

论 著

MRI和CT联合诊断33例脑裂畸形的价值及影像特征分析

1. 河南省南阳市第二人民医院
神经外科 (河南 南阳 473000)2. 河南省南阳市第二人民医院
影像科 (河南 南阳 473000)廖 磊¹ 高 飞¹ 王良敏²

【摘要】目的 探讨核磁共振成像(MRI)和断层扫描(CT)联合诊断脑裂畸形的价值及影像学特征。**方法** 回顾性分析我院收治的33例脑裂畸形患者的临床资料,均行CT和MRI检查,分析CT、MRI的影像学特征及联合诊断的临床价值。**结果** 33例脑裂畸形患者中,裂隙42个,单侧裂隙24例,双侧裂隙9例;融合型15例,分离型16例,左侧融合型、右侧分离型2例;CT和MRI示大脑半球的横行裂隙,边缘衬有灰质,侧脑室扩大30例,脑室无明显扩大3例;侧脑室呈局限性幕状突起29例;31例伴有脑部发育异常,透明隔缺如18例,灰质异位15例,胼胝体发育异常5例,蛛网膜囊肿3例,多小脑回畸形1例,巨脑回畸形1例。**结论** CT和MRI均能清晰显示脑裂畸形的影像学特征,对于较为隐匿的脑裂畸形CT容易漏诊,联合MRI诊断的准确性更高。

【关键词】 MRI; CT; 脑裂畸形**【中图分类号】** R742.8; R445.2; R445.3**【文献标识码】** A**DOI:** 10.3969/j.issn.1672-5131.2020.02.018

通讯作者: 廖 磊

Value and Imaging Features of MRI Combined with CT in Diagnosing of 33 Cases of Schizencephaly

LIAO Lei, GAO Fei, WANG Liang-ming. Department of Neurosurgery, The Second People's Hospital of Nanyang City, Henan Nanyang 473000, Henan Province, China

[Abstract] Objective To explore the value and imaging features of magnetic resonance imaging (MRI) combined with computed tomography (CT) in the diagnosis of 33 cases of schizencephaly. **Methods** The clinical data of 33 patients with schizencephaly admitted to our hospital were retrospectively analyzed. And the patients were given CT and MRI examinations. The imaging features of CT and MRI and the clinical value of combined diagnosis were analyzed. **Results** Among 33 patients with schizencephaly, there were 42 clefts, and 24 cases with unilateral cleft and 9 cases with bilateral cleft. There were 15 cases with fusion type, 16 cases with segregation type, and 2 cases with type of left fusion and right segregation. CT and MRI showed that there was transverse cleft in cerebral hemisphere and gray matter in marginal lining, and there were 30 cases with lateral ventricle enlargement and 3 cases without obvious ventricle enlargement. 29 cases were with localized tentiform protrusions in the lateral ventricle. 31 cases were with brain developmental abnormalities, and 18 cases with lack of septum pellucidum, 15 cases with gray matter heterotopia, 5 cases with abnormal corpus callosum, 3 cases with arachnoid cyst, 1 case with polycerebellar gyrus malformation and 1 case with pachygyria. **Conclusion** Both CT and MRI can clearly show the imaging features of schizencephaly. For the more insidious schizencephaly, CT is easy to have missed diagnosis, and CT combined with MRI can have high accuracy.

[Key words] MRI; CT; Schizencephaly

脑裂畸形是一种胚胎期原生基质或神经元移行局部障碍所致的先天性颅脑发育畸形,胚胎早期的移行障碍引起局部坏死,导致脑实质缺如,而障碍部位周围的正常脑实质正常发育,并将其包埋于大脑皮质内,进而形成与脑室腔相通的裂隙^[1]。脑裂畸形的特征性表现为横跨大脑半球的裂隙,根据裂隙的解剖学特点,可分为融合型和分离型两种类型,常与其他中枢神经系统畸形并存,临床表现为癫痫发作及精神、运动发育迟缓^[2]。脑裂畸形既往被认为是较罕见的畸形,但随着CT、MRI等影像学技术的广泛普及,该病的临床报道逐渐增多^[3]。本研究回顾性分析我院33例经CT和MRI检查确诊为脑裂畸形患者的临床资料,旨在探讨MRI和CT联合诊断脑裂畸形的临床价值,报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析我院收治的33例脑裂畸形患者的临床资料,均经CT和MRI检查确诊为脑裂畸形,排除手术后畸形、遗传代谢性疾病及脑出血、脑外伤或脑炎后遗症。其中男性18例,女15例;年龄20~45(28.73±5.36)岁;20~30岁19例,30~40岁12例,40岁以上2例。病史1个月~14年不等,首发症状为头晕、头痛者26例,癫痫发作21例,智力低下10例,肌力减退5例,语言障碍3例。

1.2 方法 33例患者均行CT检查,采用西门子Emotion 16层螺旋CT机,患者取仰卧位,行常规头部轴位平扫,自听眦线扫描至颅顶,扫描参数:130kV,270mAs,层厚、层距4~10mm,脑窗(窗宽80HU,窗

位35HU), 骨窗(窗宽1500HU, 窗位450HU)。

33例患者均行MRI检查, 采用西门子1.5T Simens超导型MRI机, 患者取仰卧位, 行常规横轴位T₁WI(TR/TE 420ms/20ms)、T₂WI(4600/160ms)、DWI、T₂FLAIR和矢状位T₁FLAIR(TR/TE 1812/27ms), 层厚5mm, 层距1mm, FOV 256cm×512cm。

1.3 CT和MRI影像资料分析 观察脑裂畸形的部位、宽度、数目、壁结构及其与脑膜、侧脑室的关系, 所有CT和MRI图像均由2位影像科副主任医师单独阅片, 结合临床经验和文献资料共同进行诊断分析。

2 结果

2.1 裂隙的分布于位置 33例脑裂畸形患者中, 裂隙42个, 单侧裂隙24例, 其中左侧10例, 右侧14例, 融合型13例(图1), 分离型11例(图2、6、7); 双侧裂隙9例, 其中融合型2例(图3), 分离型5例(图8), 另2例为左侧融合型、右侧分离型。横行裂隙位于大脑半球中部中央前后回附近29个, 矢状位显示裂隙与侧裂池呈近直角(图4), 位于额叶10个, 位于枕叶3个。裂隙外侧端位于大脑半球外侧凸面中部25个, 位于前部14个, 位于后部3个, 裂隙与侧裂池呈线段延伸(图5)。裂隙内侧端为侧脑室体部外缘33个, 侧脑室前角5个, 侧脑室三角区4个。

2.2 CT、MRI特征 脑裂畸形均表现为大脑半球的横行裂隙, 边缘衬有灰质(图6)。侧脑室扩大30例, 其中患侧扩大更明显27例(图2、6、7), 对称性扩大3例(图1), 脑室无明显扩大3例。侧脑室呈局限性幕状突起29例(图1)。31例伴有脑部发育异常, 透明隔缺

如18例(图8), 灰质异位15例, 胼胝体发育异常5例, 蛛网膜囊肿3例, 多小脑回畸形1例, 巨脑回畸形1例。

3 讨论

3.1 脑裂畸形的发病机制

脑裂畸形是神经元移行异常中最严重的一种类型, 其病因可能是胚胎基质受感染、缺血、X线照射、中毒等的影响而出现缺如, 造成神经元移行障碍^[4]。脑裂畸形一般发生在胚胎第7-25周, 大约在胚胎第6周末, 由脑室壁单层柱状上皮组成的原始神经管开始分化, 由内向外形成4个基本的胚胎带(脑室带、下带、中间带和边缘带)^[5]。约在胚胎第8周, 脑室带和下带的神经细胞向中间带和边缘带迁移, 并在相应部位分化形成神经元, 最终发育成脑皮质的6层结构^[6]。神经元迁移主要发生在胚胎第7-16周, 并持续至妊娠后期, 整个过程极其复杂, 迁移运动受阻或胶质纤维、胶质细胞突起的任何损害都会造成神经元异位异常^[7]。感染、缺血、X线照射、中毒、基因突变等因素均可导致神经元移行无法开始或过早停止, 胶质细胞突起的完整性、神经体质、粘附因子、神经生长因子等都是神经元移行的不可或缺的条件, 这些因素异常会造成神经元在异常区域聚集、紊乱排列, 导致脑裂畸形^[8]。

3.2 CT、MRI影像学特征分析

该病CT和MRI均表现为大脑半球的横行裂隙, 内侧端与侧脑室相通, 外侧端延伸至软脑膜, 同侧脑室呈局限性幕状突起, 形成软脑膜-室管膜缝即P-E缝, 可单侧或双侧发生, 裂隙两侧衬有邻近增厚的灰质层^[9]。根据裂隙累及区域和开放程度, 可分为融

合型和分离型, 融合型多表现为顽固性癫痫发作, 偏瘫、智力低下, 语言障碍较轻; 而分离型常表现为难治性癫痫, 偏瘫、智力低下, 较典型的语言障碍。裂隙多位于中央前后回附近, 少数位于额叶、枕叶, 融合型呈深脑沟样或缝状, 有的病理甚至无明显裂隙, 因而易被漏诊或误诊; 分离型裂隙相对较宽, 与侧脑室相通, 同侧脑室扩大明显^[10]。脑表面裂隙外侧端呈喇叭状, 多伴有附近脑回发育不良, 如透明隔缺如、灰质异位、胼胝体发育异常、蛛网膜囊肿、多小脑回畸形、巨脑回畸形等^[11]。

3.3 MRI、CT联合诊断 MRI和CT均能清晰显示脑裂畸形的病理学特征, 并与孤立性灰质异位(侧脑室外缘无幕状突起)、蛛网膜囊肿(呈球形, 边缘无灰质附着, 可发生于脑组织的任何部位)、脑穿通畸形囊肿(呈扇形, 边缘无灰质附着, 最窄处位于一端)等疾病区分开。本研究中, 33例患者均行CT和MRI检查, CT有2例出现漏诊, 其中1例为右侧融合型脑裂畸形, 裂隙不明显, 几乎不可见; 另一例为双侧裂隙, 一侧为分离型, 另一侧为融合型, 该病例报道较少见。CT经济易行, 可作为诊断脑裂畸形的首选, 但由于不易显示隐匿的裂隙及其周围的灰质而出现漏诊; MRI具有高分辨率和多方位、多序列、多参数功能, 可显示CT不可见的无明显裂隙, 但费用偏高^[12]。因此, 笔者建议CT诊断不明确的病例, 应行MRI检查进行联合诊断。

综上所述, CT和MRI均能清晰显示脑裂畸形的影像学特征, CT可作为该病诊断的首选, 但对于较为隐匿的脑裂畸形CT容易漏诊, 应联合MRI诊断以提高诊断的准确性。

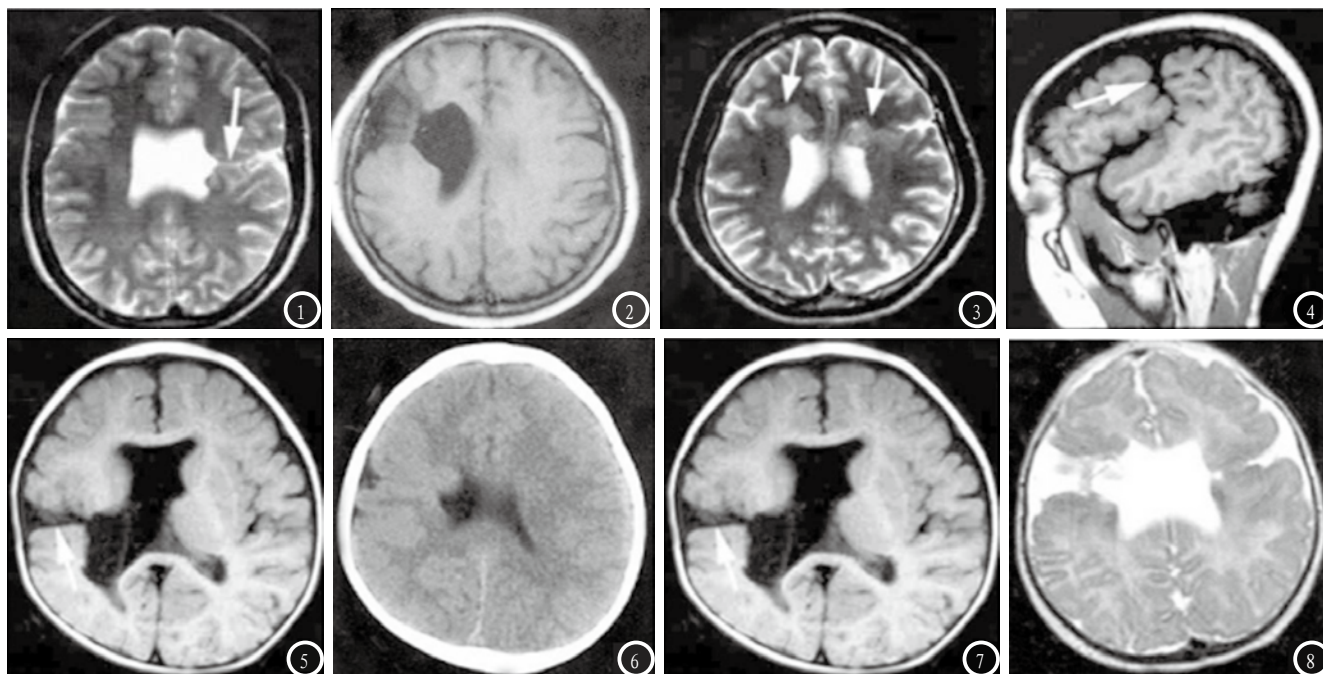


图1 为左侧融合型脑裂畸形, MRI横轴位T₂WI示左侧大脑半球中部横行裂隙, 脑室体部外缘幕状突起, 双侧脑室对称性扩大。图2 为右侧额叶分离型脑裂畸形, MRI轴位T₁WI示裂隙呈扇形, 两侧衬有灰质, 患侧脑室扩大。图3 为双侧额叶融合型脑裂畸形, 横轴位T₂WI示双侧额叶有横行灰质带, 内缘突向脑室, 边缘不规则。图4 为MRI矢状位T₁WI示裂隙与侧裂池呈近直角。图5 为矢状位T₁WI示裂隙与侧裂池几乎呈直线延伸。图6 为右侧分离型脑裂畸形, CT示灰质内衬裂隙内侧端与侧脑室外壁峰状突起相连, 外侧端呈喇叭状。图7 为右侧分离型脑裂畸形, 横轴位T₁WI示右侧大脑半球的横行裂隙, 裂隙较宽, 内充满脑脊液, 右侧脑室扩大明显。图8 为双侧分离型脑裂畸形, T₂WI示灰质内衬裂隙与侧脑室相通, 伴透明隔缺如。

参考文献

- [1] 齐晖, 高丽, 范宏业, 等. 脑裂畸形 35 例患儿临床、影像学特征及随访研究[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2017, 32 (4): 300-303.
- [2] 尹春红, 刘凯. 神经元移行异常的 3D-FSPGR 评价[J]. 医学影像学杂志, 2016, 26 (1): 116-118.
- [3] 叶丹丹, 张梦思, 白莉莉. 透明隔腔缺如对发现胎儿中枢神经系统畸形的临床价值[J]. 中国优生与遗传杂志, 2017, 25 (4): 108-109.
- [4] 师达, 石亚男, 杨旭娟, 等. 胎儿神经元移行异常的 MRI 特征 (附 4 例报告) [J]. 宁夏医科大学学报, 2017, 39 (8): 965-967.
- [5] 范慧敏, 张国君, 杨小枫. 脑皮质发育不良致痫的神经电生理机制研究进展[J]. 中华医学杂志, 2016, 96 (45): 3696-3698.
- [6] Faiella A, Brunelli S, Granata T, et al. A number of schizencephaly patients including 2 brothers are heterozygous for germline mutations in the homeobox gene EMX2. [J]. Eur J Hum Genet, 2016, 5 (4): 186-190.
- [7] Samanta D. Contactin-associated protein-like (CNTNAP) 2 gene mutation in a patient with bilateral schizencephaly[J]. Acta Neurologica Belgica, 2017, 117 (1): 1-2.
- [8] Bartolini L, Kao A, Zachery A, et al. Teaching NeuroImages: Homotopic motor distribution on fMRI in closed-lip schizencephaly. [J]. Neurology, 2017, 88 (2): e24.
- [9] Neves A, Carnevalheira F, Campos J, et al. Right Homonymous Hemianopia: A Clinical Case Report of Schizencephaly[J]. Case Reports in Ophthalmology, 2016, 7 (1) 16-20.
- [10] 王耸, 程洪斌, 伊龙, 等. 1060 例脑性瘫痪患者 MRI 表现及其与临床特征的关系[J]. 山东大学学报: 医学版, 2017, 55 (12): 36-42.
- [11] Greenstein J, Panzo W, Klein D, et al. New-Onset Seizure Associated With Schizencephaly[J]. J Emerg Med, 2016, 52 (3): e81-e82.
- [12] 管红梅, 赵萌, 唐文伟, 等. 儿童前脑无裂畸形的影像表现分析[J]. 中华放射学杂志, 2017, 51 (1): 64-67.

(本文编辑: 张嘉瑜)

【收稿日期】2018-06-11