

• 中枢神经与头颈部影像学 •

原始永存玻璃体增生症(PHPV)的影像学

黄文虎, 沙炎, 罗道天, 邹明舜

【摘要】 目的:探讨 CT 和 MRI 在原始永存玻璃体增生症(PHPV)诊断中的价值。**方法:**回顾性分析 9 例 PHPV 的影像学表现,4 例行 CT 检查,1 例行 MRI 检查,4 例同时行 CT 和 MRI 检查。**结果:**影像学表现为患侧小眼球,玻璃体密度或信号增高,晶体后或眼球后极视乳头前软组织肿块增生,有条索影位于晶体后缘至视乳头前;增生软组织肿块和条索影在 T_1 WI 和 T_2 WI 均呈中等信号,增强后软组织肿块和条索影可强化。**结论:**小眼球、晶体后或视乳头前玻璃体内软组织肿块增生和玻璃体动脉显示为 PHPV 的影像学表现,CT 和 MRI 可显示玻璃体内增生组织的形态,对 PHPV 的诊断和儿童眼内病变的鉴别诊断有重要参考价值。

【关键词】 原始永存玻璃体增生症; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R816.5; R814.42; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2005)12-1043-04

Imaging of Persistent Hyperplastic Primary Vitreous (PHPV) HUANG Wen-hu, SHA Yan, LUO Dao-tian, et al. Department of Radiology, E. E. N. T Hospital of Fudan University, Shanghai 200031, P. R. China

【Abstract】 Objective: To evaluate the diagnostic value of CT and MRI in PHPV. **Methods:** 9 cases of PHPV were analysed retrospectively; 4 cases with CT, 1 case with MRI, the other 4 cases with both CT and MRI. **Results:** CT and MRI scans showed microphthalmic high, density or signal of vitreous body. There was a retrolental mass or soft-tissue in posterior aspect of globe, and a linear soft-tissue band was located from the posterior lens to the retina whose signal were isointense on T_1 W and T_2 W images. Enhancement was seen with the administration of contrast material. **Conclusion:** There were microphthalmic, soft-tissue of vitreous body and a linear soft-tissue band (hyaloid artery) in the image of PHPV. From the above finding, it is proved that CT and MRI are important means to display the morphology of hyperplasia of soft-tissue in vitreous. They offer valuable reference in diagnosing PHPV and differentiating it from other intraocular lesions in children.

【Key words】 Persistent hyperplastic primary vitreous; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

原始永存玻璃体增生症(persistent hyperplastic primary vitreous, PHPV)是一种少见的儿童先天性眼球玻璃体发育异常,可导致患儿视力严重受损。临床表现可与视网膜母细胞瘤等引起白瞳症的眼球内病变相似,尤其白瞳症干扰了临床对玻璃体和眼底检查,借助于影像学检查可帮助诊断和鉴别诊断。本文报道了 9 例 PHPV 病例,结合文献着重分析总结其 CT 和 MRI 表现,旨在探讨其诊断价值。

材料与方法

本文搜集 9 例诊断为 PHPV 的病例资料,其中 3 例经手术眼底镜检查确诊。男性 5 例,女性 4 例,左眼 7 例,右眼 2 例,年龄最小 4 个月,最大 8 岁,平均 3 岁,发病时间 1 个月至 7 年。临床表现为瞳孔发白 6 例,视力差或视力下降 8 例,斜视 3 例。临床检查发现小眼球 6 例、白内障 6 例,3 例晶体透明的患者眼底镜检查见晶体后玻璃体内机化条索影,自晶体后囊至视

乳头。5 例 B 超检查发现玻璃体混浊,晶体后至视乳头前机化光带。

CT 检查 4 例, MRI 检查 1 例, 4 例行 CT 及 MRI 检查;其中 CT 增强 2 例, MRI 增强 2 例。CT 机为岛津 5000 型,层厚 5 mm,间距 3 mm; MRI 为 GE 1.5 T, SE 序列,层厚为 3 mm,间距为 2 mm,其中 2 例为外院 CT 和 MRI 资料。

结 果

1. 眼球大小

与健侧眼球比较, 8 例 CT 检查中 5 例为小眼球, 3 例眼球大小正常。5 例 MRI 检查中小眼球 4 例, 1 例眼球大小正常。

2. 晶体改变

8 例 CT 检查中发现晶体增大变形 3 例, 其中 1 例晶体密度较对侧增高; 5 例晶体大小正常。MRI 检查 5 例晶体增大变形 2 例, 晶体正常 3 例。CT 和 MRI 均未见晶体脱位表现。

3. 玻璃体改变

CT 检查 8 例中前型 5 例,后型 3 例。整个玻璃体密度弥漫性增高 7 例,1 例玻璃体密度同对侧相仿。玻璃体内可见局部软组织增生病变,5 例软组织位于晶体后缘(前型),形态表现为类似倒三角形、类圆形或不规则,尖端(隐约为条索影)指向眼球后壁接近视乳头。3 例增生软组织病变位于眼球后极(后型),类似三角扇形(或漏斗形),基底位于眼球后壁视盘,并可见向玻璃体腔内突出的增生软组织(图 1),其尖端指向晶体后缘(或为条索影连于晶体后)。8 例病变均未见钙化,未见明显网膜下渗液和液平。

MRI 表现为前型 3 例,后型 2 例。5 例患者玻璃体信号在 T_1 WI 和 T_2 WI 显示均较对侧玻璃体信号弥漫性增高(提示玻璃体内可能有渗液和积血),但未见液平。玻璃体腔内均见增生软组织病变。前型中 1 例晶体后有类圆形软组织肿块, T_1 WI 为中等偏高信号(图 2a), T_2 WI 显示中央为中等偏高信号,周边围以中等信号(图 2b);另 2 例 T_1 WI 和 T_2 WI 见晶体后有小片中等信号增生病变,可见中等信号纤维条索影与视神经乳头区相连。后型 2 例 T_1 W 和 T_2 W 显示玻璃体后半部中等信号病变,欠规则,紧贴球后壁。

4. 增强改变

CT 增强 2 例,玻璃体无明显强化表现,眼球后极肿块显示有欠均质强化,其内可见条状明显强化血管影向前指向晶体后缘(图 1b)。MRI 增强 2 例,增强后玻璃体无强化,其中 1 例增强后软组织周边和晶体周

围强化明显(纤维血管膜强化),中央软组织无强化呈中等信号,软组织后缘可见强化条索血管影与视神经乳头相连(图 2c);另 1 例晶体后肿块无明显强化,玻璃体中央有前后走向的条索状血管强化影。

讨 论

PHPV 为儿童少见的玻璃体先天性增生病变,伴有原始玻璃体动脉未及时退缩。首先由 Resse^[1] 在 1955 年报道,它是眼球玻璃体在胚胎发育过程中异常所致,为探讨此病发病机制,需要了解玻璃体的胚胎发育和病理组织学过程,据此可以更好的理解其影像学表现。

1. 玻璃体的发育

玻璃体的发育一般分为 2 个过程^[1]:原始玻璃体(血管性玻璃体)和次级玻璃体(无血管性玻璃体)的形成。原始玻璃体为胚胎 6 周前由原始眼泡和晶体泡之间的原浆粘连发育而成,透明血管系统和在中胚叶起源的原纤维也参与其中。以后(2~3 个月)原始玻璃体和透明血管系统应及时退缩,此时次级玻璃体大量生成,如原始玻璃体未按时萎缩,可影响次级玻璃体生成,为形成小眼球的原因之一。胚胎 6 周至 3 个月为次级玻璃体大量生成的时期,其将原始玻璃体挤压至玻璃体腔的中央和晶体后凹中,形成 Cloquet 管所在之处。管壁为次级玻璃体与原始玻璃体交界处的浓缩面,管内有玻璃体动脉(又称透明动脉)存在,此外还有

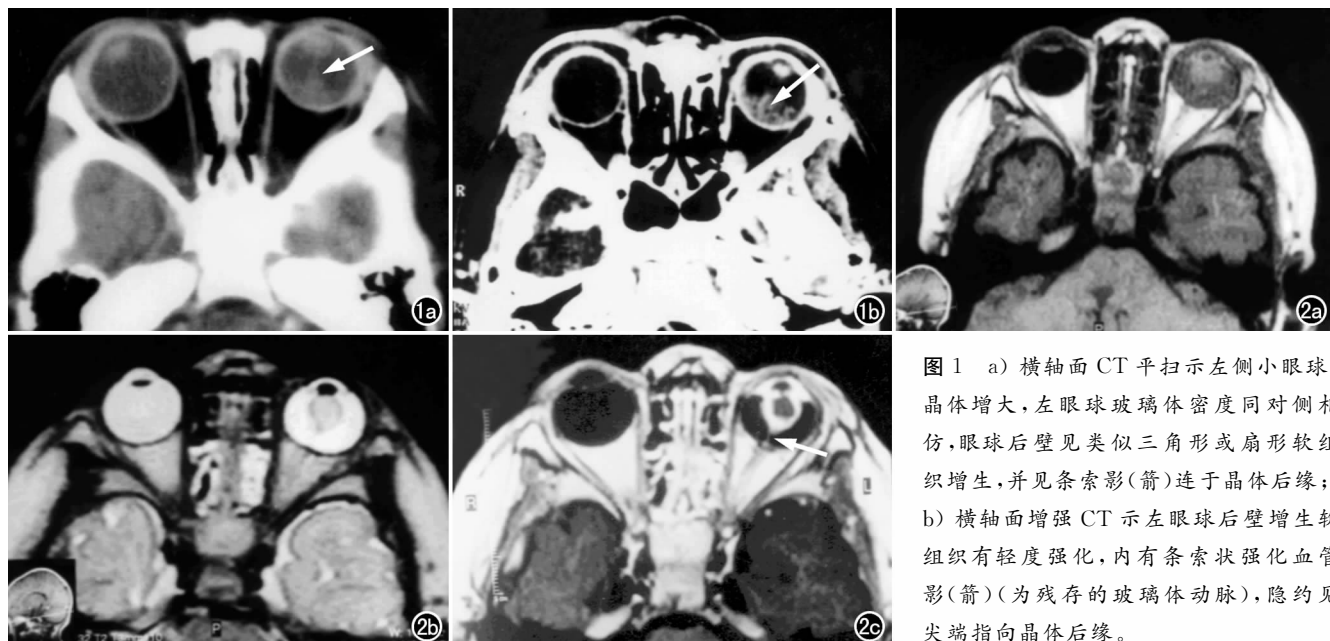


图 1 a) 横轴面 CT 平扫示左侧小眼球,晶体增大,左眼球玻璃体密度同对侧相仿,眼球后壁见类似三角形或扇形软组织增生,并见条索影(箭)连于晶体后缘; b) 横轴面增强 CT 示左眼球后壁增生软组织有轻度强化,内有条索状强化血管影(箭)(为残存的玻璃体动脉),隐约见尖端指向晶体后缘。

图 2 a) 横轴面 MRI 平扫 T_1 WI 示左晶体增大,玻璃体信号增高(同对侧比较),晶体后见高信号软组织,隐约见条索影连于视乳头区; b) T_2 WI 示病变中央为稍高信号,周围围以中等信号边; c) 增强后 MRI 示晶体周围及软组织周围强化明显(纤维血管膜),中央软组织无明显强化,呈中等信号,肿块后缘隐约见条索强化血管影(箭)连于视乳头区。

胶质组织和纤维结缔组织,如玻璃体动脉未及时退缩,临床检查可看到一条白色条索,自晶体后连于视乳头,成为永存性玻璃体动脉。

通常玻璃体动脉萎缩从中间开始断开为前后两段(因此临床上 PHPV 可分为前和后两种类型),前段萎缩不全或血管胶质组织及纤维组织增生,可形成白色条索,收缩时能引起晶体脱位和白内障;后段萎缩不全可形成视乳头前膜、视乳头前囊肿或视乳头前血管增生,因牵引可致视网膜脱离。在前、后型之间可存在各种过渡形态。

2. 病理

在 PHPV 的小眼球病理切片上^[2],晶体后空隙可看到大块纤维组织、血管组织、脂肪组织、甚至软骨和骨样组织,均为增生的原始玻璃体化生而来。Kaste 等^[3]报道晶体后肿块由血管性疏松结缔组织组成,位于晶体后表面并有粘连,其向后扩展的为一束内含玻璃体动脉、胶原组织和结缔组织构成,部分由视网膜覆盖的条束附着于视神经乳头。Haddad 等^[4]分析了 62 例 PHPV 的病理切片,提示 PHPV 的特征性病理表现为晶体后部纤维血管组织增生和玻璃体动脉残存,周围被覆中胚层组织、疏松的间叶组织及晶体后肿块,玻璃体动脉连于视神经盘,向前延伸至晶体后肿块内。62 例 PHPV 的病理切片中有 36 例可显示永存玻璃体动脉的存在,占 58%。

3. 临床表现

Haddad 等^[4]认为小眼球、白瞳症和白内障为 PHPV 临床最常见的表现,其中小眼球为重要的临床表现,他分析的 62 例病例中,2/3 有小眼球(双侧者 7 例均为小眼球,单侧者 55 例中有小眼球 32 例,约占 62%)。临床表现多为单侧眼球发病,少数可双侧发病(可能为 Norrie 病,一种染色体异常综合症,可有家族史),均为足月顺产,无吸氧史,小眼球,晶体后膜及玻璃体动脉残存;临床对晶体未混浊的患者进行眼底镜检查可发现玻璃体腔内增殖机化条索影,位于晶体后缘至视乳头前,且玻璃体腔内有软组织肿块;B 超可发现晶体至视乳头前机化光带。

4. 影像学表现

因玻璃体可以在不同的胚胎发育阶段发生异常,玻璃体内纤维血管组织增生,还有胶质和纤维结缔组织,玻璃体动脉未及时退缩,故其影像学表现可呈多样性。根据临床病理表现,PHPV 一般可分为前、后两种类型和各种中间过渡形态^[2,5]。本文仅分析总结前、后两类型影像表现。

PHPV 的 CT 表现首先由 Mafee 等^[6]报道,其 CT

表现包括小眼球、眼球内未见钙化、整个玻璃体密度弥漫性增高、增强后可见软组织强化、管状圆柱状和三角形或其它不规则的玻璃体内密度增高软组织(提示胚胎组织残存于 Cloquet's 管或有先天性视网膜前膜)、玻璃体腔内可见液平、晶体可变小不规则和前房可狭窄以及球后视神经可正常或轻度变细。Kaste 等^[3]报道前型 CT 表现为晶体后不规则肿块增生,条索状软组织带从晶体后到视网膜前,肿块可强化。Castillo 等^[7]报道后型典型的影像学特征为 Cloquet's 管存在和小眼球。本文 8 例 CT 检查有 5 例小眼球(占 63%),与文献^[4]报道相近。8 例 CT 显示玻璃体的密度弥漫性增高和局限型增生软组织,软组织可位于晶体后缘(前型)或眼球后极(后型),局限增生软组织形态为类似三角形、漏斗形、类圆形,亦可为不规则形态,有条索影向后连于视乳头前或向后连于晶体后缘。增强后软组织可部分强化,因玻璃体动脉未及完全退化萎缩,可见有强化的条索血管影,即为残存的玻璃体动脉(笔者认为此表现可作为 PHPV 的影像学特点,为诊断依据之一),而玻璃体未见明显强化,玻璃体腔内未见钙化。晶体形态可增大或异常(文献^[6]报道晶体可变小或不规则)。

Kaste、Mafee 和 Kuker 等^[3,5,6]报道的 PHPV 的 MRI 表现为玻璃体在 T₁WI 和 T₂WI 均显示信号增高,他们认为可能为玻璃体内出血或网膜下渗液所致。Mafee 等^[6]报道有 1 例显示网膜下高信号的渗液和液平。Kaste 等^[3]报道的永存玻璃体动脉的 MRI 表现为边界清楚的管样增生软组织影连于晶体后缘至视网膜视乳头前,可见类三角形似“葡萄酒杯”状或不规则的晶体后肿块增生。Sun 等^[8]认为前型 MRI 显示为前房浅或萎缩,眼球前部异常或晶体后血管膜,增强后显示强化的高信号;后型 MRI 显示为小眼球、管样增生软组织为残存玻璃体动脉;增强后玻璃体动脉可强化,增生的纤维结缔组织无强化。本文 5 例 PHPV 的玻璃体信号在 T₁WI 和 T₂WI 均显示为增高,与文献报道相符,笔者认为除文献报道的可能为网膜下渗液或出血外,还可能有异常发育的玻璃体内增生性组织。增强后玻璃体无明显强化,残存的玻璃体动脉在 MRI 上显示为管样条索状中等信号,增强后可明显强化;纤维血管膜组织和纤维结缔组织在 T₁W 和 T₂W 上显示为中等或偏低信号,纤维血管膜可强化。网膜下未见渗液和液平。

CT 对人体(特别是对晶体)有电离辐射作用, MRI 对人体无此不良反应,对显示白瞳症的眼球内病变的敏感性和特异性更高^[6]。CT 和 MRI 对玻璃体

内软组织形态的显示基本相似,而 CT 显示的为密度改变,对肿块内的钙化较敏感,对视网膜母细胞瘤诊断较明确,据此可同其它眼球内病变鉴别。但 CT 对软组织内部信息的显示不如 MRI 敏感,本文有 1 例 CT 未能清楚显示玻璃体内增生软组织, MRI 则显示晶体后有增生软组织块。MRI 可区分玻璃体内增生软组织或网膜下渗液(而 CT 有时难以区分)。MRI 在诊断无钙化的视网膜母细胞瘤和引起白瞳症的其它视网膜及玻璃体病变如 Coat's 病、PHPV、蛔虫性眼内炎、视网膜脱离和网膜下渗液或出血等明显优于 CT。因此在条件许可的情况下,笔者建议眼球内病变首选 MRI 检查。

5. 鉴别诊断

PHPV 临床上易误诊为视网膜母细胞瘤而行眼球摘除, PHPV 主要应与以下眼球内病变鉴别。

视网膜母细胞瘤:多见 3 岁以下儿童,其特征性 CT 表现为高达 95% 的患儿眼球内肿块有钙化,可为团块状、片状或斑点状等,多可明确诊断。PHPV 主要应与无钙化的视网膜母细胞瘤区别,无钙化的视网膜母细胞瘤表现为弥漫浸润性肿块,表面高低不平,比较少见。而 PHPV 增生肿块有特定的部位,位于晶体后或视乳头前,并见残存的玻璃体动脉,有强化,可以鉴别。

早产儿视网膜病:临床特点为早产儿、有缺氧和吸氧史,并且双眼发病。影像学表现为眼球内线条状纤维机化增生,未见增生肿块,可致小眼球,无钙化,增强后无强化。

Coat's 病:好发于 4~8 岁,眼球大小正常,眼球内未见肿块,影像学见“V”形的分叶状视网膜下渗液,向视乳头两侧的玻璃体腔内扩展,增强后无强化。

先天性白内障和感染性眼内容炎:眼球玻璃体和视网膜下均未见明显肿块,未见视网膜下积液。

参考文献:

- [1] Reese AB. Persistent Hyperplastic Primary Vitreous[J]. Am J Ophthalmol, 1995, 40(3): 317-331.
- [2] 倪连编著. 眼的病理解剖基础与临床[M]. 上海:上海科学普及出版社, 2002. 21-22.
- [3] Kaste SC, Jenkins JJ, Meyer D, et al. Persistent Hyperplastic Primary Vitreous of the Eye: Imaging Finding with Pathologic Correlation[J]. AJR, 1994, 162(2): 437-440.
- [4] Haddad R, Font RL, Reeser F. Persistent Hyperplastic Primary Vitreous: a Clinicopathologic Study of 62 Cases and Review of the Literature. Survey of Ophthalmology[J]. Ophthalmology, 1978, 23(2): 123-134.
- [5] Kuker W, Ramaekers V. Persistent Hyperplastic Primary Vitreous: MRI[J]. Neuroradiology, 1999, 41(7): 520-522.
- [6] Mafee MF, Goldberg MF. Persistent Hyperplastic Primary vitreous (PHPV): Role of Computed Tomography and Magnetic Resonance[J]. Radiol Clin North Am, 1987, 25(4): 683-692.
- [7] Castillo M, Wallace DK, Mukherji SK. Persistent Hyperplastic Primary Vitreous Involving the Anterior Eye[J]. AJNR, 1997, 18(8): 1526-1528.
- [8] Sun MH, Kao LY, Kuo YH. Persistent Hyperplastic Primary Vitreous: Magnetic Resonance Imaging and Clinical Findings[J]. Chang Gung Med J, 2003, 26(4): 269-276.

(收稿日期:2004-02-06 修回日期:2005-06-08)

《放射学实践》增刊征文启事

《放射学实践》是由国家教育部主管,华中科技大学同济医学院主办,与德国合办的全国性影像学学术期刊。主要栏目:论著、继续教育园地、研究生展版、图文讲座、本刊特稿、实验研究、影像技术学、外刊摘要、学术动态、读片追踪、病例报道、知名产品介绍、信息窗等。本刊拟于 2006 年出版增刊 1 期,现向全国征文。

征文内容:有关传统放射学、MR、CT、介入、DSA、腔镜、内镜、远程医疗的诊断、技术、护理、管理及质量控制等方面的专业学术论文以及误诊病例分析、特殊或罕见病例报道等。

征文要求:1. 征文稿均应书写工整或用打印稿,图片清晰,所有图片大小一致,病变处在纸样图上用箭头标注;2. 应附有单位介绍信;3. 投稿前未在公开出版的杂志上发表过;4. 文章字数一般不超过 4000 字,超过 2000 字以上的征文稿请附上 300 字以内的结构式中文摘要;5. 征文稿录用与否均不退稿;6. 信封上务请注明“增刊征文”字样;7. 截稿日期分别为 2006 年 4 月 20 日。欢迎使用 E-mail 及软盘投稿。

编辑部地址:430030 武汉市解放大道 1095 号 同济医院《放射学实践》编辑部

E-mail: radio@tjh. tjmu. edu. cn