

儿童白瞳症的 CT 及 MRI 诊断

李欣, 王春祥, 赵滨

【摘要】 目的:探讨 CT 和 MRI 对儿童白瞳症的诊断价值。方法:分析经临床综合检查诊断或手术病理确诊且资料完整 32 例患者的影像学表现,包括视网膜母细胞瘤(RB)18 例,Coats 病 5 例,永存性原始玻璃体增生症 5 例,早产儿视网膜病变 3 例,硬化性眼内炎 1 例。CT 检查使用 Picker IQ 型 CT 机。MR 检查应用 GE 0.7T Openspeed 开放超导磁共振设备,采用头相控阵线圈。扫描序列包括 FSE T₂WI、SE T₁WI、FSEIR,增强后采用 SE T₁WI,并应用预饱和脉冲脂肪抑制技术。结果:视网膜母细胞瘤,本组 CT 检查 82.6%(19/23)显示钙化斑,玻璃体内伴有钙化的肿块是 RB 的重要 CT 征象。CT 和 MRI 是肿瘤诊断、分期和术后随访的重要方法。CT 和 MRI 显示自晶状体后缘至视盘纵向走行的索条影为永存性原始玻璃体增生症典型表现。明确的临床病史,双眼病变,无钙化,视盘区域视网膜脱离是诊断早产儿视网膜病变的主要影像学依据。男性,学龄期儿童或青少年,单眼病变,无钙化,眼球大小正常,眼球后部新月型高密度影是 Coats 病的特点。讨论:典型影像学表现结合患者年龄、性别、临床病史、单眼或双眼发病、眼球大小、眼内病灶的部位、病灶密度和信号变化、有无钙化等综合分析可以为临床提供比较准确的诊断信息。

【关键词】 白瞳症;磁共振成像;体层摄影术,X线计算机;眼肿瘤

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R773.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)08-0836-05

CT and MRI Diagnosis of Pediatric Leukokoria LI Xin, WANG Chun-xiang, ZHAO Bin. Department of Radiology, Tianjin Children's Hospital, Tianjin 300074, P. R. China

【Abstract】 Objective: To assess the value of CT and MRI in diagnosing pediatric leukokoria. **Methods:** CT and MRI findings of 32 cases of pediatric leukokoria confirmed by operation and clinical examination were analyzed, including retinoblastoma (n=18), persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) (n=5), retinopathy of prematurity (ROP) (n=3), Coats disease (n=5) and sclerosing endophthalmitis (n=1). plain and enhanced CT and MRI were performed. **Results:** Nearly one half of childhood leukokoria were caused by retinoblastoma, a malignant tumor of immature retinoblasts that manifested in a normal sized eye as a calcified mass. Retinoblastoma enhanced obviously after contrast agent injection and, unlike most tumors, may be darker than vitreous on T₂WI. PHPV was a congenital, usually unilateral lesion that appeared as a dense tubular mass extending from the lens to the retina along the course of the hyaloid canal. Hemorrhage from PHPV produced a subhyaloid or subretinal fluid collection, often with characteristic blood fluid levels. ROP was bilateral and usually manifested in premature infants who received supplemental oxygen therapy. Coats disease was a sporadic unilateral idiopathic retinal telangiectasia that produced a lipoproteinaceous subretinal exudate leading to complete retinal detachment. The globe had normal size but increased attenuation and signal intensity from hemorrhage without calcification or enhancement. Sclerosing endophthalmitis was a granulomatous reaction to the parasite in the vitreous and uveoretinal coat. **Conclusion:** Leukokoria is an abnormal pupillary light reflection that usually results from an intraocular abnormality and is seen most often in children. The typical CT and MRI findings combined with patient's age, sex, clinical history, unilateral or bilateral, size of eye, location of the lesion, density or signal changes and calcification will detect the cause of pediatric leukokoria accurately.

【Key words】 Leukokoria; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed; Eye neoplasms

儿童白瞳症是多种眼病引起的一种常见临床体征,由于产生白瞳症的病因和病变性质差异很大,治疗方法和预后也悬殊,故临床对白瞳症的诊断和鉴别极为重视。影像学检查对这组患者的诊断有一定帮助,笔者总结 10 年来确诊的 32 例儿童白瞳症的 CT 和 MRI 表现,结合文献探讨影像学检查对儿童白瞳症的诊断价值。

材料与方 法

搜集 1994 年 1 月~12 月以白瞳症为临床症状就诊经临床综合诊断或手术病理确诊且资料完整患者 32 例,包括视网膜母细胞瘤 18 例 23 眼,男 11 例,女 7 例。双眼 5 例。患者年龄 3 个月~4 岁,平均年龄 1 岁 9 个月;Coats 病 5 例 5 眼,男 5 例。患者年龄 4~11 岁,平均年龄 8.5 岁;永存性原始玻璃体增生症 5 例 8 眼,男 3 例,女 2 例,双眼 3 例。患者年龄 5 个

作者单位:300074 天津,天津市儿童医院影像科

作者简介:李欣(1964-),男,天津人,主任医师,主要从事小儿影像学诊断工作。

月~2岁2个月,平均年龄11个月;早产儿视网膜病变3例6眼,男1例,女2例。患者年龄3个月~1岁5个月,平均年龄8个月;硬化性眼内炎1例,女,患者年龄7岁。32例中15例同期行CT和MR扫描,13例仅行CT扫描,4例仅行MR扫描。

检查方法:5岁以下患者使用6.5%水合氯醛保留灌肠镇静睡眠,1 ml/kg。CT检查使用Picker IQ型CT机,扫描时间2 s,扫描野120 mm,扫描层厚5 mm,间隔5 mm。MR检查应用GE 0.7T Openspeed开放超导磁共振设备,采用头相控阵线圈。增强前常规扫描轴面FSE T₂WI,参数:TR 3500 ms,TE 110 ms,回波链长8,可变带宽15.63,视野20 cm×20 cm,层厚3 mm,间隔1 mm,距阵256×192,激励次数3次;轴面和矢状面SE T₁WI,参数:TR 500 ms,TE 17 ms,可变带宽12.50,视野、层厚、间隔、距阵同FSE T₂WI序列,激励次数2次。增强后扫轴面和矢状面SE T₁WI,并应用预饱和脉冲脂肪抑制技术。部分患者应用短反转恢复序列行冠状面或轴面扫描,参数:TR 4550 ms,TE 38 ms,回波链长6,可变带宽20.83,视野20 cm×20 cm,层厚3 mm,间隔1 mm,距阵256×192,激励次数2次。CT对比剂采用欧乃派克,1.5 ml/kg。MR对比剂采用欧乃影,0.2 mmol/kg。

结 果

1. 视网膜母细胞瘤

18例均经手术病理确诊。CT表现为局限于眼环内的软组织密度肿块21眼,肿瘤突破眼环侵犯球后2眼(图1)。23眼病变均位于眼球后部向前突起。19眼病灶伴有钙化斑,其中大团块状钙化14眼,砂粒状钙化5眼。双眼肿瘤5例。1例为单眼肿瘤摘除术后16个月对侧视神经发现转移肿瘤。眼球摘除术后眶内复发2例,视神经和颅内转移3例。CT增强扫描显示肿瘤呈轻度强化。MRI显示肿块在T₁WI与视神经比较呈等信号,在T₂WI肿块与视神经比较呈等信号,FLAIR和PD序列显示肿块呈中等信号(图2a~d),肿块内可见钙化与坏死液化信号。17眼行MR增强检查,肿块呈均匀强化7眼,不均匀强化10眼(图2e~f)。肿块前缘凹凸不平,局限于眼内者后缘与眼环走行一致。术后眶内复发表现为眶内不规则形状肿块。视神经转移表现为视神经增粗(图3),视神经孔扩大,转移灶呈中度强化。

2. 永存性原始玻璃体增生症

经临床综合检查确诊。平扫CT显示患侧眼球小于健侧,年龄大者较为显著。双眼病变者眼球及眼眶

发育较同龄儿童缩小。病变眼球玻璃体密度不均匀增高8眼。5眼于横断面CT扫描见自晶状体后缘至视盘纵向走行的索条影(图4)。6例8眼均无钙化。MRI在T₁WI显示玻璃体内信号不均匀增高,在T₂WI显示晶状体后不规则云絮状低信号影。伴随视网膜脱离1眼,眼球后部见液-液平面。自晶状体后缘至视盘纵向走行的索条影与视神经比较呈等T₁等T₂信号(图5)。增强后索条轻度强化。

3. 早产儿视网膜病变

均为早产儿,有明确吸氧史。均经临床综合检查确诊。3例均双眼病变。病变眼球玻璃体密度不均匀增高。横断面CT扫描显示玻璃体密度不均匀,晶状体后缘模糊伴云絮状小片阴影。MRI在T₁WI显示玻璃体信号不均匀增高,在T₂WI显示晶状体后不规则云絮状低信号影(图6)。

4. Coats病

经临床综合检查确诊。平扫CT显示4例双侧眼球大小对称,1例患侧眼球小于健侧。病变眼球玻璃体密度不均匀增高,眼球后部呈新月形高密度区(图7),上缘凹陷3例,上缘平直2例。5例病变眼球内均无钙化斑。增强后病灶均无强化。MRI在T₁WI显示玻璃体后部信号不均匀增高,上缘平直呈液-液平面。

5. 硬化性眼内炎

经临床综合检查确诊。平扫CT显示患侧眼球小于健侧。病变眼球玻璃体密度不均匀增高,病变眼球内无钙化(图8)。

讨 论

瞳孔区呈白色、黄色或粉白色反光时称白瞳症,单眼或双眼均可发生。儿童期引起白瞳症的眼病主要包括视网膜母细胞瘤(retinoblastoma, RB)、永存性原始玻璃体增生症(persistent hyperplastic primary vitreous, PHPV)、早产儿视网膜病变(retinopathy of prematurity, ROP)、渗出性视网膜炎(Coats病)、硬化性眼内炎(sclerosing endophthalmitis)、星形细胞错构瘤(astrocytic hamartoma)、先天性白内障(congenital cataract)等。由于产生白瞳症的病因繁多,治疗方法各不相同,因此对白瞳症的诊断和鉴别极为重要。CT和MRI检查对这组患者的诊断起着不可忽视的作用,笔者结合文献探讨CT和MRI对儿童白瞳症的诊断价值。

视网膜母细胞瘤:RB是儿童最常见的眼内肿瘤,发生率在1/15000~1/20000^[1]。绝大多数病例在4

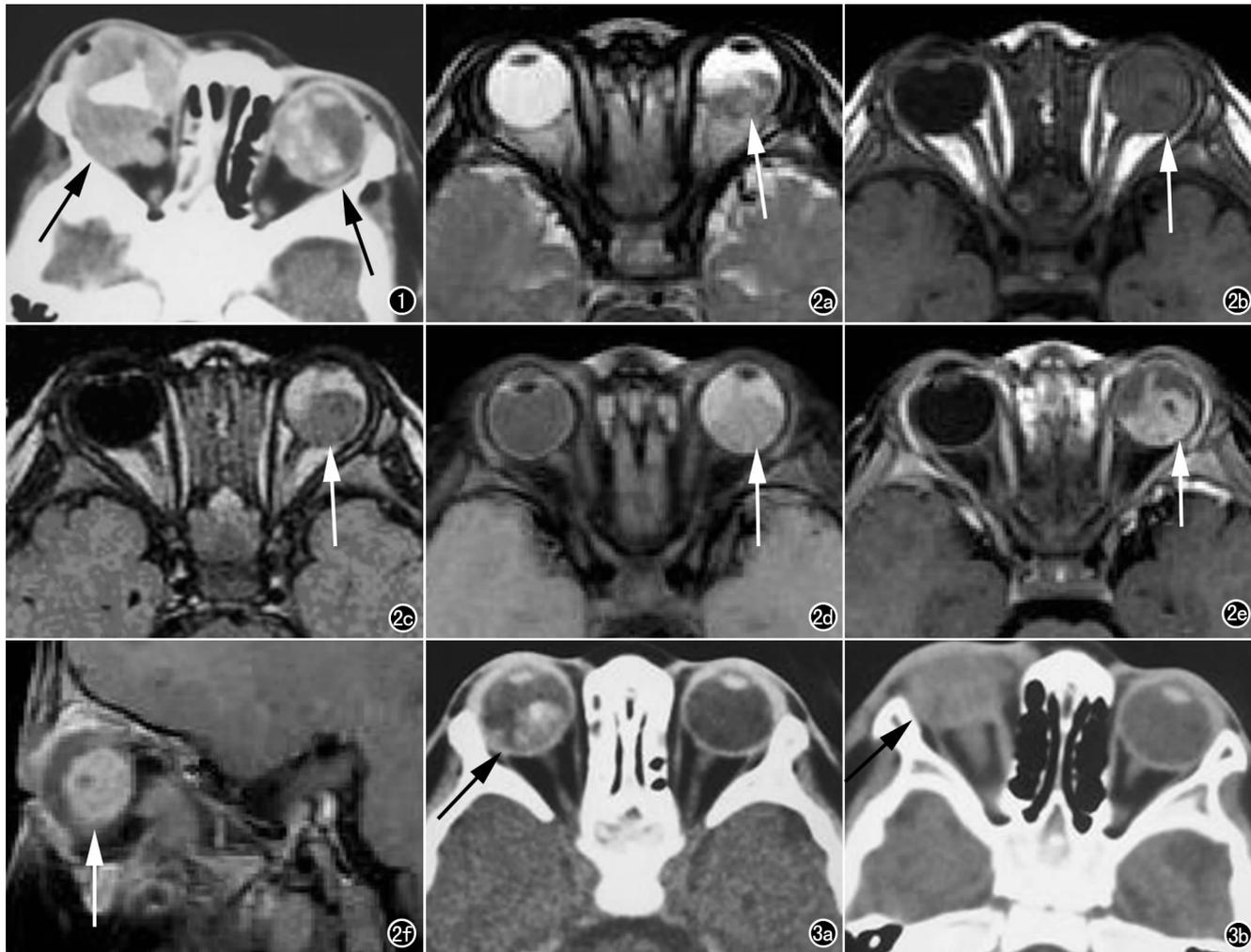


图1 双眼视网膜母细胞瘤。CT增强扫描示双眼肿瘤呈轻度强化。左侧眼环完整,玻璃体内见混杂密度肿块影,其间见片状钙化斑;右眼球增大,后壁破坏,肿瘤自球后壁突入眶内,侵犯外直肌和视神经。图2 左眼视网膜母细胞瘤。a) 平扫T₂WI示左眼玻璃体后部肿块,肿块上缘微突; b) T₁WI示左侧眼环完整,左眼玻璃体内信号增高,与视神经比较呈等信号,双侧视神经等粗,信号未见异常,球后肌锥内、外间隙及眶尖区域未见肿物影像; c) FLAIR序列示左侧眼环完整,左侧玻璃体后方见中等信号强度肿块,上缘微突; d) PDWI序列示左侧玻璃体后方等信号肿块上缘微突; e) 轴面; f) 矢状面增强T₁WI示左侧玻璃体内肿块不均匀强化,肿块内未强化的低信号影为钙化斑。图3 右眼视网膜母细胞瘤。a) 平扫CT显示右侧眼环完整,玻璃体内见混杂密度肿块影,其内见钙化斑; b) 右侧眼球摘除术后肿瘤复发,CT平扫示右侧眼眶内软组织密度肿块,右侧视神经明显增粗。

岁前诊断。约2/3为单眼发病,1/3为双眼发病。该肿瘤为先天性肿瘤,临床上分为单眼散发性、双眼散发性、单眼家族性和双眼家族性。双眼家族性RB是由于种质突变引起,具有遗传性,单眼散发病例不具有遗传性,但有5%~10%的单眼散发病例存在种质突变^[1]。影响RB患者预后的重要因素是RB转移、颅内PNETs和第二恶性肿瘤的发生。颅内PNETs合并双侧性RB称为三侧性RB,约占全部RB患者的3%。双侧或家族性RB患者约5%~15%发展成三侧性肿瘤,这类患者在随访的最初10年内发生第二恶性肿瘤的概率约为5%^[2]。

CT和MRI是RB患者术前诊断、分期和术后随访的重要检查方法。钙化是RB的重要影像学特征,95%典型RB组织学切片可以发现钙化。本组CT检查82.6%(19/23)显示钙化,玻璃体内伴有钙化的肿块是RB的重要CT征象。钙化斑块大小不一,可单发或多发。MRI显示玻璃体内肿块在T₁WI和T₂WI肿块与视神经比较呈等信号,肿块内可见低信号钙化斑,增强后肿块呈中度强化。早期病变可见仅见巩膜和脉络膜局限增厚,MRI显示早期病变和肿瘤分期优于CT。MRI由于其多平面、多序列成像的特点一般可准确显示原发肿瘤的部位、数目、眼环是否完整、视神

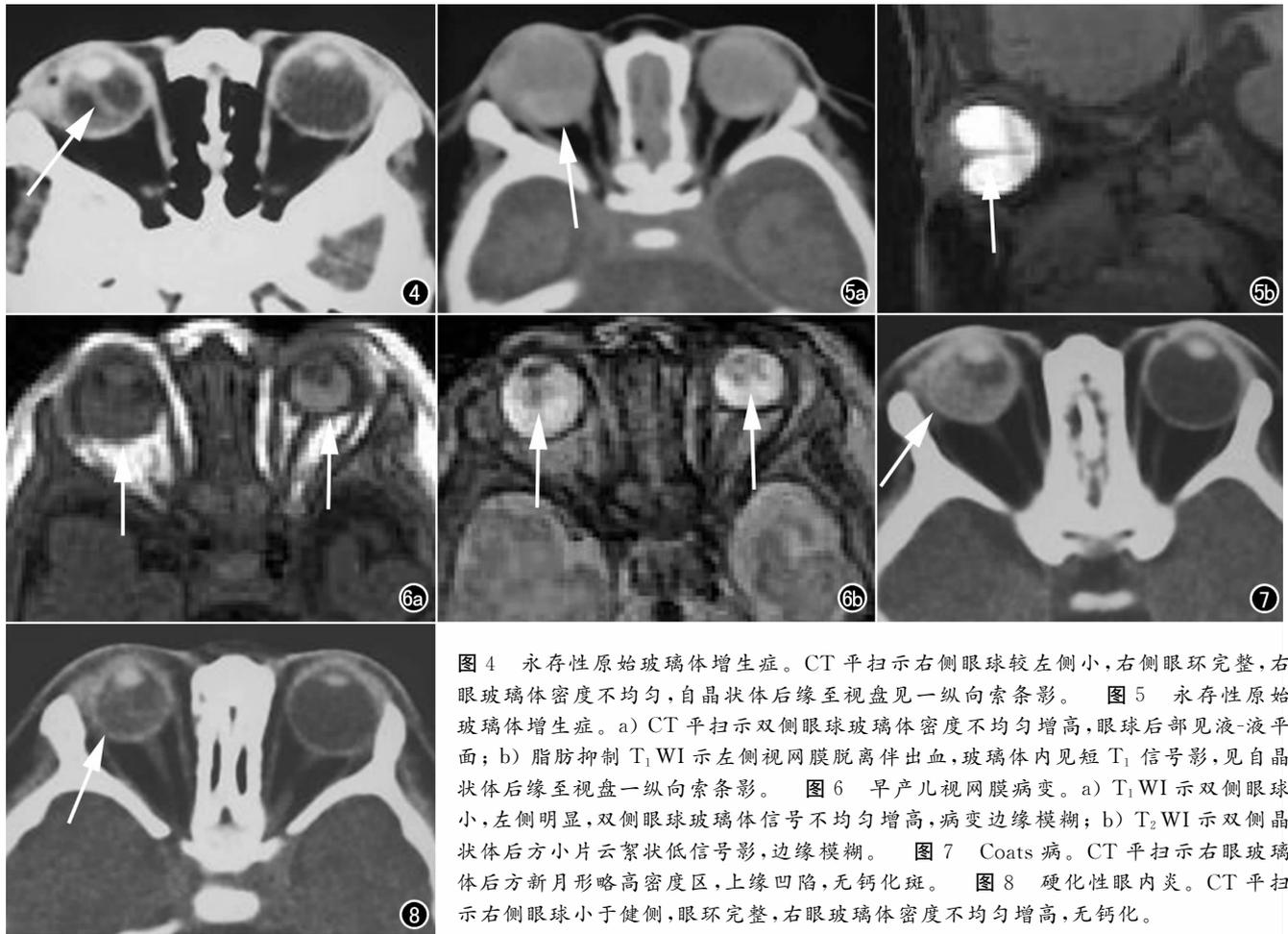


图4 永存性原始玻璃体增生症。CT平扫示右侧眼球较左侧小,右侧眼环完整,右眼玻璃体密度不均匀,自晶状体后缘至视盘见一纵向索条影。图5 永存性原始玻璃体增生症。a) CT平扫示双侧眼球玻璃体密度不均匀增高,眼球后部见液-液平面; b) 脂肪抑制 T_1 WI示左侧视网膜脱离伴出血,玻璃体内见短 T_1 信号影,见自晶状体后缘至视盘一纵向索条影。图6 早产儿视网膜病变。a) T_1 WI示双侧眼球小,左眼明显,双侧眼球玻璃体信号不均匀增高,病变边缘模糊; b) T_2 WI示双侧晶状体后方小片云絮状低信号影,边缘模糊。图7 Coats病。CT平扫示右眼玻璃体后方新月形略高密度区,上缘凹陷,无钙化斑。图8 硬化性眼内炎。CT平扫示右侧眼球小于健侧,眼环完整,右眼玻璃体密度不均匀增高,无钙化。

经和眶内是否受累、颅内中线区有无占位性病灶。这些影像学信息对临床确定治疗方案非常有价值。本组在术后随访中1例单眼肿瘤摘除术后16个月对侧视神经发现转移肿瘤。眼球摘除术后眶内复发2例,视神经和颅内转移3例。

弥漫浸润性视网膜母细胞瘤临床比较罕见,1960年 Schofield 首先详尽报道,是指视网膜病变在组织学上具备RB的特征但未形成肿瘤,这类患者确诊通常较典型RB患者晚数月。该肿瘤在组织学切片上所见钙化明显少于典型的RB,仅为14%^[3]。因此,对4岁以内临床和影像学表现不典型患者应密切随诊复查。

永存性原始玻璃体增生症:PHPV为胚胎期原始玻璃体未消失且继续增生所致的一种玻璃体先天性异常^[4-6]。病理表现为玻璃体内存在纤维组织包裹的血管祥,其向前粘附于晶状体后囊,向后连于视盘,病变位置相当于Cloquet管区,玻璃体内可有少量陈旧出血。患眼明显小于健侧,无钙化,横断面CT显示自晶状体后缘至视盘纵向走行的索条影为该病典型CT表现。MRI显示自玻璃体内纤维组织包裹的血管祥较

CT清晰,纵向走行的索条影与视神经比较呈等 T_1 、等 T_2 信号, T_2 WI显示优于 T_1 WI。增强后索条轻度强化。MRI可同时显示玻璃体内出血。

早产儿视网膜病变:ROP好发于低体重早产儿,多合并新生儿呼吸窘迫症,本病与长时间吸高浓度氧有关。急性期高浓度氧引起血管收缩并对视网膜产生毒性作用。活动期血管收缩引起慢性视网膜缺血,随着病变发展,出现增生性改变和新生血管,新生血管可引起出血、瘢痕、视网膜卷缩和视网膜下渗出。活动期后出现退变,新生血管消失,视网膜脱离。瘢痕期形成慢性视网膜脱离或在眼后形成纤维母细胞瘤,慢性瘢痕可使眼球变小,晶状体后纤维增生所致的视网膜渗出与Coats病相似。明确的临床病史,双眼病变,无钙化,视盘区域视网膜脱离是影像学诊断的主要依据。轻度和早期病变眼球大小可以正常,瘢痕期病变眼球可以缩小,双眼球大小可不对称。病变眼球玻璃体密度高低取决于出血和渗出液成分。瘢痕期病变晶状体后缘可见小片云絮状阴影。MRI显示视网膜脱离和晶状体后纤维增生的能力优于CT,短 T_1 信号有助于鉴别出血与渗出。

Coats病:1908年 Coats 描述了一种常发生于年轻男性的单侧视网膜血管异常和渗出病变^[7-9]。目前大多数学者认为本病的诊断标准为特发性视网膜毛细血管扩张伴视网膜渗出和频繁的渗出性视网膜脱离。男性,学龄期儿童和青少年,单眼病变,无钙化,眼球大小正常,眼球后部新月型高密度影是 Coats 病的特点。眼底荧光血管造影、间接眼底镜和视网膜下渗出液的细胞学分析是确诊的主要依据。CT 是判断病灶内有无钙化的理想影像学检查方法, MRI 显示视网膜渗出、脱离和出血较 CT 敏感。增强检查有助于与 RB 鉴别^[10,11]。长期反复的慢性病变眼球可以小于健侧。

硬化性眼内炎:是一种由犬弓蛔虫感染引起的眼内感染性肉芽肿性病。常见于学龄期儿童,最小年龄报道是2岁,因患儿食入被寄生虫卵污染的食物引起。虫卵在小肠内孵化,幼虫经血行播散到全身器官,眼是最常见的靶器官。感染早期为隐性,幼虫死亡后可导致眼内肉芽肿形成。学龄期儿童,单眼病变,眼球大小正常,视网膜下方局灶性非钙化性软组织密度肿块,伴视网膜脱离为本病特点,临床检查和血清抗体检查是确诊依据。晚期病变可出现小钙化点。MRI 对显示病变范围和视网膜脱离优于 CT。

先天性白内障:先天性白内障有遗传和先天性发病因素,常伴有小眼球、PHPV 等先天性疾患。病理学显示以板层性白内障多见。晶状体混浊主要是晶状体变性,不能发育成正常的晶状体纤维,或晶状体纤维形成后再发生退行变性。仅部分患者 CT 和 MRI 检查可显示晶状体密度和信号异常、晶状体形状不规则。

星形细胞错构瘤:也称视网膜错构瘤,是结节性硬化症的视网膜病灶。患眼变小,病灶通常累及双眼,也可以是多灶性的,15%肿瘤位于视盘附近。出生时可以阴性,此后数月或数年出现肿瘤。CT 显示起自视网膜的结节,可伴有小钙化点, MRI 显示视网膜结节呈轻度增强。典型的临床表现和室管膜下结节是影像学诊断的主要参考依据。

儿童白内障包含疾病比较多,临床制订治疗方案

和预后取决于准确诊断。CT 和 MRI 检查在这组疾病的诊断中起着不可忽视的作用。CT 判断病变内有无钙化比较敏感。而 MRI 对全面显示病变范围、性质和分期起重要作用。增强 MRI 检查可以为鉴别诊断补充影像学信息。尽管有些病变最终需要临床、组织学和血清学检查确诊,但患者年龄、性别、临床病史、单眼或双眼病变、眼球大小、眼内病灶的部位、病灶密度和信号变化、有无钙化等综合分析可以为临床提供比较准确的诊断信息。

参考文献:

- [1] JM O'Brien. Retinoblastoma: Clinical Presentation and Role of Neuroimaging[J]. AJNR, 2001, 22(3): 427-429.
- [2] Smirniotopoulos JG, Bargallo N, Mafee MF. Differential Diagnosis of Leukokora: Radiologic-pathologic Correlation[J]. Radiographics, 1994, 14(5): 1059-1079.
- [3] Brisse HJ, Lumbroso L, Freneaux PC, et al. Sonographic, CT, and MR Imaging Findings in Diffuse Infiltrative Retinoblastoma: Report of Two Cases with Histologic Comparison[J]. AJNR, 2001, 22(3): 499-504.
- [4] 史大鹏, 李舒茵, 李建新. 永存性原始玻璃体增生症影像学诊断[J]. 中华眼底病杂志, 1999, 15(1): 42-43.
- [5] Castillo M, Wallace DK, Mukherji SK. Persistent Hyperplastic Primary Vitreous Involving the Anterior Eye[J]. AJNR, 1997, 18(9): 1526-1528.
- [6] 陶晓峰, 魏锐利, 施增儒, 等. 眼球内病变的 MRI 诊断[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37(2): 103-107.
- [7] 张征宇, 高爱英, 鲜军舫, 等. 眼球病变的影像学检查与诊断[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37(2): 181-182.
- [8] Galluzzi P, Venturi C, Cerase A, et al. Coats Disease: Smaller Volume of the Affected Globe[J]. Radiology, 2001, 221(1): 64-69.
- [9] 李世莲, 邵剑波, 叶婴菲, 等. 68 例儿童白瞳症的 CT 诊断及分析[J]. 眼科研究, 2003, 21(3): 321-323.
- [10] Galluzzi P, Cerase A, Hadjistilianou T, et al. Retinoblastoma: Abnormal Gadolinium Enhancement of Anterior Segment of Eyes at MR Imaging with Clinical and Histopathologic Correlation[J]. Radiology, 2003, 228(3): 683-690.
- [11] Smith M, Castillo M. Imaging and Differential Diagnosis of the Large Eye[J]. Radiographics, 1994, 14(4): 721-728.

(收稿日期: 2005-12-19)