经验交流。

经颅超声诊断新生儿胼胝体发育不全的临床价值

张伯森 徐志锋 朱 冬 黄海花

摘 要 目的 探讨经颅超声检查在新生儿胼胝体发育不全(ACC)诊断中的应用价值。方法 对 47 例 ACC 患儿分别 行经颅超声和 MRI 检查,以 MRI 检查结果为金标准,比较超声和 MRI 对 ACC 的诊断准确率和一致性。结果 47 例 ACC 患儿中超声诊断 ACC 45 例,包括胼胝体完全缺如 11 例,部分缺如 24 例,局部薄弱者 10 例。MRI 诊断胼胝体完全缺如 9 例,部分缺如 25 例,局部薄弱者 13 例。超声诊断 ACC 完全缺如的敏感性、特异性、阳性预测值、阴性预测值及准确率分别为 100%、94.7%、81.8%、100%及 95.7%。超声诊断 ACC 部分缺如的敏感性、特异性、阳性预测值、阴性预测值及准确率分别为 80.0%、86.4%、86.9%、79.2%及 82.9%。超声诊断 ACC 局部薄弱的敏感性、特异性、阳性预测值、阴性预测值及准确率分别为 61.5%、97.1%、88.9%、86.8%及 87.2%。两种检查方法的诊断具有较高的一致性(Kappa=0.687, P=0.023)。其中 4 例超声检查为阴性者,MRI 提示 2 例为局部缺损,2 例为局部薄弱。结论 经颅超声检查与 MRI 对 ACC 有较好的诊断一致性,具有一定的临床应用价值。

关键词 超声检查,经颅;MRI;胼胝体发育不全;新生儿 [中图法分类号]R722.19:R445.1 [文献标识码]A

Clinical value of transcranial ultrasound in diagnosis of neonatal agenesis of the corpus callosum

ZHANG Bosen, XU Zhifeng, ZHU Dong, HUANG Haihua Department of Ultrasound, the People's Hospital of Meizhou, Guangdong 514031, China

ABSTRACT Objective To explore the application value of transcranial ultrasound in diagnosis of neonatal agenesis of the corpus callosum(ACC).Methods Forty-seven neonates with ACC were enrolled, and all cases were examined by ultrasound and MRI.Taken MRI examination results as golden standard, the diagnostic accuracy and consistence of ultrasound and MRI were compared.Results A total of 45 cases of ACC neonates were diagnosed by ultrasonography, including 11 cases with complete absence, 24 cases with incomplete absence and 10 cases with local weakness.While MRI examined 9 cases with complete absence, 25 cases with incomplete absence and 13 cases with local weakness.The sensitivity, specificity, positive predictive value, negative predictive value and accuracy of the ultrasonic diagnosis of complete absence of ACC were 100%, 94.7%, 81.8%, 100% and 95.7%, respectively.The sensitivity, specificity, positive predictive value, negative predictive value and accuracy of ultrasonic diagnosis of ACC were 80.0%, 86.4%, 86.9%, 79.2% and 82.9%, respectively.The sensitivity, specificity, positive predictive value, negative predictive value and accuracy of ultrasonic diagnosis of ACC were 61.5%, 97.1%, 88.9%, 86.8% and 87.2%, respectively. Ultrasound and MRI showed a high consistency (Kappa=0.687, P=0.023). Additionally, 4 patients were negative in ultrasonography, but 2 case were proved with local defect and 2 cases with local weakness by MRI.Conclusion Transcranial ultrasound and MRI showed a high consistency in the diagnosis of neonatal ACC, and has certain clinical value.

KEY WORDS Ultrasonography, transcranial; MRI; Agenesis of the corpus callosum; Neonate

胼胝体发育不全(agenesis of corpus callosum, ACC)是一种少见的先天性脑发育畸形^[1],表现为胼胝体的部分或完全性缺如,可单独存在也可合并其他颅内畸形,可对儿童神经系统的发育和认知能力等产生重要影响。通过监测胼胝体发育可早期筛选出运动发育迟滞和脑瘫的高危早产儿,从而及时给予干预并改善预后。目前,MRI 是诊断 ACC 的金标准,但其具有价格高、具有放射性等缺点,临床应用受限。超声检查具有经济、方便及

可重复性好等优点,目前 ACC 超声检查的研究报道日益增多[23]。 本研究总结了 47 例经 MRI 确诊的 ACC 新生儿的超声特征,旨 在探讨经颅超声诊断新生儿 ACC 的临床价值。

资料与方法

一、临床资料

选取 2013 年 6 月至 2016 年 4 月在梅州市人民医院、佛山

市第一人民医院及惠州市第一人民医院住院经 MRI 确诊为 ACC 的新生儿 47 例,男 29 例,女 18 例,年龄 1~26 d,平均 9.8 d; 其中足月儿 36 例,早产儿 11 例。所有患儿均行 MRI 和经颅超声检查,影像资料均完整保留。

二、仪器与方法

1.经颅超声检查:使用日立 EUB-7000 HV 彩色多普勒超声诊断仪,线阵探头,频率 5.0~7.5 MHz。在患儿安静或熟睡时经未闭的前囟行头颅超声检查,于矢状切面和冠状切面获得中线结构,包括第三脑室、透明隔腔、胼胝体、脑干及小脑蚓部,观察其形态及完整性。

2.MRI 检查:使用 Philips Achieval 1.5 T 和 GE HDxt 1.5 T 磁 共振扫描仪,采用 6 通道相控阵体线圈,行轴位 T1WI 和 T2WI、矢状位和冠状位 T2WI 扫描。于矢状切面和冠状切面扫描获得中线结构,包括第三脑室、透明隔腔、胼胝体、脑干及小脑蚓部,观察其形态及完整性。

本研究依照文献[1-3],根据胼胝体发育情况及形态改变,将 ACC 分为胼胝完全缺如、部分缺如及局部薄弱。

三、统计学处理

应用 SPSS 16.0 统计软件,一致性检验行 Kappa 检验。P<0.05 为差异有统计学意义。

结 果

47 例患儿中,20 例表现为单独的 ACC;27 例合并脑部结构畸形改变,其中脑积液 8 例,脑白质软化 5 例,脑穿通畸形 3 例,蛛网膜囊肿 3 例,局灶性皮层发育不良 3 例,脑裂畸形 1 例,同时存在多种畸形改变 4 例。

一、ACC 的超声表现

超声诊断 ACC 45 例,共分为 3 类:①胼胝体完全缺如 11 例,超声表现为胼胝体声像结构消失;②胼胝体部分缺如 24 例,超声表现为胼胝体结构连续性欠佳,局部回声中断改变;③胼胝体完整但局部薄弱 10 例,超声表现为局部厚度变薄,显示相对困难。ACC 间接征象主要有:①透明隔腔的缺失,第三脑室上移并增宽;囊样扩张的第三脑室在冠状切面和矢状切面的超声表现为大脑中线部位的一个充满液体的无回声结构;②双侧脑室增大并分离、平行,部分枕角明显大于前角时呈"泪滴"征;③"日光照射"征是 ACC 时出现的胼胝体上方的脑沟的不规则的集合,垂直于第三脑室;④ACC 合并其他多种颅内畸形改变。见图 1,2。

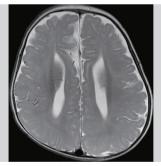
二、超声与 MRI 对 ACC 的诊断效能比较

超声诊断 ACC 完全缺如的敏感性、特异性、阳性预测值、阴性预测值及准确率分别为 100%、94.7%、81.8%、100%及 95.7%。超声诊断 ACC 部分缺如的敏感性、特异性、阳性预测值、阴性预测值及准确率分别为 80.0%、86.4%、86.9%、79.2%及 82.9%。超声诊断 ACC 局部薄弱的敏感性、特异性、阳性预测值、阴性预测值及准确率分别为 61.5%、97.1%、88.9%、86.8%及 87.2%。超声与MRI 对 ACC 的诊断具有较好的一致性(Kappa=0.687, P=0.023)。

讨 论

胼胝体是维系大脑两侧半球功能联系的重要通道,保证了大脑各叶的信息交流。胼胝体发育是从前向后进行,即嘴部、膝部、体部及压部;形成于妊娠的第3、4个月,而在孕18~20周完全形成^[4]。研究^[5-7]认为 ACC 发育畸形类型与发生时间有关,完全性 ACC 发生于胚胎形成早期,而部分性 ACC 多发生在妊娠晚期。ACC 可单独发生,也可伴随颅内或颅外畸形改变,其发病率低,且脑内或脑外发育畸形对其预后十分重要,目前临床难以

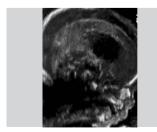






A、B:分别为超声和 MRI 图像,示双侧脑室扩展并分离、平行;C:MRI 矢状位见脑室积液扩张,胼胝体未见显影。

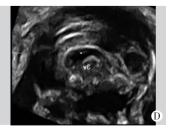
图 1 胼胝体完全缺如超声和 MRI 图







B



A:胼胝体完全缺如,超声示胼胝体结构消失,侧脑室明显扩大;B:胼胝体部分缺如,超声示胼胝体体部、膝部及压部缺如;C:CDFI示胼周动脉异常; D:胼胝体压部稍显薄弱。

准确评估其预后。Vasudevan等^[5]研究显示临床诊断 ACC 胎儿约 50%为单独 ACC,50%并发神经系统其他发育畸形。Mangione等^[6]研究发现产前诊断 ACC 胎儿约 65%并发脑外畸形。本研究结果显示 20 例(42.6%)为单独的 ACC,27 例(57.5%)同时合并脑部结构畸形改变,4 例患儿同时合并多种脑部畸形,与以往文献^[5-6]结果相符。

ACC 大多有不同程度的精神发育迟缓,同时可伴有身体发 育延迟、喂养困难。 研究[7]发现 ACC 患儿存在记忆困难、注意力 集中和认知能力障碍,因此 ACC 的早期和准确诊断对于患儿的 全身发育和相关疾病的治疗具有重要意义。MRI是目前公认诊 断 ACC 最准确的影像学诊断技术,但其有放射性且价格昂贵, 普及度不高。近年来,随着超声技术发展和研究深入,同时结合 新生儿前囟的特殊结构, 经颅超声现已成为评估新生儿及早产 儿疑有神经发育异常或脑先天性异常的重要检查手段。国内外 研究[8-9]表明,在早期颅脑超声对脑白质显影等同于甚至优于 MRI;但也有研究[10]报道颅脑超声检查 ACC 合并脑部畸形的漏 诊率高达 63%,分析其原因主要与操作者专业技术水平、经验 相关,同时也可能因为检查时受颅骨干扰常造成误诊。本研究 结果表示,超声检查对完全性及部分性胼胝体缺如、胼胝体局部 薄弱的诊断准确率分别为 95.7%、82.9% 及 87.2%, 与 MRI 诊断 一致性较高(Kappa=0.687,P=0.023),说明经颅超声亦可以作 为临床诊断 ACC 的重要检查方法。但诊断效能低于以往报道[7] 的结果,分析原因可能是本研究在 ACC 传统完全性或部分性缺 如分类中引入了局部薄弱的类型,而该类型超声往往误诊或漏诊。

ACC 的超声图像具有一定特征性,胼胝体完全缺如的直接征象为通过中线部分探及不到胼胝体,间接征象为脑沟的放射状投影、侧脑室平行性分离并明显枕角增大、第三脑室上抬等,征象典型而诊断准确率高,本研究超声诊断9例胼胝体完全缺如病例中,其超声图像均有典型声像图特征,与MRI的诊断结果完全一致,准确率达95.7%。本研究2例MRI提示大部分胼胝体缺如,由于脑室系统明显扩张积液导致超声难以探测,因此超声误诊为完全缺如;另外2例MRI提示压部部分缺如,超声诊断为正常。本研究结果证实对胼胝体部分缺如的超声诊断准确率与缺如的比例密切相关,大部分胼胝体的缺如或小部分的

缺如均容易误诊;本结果显示在部分缺如病例中,超声准确率为82.9%。本结果超声诊断胼胝体局部薄弱准确率为87.2%,低于完全和部分胼胝体缺如。另外ACC多同时伴有其他脑部发畸形,但经颅脑超声作为筛查ACC的一种影像学方法是完全可行。

总之, 颅脑超声对 ACC 诊断具有较高的准确性, 且作为一种简便、经济及无创的检查方法, 普及率高, 是诊断新生儿脑发育的较好的影像学方法, 可作为筛查新生儿 ACC 的常规方法。

参考文献

- [1] 胡丽燕,郭福庆,倪树建,等.新生儿胼胝体发育不全的影像学诊断及对比研究[J].临床儿科杂志,2015,33(4):323-325.
- [2] 张遇乐,王娜,方倩,等.超声与核磁共振在诊断新生儿胼胝体发育不全中的比较[J].南方医科大学学报,2013,33(8):1246-1249.
- [3] 邹丽华,康敏,杨家翔,等.超声及 MRI 诊断胎儿胼胝体发育不全的对比分析[J].实用医院临床杂志,2014,11(4):75-78.
- [4] 甘婉玲,伦翠婵.超声与核磁共振诊断胎儿胼胝体发育不良的对比研究[J].实用临床医学,2017,18(1);74-75.
- [5] Vasudevan C, McKechnie L, Levene M. Long termoutcome of antenatally diagnosed agenesis of corpus callosum and cerebellar malformations [J]. Semin Fetal Neonatal, 2012, 17(5):295–300.
- [6] Mangione R, Fries N, Godard P, et al. Neurodevelopmental outcome following prenatal diagnosis of an isolated anomaly of the corpus callosum[J]. Ultrasound Obstet Gynaecol, 2011, 37(3): 290–295.
- [7] Erol FS,Ozturk S,Akgun B,et al.How innocent is corpus callosum dysgenesis?[J].Pediatr Neurosurg, 2013, 49(1):24–28.
- [8] Horsch S, Govaert P, Cowan FM, et al. Developmental venous anomaly in the newborn brain [J]. Neuroradiology, 2014, 56(7): 579–588.
- [9] 陈海燕,陈敬国,陆俊秀,等.脑白质病变早产儿神经节苷脂治疗前后颅脑超声的变化及其临床意义[J].实用医技杂志,2013,20(6):589-560.
- [10] Siffredi V, Anderson V, Leventer RJ, et al. Neuropsychological profile of agenesis of the corpus callosum: a systematic review [J]. Dev Neuropsychol, 2013, 38(1):36–57.

(收稿日期:2017-10-18)

免收稿件处理费的通知

为方便作者投稿,经编委会讨论通过,本刊免收文章稿件处理费。