

脑裂畸形的 CT 表现

刘可夫, 刘斌, 张家文, 吕益忠

【摘要】 目的:分析脑裂畸形的 CT 表现,以提高其 CT 正确诊断率。**方法:**回顾性分析 17 例脑裂畸形的 CT 资料。其中男 11 例,女 6 例,年龄 8 个月~29 岁,其中 10 岁以下 13 例。**结果:**CT 表现为横跨大脑半球的裂隙,其壁为异位灰质。本组单侧者 14 例,双侧者 3 例,共 20 个裂隙,10 个为融合型,10 个为开放型。12 例伴透明隔缺如,伴胼胝体发育异常、广泛性巨脑回各 1 例,裂隙内端囊样扩张 1 例。**结论:**CT 能很好地显示脑裂畸形及伴发畸形。

【关键词】 脑裂畸形; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R726.2; R816.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2003)08-0566-02

CT findings of schizencephaly LIU Ke-fu, LIU Bin, ZHANG Jia-wen, et al. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei 230022, P. R. China

【Abstract】 Objective: To analyze the CT findings of schizencephaly. **Methods:** CT findings of 17 cases of schizencephaly were analyzed retrospectively. There were 11 males and 6 females. The age ranged from 8 months to 29 years, thirteen patients were under the age of 10 years. **Results:** The characteristic CT finding of schizencephaly was a transcerebral cleft which was lined by gray matter. There were unilateral clefts in 14 cases and bilateral in 3. Totally there were 20 clefts. The fused type (type I) was observed in 10 cases, and the open type (type II) also in 10 cases. Accompanying abnormalities included absence of the septum pellucidum (12 cases), dysplasia of the corpus callosum (1 case), general pachygyria (1 case), and a small cystoid dilatation at medial end of the cleft (1 case). **Conclusion:** CT can well show schizencephaly and associated abnormalities.

【Key words】 Schizencephaly; Tomography, X-ray computed

脑裂畸形(schizencephaly)是一种神经元移行障碍而引起的先天性颅脑畸形。其以横跨大脑半球的脑裂为特征,较为罕见。临床上可有癫痫、智力障碍、偏瘫、肌力下降等症状。本文搜集我院 17 例脑裂畸形,就其 CT 表现进行讨论。

材料与方法

17 例脑裂畸形中,男 11 例,女 6 例,年龄 8 个月~29 岁,1 岁以下 2 例,1~10 岁 11 例,10~20 岁 2 例,20 岁以上 2 例,患者均因神经系统症状而行 CT 扫描。

CT 扫描采用 GE 8800 型和 SOMATOM PLUS 4 型扫描,层厚、层距 8~10mm。

结 果

17 例中 14 例为单侧,3 例为双侧,共 20 个裂隙。15 例位于中央沟附近,1 例位于额部。所有病侧脑室均见不同程度扩大。20 个裂隙中,10 个为融合型。

单侧者中男 9 例,女 5 例,开放型 9 例,融合型 5 例。

双侧者中男 2 例,女 1 例,位置均基本对称。6 个裂隙中,开放型 1 个,融合型 5 个。

伴发透明隔缺如者 12 例(12/17),胼胝体发育异常 1 例,异

位灰质明显突入脑室者 2 例。

本组病例中 2 例表现较为特别:

例 1,女,8 个月,裂隙位于右中央沟附近,为开放型,伴发广泛型巨脑回(图 1)。

例 2,男,25 岁,轻度开放型,位于左中央沟附近,有透明隔缺如,裂隙内端扩张呈小囊样低密度区(图 2、3)。

讨 论

先天性脑裂畸形属于先天性神经元移行异常的一种。Vakolev^[1]认为是胚胎发育期间神经元分化、移行受阻而造成。构成大脑皮层的神经元来自胚胎时期的脑室壁,即神经管上皮。神经管上皮由单层细胞分化为 4 个带的假复层上皮,自内向外分别为脑室带、脑室下带、中间带、边缘带。在胚胎第 7 周时,脑室下带细胞分化为成神经细胞,称生发基质。从第 8 周起神经细胞开始向外迁移,穿过中间带移到边缘带之内,并分化为神经元,发出轴突和树突,形成脑皮质。胚胎第 26~30 周脑回形成。任何原因致使生发基层缺如或迁移、运动受阻,都可造成神经元移行异常。局灶型紊乱可致脑裂畸形,形成软脑膜-室管膜(P-E)缝。表现为贯穿整个大脑半球的横行裂隙,裂隙的两旁为内折的灰质^[1-4]。

CT 表现为横跨大脑半球的裂隙,即 P-E 缝,裂隙壁为异位的灰质,与灰质密度相同。根据裂隙的程度,分为 2 型:融合型(I 型):裂隙壁“闭唇”状靠近、融合(图 3)。开放型(II 型):裂隙壁分开如“开唇”样,未闭合^[4,5](图 4)。融合型壁呈“闭唇

作者单位:230022 合肥,安徽医科大学附属医院 CT 室
作者简介:刘可夫(1977~),男,安徽人,硕士,住院医师,主要从事神经影像学诊断工作。

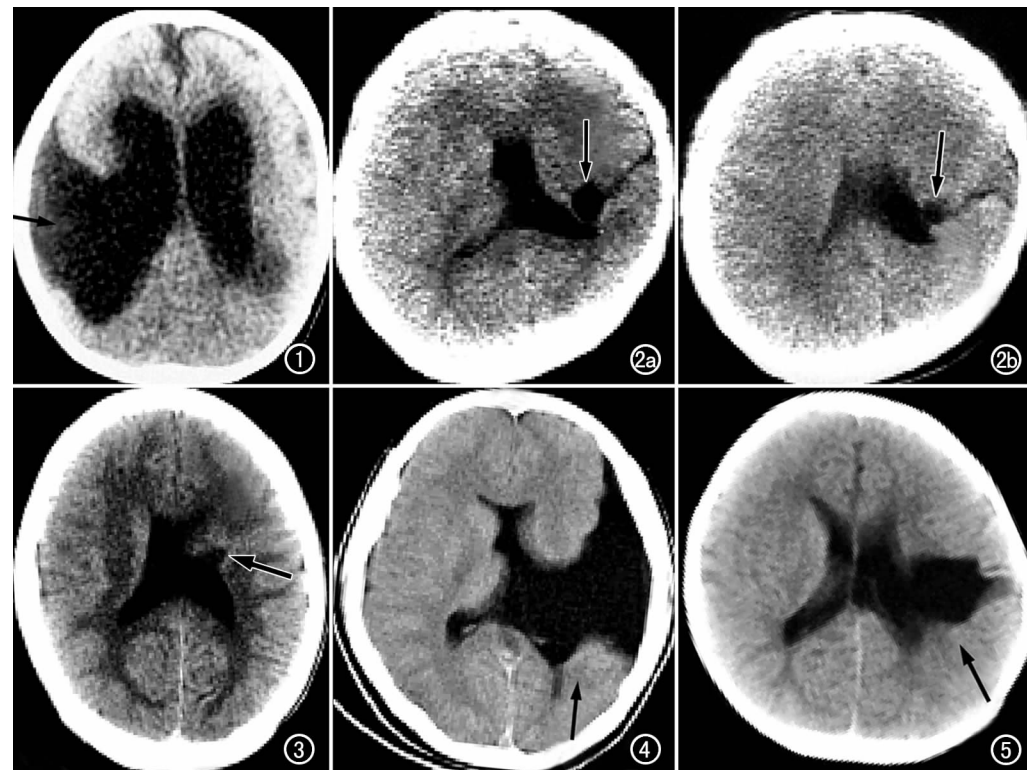


图 1 右侧开放型脑裂畸形伴广泛性巨脑回,可见宽大、扁平的脑回,皮质厚、白质薄,灰、白质交界处交错样表现消失,显示较光滑(箭)。

图 2 左侧开放型脑裂畸形,裂隙内端见囊样扩张(箭),有张力感,周边有灰质。a) 示囊区与脑室之间有隔; b) 示裂隙与脑室相通。

图 3 融合型脑裂畸形(左侧),可见横跨左大脑半球的灰质带,其内端突入脑室,裂隙的内端呈三角形憩室样外突(箭),伴透明隔缺如。

图 4 开放型脑裂畸形(左侧)(箭),可见裂隙,最窄处离开两端,伴透明隔缺如。

图 5 脑穿通畸形,其壁无灰质,最窄处位于外端,且其壁较僵硬并不规则(箭)。

状”,主要表现为横跨大脑半球的异位灰质,且异位灰质的外端与大脑皮层相续,裂隙的两端常稍张开呈楔形,而中间部裂隙壁相贴。开放型 CT 能清楚地显示裂隙,壁为灰质,裂隙为脑脊液样密度,可与脑穿通畸形鉴别。

脑裂畸形可伴有透明隔畸形、胼胝体畸形、巨脑回、灰质异位等畸形。伴发畸形中以透明隔缺如为多,本组 17 例中 12 例有透明隔缺如,约占 70.6%。1 例有胼胝体畸形。一般认为是神经元迁移与胼胝体、透明隔发育时间一致,造成神经元移行异常的原因也可同时引起透明隔与胼胝体发育异常。

脑裂畸形可伴有巨脑回,但本组合并广泛型巨脑回较少见(图 1),表现为广泛、宽大、平坦的脑回,脑白质薄,灰质厚。一般认为巨脑回畸形发生于妊娠第 4 个月,由于脑代谢障碍而引起的层状坏死区,起屏障作用。因而较晚发生移行的神经元通过此层时受阻,故不能形成正常脑表面皮层,导致了脑皮层增厚;此外较早发生移行的神经元轴突和树突在层状坏死区中断、退变,而使脑白质变薄。巨脑回的皮层只有 4 层结构,而正常皮层有 6 层结构^[6,7]。

脑裂畸形的裂隙内端常呈三角形憩室样外突,而本组 1 例裂隙内端呈囊状扩大,边界光整,外周可见灰质,其中为均匀的液性密度(图 2)。可能为伴发局部小型囊肿形成。

开放型脑裂畸形要注意与穿通畸形鉴别。穿通畸形是脑组织形成后,由于各种原因造成的脑组织破坏缺损。其壁为瘢痕和增生的胶质^[8,9]。鉴别的主要依据是裂隙壁有无灰质;有作者^[9]认为脑裂畸形裂隙双端扩大,最窄处离开两端,而穿通畸形最窄处位于端侧,有助于鉴别;另外笔者认为由于穿通畸形的壁是瘢痕,故其壁多不光整,并较僵硬(图 5),也有助于鉴别。只要对此畸形有充分认识,一般能做出正确的诊断。

CT 能很好地显示脑裂畸形的位置和程度,对脑灰质的显示也较清楚,所以 CT 能够正确诊断本病及伴发畸形。MR 由于其具有优越的组织分辨力和多方位、多参数成像的能力,能较 CT 更好地显示裂隙和伴发畸形^[2,10],特别是对融合型脑裂畸形显示更清楚。

参考文献:

- [1] Miller GM, Stears JC, Guggenheim MA, et al. Schizencephaly: a clinical and CT study[J]. Neurology, 1984, 34(8): 997-1001.
- [2] 沈庆隆,詹阿来,余主花,等. 脑裂畸形的 CT、MR 诊断价值(附 19 例分析)[J]. 医学影像学杂志, 2001, 11(4): 230-232.
- [3] 魏启春,李森华,胡爱妹. 脑裂畸形的 CT 诊断[J]. 实用放射学杂志, 1999, 15(3): 168-169.
- [4] 汪一,谷艳英,石薇. 脑裂畸形的 CT 表现[J]. 中华放射学杂志, 1989, 23(5): 261-263.
- [5] 李松年,唐光健. 现代全身 CT 诊断学[M]. 北京:中国医药科技出版社, 1990. 64.
- [6] Sato Y, Kao SC, Smith WL. Radiographic manifestation of anomalies of the brain[J]. Radiol Clin North Am, 1991, 29(2): 179-194.
- [7] 王文新,袁芳,王冬云,等. 巨脑回畸形 CT 表现(附 7 例分析)[J]. 中国医学影像技术, 2000, 16(6): 446-447.
- [8] 刘斌,陈坚,奚美芳,等. 胼胝体发育不全并颅内畸形的 CT 诊断[J]. 安徽医科大学学报, 1999, 34(5): 394-395.
- [9] 陈建,游瑞雄,倪希和. 分离型脑裂畸形与先天性脑穿通畸形囊肿的 CT 鉴别诊断[J]. 中华放射学杂志, 1997, 31(8): 516-519.
- [10] 吴建伟,宋兆祺,谭启富. 脑裂畸形的 CT、MR 及临床意义[J]. 中华放射学杂志, 1997, 31(8): 554-556.

(2002-12-17 收稿 2003-03-24 修回)