

脑灰质异位的MRI诊疗



序言

脑灰质异位(HGM)是指胚胎期移行的神经元半途受阻而汇集在室管膜与皮质之间的一种先天性畸形。1859年Jungel首次报道1例异位的皮质病变，后来Rudolph Virchow描述本病变“好像是脑回放在白质里”，并正式使用灰质异位这一术语。HGM可单独存在，亦可与其他脑畸形并存，经常是癫痫发作及智力和体能障碍的原因之一，其诊疗目前主要依托MRI检验。

材料与措施

- ❖ 1.回忆分析我院自1996年至2023年21例HGM的MRI体现，并对HGM的病因、分型、常见并发畸形、临床体现及其与MRI所见的关系等加以讨论。

材料与措施

- ❖ 2.一般资料：21例中男10例，女11例。年龄最小1岁，最大56岁，平均28.67岁，15岁以下小朋友6例，20岁以上成人共15例。21例中19例有癫痫发作，单纯部分性发作8例，复杂部分性发作5例，全方面强直阵挛发作6例；智力障碍10例；运动障碍7例；弱视1例。21例中1例因头痛2天，1例因视物模糊行MRI检验偶尔发觉。

材料与措施

- ❖ 3.检验措施：MRI检验使用东芝企业生产的FLexart 0.5 T超导型磁共振成像系统，采用头部QD线圈。常规使用FSE序列轴面
T2WI(TR3500~4000ms,TE120ms,层厚6.5mm,间距1.3mm)和SE序列轴面、矢状面
T1WI(TR450~500ms,TE15ms,层厚6mm,间距1.2mm)，其中12例使用IR序列轴面或冠状面、冠状斜面PDW(TR4000ms,TE12ms,TI130ms,层厚6mm,间距1.2mm).

成果

- ❖ 21例中，病变为双侧4例，单侧17例，多病灶6例，共见异位灰质病灶33个；结节型病灶19个，板层型病灶6个，桥带型病灶8个；病灶位于室管膜下区10个，位于额叶白质内6个，位于顶叶白质内5个，位于枕叶白质内3个，位于颞叶白质内1个，8个桥带型病灶自室管膜下区经过白质区直达表层灰质区；最小病灶约0.2cmX0.2cm，最大病灶约3.8cmX9.5cm。合并脑裂畸形11例，胼胝体发育不良4例，巨脑回2例，微脑回1例，透明隔缺如1例，神经上皮囊肿1例，合并多发性硬化1例。脑室受压变形4例。癫痫发作19例，呈单纯性或复杂部分性发作13例，成人12例，小朋友1例；呈全方面强直阵挛发作6例，成人1例，小朋友5例。智能障碍10例，成人5例，小朋友5例。运动障碍7例，成人2例，小朋友5例。

讨论

- ❖ 病因及发病机理
- ❖ 分型与常见伴发畸形
- ❖ 临床体现及其与MRI所见的关系
- ❖ **MRI诊疗与鉴别诊疗***

病因及发病机理

发病机理

- ❖ 大脑皮层的神经元来自胚胎脑室表面的生发层内的神经母细胞，在胚胎3~5月期间，这些神经元向大脑皮质移行。放射状胶质纤维的完整性是神经元完毕移行的主要条件之一。
- ❖ 另外有一种化学接触物质促使移行细胞沿胶质纤维向远侧移行，被称为趋化因子。

病因

- ❖ 任何有害原因，如遗传、缺血或缺氧、感染和环境原因，后者又涉及X线辐射、中毒、胎儿酒精综合症等，均可不同程度的损伤放射状胶质纤维或降低趋化因子的浓度。
*

分型与常见伴发畸形

分型

- ❖ 1936年Jacob把HGM分为室管膜下结节型和板层型
- ❖ 1988年Barkovich等报道了双皮质综合征后把HGM分为室管膜下型、局灶型和弥漫型。
- ❖ 2023年高煜等曾报道1例室管膜下双皮质综合症。

常见伴发畸形

- ❖ 脑裂畸形、巨脑回畸形、多微脑回畸形、透明隔缺如和胼胝体发育不良是HGM的常见伴发畸形。
- ❖ 本组尚见1例神经上皮囊肿，1例多发性硬化等少见伴发病变。
- ❖ 本组2例病区内见增粗的血管影，文献报道这是因为发育异常的灰质内常有粗大的软脑膜血管所致。*

临床体现及其与MRI所见的关系

临床体现

- ❖ 反复而又频繁的癫痫发作
- ❖ 精神发育迟滞及智能障碍
- ❖ 运动系统受损
- ❖ 其他伴随症状多为头痛、耳鸣及行为异常。

临床与MRI的关系

- ❖ 成人患者症状多较轻且发病晚，而小朋友患者症状复杂、严重。
- ❖ 临床症状与异位灰质的分布区域、本身的解剖形态和伴发的其他异常及其所处的功能区有关。*

MRI诊疗与鉴别诊疗

MRI诊疗

- ❖ HGM的MRI特征为在任何扫描方式中，病灶的信号强度一直与正常灰质一致，灶周无水肿，增强对病灶无强化作用，较易作出定性诊疗。
- ❖ 质子密度加权成像和T2W成像相结合，是HGM定量诊疗的最佳手段。
- ❖ HGM有占位效应

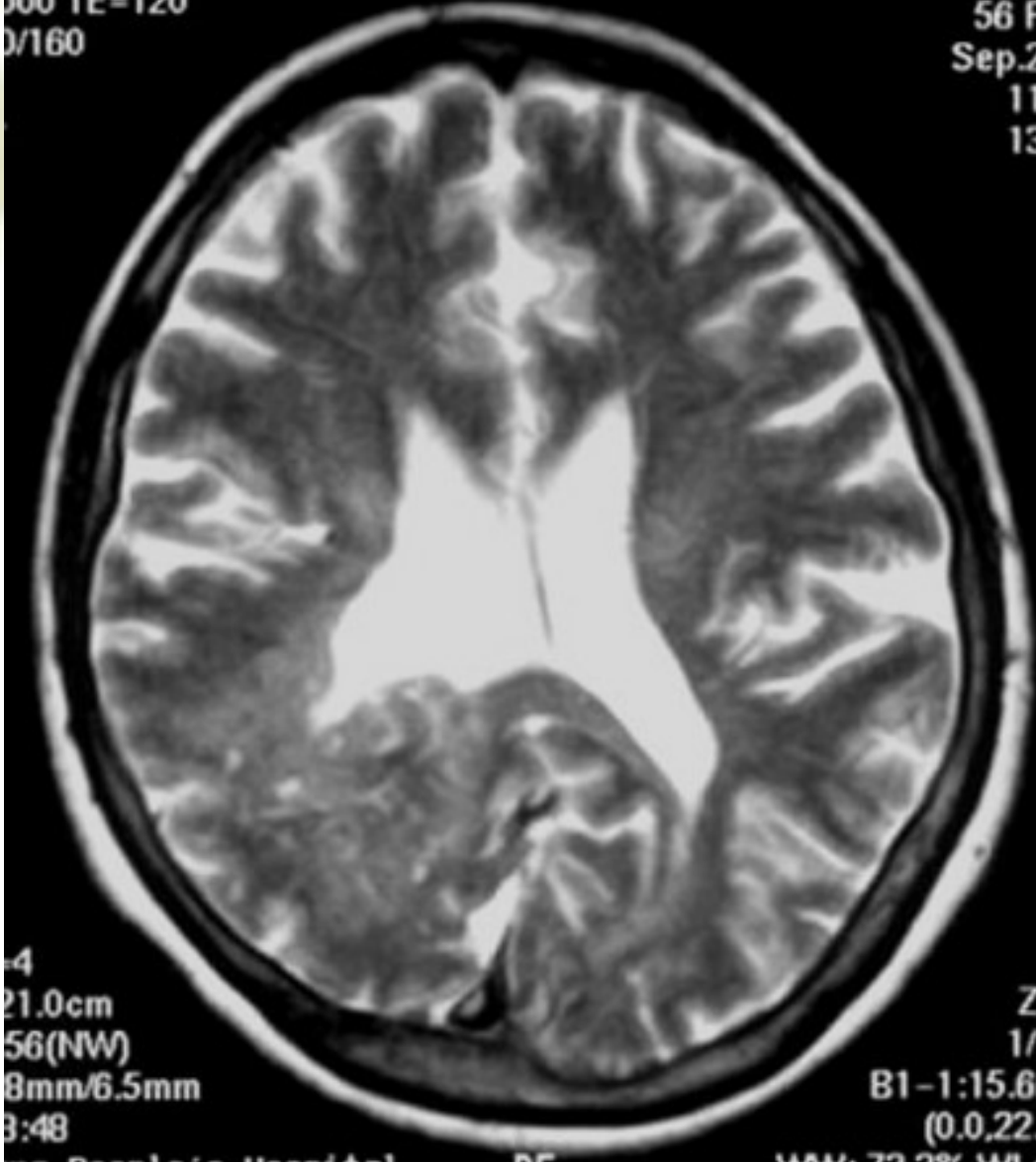
鉴别诊疗

- ❖ 脑HGM主要与转移瘤、淋巴瘤及沿室管膜生长的颅内肿瘤或室管膜瘤鉴别
- ❖ 脑灰质异位区有粗大血管时应与脑血管畸形鉴别
- ❖ HGM还应与结节硬化鉴别*



000 TE=120
0/160

56 F 1
Sep.29.
11:2
1385



-4
21.0cm
56(NW)
8mm/6.5mm
3:48

Z: 1
1/1
B1-1:15.6(2
(0.0,22.1,

na People's Hospital

RF

WW: 72.3% WL: 4

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/805244000203011323>