

儿童尿毒症脑病的 MRI 诊断

庞军, 桂林, 戴世鹏, 戴景儒

【摘要】 目的:探讨儿童尿毒症脑病的 MRI 诊断及鉴别诊断价值。**方法:**28 例儿童尿毒症脑病患者行颅脑 MRI 扫描,包括 T₁WI、T₂WI、FLAIR 及扩散加权成像,13 例患儿行增强扫描。对其中 20 例发现颅脑局限性病灶患儿的 MRI 表现进行分析,包括病灶的部位、分布、大小及 MRI 影像特点。**结果:**20 例发现颅脑局限性病灶,均为多发。病灶主要累及两侧顶枕叶皮层下白质,3 例累及顶枕叶皮层和基底节区,呈对称性分布 15 例,非对称性分布 5 例。病灶最大径 13mm,最小径 3mm。于 T₁WI 上呈低信号、T₂WI 上呈高信号、FLAIR 图像上呈高信号者 12 例;于 T₁WI 上呈等信号、T₂WI 上呈稍高信号、FLAIR 图像上呈稍高信号者 8 例。DWI 上呈较低及等信号、ADC 图上呈较高信号 12 例,DWI 上呈等信号、ADC 图上呈稍高信号 8 例。所有局限性病灶均无强化。20 例患儿对症治疗 7~10d 后复查 MRI,14 例患儿病灶完全消失,6 例局限性病灶总数量由 18 个减少至 10 个,病灶最大径由平均 8mm 缩小至 4mm,局限性病灶于 T₂WI 和 FLAIR 图像上信号强度均较前减低。**结论:**结合患儿病史,MRI 不仅能依据其典型表现对儿童尿毒症脑病作出明确诊断,而且在鉴别诊断、临床治疗后转归及预后评估等方面均具有重要的临床应用价值。

【关键词】 儿童;尿毒症;脑病;磁共振成像;肾功能异常;脑疾病

【中图分类号】 R445.2; R692.5; R747.9; R726.9 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)07-0750-05

MRI diagnosis of uremic encephalopathy in children PANG Jun, GUI Lin, DAI Shi-peng, et al. Department of MRI, the People's Hospital of Cangzhou City, Hebei 061000, P. R. China

【Abstract】 Objective: To discuss the magnetic resonance imaging (MRI) diagnosis and differential diagnosis of uremic encephalopathy in children. **Methods:** Brain MR scanning was performed in 28 pediatric patients with uremic encephalopathy, the sequences including T₁WI, T₂WI, fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) and diffusion-weighted imaging (DWI). Enhanced scan was performed in 13 patients. The MRI manifestations of 20 patients with focal brain lesions were analyzed, including the position, distribution, size and MRI features. **Results:** Of the 20 pediatric patients having focal brain lesions, all of which were multiple, mainly involving subcortical white matter in bilateral parietal-occipital lobes, while 3 cases involving parietal-occipital cortex and basal ganglia. 15 cases showed symmetric and 5 cases asymmetric distribution. The largest diameter of brain lesion was 13mm and the smallest was 3mm. The lesions showed low signal intensity on T₁WI, high signal on T₂WI, high signal on FLAIR (12 cases); iso-signal intensity on T₁WI, slightly high signal on T₂WI and slightly high signal on FLAIR (8 cases). In 12 cases, DWI demonstrated slightly low-and iso-signal intensity and on ADC maps the lesions were revealed as high signal; In 8 cases, DWI demonstrated iso-signal intensity and on ADC maps the lesions were revealed as slightly high signal. None of the focal lesions was enhanced. Follow-up MRI 7~10d after treatment of these 20 pediatric patients, showed completely disappearance of brain lesions in 14 patients, the number of lesions reduced from 18 to 10 in 6 patients. The average of the largest diameter of lesion was reduced from 8mm to 4mm and the signal intensity of lesions was lower than before on T₂WI and FLAIR. **Conclusion:** In combination with the clinical history, MRI not only can give a definite diagnosis of uremic encephalopathy in pediatric patients according to their typical features, but also can play an important role in differential diagnosis, evaluation of outcome after treatment and prognosis prediction.

【Key words】 Children; Uremic encephalopathy; Magnetic resonance imaging; Dysfunction, renal; Brain diseases

儿童尿毒症脑病(children uremic encephalopathy)是晚期肾病患儿的严重并发症之一,具有病情危重、发病隐袭、病死率高的特点,早期发现、及时诊断和治疗可明显改善患儿的症状、降低病死率。笔者搜集 2010 年 7 月—2012 年 7 月在本院诊治并行颅脑 MRI 扫描的 28 例儿童尿毒症脑病的病例资料,分析其 MRI 表现,旨在探讨 MRI 对诊断儿童尿毒症脑病的

临床应用价值。

材料与方法

1. 临床资料

本组共 28 例患儿,男 18 例,女 10 例;年龄 8~14 岁,平均(9.35±2.82)岁;病程 3~25 个月,平均(9.39±3.45)个月。本组病例既往均无神经、精神病史。引起尿毒症的原发病因:高血压肾病 9 例,慢性肾盂肾炎 7 例,糖尿病肾病 6 例,慢性肾小球肾炎 3 例,狼疮性肾炎 3 例。本组患儿均符合慢性肾脏病 5

期诊断标准^[1],所有患儿在初次 MRI 检查前均未行透析治疗。20 例颅脑有局限性病灶的患儿经对症治疗 7~10 d 后复查 MRI。

2. 儿童尿毒症脑病的临床表现及实验室检查

依据患儿首次发病方式对尿毒症脑病的主要临床表现进行分类:意识障碍 8 例、精神障碍 7 例、扑翼样震颤 5 例、癫痫大发作 5 例、癫痫小发作 3 例。

血生化检查:尿素氮值 23.2~33.7 mmol/L,平均 29.5 mmol/L;血肌酐值 730~1640 μ mol/L,平均 970 μ mol/L。28 例患儿中,低钠血症(<130 mmol/L) 13 例,低钙血症(<2.2 mmol/L) 15 例,低氯血症(<98 mmol/L) 12 例,二氧化碳结合力降低(<22 mmol/L) 14 例,高钾血症(>6.5 mmol/L) 10 例。

3. 检查方法

使用 Philips Achieva 3.0T 超导磁共振成像系统,头部 SENSE 8 通道相控阵线圈,均行常规 MRI 序列及扩散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)检查。13 例患儿行颅脑 MRI 增强扫描,对比剂采用钆喷酸葡胺,剂量 0.1 mmol/kg。

常规 MRI 序列及参数:横轴面 T₁WI, TR 1990 ms, TE 25 ms,层厚 5 mm,无间隔,激励次数 2,加速因子 8;T₂WI-TSE, TR 3020 ms, TE 85 ms,层厚 5 mm,无间隔,激励次数 1,加速因子 16;液体衰减反转恢复(FLAIR)序列, TR 11010 ms, TE 125 ms, IR 2850 ms,层厚 5 mm,无间隔,激励次数 2,加速因子 30;矢状面 T₂WI-TSE, TR 2123 ms, TE 80 ms,层厚 5 mm,无间隔,激励次数 2,加速因子 20。增强扫描应用 T₁WI-SE 序列:TR 150 ms, TE 2.5 ms,层厚 5 mm,间隔 1 mm。DWI 序列:单次激发敏感编码技术, TR 1510 ms, TE 55 ms, b=1000 s/mm²,层厚 5 mm,间隔 1 mm。

4. MRI 图像分析及评价方法

由两位 MRI 诊断医师采用双盲法,对患儿颅脑局限性病灶进行评价,分析病灶的部位、分布、大小,以及常规 MRI 序列和 DWI 上的影像特点。

结 果

1. 颅脑局限性病灶

本组 28 例患儿中发现颅脑局限性病灶者 20 例,占 71.43%。病灶均为多发,主要累及两侧顶枕叶皮层下白质,3 例累及顶枕叶皮层和基底节区,呈对称性分布 15 例,非对称性分布 5 例。病灶最大径 13 mm,最小径 3 mm。病变于 T₁WI 上呈低信号(图 1a)、T₂WI 上呈高信号(图 1b)、FLAIR 图像上呈高信号(图 1c) 12 例,于 T₁WI 上呈等信号(图 2a)、T₂WI 上呈稍高信号(图 2b)、FLAIR 图像上呈稍高信号 8 例;

于 DWI 上呈较低及等信号(图 1d)、ADC 图上呈较高信号(图 1e) 12 例,于 DWI 上呈等信号(图 2c)、ADC 图上呈稍高信号(图 2d) 8 例。其中 13 例患儿行颅脑 MRI 增强扫描,所有局限性病灶均无强化(图 2e)。

2. 临床转归及复查 MRI 表现

所有患儿依据不同的临床表现经药物治疗及(或)血液透析治疗后,患儿的临床症状均逐渐减轻。2~3 个月后随访 21 例患儿无临床症状,7 例患儿仍有轻微的症状。对颅脑有局限性病灶的 20 例患儿对症治疗 7~10 d 后复查颅脑 MRI,示 14 例患儿颅脑局限性病灶完全消失(图 1f-i),6 例患儿局限性病灶总数量由原来的 18 个减少至 10 个,病灶大小由原来的最大径平均 8 mm 缩小至 4 mm。复查 MRI 所观察到的局限性病灶与初次 MRI 图像对比,病灶信号强度于 T₂WI 和 FLAIR 像上均较前减低,病灶边界较前模糊。

讨 论

1. 尿毒症脑病的病因

尿毒症患者发生精神、神经等中枢神经系统方面的异常表现,称为尿毒症脑病^[2](uremic encephalopathy, UE),为尿毒症患者最常见的并发症。目前认为有以下几种致病因素:①代谢产物的蓄积中毒。肾功能衰竭时,体内代谢产物如肌酐、肌酸、尿毒、尿酸和胍类等非蛋白氮以及吲哚化合物和酚类的蓄积^[3],导致毒副作用。中分子物质如 β 2-微球蛋白在体内的蓄积与尿毒症脑病密切相关^[4]。②代谢失衡、电解质紊乱。主要原因有低钾血症^[5]、低钠血症、水中毒、代谢性酸中毒以及肾功能不全导致液体的过度灌注而引起的血压急剧增高^[6]。③内分泌功能的变化。尿毒症患者常继发性甲状旁腺功能亢进,血中甲状旁腺素升高,引发甲状旁腺素的神经毒性作用,出现神经、精神症状。

2. 儿童尿毒症脑病的典型 MRI 表现及临床应用价值

本组儿童尿毒症脑病的 MRI 典型表现为颅脑多发性、局限性异常信号,好发部位为顶枕叶,主要累及皮层下白质,皮层及基底节极少受累,少见部位的病灶常与顶枕叶的病灶共存。病灶多数呈两侧对称性分布,也可表现为非对称性,单侧病变较为少见,其最大径以 6~10 mm 最为多见,边界清楚。病灶于 T₁WI 呈低信号或等信号, T₂WI 呈高信号或稍高信号, FLAIR 图像上呈高信号, DWI 上呈低信号或等信号, 表观扩散系数(apparent diffusion coefficient, ADC)图上呈稍高信号。本病颅脑局限性病灶的另一个特点为具有可逆性,绝大多数病灶经过治疗后可完全消失。

MRI 常规序列,特别是 FLAIR 序列可清晰、明确的显示儿童尿毒症脑病脑内局限性病灶的发生部位、

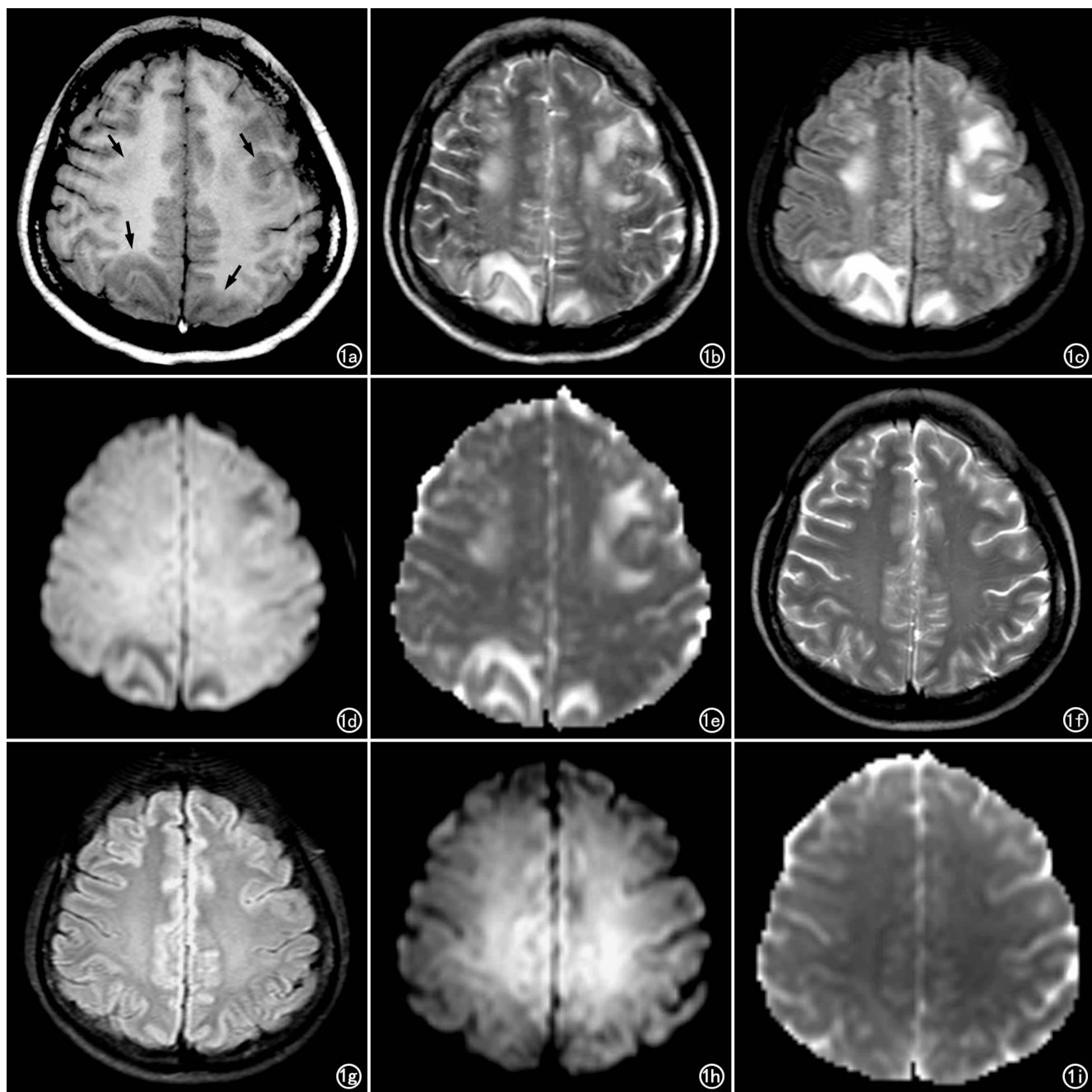


图1 男,12岁,高血压肾病,22个月。a) T₁WI示两侧额顶叶皮层下白质局限性低信号灶,多发、对称性分布(箭); b) T₂WI示病灶呈局限性高信号,边界清楚; c) FLAIR图示病灶呈局限性高信号; d) DWI示病灶呈较低信号及等信号; e) ADC图示病灶呈较高信号; f) 与前片对比,T₂WI示颅脑局限性病灶完全消失; g) FLAIR图示颅脑内未见异常; h) DWI示脑内未见异常; i) ADC图上未见异常。(f~i同一患儿透析治疗10天后复查颅脑MRI)。

分布、大小;DWI序列则在鉴别诊断方面具有重要价值,可明确区分血管源性水肿与细胞毒性水肿,不仅能判定病灶的性质,还可初步评估患儿的预后。因此,MRI可依据其典型表现并结合病史,对本病作出明确诊断。此外,MRI可明确显示患儿治疗后脑内局限性病灶的变化,在观察患儿的转归方面具有显著优势,为临床治疗提供可靠依据,因此,MRI在诊断儿童尿毒症脑病中具有重要的临床应用价值。

3. 鉴别诊断

儿童尿毒症脑病主要与以下几种疾病鉴别。①脑后部可逆性脑病综合征(posterior reversible encephalopathy syndrome, PRES): PRES是一种可逆性神经综合征,由 Hinchey 等^[7]于1996年提出,其发病机制始终不明确^[8],与多种疾病有关,包括高血压病、慢性肾功能不全、妊娠子痫、接受免疫抑制、细胞毒性药物治疗等^[9]。PRES以急性起病的癫痫发作、意识错乱、视觉改变为主要临床症状,MRI显示双侧顶枕叶多发异常信号。PRES与儿童尿毒症脑病有以下不同之

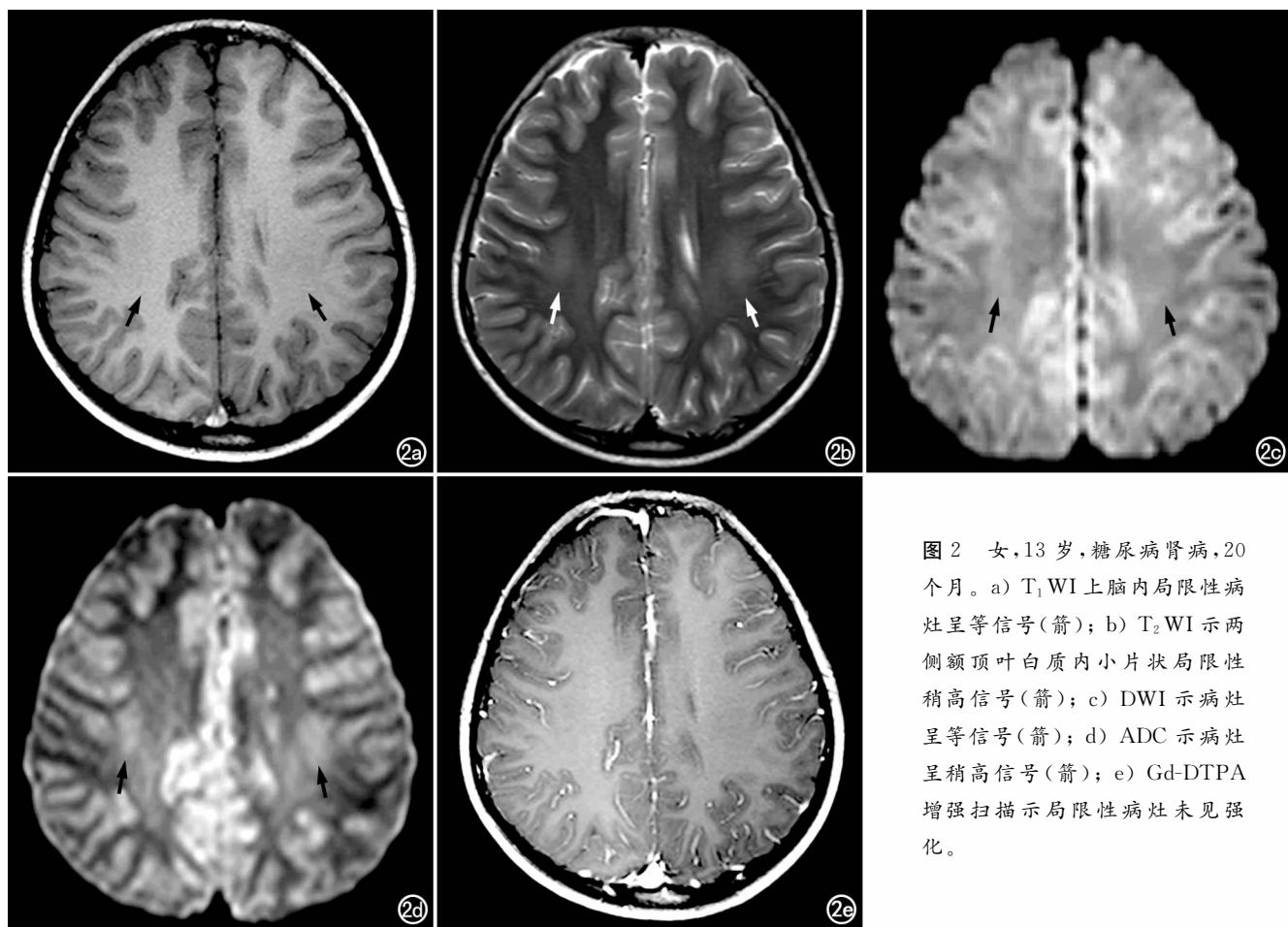


图 2 女, 13 岁, 糖尿病肾病, 20 个月。a) T_1 WI 上脑内局限性病灶呈等信号(箭); b) T_2 WI 示两侧额顶叶白质内小片状局限性稍高信号(箭); c) DWI 示病灶呈等信号(箭); d) ADC 示病灶呈稍高信号(箭); e) Gd-DTPA 增强扫描示局限性病灶未见强化。

处。第一, 致病因素不同。尿毒症脑病的致病因素主要有代谢产物的蓄积中毒、代谢失衡致电解质紊乱以及内分泌功能变化引发的甲状旁腺素的神毒性作用。PRES 的发病机制与脑血管自我调节功能紊乱和脑血管内皮细胞受损有关。颅内血管在 PRES 发生时的舒缩状态有高灌注和血管痉挛两种假说。第二, 临床表现不同。PRES 患儿主要以昏迷或视物模糊、眼睑水肿为主, 而儿童尿毒症脑病患儿主要以急性癫痫发作、精神异常及意识障碍为主。第三, 颅脑局限性病灶的发生部位不同。PRES 患儿颅脑局限性病灶皮层受累较多见, 病灶多呈不对称性分布。儿童尿毒症脑病颅脑局限性病灶主要累及皮层下白质, 皮层极少受累, 绝大部分病灶呈对称性分布。但两者的 MRI 表现存在交叉的情况, 仅仅依据影像表现较难鉴别, 因此临床资料十分重要, 只要密切结合患者的病史, 两者较易鉴别。同时, 由于两者的临床治疗方法明显不同, 其鉴别诊断具有非常重要的临床意义。②中枢神经系统免疫相关疾病: 中枢神经系统免疫相关疾病种类较多, 常见的有多发性硬化(multiple sclerosis, MS)、急性播散性脑脊髓炎(acute disseminated encephalomyelitis, ADEM)等免疫介导性脱髓鞘病以及系统性红斑狼疮脑病(neuropsychiatric systemic lupus erythemato-

sus, NPSLE)等结缔组织病。MS 病程较长, 病情常呈缓解和复发交替出现, 好发于 20~40 岁女性, 儿童少见, 在我国儿童 MS 首发症状以视觉障碍最为常见^[10]。MRI 显示脱髓鞘斑块多垂直于侧脑室排列, 典型者呈“直角脱髓鞘”征, 病灶缺乏对称性^[11], 活动期病灶呈斑点样或不完全环形强化。ADEM 大多急性起病, 常有发热, 临床表现以运动障碍为主^[12]。MRI 表现为多发的长 T_1 、长 T_2 信号, 累及额顶叶、小脑、脑干、脊髓的白质区, 深层脑白质如基底节、丘脑也可受累, 病灶多为双侧, 较为对称, 增强后可见边缘或环形强化。在发病一周左右有进展, 短期内可出现脑萎缩。NPSLE 的发病机制是由于自身抗体、血小板与血管壁作用产生广泛的血管炎和微血栓, 脑内中小血管壁炎性细胞浸润、结构破坏、小血管闭塞^[13], 导致脑皮质、白质以及脑干的多发梗死灶, 颅内出血及感染。同时, 中枢神经系统的免疫反应激活补体系统, 使脑内毛细血管通透性增加, 出现精神、神经症状。MRI 表现为分布于大脑皮质和深部白质的斑点样、条状较长 T_1 、长 T_2 信号或颅内出血灶。病灶的分布以双侧基底节和额顶枕叶多见。依据患儿的临床情况及 MRI 表现, 上述疾病与儿童尿毒症脑病较易鉴别。③颅脑炎性病变: 部分颅脑炎性病变可有 MRI 异常表现, 其与尿毒

症脑病会有“异病同影”的情况,但两者在患儿的病史、临床表现及实验室检查等方面明显不同,鉴别不难。

④动脉性脑梗死:儿童的动脉性脑梗死较为少见,两者有以下鉴别点。首先,患儿的病史、临床症状及体征明显不同;其次,动脉性脑梗死以单发病灶多见,病灶位于脑动脉血管供应区,灰质和白质可单独或同时受累。早期脑梗死引起细胞毒性水肿,导致自由水的扩散受限,病灶于 DWI 上呈高信号,ADC 图上呈低信号,与血管源性水肿无关^[14-16],而儿童尿毒症脑病主要导致血管源性水肿,DWI 序列可明确鉴别细胞毒性水肿及血管源性水肿,因此 MRI 扫描,尤其是 DWI 序列有重要的临床应用价值。

总之,对儿童尿毒症脑病患者,依据典型的 MRI 表现并结合病史,可对其作出明确的诊断。MRI 不仅在本病的诊断、鉴别诊断方面具有重要的临床应用价值,同时对本病的治疗后转归及预后评估也具有重要的指导意义,应进一步的研究和推广应用。

参考文献:

- [1] Levey AS, Atkins R, Coresh J, et al. Chronic kidney disease as a global public health problem: approaches and initiatives apposition statement from kidney disease improving global[J]. Kidney Int, 2007, 72(3): 247-259.
- [2] 董艳娟. 尿毒症性脑病[J]. 脑与神经疾病杂志, 2007, 15(4): 311-312.
- [3] Brouns R, De Deyn PP. Neurological complications in renal failure: a review[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2004, 107(1): 1-16.
- [4] Enomoto A, Takeda M, Taki K, et al. Interactions of human organic anion as well as cation transporters with indoxyl sulfate[J]. Eur J Pharmacol, 2003, 466(1-2): 13-20.
- [5] 王月红, 李贞兰, 陈燕, 等. 尿毒症脑病的危险因素分析[J]. 中风与神经疾病杂志, 2010, 27(10): 935-937.
- [6] Ozkan A, Hakyemez B, Ozkalemkas F, et al. Tumorlysis syndrome

as a contributory factor to the development of reversible posterior leukoencephalopathy[J]. Neuroradiol, 2006, 48(12): 887-892.

- [7] Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome[J]. N Engl J Med, 1996, 334(8): 494-500.
- [8] Sattar A, Manousakis G, Jensen MB. Systematic review of reversible cerebral vasoconstriction syndrome[J]. Expert Rev Cardiovasc Ther, 2010, 8(10): 1417-1421.
- [9] Fugate JE, Claassen DO, Cloft, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings[J]. Mayo Clin Proc, 2010, 85(5): 427-432.
- [10] 朱近, 张玉琴, 李鸿. 儿童多发性硬化的临床特征及治疗随访[J]. 临床儿科杂志, 2009, 27(8): 761-763.
- [11] Callen DJ, Shroff MM, Branson HM, et al. MRI in the diagnosis of pediatric multiple sclerosis[J]. Neurology, 2009, 72(3): 961-967.
- [12] Alper G, Heyman R, Wang L, et al. Multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis diagnosed in children after long-term follow-up: comparison of presenting features[J]. Dev Med Child Neurol, 2009, 51(6): 480-486.
- [13] 邱娟, 梁昌华, 左晓霞. 系统性红斑狼疮脑病患者的 rCBF 显像与 CT/MRI 的对比研究[J]. 中国医学影像技术, 2007, 23(4): 595-598.
- [14] Ahn KJ, You WJ, Jeong SL, et al. A typical manifestations of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: findings on diffusion and ADC mapping[J]. Neuroradiol, 2004, 46(12): 978-983.
- [15] Lamy C, Oppenheim C, Medre JF, et al. Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome[J]. J Neuroimaging, 2004, 14(2): 89-96.
- [16] Ugurel MS, Hayakawa M. Implications of post-gadolinium MRI results in 13 cases with posterior reversible encephalopathy syndrome[J]. Eur J Radiol, 2005, 53(3): 441-449.

(收稿日期: 2013-02-20 修回日期: 2013-05-27)

《请您诊断》栏目征文启事

《请您诊断》是本刊 2007 年新开辟的栏目,该栏目以临床上少见或容易误诊的病例为素材,杂志在刊载答案的同时配发专家点评,以帮助影像医生更好地理解相关影像知识,提高诊断水平。栏目开办 6 年来受到广大读者欢迎。

本栏目欢迎广大读者踊跃投稿,并积极参与《请您诊断》有奖活动,稿件一经采用稿酬从优。

《请您诊断》来稿格式要求:①来稿分两部分刊出,第一部分为病例资料和图片;第二部分为全文,即病例完整资料(包括病例资料、影像学表现、图片及详细图片说明、讨论等);②来稿应提供详细的病例资料,包括病史、体检资料、影像学检查及实验室检查资料;③来稿应提供具有典型性、代表性的图片,包括横向图片(X 线、CT 或 MRI 等不同检查方法得到的影像资料,或某一检查方法的详细图片,如 CT 平扫和增强扫描图片)和纵向图片(同一患者在治疗前后的动态影像资料,最好附上病理图片),每帧图片均需详细的图片说明,包括扫描参数、序列、征象等,病变部位请用箭头标明。

具体格式要求请参见本刊(一个完整病例的第一部分请参见本刊正文首页,第二部分请参见 2 个月后的杂志最后一页,如第一部分问题在 1 期杂志正文首页,第二部分答案则在 3 期杂志正文末页)

栏目主持:石鹤 联系电话:027-83662875 15926283035