

- 2009, 25:793-797.[石祥恩, 吴斌, 张永力, 等. 椎基底动脉瘤的手术治疗. 中华神经外科杂志, 2009, 25:793-797.]
- [25] Li ZQ, Liang GB, Tang XH, et al. Endovascular therapy of posterior circulation aneurysms. Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi, 2009, 25:198-200.[李志清, 梁国标, 唐新华, 等. 后循环动脉瘤的血管内治疗. 中华神经外科杂志, 2009, 25:198-200.]
- [26] Xu BN, Zhou DB, Yu XG, et al. Surgical treatment of intracranial posterior circulation aneurysms. Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi, 2002, 18:142-144.[许百男, 周定标, 余新光, 等. 颅内后循环动脉瘤的手术治疗(附17例报告). 中华神经外科杂志, 2002, 18: 142-144.]

(收稿日期:2012-01-20)

· 临床医学图像 ·

肥大性下橄榄核变性

DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2012.01.023

Hypertrophic olivary degeneration

HAN Tong

Department of Neuroradiology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300060, China (Email: mrbold@163.com)

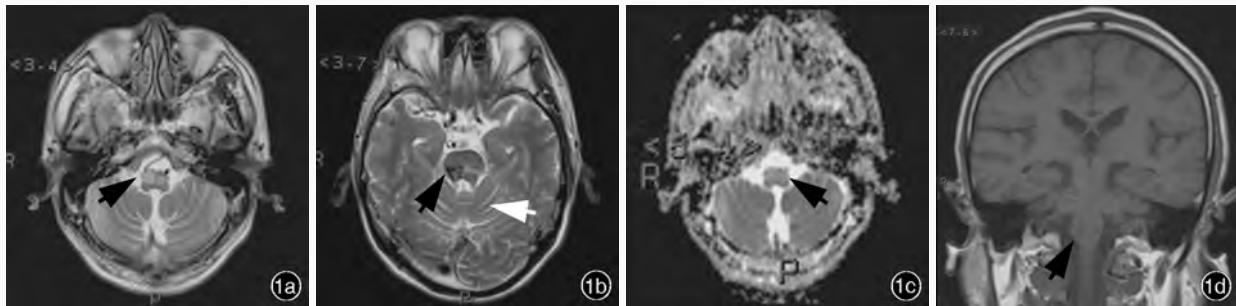


图1 患者男性,43岁。1年前因脑桥出血而出现共济失调。临床诊断:肥大性下橄榄核变性 1a 横断面T₂WI扫描,延髓腹外侧异常高信号(箭头所示),信号强度均匀,右侧橄榄核较对侧肥大 1b 横断面T₂WI扫描,脑桥背侧呈混杂信号(黑箭头所示),提示陈旧性出血;双侧小脑上沟轻度增宽(白箭头所示) 1c 横断面ADC图显示延髓腹外侧呈略高信号(箭头所示) 1d 冠状位T₁WI扫描,延髓病灶呈略低信号(箭头所示),提示肥大性下橄榄核变性

Figure 1 A 43-year-old male patient with pons hemorrhage about a year ago came to our hospital due to the occurrence of ataxia. Transversal T₂WI shows abnormal homogenous high intensity (arrow indicates) located at the ventrolateral medulla. The right inferior olive nucleus was more hypertrophic than the contralateral (Panel 1a). Transversal T₂WI shows heterogeneous signal intensity in the tegmentum of pons. Hemosiderin deposition within the lesion suggests chronic hemorrhagic focus (black arrow indicates). Bilateral superior cerebellar sulcus broaden slightly (white arrow indicates, Panel 1b). Transversal ADC shows high intensity (arrow indicates) at ventrolateral medulla (Panel 1c). Coronal T₁WI shows slightly low intensity (arrow indicates) in medulla lesion noted hypertrophic olivary degeneration (Panel 1d)

肥大性下橄榄核变性(HOD)为一种特殊类型的跨突触神经元变性,是小脑齿状核-中脑红核-延髓下橄榄核神经元联系环路受损而引起的下橄榄核神经元的继发性变性改变。其主要病理变化包括神经元肥大、空泡样变性和胶质细胞增生,特征性病理表现基于以下两点:(1)与神经元演变不同,肥大性下橄榄核变性被称为“跨突触变性”,即下位神经元损伤引发的上位神经元的数量、结构和功能改变。(2)这种变性可导致受累的下橄榄核发生肥大而非萎缩。齿状核-红核-下橄榄核神经元联系环路属于精细运动反射弧的一部分,其组成包括:(1)一侧的齿状核经同侧的小脑上脚于中脑水平交叉至对侧,与红核相联系。(2)红核经中央被盖束与同侧的下橄榄核相联系。(3)下橄榄核发出的神经纤维跨过中线至对侧小脑下脚并投射到相应小脑半球皮质,再到齿状核。因此,凡发生于中脑、脑桥被盖部、小脑上脚及小脑的病变均可造成上述联系环路的破坏。一侧齿状核或小脑上脚的病变可引起对侧下橄榄核变性,而一侧红核或中央被盖束病变则引起同侧下橄榄核变性,当病变同时累及小脑上脚和中央被盖时则引起双侧下橄榄核变性。除原发病变引起的症状外,肥大性下橄榄核变性患者可出现腭肌阵挛、眼肌震颤和共济失调等症状与体征。其影像学诊断特点为:(1)位于延髓腹外侧下橄榄核所在区域的异常信号,T₂WI呈稍高或高信号、T₁WI为等或稍低信号、ADC图呈高信号,上述神经环路发生病变者,发病1个月时仅表现为延髓腹外侧长T₂高信号,发病6个月后可出现橄榄核肥大,病程持续3~4年橄榄核萎缩。(2)具备累及上述神经元联系环路病变的相应证据。(3)肥大变性的下橄榄核对侧小脑半球萎缩。延髓腹外侧异常信号本身不具特异性,鉴别诊断包括出现于该区域的梗死、肿瘤、感染、脱髓鞘病变等。对肥大性下橄榄核变性的诊断须结合临床病史、症状与体征,且应在相应神经元联系环路上追溯出病理改变后方能明确诊断。

(天津市环湖医院神经放射科韩彤供稿)