

侧脑室枕角扩大畸形

周义成, 贾清

【摘要】 目的:分析 4 例侧脑室枕角扩大畸形,旨在提高对本病的认识。**方法:**4 例男性侧脑室枕角扩大畸形患儿,年龄 10 天~5 岁,均行头部 CT 轴位平扫,层厚 10mm,层距 10mm。**结果:**CT 示两侧侧脑室枕角、三角区呈对称性扩大。而额角、体部无扩大。2 例有额角异常,三脑室轻微扩大和胼胝体发育不良。均有三角区、枕角周围的白质量减少变薄,但无明显白质密度降低改变和灰质增厚。**结论:**侧脑室枕角扩大畸形是少见病,有典型侧脑室枕角、三角区对称性扩大,无明显白质密度降低改变和灰质增厚。对其发病机理目前尚未完全阐明。

【关键词】 空洞脑; 体层摄影术, X 线计算机; 侧脑室

【中图分类号】 R814.42; R651.1; R726.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2003)10-0703-03

Colpocephaly: CT manifestation ZHOU Yi-Cheng, JIA Qing, Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 Objective: To present and analyse the CT manifestations of 4 cases of colpocephaly, so that it can be easily recognized. **Methods:** There were 4 boys with colpocephaly, age range 10 days to 5 years. The cranial CT axial scans with 10mm thickness were performed in 4 cases. **Results:** The conditions were identified by CT scan. All of them had the disproportionate enlargement of the occipital horns and atria of lateral ventricles. 2 cases had frontal horn abnormality, dilating third ventricles, and abnormal corpus callosum. There was no abnormality of the gray matter around the occipital and parietal lobe, but with abnormal thin white matter. **Conclusion:** Colpocephaly is a very rare disease in children. It has a typical CT findings of dilated occipital horn and atria without abnormal thickness of gray matter. Till now no definitive mechanism for the development of colpocephaly has been elucidated.

【Key words】 Colpocephaly; Tomography, X-ray computed; Lateral ventricles

侧脑室枕角扩大畸形^[1]或称空洞脑(colpocephaly),为婴幼儿中一种少见的脑发育障碍。现报道 4 例如下。

材料与方 法

4 例均为男性,年龄 10 天~5 岁。主要临床表现见表 1。

表 1 侧脑室枕角扩大畸形的临床表现

病例	年龄	性别	主要临床表现
1	5 岁	男	顺产。仍不会说完整词句,学习能力差,走路可,视力尚好。
2	9 个月	男	顺产。9 个月仍不会坐,视物可。对外界刺激反应差
3	11 天	男	早产 1 个月。出生时有口唇青紫、呼吸急促等缺氧缺血征象
4	10 天	男	早产。易激惹,口唇青紫,呼吸困难,吸气时有三凹征,临床有缺氧缺血性脑病的征象

检查方法:所有病例均行头部 CT 轴位平扫,层厚 10mm,层距 10mm。CT 为 GE prospeed SX 螺旋 CT 扫描仪。

结 果

4 例侧脑室枕角扩大畸形的 CT 表现见表 2。

表 2 4 例侧脑室枕角扩大畸形的 CT 表现

CT 表现	数目
额角扩大	0
额角变短、平行	2
三脑室扩大	2
枕角扩大	4
三角区扩大	4
颞角扩大	1
胼胝体发育不良	2
灰质异位	1
微小脑回	0
透明隔间腔	0
病变部灰质厚度	均无明显增厚
病变区白质	均变薄,密度无改变

讨 论

空洞脑(colpocephaly):本病名首先由 Yakovlev 和 Wadsworth^[1]在 1946 年提出,而早在 1940 年 Benda^[2]就提出了囊状脑(vesiculocephaly)一词, Yakovlev 和 Wadsworth 为避免希腊词 Kolpos 与拉丁词 Cephalo 相混而称之为 colpocephaly^[1-4]。目前多数作者^[2-4]将空洞脑定义为侧脑室枕角扩大畸形。结合本组 4 例的主要 CT 表现(图 1~4),笔者认为本病取名为侧脑室枕角畸形更能直接反映此病的最主要病变特征。

本病的主要临床表现:①智力发育障碍,识字、说话比较晚,智商较低,本组有 2 例有此表现,另 2 例由于刚出生,尚不能

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科
作者简介:周义成(1950~),男,湖北人,教授,博士生导师,主要从事中枢神经系统影像诊断及介入治疗。

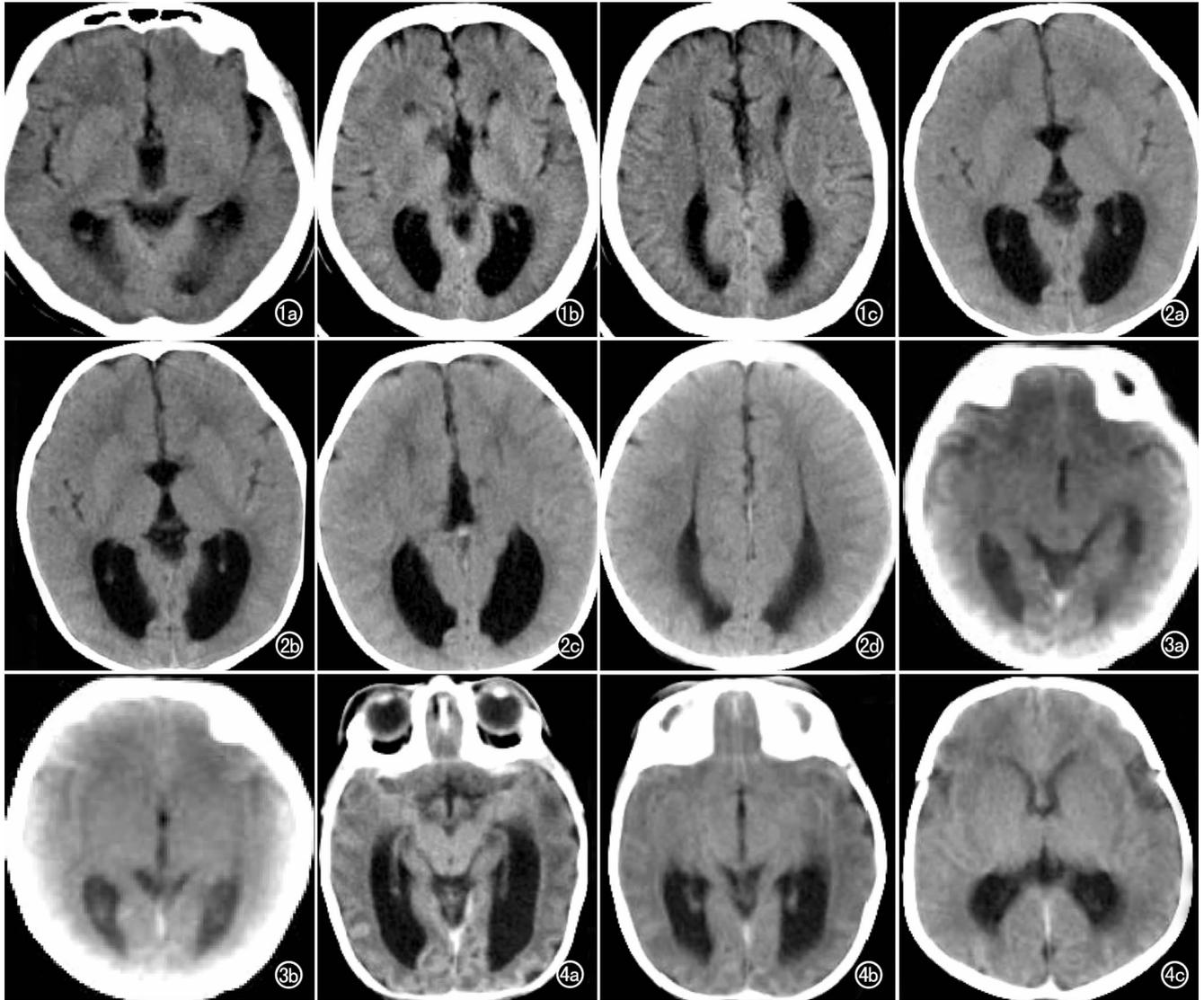


图 1 病例 1。两侧侧脑室枕角、三角区呈对称性扩大,额角缩短,三脑室轻微扩大和胼胝体发育不良,三角区、枕角周围的白质量减少变薄,但无明显白质密度降低改变,顶枕叶灰质未见异常增厚。图 2 病例 2。两侧侧脑室枕角、三角区呈对称性扩大,额角无扩大,额角缩短并平行,三脑室轻微扩大,胼胝体发育不良,三角区、枕角周围的白质变薄,但无明显白质密度降低改变和灰质异常。图 3 病例 3。两侧侧脑室枕角、三角区呈对称性扩大,额角无异常,三角区、枕角周围的白质变薄,但无明显白质密度降低改变和灰质增厚。图 4 病例 4。两侧侧脑室枕角、三角区呈对称性扩大,而额角、体部无异常,三角区、枕角周围的白质变薄,灰质无异常。

作出判断;②视力障碍,本组有 3 例由于患者年龄小尚不能确定;③运动系统异常,如肌肉痉挛等;④癫痫发作,本组中目前尚未出现后 2 种表现。但本组病例均为男性患儿,年龄在 5 岁以内,且有 2 例为早产,出生时合并有缺血缺氧的临床症状,此为本组病例的一个特点。文献报道的 2 组 13 例病例中,男女几乎各占一半,男 7 例,女 6 例,除 2 例为 10 岁以上外,均为 6 岁以内婴幼儿。因此本病主要出现在婴幼儿中。

CT 表现特征:空洞脑的典型 CT 表现是两侧侧脑室枕角明显扩大,且大多呈对称性。而额角、体部无扩大。但额角有缩短,并成平行状。本组病例中除有上述主要表现外,还伴有三角区、额角同时扩张。2 例有额角短及三脑室轻微扩大等特点,此 2 例的上述表现可能与同时存在的胼胝体发育不良有关,第

四脑室均正常。本组病例均有三角区、枕角周围的白质量减少、变薄,但无明显白质密度降低改变和灰质增厚。文献^[1-4]报道还可有视神经发育不良,微小脑回,灰质异位和小脑扁桃体联合畸形等。

侧脑室枕角扩大畸形的发病机理尚未真正明了。目前根据临床表现,CT、MR 表现及尸检等有多种推测。Yakovlev 等^[1]通过尸检发现,病变部的灰质异常增厚,是正常的 2~3 倍,而白质异常变薄,并可有异位灰质岛等,所以脑室系统扩大是由于脑壁局部增厚功能不全,在大一些的脑室内液体静力学的作用下,而引起脑室扩大、扩张。本组病例中 CT 未发现病变部的灰质异常增厚,但均有白质异常变薄,因此不支持脑壁局部增厚功能不全所致的观点,而支持脑白质发育障碍。另一

种观点认为空洞脑是围产期的损伤所致。如枕角扩大是继发于视放射的破坏和枕叶白质退变所致^[2,4]。脑室周围的白质软化亦可导致此后果。但在本组及文献^[2,3]报道的几组病例,经 MRI 分析研究目前尚未发现类似肾上腺白质营养不良样的三角区周围的白质低密度灶或信号异常改变,因此影像学的改变不支持上述观点。Herskowitz 等^[2]认为此类病变可能是多种因素作用于发育胚胎所致。如怀孕妇女口服避孕药、服用 Tenuate、酗酒等引起,使胎儿在宫内营养不良而导致发育障碍。在以往报道^[3]中,仅有 1 例染色体发现有异常,因此染色体异常学说尚不能确认。本组病例中 2 例早产,同时有三脑室大,胼胝体发育不良等同时存在,因此支持多种不利因素损害胚胎,导致三角区、枕角周围的脑白质发育障碍。但最终发病机制还有待于更先进的组织病理学、生理生化学等研究来确定。

侧脑室枕角扩大畸形的影像学表现应与其它几种颅内疾病相鉴别,如脑积水,肾上腺白质营养不良,两侧枕叶脑梗死,原始胚胎脑室形态等。脑积水一般呈现各脑室或脑室各部均匀一致的扩大,脑室内压力增高,有颅内压升高的症状和征象,易作出鉴别。肾上腺白质营养不良在临床上亦有智力障碍、走路不稳等。但影像学发现侧脑室扩大主要在三角区,且在三角区周围有白质异常的密度和信号改变,多呈蝴蝶状对称分布,

可有钙化;增强后边缘可出现强化,MR 有时可发现脑干等其它部位异常,鉴别诊断不难。原始胎儿脑室形态是目前才提出的一种异常^[4],原与枕角扩大畸形未区分,在宫内胎儿脑室枕角及三角区稍扩大,但一般在足月出生后各脑室表现应正常。如生后发现枕角及三角区稍有扩大,则认为是原始胎儿脑室形态^[4]。至于枕叶脑梗死,一般为单侧性,少有双侧对称,有白质异常的密度和信号改变,且发生于年龄较大的患者,有脑梗死病史和典型的脑梗死 CT 表现,同时有脑萎缩,一般不难诊断。

参考文献:

- [1] Yakovlev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies: a study of the congenital clefts in the cerebral mantle. II. Clefts with hydrocephalus and lips separated[J]. J Neuropathol Exp Neurol, 1946, 5(2): 169-206.
- [2] Herskowitz J, Rosman NP, Wheeler CB. Colpocephaly: clinical, radiologic and pathogenetic aspects[J]. Neurology, 1985, 35(11): 1594-1598.
- [3] Garg BP. Colpocephaly an error of morphogenesis[J]. Arch Neurol, 1982, 39(4): 243-246.
- [4] Levine D, Trop I, Mehta T, et al. MR imaging appearance of fetal cerebral ventricular morphology[J]. Radiology, 2002, 223(3): 652-660.

(2003-02-19 收稿)

腰骶部原始神经外胚叶瘤一例

· 病例报道 ·

汪恒望, 韩萍, 余开湖

【中图分类号】R814.42; R738.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)10-0705-01

病例资料 患者,女,17岁。左腰骶部包块伴疼痛半月余,一周前出现左髋部及左大腿疼痛,后发展至左小腿及右髋部。触诊包块质硬、有压痛,可推动,表面光滑,无血管扩张及窦道。

CT 平扫示 L₅-S₁ 左侧椎板后外方见 4.7cm×5.0cm×6.0cm 软组织块影,边缘清晰,其内见散在斑点状高密度钙化影。病灶紧贴椎板及棘突生长,椎管内未见异常(图 1a)。增强示病灶呈不均匀明显强化(图 1b)。骨窗见 S₁ 椎体点片状骨质破坏区(图 1c)。

手术所见:左腰骶部可见 5.0cm×5.0cm×6.5cm 软组织肿瘤,有完整包膜,纵行剖开见腐肉状白色组织及干酪状坏死组织,瘤体紧贴骨面生长,可见瘤蒂自 L₅-S₁ 左侧椎间隙穿出。病理诊断:左侧腰骶部原始神经外胚叶瘤(图 1d)。

讨论 原始神经外胚叶瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)是一种十分罕见的恶性肿瘤,由 Hart 等^[1]于 1973 年首先提出,分中枢性和外周性两类。其组织起源目前尚不十分明了,多数作者认为其来源于神经嵴的胚胎迁移细胞。外周性 PNET 与尤文氏瘤属同一家族。病变好发于儿童和青少年,以男性多见。肿瘤恶性程度非常高,易发生转移和复发,对放疗敏感。影像学上无特征性表现,有关其文献报道国内较少。本例患者发生于腰骶部,瘤体较大,早期即发生椎体转移。

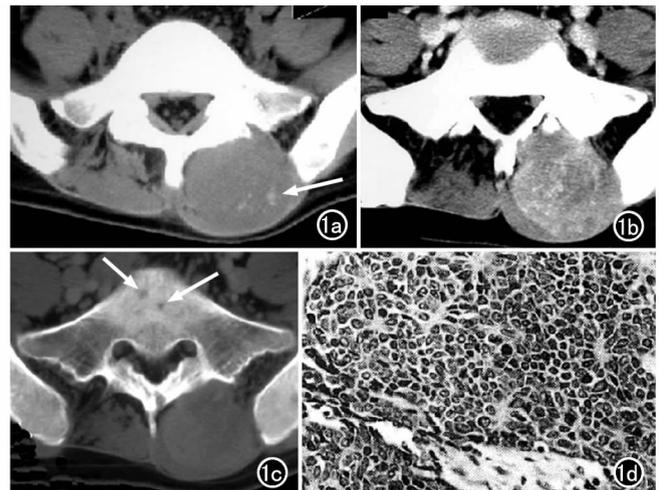


图 1 a) CT 平扫示 L₅-S₁ 左侧椎板后外方软组织块影,其内见斑点状钙化(箭),边缘清晰,紧贴椎板和棘突; b) CT 增强示病灶不均匀明显强化; c) 骨窗示 S₁ 椎体点片状骨质破坏区(箭); d) 病理示瘤体由小圆细胞组成,瘤细胞呈 Homer-Wright 菊形团排列(HE×200)。

参考文献:

- [1] Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children[J]. Cancer, 1973, 32(4): 890-897.

(2003-04-08 收稿)

作者单位:437500 湖北,崇阳县人民医院 CT 室(汪恒望);430022 武汉,华中科技大学同济医学院附属协和医院放射科(韩萍、余开湖)
作者简介:汪恒望(1976~),男,湖北崇阳人,医师,主要从事影像诊断工作。