

Berry 综合征的 CT 及 MRI 诊断

王谦, 钟玉敏, 张玉奇, 孙爱敏, 杜隽

【摘要】 目的:评价 CT 及 MRI 对 Berry 综合征的诊断价值。**方法:**18 例经外科手术明确为 Berry 综合征的患儿为研究对象, 对其 CT 及 MRI 检查结果进行回顾性分析。**结果:**Berry 综合征畸形主要包括远端主肺动脉间隔缺损(18 例)、右肺动脉异常起源于升主动脉(18 例)、主动脉弓中断(17 例)及主动脉缩窄(1 例)、室间隔完整(18 例); 最常见的合并畸形或并发症有肺动脉高压(18 例)、动脉导管未闭(18 例)、房间隔缺损(9 例)。18 例患儿中, CT 及 MRI 确诊率为 100%。**结论:**CT 及 MRI 均可以准确地诊断 Berry 综合征的各种畸形组合。

【关键词】 Berry 综合征; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R816.2; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)11-1250-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.11.001

Diagnosis of Berry syndrome by CT and MRI WANG Qian, ZHONG Yu-min, ZHANG Yu-qi, et al. Department of Radiology, Shanghai Children's Medical Center, Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200127, P. R. China

【Abstract】 Objective: To assess the value of CT and MRI in the diagnosis of Berry syndrome. **Methods:** CT and MR images of 18 cases of Berry syndrome confirmed by the operative findings were analyzed retrospectively. **Results:** The malformations of Berry syndrome consisted of the distal aortopulmonary window (18 cases), aortic origin of the right pulmonary artery (18 cases), interruption of aortic arch (17 cases) and coarctation of the aorta (one case) and intact ventricular septum (18 cases). The most common associated malformations or complications included pulmonary hypertension (18 cases), patent ductus arteriosus (18 cases) and atrial septal defect (9 cases). All the cases were diagnosed correctly by CT and MRI. **Conclusion:** All containing malformations of Berry syndrome could be diagnosed accurately by CT and MRI.

【Key words】 Berry syndrome; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

Berry 综合征是一种极为罕见的心血管畸形组合, 发病率约为 0.046%, 1982 年由 Berry 等^[1]首先报道并详细描述, 其主要心血管畸形包括远端型主肺动脉间隔缺损(aortopulmonary septal defect, APSD)、右肺动脉异常起源于升主动脉(aortic origin of the right pulmonary artery, AORPA)、主动脉弓中断(interruption of aortic arch, IAA)或主动脉缩窄(coarctation of the aorta, COA)、室间隔完整(intact ventricular septum, IVS)。由于病变极为复杂, 并且经常合并严重的肺动脉高压, 新生儿期死亡率较高, 因此早期诊断并进行临床干预十分必要^[2-3]。这类患者有独特的胚胎发育异常、病理解剖及血流动力学的改变。本研究对本院 18 例 Berry 综合征患儿的 CT 及 MRI 资料进行分析, 探讨 CT 和 MRI 对该病的诊断价值。

材料与方法

1. 临床资料

搜集 2006 年 7 月—2013 年 12 月在上海交通大

学医学院附属上海儿童医学中心行 CT 或 MRI 检查, 并经外科手术证实为 Berry 综合征的 18 例患儿的临床及影像学资料, 其中男 10 例, 女 8 例; 年龄 2~10 岁, 平均 4.3 岁。

2. 检查设备和方法

不能配合检查的婴幼儿给予 10% 水合氯醛 0.4 mL/kg 口服或鲁米那 5 mg/kg 肌注。

MRI 扫描: 7 例患者行 MRI 检查。采用 GE Echo speed 1.5T MR 扫描仪和 Philips Achieva 1.5T MR 扫描仪, 均使用多通道心脏相控阵线圈, 回顾性心电门控。GE MR 仪扫描序列: 横轴面稳态进动快速成像序列(fast imaging employing steady state acquisition, FIESTA), 矩阵 256×196 , $TR < 10$ ms, $TE < 5$ ms, 层厚 5~10 mm; 对比剂增强磁共振血管成像(contrast enhanced magnetic resonance angiography, CE-MRA), 矩阵 $256 \times 128 \sim 256 \times 160$, 视野 $200 \text{ mm} \times 160 \text{ mm} \sim 400 \text{ mm} \times 320 \text{ mm}$, 层厚 1 mm。Philips MR 仪扫描序列: 横轴面稳态进动快速成像序列(balanced-turbo field echo, B-TFE), 体素 $1.0 \sim 1.5 \times 1.0 \sim 1.5$ mm, 采集次数 4 次, 层厚 4~5 mm, $TR < 4$ ms, $TE < 4$ ms, 翻转角 60° ; 冠状面三维 FIESTA

作者单位: 200127 上海, 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心放射科(王谦、钟玉敏、孙爱敏、杜隽), 心内科(张玉奇)
作者简介: 王谦(1974—), 男, 四川宜宾人, 副主任医师, 主要从事心血管影像诊断工作。

序列,体素 $1.2\text{ mm} \times 1.2\text{ mm} \times 0.8\text{ mm}$,呼吸导航技术,在舒张中晚期触发扫描,TR 4.8 ms,TE 2.4 ms,翻转角 110° ,采集次数 1~2 次;CE-MRA 扫描,体素 $1.3\text{ mm} \times 1.3\text{ mm} \times 1.1\text{ mm}$,视野 $2200\text{ mm} \times 160\text{ mm} \sim 400\text{ mm} \times 320\text{ mm}$ 。采用非离子型对比剂(欧乃影),剂量 0.2 mmol/kg 。扫描延迟时间 5~10 s。注射造影剂后均再注射 5~10 mL 生理盐水稀释。CE-MRA 图像在 GE AW4.2 或 Philips Extended MRI Workspace 工作站做血管重建,包括最大密度投影(MIP)和容积再现(VR)。

CT 扫描:11 例患者行 CT 检查。使用 GE Light-Speed 16 排螺旋 CT,层厚 0.625 mm,间隔 0.3~0.625 mm,100~120 kV、30~80 mAs、0.5 s/r;对比剂采用欧乃派克(300 mg I/mL)或碘必乐(350 mg I/mL),剂量 2 mL/kg,使用 Mark V Plus 单筒高压注射器从手背静脉注射,注射流率为 0.6~1.5 mL/s,开始注射对比剂后 10~20 s 后开始扫描,扫描时间 4~10 s。由于大多数患儿的心率 $>120\text{ 次/s}$,故本组病例均未使用心电门控扫描方式。年龄较大的患儿屏气后扫描。原始图像通过 GE AW 4.2 工作站行 MIP 及 VR 后处理。

结 果

18 例 Berry 综合征患者均行外科手术治疗,包括远端 APSD 18 例、AORPA 18 例、IAA 17 例及 COA 1 例、IVS 18 例。最常见的合并畸形或合并症有肺动脉高压(18 例)、动脉导管未闭(18 例)、房间隔缺损(9 例)。CT 及 MRI 诊断符合率均为 100%。

18 例患儿的 CT 及 MRI 影像学表现为:①远端 APSD:表现为升主动脉与肺动脉总干间分隔部分消失,升主动脉左侧壁与肺动脉总干右侧壁相连通,主肺动脉间隔缺损均靠近肺动脉分叉处为远端型(图 1、2)。②AORPA:表现为右肺动脉发自于升主动脉的

后壁或左后壁,而左肺动脉仍与肺总动脉延续(图 2)。③IAA 或 COA:IAA 表现为主动脉弓部未延续至降主动脉,中断均发生在左锁骨下动脉与降主动脉之间;COA 表现为主动脉弓降部狭窄(图 3)。④室间隔完整。⑤动脉导管未闭(图 3)。

讨 论

1982 年 Berry 等^[1]报道了 8 例具有相同先天性心血管畸形组合的患儿,这一系列心血管畸形组合包括:APSD、AORPA、IAA 或 COA、室间隔完整。在胚胎发育第 5~8 周,动脉间隔的发育将共同动脉干分隔成主动脉及肺动脉;第 VI 对主动脉弓相互连接形成肺动脉分叉,连于动脉干远端肺动脉侧。若远端的动脉干间隔未能完全分隔,同时第 VI 对主动脉弓迁移异常,导致右肺动脉发自升主动脉而左肺动脉起自肺动脉侧,主肺动脉间隔缺损以及右肺动脉发自升主动脉导致升主动脉内的一部分血流流向右肺动脉,主动脉弓远端被“窃血”,完整的室间隔限制了升主动脉血流的其他来源,导致供应主动脉弓的血流量减少,引起主动脉弓发育不良、主动脉弓缩窄或中断。独特的发病机制导致了独特的病理组合^[1-6],因此 Berry 将这一系列特定的心血管畸形组合命名为 Berry 综合征。

APSD 是罕见的先天性心血管畸形,其发病率约占先天性心脏病 0.1%~0.2%。大约 30%~50% 的 APSD 合并其他心血管畸形,其中最常见的是 IAA^[6-7]。APSD 根据其缺损的位置可分为 3 型:Ⅰ型(近端型),缺损位于升主动脉与肺动脉总干的近端,缺损下方的间隔组织较少或缺如,缺损紧靠主动脉瓣上方,此型约占 70%^[5];Ⅱ型(远端型),升主动脉后壁与右肺动脉起始部间隔缺损,缺损上方的间隔组织较少或缺如,缺损靠近肺动脉分叉处,此型约占 25%,此型 APSD 常常合并 AORPA,本组 18 例 Berry 综合征均伴有远端型 APSD;Ⅲ型(混合型),主肺动脉间隔完全

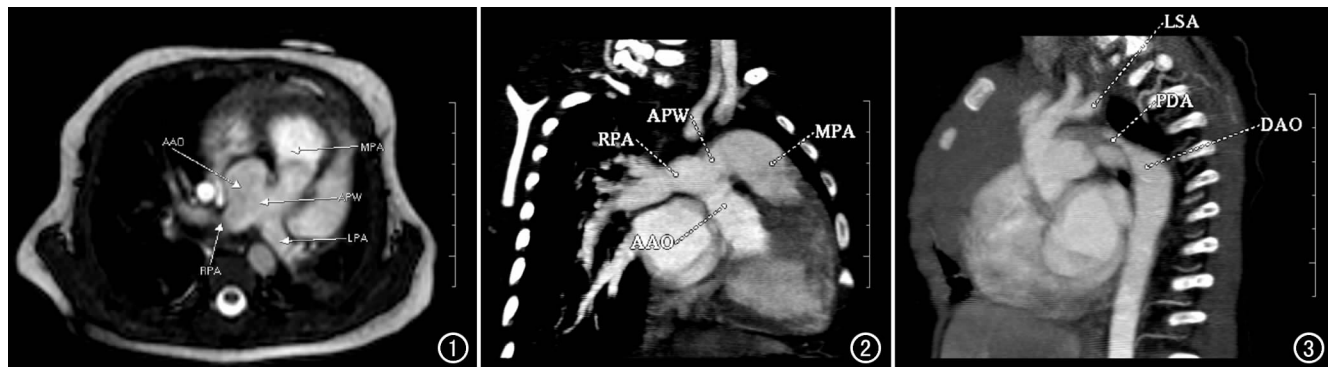


图 1 MRI 横轴面 B-TFE 序列示主肺动脉间隔缺损(APSD),右肺动脉(RPA)起源于升主动脉(AAO),左肺动脉(LAP)与肺动脉总干(MPA)连续。图 2 CTA 斜冠状面重组示主肺动脉间隔缺损(APSD),右肺动脉(RPA)起源于升主动脉(AAO)。图 3 CTA 斜矢状面重组示主动脉弓中断位于左锁骨下动脉(LSA)与降主动脉(DAO)之间,主动脉弓中断远端可见动脉导管未闭(PDA)。

缺损,约占 5%。

IAA 是极少见的先天性血管畸形,指升主动脉与降主动脉之间没有直接连接。根据主动脉弓中断的位置不同可分为 3 型:A 型,中断部位在左锁骨下动脉的远端;B 型,中断部位在左锁骨下动脉与左颈总动脉之间;C 型,中断部位在左颈总动脉与无名动脉之间。文献报道, Berry 综合征合并的 IAA 中 A 型最为常见^[5],本组 18 例患儿中均为 A 型 IAA。

Mannelli 等^[6]将 Berry 综合征分为 3 型:1 型为近端型 APSD,不伴有 AORPA;2 型为远端型 APSD 伴有 AORPA,其中右肺动脉部分异常起源于主肺动脉间隔缺损处为 2A 型,右肺动脉异常起源于升主动脉为 2B 型;3 型为多发的主肺动脉间隔缺损伴有 AORPA。杨亚力等^[4]将 Berry 分为两型:A 型为肺动脉联合部骑跨于远端 APSD 上,右肺动脉开口右上移位起自升主动脉侧,左右肺动脉开口相互靠近,右肺动脉大部分起源于升主动脉;B 型,远端 APSD 通常较大,近乎缺如,类似共同动脉干,动脉干扩张使左右肺动脉开口远离,右肺动脉开口显著右上移位,完全起源于升主动脉。本组 18 例 Berry 综合征中 14 例 APSD 较小,右肺动脉起始部向前方移位,右肺动脉全部起源于升主动脉,此 14 例类似于 Mannelli 分型中的 2B 型;4 例 APSD 较大,右肺动脉起始部向后方移位,右肺动脉起始部骑跨于主肺动脉间隔缺损处,此 4 例类似于 Mannelli 分型中的 2A 型。由于 Berry 综合征极为罕见,总共报道例数 30 余例,各文献报道也均为小样本。所有报道中仅 Mannelli 等^[6]及杨亚力等^[4]对 Berry 综合征进行分型,但两种分型均有不完善之处, Mannelli 分型中的 1 型不是经典意义上的 Berry 综合征,3 型中描述的多发主肺动脉间隔缺损文献报道罕见,杨亚力分型法也不适用于本组病例,所以未将本组 18 例 Berry 综合征进行分型讨论。

Berry 综合征患儿存在多水平的左向右分流,包括 APSD、动脉导管未闭、AORPA 等,因此患儿在新生儿期即出现严重的充血性心力衰竭、肺动脉高压、肺部感染等并发症。故早期诊断并进行实施手术十分重要^[2-4]。超声心动图具有经济、无创、简便等优点,是心血管疾病诊断的首选工具,但在 Berry 综合征的诊断中,超声心动图对于 APSD 以及 IAA 的确诊率并不高,文献报道超声心动图对 APSD 的确诊率为 80%~92%,对于 IAA 的确诊率为 80%~90%^[7],本组 18 例 Berry 综合征超声心动图漏诊 3 例。心血管造影多年以来一直是先天性心脏病诊断的金标准,但由于心血管造影检查具有创伤性,放射性,危重患儿不能应用等原因,临床应用受限制。近年来由于 CT 以及 MRI 血管成像的诊断技术日益成熟,在先天性心脏病术前诊

断中已经逐步替代心血管造影检查。

CT 及 MRI 的横轴面图像都能清晰显示主动脉及肺动脉总干左右肺动脉分支的解剖学结构,能准确显示主肺动脉间隔缺损的大小以及位置,以及右肺动脉异常起源于升主动脉的部位。CT 或 MRI 血管成像,都能够通过多平面重组从任意平面及角度观察主动脉弓的病变,包括 IAA 或 COA 的部位,中断的距离, IAA 或 COA 与动脉导管未闭的位置关系,主动脉任意部位的直径。笔者应用 CT 或 MRI 诊断 Berry 综合征的体会是:①肺动脉分叉水平的横轴面图像在显示 APSD 以及 AORPA 时最为直观,此层面可以同时显示升主动脉、降主动脉、肺动脉分叉、APSD 及异常起源于升主动脉的右肺动脉(图 1)。CTA 或 MRA 的斜冠状位重组图像则可以清晰显示 AORPA,而不是肺动脉总干(图 2)。②当异常起源于升主动脉的右肺动脉起始部骑跨于主肺动脉间隔缺损处时,右肺动脉与肺动脉总干似连续,可能造成漏诊 AORPA,影像医师应该仔细观测升主动脉、肺动脉总干以及左右肺动脉之间的空间关系避免漏诊。③应仔细观察是否存在两组半月瓣,借此与永存动脉干相鉴别。④CTA 及 MRA 的多平面 MIP 是诊断 IAA 及 COA 的最佳方法,在重组过程中应该选取适当的重组层厚,层厚太薄不利于完整的显示整个主动脉弓的形态,层厚太厚则可能将动脉导管重叠入主动脉弓,掩盖了 IAA 或 COA(图 3)。A 型 IAA 伴迷走右锁骨下动脉与 B 型 IAA 均表现为在中断远端的降主动脉发出一支头臂动脉,应仔细鉴别。

CT 及 MRI 均能够准确地诊断 Berry 综合征中各种心血管畸形,在本组病例中 CT 及 MRI 的诊断符合率均为 100%。与 CT 相比较 MRI 检查有以下几点优势:①无辐射危害对于儿童检查至关重要;②二维 FIESTA 序列扫描时间短,无需造影剂就能得到很好的心肌血液对比;③使用 4D 技术的动态对比剂增强磁共振血管成像更能提供 1~2 s 的时间分辨力,所得影像类似于心血管造影;④辅以呼吸导航技术的三维 FIESTA 无需注射对比剂,所得影像类似于对比剂增强的磁共振血管成像。但是 CT 检查也有其不可替代的作用,当患儿病情较重不能耐受镇静及较长检查时间,或需要进行急诊手术时应及时行 CT 检查^[5-6]。

综上所述, Berry 综合征是一种罕见心血管畸形的组合,CT 及 MRI 检查能准确地诊断 Berry 综合征合并的各种畸形,能够很好的补充超声心动图的诊断不足从而完善术前诊断的需要。

参考文献:

- [1] Berry TE, Bharati S, Muster AJ, et al. Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ven-

- tricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus; a newly recognized syndrome[J]. Am J Cardiol, 1982, 49(1):108-116.
- [2] Morito H, Masuzawa A, Kobayashi J, et al. One-stage surgical repair for Berry syndrome with preoperative diagnosis by 3-dimensional CT[J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2011, 2(3):491-494.
- [3] Yoo SJ, Choi HY, Park IS, et al. Distal aortopulmonary window with aortic origin of the right pulmonary artery and interruption of the aortic arch (Berry syndrome): diagnosis by MR imaging[J]. AJR, 1991, 157(4):835-836.
- [4] 杨亚利, 王新房, 谢明星, 等. Berry 综合征的超声诊断[J]. 中华超声影像学杂志, 2008, 17(11):926-929.
- [5] Jayaram N, Knowlton J, Shah S, et al. Berry syndrome: a possible genetic link[J]. Pediatr Cardiol, 2013, 34(6):1511-1513.
- [6] Mannelli L, Mosca R, Henry G, et al. A case of Berry syndrome type 2B[J]. Congenit Heart Dis, 2011, 6(4):389-392.
- [7] 赵趣鸣, 韩玲. 主肺动脉间隔缺损的诊断研究进展[J]. 实用儿科临床杂志, 2010, 25(13):1016-1010.

(收稿日期: 2014-06-02 修回日期: 2014-07-16)

• 病例报道 •

阴茎鳞状细胞癌一例

吴程伟, 卞巍

【关键词】 阴茎肿瘤; 鳞状细胞癌; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R737.27 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2014)11-1253-01

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.11.002

病例资料 患者,男,49岁,2月前无明显诱因出现包皮红肿,包皮不能上翻,冠状沟处约蚕豆大小肿块,无红肿热痛、化脓,无肉眼血尿、尿频、尿急、尿痛,在当地医院行抗炎对症治疗无明显好转,为进一步治疗来本院就诊。自述有包茎病史。专科情况:阴茎包皮口红肿,质地僵硬,包皮与龟头粘连严重,阴茎背侧冠状沟处可及肿块,大小约 1.0 cm×1.5 cm,表面无糜烂出血,实验室检查:尿常规白细胞计数 290/μL(正常值 0~28/μL),红细胞计数 57/μL(正常值 0~17/μL),潜血(+).

腹股沟区 MRI 检查:阴茎短小,阴茎头增大,局部见团块状影,边界不清,大小约 2.4 cm×1.5 cm,其内信号不均匀, T₁WI 呈不均匀低信号, T₂WI 呈不均匀高信号, DWI 呈高信号影, ADC 上病灶内可见环形低信号影,诊断为阴茎头部恶性肿瘤可能性大(图 1~4)。

病理结果:肿瘤大小约 3 cm×3 cm,间质淋巴细胞反应(+),送检标本切缘及双侧睾丸、附睾及精索切缘均未见肿瘤累及,诊断为阴茎中分化鳞状细胞癌(图 5)。

讨论 鳞状细胞癌起源于表皮或附属器角质形成细胞的一种恶性肿瘤,肿瘤细胞倾向于不同程度的角化^[1]。阴茎鳞状细胞癌较为罕见,病因主要与包茎、包皮过长和包皮垢刺激密切相关,病毒感染,紫外线和药物也是其危险因素。阴茎癌好发于阴茎龟头,冠状沟和包皮垢等处^[2-3]。而本例发生在冠状沟处,正是其好发部位,并且该病例的发生与其自述的有包茎病史有着密切关系。因此,对待包皮过长、包茎要尤其重视,可选择出生后即接受包皮环切术。

参考文献:

- [1] 赵辨. 临床皮肤科学[M]. 南京:江苏科技出版社,2001:1123.
- [2] 孔庆云,田庆均. 阴茎鳞癌 1 例[J]. 中国皮肤性病杂志,2008,22(11):699.

作者单位:314000 浙江,武警浙江省总队嘉兴医院放射科
作者简介:吴程伟(1988-),男,浙江淳安人,技师,主要从事医学影像技术工作。

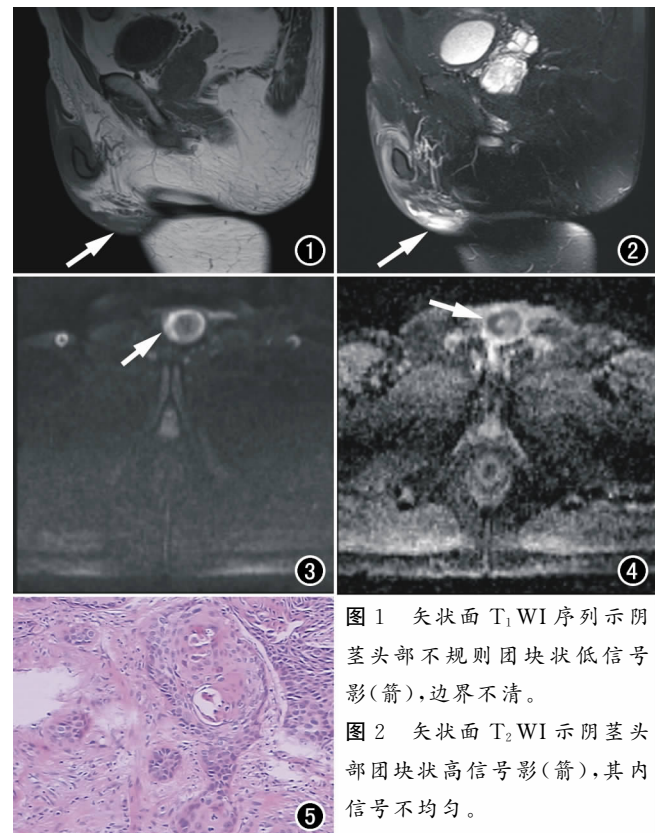


图 1 矢状面 T₁WI 序列示阴茎头部不规则团块状低信号影(箭),边界不清。
图 2 矢状面 T₂WI 示阴茎头部团块状高信号影(箭),其内信号不均匀。
图 3 DWI(b=800s/mm²)示耻骨联合前方团块状高信号影(箭),未累及耻骨联合。
图 4 ADC 图像示耻骨联合前方环形低信号影(箭)。
图 5 镜下见间质淋巴细胞反应阳性(×200, HE)。

- [3] 邱全佐,袁华刚,全菊,等. 阴茎鳞状细胞癌 1 例[J]. 中国皮肤性病杂志,2007,21(2):128.

(收稿日期: 2014-03-18 修回日期: 2014-04-28)