

前脑发育异常的 CT 表现(附 5 例分析)

范国平, 俞炬明, 朱杰明, 钟伟兴, 李文华

【摘要】 目的: 分析前脑发育异常的 CT 表现。方法: 回顾分析经 CT 检查发现的 5 例前脑发育异常, 4 例为前脑无裂畸形(其中 3 例为半分叶型, 1 例为分叶型), 1 例为视-隔发育不良。结果: 在 3 例半分叶型前脑无裂畸形中, 端脑灰质团块不分裂者无侧脑室前角形成; 分裂不全者前角狭长; 分裂完全者前角呈方形、前缘平。其中 1 例增强扫描中发现单一大脑前动脉和呈横带状跨中线后部行走的脉络丛。1 例前脑无裂畸形类似于视-隔发育不良, 因第三脑室形成不良而归类于分叶型前脑无裂畸形。1 例视-隔发育不良表现为透明隔缺如伴侧脑室前角发育不良。结论: CT 检查可以清楚地把前脑发育异常的结构显示出来, 具有很高的诊断价值。根据端脑灰质团块分裂和前角形成的程度可判断畸形的严重程度。增强扫描有利于对前脑无裂畸形中所伴随的颅内血管结构和脉络丛异常的观察。

【关键词】 前脑发育异常; 前脑无裂畸形; 视-隔发育不良; 体层摄影术, X 线计算机
【中图分类号】 R814.42; R742.8 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1009-0313(2004)01-0015-04

CT findings of prosencephalic anomaly FAN Guo-ping, YU Ju-ming, ZHU Jie-ming, et al. Department of Radiology, Xinhua Hospital, Affiliated to Shanghai Second Medical University, Shanghai 200092, P. R. China

【Abstract】 Objective: To analyze the CT findings of prosencephalic anomaly. **Methods:** CT findings of five patients with prosencephalic anomaly were retrospectively analyzed. Of these five patients, 1 case was septo-optic dysplasia and 4 cases were holoprosencephaly, including 3 cases with semilobar holoprosencephaly and 1 case with lobar holoprosencephaly. **Results:** In one of 3 cases with semilobar holoprosencephaly, the anterior horns of lateral ventricles were absent without cleavage of the central gray matter of the telencephalon. Another case showed a long and narrow anterior horn with incomplete cleavage. In the third case with complete cleavage, the anterior horn tended to be square-shaped. In one of these three cases with hemilobar holoprosencephaly, the single anterior cerebral artery was found in anterior interhemispheric fissure, and the choroid plexus of both sides was found not separated and crossed over in posterior part of the brain in post-contrast CT scanning. One case with septo-optic dysplasia showed absence of septum pellucidum and dysplasia of the anterior horns of lateral ventricles. **Conclusion:** CT scanning can show the abnormal structures of prosencephalic anomaly clearly, and is valuable in the diagnosis. According to the degree of separation of the telencephalic grey matter and formation of the anterior horns, severity of the malformation can be estimated. Post-contrast scanning is helpful in observing the abnormal structures of vessels and choroid plexus.

【Key words】 Prosencephalon anomaly; Holoprosencephaly; Septo-optic dysplasia; Tomography, X-ray computed

前脑发育异常是较少见的脑先天性畸形, 主要包括前脑无裂畸形、无嗅脑畸形、无鼻异常和视-隔发育不良等。目前影像学技术包括 CT, 尤其是 MRI 可以清晰显现这种畸形的结构, 根据影像学还可判断畸形的严重程度及分型。由于 CT 组织分辨率不如 MRI, 尚不能根据 CT 诊断无嗅脑畸形。本文报道 CT 检查发现的前脑发育异常 5 例, 分析如下。

材料与方法

1993 年 6 月~ 2002 年 6 月共搜集经 CT 检查发现的前脑发育异常 5 例, 其中女 4 例, 为前脑无裂畸形; 男 1 例, 为视-隔发育不良。年龄 9 个月~ 6 岁, 平均

2.2 岁。临床表现为发育落后 4 例, 脑瘫 3 例, 小头畸形 3 例, 伴两足并趾畸形和灰质异位各 1 例(表 1)。

表 1 5 例前脑发育异常的临床表现

病例	1	2	3	4	5
年龄	9 个月	17 个月	12 个月	6 岁	13 个月
发育落后	+	+	+	+	
头围(cm)	38	40.2			42
肌张力增高			+	右肘挛缩	左侧脑瘫
反射亢进			+		
合并畸形			室管膜下灰质异位	两足并趾畸形	

5 例均行 CT 扫描, 病例 1 使用 GE Prospeed Advantage 全身螺旋 CT 机, 余 4 例使用 GE Sytec 4000

作者单位: 200092 上海, 第二医科大学附属新华医院放射科
作者简介: 范国平(1969-), 男, 上海人, 主治医师, 主要从事介入诊治工作。

全身 CT 机。扫描以听眦线为基线, 以层厚 10mm、层距 10mm 连续向上扫描。病例 3 为平扫加增强, 余 4 例为平扫。

结 果

本组病例的 CT 扫描影像表现见表 2 及图 1~ 5。

讨 论

在正常胚胎妊娠 22~ 24d 前神经孔闭合时, 神经管前端膨大形成单一的前脑泡, 其壁增厚形成生发基质。约在妊娠 32d 可以区分出端脑和间脑的生发基质。端脑将形成大脑半球的壳核和尾状核, 而间脑将形成丘脑、下丘脑和苍白球。在妊娠 35d 大脑半球开始向外突出, 每个脑泡的背内侧产生血管性区域, 它为侧脑室脉络丛原基的标志^[1]。前脑无裂畸形中大脑不能分裂为两侧大脑半球, 有时也不能在横向上分裂成间脑和端脑^[2]。

形成前脑无裂畸形的原因还不清楚, 据推测此病由颅部的间充质缺乏所致, 从而导致基底中线结构诱导和分化的缺乏, 形成面部颌骨前节段和大脑镰的发育不全、端脑和间脑分化的缺乏、端脑不能分裂为两个大脑半球及皮质区域不能形成正常的组织结构^[1,2]。

前脑无裂畸形由致畸原和遗传因素所引起, 最通常的致畸原为母体的糖尿病; 至少报道有 4 种不同的基因部位的突变引起前脑无裂畸形(HPE1 在染色体

21q22. 3, HPE2 在 2p21, HPE3 在 7q36 以及 HPE4 在 18q), 表明它是一组非均一的疾患^[1]。

前脑无裂畸形根据不同严重程度可分 3 类^[1,2]。

①未分叶型: 最为严重的类型, 无大脑镰和半球间裂, 胼胝体缺如, 巨大的背侧囊肿往往占据颅腔的大部分, 大脑被推向前方呈煎饼状, 单脑室腔呈新月形, 由于丘脑融合导致脑脊液循环紊乱是形成背侧囊肿的原因。往往产前超声就能明确诊断, 而且大多数婴儿是死胎或产后存活期极短, 很少作 CT 检查^[2-4]。本组未见此种病例。②半分叶型: 半球间裂和大脑镰在后部部分形成, 脑前部仍保持融合, 因此半球间裂和大脑镰在前部仍缺如; 胼胝体压部存在, 而胼胝体体部和膝部缺如。胼胝体前部缺如而后部形成的表现是前脑无裂畸形独有的改变。丘脑部分分离, 第三脑室小, 侧脑室后角和下角部分形成, 有或无背侧囊肿^[2,4,5]。本组发现 3 例(病例 1~ 3)。③分叶型: 大脑镰前部发育不全, 半球间裂和大脑镰伸展至脑的前部, 胼胝体更向前扩展, 额叶和侧脑室前角通常发育不全, 呈方形, 顶平, 透明隔缺如^[2,4,5]。本组有 1 例(病例 4)。

视-隔发育不良被认为是前脑无裂畸形中最轻的类型, 在影像上仅表现为透明隔缺如及侧脑室前角发育不全(呈方形)。眼底检查发现视盘发育不全伴上述影像检查即可作出视-隔发育不良的诊断^[2]。本组有 1 例(病例 5)。

综上所述, 根据大脑镰和半球间裂的形成、丘脑分

表 2 5 个病例的 CT 表现

	病例 1	病例 2	病例 3	病例 4	病例 5
单脑室整体形态	呈新月形	大箭头形, 顶部呈倒“U”形	三叶草形, 前叶为前角	透明隔缺如, 伴脑室扩大	透明隔缺如
半球间裂	前部极浅	未裂开	前部浅, 增强扫描见单一 大脑前动脉位于浅沟中	存在	存在
大脑镰	前部未形成	前部未形成	前部未形成	前部可见, 但发育不良	前部可见
丘脑	分裂欠佳	分裂欠佳	裂开	分裂欠佳	裂开
第三脑室	小	小	宽	显示不清	正常
尾状核	未裂开	分裂不全下部相连	裂开	裂开	裂开
前角	未见形成	腔狭长	方形, 前缘平	方形, 前缘平	方形, 前缘平
内囊	前肢不清晰 后肢水平状	前肢隐约可见, 后肢趋于水平, 向外 后斜行的角度小于正常	隐约可见 正常形态	形态正常, 正常 前肢隐约可见	形态正常, 正常前肢隐约可见
室间孔	单一通道	单一通道	单一通道	双孔	未清晰显示
白质形态	在新月形脑室 周围呈前弓形	呈倒“U”形	位于脑室和 灰质团块周围	正常	正常
其它表现	两额顶见散在斑 点和线条状钙化		两侧脉络丛未裂开, 在脑的 后部左右相连跨过中线, 与前后 走行的大脑内静脉垂直相交		右基底节前 角见钙化点

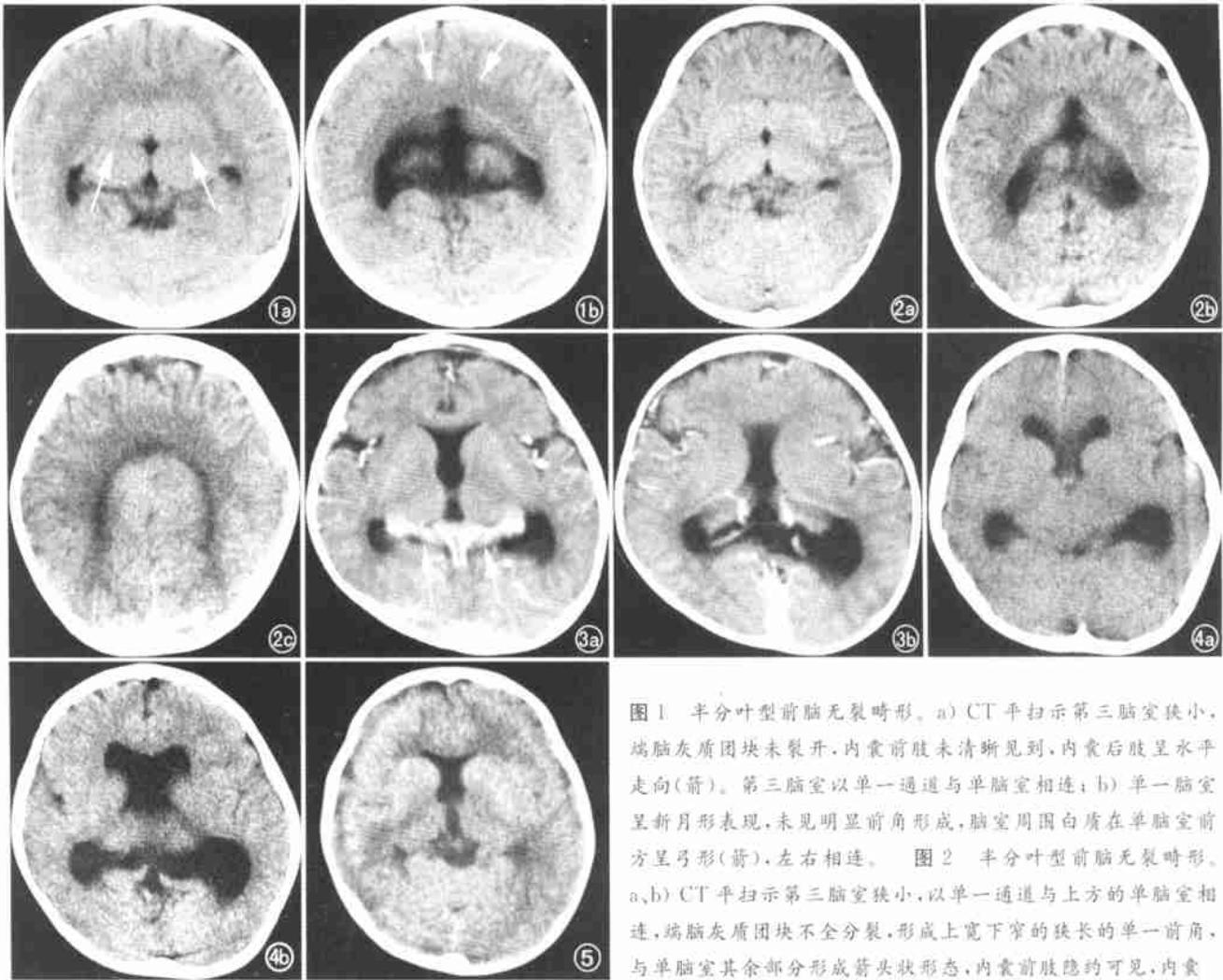


图 1 半分叶型前脑无裂畸形。a) CT 平扫示第三脑室狭小，端脑灰质团块未裂开，内囊前肢未清晰见到，内囊后肢呈水平走向(箭)。第三脑室以单一通道与单侧室相连；b) 单一脑室呈新月形表现，未见明显前角形成，脑室周围白质在单侧室前方呈弓形(箭)，左右相连。图 2 半分叶型前脑无裂畸形。a、b) CT 平扫示第三脑室狭小，以单一通道与上方的单侧室相连，端脑灰质团块不全分裂，形成上宽下窄的狭长的单一前角，与单侧室其余部分形成箭头状形态，内囊前肢隐约可见，内囊后肢向外稍向后斜行，较正常水平；c) 单侧室顶部和其周围白质在前部跨过中线左右相连呈倒“U”字形。图 3 半分叶型前脑无裂畸形。CT 增强扫描示第三脑室形成明显，以单一通道与脑室相通，单一前角呈方形，其前缘平坦，前部未见大脑镰，见单一增强的大脑前动脉行走于浅的前部纵裂池内。增强的脉络丛未前行，在后部横跨中线(箭)与大脑内静脉垂直相交。图 4 分叶型前脑无裂畸形。a) CT 平扫示两半球分裂欠佳，第三脑室不明显，隐约可见两室间孔形成，与侧脑室前角相连，前角呈方形，透明隔缺如；b) 示侧脑室扩大。图 5 视-隔发育不良。CT 平扫示前角呈方形，第三脑室明显，右侧基底节前部见钙化影。

离以胼胝体向前扩展的程度，往往能判断前脑无裂畸形的严重程度。另外，我们对本组病例进行分析发现根据侧脑室前角形成与否，以及其形态也可以判断半分叶型和分叶型前脑无裂畸形的严重程度。丘脑的分裂与否及其程度决定第三脑室发育的情况；端脑的生发基质将发育成尾状核、壳核和大脑半球，尾状核头部构成侧脑室前角的外侧壁，因而端脑的生发基质的分化以及尾状核的分裂与否和分裂程度决定侧脑室前角是否形成以及前角变形的程度。如病例 1 端脑的灰质团块未分裂，单侧室呈新月形，无明显前角形成；由于端脑灰质团块不分裂，基底节形态发育异常导致内囊形态变异，内囊前肢显示不清而内囊后肢呈水平走向(图 1)。在病例 2 中两尾状核不全分裂，其底部相连，

因此前角呈一不规则的狭腔，内囊后肢向外稍向后方斜行，其行走方向与正常相比更趋于水平(图 2)。此 2 例第三脑室均呈单一通道与单侧室相连，无室间孔形成(图 1、2)。病例 3 两尾状核分离形成方形的前角，形态接近于视-隔发育不良的前角形态(图 3)。由于尾状核分离程度不同，形成不同发育程度及形态各异的前角。第三脑室的形态取决于丘脑分裂的程度。上述前 2 例由于丘脑分裂不全均形成小的第三脑室，病例 3 第三脑室形成良好。病例 4 其表现类似于视-隔发育不良，但由于丘脑融合，第三脑室显示不如前 3 例明显(图 4)，但在第三脑室前上部隐约可见 2 个室间孔(图 4a)。

另外，根据上述 4 个病例的分析，端脑灰质团块分

裂的程度与间脑分裂程度并不平行,即病例 4 端脑异常极为轻微,但丘脑分裂较差,第三脑室显示不清,由此诊断其为分叶型前脑无裂畸形而不是视-隔发育不良。病例 1~3 为典型的半分叶型前脑无裂畸形,第三脑室狭小,但显示清晰,而病例 4 是接近于视-隔发育不良的分叶型前脑无裂畸形,但其丘脑分裂程度不如病例 1~3。有文献报道丘脑的融合不一定完全由胚胎早期间脑分裂不良所引起。在妊娠第三个月之末丘脑开始增大,并向对侧丘脑膨隆,至妊娠中期丘脑发生粘连形成中间块。基底节和丘脑不分裂形成单一灰质团块,一般由早期胚胎发育异常所致,形成前脑无裂畸形。较小程度的丘脑融合就不易明确究竟由哪一种原因所致^[4]。这也许就是端脑灰质团块分裂程度与间脑分裂程度不相互平行的原因之一。因此在脑发育畸形程度的估计方面对前角形态的分析似比对第三脑室形态的分析更具有实用价值。

增强扫描中因大脑镰的强化可更好地估计大脑镰发育的情况,除此之外在增强扫描中还可以对脉络丛进行估计。本组病例 3 增强扫描显示脉络丛未前行,呈左右相连横跨中线之单一的脉络丛,并与前后行走的大脑内静脉垂直相交,位于单脑室的后部(图 3a)。这种表现至少提示从前部至侧脑室三角区之前脑泡的分裂不良。在正常情况下脉络丛向前延伸至室间孔后

缘,本例脉络丛没有前移是否也可提示室间孔形成不良有待进一步结合其它影像学检查技术(如 MRI)等作进一步探讨。增强扫描还可以对伴随的血管发育异常作出估计。在无分叶型前脑无裂畸形中往往只有单一的大脑前动脉,而在半分叶型前脑无裂畸形中单一大脑前动脉更常见^[2]。本组病例 3 仅见单一大脑前动脉在浅的前纵裂池中行走(图 3a),当不能肯定前脑无裂畸形为分叶型还是半分叶型时,单一大脑前动脉有助于两者的鉴别。另外由于前脑分裂不全,在大脑半球前部的脑室周围的白质也横跨中线、左右相连呈向前的弓形(病例 1)和倒“U”形(图 1b、2c)。

参考文献:

- [1] Barkovich AJ. Pediatric neuroimaging [M]. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2000. 318-327.
- [2] CR Fitz. Holoprosencephaly and related entities [J]. Neuro-radiology, 1983, 25(1): 225-238.
- [3] Roy AF, Daryl HC, Peter WC. Alobar holoprosencephaly: ultrasonographic prenatal diagnosis [J]. Radiology, 1984, 151(5): 455-459.
- [4] Hiroshi Oba, A James Barkovich. Holoprosencephaly: an analysis of callosal formation and its relation to development of the interhemispheric fissure [J]. AJNR, 1995, 16(3): 453-460.
- [5] David AN, Laurence AM, Andrew Bronstein, et al. Holoprosencephaly: prenatal sonographic diagnosis [J]. AJNR, 1987, 8(5): 871-878.

(收稿日期: 2003-07-17 修回日期: 2003-08-25)

• 外刊摘要 •

常规 MRI 诊断冈上肌肌腱病变的准确性——与外科手术结果的比较

RJ Schröder, M Bostanjoglo, M Křib, et al

目的: 确定肩部 MRI 检查冈上肌肌腱病变的范围与外科手术或关节镜检查结果的关系, 分别采用 Snyders 和 Batemann 分级法。方法: 术前 80 例患者[年龄 16~76 岁, 平均(47.4±14.0)岁]以各种肩部不适为主诉行 MRI 检查, 分别由两位有经验的放射科医师进行回顾性盲法分析。评价病变发生率和冈上肌肌腱部分或完全断裂的范围。MRI 检查后行关节镜或开放式外科手术(金标准)。采用不同场强的 MR 扫描仪(场强为 1.0T 者检查 17 例, 场强为 1.5T 者检查 63 例), 用可弯曲或不可弯曲的关节线圈。除行 MRI 平扫外, 80 例中 38 例接受了对比增强 MRI 检查。比较 MR 和外科手术或关节镜的结果, 并进行统计分析。结果: 除了冈上肌肌腱中断的定位和范围, 80 例 MRI 的诊断敏感性为 0.93, 特异性为 0.69, 准确性为 0.85。范围在 1cm 下病变, 则敏感性增至 0.96 而特异性不变, 准确性为 0.83。与非增强检查相比, 对比增强 MRI 在检出冈上肌肌腱病变方面,

显示了较高的敏感性(+7%, 0.89 比 0.96)、较高的特异性(+11%, 0.64 比 0.75), 以及较高的准确性(+8%, 0.81 比 0.89)。行对比增强后, 显著提高了在 T₁WI 上对全部病变的检出、肌腱部分和完全断裂的鉴别, 特别是范围在 1cm 下病变。未用静脉内对比剂检查、有伪影、病变范围在 1cm 下、鉴别肌腱变性和部分断裂、鉴别合并部分和完全断裂的严重变性的肌腱以及隐蔽性断裂等情况下可发生诊断错误。结论: 广泛应用的肩部 MRI 检查, 其表现和连续性分析在常规片上通常并不完全可靠。为了与其它影像学检查方法(例如声像学检查)竞争, 标准化 MR 方案和行对比增强是必要的, 以免发生描述性错误, 并应进行精确的分析。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 关键译 王承缘校

摘自 Fortschr Röntgenstr. 2003, 175(7): 920-928