

• 头颈部影像学 •

神经纤维瘤病眼眶受累影像学诊断(附 12 例分析)

杨振海, 赵毅凯, 尹智, 薛鸿祥

【摘要】 目的:探讨神经纤维瘤病眼眶受累的影像学表现。**方法:**回顾性分析 12 例经病理或临床表现和影像学证实的神经纤维瘤病眼眶受累患者的影像学资料,12 例均行眼眶 CT 检查,其中 5 例行 CT 增强,6 例行 MRI 或增强检查。**结果:**12 例神经纤维瘤病病例中,Ⅰ型 8 例,Ⅱ型 4 例。眼眶内受累 10 例,视神经受累 2 例,眼球内受累 3 例,环增厚伴点状钙化 1 例,泪腺 2 例,视神经孔 2 例,海绵窦 2 例,眼睑部 6 例。CT 表现为眶内不规则形等密度影,眼球内半月形等密度影,视神经孔扩大,邻近骨质缺损或增生硬化。 T_1 WI 上病灶呈等信号, T_2 WI 上呈高信号,增强后中度增强。MRI 增强后脂肪抑制序列更能清晰显示病变。**结论:**神经纤维瘤病眼眶受累的 CT 和 MRI 表现多种多样,结合临床和其他部位影像学资料,可提高其诊断符合率。

【关键词】 神经纤维瘤病;眼眶;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像

【中图分类号】 R739.4; R445.2; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)05-0497-04

Imaging diagnosis of neurofibromatosis with orbit involvement (analysis of 12 cases) YANG Zhen-hai, ZHAO Yi-kai, YIN Zhi, et al. Department of Radiology, Eye Hospital of Tianjin, Ophthalmology Clinical of Tianjin medical College, Tianjin 300020, P. R. China

【Abstract】 Objective: To discuss the imaging manifestations of neurofibromatosis with orbit involvement. **Methods:** The clinical and imaging manifestations of 12 cases with pathology/clinical and imaging materials confirmed neurofibromatosis with orbit involvement were analyzed retrospectively. All of the 12 patients had CT scanning of orbit, 5 patients had contrast enhancement; MRI or contrast enhanced scanning were performed in 6 patients. **Results:** Of the 12 patients with neurofibromatosis, there were type I (8 patients), type II (4 patients); intraorbital involvement (10 patients), optic nerve involvement (2 patients), intraocular involvement (3 patients), thickening of wall of eyeball with spotty calcifications (1 patient), involvement of lacrimal gland and cavernous sinus (2 patients for each), eyelids involvement was showed in 6 patients. CT findings included intra-orbital irregular iso-attenuated shadows, intraocular iso-attenuated crescent shaped mass, enlargement of optic foramen and adjacent bone defect or hyperostosis. The lesions were iso-intense on MR T_1 WI and hyper-intense on T_2 WI, moderately enhanced after contrast administration. Lesions could be more clearly assessed on post-contrast fat-suppressed sequence. **Conclusion:** Various CT and MRI manifestations of neurofibromatosis with orbit involvement could be revealed, the diagnostic accuracy could be improved as the imaging findings were in combination with clinical data and imaging materials of the other parts of the body.

【Key words】 Neurofibromatosis; Orbit; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

神经纤维瘤病(neurofibromatosis, NF)是一种常染色体显性遗传性疾病,又称 Von Recklinghausen 氏综合征,患病率 0.025%~0.030%,为全身性疾病,主要临床表现为神经系统肿瘤、皮肤肿瘤,以往文献对神经纤维瘤病侵犯颅内神经报道较多见,而对于神经纤维瘤病眼部受累国内文献报道少见。本文回顾性分析 12 例经病理或临床及影像学证实的神经纤维瘤病眼眶受累的影像学资料,并对其眼眶结构受累进行了分析,旨在探讨其特征性影像学表现。

材料与方法

搜集天津市眼科医院自 2004 年 11 月~2008 年 8

月 12 例经病理或临床及影像学证实的神经纤维瘤病眼眶受累的影像学资料,其中病理证实 8 例,临床及影像学证实 4 例。根据神经纤维瘤病的诊断标准,符合神经纤维瘤病Ⅰ型(NFⅠ)8 例,神经纤维瘤病Ⅱ型(NFⅡ)4 例。12 例中男 9 例,女 3 例,年龄 7~21 岁,平均 12.6 岁。临床上除神经系统、皮肤肿瘤外均有眼眶受累表现包括眼球突出、斜视、眼球固定、视力减退、眼睑下垂、白内障、青光眼等。

所有病例均行眼眶 CT 平扫,其中 5 例行 CT 增强,6 例行眼眶 MRI 及增强检查。3 例同时行 CT 和 MRI 检查。

CT 扫描采用美国 GE 公司 ProSpeed FII 螺旋 CT 扫描机,常规行横断面。层厚 2 mm,层间距 2 mm,26~28 层;矩阵 512×512。窗宽 300 HU,窗位 35 HU。CT 增强对比剂为欧乃派克(300mgI/ml),

作者单位:300020 天津,天津市眼科医院天津医科大学眼科临床学院影像科

作者简介:杨振海(1963-),男,天津人,副主任医师,主要从事颅脑影像学诊断工作。

剂量 60~80 ml,流率 2.5 ml/s。4 例行 MRI,扫描采用 GE 1.5T MR/i echo speed plus 超导型磁共振成像仪,2 例采用 Toshiba Flexart 0.5T 超导型磁共振仪,使用头线圈,自旋回波(SE) T₁WI,TR 380 ms,TE 16 ms,矩阵 512×512;快速自旋回波(FSE)序列 T₂WI,TR 3000 ms,TE 95 ms 以及 T₁ 加权序列脂肪抑制(化学位移(Fatsat) TR 600 ms,TE 12 ms,翻转角 90°,带宽 20.83 KHz,层厚 3 mm,间隔 0,视野 16 cm×16 cm,矩阵 192×256,激励次数 4;扫描方位包括横轴面、冠状面、斜矢状面(与视神经平行);对比剂为钆喷替酸葡钾铵(Gd-DTPA),剂量 0.1 mmol/kg 体重。

结 果

在所有 12 例神经纤维瘤病的病例中(图 1~5),经 CT 或 MRI 增强证实均有颅内多发占位,其中单侧听神经瘤 5 例;单侧听神经瘤合并海绵窦区神经纤维瘤 3 例;双侧听神经瘤 3 例;双侧听神经瘤合并环池多发神经纤维瘤 1 例(图 2)。

1. 眼眶受累部位

神经纤维瘤病在眼眶内为多结构受累(表 1)。眼睑部 6 例,眼眶肌锥内 10 例(图 1a,3),3 例同时伴有肌锥外受累;视神经受累 2 例,眼球内受累 3 例(图 4),眼环增厚伴点状钙化 1 例,泪腺 2 例,视神经孔 2

例,海绵窦 2 例,眶骨受累 4 例。上述病变累及部位多伴发。

表 1 神经纤维瘤病眼眶受累 (例)		
神经纤维瘤病	NF I 型	NF II 型
例数	8	4
眶内受累	7	3
视神经受累	1	1
视神经管	1	1
眼球内受累	2	1
泪腺	1	1
海绵窦受累	0	2
眶骨受累	1	3

2. 形态和边缘

在 12 例中,肿瘤呈不规则形分叶状 8 例,多发小结节状 2 例,1 例视神经孔受累可见视神经孔内小结节状影,视神经管扩大(图 1b),邻近骨质受压;2 例受累的海绵窦增大外缘突起。

3. CT 表现

6 例眼睑部肿瘤呈等密度,无清晰边界,眼睑不规则性增厚。10 例眶内肿瘤呈不规则形分叶状和小结节状等密度。1 例视神经孔肿瘤呈等密度伴点状钙化(图 2a)。眼球内和泪腺受累病变均示等密度。5 例增强检查病例中,病变均呈中等密度均匀强化。

4. MRI 表现

T₁WI 示瘤体呈低信号或等信号,T₂WI 为高信号,小瘤体信号均匀,大多数瘤体与脊髓或颅神经信号

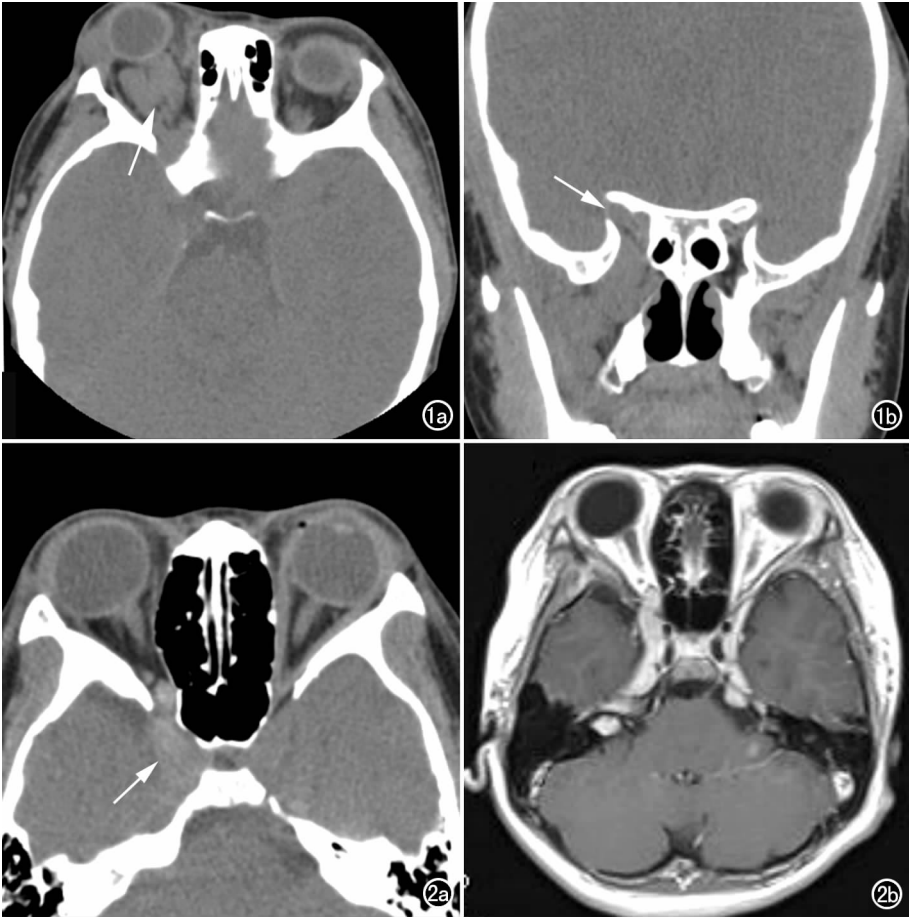


图 1 神经纤维瘤病眼眶受累。a) 眼眶横轴面示眼球后不规则软组织肿块影,眼球突出,眶上裂扩大,右侧泪腺增大(箭); b) 冠状面示右侧眶上裂、眶下裂明显开大,翼腭窝被软组织肿块所占据(箭)。

图 2 神经纤维瘤病眼眶受累。a) 眼眶横轴面 CT 平扫示右侧眶尖软组织影伴点状钙化,眶下裂开大,海绵窦似增大(箭); b) MRI 增强扫描示右侧海绵窦明显扩大且明显强化,眶尖部增强异常信号影向眶尖部突入。桥小脑角区多发增强异常信号影。

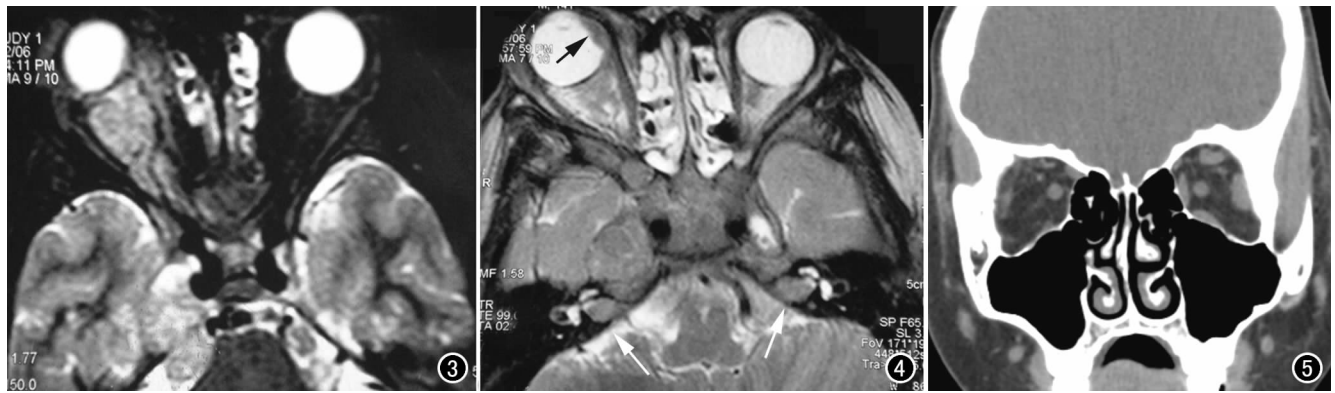


图 3 眼眶横轴面 T_2 WI 脂肪抑制像示左侧眼眶内脂肪完全被抑制,右侧眶内肿物呈不规则形高信号,右侧海绵窦增宽及双侧听神经增粗多发异常信号影。图 4 眼眶横轴面 T_2 WI 示眼球内鼻侧盘状低信号影(黑箭),考虑为虹膜错构瘤(Lisch 氏结节)。球后不规则稍低信号。右侧海绵窦及眶尖部软组织信号影。双侧听神经明显增粗,信号异常,为双侧听神经瘤(白箭)。图 5 眼眶 CT 冠状面示除右侧上斜肌显示正常外,其余眼外肌均示明显菲薄,提示动眼神经和外展神经麻痹。

相似;瘤体较大时,信号多不均匀,增强扫描示瘤体实质部分显著强化。

5. 邻近眼眶结构改变

1 例眼外直肌多发变细(图 5);4 例蝶骨增生肥大。

讨 论

神经纤维瘤病多属于常染色体显性遗传病,目前其发病机制尚不清楚。NF 的病理主要特征为外胚层结构和神经组织过度增生和肿瘤形成,尚伴中胚层结构的过度增生。1987 年美国国家卫生研究会提出了神经纤维瘤病的诊断标准有两个不同分型,即神经纤维瘤病 I 型(NF I)和神经纤维瘤病 II 型(NF II)。90% 的神经纤维瘤病为 NF I 型,双侧听神经神经瘤是 NF II 最常见和最典型的征象。

1. 影像学分析与诊断

该病常累及中枢神经系统、周围神经系统、骨骼、肌肉、皮肤,但眼部也是神经纤维瘤病的好发部位,以往影像学文献报道在中枢神经系统的神经纤维瘤病较多见,但该病累及眼部结构的影像学文献则少见,可侵及所有眼部结构和组织,眼部易累及的部位依次为眼睑、眼眶、视神经、角膜、结膜、巩膜,晶状体和玻璃体一般不受累。

眼睑是最常受累的部位,上睑多见,常为单侧性。上眼睑的丛状神经纤维瘤,弥漫性增生,软性肥厚无边界,可导致机械性上睑下垂,上睑呈特征性的 S 形畸形,影像学表现为眼睑软组织不规则性增厚。

眶内受累:本组 10 例眼眶内病变表现为眼眶内为不规则形软组织肿块影,多为结节状或丛状,眼球突出,CT 或 MRI 增强呈中等强化。采用眼眶 MRI 脂肪抑制增强技术对病变的显示以及病变周围情况有较

好效果。

视神经和视神经管受累:本组 2 例病例中,视神经管均明显扩大,其中 1 例可见在视神经孔内小结节状软组织影,其内可见点状钙化影,另外 1 例视神经增粗,视神经管扩大,这种影像学表现往往提示存在视神经胶质瘤的可能,在有些病例中,视神经孔扩大可能是提示视神经胶质瘤唯一的异常表现,视神经孔可成倍增大,直径可增大 2~4 倍,偶尔还有两侧同时扩大,也可因其骨壁受压而致。视神经胶质瘤可因视盘萎缩或水肿而使视力受损,90% 的病例肿瘤会累及视神经管的前段而引起视神经孔扩大。神经纤维瘤病发生视神经胶质瘤的发生率,文献报道为 0.19%~15%^[1]。在所有视神经胶质瘤病例中,大约 25% 有神经纤维瘤病^[1]。神经纤维瘤病最常伴随的眼眶肿瘤为视神经胶质瘤,其次是脑膜瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤、神经纤维肉瘤,还可能伴有横纹肌肉瘤。

眼球内受累:本组 1 例眼球内鼻侧病灶应考虑为虹膜错构瘤(Lisch 氏结节),其呈境界清楚的结节状,称为虹膜结节。由 Waardenburg 于 1918 年首先报告。Huson 等^[2]对虹膜结节进行了较全面研究后,认为 14 岁以上患者 95% 以上有虹膜结节。眼球后壁眼环增厚考虑为脉络膜错构瘤,其为散在的色素沉着,平坦或略隆起,30% 患者有此改变。也可能为视网膜受侵犯继发视网膜脱离。1 例神经纤维瘤伴青光眼,1 例伴发白内障及晶状体脱位钙化。

海绵窦侵犯:表现为海绵窦为病变填充、增大和外缘膨隆。由于海绵窦是鞍旁两层硬膜间的静脉丛,内有颈内动脉及第 III、IV、V 和 VI 颅神经穿行,所以,动眼神经、滑车神经和外展神经可被瘤组织侵犯而引起麻痹性斜视及眼球运动障碍^[3]。在海绵窦被明显侵犯时,CT 和 MRI 影像学检查较难对支配眼球运动的颅

神经进行评价,但可通过麻痹的眼肌影像学改变来推断出受损的颅神经。外直肌由第Ⅵ颅神经支配;上斜肌由第Ⅳ颅神经支配;其余眼外肌由第Ⅲ颅神经支配。本组 1 例表现为除上斜肌形态正常外,其余眼外肌截面积均变小,提示动眼神经、外展神经均受损造成的眼肌麻痹。

眶骨的改变包括蝶骨骨质缺损、蝶骨发育不良或骨质增生,类似纤维性囊性骨炎,CT 上应特别注意蝶骨大翼和眼眶骨质情况,其次还有眼眶扩大,颞窝扩大,眶上、下裂开大等^[4]。

神经纤维瘤病除上述在眼部的影像学表现外,临床上还合并青光眼,主要机制是神经纤维瘤直接侵犯房角,前房角有异常组织阻塞造成房水流出受阻导致青光眼,其发病率可高达 50%^[5]。神经纤维瘤病伴发白内障较少见,本组 1 例伴发白内障及晶状体脱位钙化,其发病机制可能为外胚叶发育异常直接影响晶状体和晶状体纤维的发育。除此之外,还可侵及角膜、结膜。视网膜受侵犯出现结节状肿物,继发视网膜脱离。

2. 鉴别诊断

由于神经纤维瘤病眶内受累的表现与多数恶性肿瘤鉴别困难,恶性肿瘤多为不规则形软组织影,由于无包膜或包膜不完整且呈浸润性生长,边缘多不规则。多伴有邻近眶壁骨质破坏,CT 或 MRI 增强表现为不规则明显增强。眼球内受累应与脉络膜黑色素瘤相鉴别,CT 检查对其两者鉴别帮助不大,脉络膜黑色素瘤在 MRI 上有一定特征性^[6],由于色素膜黑色素瘤含有顺磁性物质黑色素,可缩短 T_1 和 T_2 弛豫时间,即在 T_1 WI 上呈高信号,在 T_2 WI 上呈低信号,缩短程度与黑色素的多少成比例,这种特征性征象在 1.5T MR 扫描仪上显示率为 72%~95%。弥漫性黑色素瘤呈扁平状生长,常引起广泛性视网膜脱离,肿瘤有时被积液的信号所掩盖。海绵窦受累应与颈动脉海绵窦瘘相

鉴别,两者均表现为海绵窦扩张,CT 增强和 MRI 能明确病变性质,神经纤维瘤病海绵窦受累可见软组织影,与血管增强程度不同。颈动脉海绵窦瘘除海绵窦扩张外,还伴有眼上静脉迂曲增粗。其次还应与 Watson 综合征(即有牛奶咖啡斑和精神发育不全,伴有肺动脉狭窄而无其它 NF I 的表现)、骨纤维结构不良综合征(有早熟、多发性骨改变,如骨增生、增粗、弯曲畸形,有时皮肤亦有类似的褐色斑点和色素沉着,但无皮肤和皮下的神经纤维瘤改变)、局部软组织蔓状血管瘤等相鉴别^[7]。

综上所述,神经纤维瘤病在中枢或周围神经系统、皮肤全身性病变为主要特征,综合分析该病的临床表现和影像学特征,正确诊断并不难。若神经纤维瘤病仅以眼部病变表现时,则诊断较困难,而且其在眼部的影像学表现也是多种多样。

参考文献:

- [1] Lewis A, Gerson P, Axelson K, et al. von Recklinghausen neurofibromatosis. II: incidence of optic glioma[J]. Ophthalmology, 1984, 91(4):929.
- [2] Huson S, Jones D, Beck L. Ophthalmic manifestations of neurofibromatosis[J]. Br J Ophthalmol, 1987, 71(3):235.
- [3] Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Metzger RA, et al. Computed tomography of orbital-facial neurofibromatosis[J]. Radiology, 1983, 146(2):113.
- [4] 鲜军舫, 田其昌, 兰宝森, 等. 神经纤维瘤病的眶面部影像学表现[J]. 中华放射学杂志, 1996, 30(3):189.
- [5] 于洁, 沈伟. 神经纤维瘤病[J]. 中国实用眼科杂志, 1995, 13(2):111.
- [6] 鲜军舫, 王振常, 燕飞, 等. 眼色素膜黑色素瘤的 CT 与 MRI 研究[J]. 中华放射学杂志, 1998, 32(3):158.
- [7] 高建华, 李涛, 崔英, 等. 眼眶神经纤维瘤病的 CT 表现[J]. 中国医学影像学杂志, 2004, 12(3):179.

(收稿日期:2008-11-27 修回日期:2009-09-25)

下期要目

双源双能量 CT 血管成像的临床应用

猪肠系膜上动脉的 MSCTA 与 DSA 的对照研究

泪腺腺样囊性癌的 CT 影像诊断

MR 对非酒精性脂肪肝的评价价值研究

神经介入术后即刻头颅 CT 高密度影像分析

腹膜后纤维化的影像诊断价值

双源 CT 对先天性心脏病肺静脉异常连接的诊断价值

多层螺旋 CT 血管成像诊断主动脉壁内血肿的临床应用价值

中肾管囊肿的 CT 与 MRI 诊断

经动脉途径应用 Onyx 栓塞治疗复杂硬脑膜动静脉瘘

浆细胞性乳腺炎的 MRI 征象分析

铁与帕金森病