质异位。图 4 CT 平扫, 双额颞枕叶脑表面光滑, 脑回完全缺如, 脑皮质增厚, 脑室扩大, 为光滑脑。图 5 MR 平扫, 左颞叶脑回变宽、变扁, 皮质局限性增厚, 为巨脑回畸形。

长时, 其皮层向着病变部位卷入并彼此相贴或融合。II 型即开放型脑裂畸形, 特点为内折皮层分离, 形成较大裂隙与脑室相通。据认为, 此型与受累脑壁的范围较大且伴脑积水有关。病变脑壁的中央部位受脑室内的高压作用向外膨出, 形成较大的含脑脊液的憩室, 憩室不断扩大, 最后形成横越半球脑组织的宽大裂隙^[5-9]。脑裂畸形的形成原因可能是发作性低血压在生殖基质处形成梗塞灶, 使局部移行受阻而导致的^[9]。CT 可以清晰显示脑裂畸形的病理特点。由灰质相衬横跨半球脑厚度的裂隙常见于中央沟区和侧裂, 可为单侧, 也可为双侧。融合型呈窄缝状, 甚至无明显裂隙, 开放性裂隙较宽, 可呈扇形或囊状。患侧侧脑室外壁常有憩室状突起与裂隙相连, 脑表面开口处常见楔形或扇形凹痕。裂隙所衬灰质在 CT 上与皮质等密度。病灶附近常见神经元移行异常的其它表现, 如灰质异位、巨脑回畸形等, 此外尚可见合并的胼胝体发育不全和透明隔缺如等

其它脑发育畸形。本组病例合并灰质异位 3 例, 巨脑回畸形 1 例, 胼胝体发育不良 6 例, 透明隔缺如 6 例, 与文献基本相符。I 型脑裂畸形的裂隙不明显时, 应与孤立型灰质异位鉴别。前者的灰质柱内端相邻侧脑室外壁常有憩室状突起, 外端脑表面可见楔形凹痕, 可与后者鉴别, II 型脑裂畸形主要应与脑穿通畸形鉴别, 后者没有内折的皮层灰质, 鉴别诊断不难。

3.2 灰质异位

灰质异位指神经元在异常部位的聚集, 是从脑室周围的生发层向脑表面皮质的放射状神经元移行过程受阻。与妊娠头 3 个月化学性和物理性损伤有关, 有人认为这种移行异常是由于生殖基质较轻的缺血(与引起脑裂畸形的缺血相比)性改变而导致的^[9]。神经元和胶质组织异常地聚集在室管膜下、皮质下或软脑膜下, 分布可为局灶性、弥漫性。灰质异位分两型: 结节型和板层型又称带状型^[9], 前者呈多发或单发结节状, 分布于室管膜下、皮质下或软脑膜下。后者异位灰质对称分布于皮质下区呈带状。常与脑裂畸形并存, 本组 8 例中就有 3 例。

CT 上室管膜下及髓质区出现结节状、大小不一、密度与皮质相同的影像, 无占位表现, 可单发或多发, 位于室管膜下的结节往往在侧脑室壁形成突起, 强化程度与皮质相同。

根据结节的分布、大小及增强前后与其它部位灰质密度相同等特点, 可与结节性硬化鉴别, 后者结节可有钙化, 也可资鉴别, 孤立的灰质异位结节无水肿及占位效应可与占位性病鉴别。

3.3 无脑回畸形和巨脑回畸形

本病由 Owen 于 1968 年首次报告。无脑回畸形为完全无脑回, 又称光滑脑。巨脑回畸形指有部分脑回形成, 但这部分脑回扁平, 宽基底, 真正的无脑回畸形极少见, 多数都伴有巨脑回。Byrd 等^[10]认为单纯巨脑回应与无脑回伴巨脑回畸形分开, 因为无脑回畸形的患儿常在出生后 6~18 个月死亡, 而单纯巨脑回畸形患者可以活到成年。与李联忠等临床上广义的无脑回畸形包括无脑回和巨脑回、不伴无脑回的巨脑回单独成为移行异常中的一类相一致^[9]。

Byrd 等^[10]提出无脑回畸形的 CT 诊断应包括: ①完全无脑回或伴有巨脑回的局部无脑回; ②脑外形呈卵圆形或沙漏钟形, 侧裂沟浅; ③皮质增厚, 白质区相对缩小, 缺少正常皮层灰白质齿合交界关系。本组见 1 例完全无脑回畸形(图 4)。巨脑回畸形常在局部脑区域, 表现为该区域脑沟平坦, 基底增宽, 皮层灰质增厚且失去正常的皮层灰白质齿合交界关系。本组 1 例示左侧巨脑回畸形(图 5)。

3.4 多小脑回畸形

多小脑回畸形指脑回迂曲增多伴灰质增厚, 又称多微脑回畸形, 受累部位多局限, 常累及岛叶区^[9]。CT 上只能见到皮层轻度增厚且脑沟变浅, 脑回扁而宽。本组没有这

种畸形。

总之, 脑神经元移行异常的病理特点 CT 上均能特征性的显示, 鉴于 CT 能正确诊断, 且比 MRI 经济又普遍, 我认为 CT 应作为脑神经元异常患者的首选检查方法。

[参考文献]

[1] 吴恩惠. 头部 CT 诊断学. 第 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 1995: 160-163.

[2] 汪一, 谷艳英, 石薇. 脑裂畸形的 CT 表现. 中华放射学

杂志, 1989, 23 (4): 262-264.

[3] 李联忠, 戴建平, 赵斌. 颅脑 MRI 诊断与鉴别诊断. 北京: 人民卫生出版社, 2000: 115-120.

[4] Barkovich AJ, Norman D. MR imaging of schizencephaly. AJR, 1988, 150: 1391.

[5] Bird CR, Gillers FH. Type I schizencephaly: CT and neuropathologic findings. Am J Neuroradiol, 1987, 8: 451.

(2002-07-12 收稿)

◇病例报告◇

肺恶性纤维组织细胞瘤 1 例

Malignant fibrous histiocytoma of lung: one case

高德培, 丁莹莹, 苏平 (云南省肿瘤医院放射科, 云南 昆明 650106)

GAO De-pei, DING Ying-ying, SU Ping. Department of Radiology, Yunnan Tumor Hospital, Kunming 650106, China

[关键词] 肺肿瘤; 腺癌, 细支气管肺泡; 体层摄影术, X 线计算机

[中图分类号] R734.2; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2003)01-0049-01

病例 女, 22 岁。2 年前无明显诱因发现颈部右侧一蚕豆大小包块, 质中等, 可活动, 无压痛, 伴胸部疼痛并放射到右肩部。体格检查: 右上肺呼吸音减弱, 其余体检未发现异常; 实验室检查无异常。

X 线平片: 右肺门上区团块状密度增高, 内缘紧贴右上纵隔, 边缘模糊, 左肺门影增大, 结构不清, 双侧胸腔中等量积液。诊断: 右肺上叶肿瘤并肺不张, 肺门淋巴结转移, 胸腔积液。

CT 检查: 右肺上叶前段三角形软组织肿块, 肿块内缘紧贴右上纵隔, 与纵隔分界不清, 大小约为 4.0cm×8.0cm×7.5cm, 密度均匀, 平扫 CT 值约为 46.1Hu; 纵隔内淋巴结肿大, 双侧胸腔中等量积液。右侧余肺和左肺未见异常病变 (图 1)。CT 诊断: 右肺上叶前段纵隔型肺癌并纵隔淋巴结转移, 胸膜转移。

取颈部肿大淋巴结和肺部肿块穿刺活检和病理免疫学检查。病理免疫学检查结果: ①Keratin (-), 排除肺癌; ②S-100 蛋白 (-), 排除神经来源; ③CD₁₅ 弱阳性, 仅见异型大细胞浆有棕色过表达为 (+), 可为组织细胞; ④Myoglobin (++) ; ⑤CD₆₈ 强阳性 (+++)。结论: 恶性纤维组织细胞瘤, 颈部为转移性病变, 原发病变来源于肺。

讨论 恶性纤维组织细胞瘤 (MFH) 是一种来源于间叶组织的恶性肿瘤, 常见于中老年人, 好发生于四肢、躯干、腹膜后区^[1]。经查阅文献, 有关发生于肺部的恶性纤维组织

细胞瘤的报道十分少见。肺肿瘤除原发肺癌外其它恶性肿瘤非常少见, 恶性纤维组织细胞在肺恶性肿瘤中更是罕见。

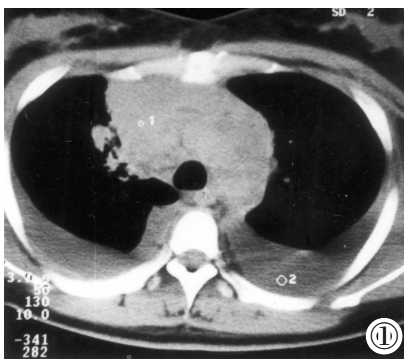


图 1 右肺上叶前段紧贴右上纵隔的软组织肿块, 与纵隔分界不清, 密度均匀, CT 值 46.1Hu。纵隔内淋巴结肿大, 两侧胸腔积液。

Ross、Paling 和 Lang 等描述 MFH 的 CT 表现主要为软组织肿块。病变较小时, 边缘光整, 密度均匀, 肿瘤增大后, 其形态不规则, 常伴有坏死 (55%) 及钙化 (7%~20%)^[2-4]。但恶性肿瘤在生物学形态上都十分相似, 作者认为有关以上影像学表现是绝大多数软组织肿瘤都具有的, 不具有特征性, 尤其是当发生在肺部的 MFH, 其影像表现更不具有特征性, 所以肺部的 MFH 很难与原发于肺部的其它肿瘤, 如肺癌、纤维肉瘤、平滑肌肉瘤等鉴别。临床确诊只有依靠病理学和病理免疫学检查。

[参考文献]

[1] 戴景蕊, 石木兰, 李根柱, 等. 恶性纤维组织细胞瘤的 CT 表现. 中华肿瘤杂志, 1996, 2: 140.

[2] Ross PR, Jr MV, Rywlin AM. Malignant fibrous histiocytoma: mesenchymal tumor of ubiquitous origin. Am J Radiol, 1984, 142: 753.

[3] Paling MR, Hyam DM. Computer tomography in malignant fibrous histiocytoma. J Comput Assist Tomogr, 1982, 6: 785.

[4] Lane RH, Stephens DH, Reiman HM. Primary retroperitoneal neoplasms: CT findings 90 cases with pathologic correlation. Am J Radiol, 1989, 152: 83.

(2002-07-19 收稿)