

脊髓空洞症的临床与 MRI 诊断

肖治明 王晓鹏

脊髓空洞症是脊髓的慢性病变。脊髓中央管囊状扩张, 内衬室管膜上皮称为脊髓积水; 不与中央管相通的脊髓内囊腔则称为脊髓空洞, 其内衬胶质细胞, 二者合称为脊髓空洞症。以往主要依靠椎管造影或椎管造影 CT 检查诊断, 但诊断较为困难, MRI 的应用为该病提供了一种全新的诊断方法。它不但能直接显示空洞的部位、范围及内部形态而且简便、无痛。本文对 10 例先天性或特发性脊髓空洞症进行回顾分析, 并结合文献就其临床和 MRI 表现进行讨论。

材料和方法

10 例患者, 男 4 例, 女 6 例, 年龄 4 月~ 58 岁, 平均 32.03 岁, 病程 4 个月~ 10 年。主要临床症状有感觉障碍 8 例, 肌萎缩 4 例, 单侧肢体麻木乏力 6 例, 2 例进行性瘫痪, 1 例伴有霍纳氏综合征, 2 例头昏头痛及眼球震颤, 1 例伴有骶椎异常。全部病例均无明确外伤史。脊柱内炎症及肿瘤史, 8 例曾作 CT 检查, 2 例疑有脊髓病变, 余 6 例为阴性。

应用安科公司 ASM-015P MRI 系统和颈、脊柱表面线圈, 成像选用 SE 序列常规作冠状位、矢状位及轴位 T₁ 加权 (TR/500, TE/30ms), T₂ 加权 (TR/1500, TE/90ms)。



图 1 空洞位于颅颈交界处向胸段延伸且合并 Chiari^I s 畸形 (I) 型及脑积水

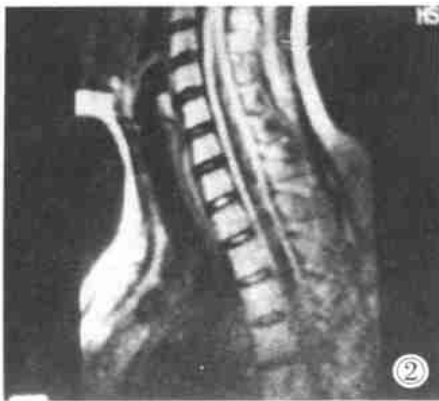


图 2 空洞位于颈胸交界处, 呈多囊样或分隔样改变

结 果

全部病例均表现为扩张的脊髓中央有长 T₁、长 T₂ 信号, 其信号强度与脑脊液相仿, 未见出血信号。有 7 例病变位于颅颈交界处向胸段延伸, 其中 3 例合并 Chiari^I s 畸形 (I 型), 2 例合并脑积水, 未见空洞与第四脑室相通。2 例位于下颈至上胸段, 另 1 例位于腰段, 伴有脊髓低位及骶脊膜膨出。3 例空洞内壁不光整规则, 有分隔或呈结肠袋样改变, 2 例在 T₂WI 之高信号区内见不规则低信号, 示空洞内有液体流动效应 (CFVP)。4 例

病变为偏心性, 与症状同侧。

讨 论

脊髓空洞症的病因、机制及分类: 其病因复杂, 任何脊髓前动脉的慢性供血不全导致的节段性脊髓缺血、梗塞均可造成空洞。先天性者多与 Chiari^I s 畸形并存, 而后天性者则是因为外伤、髓内肿瘤、炎症缺血及蛛网膜炎。本组 10 例均为先天性或特发性, 无外伤肿瘤、炎症等病史, 伴 Chiari^I s 畸形 3 例, 伴骶脊膜膨出 1 例。而其发病机制则不清, 关于先天性脊髓空洞症发病机制主要有以下学说: ①液体流动学说。②颅内及椎管内压力梯度学说。③脑脊液渗透学说。④循环障碍学说。按病因分为先天性或特发性和后天性两类, 而根据空洞是否与蛛网膜下腔直接交通分为交通性和非交通性, 交通性多为先天性。本组均属此类。与文献相当, 本组病变部位以颈段多见, 男女发病相仿。先天性脊髓空洞症与外伤性区别在于外伤性囊肿系血肿溶解吸收后所致, 常局限且伴有囊腔水平以下脊髓萎缩, 与其他后天性脊髓空洞症区别是无明显原发病因性。

脊髓空洞内液体波动 (CFVP) 及胶质增生原理和临床意义: 在 T₂ 加权像空洞中高信号内出现低信号或无信号区则说明空洞内液体有波动 (CFVP), 其原理与血管内血液在 MRI 上出现流空效应原理相同。一般认为其产生是由于第四脑室内脑脊液直接传导引起空洞内液体波动所致, 但本组未见空洞与第四脑室相通之空洞内亦出现 CFVP, 故有人认为这种波动是椎管内脑积液波动通过病变区变薄之脊髓传导所致, 故关于其机制尚无定论, 但无论何种作用机制, CFVP 的出现一般与下列因素有关: ①病变部位、大小、形态及病变段脊髓的厚度。②病变区内胶质纤维增生的程度。③病变区以下部位椎管内是否有炎性粘连。这些因素均能影响脊髓的弹性和脑脊液的波动强弱。

凡能增加脊髓的弹性和脑脊液的波动, CFVP 出现率高, 反之亦然。但一致认为 CFVP 出现提示病变处于活动期, 可引起邻近脊髓的缺血和坏死使空洞扩大, 需尽快手术治疗。而空洞内的液体对囊腔壁脊髓的压迫可引起胶质增生, 致空洞多腔化或呈腊肠样改变。本组 3 例内壁不规则呈结肠袋样, 提示手术时应放置多根引流管。如果在空洞内有出血则在 T₁、T₂ 加权像均可见高信号出血灶。本组均未见出血。有 2 例术后复查, 脊髓空洞缩小或脑积水减轻, 说明病变好转。

本组 10 例中有 8 例曾作 CT 平扫和延时增强 CT 扫描, 仅有 2 例提示疑有脊髓病变, 余 6 例无阳性发现。MRI 检查时均发

直背综合征的临床及 X 线诊断(附 3 例报告)

王立新 魏奉真

直背综合征为原因不明的胸部发育障碍所引起的一种综合征^[1,2],临床较为少见,国内文献渐有报道^[3,4]。

例1 男,22岁。胸闷、气促3年,加重1周就诊。3年前即常有此症状,尤以活动后为甚。体检:胸廓扁平,背部平直,左2~3肋间II~II级sm, $P_2 > A_2$ 。心电图示窦性心动过速,右束支传导阻滞。X线检查:正位胸片心脏大小、形态正常,胸廓横径26.5cm;侧位胸片见脊柱胸段平直,后凸消失,心脏前移致胸骨后心缘接触面增大,胸廓前后径9.0cm,胸廓前后径/胸廓横径为0.34。X线诊断为直背综合征(图1,2)。

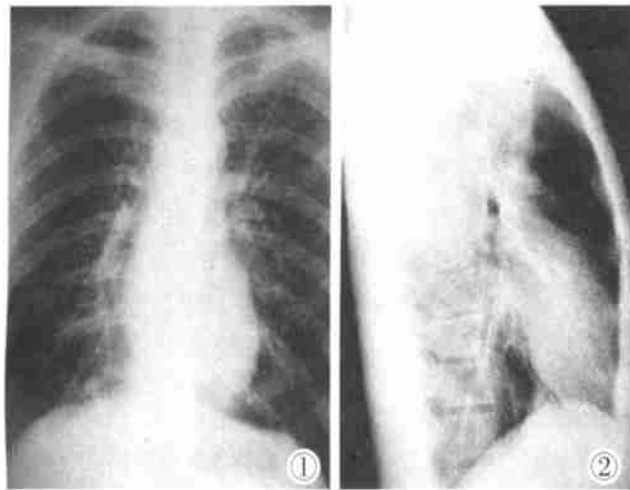


图1 正位胸片示心影不大,肺血正常,胸廓横径26.5cm

图2 同图1为同一患者,胸部侧位片脊柱胸段平直,前凸消失致心脏前移,胸骨后心缘接触面增大,胸廓前后径9.0cm。前后径/横径为0.34

例2 男,33岁。胸闷、头昏9年,加重1个月。临床拟诊“心肌炎”治疗数年。体检:胸廓扁平,胸段脊柱平直,左2~3肋间II级sm;心电图示I°房室传导阻滞,窦性心动过速。X线检查:正位胸片示两肺血正常,心脏不大,胸廓横径31.5cm;侧位胸片见脊柱胸段后凸消失、平直,胸骨稍有凹陷,心脏前移,胸骨后间隙消失,胸廓前后径9.5cm,胸廓前后径/胸廓横径为0.30cm。X线诊断为直背综合征。

例3 男,20岁。突发胸痛、气促就诊。体检见其脸色苍白,痛苦面容,听诊右肺呼吸音消失,临床诊断为“右侧自发性

气胸”。胸部正位片诊断为“右侧气胸,肺组织被压缩约70%”。入院后体检:见其体形显著清瘦,胸廓扁平,背部无正常后凸,且既往即有多年不明原因胸闷、心悸,尤以活动时加重,多次就诊均未明确诊断,故临床疑有直背综合征。1周后复查胸部正位X线片。正位胸片示右肺已完全膨胀,心脏不大,胸廓横径28.5cm,侧位片见胸段脊柱平直且反凸,心脏前移紧贴胸骨,胸廓前后径9cm,胸廓前后径/胸廓横径为0.32。

讨论 直背综合征病因不明。由于先天性胸段脊柱后凸消失致胸廓前后径缩短,胸部扁平为其最显著特征,故又称“扁胸综合征”。

本病又称“假性心脏病”。临床多无明显症状,主要为活动后心悸,休息后能缓解。体检时可见胸廓扁平,背部平直,脊柱胸段后凸消失甚至反凸,引起心脏及大血管向前移位,使右室和肺动脉紧贴于胸骨后缘,胸骨后心缘接触面增大,因而产生血流“增强”效果,故每个患者在肺动脉瓣区均可闻及I~III级收缩期杂音,肺动脉瓣区第二音亢进、分裂,临床易误诊为先天性心脏病,如房间隔缺损、肺动脉瓣狭窄等。但心电图、超声等检查又均无阳性发现。

直背综合征的诊断主要依靠X线检查,其它辅助检查如心电图、心脏超声及心导管等均不能提供特征性依据,因本病最显著特征是脊柱胸段后凸消失、变平甚至反凸,胸廓前后径明显缩短,心脏及大血管前移受压。上述特征胸部侧位片均能清楚显示,再通过测量胸廓前后径、横径和两者间比值,即可作出准确可靠的诊断。本文3例患者胸廓前后径/胸廓横径值均小于0.35,明显低于我国成人的正常比值0.44~0.465^[3]。因此,要确诊本病,摄正、侧位胸部X线片是最为准确、有效的手段。而以往较多的漏、误诊实为本病缺乏足够认识之故。

参考文献

- 1 邹仲.胸部X线诊断学.上海:上海人民出版社,1976.376.
- 2 Raudings MS. The Straight Back syndrome: A new cause of pseudohet disease. Amer J Cardion, 1960, 5: 333.
- 3 廖志学,金雪芳,黄美依.直背综合征临床X线表现.中华放射学杂志,1983,17: 120.
- 4 金兆麒,欧海平.直背综合征临床及X线表现.实用内科学杂志,1998,18: 494.

(1999-09-07 收稿)

430074 武汉华中理工大学医院

现明显的脊髓空洞症。所以,作者认为磁共振成像MRI为该病准确的简便诊断方法,不仅无辐射危害及创伤和其他并发症,同时能直接显示病变的部位、范围、形态及内部情况,指导临床

治疗,判断预后,且在术后进行随访时,能评估疗效。故此MRI为脊髓空洞症的首选和最佳诊断方法。

(1999-06-23 收稿)