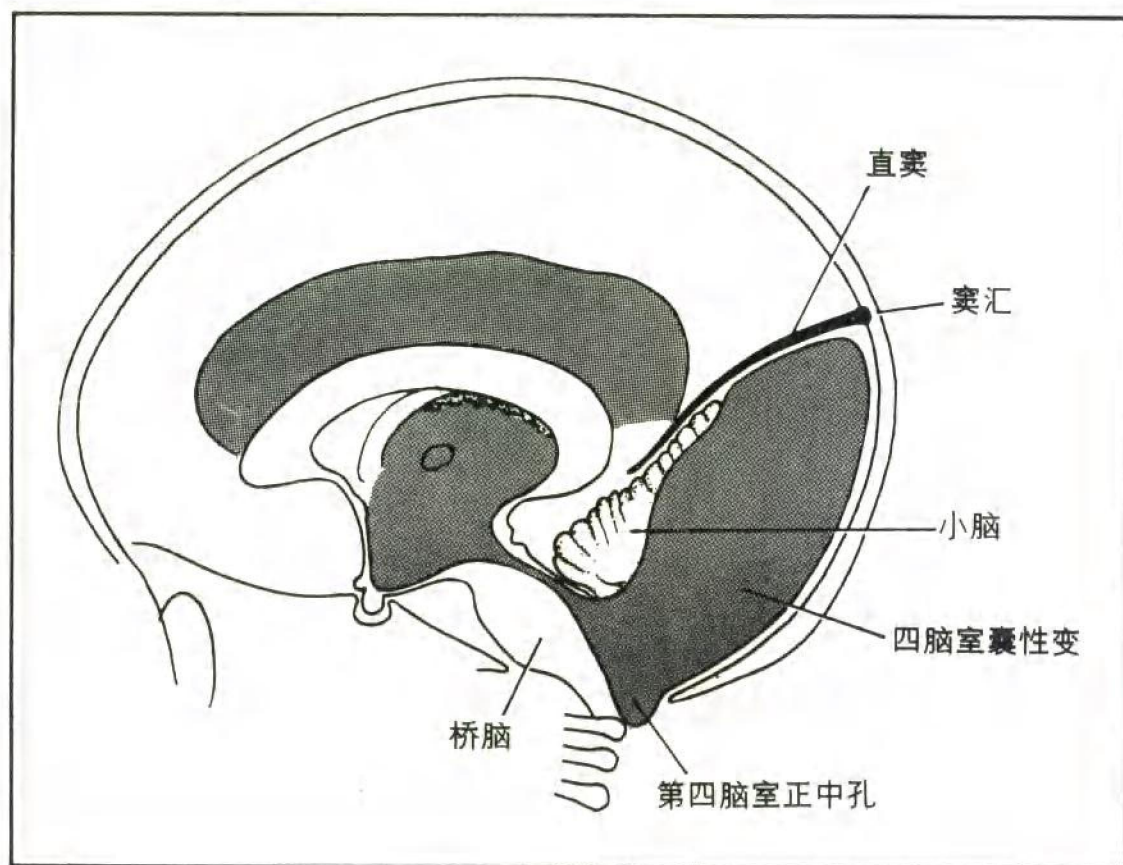


# 中枢神经系统畸形

陈振华 主编译



同济大学出版社

# 中枢神经系统畸形

陈振华 主编译

同济大学出版社

## 内容提要

本书全面、系统地介绍了中枢神经系统畸形的病因、病理、临床和治疗经验。主要内容有:中枢神经系统的发生及其畸形、先天性畸形的 CT 诊断、头颅体积异常、先天性脑积水、大脑畸形、小脑畸形、神经管闭合不全、颅缝早闭、颅-椎畸形、神经皮肤综合征(斑痣性错构瘤病)、脑血管畸形和先天性脑肿瘤等。

该书中有大量的 CT 资料和图片,内容丰富,图文并茂,是神经内外科、神经放射科、神经病理科和小儿科医师以及从事这方面研究的其他专业医师值得一读的一本工具书。

责任编辑 李炳钊  
封面设计 李志云

## 中枢神经系统畸形

陈振华 主编译

同济大学出版社出版

(上海四平路 1239 号)

新华书店上海发行所发行

同济大学印刷厂印刷

开本:787×1092 1/16 印张:12.25 字数:310 千字

1996 年 11 月第 1 版 1996 年 11 月第 1 次印刷

印数:1—2000 定价:21.00 元

ISBN7-5608-1593-6/R 62

## 编译人员名单

主 编 译 陈振华

副主编译 曹作为 侯忠民 裴永恩 刘 胜

审 阅 王国安 陈士璋 孙檀友

编译人员 (以担任编译章节先后为序)

陈振华 刘 胜 曹作为 侯忠民

裴永恩 褚玉林 陈 坚 梅贤良

欧阳长安 柴劲松 韦冬生 杜水明

谭 梓 张文莲 杨汉雄 王 兵

黄开元 汤汉玲 王志鹤

# 序

近半个世纪以来,由于检测方法的限制,使得人们对中枢神经系统畸形的认识一直踟躇不前。自 CT 问世以后,这种状况才有了根本性的改观。近十余年来国内外在这一领域里的临床与研究已取得了明显的进展。

这本由陈振华医师等主持编译,经王国安教授、陈士璋、孙檀友主任医师审阅的《中枢神经系统畸形》一书,是当前国内在叙述这方面畸形的一本较为完整的专著。该书采用了大量 CT 资料和图片,向读者较为全面、系统地介绍了中枢神经系统畸形的病因、病理、临床和治疗方面的经验,内容丰富,图文并茂,是一部值得一读的工具书,相信它对神经外科、神经内科、神经放射科、神经病理科和小儿科的医师以及有志于从事这方面研究的其他专业医师,都会有一定的参考价值。

蒋先惠 朱贤立

1995 年 12 月 30 日

## 编译者的话

CT的问世,使得中枢神经系统的检测技术有了突破性的进展,从而揭示了中枢神经系统畸形的病因、病理及其病变的解剖学特征,为合理的治疗奠定了坚实的基础。近十余年来,国内、外在这一领域里的研究进展很快,已取得了令人瞩目的成就。我国在这一方面起步较早,已作了大量的临床工作,但全面系统地研究尚还欠缺。为加强我国在这一领域里的临床与研究,我们特组织编译本书,以供有志从事这方面工作的同事们参考。

本书在编译过程中得到蒋先惠教授、朱贤立教授的关心与支持,并特地为本书作序,在此表示感谢。《临床放射学杂志》编辑部程家文主任,对本书的出版起到了决定性作用,从编译计划的安排到脱稿后的全部工作,他倾注了大量心血,付出了辛劳,在此向他道谢。

湖北省神经外科学会的专家们对本书的编译也体现了极大的热情,在有关章节的编译上曾给予过宝贵的指点;鄂州市科委张最初主任为本书的出版作出了突出的贡献;在稿件的抄写、校对及图片制作等方面,陈文博、於焱生、周淑宜、龙海林、王道回、陈海良、严家曙、龚鹏生、谢淑明、程金波等同志给予了不少的帮助,还有蔡赣桥、陈谦学两医师也参与了部分撰稿工作,在此一并向他们以及为本书作过奉献与关心的同志们表示衷心的感谢。

由于我们的专业能力和外语水平有限,编译难免有误,敬请读者批评指正。

陈振华

1995年5月

# 目 录

第一章 中枢神经系统的发生及其畸形	(1)
第一节 孕卵衍变过程(第一阶段)	(1)
第二节 脑室-脑池的发生(第二阶段)	(2)
第三节 细胞增殖(第三阶段)	(2)
第四节 神经移行(第四阶段)	(2)
第二章 先天性畸形的 CT 诊断	(3)
第三章 头颅体积异常	(4)
第一节 小头的发病机理	(4)
第二节 巨头的发病机理	(4)
第三节 巨头患者的检查	(5)
第四节 巨头的诊断技术	(6)
第五节 头颅体积异常的 CT 诊断	(6)
第四章 先天性脑积水	(10)
第一节 脑积水的诊断	(11)
第二节 导水管狭窄	(12)
第三节 脑积水的脑室扩张	(12)
第四节 脑室周围透明区	(13)
第五节 正常压力性脑积水	(14)
第六节 脑积水和硬膜下积液	(14)
第七节 脑积水的分流手术	(15)
第八节 脑积水分流术后并发症	(15)
第五章 大脑畸形	(24)
第一节 蛛网膜囊肿	(24)
第二节 脑穿透畸形和脑裂畸形	(26)
第三节 积水性无脑畸形	(27)
第四节 前脑无裂畸形	(28)
第五节 无脑回畸形	(31)
第六节 胼胝体发育不全	(32)
第七节 胼胝体及其邻近结构的其他异常	(33)
第八节 透明隔发育不全(分隔性视神经发育不全)	(33)
第九节 胼胝体下中线囊肿	(34)
第六章 小脑畸形	(67)
第一节 小脑发育不全	(67)
第二节 Dandy-Walker 囊肿	(68)
第三节 Chiari 畸形	(71)

第七章 神经管闭合不全 .....	(94)
第一节 无脑畸形 .....	(94)
第二节 脊柱管闭合不全(脊柱裂) .....	(94)
第三节 颅腔闭合不全(颅裂) .....	(99)
第八章 颅缝早闭 .....	(117)
第九章 颅-椎畸形 .....	(131)
第一节 扁颅底与颅(骨)凹陷症 .....	(131)
第二节 寰椎与枕骨并联 .....	(132)
第三节 寰枢椎脱位 .....	(132)
第四节 Klippel-Feil 综合症(短颈) .....	(132)
第十章 神经皮肤综合症(斑痣性错构瘤病) .....	(136)
第一节 神经纤维瘤病 .....	(137)
第二节 结节硬化症(Bourneville-Pringle)病 .....	(138)
第三节 脑三叉神经血管瘤病(Sturge-Weber)病 .....	(138)
第四节 小脑视网膜血管瘤病(von Hippel-Lindau)病 .....	(139)
第五节 其他神经皮肤综合症 .....	(139)
第十一章 脑血管畸形 .....	(147)
第一节 脑血管系统的发育与畸形 .....	(147)
第二节 脑血管畸形的分类 .....	(147)
第三节 动静脉畸形(AVMs) .....	(147)
第四节 Galen 静脉动脉瘤 .....	(150)
第五节 海绵状血管瘤 .....	(151)
第六节 静脉性血管瘤 .....	(152)
第七节 颅骨骨膜窦 .....	(152)
第十二章 先天性脑肿瘤 .....	(164)
第一节 胚胎肿瘤 .....	(164)
第二节 胚细胞肿瘤:胚组织瘤 .....	(166)
第三节 成神经细胞性肿瘤:成神经管细胞瘤 .....	(166)
第四节 与胚胎残留组织有关的肿瘤 .....	(167)
第五节 受遗传学或遗传因素影响的肿瘤 .....	(168)
第六节 第三脑室胶样囊肿 .....	(168)
第七节 异位和错构瘤 .....	(168)
第八节 脂肪瘤 .....	(169)
第九节 血管性肿瘤:成血管细胞瘤 .....	(169)



# 第一章 中枢神经系统的发生及其畸形

中枢神经系统畸形的发病机理尚不完全清楚,但在鉴别许多先天性畸形时,对中枢神经系统发育的各个阶段可能发生的异常,必须有一个基本的了解。

中枢神经系统发育的各个阶段,从神经管的形成到出生的长时期中,器官发生紊乱能导致多种多样的大脑畸形。大量的形态学异常发生在胚胎期第8周,一般地说紊乱发生越早,畸形越严重。

中枢神经系统正常发育分四个阶段,在每一阶段中,均可发生畸形(表 1-1)。

表 1-1 中枢神经系统的发生及其异常

周	正常发育	异常情况
胚胎的早期发育阶段		
2周	神经板	无脑畸形
3周	神经管	神经管闭合不全,脑膨出,脊髓脊膜膨出,阿诺尔得-希阿利畸形
4周	3个脑泡:前脑泡、后脑泡、菱脑泡	
5周	5个脑泡:前脑→端脑和间脑	前脑无裂畸形(前脑未分裂出半球或叶),面部异常
6周	联合板	胼胝体发育不全
脑室-脑池的发生阶段		
7~8周	脉络膜丛,四脑室贯通蛛网膜下腔	蛛网膜囊肿交通性脑积水,导水管狭窄性脑积水,阿诺尔得-希阿利畸形伴发的脑积水
细胞增生阶段		
3~6周	原始室管膜区未分化的细胞增生→成神经细胞	小脑发育不全或 Dandy - Walker 囊肿(第四脑室闭锁综合征)斑痣性错构瘤病
神经移行阶段		
6~7周	皮层区域(原始基底节形成)次级的成神经细胞移行→皮质板(原始形状的灰质)	积水性无脑畸形 脑裂畸形 脑穿通畸形 灰质异位
20周	最初的脑沟	无脑回畸形,小脑回,巨脑回
20~40周	次级脑沟	
30~60周	第三阶段脑沟	

## 第一节 孕卵衍变过程(第一阶段)

妊娠第二周到第六周发生如下变化:

1. 第二周:中胚层导致外胚层增厚形成神经板。

2. 第三周:来自中胚层的神经板形成前脑和前肠,内胚层形成面部。神经板的外侧缘形成神经嵴,嵴在背侧闭合形成神经管。神经嵴背侧闭合不全时导致神经管闭合不全,可产生无脑畸形、脑膜膨出、脑脊膜突出、阿诺尔得-希阿利(Arnold-Chiari)畸形伴脊椎裂和其他畸形。

3. 第四周:神经管形成前脑、后脑和菱脑的脑泡。

4. 第五周:前脑背侧融合线形成端脑和间脑,端脑向两侧膨大形成大脑半球。当内胚层对中胚层外胚层的相互作用失调时,则妨碍了端脑向双侧扩大与间脑的正常形成,而形成前脑无裂(即无半球)畸形和面部畸形。如:独眼、头发育不全、猴头、唇腭裂等畸形。

5. 第六周:端脑内侧形成初级形态的胼胝体-联合板。联合板形成障碍则导致胼胝体发育不全。

## 第二节 脑室-脑池的发生(第二阶段)

妊娠至第七、八周发生如下变化:

1. 第七周:出现脉络膜丛并开始分泌脑脊液。此阶段蛛网膜下腔的发育障碍,将产生蛛网膜囊肿和交通性脑积水。

2. 第八周:第四脑室的尾端形成一孔洞,脑脊液进入原始的脑脊膜,形成蛛网膜下腔。在此阶段的发育障碍将产生阿诺尔得-希阿利畸形性脑积水以及中脑导水管狭窄所致的脑积水。

## 第三节 细胞增殖(第三阶段)

在此阶段中,接近脑室系统的原始室管膜区的未分化的细胞增生并变成成神经细胞。细胞增生障碍则可产生小脑发育不全或丹迪-沃克囊肿(Dandy-Walker cyst);增生过盛则神经周围的成纤维细胞产生神经纤维瘤病,星形胶质细胞产生节结硬化症,内皮细胞产生斯特奇-韦伯(Sturge-Weber)病。

## 第四节 神经移行(第四阶段)

在这一阶段,成神经细胞向外侧移行形成皮质区,而该区是基底节的最初形态。神经元向外发出突起形成少细胞的边缘区域,该区是白质的最初形态。

1. 第七周:成神经细胞第二次移行横过边缘区域形成皮质板,此皮质板是灰质的最初形态。细胞移行对称性衰退产生积水性无脑畸形和脑裂畸形或脑贯通畸形,成神经细胞未能抵达最后部位而导致灰质异位。

2. 第20周:皮质板变厚形成最初的脑沟,若脑沟形成障碍则产生无脑回畸形(脑沟缺乏)、小脑回(小的脑沟增多)和巨脑回(沟的数量减少)。

3. 第24~40周:出现二级脑沟。

4. 第36~60周:出现三级脑沟。

## 第二章 先天性畸形的 CT 诊断

---

用空气或阳性造影剂进行脑室造影和气脑造影,是诊断中枢神经系统先天性畸形的有效方法,但具有损伤性,且影响颅内压的改变。脑血管造影,可显示脑血管与其颅内解剖结构间的关系,但不引起脑脊液压力的改变,它对血管畸形的诊断、血管结构紊乱和手术前研究先天性病变与血管间的相互关系是必不可少的检查方法。

电子计算机 X 线体层摄影术(CT)是研究中枢神经系统的非损伤性方法。它对于先天性中枢神经系统畸形的诊断和治疗是必不可少的检查手段,并已替代空气脑室造影和气脑造影。当前,对中枢神经系统先天性畸形的神经放射学诊断,多以 CT 和脑血管造影检查作依据。

绝大多数的先天性畸形的形态学改变是表现在脑脊液的腔隙中,且易被 CT 发现。脑脊液腔隙的病理变化包括各种发育畸形,如发育不全和破坏性损害。可人为地分为四类:(1)脑积水;(2)脑脊液腔道畸形;(3)中线外腔;(4)脑组织发育不全。由于这些改变能在 CT 扫描上显示出,所以脑积水被认为是脑脊液腔隙畸形。从病理生理学看,脑积水不仅是脑室系统本身有变化,而脑实质也有变化。有时,脑室系统的改变是继发于脑实质改变。脑积水和脑组织发育不全的表现在 CT 上是正常脑室系统扩张;中线部位以外的腔隙可被认为是持续存在,但通常是看不见的脑脊液的腔隙。异常的脑脊液腔是新的腔隙,这些腔隙不是原始正常脑室系统的腔隙组成部分。

自从 CT 问世以来,诊断先天性中枢神经系统畸形已逐渐成为较容易的事。先天性畸形的诊断需包括测定预后及确定合理的治疗方法。因此,了解中枢神经系统的发生及其异常以及每种异常的病理生理,对诊断先天性中枢神经系统畸形是必须的。识别头颅的大小以及检测各种原因的颅内压增高,在临床上也是很重要的。同时也应评价脑功能的发育。虽然,形态学的变化完全能通过 CT 显示出,但对脑功能的评价没有测试方法,发育商数(DQ)和智力商数(IQ)通常作为脑功能的指标。

先天性畸形的正确诊断,取决于 CT 加上临床表现。临床诊断除了识别病变之外,还应包括治疗的可能性与预后的判断。

## 第三章 头颅体积异常

许多先天性中枢神经系统畸形的首发临床体征是新生儿期或婴儿期的头颅体积异常。巨头这一术语通常用来表明头颅体积过大。然而,更精确地说,对于头颅体积异常增加,巨头颅是更通用的术语。通常把头的周径大于2个标准差的平均数以上者称为巨头。而周径小于2个标准差的平均数以下者称为小头。

### 第一节 小头的发病机理

小头按照病因分为三组:

1. 良性原发小头与遗传因素有关,包括家族性小头和由于染色体变异引起的小头。
2. 骨缝早闭(颅缝早闭)小头。这种类型的小头导致头型异常。但大多数不出现脑畸形。
3. 继发于脑萎缩的小头。继发性小头可由于宫内感染所引起。例如:巨细胞包涵体病、风疹、梅毒、弓形体病和单纯疱疹;辐射;母亲低血压;胎盘机能不全;缺氧;母亲全身性疾病,如:糖尿病、慢性肾病、苯(丙)酮尿症、和围产期及产后的疾病,如:窒息、感染、创伤、慢性心脏病、肺和肾脏疾病。这种类型小头畸形伴有不同程度的精神发育迟缓。

### 第二节 巨头的发病机理

几乎巨头大都是由于颅内压增高所引起,因此巨头需要治疗。病因分四类:

1. 脑脊液循环异常与脑脊液腔隙异常:由于脑脊液循环异常导致的脑脊液异常聚积可引起颅内压增高。脑积水是典型的例子。脑实质发育不全或脑实质发育几乎丧失,可形成脑脊液异常腔隙。当其伴有脑脊液循环障碍时即产生脑室扩大而形成巨头。

2. 颅内肿块性病变:根据病变部位可分颅内、颅外两种,前者最常见的是硬膜下积液,如:硬膜下血肿、硬膜下积液、硬膜下水瘤及蛛网膜囊肿。颅内肿块性病变包括脑肿瘤、脑脓肿。

3. 脑体积增大:脑实质的体积增大称之为巨脑。这种病变与脑水肿不同,脑水肿是指脑内水含量增加。巨脑通常不属外科治疗之列。巨脑有两种类型:①神经原的体积和数量增加所引起的解剖学巨脑;②由于脑内疾病引起的神经元之间代谢产物堆积所致的代谢性巨脑。解剖学巨脑多数属染色体显性遗传,可见于软骨发育不全、神经纤维瘤病、结节硬化症以及许多类似的疾病等。它们一般脑压和发育正常,偶尔可伴有巨人症、侏儒症、男性假两性畸形和甲状旁腺-肾上腺皮质机能减退。代谢性巨脑是由堆积性疾病所引起,如:神经节苷脂贮积病、粘多糖贮积病、硫酸(脑苷)脂贮积病、胡尔勒(Hurler's)综合征、亨特(Hunter's)综合征。多数代谢性巨脑患者脑压高并有退行性发育过程。

脑水肿多由中毒、内分泌紊乱、半乳糖血症和其他疾病所致。假性脑瘤或良性颅内高压来自不明原因的脑水肿。脑实质含水量增加所致的脑室系统萎缩(受压所致),此症有时需行外科减压。

4. 颅骨异常增厚:头径增大偶尔可由于贫血、颅骨发育异常等造成的颅骨增厚所致。

### 第三节 巨头患者的检查

大头暗示着颅内可能有病变。主要的有脑积水和硬脑膜下积液。由巨脑所引起者则罕见,可见于斑痣性错构瘤病,特别是神经纤维瘤病。

#### 一、望诊

系列地测量头围:系列地测量头围,在怀疑巨头的病例中是很重要的检查方法。当怀疑是家族性巨脑时,必要时应测量家庭每个成员的头围,头围表可供作参考(图 3-1)。表 3-1 是婴儿与儿童的头围标准近似值,临床可用于诊断头颅体积异常。

如果头围大于 2 个标准差的平均数,则在引起不可逆的脑损害改变之前,就能借助 CT 早期发现颅内先天性异常。注意不要把早产儿头部的突然发育,误诊为脑积水。头围数据应与测得的胸围、体重、身高等数据一起评价,以此类推。婴儿期间头围和胸围几乎相等。

表 3-1 男孩头围标准近似值

时 期	头的周径(cm)
出生时	35
3 个月	40
9 个月	45
4 岁	50

\* 3 个月以上的女孩头围比男孩的头围小 1cm。两个

标准差 = 1 英寸(2.5cm)

颅骨的形状:颅骨的外形异常是提示颅内有关病变的重要标志。颅骨局限性隆起之下的颅内可能存在着肿块病变。中颅窝蛛网膜囊肿可引起颞鳞部隆起;颅后窝的囊性病变通常表现颅后窝膨出;顶骨隆起可见于脑穿通畸形和硬脑膜下积液;额部圆隆常见于脑积水;导水管狭窄时,颅后窝变小。

头皮的张力:当颅内压增高时,头皮发亮且头皮静脉怒张。

斜视:斜视可能是颅内压增高的体征之一。

日落征:日落征常见于脑积水。它是由于三脑室的松果体上隐窝扩张,压力作用于四叠体板所引起。

角弓反张体位(背部强直体位):颅内压过高的婴儿常常表现出背部强直体位,并且常常具有高音调哭叫声(脑性尖叫)。

生长停滞:颅内压增高的婴儿,不易喂养,由于呕吐和营养不良,不能正常地生长发育。

#### 二、触诊

囟门突出:大头的临床诊断的核心在于确定有否颅内压增高。婴儿囟门突出是颅内压增高的一种体征。在新生儿和婴儿中,前囟的检查具有决定性意义(表 3-2)。

囟门突出的大头或高脑压的巨脑,在大多数情况下是分流减压的指征。慢性硬膜下血肿,正压性脑积水,基底部肿瘤,以及诸如此类疾病很少引起囟门突出。正常婴儿囟门是扁平的或稍微凹陷并且有搏动。但是,当正常婴儿在叫喊或躺下时,囟门可以表现突出。因此,检查囟门应在安静和坐位下进行。

表 3-2 巨头颅的类型

大头伴囟门突起	大头伴囟门下陷
脑积水	硬脑膜下积液
硬膜下积液	正常压力的脑积水
颅内肿瘤	脑穿通畸形
脑水肿	基底部肿瘤
代谢性巨脑	解剖性巨脑

骨缝分离:婴儿的骨缝在颅内压增高时容易分离。在行脑脊液分流之后,骨缝重叠,前囟呈凹陷状。

#### 三、听诊

在正常和脑积水儿童中常能听到细微的杂音。在盖伦(Galen's)静脉动脉瘤中,常可听到有意

义的颅内杂音。

#### 四、叩诊

在异常液体积聚的病例中,叩击头部可产生一种异常的共振音(MacEwen's sign,又称为破壶音)。

#### 五、透照

正常婴儿的头部在透照时显示小于一个手指宽的晕圈。这种晕圈,在早产儿的囟门部位更明显。透光阳性的颅内颅外病变见表 3-3。

在积水性无脑畸形的整个头区和在脑穿通畸形的局部能见到透光阳性。在丹迪沃克囊肿病例中,后颅窝可见透光反应。虽然透光效应不发生于脑积水,但可以出现于严重的大脑皮层薄如纸的病例中。

表 3-3 透光阳性的病变

颅外病变
头皮水肿
帽状腱膜下积液
颅内病变
脑外病变
硬膜下积液
蛛网膜囊肿
脑内病变
积水性无脑畸形
脑穿通畸形
严重的脑积水
丹迪-沃克囊肿

### 第四节 巨头的诊断技术

#### 一、颅骨 X 线摄影

即使在 CT 时代,颅骨平片常能提供重要资料。X 线摄片能揭示:(1)颅骨的形状,局部的隆起和变薄,以及后颅窝的大小;(2)颅内压增高;(3)异常的钙化和意外的发现颅骨骨折。

#### 二、硬膜下穿刺术

硬膜下穿刺可用于诊断和治疗。通常在靠近冠状缝的前凶外侧角上穿刺。必须注意在穿刺针进入硬膜下间隙之后,不要转动和抽吸液体。借助前凶的压力确定一次穿刺所抽出的液体量。在囟门变得软而平后,才能实行抽吸,大量液体抽吸可导致贫血和低蛋白。

#### 三、空气造影

空气造影是损伤性探查,不可能不引起脑脊液压力平衡的突然变化。因此,已被 CT 取代,仅偶尔用之。

#### 四、脑血管造影

CT 对诊断脑血管畸形作用有限,通过脑血管造影能明确诊断。颈动脉造影,适用于幕上病变,而椎动脉造影适用于幕下病变。按照 Seldinger's 法用一根导管可完成全脑血管造影。

### 第五节 头颅体积异常的 CT 诊断

CT 是评价头颅大小异常必不可少的检查。脑脊液腔隙易于被 CT 扫描显示出。巨头的 CT 诊断是以脑室系统的扩张、变形和偏移为基准的。按照脑室的大小,大头可分为两类(表 3-4):

第一类是由于脑脊液循环障碍所引起的脑室扩张的头颅增大。脑室扩张的形态,随梗阻的部位而异,因此,依此能间接地提供梗阻部位的依据。CT 将被应用于脑积水的诊断中。

第二类是无脑室扩张的头颅增大。尽管有巨脑,CT 扫描常无脑室扩张(图 3-2)。脑白质营养不良,在大脑半球能见到对称性广泛分布的低密度白质(图 3-3)。巨脑或脑积水,在颅骨发育不全的病例中,可见特征性的颈静脉孔与颈静脉球显著狭窄,继而形成颅内静脉压升高(图 3-4)。肿块性病变的诊断,不仅应注意肿块病变的本身,而且还应注意颅骨方面的变化、局灶性水肿、脑脊液系

统周围的梗阻,以及中线结构的偏移等。

表 3-4 头体积异常的 CT 诊断

巨头	小头
脑室系统扩张的头颅增大	伴有脑室系统扩张的小头
脑积水	颅萎缩
蛛网膜囊肿	无脑室系统扩张的小头
脑穿通畸形	颅缝早闭
积水性无脑畸形	原发性小头
丹迪-沃克囊肿	
前脑无裂畸形	
胼胝体发育不全	
间脑囊肿	
阿诺尔德-希阿利畸形	
盖伦静脉畸形	
硬膜下积液	
无脑室系统扩张的头颅增大	
颅内病变	
脑外肿块性病变	
脑内肿块性病变	
脑体积增加	
巨脑	
脑水肿	
颅骨病变	
颅外病变	

当小头伴发脑室扩张时,则很可能有大脑萎缩(图 3-5)。小头无脑室系统扩张时,可能是颅缝早闭,因此必须检查颅骨与骨缝(图 3-6)。脑室扩张一般少见原发性小头畸形(图 3-7)。

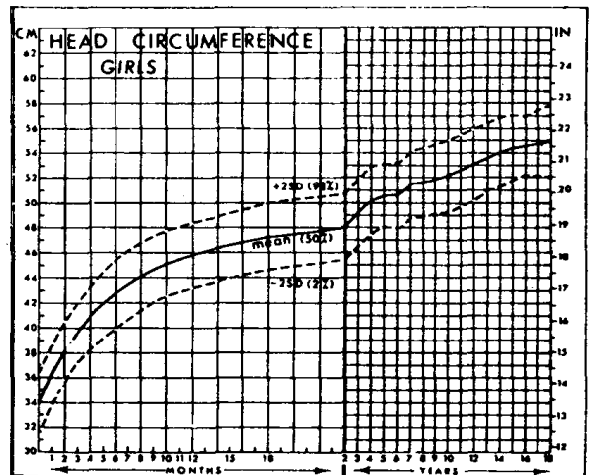
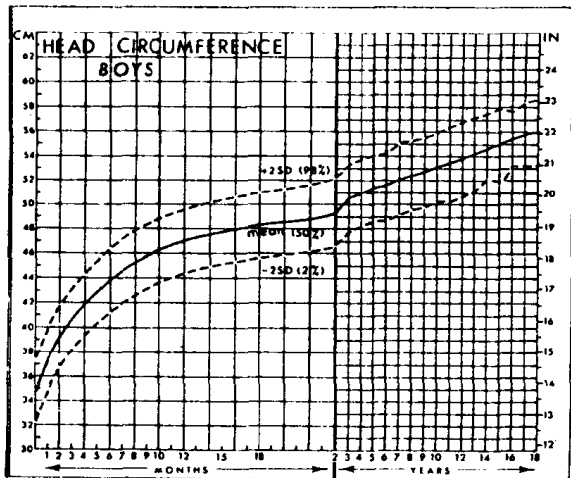


图 3-1 头围:由世界上不同种族之间的资料混合组成

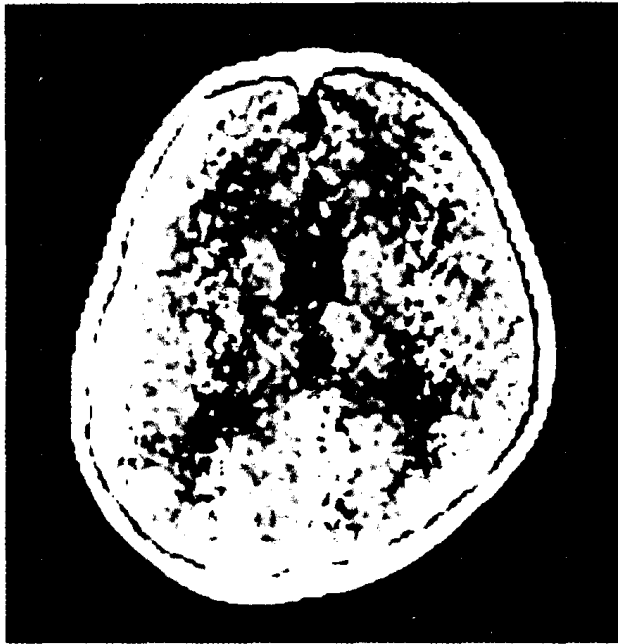


图 3-2 巨脑的 CT 扫描, 表现为无脑室扩张的头颅增大

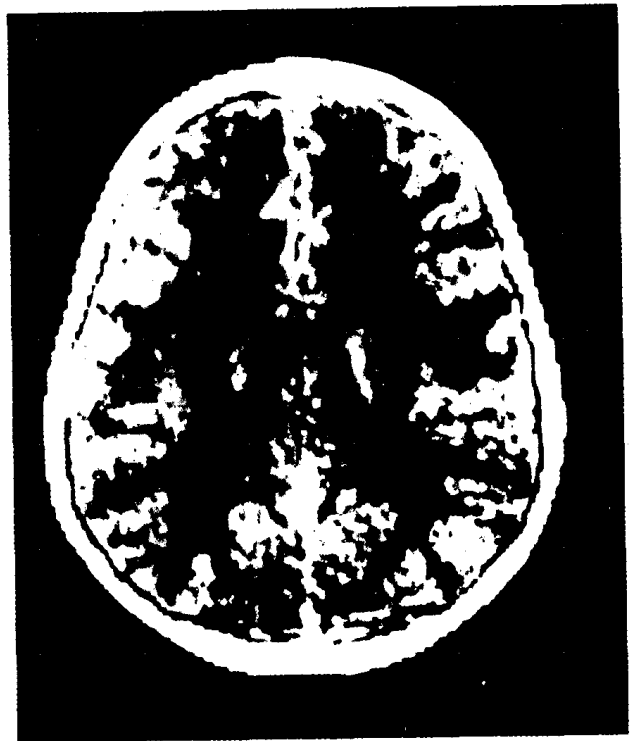


图 3-3 脑白质营养不良的 CT 扫描, 显示白质呈弥漫性低密度和头颅增大。临床上表现为运动退化

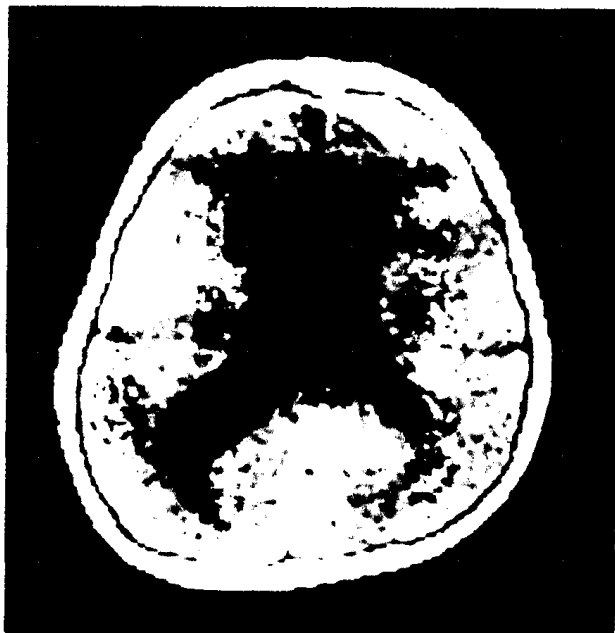


图 3-4 软骨发育不全, CT 扫描示脑积水

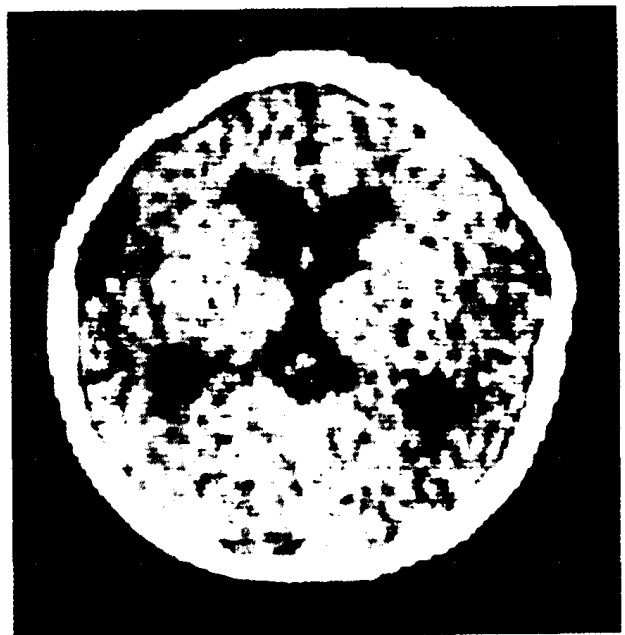


图 3-5 小头的 CT 扫描, 显示脑室轻度扩张和细小的大脑外侧裂 (Sylvian fissures), 临床上有精神运动性发育迟缓



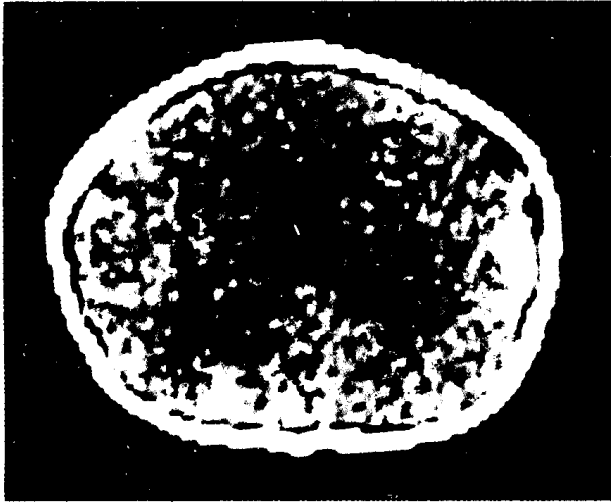


图 3-6 短头(冠状缝的骨性联结)的 CT 扫描,显示冠状缝变平和轻度脑室扩张

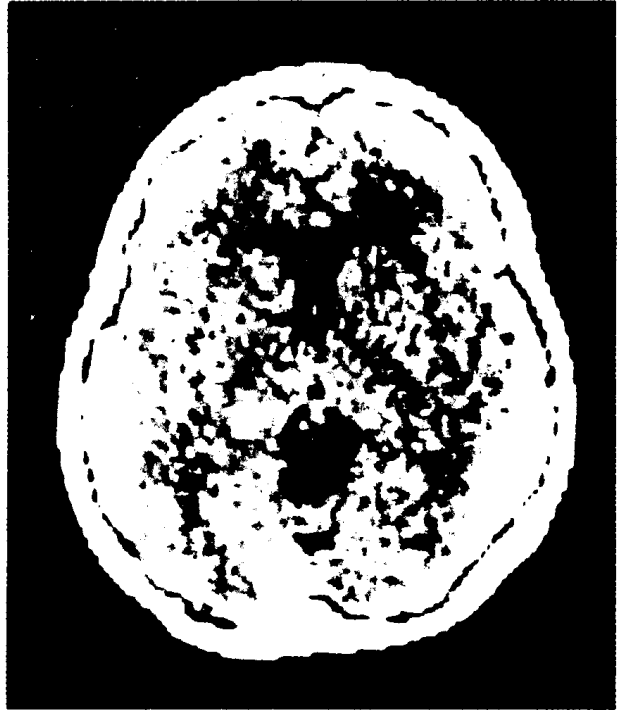


图 3-7 原发性小头的 CT 扫描,脑室系统无扩张