

MRI 对急性原发性胼胝体变性的诊断及鉴别诊断

刘 伟¹, 许克宁¹, 吕国士¹, 李志军¹, 杨海荣²

【摘要】 目的 探讨急性原发性胼胝体变性的 MRI 表现, 提高对该病的认识和诊断水平。**方法** 回顾性分析 2016-01 至 2017-05 经临床证实的急性原发性胼胝体变性 31 例患者的临床资料及影像资料。**结果** 急性原发性胼胝体变性多见于胼胝体压部 (13/31, 41.9%), MRI 示呈等长 T₁、长 T₂ 信号改变, DWI 呈高信号及稍高信号。20 例出现胼胝体以外脑实质病变, 多见于半卵圆中心 (20/31, 64.5%) 和额顶叶白质 (18/31, 58.1%)。**结论** MRI 能清晰显示胼胝体及以外病灶, 影像表现具有一定的特异性, MRI 对其早期诊断、治疗及预后具有重要价值, 可作为临床首选检查。

【关键词】 胼胝体变性; 磁共振成像; 弥散加权成像

【中国图书分类号】 R816.1

MRI in the diagnosis and differential diagnosis of acute Marchiafava-Bignami disease

LIU Wei¹, XU Kening¹, LV Guoshi¹, LI Zhijun¹, and YANG Hairong². 1. Imaging Center, Hospital 251 of PLA, Zhangjiakou 075000, China; 2. Workers' Hospital of Xuanhua Iron and Steel Group, Zhangjiakou 075000, China

【Abstract】 Objective To analyze the MRI features of acute Marchiafava-Bignami disease (MBD) and improve the literacy and diagnosis of this disease. **Methods** The MRI images and clinical data of 31 cases of Marchiafava-Bignami disease proved by clinical data between January 2016 and May 2017 were retrospectively analyzed. **Results** Acute primary Marchiafava-Bignami disease was more common in the splenium of the corpus callosum (13/31, 41.9%). MRI showed changes in T₁ and T₂ signals of equal length. DWI showed high signals and slightly high signals. Twenty cases showed brain parenchymal lesions outside the corpus callosum, which were more common in semi-oval centers (20/31, 64.5%) and fronto-parietal white matter (18/31, 58.1%). **Conclusions** MRI can clearly show the corpus callosum and other lesions. The imaging features are specific to some extent. MRI is of great value for the early diagnosis, treatment and prognosis of this disease, which can be used as the first choice for clinical examination.

【Key words】 Marchiafava-Bignami disease; magnetic resonance imaging; diffusion weighted imaging

原发性胼胝体变性 (marchiafava bignami disease, MBD), 是临床罕见的脱髓鞘病变, 而急性原发性胼胝体变性更为少见。MBD 由意大利病理学家 Marchiafava 和 Bignami 于 1903 年首次报道^[1]。随着影像技术的发展, 特别是 MRI 的临床应用, 对 MBD 的诊断及对累及胼胝体的各种疾病的鉴别诊断提供了重要依据。笔者回顾性分析 31 例 MBD 患者的临床资料和 MRI 表现, 旨在进一步提高对该病的认识和诊断水平。

1 对象与方法

1.1 对象 收集 2016-01 至 2017-05 解放军第 251 医院已确诊为 MBD 的患者临床及影像资料, 排除标准: (1) 患有糖尿病者; (2) 近期外伤史; (3) 长期药物服用史; (4) 存在营养不良或其他神经系统疾病。共 31 例

入选, 均为男性, 年龄 36 ~ 72 岁, 平均 54.1 岁。其中 30 例有长期饮酒史 (超过 10 年), 日饮酒量 250 ~ 750 g/d; 其中急性 8 例, 亚急性 12 例, 慢性 10 例; 主要临床表现有不同程度的意识障碍、癫痫发作、肌张力增高、言语减少伴行走不稳、反应迟钝伴双下肢无力、记忆力减退等; 1 例为 CO 中毒, 无确切的长期饮酒史或营养不良史, 临床表现为反应迟钝、不能言语。

1.2 影像检查 31 例均行 MR 颅脑扫描。MRI 检查应用 GE 公司 3.0 超导型磁共振成像仪, 使用头线圈, SE 序列, T₁ WI: TR500 ms, TE8 ms, 信号采集 2 次; T₂ WI: TR5750 ms, TE 103 ms, 信号采集 4 次, 层厚 5.0 mm, 间距 1.5 mm, 矩阵 256 × 256, 视野 (FOV) 24 cm × 24 cm; 扩散加权成像 (DWI) 采用 SE-EPI 序列, b 值为 1000 s/mm²。

1.3 图像观察和分析 由经验丰富的 2 名影像医师分别观察所有患者的 MRI 图像, 意见不同时共同协商达成一致。

2 结果

2.1 影像表现 31 例均累及胼胝体, 其中累及胼

基金项目: 河北省张家口市级科技计划自筹经费项目 (1621118H)

作者简介: 刘 伟, 硕士研究生, 主治医师。

作者单位: 1. 075000 张家口, 解放军第 251 医院影像中心; 2. 075000

张家口, 宣化钢铁公司职工医院

通讯作者: 许克宁, E-mail: laokexu@163.com

胼胝体全部 5 例 (16.1%), 胼胝体膝部和压部 3 例 (9.7%), 胼胝体压部 13 例 (41.9%), 胼胝体体部 6 例 (19.4%), 胼胝体膝部 4 例 (12.9%)。病灶呈对称性分布, MR 均可清晰显示病灶, 呈等长 T_1 、长 T_2 信号, DWI 上病灶除囊变外均呈高信号及稍高信号, 横断面及矢状面均显示病灶区, 以矢状位显示较全面清楚。其中 20 例出现胼胝体以外脑实质病变, 累及半卵圆中心 20 例 (64.5%), 额顶叶白质 18 例 (58.1%), 前连合 10 例 (32.3%), 小脑中脚 6 例 (19.4%), 大脑脚 2 例 (6.5%), 脑实质内病灶 DWI 上呈高或稍高信号 14 例, 呈等信号 6 例 (图 1、2)。

2.2 治疗后随访 治愈标准为 MRI 显示胼胝体及胼胝体外病灶异常信号消失; 临床症状消失或明显改善。21 例治疗后 3 个月复查, 其 MRI 显示未见明显异常信号, 症状消失或改善, 无明显并发症; 8 例未复查 MRI, 但临床症状明显减轻或消失, 无明显并发症; 2 例症状好转出院, 出院后未能联系, 后期治疗效果不明。

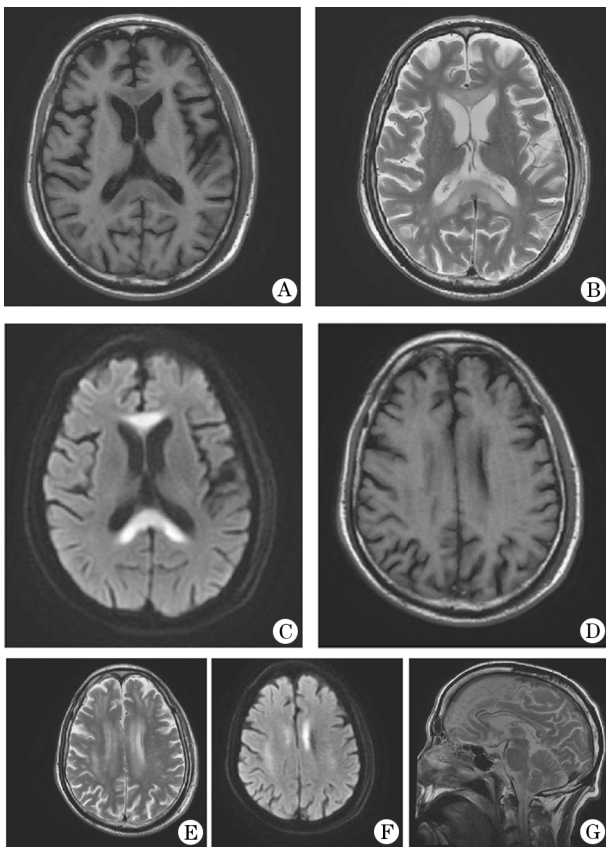


图 1 Marchiafara-Bignami 病患者 MRI

A. MRT_1WI 示胼胝体对称性低信号; B. MRT_2WI 呈高信号; C. MRDWI 呈高信号; D. MRT_1WI 示双侧额顶叶、半卵圆中心对称性低信号; E. MRT_2WI 呈高信号; F. MRDWI 呈等、稍高信号; G. 矢状位 T_2WI 呈典型的“夹心饼干征”

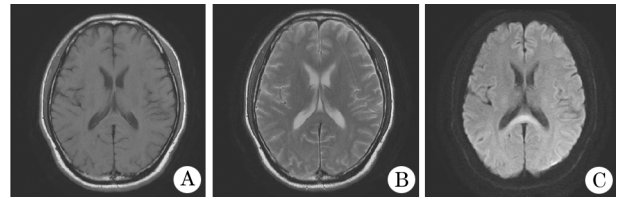


图 2 患者 CO 中毒后意识模糊临床诊断为 Marchiafara-Bignami 病 MRI

A. MRT_1WI 示胼胝体压部对称性低信号; B. MRT_2WI 呈高信号; C. MRDWI 呈高信号

3 讨 论

MBD 是一种罕见的胼胝体脱髓鞘病变, 其发病机制尚未明确。国外报道糖尿病、副肿瘤综合征及一氧化碳中毒、氰化物中毒、低血容量、脓毒血症、镰状细胞病和疟原虫感染等均会引起胼胝体变性^[2,3], 但大多数胼胝体变性与长期饮酒、营养不良有关。机体长期营养缺乏引起脑组织酸中毒和乳酸堆积, 使中枢神经发生脱髓鞘和轴索损伤, 导致中枢神经系统功能障碍^[4]。本组仅 1 例由 CO 中毒引起, 其余均为长期饮酒患者。其基本病理改变为胼胝体对称性脱髓鞘、中层坏死和软化灶形成, 包括髓鞘脱失伴不同程度的反应性胶质细胞增生, 而轴突相对保留, 可有巨噬细胞浸润。MBD 通常累及胼胝体体部和膝部, 亦可累及全部胼胝体, 胼胝体以外大脑半球白质也可累及, 如前后联合、半卵圆中心、长联合纤维束、中脚大脑脚等, 累及皮质者少见, 尸检证实受累皮质的病理为 Morl's 层状坏死^[5]。其预后可能与患者意识障碍程度、胼胝体及皮质受累的程度有关^[6], 本组病例经短期随访均预后良好, 与文献^[7,8] 报道基本一致。

急性 MBD 的影像表现具有一定的特异性, CT 对胼胝体病灶显示有限, 而 MRI 具有的多角度、多序列成像优势, 其敏感性明显高于 CT, 因此 MRI 可作为本病诊断和随访的首选检查。胼胝体病变呈双侧对称, 表现为胼胝体肿胀, T_1WI 呈等或稍低信号, T_2WI 呈高信号, 边界较模糊, DWI 上均呈高信号及稍高信号, 矢状位 T_2WI 或 FLAIR 序列呈典型的“夹心饼干征”^[9], 为该病的特征性影像表现。胼胝体外病灶以双侧半卵圆中心、额顶叶脑白质居多, 多呈“地图”状、斑片状, 双侧病变基本对称, 且信号与胼胝体病变基本一致。本组 MRI 均能清晰显示所有病灶, 胼胝体压部最为多见 (41.9%), 而胼胝体外病灶多见于半卵圆中心 (20/31, 64.5%) 和额顶叶

白质(18/31, 58.1%)。另外 DTI、DKI 等新的功能影像技术对发现白质纤维病变有极大的优势,能发现早期脑白质及灰质微结构的改变,为临床早期诊断和治疗提供良好的辅助作用^[10,11]。

MBD 需与以下疾病相鉴别:(1)胼胝体梗死,多见于老年患者,胼胝体前后分别由大脑前、后动脉供血,且为各自动脉供血,胼胝体梗死表现为单侧性、局灶性分布,治疗后病灶逐渐缩小,而 MBD 病变范围广,可累及整个胼胝体,且病灶对称分布,复查病灶一般不会消失。(2)多发性硬化,多见于 20~40 岁的中青年,女性多于男性,病情缓解复发并进行性加重,其病灶多位于侧脑室旁脑白质、半卵圆中心和胼胝体,病灶呈圆形或椭圆形,大小不一,部分病灶可融合成片状和条带状,MR 上呈等长 T₁ 长 T₂ 信号,特征性表现为病灶长轴垂直于侧脑室,为“直角脱鞘征”,激素治疗后病灶减少,而 MBD 病灶对称分布,复查后变化不明显。(3)胼胝体淋巴瘤,有明确的局部占位效应,并随时间的延长而增大,增强扫描多表现为不均匀强化,占位效应明显。(4)弥漫性轴索损伤,患者有明确外伤史,其部位常见于大脑灰白质交界区、胼胝体、脑干等,多合并其他脑内病变(如蛛网膜下腔出血、脑挫裂伤、多发骨折等)。(5)胼胝体压部可逆性孤立性病变,或伴有胼胝体压部可逆性病灶的轻度脑炎(MERS),临床上较 MBD 更为罕见,影像表现为胼胝体压部孤立性、边界清楚、圆形或椭圆形的病灶,T₁WI 呈等或稍低信号,T₂WI 呈稍高信号,DWI 呈高信号,增强扫描无明显强化,无明显占位效应,临床预后普遍较好,部分具有一定的自愈性;而 MERS 是近年来提出的一种新型临床影像学综合征,通常在发热 1 周或数周内出现全身乏力、精神行为障碍和癫痫,但在 1 个月内可以完全恢复正常。MRI 表现为除胼胝体压部病灶外还可伴有大脑白质对称性受损,一般预后良好,大部分病灶可以完全消失^[12]。(6)海洛因脑病,患者有吸毒史,影像表现比较典型,主要累及小脑白质、内囊后肢及膝部、胼胝体压部及体部、顶枕叶白质和脑室周围白质,范围广泛、病灶对称,T₁WI 呈低信号,T₂WI 呈高信号,增强扫描无明显强化,无明显占位效应。

综上所述,MBD 是临床罕见脱髓鞘病变,MRI 能清晰显示胼胝体病灶,T₁ 呈等低信号,T₂ 呈高信号,弥散像呈高或稍高信号,可作为临床首选检查方法,另外结合长期酗酒史及神经功能影像成像有助于 MBD 的诊断^[13]。本研究结果表明短期预后较

好,但还存在病例样本量较少,仅限于常规 MRI 的诊断等局限性,还需进一步完善,并进行长期预后的研究。

【参考文献】

- [1] 杨德,李鱼,杨晓苏,等. 急性型胼胝体变性的临床表现和影像学特点[J]. 重庆医学, 2016, 44(9): 1060-1062.
- [2] Mas G, Gonzalez C G, Martinez M J, et al. Marchiafava-Bignami disease in a non-alcoholic patient [J]. Rev Neurol, 2006, 31(10): 637-638.
- [3] Boutboul D, Lidove O, Aguilar C, et al. Marchiafava-Bignami disease complicating SC hemoglobin disease and plasmodium falciparum infection [J]. Presse Med, 2010, 39(9): 990-993.
- [4] Johkura K, Naito M, Naka T. Cortical involvement in Marchiafava-Bignami disease[J]. AJNR, 2005, 26(3): 670-673.
- [5] Tuntiyatorn L, Laothamatas J. Acute marchiafava-bignami disease with callosal, cortical, and white matter involvement[J]. Emerg Radiol, 2008, 15(2): 137-140.
- [6] Takayasu I, Koushun M, Fukiko M. Marchiafava-Bignami disease with hyperintensity on late diffusion weighted imaging[J]. Acta Radiologica, 2014, 3(7): 1-4.
- [7] Kakkar C, Prakashini K, Polnaya A. Acute Marchiafava-Bignami disease: clinical and serial MRI correlation [J]. BMJ Case Rep, 2014, 14: 3442.
- [8] 刘静,高博,余永程,等. 不同临床类型 Marchiafava-Bignami 病的 MRI 表现分析[J]. 临床放射学杂志, 2017, 36(1): 19-23.
- [9] Arbelaez A, Pajon A, Castillo M. Acute Marchiafava-Bignami disease: MR findings in two patients[J]. AJNR, 2003, 24(2): 1955-1957.
- [10] Trivedi R, Bagga D, Bhattacharya D, et al. White matter damage is associated with memory decline in chronic alcoholics: a quantitative diffusion tensor tractography study[J]. Behav Brain Res, 2013, 250: 192-198.
- [11] Stavro K, Pelletier J, Potvin S. Widespread and sustained cognitive deficits in alcoholism: a meta-analysis [J]. Addict Biol, 2013, 18(2): 203-213.
- [12] 黄光,王俊芳. 伴有胼胝体压部可逆性病灶的轻度脑炎[J]. 武警医学, 2016, 27(3): 217-220.
- [13] Tekwani P H. Marchiafava-Bignami disease in chronic alcoholic patient[J]. Elsevier, 2016, 11(3): 234-237.

(2018-04-10 收稿 2018-06-19 修回)

(责任编辑 郭青)