

17例均有不同程度的显示。

8. 另外对于全结肠型先天性巨结肠,显示结肠小且缩短,延迟摄片且全结肠有钡剂潴留。

结合本组病例,本病最常见的发病部位为直肠乙状结肠交界处,占76.47%,其次为直肠中段(11.76%)及直肠下段(11.76%)。对于发生在以上部位的本组病例,结合手术所见,测量不同时期婴儿直肠的长度将是我们工作中主要探讨的问题之一。也将为术前诊断及手术方案的确定提供重要的依据。

总之,正确掌握了婴儿先天性巨结肠X线表现,

合理的使用各种检查技术,完全能够达到临床诊断的目的,并使婴儿先天性巨结肠的术前诊断、确定手术方案、判断预后成为可能。

参考文献

- 1 张学衡. 肛门直肠的局部解剖及其应用. 中华小儿外科杂志, 1989, 3: 170.
- 2 刘贤富, 胡晓平, 郭俊渊. 婴儿先天性巨结肠X线征象探讨, 临床放射学杂志, 1989, 2: 71.
- 3 X线诊断学·腹部. 上海人民出版社, 1961.

(2000-02-13 收稿)

CT 诊断 Fahr 病一例

谢应朗 崔辛

【中图分类号】R814.42, R742 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2000)05-0322-01

Fahr 病是以双侧基底节、丘脑、小脑齿状核及皮质下中枢对称性钙质沉着为主要病理学特征的疾病, CT 诊断资料报道罕见^[1]。笔者遇见1例, 报道如下。

患者 女, 7岁。因头部外伤伴头痛1周, 于2000年3月8日入我院。患者既往有学习困难史, 家庭成员未见异常。查体: 神清, 合作, 表情呆滞, 双手震颤。实验室检查: 血钙 2.7mmol/L, 血磷 1.60mmol/L。头颅 CT 平扫: 双侧丘脑、壳核、苍白球、尾状核可见大量斑片状钙化灶, 小者 0.3cm×0.3cm, 大者 2.5cm×1.5cm, CT 值 243~720HU。双侧侧脑室、三脑室均显

示扩大。中脑导水管及四脑室无扩大, 中线结构无移位(图1, 2)。CT 诊断: Fahr 病, 梗阻性脑积水。

讨论 本病罕见, 又称特发性家族性脑血管亚铁钙沉着症。病因主要为特发性家族性遗传性疾病, 多为常染色体显性或隐性遗传。病理表现为病变区广泛对称的终末小动脉和静脉周围的钙质沉着。常起始于青春期或中年期, 男女无差异, 主要症状有进行性精神障碍、智力低下、痴呆、语言障碍、严重的生长障碍、癫痫发作; 其它表现有头晕、头痛、手足搐搦等, 血钙、磷生化值在正常范围。

CT 表现: ①基底节钙化: 苍白球呈圆锥形或长条形对称性钙化, 壳核呈点状或不规则形钙化, 尾状核头呈“八”字形或片状钙化, 体部呈带状钙化; ②丘脑钙化: 呈对称性三角形或片状钙化; ③小脑齿状核: 呈括号形或不对称性片状钙化; ④额、顶、颞、枕叶皮髓交界区呈对称性点状、片状或条带状钙化^[1]。本例钙化主要分布于双侧丘脑及基底节区, 而小脑齿状核及各叶皮髓交界区未见钙化。患儿双侧侧脑室及三脑室均显示扩大, 这在以往的文献中论述甚少。

本病主要与容易产生基底节钙化的甲状旁腺功能减退、结节性硬化等相鉴别。

笔者认为, CT 具有密度分辨率高, 钙化显示好, 定位准确, 简便易行的优点, 是检查 Fahr 病的主要手段。平片检查虽然可发现部份 Fahr 病的颅内钙化, 但其存在分辨率低, 定位困难的缺点, 可作为本病的筛选手段。而 MRI 虽然对软组织病变分辨率高, 但对钙化显示较差, 不宜作为检查 Fahr 病的首选手段。

(2000-04-04 收稿)

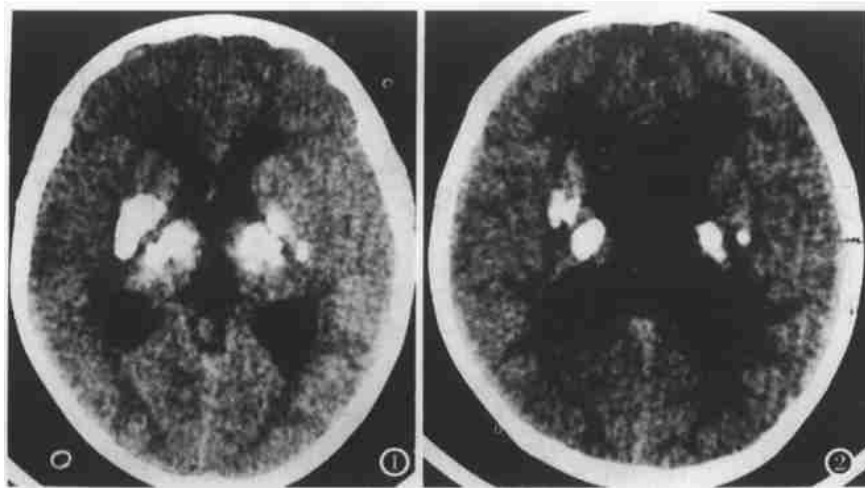


图1 双侧丘脑、壳核、苍白球可见大量斑片状钙化灶, CT 值 243~720HU。双侧侧脑室及三脑室扩大。

图2 双侧尾状核、壳核钙化、双侧侧脑室扩大, 前角变钝。

作者单位: 625000 四川雅安地区医院放射科
作者简介: 谢应朗, (1954~), 男, 四川成都人, 副主任医师, 从事盆腔腹膜下病变 CT 诊断及研究