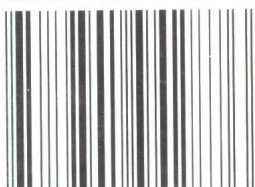


◎策划编辑 郭伟疆 焦健姿 于 哲 ◎封面设计 龙 岩



颅脑综合征的 CT、MRI诊断

ISBN 7-80194-287-6



9 787801 942876 >

ISBN 7-80194-287-6/R • 287

定价：50.00元

颅脑综合征的 CT、MRI 诊断

LUNAOZONGHEZHENG DE CT、MRI ZHENDUAN

主 编 周辅昔

副主编 王绍武



人民军医出版社

People's Military Medical Press

北 京

图书在版编目(CIP)数据

颅脑综合症的 CT、MRI 诊断/周辅昔主编. —北京:人民军医出版社,
2004. 8

ISBN 7-80194-287-6

I. 颅… II. 周… III. ①神经系统疾病-综合征-计算机 X 线扫描体层摄影-诊断学②神经系统疾病-综合征-磁共振成像-诊断学 IV. R816. 1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2004)第 021363 号

策划编辑:郭伟疆 于 哲 加工编辑:焦健姿 责任审读:李 晨

版式设计:赫英华 封面设计:龙 岩 责任监印:陈琪福

出 版 人:齐学进

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市复兴路 22 号甲 3 号 邮编:100842

电话:(010)66882586(发行部)、51927290(总编室)

传真:(010)68222916(发行部)、66882583(办公室)

网址:www. pmmp. com. cn

印刷:三河市春园印刷有限公司 装订:春园装订厂

开本:787mm×1092mm 1/16

印张:17. 25 字数:328 千字

版次:2004 年 8 月第 1 版 印次:2004 年 8 月第 1 次印刷

印数:0001~3500

定价:50. 00 元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

电话:(010)66882585,51927252

内 容 提 要

本书收集临床罕见的涉及颅脑的 167 个综合征,分别介绍其病因、病理、临床表现、CT 和 MRI 诊断,旨在使放射科医师熟练掌握各综合征的临床特征、CT 和 MRI 表现及其病理基础,拓宽诊断思路,提高影像诊断水平,同时也有助于临床医师了解 CT、MRI 在颅脑少见病诊断中的应用价值并增强 CT、MRI 读片能力。书后附有参考文献及中英文索引,以便读者查找文献。

读者对象:神经内、外科及影像专业医师,医学院校师生。

责任编辑 郭伟疆 于 哲等

序

颅脑影像诊断学的著作,在国内已出版多部,但还没有一部以颅脑综合征为题材的专著。在日常临床工作中,经常遇到在会诊单上提到××综合征,或以××综合征的诊断提出会诊的要求,而这些综合征不容易在一般书刊中查到。有鉴于此,周辅昔和王绍武教授从神经内、外科学和医学影像学的专业书籍和杂志中收集了 167 个颅脑综合征,结合自己的实践经验编写了此书,以供临床工作者使用。

本书收集的综合征按各类疾病分 12 章介绍,每一综合征的描述均包括来历、内涵、临床、病理和 CT、MRI 表现等内容,书后附有索引,以便于查找,可起到工具书的作用。另外,本书还备有大量的参考文献,以便读者深入研究时参考。

相信本书的出版将对读者了解、研究和查阅颅脑综合征有很大帮助。

吴恩惠

前言

综合征或称症候群,它是归纳了具有一定的内在联系的一种病症,并不是一个独立的疾病单元。涉及颅脑的综合征是临床综合病症中的一个重要组成部分。

长期以来,由于解剖上的特点,医师们无法对颅脑病变进行直接的视诊或触诊,作为影像检查手段的头颅平片、脑血管造影和脑室、脑池造影也只能提供极为有限的信息,无法直观地显示颅脑病变。因此,既往颅脑综合征的诊断,主要根据对典型临床表现做综合分析和推理演绎,其准确性受到限制,不少病例无法获得生前诊断,直至死后病理解剖才得以确诊。

随着医学的发展,国内外对于颅脑综合征的观察和研究日益深入。特别是 CT、MRI 问世后,对颅脑解剖结构和病变的直观显示已成为现实,为颅脑综合征的影像诊断创造了优越条件。CT、MRI 不仅能对颅脑病变做出准确的定位诊断,而且不少的综合征能借助其特有的 CT、MRI 征象而做出定性诊断。例如肾上腺脑白质病、巴罗病、结节性硬化等。因此,充分认识 CT、MRI 表现对颅脑综合征的诊断价值,熟悉颅脑综合征的 CT、MRI 表现,对提高颅脑综合征的诊断水平无疑有重要意义。

尽管有关颅脑综合征 CT、MRI 表现的报道日渐增多且内容不断丰富和完善,但却仅散见于大量国内外文献中,在影像学或神经科学教科书或专著中虽有所包含,但仍缺乏系统而全面的介绍。加上综合征名目繁多、命名依据各异,极为杂乱,不便检索。有鉴于此,我们查阅了自 CT、MRI 应用以来的国内外重要文献,结合自己的临床经验和体会,编写了《颅脑综合征的 CT、MRI 诊断》一书,共搜集 167 个涉及中枢神经系统的综合征,分门别类,逐一介绍其来历、病因病理、临床表现及 CT、MRI 表现,书后附参考文献目录及中英文病名索引,以便读者查阅有关

文献,作进一步深入研究。

天津医科大学总医院名誉院长吴恩惠教授百忙中审阅书稿并为本书作序;中国医院图书馆委员会创始人、原医图委主任委员陈蕃教授,人民军医出版社老社长李晨编审对本书出版给予热忱关怀和帮助;广西医科大学梁漱溟教授,海南省人民医院放射科李建军主任及广东省茂名农垦总院范俊飞医师为本书提供部分病例图片,在此一并深表谢意。由于我们水平有限,经验不足,资料匮乏,谬误之处一定不少,恳请读者们批评指正。

编者

2003年3月

目 录

第1章 脑先天发育畸形	(1)
一、阿-齐畸形	(1)
二、丹-沃综合征	(3)
三、焦伯特综合征	(8)
四、胼胝体发育不全	(9)
五、艾卡迪综合征	(14)
六、正中裂面综合征	(16)
七、视隔发育不良综合征	(16)
八、灰质异位症	(17)
九、脑-眼畸形和先天性肌萎缩综合征	(20)
十、沃克-沃伯格综合征	(21)
十一、福山型先天性肌萎缩症	(21)
十二、先天性双侧侧裂周围综合征	(22)
十三、Ⅲ型默比乌斯综合征	(24)
第2章 神经皮肤综合征	(26)
一、脑三叉神经血管瘤病	(26)
二、克利勃尔-特雷劳里-韦伯综合征	(29)
三、结节性硬化症	(30)
四、神经纤维瘤病	(34)
五、视网膜及中枢神经血管瘤病	(37)
六、脑-视网膜动静脉瘤综合征	(39)
七、毛细血管扩张性共济失调综合征	(40)
八、伦都-奥斯勒-韦伯病	(41)
九、斯勒东综合征	(43)
十、斯-拉综合征	(43)
十一、植烷酸贮积病	(45)
十二、线形皮脂腺痣综合征	(45)
十三、表皮痣综合征	(45)
十四、科克因综合征	(46)



十五、光敏感、鱼鳞癣、脆发症、智力受损、生育力低下、短小身材综合征	(47)
十六、神经皮肤黑素沉着症	(48)

第3章 线粒体性脑肌病	(52)
一、进行性肌阵挛癫痫伴粗红纤维综合征	(52)
二、乳酸中毒性线粒体性脑肌病综合征	(54)
三、凯-萨综合征	(57)
四、莱伯遗传性视神经病	(59)
五、进行性大脑灰质营养不良	(59)
六、亚急性坏死性脑脊髓病	(60)
七、卷发综合征	(62)
八、埃氏综合征	(64)

第4章 脑代谢病	(66)
一、胡勒综合征	(66)
二、亨特综合征	(67)
三、莫尔奎综合征	(69)
四、山道霍夫病	(69)
五、泰-萨综合征	(71)
六、尼曼-匹克病 C 型	(73)
七、生物素酶缺乏症	(74)
八、弥漫性躯体血管角质瘤	(75)
九、韦尼克综合征	(75)
十、甲基丙二酸血症	(80)
十一、脑肌腱黄色瘤病	(81)
十二、爱德海姆-切斯特病	(83)
十三、原发性高氨血症	(85)

第5章 脑白质病	(86)
一、球样细胞性脑白质营养不良	(86)
二、异染性脑白质营养不良	(88)
三、巨脑性婴儿脑白质营养不良	(90)
四、海绵状脑病	(92)
五、肾上腺脑白质营养不良	(94)
六、多发性硬化	(97)
七、同心性轴周性脑炎综合征	(102)

八、炎症性髓鞘崩解性弥漫性硬化	(104)
九、脑桥中央髓鞘溶解症	(105)
十、原发性胼胝体变性综合征	(107)
十一、纳-哈病	(108)
十二、帕-梅病	(109)
十三、进行性多灶性脑白质病	(111)
十四、皮质下动脉硬化性脑病	(114)

第6章 脑变性病

一、阿尔茨海默病	(116)
二、皮质-纹状体-脊髓变性综合征	(117)
三、早老性痴呆-皮质盲综合征	(120)
四、皮克病	(121)
五、苍白球黑质色素变性	(122)
六、帕金森病	(123)
七、肝豆状核变性综合征	(126)
八、遗传性舞蹈病	(129)
九、进行性核上型麻痹	(132)

第7章 脑血管病

一、高血压脑病	(134)
二、大脑淀粉样血管病	(136)
三、太尔松综合征	(137)
四、烟雾病	(139)
五、威廉斯综合征	(141)
六、戴夫里-范·博格特综合征	(142)
七、多梗死性痴呆	(142)
八、沃伦伯格综合征	(144)
九、一个半综合征	(145)
十、米勒德-古布勒综合征	(146)
十一、莱米特综合征	(146)
十二、基底动脉尖综合征	(147)
十三、闭锁综合征	(149)
十四、大脑脚综合征	(149)
十五、米尔斯综合征	(150)
十六、前岛盖综合征	(150)



十七、双侧中线旁丘脑梗死综合征	(151)
十八、丘脑综合征	(152)
十九、手掌-口综合征	(152)
二十、纯感觉卒中综合征	(153)
二十一、脉络膜前动脉综合征	(153)
二十二、格斯特曼综合征	(154)
二十三、巴林特综合征	(155)

第 8 章 脑神经病

一、视交叉卒中综合征	(156)
二、福斯特-肯尼迪综合征	(157)
三、眶上裂综合征	(158)
四、痛性眼麻痹综合征	(159)
五、海绵窦综合征	(160)
六、福瑟吉尔综合征	(163)
七、小脑脑桥角综合征	(166)
八、假性梅尼埃病	(167)
九、半侧面肌痉挛	(168)
十、拉姆齐-亨特综合征	(169)
十一、舌咽神经痛综合征	(170)
十二、弗纳特综合征	(171)
十三、费希尔综合征	(172)

第 9 章 下丘脑垂体病

一、中枢性尿崩症	(173)
二、帕利思特-霍尔综合征	(175)
三、创伤后尿崩和闭经乳溢综合征	(176)
四、福-奥综合征	(176)
五、范·韦克-亨尼综合征	(178)
六、肢端肥大症	(179)
七、库欣综合征	(180)
八、纳尔逊综合征	(181)
九、垂体卒中综合征	(181)
十、空蝶鞍综合征	(182)
十一、沃默综合征	(184)
十二、沃尔弗拉姆综合征	(185)



十三、豪西综合征	(185)
----------------	-------

第 10 章 松果体区病变

一、松果体区病变的相关综合征	(187)
二、松果体区肿瘤的 CT、MRI 表现	(188)

第 11 章 小脑疾病

一、代热林-托马斯综合征	(192)
二、霍姆斯 I 型综合征	(194)
三、霍姆斯 III 型综合征	(194)
四、迈里-福伊克斯-阿拉焦尔林综合征	(194)
五、遗传性痉挛性共济失调综合征	(195)
六、默里综合征	(195)
七、婴儿小脑性共济失调综合征	(196)
八、婴儿型脊髓小脑共济失调	(196)
九、杰维斯综合征	(197)
十、马林内斯科-肖格伦综合征	(197)
十一、PEHO 综合征	(198)
十二、斜视眼阵挛-肌阵挛综合征	(199)
十三、部分性白化症合并免疫缺陷	(200)
十四、副肿瘤性小脑变性	(202)
十五、小脑中线综合征	(202)
十六、莱尔米特-杜克洛斯综合征	(203)

第 12 章 其他

一、艾滋病	(206)
二、神经白塞综合征	(210)
三、神经结节病	(213)
四、韦格纳肉芽肿	(216)
五、系统性红斑狼疮	(217)
六、惠普尔病	(220)
七、莱姆病	(222)
八、皮肤弹性过度综合征	(223)
九、克汀病	(223)
十、卡姆拉蒂-恩格尔病	(225)
十一、范·巴克病	(225)
十二、哈吉杜-切尼综合征	(226)



十三、假性脑瘤综合征	(226)
十四、正常压力脑积水综合征	(228)
十五、外部性脑积水	(229)
十六、假性甲状旁腺功能减退	(230)
十七、法尔病	(231)
十八、尿毒症脑病	(233)
十九、水俣病	(233)
二十、放射性脑病	(235)
二十一、弥漫性轴索损伤	(237)
二十二、皮质盲综合征	(239)
二十三、前额叶综合征	(240)
二十四、颞顶综合征	(241)
参考文献	(242)
中文索引	(252)
英文索引	(257)

第 1 章 脑先天发育畸形

一、阿-齐畸形

阿-齐畸形(Arnold-Chiari malformation, ACM)亦称小脑扁桃体下疝延髓联合畸形,系胚胎期后脑发育畸形,以小脑扁桃体和延髓经枕骨大孔疝入颈椎管为特征,因 1891 年 Chiari 首次报道而得名。

【病理】 病因未明,可能系多种因素共同作用的结果。脊髓栓系或后组脑神经在枕大孔和颈椎内受压,使颈延髓上移障碍可能是 ACM-I 的重要成因。脑和椎管内压力差可促成 ACM。ACM 病理上可分为 3 型。I 型(ACM-I):小脑扁桃体下疝至椎管内并有脑积水,或脊髓空洞。II 型(ACM-II):在 I 型基础上,尚有脑干、小脑下部、第四脑室延长下垂,嵌入椎管内,伴有颅骨、硬脑膜、脑实质的改变及脊椎裂、脊膜脊髓膨出。III 型(ACM-III):延髓、第四脑室和几乎全部小脑移位于枕部,伴有枕部或高位颈部的脑膜膨出,常合并脊髓空洞、颅底凹陷等畸形。

【临床表现】 临床症状与脑干受压或合并脊髓空洞有关,可分为 6 型:①枕骨大孔综合征:枕下部疼痛、眼球震颤、共济失调、发音或吞咽困难;②发作性颅内压增高:用力时出现头痛、恶心、呕吐,甚至视物模糊;③脊髓中央部受损症状:脊髓空洞的类似症状;④小脑症状:共济失调、眼震及皮质脊髓束症状;⑤强直型:肢体痉挛,有发作性尿失禁;⑥延髓性(球)麻痹型:有颅后窝脑神经症状。

【CT、MRI 表现】 ACM-I:CT 平扫可显示脑积水。高分辨率 CT 于颈椎管上端可见卵圆形软组织块影。CT 碘水脑池造影在枕骨大孔水平下方,延髓、颈髓后侧方蛛网膜下隙内可见卵圆形充盈缺损,常双侧对称,代表下疝的小脑扁桃体。也有单侧的,则很像髓外硬膜下肿瘤,矢状面影像重建有助于两者的鉴别。合并脊髓空洞症者,延迟 CT 脑池造影可见造影剂进入脊髓空洞症的空洞内。MRI 具有极高的软组织分辨率,能多方位、多参数和多层面成像,能很好地显示后脑结构,是 ACM-I 最简便有效的诊断方法,SE 系列矢状面 T1WI 是 ACM-I 的最佳诊断序列,因 T1WI 脑质和 CSF 信号间具有最



大对比度,矢状面易于判断小脑扁桃体下端形态和下疝程度(图 1-1-1),且能很好地显示脊髓空洞和颅颈交界异常。国外以小脑扁桃体疝出枕骨大孔下 2mm 内为正常,3~5mm 为可疑异常,大于 5mm 则为畸形。国内有作者建议以小脑扁桃体疝出枕骨大孔下缘作为国人 ACM-I 的诊断标准。Castillo 和 Wilson 报道 1 例 ACM-I,于 4 年后复查 MRI 显示畸形自行消失,提示在偶然情况下,特别在儿童快速生长期,由于骨骼(颅骨、脊椎)和 CNS 之间的生长速度的差别,可能是畸形消失的原因。在新生儿,颅后窝容积较小,小脑扁桃体位置较低,随着发育加快,颅腔扩大,能充分容纳小脑,此时小脑扁桃体位置即恢复“正常”位置。MRI 还能很好地显示 ACM-I 伴发的其他脑部异常,如颈、延髓交界扭结、脑积水等。ACM-I 合并脊髓空洞症的发生率文献报道为 24%~90%。MRI 能清楚地显示脊髓空洞症的部位、大小、形态及其内部情况。MRI 对液体流动敏感,脊髓空洞内流空现象的存在提示病变在进展及空洞内的液体与蛛网膜下隙或第四脑室相通,须尽快手术治疗。

ACM-II:除 ACM-I 的 CT 表现外,尚有以下改变:枕骨大孔扩大,颅骨内板可见多个小的陷窝。岩骨后界变平或凹陷,内耳道变短,严重者两侧岩骨与斜坡形成前凸的弓形。大脑镰发育不良或穿孔,增强扫描见不到线状强化的大脑镰或大脑镰线样强化中断。天幕附着于枕骨大孔附近,使颅后窝狭小,天幕孔则增宽。四叠体丘突融合,与大部分中脑形成鸟嘴状,CT 检查见不到四叠体丘突间沟,呈鸟嘴状变形的中脑向后下延伸到小脑半球间。颅后窝狭小,天幕孔扩大使小脑向幕上生长,在幕上呈塔样改变。第四脑室常不显

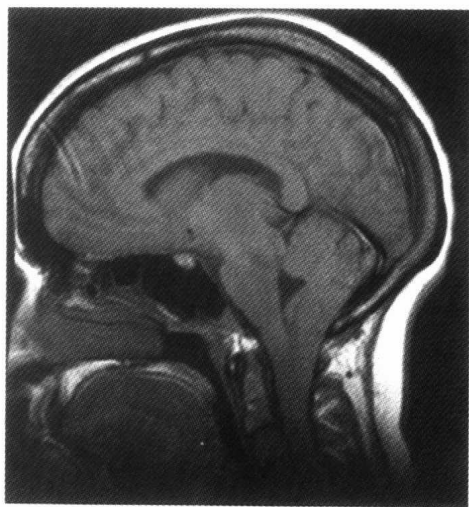


图 1-1-1 ACM-I

注:中矢状面 T1WI 示小脑扁桃体呈鸟嘴状变尖,显著下移于枕骨大孔下方

示或较小,向尾侧延伸,增大的中间块可形成对第三脑室束腰状(waist-like)压迹。由于胼胝体大钳发育不良,侧脑室三角区与后角扩大明显。枕大池受压闭塞或显示狭小。MRI 冠状位、矢状位成像可清晰地显示小脑扁桃体和下蚓部向下疝至枕骨大孔平面之下,几乎均伴有脊髓、脊膜膨出,下脑干向下延伸,延髓及上颈髓呈“S”形弯曲变形,第四脑室变形下移。MRI 还可显示枕骨大孔扩大,直窦、横窦和窦汇位置下移,天幕发育不全,小脑上蚓部通过发育不全的天幕向上突出。中脑四叠体丘突则融合呈鸟嘴样改变,向后下压迫小脑



下蚓部。小脑半球可部分疝至颅外。中脑导水管狭窄及脑积水非常多见,约1/3病例合并脊髓空洞症。

ACM-Ⅲ:该型有明显的颅底凹陷、颈椎畸形、枕骨大孔扩大及脑脊膜或脑膜脑膨出(图1-1-2,图1-1-3)。延髓、脑桥、小脑半球甚至枕叶均可见下疝入上颈部。第四脑室常受压,伴有脑积水及脊髓积水等。MRI可在术前了解脑膨出的内容,明确延髓和脑桥的位置,这对术中避免误伤延髓和脑桥、保护呼吸功能至关重要。

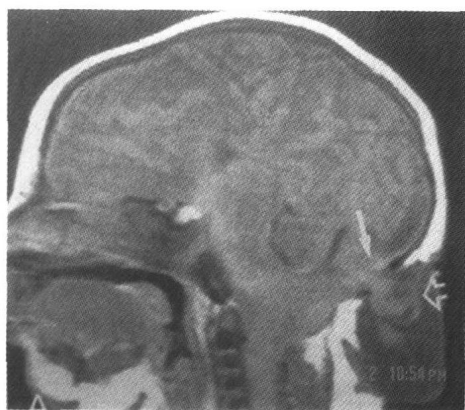


图 1-1-2 ACM-Ⅲ

注:枕骨缺损(箭),脑实质膨出,凸入脑外液体间隙中(空箭头)

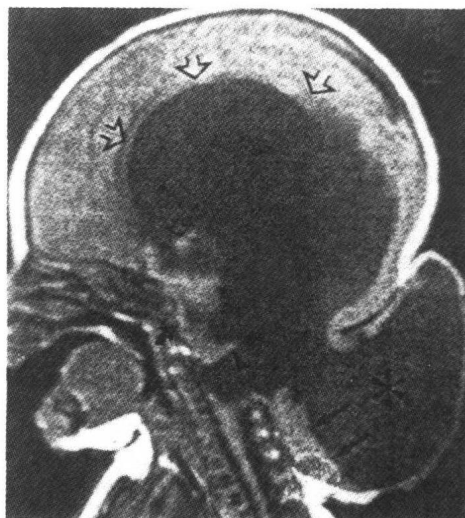


图 1-1-3 ACM-Ⅲ

注:下枕部和上颈部巨大脑膨出,其内为脑脊液密度,估计为扩张的第四脑室。胼胝体变薄(空箭头)

二、丹-沃综合征

丹-沃综合征(Dandy-Walker syndrome)亦称第四脑室中孔及侧孔先天闭塞综合征。一般认为系 Sutton(1887)最早描述,但只是在 Dandy(1914)和 Walker(1942)的论文发表后,对本征才有了清楚的认识。

【病理】 本征的畸形发生于胚胎第8周前。Dandy 等认为第四脑室出口的闭锁是本征的主要原因,但有的病例第四脑室之侧孔及正中孔并未闭锁。Hart 等认为第四脑室盖侧膜吻合发生障碍是本征的原因。病理所见为第四脑室囊状扩大,充满颅后窝,小脑蚓部发育不全(后蚓缺失),扩大的第四脑室将前蚓部分别推向前上方和侧方,小脑幕和横窦向上移位,引起高位窦汇和颅后窝扩大。囊泡组织学检查为神经组织和室管膜,有助于与蛛网膜囊肿鉴别。

【临床表现】 多在婴儿期发病,亦有在成人期发病者。患儿头颅进行性

增大,前后径增加,前凶膨隆,后枕部显著膨隆。头颅明显大于面部,眼向下倾斜及陷入眶内。头部静脉怒张,有颅内压增高体征。可有头痛、呕吐、烦躁、惊厥、心动过缓及呼吸缓慢等症状。

【CT、MRI 表现】 本征特征性表现为第四脑室扩大且蚓部完全或部分缺如(图 1-2-1,图 1-2-2,图 1-2-3)。CT 增强扫描或 MRI 扫描在囊肿壁与小脑半球及延髓结合处可见脉络丛。MRI 矢状位图像可显示小脑蚓部、第四脑室、导水管与颅后窝囊肿的关系,天幕上抬以及横窦和窦汇高位改变(图 1-2-3,图 1-2-4,图 1-2-5)。颅后窝囊肿呈长 T1、长 T2 信号。本征患者几乎都程度不等地存在脑积水(图 1-2-1,图 1-2-2,图 1-2-5,图 1-2-6,图 1-2-7),半数病例伴有其他畸形,如胼胝体缺如、导水管狭窄、多小脑回、灰质异位等。

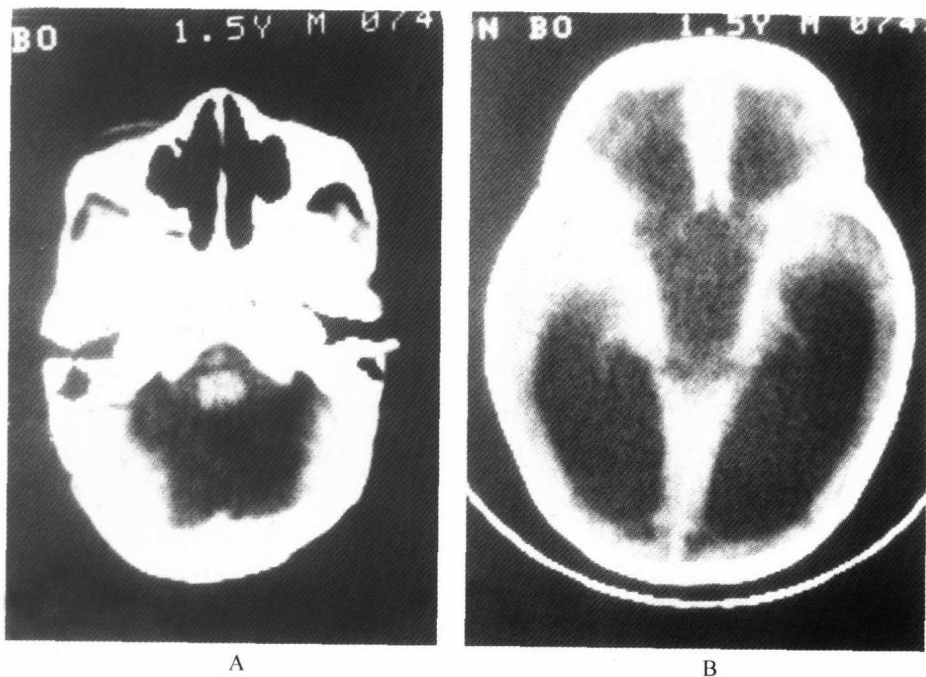


图 1-2-1 丹-沃综合征

注:A. 第四脑室不规则囊状扩大,两侧小脑皮质变薄,蚓部缺如,脑干前移;B. 幕上脑室显著积水扩张(本图为广西医科大学梁漱溟教授提供)

本征应与以下病症鉴别:①蛛网膜囊肿:囊肿不与第四脑室相通,甚至压迫第四脑室,脑积水可有可无。疑难病例,经侧脑室注入碘造影剂,即可显示第四脑室而明确诊断。②巨大枕大池:大者可达 $6\text{cm} \times 4\text{cm}$,第四脑室不扩大、不受压为其特点。③交通性脑积水:扩张的第四脑室后方见到小脑蚓部,第四脑室仍维持其通常形态。在侧脑室分流后,第四脑室应缩小。