

• 病例报道 •

颅骨陷窝症一例

吴元佐 杨振燕 孙强生 王国良

【中图分类号】R726.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)03-0167-01

病例资料 患儿,男,5天。体检:营养发育中等,颅骨变形,前后径增大。头颅前额及头顶部有隆起。前囟扩大并隆起,矢状径为 12.8cm,横径为 10.5cm,后囟 0.6cm×0.5cm。心肺无特殊,胸椎轻度侧弯。腰椎明显后突畸形,双足呈明显马蹄内翻畸形。

X 线检查:头颅大小外形改变不明显,额、顶、枕骨处可见大小不等的圆形及卵圆形密度减低区,其周围可见线状骨嵴,以顶骨区为著(图 1)。腰椎极度后突,呈乙状形弯曲(图 2),双侧足前部及踝关节呈马蹄内翻畸形(图 3)。

讨论 颅骨陷窝(cranio-lacunia)是新生儿少见的发育异常,常伴有其他的先天异常,如脑裂、脊柱裂、脑脊膜膨出、脑积水等。本病于 1771 年在法医学文献中曾有所提及,但正式报道却在 1875 年由 Wesl 氏描述。至今,本病报道并不多见^[1]。

发病的确切原因尚不明,一般认为是颅骨膜性化骨发育上的障碍,也可能与代谢障碍有关。其病理为颅骨内板和板障的缺损,骨壁薄如羊皮,缺少或完全无钙盐沉着,形成透光的陷窝区。有时外板亦可缺如,称之为颅窗。陷窝区的外围为隆起的骨嵴所包绕,形成多数大小不等的陷窝^[2]。

X 线表现为颅盖骨出现圆形、椭圆形,大小不一样的骨质密度减低区,其直径从数毫米至 4~5cm,不与脑回相对应,排列

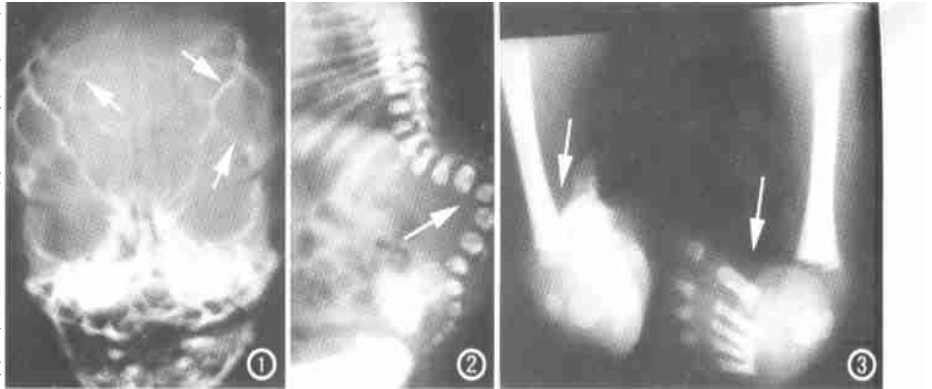


图 1 颅盖骨以顶骨为主,大小不等的圆形、卵圆形骨质密度减低区,其周围有线状骨嵴包绕。

图 2 腰椎极度后突呈乙状弯曲。图 3 双足前部及踝关节呈马蹄内翻畸形。

无一定规律。其周围有骨质密度增高的线形骨嵴所分隔,形成陷窝。以顶骨、额骨较为常见,颅底及蝶鞍不受侵犯。部分患者可见颅缝增宽,颅骨缺损、脑积水等。

临床情况:此病常于新生儿时期易被发现。如畸形不严重,临床可无明显症状,预后较好,陷窝可以自行消失。如陷窝较明显又合并肋骨及脊柱骨等严重畸形,则可发生临床症状。

X 线检查对于此病的诊断具有很重要的价值。

由于颅骨陷窝症具有典型的 X 线特点,侵犯颅盖骨,形态呈圆形、卵圆形,大小不一,排列无一定规则,颅底、蝶鞍大多正常,因此与正常脑回压迹,狭颅畸形、颅内压增高时的脑回压迹增多容易鉴别。

参考文献

- 1 李朝华,陈锦明.少见疾病 X 线诊断[M].长沙:湖南科学技术出版社,1983.172-173.
- 2 荣独山.X 线诊断学(第 3 册,第 2 版)[M].上海:上海科学技术出版社,2000.113-114. (2002-10-04 收稿 2002-11-28 修回)

作者单位:200065 上海,同济大学附属同济医院放射科(吴元佐、杨振燕、王国良);830001 新疆维吾尔自治区人民医院放射科(孙强生)
作者简介:吴元佐(1946-),男,上海人,副主任医师,主要从事医学影像专业。

以后的 MRI 上外部性脑积水的表现消失,由于脑软化和脑萎缩在临床上是不能治愈的成为 HIE 远期的严重后遗症。重症患者可在 3 个月时即出现脑软化和脑萎缩。患儿表现出相应的临床症状和体征,在 1 岁以后脑软化和脑萎缩的发生率约占 HIE 病例的 20% 左右,并且脑软化大多发生在双侧脑室旁白质内。本组病例未发现脑室旁梗死征象。

HIE 的严重程度与预后关系从本组结果可以看出,轻度 HIE 病例复查时仅 2 例 MRI 表现异常仅占 6%,且都为外部性脑积水,可以愈合,94% 的病例头颅 MRI 复查正常。远期复查亦未见有发生脑软化和脑萎缩仅 4 例有神经系统的症状和体征出现,所以轻度 HIE 一般都不会造成严重的并发症。中度和重度 HIE 共有 25 例 MRI 复查有异常占 50%,同时亦有 25 例有神经系统的症状和体征。并且在 MRI 表现异常的病例中,

只有半数表现为外部性脑积水,另外约一半的病例表现为局限性脑软化或脑萎缩。由此可见,HIE 的严重程度与预后密切相关,轻度 HIE 一般预后良好,中度及重度 HIE 的愈后较差,有 50% 左右的病例复查表现出头颅 MRI 异常和不同程度的临床表现,25% 左右的病例可发展为脑软化和脑萎缩等严重后遗症,并伴有相应的神经系统症状和体征。

参考文献

- 1 陈丽英.足月新生儿缺氧缺血性脑病的 MRI 与 HMRS 的研究[C].国家级医学继续教育项目:新生儿、婴儿中枢神经系统正常及疾病影像学新进展学习班讲义,2000,1(1):75-79.
- 2 韩玉昆.缺氧缺血性脑病[C].国家级医学继续教育项目:新生儿、婴儿中枢神经系统正常及疾病影像学新进展学习班讲义,2000,1(1):61-74.

(2002-11-26 收稿)