

Meta-analysis[J]. JAMA, 2001, 285(10): 1338-1345.

- [6] Ho VB, Choyke PL, Foo TK, et al. Auto-manted bolus chase peripheral MR angiogra-

phy: initial practical experience and future directions of this work-in-progress[J]. J Magn Reson Imaging, 1999, 10(3): 376-388.

- [7] Ruehm SG, Zimny K, Debatin JF. Direct contrast-enhanced 3D MR venography[J]. Eur Radiol, 2001, 11(1): 102-112.

MR 诊断巨脑回畸形 1 例

王 鑫, 傅明花

(兰州军区乌鲁木齐总医院放射科, 新疆 乌鲁木齐 830002)

[中图分类号] R445.3 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2002)11-1188-01

患儿女, 13 岁, 维吾尔族。患儿于 7 岁时出现发作性意识不清, 双眼上翻, 牙关紧闭, 口吐白沫, 大小便失禁, 每次约 1~2min, 有时一天发作十几次, 近来出现言语不清, 走路不稳, 智力低下就诊。查体: 生命体征正常, 表情淡漠, 言语不清,

流涎, 行走不稳, 智力障碍, 不能配合做查体。出生第 9 天, 因高热就诊当地县医院, 诊断: 脑膜炎。经治疗症状好转出院。家族无近亲结婚史。头颅 MR 检查: (图 1~3) 双侧大脑半球对称, 正中中线无偏斜。双侧外侧裂池增宽、变浅, 双侧

顶叶及双侧枕叶脑回巨大, 脑表面光滑、平坦, 脑沟消失。双侧顶、枕叶脑皮质较厚, 脑白质较少, 双侧侧脑室及三脑室中度扩大, 第五、六脑室形成。脑灰、白质分辨良好, 胼胝体发育尚可。双侧小脑及脑干结构未见异常。诊断: 双侧顶、枕

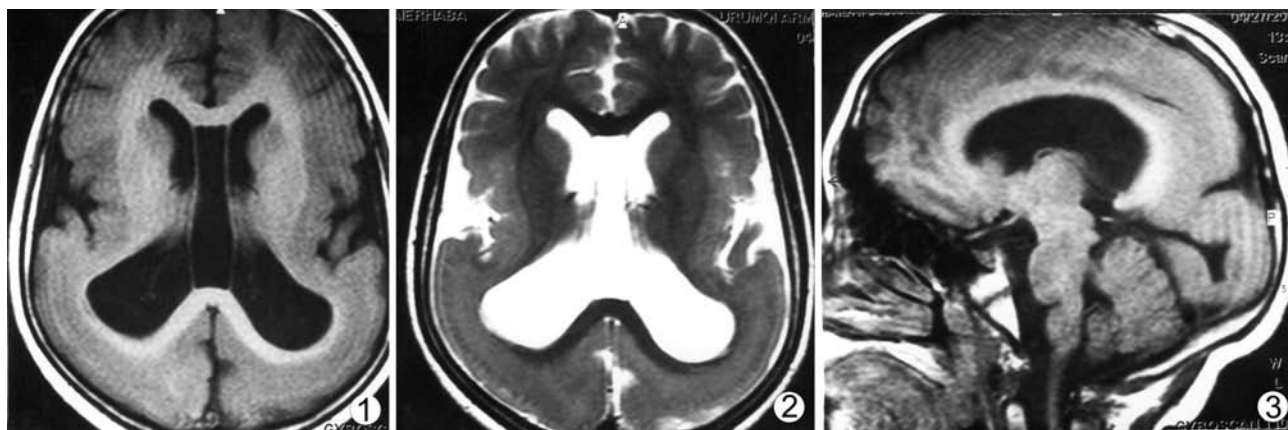


图 1 横轴位 T1WI 双侧外侧裂池增宽、变浅, 双侧枕叶脑表面光滑、平坦, 脑回巨大, 脑沟消失, 双侧侧脑室增大, 第五、六脑室形成

图 2 横轴位 T2WI, 与图一同层面

图 3 矢状 T1WI 顶、枕叶脑表面光滑、平坦, 脑回巨大, 脑沟消失, 胼胝体发育尚可

叶巨脑回畸形, 第五、六脑室形成。

讨论 正常脑的发育包括神经管形成、原始细胞的分化增生、神经元移行和髓鞘形成等阶段。神经元的移行是个复杂的过程, 约持续 3 个月左右。神经管的管壁最初为一层柱状上皮, 到胚胎第 6 周末分为三层, 内层为室管膜层, 室管膜细胞不断分裂增生, 并移向神经管壁的中层, 即套层。套层的神经母细胞不断分化, 有的成为神经元, 有的成为胶质细胞。神经管的外层为边缘层。室管膜层以后发育为脑室的室管膜, 套层发育为

灰质, 边缘层则发育为白质。在胚胎第 2 个月末, 大部分套层神经元开始沿呈放射状排列的胶质纤维移行。神经元在皮层的最终位置依其开始移行的时间而异, 移行较早的神经元形成了深部皮层, 而移行较晚的神经元则形成了表面皮层。最后, 在胚胎第 6 个月, 脑皮质的六层形成。在移行期间, 呈放射状排列的胶质纤维的任何损害均可引起神经元移行中止, 从而造成一系列畸形。包括无脑回和/或巨脑回畸形。临床表现与畸形程度基本符合, 无脑回畸形者头颅小, 去皮层状态, 无感知力, 严重智力障碍, 常有癫痫, 多数死于 2 岁以内。而巨脑回者存活时间短, 有智力障碍。MR 主要特征为: 脑表面部分区域光滑、平坦(巨

脑回畸形), 皮质-髓质间的指状交错面消失, 皮层增厚, 髓质变薄。部分病例可见侧脑室轻度扩大或侧脑室体后部局限性扩大, 偶见脑积水, 有时可伴有胼胝体发育不良。无脑回/巨脑回畸形是神经元在移行后期分布发生紊乱所致, 根据其临床表现可分为三型: I 型为小头伴有特征性的面部形; II 型为巨头, 无面部变形特征, 但有视网膜发育不良和先天性肌营养不良; III 型为小头, 无面部变形特征。在显示病变区灰-白质对比上, MR 优于 CT。本病例属 III 型巨脑回畸形, 符合上述特点, 经 MR 多序列扫描, 行轴、矢平面检查, 可明确诊断病变范围, 清晰显示脑灰-白质结构对比。对指导临床正确诊断具有重要意义。

[作者简介] 王鑫(1977—), 女, 甘肃人, 学士, 医师。

[收稿日期] 2002-06-13