

例高信号与侧脑室之间未见隔离带, 结合临床应考虑是病理性改变。

高信号是病理性的还是正常发育表现, 在冠状面扫描中区分更为清楚, 故疑及 PKU 的患者在横断面扫描中发现侧脑室三角区背上方白质内高信号是病变还是正常发育所至不能明确时, 做冠状面扫描对于两者的鉴别诊断应该有所帮助。

此外, 本病注意与过氧化物酶缺乏引起的一类疾病相鉴别, 如肾上腺白质营养不良 (ALD)、Zellweger's 综合征、Refsum's 病等。ALD 是最常见的代谢性脑白质病变, 好发于大脑半球后部的深部白质内, 需与 PKU 加以鉴别。ALD 属脱髓鞘病变, 其活动性脱髓鞘病变区域位于大片状病灶的前缘和外围, 在 MRI 上表现为带状或环状, 呈等信号, 其外围有水肿带, 注入造影剂后有明显带状或环状强化, PKU 无此表现。两者临床表现也不相同。PKU 有特殊临床表现, 年幼起病, 而 ALD 出生后完全正常, 具有正常智力, 在学龄期前后发病, 呈神经系统机能迅速进行性衰退可伴肾上腺机能低下表现, 容易鉴别。Zellweger's 综合征表现为广泛白质减少和灰质发育异常, 脱髓鞘改变在脑室周围, 易于区分。Refsum's 病脑白质密度广泛减低, 可见于脊髓, 且颅神经增粗。临床上常有夜盲、听力障碍、视力减退及耳聋等症状, 可资鉴别。

参考文献

1 Erlandsen H, Stevens RC. The structural basis of phenylketonuria. *Mol Genet*

Metab, 1999, 68(2): 103-125.

- 2 Bick U, Ulrich K, Stober U, et al. White matter abnormalities in patients with treated hyperphenylketonuria: magnetic resonance relaxometry and proton spectroscopy findings. *Eur J Pediatr*, 1993, 152(12): 1012-1020.
- 3 Thompson AJ, Tilotson S, Smith I, et al. Brain MRI changes in phenylketonuria associations with dietary status. *Brain*, 1993, 116(4): 811-821.
- 4 Cleary MA, Walter JH, Wraith JE, et al. Magnetic resonance imaging of the brain in phenylketonuria. *Lancet*, 1994, 344(8915): 87-90.
- 5 Ullrich K, Weglge J, Schuier G, et al. Cranial MRI in PKU: evaluation of a critical threshold for blood phenylalanine. *Neuropediatrics*, 1994, 25(5): 278-279.
- 6 王武, 张雪哲. 苯丙酮尿症的影像学表现. *中华放射学杂志*, 2000, 34(6): 426-427.
- 7 张雪哲, 王武, 喻唯民. 重视苯丙酮尿症的影像学诊断. *中华放射学杂志*, 2000, 34(6): 365.
- 8 Leuzzi V, Trasimeni G, Gyaldi GF, et al. Biochemical, clinical and neuro-radiological (MRI) correlations in late-detected PKU patients. *J Inher Metab Dis*, 1995, 18(5): 624-634.
- 9 王武, 张雪哲, 卢延, 等. 苯丙酮尿症的颅脑 MRI 研究. *中华放射学杂志*, 2000, 34(6): 367-369.
- 10 Murakami JW, Weinberger E, Shaw DW. Normal myelination of the pediatric brain imaged with fluid-attenuated inversion-recovery (FLAIR) MR imaging. *AJNR*, 1999, 20(8): 1406-1411.
- 11 Ballesteros MC, Hansen PE, Soika K. MR imaging of the developing human brain: Part 2. Postnatal development. *Radiographics*, 1993, 13(3): 611-622.
- 12 Harbord MG, Finn JP, Hall Craggs MA, et al. Myelination patterns on magnetic resonance of children with developmental delay. *Dev Med Child Neurol*, 1990, 32(4): 295-303.
- 13 Barkovich AJ. Philadelphia: Lippincott-Raven. *Pediatric neuroimaging*, 3rd ed, 2000. 38.

(2001-03-02 收稿)

外伤性眼球凹陷一例

赵国宏 黄科峰 薛宝山

外伤性眼球凹陷少见, 我院发现一例, 现报道如下。

患者, 39 男, 右眼外伤后视物不清半年。体检: 右侧眼球凹陷。视力 0.4, 不能矫正, 眼底检查见视盘苍白。视野计检查: 右侧下半视野缺损。CT 检查: 两侧眼球大小, 形态基本对称, 眼球完整, 晶状体、玻璃体显示尚好, 右侧眼球向内凹陷, 视神经迂曲, 右眼内直肌弯曲, 右侧眼眶内侧壁、筛窦外侧壁向筛窦内凹陷, 眼眶后部横径明显增大, 正常“漏斗”型结构改变, 呈前后等宽之“方型”(图 1)。CT 诊断: 外伤性右眼眶内壁、筛窦外壁向筛窦



内凹陷骨折, 右眼球凹陷。

讨论 眼眶外伤常致眼球外突, 而本例眼眶外伤出现眼球凹陷, 较少见。分析为外伤致眼眶内压增高, 致使眼眶内壁较为薄弱的筛窦发生凹陷骨折, 而改变眼眶原来的“漏斗”型前宽后窄结构, 眼眶后部横径增宽, 眼球向后移位, 视神经随之迂曲, 受损, 视力下降。本例患者外伤时间较长, 没有及时检查治疗, 视力难以恢复。CT 检查能够准确发现眼球凹陷原因, 发现常规 X 线拍片不易发现的筛窦, 眼眶内壁骨折。得出正确结果, 对临床治疗提供可靠依据。该例患者伤后如能尽早行 CT 检查并及时治疗, 对视力恢复有很大帮助。

(2001-06-05 收稿)

作者单位: 441021 湖北省, 襄樊市解放军第 477 医院放射科

作者简介: 赵国宏 (1953~), 男, 武汉人, 副主任医师, 主要从事放射诊断工作。