

• 中枢神经影像学 •

狭颅症的影像学诊断

李勇刚, 张景峰, 王仁法, 王承缘

【摘要】 目的:探讨狭颅症的 X 线、CT 和 MRI 表现以及不同影像学检查方法对本病的诊断价值。**方法:**回顾性分析 5 例狭颅症患者的临床及影像学资料, 包括 X 线、CT 和 MRI。**结果:**5 例狭颅症, 1 例表现为舟状头畸形, 2 例表现为尖头畸形, 2 例表现为短头畸形, 5 例均可见脑回压迹加深, 4 例可见蝶骨体前移及眼眶变浅, 1 例尖头畸形 CT 扫描可见幕上脑室扩大, 1 例短头畸形 CT 扫描示颅骨内板呈波浪状凹陷, 视神经孔变窄, 双侧眼球明显突出, MRI 扫描示双侧脑室轻度扩大, 后颅窝显示狭窄, 中脑导水管及四脑室轻度受压, 后移。垂体变薄。**结论:**狭颅症影像学表现极具特征性, X 线片具有较高诊断价值, CT 和 MRI 对判断颅内继发改变和鉴别诊断具有一定价值。

【关键词】 狭颅症; 放射摄影术; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R445; R681.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)08-0767-03

Imaging Diagnosis of Craniostenosis LI Yong-gang, ZHANG Jing-feng, WANG Ren-fa, et al. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the X-ray, CT and MRI features and their value in the diagnosis of craniostenosis. **Methods:** Five cases of craniostenosis were retrospectively analyzed. Imaging modalities included X-ray, CT and MRI. **Results:** Of the five cases, scaphocephaly was showed in one case and oxycephaly and brachycephaly were revealed in two cases respectively. All cases demonstrated the pronounced digital impressions. The anterior displacement of the sphenoid body and the smaller orbit were seen in four cases. One case with oxycephaly demonstrated the enlarged supratentorial cerebral ventricles on CT. One case with brachycephaly showed deep convolutional markings, narrowing of the optic foramen and obvious protrusion of both eyes on CT, as well as the enlarged lateral ventricles, narrowing of the posterior fossa, the compression of the aqueduct and the fourth ventricle, and thinning of pituitary gland on MRI. **Conclusion:** Since radiological manifestations of craniostenosis are characteristic, X-ray examination plays an important role in the diagnosis of craniostenosis. CT and MRI are helpful to the demonstration of the intracranial secondary changes and the differential diagnosis of craniostenosis.

【Key words】 Craniostenosis; Radiography; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

狭颅症是一种少见的头颅先天性畸形, 因先天性颅缝提早骨化, 过早闭合所致。本病的临床及影像学表现均具有一定特征性, 但临床上并不多见, 现报道 5 例狭颅症, 分析其影像学表现, 以提高对本病的认识。

材料与方法

搜集 5 例狭颅症患者的临床及影像学资料。5 例中, 男 4 例, 女 1 例, 年龄 4~7 岁, 平均 5 岁。临床表现为眼球突出者 4 例, 智力障碍 2 例, 颅内高压症状 1 例。5 例均未发现其他并发畸形。

影像学检查: X 线检查采用岛津 500mA X 线机, CT 采用 Elscint Twin 机和 GE Light-speed 16 层 CT 机, MRI 采用 GE Signa 1.5T CV/I, NV/I 超导型磁共振仪,

用头线圈, 检查序列包括 SE T₁WI, TR 500 ms, TE 15 ms; 脂肪抑制快速自旋回波 (FSE) T₂WI, TR 3000 ms, TE 85 ms。

结 果

5 例均行 X 线检查, 1 例同时行 CT 检查, 1 例同时行 CT 及 MRI 检查。尖头畸形 2 例, X 线表现为头颅前后径和横径变短, 垂直径过长, 呈塔形。脑回压迹明显增多、加深, 颅壁薄而密度低, 呈鱼鳞状。颅底下陷, 后颅凹深而短。前颅窝变短, 蝶骨大翼前移, 眼眶变浅。1 例 CT 横断面扫描见双侧脑室及三脑室扩张积水, 导水管及四脑室未见扩大 (图 1)。短头畸形 2 例, X 线表现为头颅前后径变短, 垂直径和横径增加, 颅后窝变短, 加深。脑回压迹明显加深, 呈鱼鳞状, 蝶骨大翼前移, 眼眶变浅。其中 1 例 CT 扫描示颅骨内板呈波浪状凹陷, 视神经孔变窄, 颅底骨质改变较 X 线显示更清晰, 双侧眼球明显突出, MRI 扫描示双侧

作者单位: 430030 武汉, 华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科 (李勇刚、王仁法、王承缘); 310003 杭州, 浙江大学医学院附属第一医院放射科 (张景峰)
作者简介: 李勇刚 (1974—), 男, 湖北武汉人, 博士研究生, 主要从事肌骨系统影像诊断研究工作。

脑室轻度扩大,后颅窝显示狭窄,中脑导水管及四脑室轻度受压,后移。鞍隔下陷,垂体变薄,呈部分性空蝶鞍表现(图 2)。舟状头畸形 1 例,X 线上表现为头长而窄,呈舟状。矢状缝前部及后部升高,枕部下陷,顶枕部脑回压迹增多,加深(图 3)。

讨 论

狭颅症系颅缝早期闭合引起的先天性头颅畸形。颅缝早期闭合多发生于胎儿期或婴儿早期,机制不明,可能为颅缝膜性组织内异位骨化中心生长的结果。颅缝早期闭合使颅骨生长在早闭颅缝平面的垂直方向上发育障碍,而在其他方向上则代偿性过度发育,形成各种头颅发育畸形。若这种代偿不能适应正常脑组织的发育,使脑组织发育受限制,则可引起智力障碍和颅内压升高^[1]。颅缝早闭可为原发性异常,也可作为某些

综合征的表现之一,或伴发于多种全身病变中。本病可有家族史^[2,3]。常见症状有:①眼球突出,视力障碍及视野缺损,视乳头水肿或萎缩;②智力障碍;③癫痫;④运动障碍;⑤颅压增高;⑥合并其他畸形,如并指(趾),面骨发育不全^[4]。其中,眼球突出为最常见的症状,本组 5 例中有 4 例可见明显眼球突出。其原因可能是因为颅缝早闭而脑组织仍不断生长发育,导致蝶骨体和蝶骨翼受压变形,移位以及颅内压升高导致眼眶内压力增高,引起眼球突出。

颅缝早闭的影像学表现可分为原发征象和继发征象。原发征象包括沿颅缝生长的骨桥,颅缝处骨堆积,颅缝狭窄和颅缝模糊。这些改变可仅发生在一段 1~2 mm 的颅缝处,但也可由于纤维性结合,虽有显著的继发性征象,却见不到原发征象。

继发征象:①头颅畸形,依据受累颅缝不同,头颅

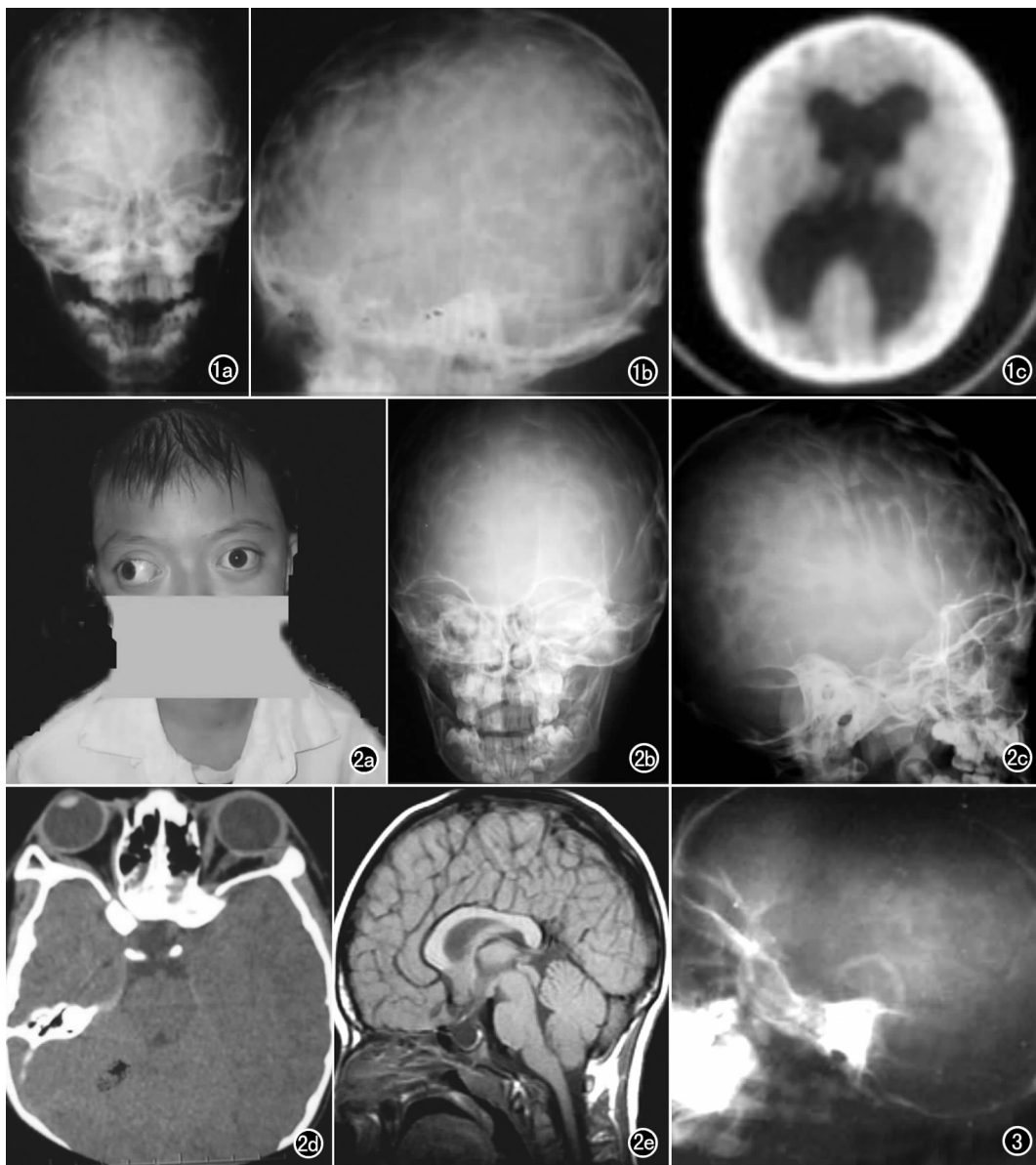


图 1 尖头畸形。a) 头颅正位 X 线片示头颅横径变短,垂直径过长,呈塔形,颅壁薄而密度低,脑回压迹明显加深,呈鱼鳞状;b) 头颅侧位 X 线片示头颅前后径变小,颅底低下,后颅凹深而短,前颅窝变短,蝶骨大翼前移,眼眶变浅;c) 横断面 CT 扫描示双侧脑室扩张积水。

图 2 短头畸形。a) 患儿头面部照片示头颅变形,双侧眼球明显突出;b) 头颅正位 X 线片示头颅垂直径和横径增加,脑回压迹明显加深,呈鱼鳞状;c) 头颅侧位 X 线片示头颅前后径变短,颅后窝变短,加深;d) CT 扫描示颅骨内板呈波浪状凹陷,蝶骨大翼前移,眼眶变浅,视神经孔变窄;e) MRI 扫描示后颅窝显示狭窄,中脑导水管及四脑室轻度受压,垂体变薄,呈部分性空蝶鞍表现。

图 3 舟状头畸形。头颅侧位 X 线片示头长而窄,呈舟状,矢状缝前部及后部升高,枕部下陷,顶枕部脑回压迹增多,加深。

畸形可呈不同类型表现。尖头畸形为最多见的一型,是由于冠状缝加另一颅缝早期闭合所致,表现为头颅垂直径增加,前后径变短,额顶部倾向于垂直上升,使头颅呈塔状。前颅窝变短,从鼻根至蝶鞍间距离明显缩短至 1.5 cm,致使眼眶变短,眼球突出,中后颅窝加深。尖头畸形如合并并指畸形称为 Apert 综合征,如合并面骨发育不全则称为 Crouzong 综合征。本组 2 例为单纯性尖头畸形,未发现其他并发畸形。矢状缝早期闭合形成长头畸形,又称舟状头,表现为头颅横径生长受限,而前后径生长显著,头长而窄,呈舟状,颅底下陷,矢状缝前部升高,枕部下陷。本组可见 1 例舟状头畸形。冠状缝早期闭合或伴人字缝早闭,形成短头畸形,头颅前后径变短,垂直径和横径增加,颅后窝变短而深。本组可见 2 例短头畸形。如一侧颅缝早闭,可形成偏头畸形,以一侧颞顶缝早期闭合最为常见,表现为头颅两侧不对称。如果所有颅缝均早期闭合,则形成小头畸形。表现为头颅狭小,脑发育受阻,颅内压升高和脑回压迹显著。②颅内高压表现,包括颅骨变薄,脑回压迹增多,显著者如鱼鳞状,颅底下陷,以前、中颅窝多见。前颅窝的眶板和筛板下陷,颅中窝蝶骨大翼向前膨突,导致眼眶容积缩小,眼球前突。本组 5 例均可见颅内高压所致颅骨改变,4 例可见眼球突出,另有 2 例可见脑积水,其原因是由于脑组织不断生长除了压迫颅骨外,可压迫脑脊液循环通路如中脑导水管、四脑室或蛛网膜下腔等导致脑积水。

狭颅症的影像学检查包括 X 线、CT、MRI 和超声

检查^[5],平片具有重要诊断价值,Paige 等^[6]研究认为 CT 对于指导手术及估计预后具有一定价值。值得注意的是狭颅症患者首发症状常表现为眼球突出或颅内高压,随着 CT 和 MRI 应用的普及,患儿初次检查常采用 CT 或 MRI 检查,如对本病认识不足易导致误诊或漏诊。本组有 2 例患儿初诊时采用 CT 及 MRI 检查,后加拍 X 线片才得以确诊。因此,笔者认为提高对本病的认识及重视 X 线片诊断的价值,对正确诊断本病尤为重要,CT 及 MRI 检查对判断颅内继发改变如脑积水的程度及梗阻部位等,以及与其他颅脑发育畸形相鉴别具有一定价值。

参考文献:

- [1] 曹来宾.实用骨关节影像诊断学[M]. 济南:山东科学技术出版社,1998. 161-162.
- [2] 高国栋,易声禹,吴声伶.浮动骨瓣颅骨切开术治疗狭颅症 12 例报告[J]. 中华小儿外科杂志,1992,13(1):10.
- [3] 李安民,吴声伶.颅缝早闭症的染色体分析附一家系报告[J]. 中华医学遗传学杂志,1992,9(3):174.
- [4] 张云选,赵庆平,王恒松.颅缝再造术治疗狭颅症 10 例[J]. 人民军医,1998,41(5):258-259.
- [5] Ngo AV, Sze RW, Parisi MT, et al. Cranial Suture Simulator for Ultrasound Diagnosis of Craniosynostosis [J]. Pediatr Radiol, 2004,34(7):535-540.
- [6] Paige KT, Cohen SR, Simms C, et al. Predicting the Risk of Reoperation in Metopic Synostosis: a Quantitative CT Scan Analysis [J]. Ann Plast Surg, 2003,51(2):167-172.

(收稿日期:2005-12-30)

· 外刊摘要 ·

多层 CT 尿路造影(MSCTU):一种改良尿路系统最佳显影方法的评估

Kemper J, Regier M, Stork A, Adam G, Nolte-Ernsting C

目的:回顾性分析采用注射速尿和因人而异延迟扫描的 MSCTU 上尿路显影效果。**方法:**MSCTU 检查使用 4 层和 16 层 CT 扫描仪。患者 53 例(男 35 例,女 18 例,平均年龄 59 岁),由两位放射科医师单独阅片。MSCTU 检查使用小剂量的速尿,尿路造影没有固定的延迟扫描时间。采集下段输尿管低剂量测试图像,观察其显影效果,以获得个体适合的延迟扫描时间。图像分析包括各段收集系统显影效果分级,并计算平均延迟显影时间。通过 Friedman 和 Wilcoxon 检验来评估各段尿路显影质量。并计算两个观察者之间的卡方值。**结果:**51 例血清肌酐水平正常者延迟扫描时间的中位数为 418s(平均值 447s,

标准差 118s)。获得测试图像数为 1~6 幅(中位数为 2)。显影效果分级结果提示 98% 的收集系统,90% 的上段输尿管,86% 的中段输尿管及 83% 的下段输尿管显影效果大于 90%。9.5% 下段输尿管未显影。上、中、下段输尿管的显影效果无统计学差异($P>0.05$)。两位观察者的评估结果达到高度一致(卡方值 $r=0.81$)。**结论:**采用注射速尿和测试图像确定个体化延迟扫描时间的 MSCTU 技术可以显示整个上尿路。MSCTU 个体适应的延迟扫描时间与肾脏排泄率相关。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 胡学梅 译 胡道予 校
摘自 Fortschr Röntgenstr, 2006, 178(5):531-537