

### 【临床研究】

**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<sup>-2</sup>。

**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。

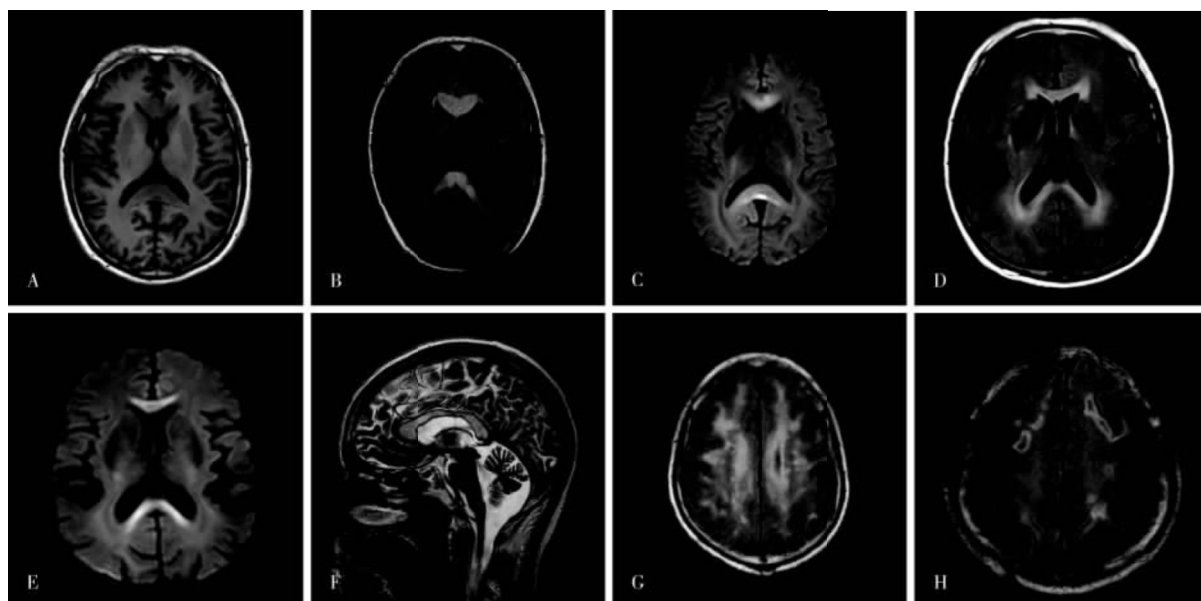


图 1 MBD 患者磁共振成像图像

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<sup>[3-4]</sup>。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<sup>[5]</sup>。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<sup>[6]</sup>。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<sup>[7]</sup>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<sup>[8-9]</sup>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<sup>[10]</sup>。(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 C, et al. Marchiafava-Bignani 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)