

视-隔发育不良的 CT 和 MRI 表现

左赞江, 赖秋荣, 程广, 韦骏, 宋高业

【摘要】 目的:探讨视-隔发育不良的 CT、MRI 影像特征。方法:回顾性分析经临床、影像证实的 9 例视-隔发育不良患者的 CT、MRI 表现,4 例行 CT 扫描,5 例行 MRI 扫描,常规行横轴面、矢状面及冠状面扫描。结果:影像学主要表现为透明隔缺如,双侧侧脑室融合,侧脑室前角呈方形,视神经、视交叉和视神经管发育不良,合并脑裂、脑白质发育不良、胼胝体发育不良、小脑发育不良、垂体后叶缺如等畸形。结论:视-隔发育不良的 CT、MRI 表现具有特征性,MRI 对视路的观察优于 CT,对于轻度视神经发育不良者需结合眼科检查。

【关键词】 透明隔-视神经发育不良; 体层摄影术,X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R742.8; R445.2; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)09-0233-04

CT and MRI diagnosis of septo-optic dysplasia ZUO Zan-jiang, LAI Qiu-rong, CHENG Guang, et al. Department of Radiology, Liuzhou Hospital of Traditional Chinese Medicine, Liuzhou 545001, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the CT and MRI imaging features of septo-optic dysplasia. **Methods:** CT and MR images of nine patients with septo-dysplasia confirmed by clinical diagnosis were analyzed retrospectively, including CT axial scan in four cases and MRI transverse, sagittal coronal scans in the other five cases. **Results:** CT and MR imaging features of the patients mainly included septum pellucidum absence, bilateral lateral ventricle fusion, square anterior horn of the lateral ventricle, optic nerve, optic chiasm and optic canal dysplasia, some cases combined with schizencephaly, hypoplasia of white matter, corpus callosum and cerebellum and the HHL absence in some cases. **Conclusion:** Septo-optic dysplasia has obvious imaging features, MRI is better than CT in visual pathway display. For mild cases of optic nerve hypoplasia combination of CT or MRI with ophthalmologic examination needed.

【Key words】 Septo-optic dysplasia; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

视-隔发育不良(septo-optic dysplasia, SD)是罕见的中线结构前部畸形,也称 De-Morsier 综合征,包括透明隔缺如及视觉传导通路发育不良,可合并其他脑内发育异常。笔者搜集柳州市中医院及柳州市妇幼保健院 2007 年—2013 年经临床、影像证实的 9 例视-隔发育不良患者,回顾性分析其 CT、MRI 表现,旨在探讨视-隔发育不良的影像特征。

材料与方 法

1. 病例资料

本组 9 例 SD 患者,男 3 例,女 6 例,年龄 6 个月~33 岁。主要临床表现:视觉异常 9 例,包括单侧或双侧视力障碍、视敏度减弱、眼盲、双眼球震颤、癫痫 4 例,智力及生长发育迟缓 6 例,尿崩症 3 例。4 例行 CT 检查,5 例行 MRI 检查,4 例行眼底检查发现单侧和双侧视乳头发育不良各 2 例。

2. 检查方法

CT 扫描采用 GE LightSpeed 32 层螺旋 CT 机和 Siemens Somatom Definition AS 64 层螺旋 CT 机,层厚 5 mm,层间距 5 mm,兴趣区 2 mm 重建。MRI 扫描

采用 GE Signa1.5T 超导型磁共振扫描仪,头部线圈,常规行轴面 T₁ FLAIR、FR FSE T₂ WI 及冠状面、矢状面 T₂ FLAIR 扫描,层厚 5 mm,层间距 1 mm。

结 果

1. CT 表现

4 例透明隔部分缺如或完全缺如患者表现为侧脑室融合,侧脑室前角呈方形,尖端向下(图 1a);4 例视神经发育不良患者显示单侧或双侧视神经细小,视神经管狭窄(图 1b、图 2a)。合并颅内其他畸形:脑裂畸形 2 例,其中融合型和开放型各 1 例,融合型左额叶见裂隙向内延伸至室管膜下方,相应皮层灰质增厚,沿裂隙折入(图 2b);开放型左颞顶叶见巨大液性裂隙从脑表面直达侧脑室并交通(图 3)。脑白质发育不良 1 例,表现为脑白质密度明显减低,侧脑室周围见脑白质软化灶形成(图 4)。小脑半球发育不良 1 例,表现为小脑半球萎缩,邻近脑沟明显扩大(图 1b)。合并脑积水 2 例,表现为脑室扩张(图 1a)。

2. MRI 表现

5 例透明隔完全缺如表现基本同 CT(图 5~8)。4 例视神经发育不良,表现为视神经及视交叉变细(图 5a、图 8a),矢状面图像示视交叉变直(图 8b),冠状面图像示第三脑室视隐窝扩大(图 6a),但视神经和视交

作者单位:545001 广西,柳州市中医院放射科(左赞江、韦骏、宋高业);545001 柳州市妇幼保健院影像科(赖秋荣、程广)
作者简介:左赞江(1978—),男,广西柳州人,主治医师,主要从事 CT 及 MRI 诊断工作。

叉 MRI 信号正常,其中 1 例右眼发育不良,右眼球萎缩变小;1 例视神经、视交叉、视束表现正常,但眼底检查显示双侧视乳头发育不良。合并颅内其他畸形:脑裂畸形 2 例(图 7、图 9a),顶叶见一裂隙由外向内延伸,并与侧脑室交通;胼胝体发育不良 4 例,表现为胼胝体变薄,其中 3 例胼胝体部分缺如(图 5c、图 8b、图 9b)。小脑半球发育不良 1 例,表现为小脑明显萎缩。垂体后叶缺如 1 例,表现为正常高信号的垂体后叶缺如(图 6b)。脑积水 3 例。

讨论

视-隔发育不良罕见,属于前脑无裂畸形脑叶型的轻型,1941 年 Reeves 首次报道,1956 年 De-Morsier 报道的 36 例透明隔缺如病例中有 9 例合并视神经发育不良,将其命名为视-隔发育不良,也称 De-Morsier 综合征^[1]。视-隔发育不良目前病因不明,常发生于第一胎,可能与母亲吸毒、服用甲奎宁酞、抗癫痫药物、妊娠早期出血、妊娠早期患糖尿病、严重酒精中毒、染色体异常及宫内巨细胞病毒感染等因素有关,也可能是

多种因素共同作用的结果,发病率男女比例为 1:3。视-隔发育不良临床表现为视觉异常,如视觉敏锐性下降、眼球震颤甚至失明、癫痫发作、尿崩症及其他下丘脑功能障碍如生长迟缓等,视神经 80% 为单侧受累,20% 为双侧同时受累,约 2/3 患者伴有下丘脑-垂体功能低下。

SD 病理特征为透明隔缺如,视神经、视交叉及漏斗发育不良,视神经孔狭小。在胚胎的第 22 天,端脑原基和间脑分离,前脑从神经管头端伸出;胚胎第 4 周,神经管形成原始的脑泡,即前脑泡、中脑泡和后脑泡,其中视泡腔和前脑泡相延续;胚胎第 5 周,前脑泡发育为间脑和两侧的端脑;胚胎第 5 周末,端脑已部分形成两侧半球^[2]。在 Sarnat HB 新分类中,认为可能是背侧化基因表达不足,在胚胎发育第 4~6 周时出现神经管背侧诱导异常,视泡腔与前脑泡发生变异,导致透明隔缺如及视路发育不良^[3],而透明隔、胼胝体、边缘系统有共同的胚胎起源,透明隔的发育异常多预示包括胼胝体、边缘系统在内的更广泛的发育异常,如脑裂畸形、Chiari II 型畸形、胼胝体发育不全、脑灰质异

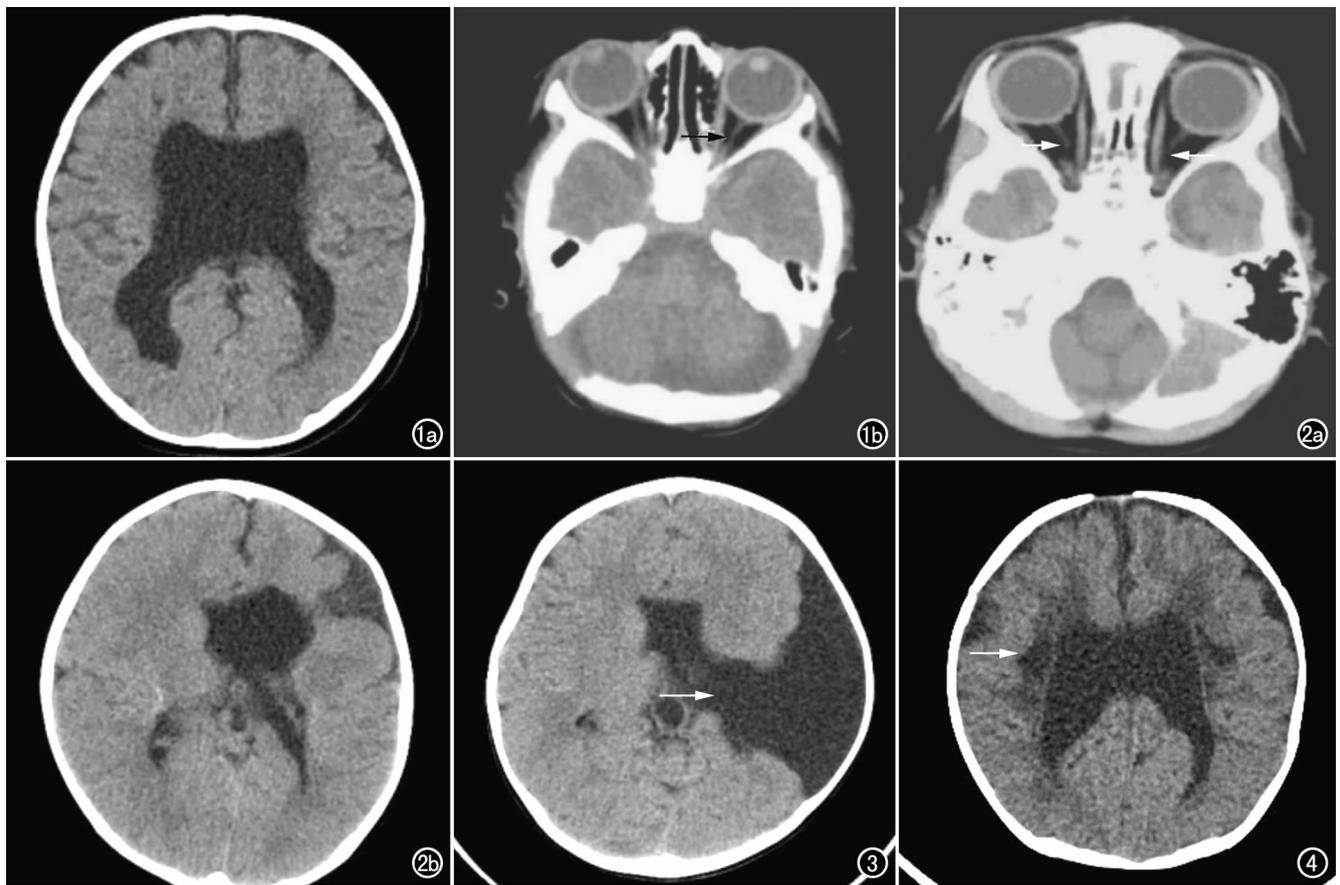


图 1 女,1 岁。a) CT 平扫示透明隔缺如,侧脑室扩张、融合,侧脑室前角呈方形; b) CT 平扫示左侧视神经细小(箭),视神经管狭窄,左侧小脑半球发育不良。图 2 女,1 岁半。a) CT 平扫示双侧视神经发育细小(箭); b) CT 平扫示透明隔缺如,左侧额叶脑裂畸形,左侧侧脑室扩大。图 3 男,1 岁。CT 平扫示脑裂畸形,左侧大脑半球见宽裂隙与脑室融合(箭),将左侧大脑半球分裂开。图 4 女,6 个月。CT 平扫示脑白质发育不良,双侧侧脑室周围白质密度减低(箭),其内见斑片状低密度软化灶。

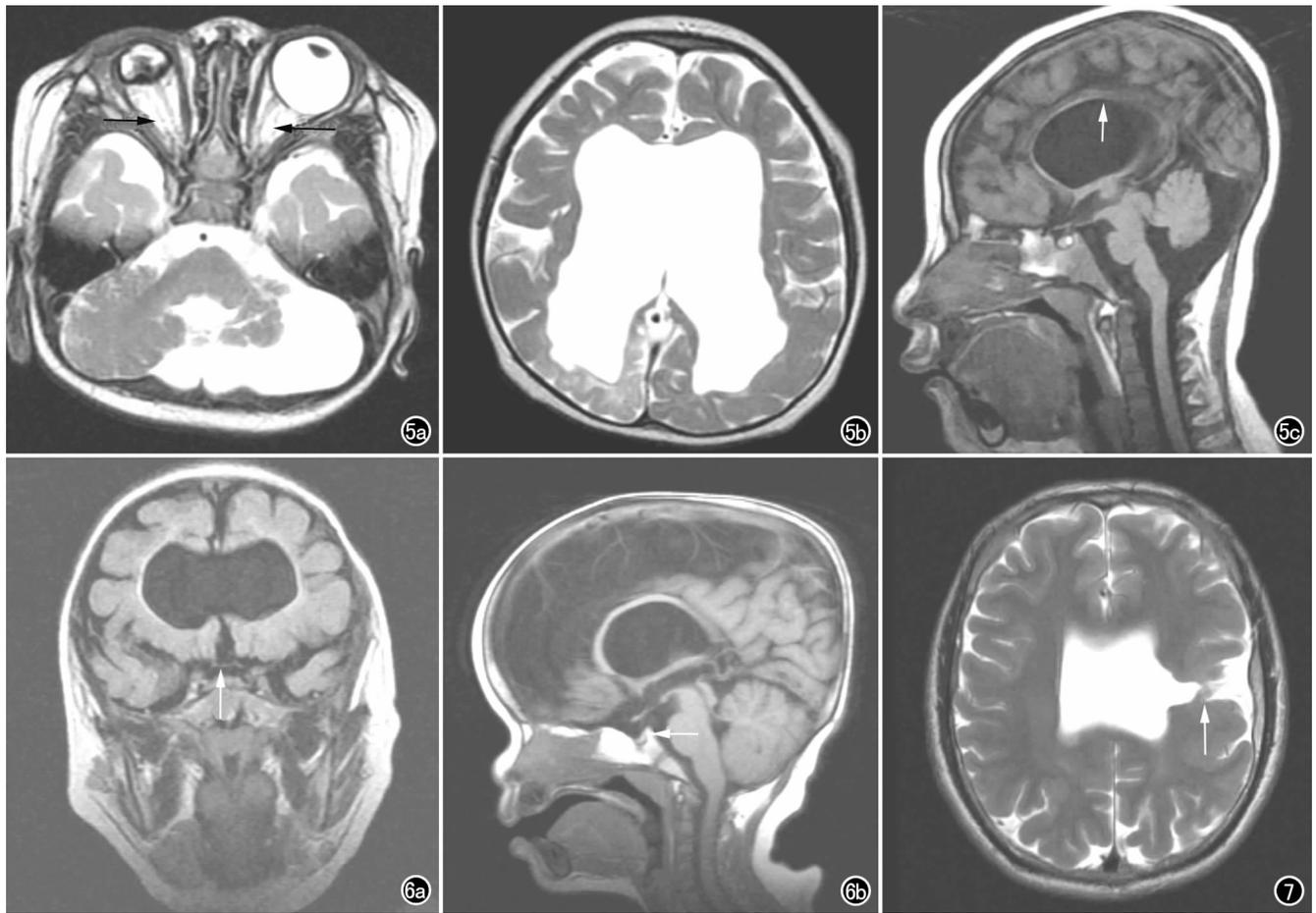


图5 女,1岁。a) T₂WI示双侧视神经细小(箭),右眼球萎缩,左侧小脑半球发育不良; b) T₂WI示透明隔缺如,侧脑室扩张、交通,前角呈方形; c) 矢状面 T₂ FLAIR 图像示胼胝体变薄(箭),体部、压部缺如。图6 男,3岁。a) 冠状面 T₂ FLAIR 图像示视交叉细小(箭),第三脑室视隐窝扩大; b) 矢状面 T₂ FLAIR 图像示视交叉变细、稍直(箭),垂体后叶缺如。图7 男,33岁, T₂WI示透明隔完全缺如,左顶叶脑裂畸形,左顶叶见一裂隙与侧脑室交通(箭)。

位、由于脑白质发育不全导致的脑室扩大及由于导水管狭窄所致的脑积水。

影像学根据合并脑内其他畸形将SD分为三型:第一型为透明隔部分缺如伴灰质发育畸形(如脑裂畸形、灰质异位);第二型属于轻型前脑无裂畸形,表现为透明隔完全缺如、大脑白质发育不良、脑室扩大,部分病例有大脑镰前部和胼胝体膝部发育不良;第三型为视-隔发育不良伴垂体后叶异位^[4]。以第一型最为常见,约50%合并脑裂畸形。

临床诊断SD需要两个必要条件:透明隔缺如及视路发育异常,而影像诊断的关键在于能否发现视路发育异常。完整的视觉通路由视锥和视杆细胞为第一级神经元,节细胞为第二级神经元,神经节细胞纤维直接通入视柄的壁,转变为视神经,经视神经管进入颅腔,出视交叉后纤维继续向后成为视束,主要终止于外侧膝状体和上顶盖,此为前视路;外侧膝状体核发出纤维组成视辐射,经内囊后肢投射到端脑距状沟两侧的视区,此为后视路。笔者认为视路发育不良可以是其中某一段出现异常,也可以是整条视觉通路出现异常,

大多为前视路发育异常。

在影像学检查中,CT、MRI容易发现透明隔缺如,所以视路的观察变得尤为重要。薄层CT可显示视神经、视交叉及视束变细,视神经管狭窄以冠状面CT显示较好。MRI矢状面、冠状面最适合观察视路,可以清楚显示视神经、视交叉、视束的发育异常,并可直接观察下丘脑-垂体发育情况,脂肪抑制图像可排除化学位移伪影,视神经发育不全显示得更为清楚,整体表现明显优于CT,具有重要的诊断价值。视-隔发育不良MRI主要表现为透明隔部分或完全缺如,侧脑室交通,双侧侧脑室前角呈方形,视神经、视交叉发育不全,矢状面图像可见视交叉细小,呈垂直状,严重者视交叉和丘脑下部萎缩,可显示第三脑室视交叉隐窝扩大,鞍上池扩大,垂体发育不良,部分呈空泡蝶鞍,垂体柄增粗,正常高信号的垂体后叶缺如或异位于垂体柄、下丘处。对于后视路发育异常,常规MRI诊断敏感度不高,目前有学者研究认为,磁共振扩散张量成像对脑白质纤维非常敏感,可量化脑白质纤维,显示视辐射的走行、结构和病理变化^[4-5]。对于前视路中视乳头发育

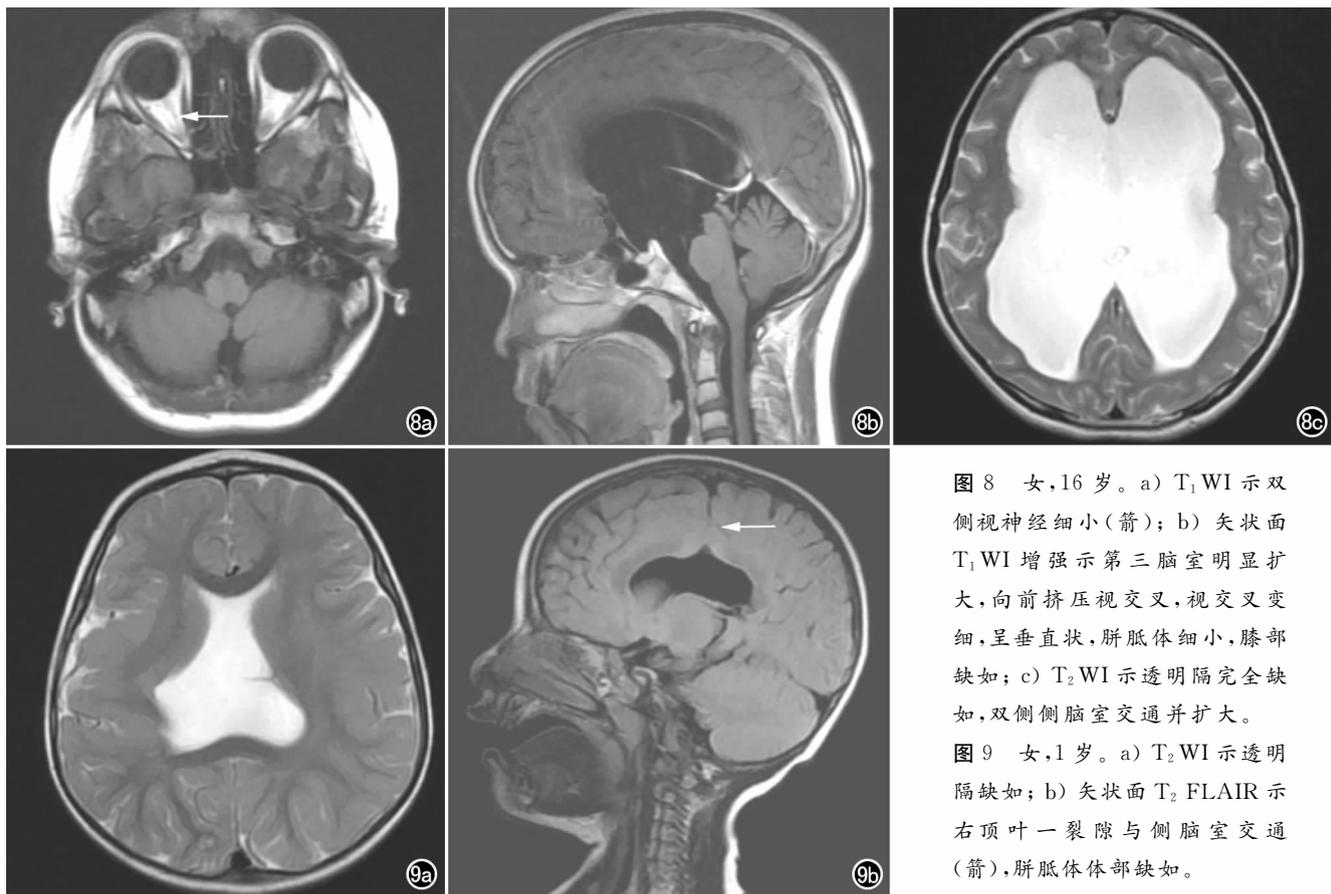


图8 女,16岁。a) T₁WI示双侧视神经细小(箭); b) 矢状面T₁WI增强示第三脑室明显扩大,向前挤压视交叉,视交叉变细,呈垂直状,胼胝体细小,膝部缺如; c) T₂WI示透明隔完全缺如,双侧侧脑室交通并扩大。

图9 女,1岁。a) T₂WI示透明隔缺如; b) 矢状面T₂ FLAIR示右顶叶一裂隙与侧脑室交通(箭),胼胝体体部缺如。

异常,CT和MRI均不能发现,只能依靠眼底检查。本组1例患者视神经、视交叉、视束均未发现异常,但眼底检查发现双侧视乳头发育不良,所以眼底检查可为临床诊断提供依据。

SD鉴别诊断主要与单纯的透明隔囊肿、透明隔间腔形成及后天性视神经萎缩相鉴别。透明隔囊肿、透明隔间腔形成虽然存在透明隔异常,但结构仍保持完整;后天性视神经萎缩为单纯性视神经萎缩,一般仅累及单侧,不伴其他颅内畸形。

SD诊断关键是明确视神经发育不良,MRI对该病的诊断价值高于CT,但神经影像学检查的阳性率仅为50%^[3],对于轻度视神经发育不良很难判断,需结合眼科检查。

参考文献:

- [1] 刘兆会,王振常,鲜军舫. 视-隔发育不良的影像表现[J]. 临床放射学杂志,2009,28(2):167-170.
- [2] Standing S. 格氏解剖学[M]. 北京:北京大学医学出版社,2008:288-289.
- [3] 吴恩惠,戴建平,张云亭. 中华影像医学中中枢神经系统卷[M]. 北京:人民卫生出版社,2004:243.
- [4] 植俊杰,邢咏新,严宏. 扩散张量成像及其在视觉发育和弱视研究中的应用[J]. 眼科研究,2010,28(3):281-284.
- [5] 宛四海,张雪林,肖新兰. 磁共振扩散张量成像在视觉通路成像中的研究进展[J]. 放射学实践,2008,23(3):335-337.

(收稿日期:2013-02-17 修回日期:2013-05-31)

下期要目

大脑中动脉开窗的CTA诊断

右肺奇静脉裂并奇叶形成CT及MRI表现

MR扩散加权成像在眼眶肿块中b值选择

肾脏少见原发性恶性肿瘤的CT表现

MRI在新生儿胆红素脑病中的诊断价值

容积CT结合ECG剂量调节CTA在主动脉夹层中的应用
穿透性粥样硬化性主动脉溃疡和主动脉壁间血肿的

CTA表现

数字化乳腺X线摄影图像质量影响因素分析

强直性脊柱炎所致活动性附着点炎的MRI分析