

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。

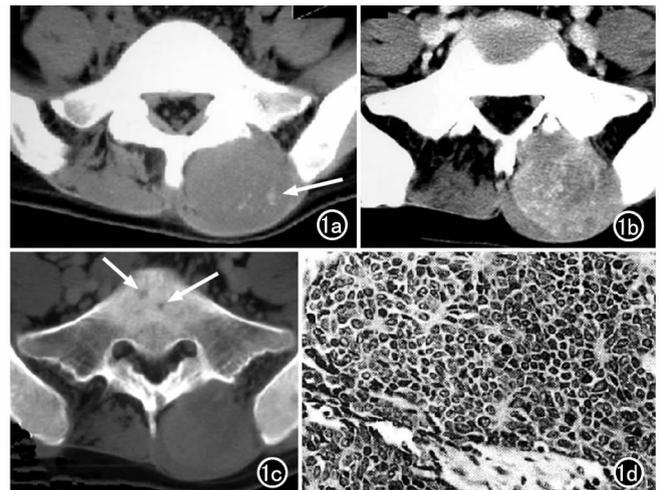


图 1 a) CT 平扫示 L₅-S₁ 左侧椎板后外方软组织块影,其内见斑点状钙化(箭),边缘清晰,紧贴椎板和棘突; b) CT 增强示病灶不均匀明显强化; c) 骨窗示 S₁ 椎体点片状骨质破坏区(箭); d) 病理示瘤体由小圆细胞组成,瘤细胞呈 Homer-Wright 菊形团排列(HE×200)。

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。