

论著·临床研究 doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.08.016

急性型胼胝体变性的临床表现和影像学特点

杨 德¹, 李 鱼¹, 杨晓芬², 何 亮¹, 陈科宇¹

(1. 重庆市涪陵中心医院神经内科 408099; 2. 中南大学湘雅医院神经内科, 长沙 410008)

[摘要] **目的** 探讨急性型胼胝体变性(MBD)的临床表现和影像学特点。**方法** 对该院诊治的 3 例急性型 MBP 患者进行回顾性分析,包括临床表现、实验室检查、影像学检查(头颅 CT、MRI)和随访结果。**结果** 3 例患者均急性起病,主要表现为意识障碍、精神异常、癫痫发作、谵妄性震颤、高热等;CT 与 MRI 可见胼胝体膝部和压部病灶,CT 示病灶为低密度,MRI 表现为 T1WI 等或低信号,T2WI 高信号,液体衰减反转恢复序列高信号,弥散加权成像(DWI)高信号,ADC 等或低信号;3 例均伴发双侧大脑半球白质对称性病灶,1 例出现脑桥臂对称性病灶,1 例胼胝体膝部及体部出现类似“三明治”样改变。**结论** 急性型 MBP 临床表现多样,无特异性,但具有特征性影像学表现。

[关键词] 胼胝体变性病;磁共振成像;电子计算机 X 线断层扫描**[中图分类号]** R747.9**[文献标识码]** A**[文章编号]** 1671-8348(2015)08-1060-03

Clinical and imaging characteristics of acute marchiafava-bignami disease

Yang De¹, Li Yu¹, Yang Xiaofen², He Liang¹, Chen Keyu¹

(1. Department of Neurology, Fuling Center Hospital, Chongqing 408099, China; 2. Department of Neurology, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha, Hunan 410008, China)

[Abstract] **Objective** To investigate the presentation and radiologic findings of acute marchiafava-bignami disease(MBD). **Methods** Three cases of acute MBP who were diagnosed and treated in our hospital were retrospectively analyzed,including the clinical symptoms,laboratory tests,imaging examination(such as cranial CT,magnetic resonance imaging(MRI),prognosis. **Results** Three cases were acute onset. The symptoms may be non-specific,such as consciousness disorder,psychosis,seizures,delirium tremor and high fever. The imaging changes in the genu and splenium of corpus callosum could be found,even in the bihemispheric white matter of all cases. CT revealed low-density areas,meanwhile MRI showed iso-or hypo-intensity on T1WI and ADC,hyper-intensity on T2WI and fluid attenuated inversion recovery and restricted diffusion weighted imaging. The lesions involved in bihemispheric brachium pontis in one case and in the body of corpus callosum in another case. **Conclusion** Acute MBP may present with various clinical forms,but have characteristic imaging findings.

[Key words] marchiafava-bignami disease;magnetic resonance imaging;computed tomography

胼胝体变性(marchiafava-bignami disease,MBD)是一种罕见的神经系统脱髓鞘疾病,多发生于慢性乙醇中毒患者,确切的病因、发病机制未明。MBD 临床表现差异较大,依据病程常分为急性型、亚急性型、慢性型。MBD 发病率很低,急性型更罕见。现对本院收治的 3 例急性型 MBP 患者的临床表现和影像学特征进行回顾性总结分析,结合文献资料,以提高大家对本病的认识,报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 涪陵中心医院神经内科共收治 3 例患者,男性,年龄 45~65 岁,平均 53.7 岁;均有长期饮酒史(20~40 年),饮白酒 200~800 mL/d;2 例有高血压病史;均无其他特殊病史,无家族史。3 例患者均急性起病,临床表现为意识障碍,例 2 合并癫痫发作,例 3 合并精神异常,谵妄性震颤,大汗。3 例患者病程中均出现高热。

1.2 方法 3 例患者均进行实验室检查(包括血、尿、大便常规,血生化,肝炎标记物,肿瘤标记物等)和头部影像学检查(头部 CT、MRI)。2 例患者行脑脊液检查(包括脑脊液常规、生化、涂片)。2 例患者行上腹部 CT 检查。对 3 例患者预后均进行随访。

2 结 果

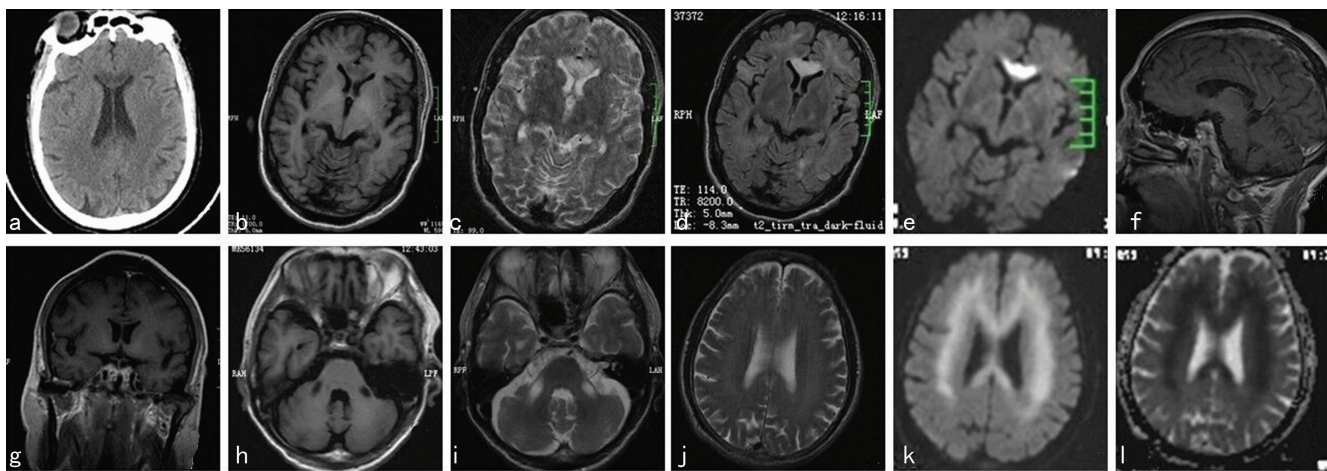
2.1 实验室检查 3 例患者血红蛋白轻度降低,波动于 111~118 g/L(正常值 120~160 g/L),2 例患者平均红细胞体积增大,波动于 96.5~103.6 fL(正常值 82.0~95.0 fl)。3 例患者 r-谷氨酰脱氢酶明显升高,波动于 277.0~2 347.7 U/L(正常值 10.0~60.0 U/L)。2 例患者谷丙转氨酶及谷草转氨酶升高,分别波动于 50.8~87 U/L(正常值 5.00~45.00 U/L)、109.20~144.7 U/L(正常值 8.00~40.00 U/L)。例 1 患者胆红素升高,其中总胆红素 83.3 μmol/L(正常值 5.00~24.00 μmol/L),直接胆红素 59.7 μmol/L(正常值 0.00~10.00 μmol/L),间接胆红素 23.6 μmol/L(正常值 0.00~16.00 μmol/L)。例 2 患者脑脊液蛋白 0.61 g/L 轻度增高(正常值 0.15~0.45 g/L),例 1、例 2 患者脑脊液压力、常规均正常。

2.2 影像学检查 3 例患者均行头部 CT 检查,例 1 表现为胼胝体膝部、压部,双侧额叶白质及半卵圆中心对称性低密度改变(图 1a);例 2、例 3 无特殊异常,分别表现为脑萎缩,右侧脑室前角旁小软化灶。3 例患者 MRI 检查均显示胼胝体膝部及压部病变,以膝部明显,压部相对较轻,T1WI 呈等或低信号,T2WI 呈高信号,液体衰减反转恢复序列(FLAIR)呈高信号,

弥散加权成像(DWI)为高信号,表观弥散系数成像(ADC)呈稍低信号(图 1 b~e)。例 1 行增强扫描病灶未见强化,但胼胝体膝部及体部表现为中心夹层状低信号,类似“三明治”样改变,其边界清楚(图 1 f~g)。例 2 出现双侧脑桥臂对称病灶(T1WI 低信号,T2WI 高信号,DWI 为高信号,ADC 呈稍低信号),见图 1 h~i。3 例均出现双侧放射冠、半卵圆中心、额叶白质病灶,且对称分布,信号特点与胼胝体病灶相同(图 1 j~l)。3 例患者内囊、皮质下弓形纤维、小脑均未见受累。例 1、例 2

患者行上腹部 CT 检查,均发现肝脏增大。

2.3 治疗和预后 入院后均给予糖皮质激素静脉滴注(地塞米松 10 mg/d),同时予以大剂量 B 族维生素(VitB₁₂、甲钴胺)、对症、支持、防治并发症等治疗。3 例患者住院期间均出现高热。例 1 患者意识障碍进行性加重,入院 7 d 后死亡。例 2 患者住院 5 d 后再未抽搐,但遗留反应迟钝,于出院 2 个月后死亡。例 3 患者住院治疗 10 d 后好转出院,遗留智能减退、反应迟钝,出院 1 个月后病情无明显改变。



a: 例 1 CT 示胼胝体膝部对称性低密度影;b~e: 例 1 MRI 示胼胝体膝部对称性长 T1 长 T2 信号,液体衰减反转恢复序列呈高信号,DWI 为高信号;f~g: 例 1 磁共振增强扫描示胼胝体病灶无强化,矢状位及冠状位见胼胝体膝部、体部病灶呈“三明治”样改变;h~i: 例 2 MRI 示双侧脑桥臂对称性长 T1 长 T2 信号;j~l: 例 3 MRI 示双侧半卵圆中心、额叶白质对称性稍长 T2 信号,DWI 为高信号,表观弥散系数呈低信号。

图 1 急性型胼胝体变性患者影像学表现

3 讨论

MBD 多发生于慢性乙醇中毒患者,也见于实验性氰中毒及一氧化碳中毒^[1],确切的病因、发病机制未明,包括乙醇的毒性效应、神经毒素^[2]、营养障碍^[3-4]等学说,但决定因素至今仍未明确^[5]。本组 3 例患者均为长期酗酒者。

MBD 主要病变是胼胝体和邻近白质脱髓鞘和脂肪巨噬细胞浸润,以胼胝体前部中线部位为重,压部相对轻,在其边缘伴有胶质增生,炎性改变较轻。少数情况下,小脑脚、半卵圆中心、放射冠亦可受累,但内囊、皮质下弓形纤维、小脑常不受累^[5]。目前,脑白质特定区域的选择性受累机制尚待阐明。

MBD 多见于成年中后期,除少数病例外,患者均为男性和严重的慢性乙醇中毒者,临床表现差异较大,无统一明确分界的综合征^[5]。常根据病程分为急性型、慢性型和亚急性型^[6]。急性型 MBD 患者表现为急性起病的意识障碍、精神异常、癫痫发作、构音障碍、共济失调、广泛性肌张力增高和锥体束损害等,常短期内死亡^[7]。

本组患者均为中老年男性,长期酗酒,急性起病,意识障碍、癫痫发作、精神行为异常、谵妄性震颤;头部 MRI 提示胼胝体膝部、压部及邻近白质病灶;符合急性型 MBD 表现。

本组病例提示意识障碍是急性型 MBD 最常见的症状,表现为意识模糊、谵妄等;病程中亦常出现高热,可能与脑部病变、全身肌肉持续强直震颤、继发感染等因素有关。其次为急性精神异常,癫痫发作,全身肌强直,谵妄性震颤等。而锥体束损害、额叶释放征并不明显,与文献报道慢性型 MBD 患者锥体束损害突出不同。另外,3 例患者均有轻度贫血,2 例平均红细胞体积增大,2 例肝功能异常、肝大。2 例患者脑脊液检查正

常或轻度蛋白升高,表明颅内炎性改变较轻。

CT 可观察到急性型 MBD 患者胼胝体膝部和压部低密度膨胀性改变^[8],但早期易出现假阴性。Heinrich 等^[7]报道,该病 CT 敏感度为 80%。本组 3 例患者均行 CT 检查,仅例 1 观察到胼胝体病灶,其余 2 例均未见特征性异常。MRI 显示病灶敏感,对膝部、压部的病变均能良好显示,矢状位显示体部病灶较佳^[9]。病灶分布以胼胝体为中心,膝部重于压部,向上累及放射冠、半卵圆中心、额叶白质^[5],向下累及脑桥臂^[10],呈双侧对称性分布,极少累及大脑皮质^[11]。信号特点:T1WI 呈等或低信号,T2WI 呈高信号,FLAIR 呈高信号,DWI 为高信号,ADC 呈稍低信号。例 1 患者增强 MRI 扫描见胼胝体膝部及体部类似“三明治”样改变,有报道认为这是本病的特征性影像学表现之一^[12]。3 例患者内囊、皮质下弓形纤维、小脑均未见明确受累。本组病例影像改变与既往病理研究结果一致^[5]。

通过分析 3 例病例,作者认为头部 MRI 检查为该病最佳的诊断手段,T2WI、FLAIR、DWI 序列均能良好显示病灶,尤以 DWI 为佳,胼胝体和邻近白质对称性异常高信号为最佳的诊断线索,而内囊、皮质下弓形纤维、小脑不受累则具有鉴别诊断意义。

本病尚无特效治疗方法。一般治疗包括戒酒、补充大量 B 族维生素^[13],对症、支持及防治并发症等。有使用大剂量糖皮质激素治疗该类患者有效的报道^[6]。有报道认为胼胝体外的半球白质病变和其他部位的多发病灶预示患者预后不佳,往往短期内死亡,因此,影像学检查可作为评估患者预后的重要依据之一^[8]。本组病例虽经积极治疗,但 2 例死亡,1 例遗留严重后遗症,提示急性型 MBD 预后差,但临床预后与颅内病灶

分布及多少之间的关系尚需进一步总结观察。

急性型 MBD 的临床表现并无特征性,CT 和 MRI 的特异性改变是生前诊断的主要依据。总结本组病例的临床和影像学特点,作者认为,中老年男性、长期酗酒、急性起病的意识障碍、精神异常、抽搐、谵妄性震颤,CT、MRI 发现胼胝体膝部、压部及邻近白质对称病灶,即高度提示急性型 MBD 诊断;伴贫血、肝大、肝功能异常等支持此诊断,而内囊、皮质下弓形纤维、小脑受累或脑脊液明显异常则诊断该病需谨慎。但因急性型 MBD 临床少见,本文病例数较少,上述结论的正确性有待进一步证实。

参考文献

- [1] 杜怡峰. 神经病学[M]. 北京:人民军医出版社,2001:124.
- [2] Celik Y, Temizoz O, Gencellac H, et al. A non-alcoholic patient with acute Marchiafava-Bignami disease associated with gynecologic malignancy: Paraneoplastic Marchiafava-Bignami disease? [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2007, 109(6):505-508.
- [3] Rusche-Skolarus LE, Lucey BP, Vo KD, et al. Transient encephalopathy in a postoperative non-alcoholic female with Marchiafava-Bignami disease[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2007, 109(8):713-715.
- [4] Yadala S, Luo JJ. Marchiafava-bignami disease in a nonalcoholic diabetic patient[J]. Case Rep Neurol Med, 2013;1-4.

- [5] 维克托,罗普尔. 亚当斯-维克托神经病学[M]. 7 版. 郭斌,译. 北京:人民卫生出版社,2002:1235-1237.
- [6] Ruiz-Martinez DJ, Perez-Balsa AM, Ruibal M, et al. Marchiafava-Bignami disease with widespread extracallosal lesions and favourable course[J]. Neuroradiology, 1999, 41(1):40-43.
- [7] Heinrich A, Runge U, Khaw AV. Clinicoradiologic subtypes of Marchiafava-Bignami disease[J]. J Neurol, 2004, 251(9):1050-1059.
- [8] 徐莎,丁瑶,丁美萍. 胼胝体变性 6 例影像学特点和临床表现[J]. 中华神经科杂志, 2013, 46(9):605-608.
- [9] Gambini A, Falini A, Moiola L, et al. Marchiafava-Bignami disease: longitudinal MR imaging and MR spectroscopy study[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2003, 24(2):249-253.
- [10] 马辉,杨宝军,樊建军,等. 原发性胼胝体变性并双侧小脑中脚变性 1 例[J]. 临床放射学杂志, 2007, 26(1):77.
- [11] Tuntiyatorn L, Laothamatas J. Acute Marchiafava-Bignami disease with callosal, cortical, and white matter involvement[J]. Emerg Radiol, 2008, 15(2):137-140.
- [12] Uchino A, Takase Y, Nomiyama K, et al. Acquired lesions of the corpus callosum: MR imaging [J]. Eur Radiol, 2006, 16(4):905-914.
- [13] Aggarwal A, Khandelwal A, Jiloha R. A case of marchiafava bignami disease: complete recovery with thiamine[J]. J Neuropsychiatry Clin Neurosci, 2011, 23(2):28.

(收稿日期:2014-10-25 修回日期:2014-12-22)

(上接第 1059 页)

性。提示临床工作者在孕产妇产程开始前注意收集其母亲的产程进展、临床先兆、产程时间、产程中是否有异常情况等信息,提高对本次分娩产程进展判断的预见性,尤其是其母亲有难产史的孕产妇要全面评估和监测产程进展,注意有效识别早期难产因素,采取措施尽早处理,减少难产的发生。

综上所述,孕产妇与其母亲在妊娠分娩过程中的一些现象和经历具有遗传倾向,这为临床上产前风险评估和难产预测提供了有价值的依据和预见性指导,应注意将母亲分娩经历和孕产妇自身情况相结合,科学预测妊娠分娩结局,及早干预异常情况的先兆,促进分娩结局向良好方向发展,提高产科工作质量。本研究对妊娠分娩中遗传现象的分析还不够全面和深入,遗传表象背后的分子生物学依据有待未来进一步探讨。

参考文献

- [1] 朱素荣. 过期妊娠临床分析与研究[J]. 中国当代医药, 2011, 18(2):160-161.
- [2] 滑秀云,尚俊伟,张金凤,等. 过期妊娠相关因素和分娩结局分析[J]. 西南军医, 2009, 11(3):479-480.
- [3] Hallman M. Premature birth and diseases in premature infants: common genetic background? [J]. J Maternal-Fetal Neonatal Med, 2012, 25:21-24.
- [4] Adams KM, Eschenbach DA. The genetic contribution to-

- wards preterm delivery [J]. Semin Fetal Neonatal Med, 2004, 9(6):445-452.
- [5] Vayssiere C, Haumont JB, Chantry A, et al. Prolonged and post-term pregnancies: guidelines for clinical practice from the French College of Gynecologists and Obstetricians (CNGOF) [J]. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 2013, 169(1):10-16.
- [6] 张摇娇,陈玉华,孙爱玉,等. 孕前体质量指数及孕期体质量增加对新生儿出生体质量的影响[J]. 现代妇产科进展, 2014, 23(1):53-54.
- [7] Monte S, Valenti O, Giorgio E, et al. Maternal weight gain during pregnancy and neonatal birth weight: a review of literature[J]. J Prenat Med, 2011, 5(2):27-30.
- [8] Yadav H, Lee N. Factors influencing macrosomia in pregnant women in a tertiary care hospital in Malaysia [J]. J Obstet Gynaecol Res, 2014, 40(2):439-444.
- [9] 潘敏,雪丽霜,零恒莉,等. 产程早期体位干预配合分娩辅助设施对分娩的影响[J]. 中华护理杂志, 2014, 49(3):297-300.
- [10] Penny S, Rush A. 产程进展手册[M]. 2 版. 陈改婷,张宏玉,译. 西安:世界图书出版公司,2011:10,89,106.

(收稿日期:2014-10-08 修回日期:2014-12-10)