

· 临床报道 ·

Diagnostic value of ultrasonography in fetal diastematomyelia 超声在胎儿脊髓纵裂中的诊断价值

马 斌 王艺璇 杨 兰 冉 婕 燕志恒 李天刚 鲁 琰 杨 磊

[中图分类号]R445.1;R714.53

[文献标识码]B

脊髓纵裂是一种少见的神经管畸形,既往主要研究儿童及成人脊髓纵裂的放射影像学表现,而胎儿期脊髓纵裂的超声表现的相关性研究文献报道较少。本组通过总结分析我院产前超声诊断的6例脊髓纵裂胎儿的影像学表现,以提高产前超声医师对该病的认识。

资料与方法

一、临床资料

选取2015年6月至2020年1月我院经引产后经影像学或病理剖证实的脊髓纵裂胎儿6例,孕19~31周,平均 (24.0 ± 2.1) 周;孕妇年龄19~41岁,平均 (28.0 ± 2.3) 岁。其中4例孕妇同意取引产胎儿组织进行染色体核型分析。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有孕妇或其家属均签署知情同意书。

二、仪器与方法

使用GE E 10彩色多普勒超声诊断仪,凸阵探头,频率3~5 MHz;线阵探头,频率7~11 MHz;声强 $\leq 100 \text{ mW/cm}^2$ 。受检孕妇取仰卧位或侧卧位,行胎儿常规超声检查,对检查中疑有胎儿脊髓纵裂的孕妇,由两名高年资超声医师进行脊柱及头颅多切面扫查并存储图像。建议患者进行产前诊断咨询,对同意行产前诊断的患者,行羊膜腔穿刺术取羊水进行染色体核型分析;对于引产胎儿则追踪其引产后高频超声检查图像、其他影像学结果及尸检解剖图像。产前超声依据病变部位中间间隔分为Ⅰ型和Ⅱ型^[1]。

结 果

1.6例胎儿脊髓纵裂的临床资料、产前超声资料,以及引产后染色体核型分析结果及临床处理结果见表1。

表1 6例胎儿脊髓纵裂的临床资料、产前超声检查、遗传学诊断及临床处理

编号	孕妇孕次	诊断孕周	家族史	病变部位	超声分型	占位病变数(个)	合并畸形	染色体核型分析	临床处理
1	孕2产1	19周	无	腰骶段	I	3	脊髓圆锥位置下移	正常	引产后尸检
2	孕1产0	28周	无	颈段	I	1	多发半椎体并脊柱侧弯	未检查	引产,拒绝尸检
3	孕1产0	29周	无	腰段	I	1	Arnold-Chiari II型,脑积水,开放性脊柱裂并脊髓、脊膜膨出	正常	引产后尸检
4	孕2产1	22周	无	腰段	II	1	脊髓积水空洞,脊髓脂肪瘤,脊髓圆锥位置下移	正常	引产,拒绝尸检
5	孕1产0	24周	无	胸段	I	1	多发半椎体并脊柱侧弯	未检查	引产后尸检
6	孕1产0	31周	无	腰段	I	1	脊髓圆锥位置下移	正常	引产,拒绝尸检

2.胎儿脊髓纵裂的超声主要表现:Ⅰ型脊髓纵裂5例,脊柱各不同切面上病变部位椎管内可见高回声占位性病变(图1A),数目为1~3个,占位后方可伴有声影;3例显示椎管内占位使脊髓受压分裂为两半,出现双脊髓声像图(图1B),椎管内占位病变使对应部位两侧椎弓骨化中心间距较上下正常部位明显增宽;三维超声骨骼模式图显示椎弓及占位的位置关系见图1C。产后椎体高频超声检查亦发现位于椎管内的强回声占位性病变,纵切面显示占位数目为3个(图1D);产后CT平扫可清晰显示椎管内骨性分隔的形态、大小(图2A),CT骨骼三维重建显示椎管内骨性分隔走向及椎体、椎弓板畸形的情况(图2B)。引产标本解剖学检查均发现占位性病变为骨性结构(图2C)。合并畸形主要为脊柱其他畸形及神经管畸形,3例胎儿病变部位在腰段及以下者合并脊髓圆锥位置下移,2例合并半椎体,1例合并开

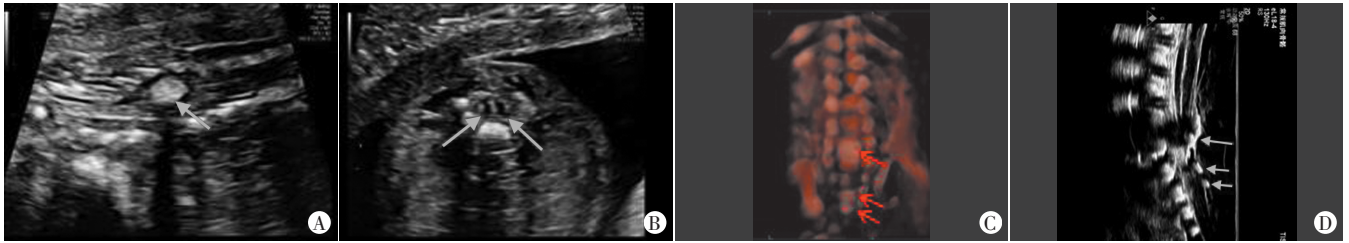
放性脊柱裂。Ⅱ型脊髓纵裂1例,脊柱冠状切面椎管内可见囊性脊髓空洞(图3A),脊髓空洞周围脊髓受压分裂为两半,出现双脊髓声像图(图3B);三维超声骨骼模式图仅显示两侧椎弓骨化中心间距增宽(图3C),未见明显骨性分隔结构;合并畸形为脊髓空洞及脂肪瘤(图3D)。

讨 论

脊髓纵裂是一种由于胚胎发育异常,脊髓被矢状分裂而出现的神经发育异常,分裂间隔为骨性、软骨性、或纤维性,其中裂间隔为骨性或软骨组织归为Ⅰ型,为纤维组织归为Ⅱ型。脊髓纵裂常伴发其他结构畸形。脊髓纵裂有多个胚胎学假说,较为常用的是Pang的胚胎学理论:即在妊娠的第3~4周,由于内

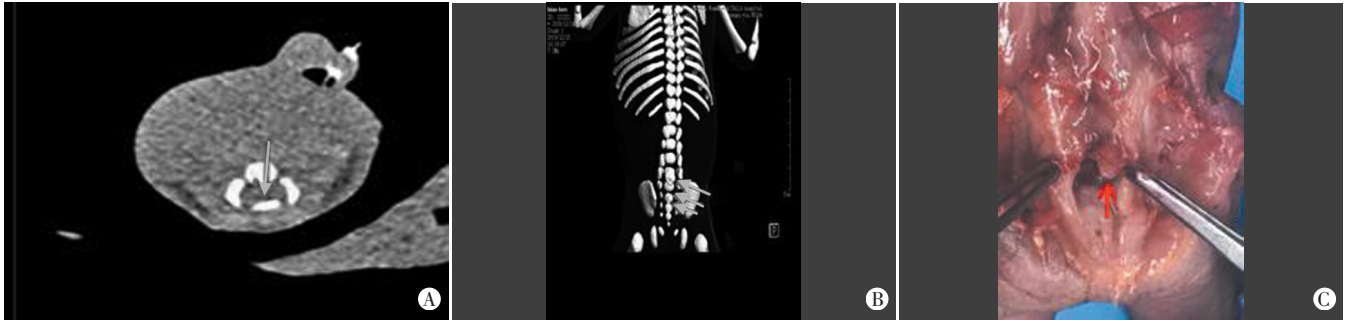
基金项目:国家重点研发计划项目(2018YFC1002500)

作者单位:730050 兰州市,甘肃省妇幼保健院功能检查科



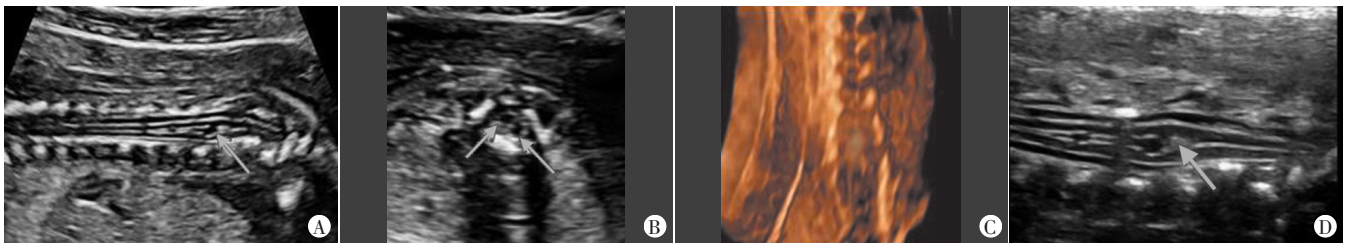
A:产前胎儿二维冠状切面观,箭头示椎管内强回声;B:产前胎儿二维横切面观,箭头示脊髓受压分为两半;C:产前胎儿三维超声冠状面观,椎弓间隙增宽,箭头示椎管内3个强回声占位;D:产后胎儿高频超声纵切面观,箭头示椎管内3个强回声占位

图1 I型脊髓纵裂胎儿产前及产后超声图像



A:平扫图,箭头示椎管内高密度占位;B:三维重建图,箭头示椎管内3个骨性占位;C:引产后解剖图,箭头示椎管内骨嵴

图2 同图1病例的产后标本CT图及解剖图



A:二维冠状切面观,箭头示椎管内囊性脊髓空洞,脊髓分为两半,脊髓圆锥位置下移至骶椎水平;B:二维横切面观,箭头示椎管中央被纤维间隔一分为二;C:三维超声冠状切面观示腰部椎弓间隙增宽;D:高频超声冠状切面观,箭头示椎管内脂肪瘤,其上方为囊性脊髓空洞

图3 II型脊髓纵裂产前超声图像

外胚层粘连引起脊索及神经板裂开,周围浓集的间充质将脊髓矢状分隔开,在裂隙之间的间充质分化成骨、软骨、纤维及脂肪等间隔组织,这些间隔在脊髓内形成了脊髓纵裂畸形。

产前超声是诊断脊髓纵裂首选的检查方式,主要表现是椎管内发现强回声占位,占位后方伴有声影,病变可为单发,也可多发,部分可突出于椎弓骨化中心之外;占位性病变使椎弓间隙增宽,如合并半椎体等脊柱畸形,则出现明显脊柱侧弯,冠状切面对此异常表现显示较清晰,三维超声骨骼模式重建图像对骨性占位病变的位置、数目及与椎体的关系能够直观立体显示。产前超声根据是否为骨性分隔对脊髓纵裂进行初步分型,本组有5例I型,1例II型,可能由于I型脊髓纵裂为骨性分隔较多,骨性分隔超声表现为强回声占位,检查过程中容易引起超声医师注意而诊断率较高,而产前超声对纤维性分隔显示不明显,若不注意观察椎弓的增宽情况,则易造成对II型脊髓纵裂的漏诊。Gan等^[2]研究发现II型脊髓纵裂常合并脊髓积水空洞症,主要机制是由于胚胎发育异常,纵裂的脊髓节段髓内搏动压的发生改变,进而形成脊髓积水空洞的发生;本组II型脊髓纵裂的发现就是由于在脊髓圆锥内发现囊性积水而诊断。

本组6例病例平均检出时间为孕(24.0±2.1)周,可能由于

中孕期脊柱骨化中心骨化较为明显,同时羊水量适中,发现率较高。对部分孕妇脂肪较薄及孕周适中的患者,高频超声有助于脊髓分裂情况的诊断。病变好发部位为腰椎及骶椎,颈椎及胸椎发病较少。同时,本组病例中4例行染色体核型分析,结果正常,说明该病合并染色体异常概率小,与文华轩等^[3]研究结果一致。产前超声诊断脊髓纵裂需与开放性脊柱裂及椎管内肿瘤相鉴别:开放性脊柱裂病变部位椎弓骨化中心外翻呈外“八”字形,腰背部可见囊性包块,表面无皮肤覆盖,同时出现后颅窝池消失、小脑形态呈“香蕉状”改变、脑室增宽等表现^[4];而脊髓纵裂虽然椎弓骨化中心增宽,但依然呈内“八”字形。极少数椎管内肿瘤也可表现为椎管内强回声,双脊髓声像图发现有利于对两者进行鉴别诊断^[5]。产后诊断脊髓纵裂通过MRI或CT的相互结合可准确对病变进行分型,为临床选择处理方案提供准确的影像依据。本组引产后CT检查和尸检证实了超声的诊断。

综上所述,脊髓纵裂可依照其典型的声像图特点做出提示性诊断。产前超声筛查脊柱疾病时,应注意观察脊髓圆锥末端位置可减少胎儿椎体及脊髓畸形的漏诊,有利于评估患者预后,为进一步做好产前咨询提供重要的依据。

参考文献

- [1] 兰斌尚,王坤正,闫传柱,等.脊髓纵裂分型及临床意义[J].中华骨科杂志,2000,20(2):69-71.
- [2] Gan YC, Sgouros S, Walsh AR, et al. Diastematomyelia in children: treatment outcome and natural history of associated syringomyelia [J]. Childs Nerv Syst, 2007, 23(5):515-519.
- [3] 文华轩,李胜利,陈秀兰,等.脊髓纵裂产前超声诊断并文献回顾[J].

中华医学超声杂志(电子版),2010,7(3):395-402.

- [4] 马斌,王艺璇,李天刚.产前超声诊断胎儿脊髓纵裂合并开放性脊柱裂1例[J].中国医学影像技术,2017,33(11):1760.
- [5] Kutuk MS, Ozgun MT, Tas M, et al. Prenatal diagnosis of split cord malformation by ultrasound and fetal magnetic resonance imaging: case report and review of the literature [J]. Childs Nerv Syst, 2012, 28(12):2169-2172.

(收稿日期:2020-02-03)

• 病例报道 •

Echocardiographic diagnosis of congenital left atrial appendage aneurysm : a case report

超声心动图诊断先天性左心耳瘤1例

贾晓宇 王志斌 王吴刚

[中图分类号]R540.45;R732.1

[文献标识码]B

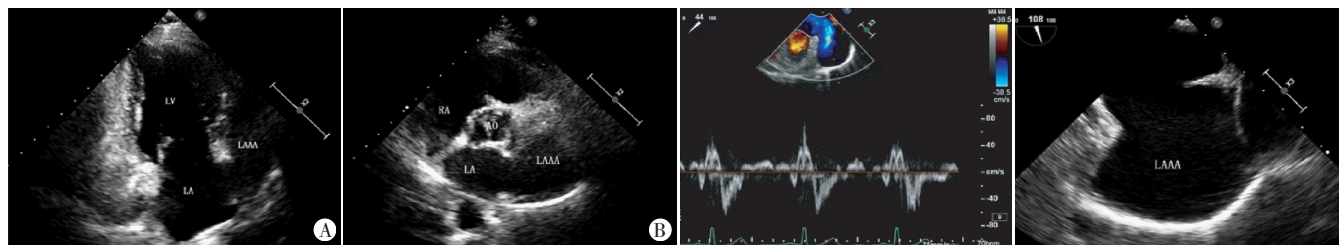
患者女,53岁,因发作性胸闷痛半个月就诊。体格检查:神志清楚、精神好,心率80次/min,律齐,各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。心电图提示:窦性心律。经胸超声心动图(TTE):各房室腔内径正常范围;各瓣膜未见明显异常,三尖瓣轻度反流;左室壁节段性运动未见异常;房、室间隔连续完整;大动脉起源、连接正常;肺静脉未见异常引流;左室射血分数62%;左房后外侧探及囊性包块,大小约3.9 cm×4.3 cm,与左房相通,开口处径线3.9 cm(图1)。经食管超声心动图(TEE)检查:左心耳菲薄,呈瘤样扩张膨凸,开口处径线3.3 cm,深度4.6 cm,瘤腔内见云雾状回声,未见血栓形成(图2,3)。TEE联合TTE诊断:左心耳瘤,瘤腔内未见血栓形成。由于患者左心耳瘤未压迫房室腔且无明显临床症状,暂未行外科手术治疗,仅建议定期随访观察。

讨论:左心耳瘤属于左房瘤,是极罕见的心脏畸形,目前文献^[1]报道左心耳瘤病例不足100例。患者早期可无任何症状,常因体检发现,少数患者可表现为胸痛、呼吸困难及心悸,扩张的瘤体若压迫左冠状动脉,可产生类似心肌缺血的表现,且随着瘤体的增大而加重^[2]。本例患者发作性胸闷痛不排除由左心耳瘤导致。晚期扩张的瘤体压迫左房传导组织,形成异位节律点,导致室上性心律失常。瘤体内血流缓慢,形成涡流,易形成血栓,一旦脱落会造成体循环栓塞。本例患者左心耳收缩功能尚且正常,尚未形成血栓。若随访过程中出现室上性心律失常应尽早手术以消除左房的异位节律点和体循环血栓的潜在来源。超声心动图是发现和诊断左心耳瘤最简便的方法, Foale等^[3]于1982年首次提出左心耳瘤的超声特征性表现:①起源于左房;②与左房交通;③瘤体内血流缓慢;④左房或左室受压;⑤部分患者瘤腔内可见血栓。本例患者声像图符合前三条。本例患者二尖瓣启闭良好,未见狭窄或反流,因此排除继发性左心耳瘤,且心包连续完整,最终诊断为心包内型先天性左心耳瘤。TTE与TEE相比对血栓的显示不清晰,加之该患者年龄较大,图像显示欠佳,TEE受气体干扰较少,因此为明确有无血栓本例患者后期加行TEE检查得以确诊。

成血栓,一旦脱落会造成体循环栓塞。本例患者左心耳收缩功能尚且正常,尚未形成血栓。若随访过程中出现室上性心律失常应尽早手术以消除左房的异位节律点和体循环血栓的潜在来源。超声心动图是发现和诊断左心耳瘤最简便的方法, Foale等^[3]于1982年首次提出左心耳瘤的超声特征性表现:①起源于左房;②与左房交通;③瘤体内血流缓慢;④左房或左室受压;⑤部分患者瘤腔内可见血栓。本例患者声像图符合前三条。本例患者二尖瓣启闭良好,未见狭窄或反流,因此排除继发性左心耳瘤,且心包连续完整,最终诊断为心包内型先天性左心耳瘤。TTE与TEE相比对血栓的显示不清晰,加之该患者年龄较大,图像显示欠佳,TEE受气体干扰较少,因此为明确有无血栓本例患者后期加行TEE检查得以确诊。

参考文献

- [1] Gan GC, Bhat A, Desai H, et al. Cardiac vignette: giant left atrial appendage aneurysm [J]. Heart Lung Circ, 2015, 24(7):81-85.
- [2] Yao R, Hunsaker RP, Gelman B. An unusual echocardiogram [J]. J Cardiothorac Vasc Anesth, 2008, 22(4):636-638.
- [3] Foale RA, Gibson TC, Guyer DE, et al. Congenital aneurysms of the left atrium: recognition by cross-sectional echocardiography [J]. Circulation, 1982, 66(5):1065-1069.



A:心尖两腔心切面观;B:大动脉短轴切面观

图1 声像图显示左心耳瘤与左房之间存在交通口(LV:左室;LA:左房;AO:主动脉;RA:右房;LAAA:左心耳瘤)

图2 TEE于左心耳开口处显示左心耳收缩幅度尚可

图3 TEE显示左心耳菲薄,内壁光滑(LAAA:左心耳瘤)

(收稿日期:2019-05-30)