

本文引用:任国政,韩东明. Marchiafava-Bignami 疾病磁共振成像表现分析[J]. 新乡医学院学报,2014,31(9): 751-753.

【临床研究】

Marchiafava-Bignami 疾病磁共振成像表现分析

任国政^{1,2}, 韩东明¹

(1. 新乡医学院第一附属医院磁共振科,河南 卫辉 453100; 2. 平顶山市第一人民医院影像科,河南 平顶山 467000)

摘要: 目的 分析 Marchiafava-Bignami 疾病 (MBD) 的磁共振成像 (MRI) 表现特点,以提高 MBD 的 MRI 诊断水平。方法 回顾确诊的 35 例 MBD 患者的 MRI 资料,分析病灶分布及 MRI 信号特点。结果 35 例患者中,胼胝体病变呈对称性分布,上下缘清楚,可见“夹心饼干”及中层坏死囊变征象。胼胝体以外病变最多分布于双侧半卵圆中心与额顶叶白质;其次分布于前连合与桥小脑中脚,极少数分布于颞枕叶白质、基底节区及皮质。结论 MBD 的 MRI 影像具有特征性表现,可以作为诊断和鉴别诊断的重要方法。

关键词: Marchiafava-Bignami 疾病;磁共振成像;液体衰减反转序列

中图分类号: R445.2 **文献标志码:** A **文章编号:** 1004-7239(2014)09-0751-03

Performance analysis of magnetic resonance imaging in Marchiafava-Bignami disease

REN Guo-zheng^{1,2}, HAN Dong-ming¹

(1. Department of Magnetic Resonance Imaging, the First Affiliated Hospital of Xinxiang Medical University, Weihui 453100, Henan Province, China; 2. Department of Image, the First Hospital of Pingdingshan, Pingdingshan 467000, Henan Province, China)

Abstract: **Objective** To analyze the magnetic resonance imaging (MRI) features of Marchiafava-Bignami disease (MBD), in order to further improve the diagnosis level for MBD. **Methods** The MRI data of 35 cases who diagnosed as MBD was reviewed, and the MRI signal characteristics of lesions were analyzed. **Results** In the 35 patients, the corpus callosum lesions were symmetrical, the upper and lower edges were clearly visible with "sandwich biscuit" and middle cystic necrosis signs. The lesions outside the corpus callosum was mainly located in the center of bilateral half-oval and frontal and parietal lobes white matter; secondly distributed in anterior commissure and bridge cerebellar peduncle, and leastly located in the temporal occipital white matter, basal ganglia and cortex. **Conclusion** The MRI of MBD has characteristic manifest, and it can be used as an important method of diagnosis and differential diagnosis.

Key words: Marchiafava-Bignami disease; magnetic resonance imaging; fluid attenuated inversion recovery

Marchiafava-Bignami 疾病 (Marchiafava-Bignami disease, MBD) 是一种罕见的脱髓鞘性疾病,病因不明,大多数学者认为该病与长期饮酒、乙醇性营养不良及长期处于低钠血症有关。1898 年由 Carducci 首次报道个案,1903 年因 2 位意大利病理学家 Marchiafava 和 Bignami 报道后而得名^[1]。该病根据临床表现、长期饮酒史、计算机断层扫描 (computed tomography, CT) 及磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 的特征性改变可以确诊^[2],但临床常存在误诊与漏诊情况。本研究回顾了 35 例确诊的 MBD 患者的 MRI 资料,旨在提高 MRI

在 MBD 诊断中的临床应用价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2011 年 7 月至 2014 年 2 月平顶山市第一人民医院 MBD 患者 35 例,均为男性,年龄 32~78 岁,中位年龄 55.0 岁。其中 33 例患者有长期饮酒史,其余 2 例无确切的长期饮酒史及乙醇性营养不良史。根据患者发病缓急分为急性、亚急性及慢性,其中急性 14 例,主要表现为意识障碍和癫痫发作;亚急性 12 例,主要表现为头晕、构音障碍与肌张力异常;慢性 9 例,主要表现为记忆力下降、反应迟钝。

1.2 方法 采用美国 GE 公司 1.5T 超导型 MRI 扫描仪,8 通道头颈联合线圈对脑部进行检查。所有患者均进行常规轴位 T1 加权像 (T1 weighted imaging, T1WI)、轴位 T2 加权像 (T2 weighted imaging,

DOI: 10.7683/xxyxyxb.2014.09.024

收稿日期:2014-05-31

作者简介:任国政(1981-),男,河南鲁山人,硕士研究生在读,主治医师,研究方向:计算机断层扫描及磁共振成像诊断。

通信作者:韩东明(1966-),男,河南项城人,硕士研究生导师,教授,主任医师,研究方向:磁共振成像。

T2WI)、矢状位液体翻转恢复序列 (fluid attenuated inversion recovery, FLAIR) 及轴位弥散加权成像 (diffusion weighted imaging, DWI) 序列检查; 参数选择如下: T1WI 横轴位 (TR 1 570 ms, TE 19 ms), T2WI 横轴位 (TR 3 800 ms, TE 100 ms) 和 FLAIR (TR 8 000 ms, TE 136 ms, TI 2 400 ms), 层厚 6 mm, 间隔 1 mm, 视野 (field of view, FOV) 24 cm × 24 cm, 扩散加权系数分别为 0、1 000 s · mm⁻²。

1.3 影像描述 以同龄男性的正常头颅 MRI 图像为参考标准, 将 MBD 的胼胝体图像分为肿胀、正常、萎缩 3 种表现形态。根据胼胝体解剖特点, 将其分为嘴、膝、体及压部 4 个部分, 观察胼胝体各部病变图像, 病变 ≥ 3 个部分者计为整体, < 3 个部分计为局部。在 T2WI 或 FLAIR 正中矢状位上观察胼胝体上下缘是否清楚、“夹心饼干”征象是否出现、胼胝体中层是否伴有坏死囊变。由 2 位主治医师从胼胝体形态、对称性、整体或局部、上下缘是否清楚及是否出现“夹心饼干”征象和胼胝体以外脑内病灶的形态、分布等方面进行独立观察分析, 异议时双方商定一致做出决定。

2 结果

2.1 MBD 的胼胝体内病灶 急性期 14 例, 胼胝体形态肿胀 8 例 (图 1A ~ 1C), 形态正常 3 例, 轻度萎缩 3 例; 亚急性期 12 例, 胼胝体形态正常 11 例, 萎缩 1 例; 慢性期 9 例, 胼胝体形态正常 3 例, 萎缩 6 例 (图 1D、1E)。35 例患者中, 全部胼胝体病变均为双侧对称, 且以整体受累为主。急性期主要表现为

胼胝体内条状、片状稍长 T1 稍长 T2 信号; 中层囊变者可见胼胝体中部细条状脑脊液样长 T1 长 T2 信号影。31 例胼胝体病变 DWI 上以高信号或稍高信号为主, 4 例 DWI 信号不均匀。其中 34 例胼胝体上下缘清楚, 1 例上下缘不清。“夹心饼干”征象 (图 1F) 在急性、亚急性、慢性期患者中分别出现 9、9、6 例。胼胝体中层坏死囊变在急性、亚急性、慢性期患者分别出现 6、6、7 例。

2.2 MBD 胼胝体以外病灶 35 例患者中, 无胼胝体外病变者 1 例, 有胼胝体外脑内病变者 34 例, T1WI 呈稍低信号, T2WI 呈稍高信号; DWI 上呈高信号、稍高信号或等信号。胼胝体外病变以半卵圆中心与额顶叶白质分布最多 (34 例, 97.1%) (图 1G), 其次为前连合 (13 例, 37.1%)、桥小脑中脚 (12 例, 34.3%), 额顶叶白质病变以中央前后回最为常见。FLAIR 上可以清楚显示前连合病变, T2WI 呈双侧对称分布的稍高信号影; 累及基底节区、颞枕叶白质、岛叶、皮质者极少。34 例患者中有 8 例出现腔隙性梗死灶。

急性期患者 8 例可见双侧半卵圆中心及额顶叶脑白质内大片状异常信号, 边界不清, T1WI 呈稍低信号, T2WI 呈稍高信号, 可蔓延至皮质下白质, 类“地图状” (图 1H); 4 例病变呈散在结节状、斑片状分布, T1WI 呈稍低信号, T2WI 呈稍高信号; 2 例呈混合状分布。亚急性发病组中 4 例类“地图状”分布, 4 例呈散在结节状、小斑片状, 3 例呈混合状分布。慢性发病组中呈“地图状”分布 4 例, 3 例呈散在结节状、斑片状, 2 例呈混合状分布。

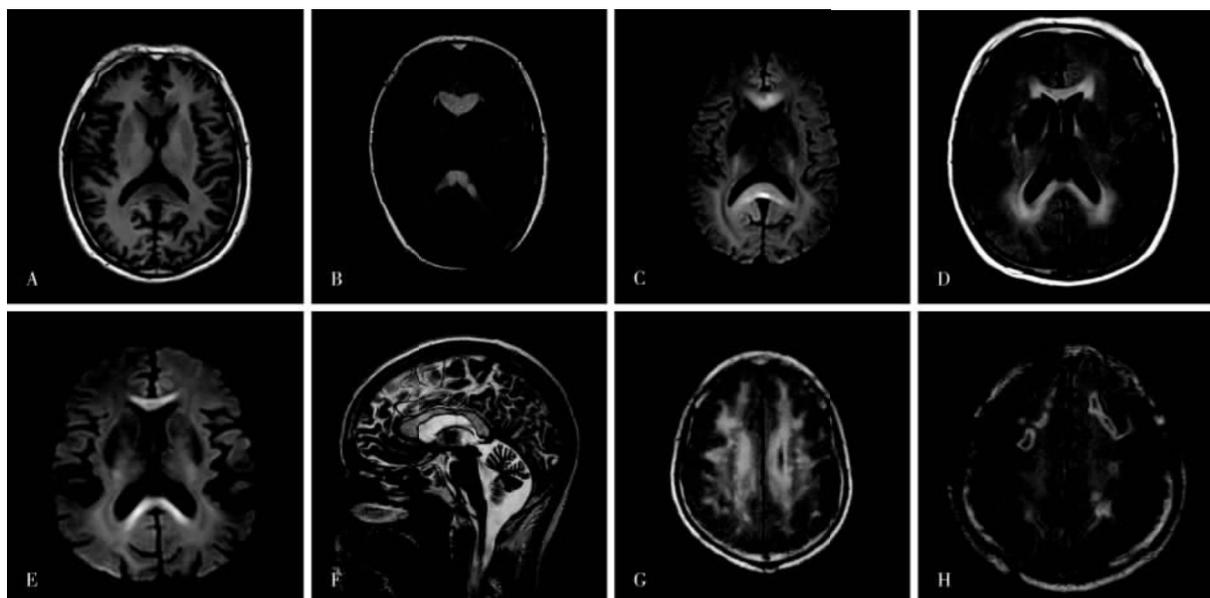


图 1 MBD 患者磁共振成像图像

Fig.1 Image of MRI of MBD patients

3 讨论

3.1 MBD 的临床、病理 MBD 是一种十分少见的中枢神经系统脱髓鞘疾病,病因与发病机制尚未完全明确,现在比较统一的观点认为本病与长期饮酒、乙醇性营养不良及长期处于低钠血症状态有关。主要病理改变为胼胝体对称性脱髓鞘、中层层状坏死及囊变,偶见胼胝体内出血。胼胝体以外脑白质是脱髓鞘累及的次要部位,皮质累及更少见,受累皮质的病理改变是层状坏死^[3-4]。根据其临床起病缓急及临床表现将其分为急性期、亚急性期及慢性期;急性期临床表现以意识障碍和癫痫发作常见,亚急性期以肢体肌力异常和构音障碍多见,慢性期以反应迟钝、情感冷漠、记忆力下降和痴呆症状为主。急性期胼胝体主要表现为肿胀,亚急性期胼胝体表现为正常、轻度肿胀或萎缩,慢性期胼胝体表现为萎缩。

虽然本组病例中急性期患者胼胝体以肿胀多见,亚急性期患者胼胝体以正常多见,慢性期患者胼胝体以萎缩多见,但 MBD 的发病方式与胼胝体的形态不具有明显关系。

3.2 MBD 的 MRI 表现 胼胝体内病变 MRI 图像均呈条片状双侧对称分布,常常沿胼胝体长轴整体分布,少数病例局部分布,以膝部、体部及压部多见, T1WI 呈稍低信号, T2WI 呈稍高信号影。本组病例 34 例患者胼胝体边缘在矢状位 T2WI 或 FLAIR 上清楚可见,只有 1 例边缘显示不清,可能是胼胝体弥漫肿胀造成的。胼胝体内中心层状坏死影,在 T2WI 或 FLAIR 序列矢状位上呈“夹心饼干”征象^[5]。理解并掌握这些特点,对提高正确诊断率将会有很大帮助。

尽管目前 MRI 对胼胝体以外病变影像表现研究报道较少,但是多数学者认为胼胝体内、外病变性质是一致的^[6]。本研究中胼胝体以外病变主要以额顶叶白质、双侧半卵圆中心及双侧脑室周围分布多见,且三部分病变常常融合呈大片状, T1WI 呈稍低信号, T2WI 呈稍高信号,沿脑白质蔓延达皮质下,形如地图状。额顶叶病变常常累及中央前后回白质,其次以侧脑室以后角周围居多,颞枕叶、岛叶白质及双侧基底节区分布较少。本组资料显示,前连合受累者占 37.1%,桥小脑中脚受累占 34.3%,且双侧病变对称分布,与既往研究^[7]不符,可能与既往设备落后、对本病的认识不足有关。额顶叶脑白

质、双侧半卵圆中心和侧脑室周围病灶以大片状、斑片状居多,岛叶、基底节区病变多呈结节影和斑点状影。脑白质病变呈双侧对称分布。本组病例中部分病例可见脑皮质受累,与既往文献^[8-9]报道一致。

3.3 MBD 的鉴别诊断 需注意与 MBD 相鉴别的疾病:(1)胼胝体梗死:脑梗死主要见于老年人,多有高血压、糖尿病、动脉粥样硬化等血管性基础病变;梗死灶常呈局限性全层受累,单侧分布^[10]。(2)多发性硬化病,多有缓解-复发相关病史,且有垂直于侧脑室长轴分布的特点。(3)海洛因性脑病多能追问到相关病史。

总之,本研究结果显示 MBD 的病变具有对称、中层脱髓鞘及层状囊变坏死等特征性, MRI 能够清晰显示胼胝体病变形态、大小及信号特征。掌握这些特点,有助于与发生在或累及胼胝体的其他疾病进行鉴别。

参考文献:

- [1] Alla P, Carrère C, Dupont G, et al. Marchiafava-Bignami disease of good prognosis. Two cases [J]. *Presse Med*, 2000, 29 (21): 1170-1172.
- [2] Haas L, Tjan D, van Die J, et al. Coma in an alcoholic: Marchiafava-Bignami disease [J]. *N Z Med J*, 2006, 119 (1244): U2280.
- [3] Tuntiyatorn L, Laothamatas J. Acute Marchiafava-Bignami disease with callosal, cortical, and white matter involvement [J]. *Emerg Radiol*, 2008, 15 (2): 137-140.
- [4] Kim M J, Kim J K, Yoo B G, et al. Acute Marchiafava-Bignami disease with widespread callosal and cortical lesions [J]. *J Korean Med Sci*, 2007, 22 (5): 908-911.
- [5] Arbelaez A, Pajon A, Castillo M. Acute Marchiafava-Bignami disease: MR findings in two patients [J]. *Am J Neuroradiol*, 2003, 24 (10): 1955-1957.
- [6] 张津, 王向波, 贾建平. 胼胝体变性的临床特点与影像学特征研究 [J]. *中国神经精神疾病杂志*, 2005, 31 (1): 14-16.
- [7] 马辉, 杨宝军, 樊建平, 等. MBD 并双侧小脑中脚变性一例 [J]. *临床放射学杂志*, 2007, 26 (1): 77.
- [8] 蔡桂兰, 韩燕飞, 项丽娜, 等. Marchiafava-Bignami 病合并皮质受累一例 [J]. *中国神经免疫学和神经病学杂志*, 2010, 17 (2): 154.
- [9] Yoshizaki T L, Hashimoto T, Fujimoto K, et al. Evolution of callosal and cortical lesions on MRI in Marchiafava-Bignami disease [J]. *Case Rep Neurol*, 2010, 2 (1): 19-23.
- [10] 石士奎, 季立平, 程敬亮, 等. 胼胝体变性性与梗死的 MRI 诊断及鉴别诊断 [J]. *国际放射学杂志*, 2009, 32 (1): 13-15.

(本文编辑:李胜利 英文编辑:王燕)