doi:10.11659/jjssx.02E020032

·临床研究·

儿童中枢性尿崩症的病因及 MRI 表现

王龙伦,秦 勇,蔡金华,田 露 (重庆医科大学附属儿童医院放射科,儿童发育疾病研究教育部重点实验室,国家儿童健康与疾病临床医学研究中心,儿童发育重大疾病国家国际科技合作基地,儿科学重庆市重点实验室,重庆 400014)

[摘 要] **目的** 探讨儿童中枢性尿崩症(CDI)的常见病因及 MRI 表现。**方法** 收集我院 2009 年 1 月至 2019 年 6 月经临床确诊的 118 例 CDI 患儿的实验室检查和影像学资料,回顾性分析其病因和 MRI 表现。**结果** 原发性 CDI 患儿 25 例(21.19%),MRI 仅表现为垂体后叶 T_1WI 高信号消失。继发性 CDI 患儿 93 例(78.81%),常见病因包括以生殖细胞瘤和颅咽管瘤为主的肿瘤性病变(33.33%)、未定性垂体柄增粗(31.18%)、炎性病变朗格汉斯细胞组织细胞增生症(24.73%);少见病因包括原发性垂体柄阻断综合征(3.22%)、Rathke's 囊肿(2.15%)、垂体腺瘤(1.07%)、颅咽管瘤术后(2.15%)、空泡蝶鞍(1.07%)和单纯外伤(1.07%)。继发性 CDI 因病因不同而各具 MRI 表现特点,但垂体后叶 T_1WI 高信号消失为其共有特点。此外,有 4 例原发性 CDI 在随访中转变为继发性 CDI(鞍区生殖细胞瘤)。**结论** 儿童 CDI 病因复杂,MRI 是明确病因并进行影像诊断的重要检查方法,原发性 CDI 的患儿需警惕发展为继发性 CDI。

[关键词] 儿童;中枢性尿崩症;MRI;病因;垂体后叶

[中图分类号] R725.8;R445.2 [文献标识码] A [收稿日期] 2020-02-10

Causes and MRI findings of central diabetes insipidus in children

WANG Long-lun, QIN Yong, CAI Jin-hua, TIAN Lu (Department of Radiology, Ministry of Education Key Laboratory of Child Development and Disorders, National Clinical Research Center for Child Health and Disorders, China International Science and Technology Cooperation Base of Child Development and Critical Disorders, Chongqing Key Laboratory of Pediatrics, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China)

Abstract: Objective To investigate the common causes and MRI features of central diabetes insipidus (CDI) in children. **Methods** Laboratory examinations and imaging data of 118 children clinically diagnosed with CDI in our hospital were collected from January 2009 to

[基金项目] 重庆市科委民生保障与示范项目(cstc2015shmsza10015)

[通信作者] 秦 勇,E-mail:308787364@qq.com

[参考文献]

[1] Huang CL, Wang YM, Li XW, et al. Clinical features of patients infected with 2019 novel coronavirus in Wuhan, China[J]. Lancet, 2020, 395(10223):497-506. doi:10.1016/S0140-6736(20)30183-5.

[2] WHO. Novel Coronavirus-China[EB/OL]. WHO, 2020-01. https://www.who.int/csr/don/12-january-2020-novel-coronavirus-china/en/

[3] Koo HJ, Lim S, Choe J, et al. Radiographic and CT features of viral pneumonia[J]. Radiographics. 2018, 38(3):719-739. doi:10.1148/rg.2018170048.

[4] 李月卿,主编. 医学影像成像原理[M]. 北京:人民卫生出版社,2002:156.

[5] 国家卫生健康委. 新型冠状病毒肺炎诊疗方案(试行第六版)[EB/OL]. 国家卫生健康委,2020-2-19. http://www.nhc.gov.cn/yzygj/s7653p/202002/8334a8326dd94d329df351d7da8aefc2.shtml.

[6] 邹 勤,刘士远,管 宇,等. 超高分辨率 CT 对 3 cm 以下肺磨玻璃密度结节的诊断价值[J]. 临床放射学杂志,2017,36(4):38-42. doi:10.13437/j.cnki.jcr.2017.04.010.

[7] Schoepf UJ, Bruening RD, Hong C, et al. Multislice helical CT of focal and diffuse lung disease: comprehensive diagnosis with reconstruction of contiguous and high-resolution CT sections from a single thin-collimation scan[J]. Am J Roentgenol, 2012, 177(1):179-184. doi: 10.2214/ajr.177.1.1770179.

[8] 杨德武,张晓丽,邱 准,等. 基于不同评价标准的图像质量与肺部病灶检出率的相关性研究[J]. 中国医学装备,2018,15(10):21-23. doi: 10.3969/J.ISSN.1672-8270.2018.10.007.

[9] 辛小燕,申景涛,朱 斌,等. 容积数据高分辨力 CT 重建诊断肺部磨玻璃密度影[J]. 放射学实践,2010,25(7):100-102. doi:10.13609/j.cnki.1000-0313.2010.07.031.

[10] 邢志珩,万业达,范 勇,等. 不同重建算法对肺气肿 CT 定量测量的影响[J]. 实用放射学杂志,2013,29(9):1434-1437. doi:10.3969/j.issn.1002-1671.2013.09.014.

[11] 兰永树,郭永萍,兰永辉,等. MSCT 扫描方式对图像后处理质量影响的研究[J]. 医学影像学杂志,2011,21(8):1265-1268. doi:10.3969/j.issn.1006-9011.2011.08.049.

[12] 冯 光,杨圣俊,靳 军,等. HRCT 及三维重建(3D)成像技术在小肺癌诊断中的应用价值探讨[J]. 临床肺科杂志,2014(8):1491-1492. doi:10.3969/j.issn.1009-6663.2014.08.046.

[13] 寇毛蕊,杨新国. 医学图像分割系统设计[J]. 长春师范大学学报,2018,37(12):38-44. doi:10.3969/j.issn.1008-178X.2018.06.009.

(编辑:左艳芳)

June 2019, and the etiologies and MRI manifestations were analyzed retrospectively. **Results** A total of 25 patients (21.18%) had primary CDI, and the only positive MRI finding was the disappearance of T1WI hyperintensity in the posterior pituitary. A total of 93 cases (78.81%) with secondary CDI were caused by organic lesions of the hypothalamic-pituitary axis, and the common causes were as follows: neoplasm including germ cell tumor and craniopharyngioma (33.33%), non-qualitative pituitary stalk thickening (31.18%), and Langerhans cell histiocytosis (24.73%). Rare etiologies included primary pituitary stalk blocking syndrome (3.22%), Rathke's cyst (2.15%), pituitary adenoma (1.07%), postoperative craniopharyngioma (2.15%), vacuole turcica (1.07%), and simple trauma (1.07%). Although MRI findings of secondary CDI were different, disappearance of T1WI high signal in posterior pituitary was a common feature. In addition, 4 cases of primary CDI developed into secondary CDI (sellar germ cell tumor) during follow-up. **Conclusion** The etiology of children's CDI is complex, and MRI is an important examination method to identify the causes and make imaging diagnosis. Children with primary CDI should be alert to the occurrence of secondary CDI.

Keywords: children; central diabetes insipidus; MRI; etiology; posterior pituitary

中枢性尿崩症(central diabetes insipidus, CDI)系下丘脑-神经垂体系统受到破坏导致抗利尿激素合成、分泌和/或转运不足,进而引起肾小管水重吸收功能发生障碍的一种少见临床综合征,以烦渴、多饮和低渗尿为主要临床表现。依据病因,CDI 分为原发性 CDI 和继发性 CDI。与原发性 CDI 多见的成人相比,儿童则以继发性 CDI 多见。因此,临床上早期明确继发性 CDI 的病因对患儿治疗、预后及生长发育有极为重要的意义。MRI 具有多方位、多参数和较高软组织分辨率的成像优势,是显示垂体并寻找 CDI 病因的最佳检查方法。目前,国内外已有不少关于 CDI 的临床研究,但针对儿童 CDI 的大样本病因分析及 MRI 的研究仍比较少见[1]。现回顾性分析我院 2009 年 1 月至 2019 年 6 月收治的 118 例 CDI 患儿的常见病因及 MRI 表现,以期为儿童 CDI 的病因诊断及 MRI 鉴别诊断提供一定参考。

1 资料与方法

1.1 临床资料

收集我院 2009 年 1 月至 2019 年 6 月经临床、实验室检查、MRI 和/或病理检查确诊的 CDI 患儿 118 例,其中男 57 例,女 61 例;年龄 1~14 岁,平均(6.7±3.3)岁。临床表现:所有患儿均有不同程度的烦渴、多饮和多尿,尿量与饮水量相当,其中 2 例合并性早熟,3 例合并身材矮小。

CDI 诊断标准[2]:①多饮、多尿,持续 24 h 以上尿量 >3 000 mL[或 200 mL/h,或 6 mL/(kg·h)];②尿比重≤1.005,尿渗透压≤200 mOsm/kg·H_2O;③血浆渗透压≥300 mOsm/kg·H_2O;④尿渗透压/血浆渗透压 <1;⑤禁水试验,禁水 4~6 h 后出现脱水症状,尿量恒定,尿比重≤1.015,尿渗透压不超过血浆渗透压;⑥垂体加压素试验,尿比重迅速上升至 1.018 及以上,尿渗透压上升超过 9%,尿渗透压/血浆渗透压 >1;⑦血浆血管加压素测定,血管加压素低于正常范围(1~1.5 ng/L)。CDI 排除标准:①低钾血症、高钙血症等电解质紊乱或糖尿病导致的多尿;②精神性因素导致的多饮;③肾性尿崩症;④影像学资料不全。

1.2 MRI 检查方法

MRI 采用 1.5 T MR 成像系统(Signa Excite HD)或 3.0T MR 成像系统(Achieva)的 8 通道头颅线圈或 16 通道的头颈联合线圈对患者的下丘脑-垂体轴进行扫描。扫描序列包括矢状位和冠状位的快速自旋回波 T_1WI(TR:400~450 ms, TE:9~16 ms)和 T_2WI(TR:3 500~5 000 ms, TE:90~120 ms),层数 6~8 层,层厚 2~3 mm,间距 0.5~1 mm,矩阵 256×256,视野 24~36 cm,激励次数 2 次。垂体 MR 增强采用钆喷酸葡胺(0.1 mL/kg)经肘静脉快速手动推入造影剂后,立即行矢状位及冠状位的快速自旋回波 T_1WI(TR:400~450 ms, TE:9~16 ms)扫描,层厚、间距、矩阵及视野参数同平扫。垂体矢状位扫描范围:从一侧海绵窦到另一侧海绵窦。垂体冠状位扫描范围:从蝶鞍前缘到后缘。对不配合患儿给予 10% 水合氯醛(0.5 mL/kg)口服镇静或由我院中深度镇静中心给予麻醉镇静。

1.3 图像分析

所有图像均由 2 名工作 8 年以上的儿科专业影像医生进行双盲法阅片。阅片要点包括:垂体后叶 T_1WI 高信号有无消失;垂体柄有无增粗;下丘脑、垂体及垂体柄有无器质性病变;病变形态、信号和周围组织结构关系。垂体柄增粗判定标准[3]:矢状位上垂体柄中部前后径≥3 mm。未定性垂体柄增粗判定标准:矢状位上垂体柄中部前后径≥3 mm,且临床上未明确病因。

垂体后叶高信号消失判定标准：在 T_1WI 序列的正中矢状位上，若垂体后叶信号与脑桥信号相近，则判定垂体后叶高信号消失。

1.4 统计方法

采用 SPSS 18.0 统计学软件处理数据，计量资料（肿瘤最大径和垂体柄增粗直径）的描述采用均数 ± 标准差（$\bar{x} \pm s$）表示，计数资料（发病率）的统计采用率（%）表示。

2 结果

2.1 病因分类及构成比

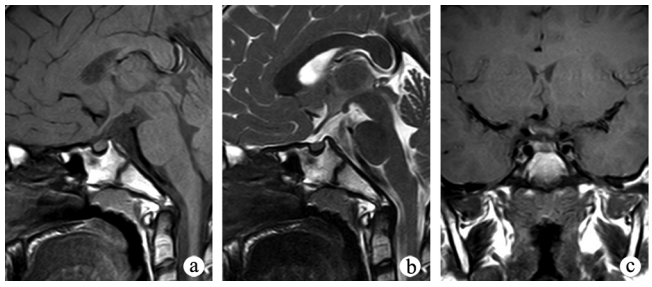
依据临床、实验室、MRI 检查和/或病理检查结果，118 例患儿中原发性 CDI 患儿 25 例（21.19%），继发性 CDI 患儿 93 例（78.81%）。继发性 CDI 的病因构成：肿瘤性病变 32 例，其中生殖细胞瘤 21 例（22.58%）、颅咽管瘤 10 例（10.75%）、垂体腺瘤 1 例（1.07%）；未定性垂体柄增粗 29 例（31.18%）；炎性病变朗格汉斯细胞组织细胞增生症（Langerhans cell histiocytosis，LCH）23 例（24.73%）；先天性病变 6 例，其中原发性垂体柄阻断综合征 3 例（3.22%）、Rathke′s囊肿 2 例（2.15%）、空泡蝶鞍 1 例（1.07%）；颅咽管瘤术后 2 例（2.15%）；单纯性外伤 1 例（1.07%），见表 1。

表 1 CDI 患儿的病因及性别构成

分类	病因		患者	男/女
	类别	疾病	[例(%)]	(例)
原发性			25(21.19)	12/13
继发性	肿瘤性病变	生殖细胞瘤	21(22.58)	9/12
		颅咽管瘤	10(10.75)	5/5
		垂体腺瘤	1(1.07)	1/0
	未定性垂体柄增粗		29(31.18)	14/15
	炎性病变	LCH	23(24.73)	11/12
	先天性病变	原发性垂体柄阻断综合征	3(3.22)	1/2
		Rathke′s 囊肿	2(2.15)	1/1
		空泡蝶鞍	1(1.07)	0/1
		颅咽管瘤术后	2(2.15)	2/1
		单纯性外伤	1(1.07)	0/1

2.2 原发性 CDI 的 MRI 表现

本研究中原发性 CDI 共 25 例，其 MRI 表现为：垂体后叶 T_1WI 高信号消失，垂体前叶及垂体柄正常，下丘脑－垂体轴区均未见器质性病变（图 1）。增强后垂体前叶和垂体柄未见异常强化，下丘脑－垂体轴未见其他器质性病变。在间隔半年至 2 年不等的随访过程中，有 4 例原发性 CDI 转变为继发性 CDI（鞍区生殖细胞瘤）。



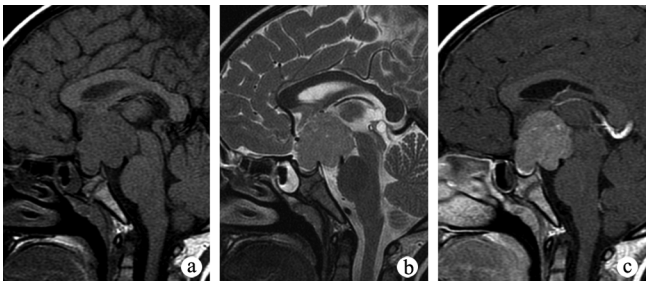
a：矢状位 T_1WI 未见正常垂体后叶高信号；b：矢状位 T_2WI 示垂体前叶形态及信号正常；c：冠状位 T_1WI 示垂体柄居中，连续

图 1 原发性 CDI 患儿 MRI（患儿，男，7 岁）

2.3 继发性 CDI 的 MRI 表现

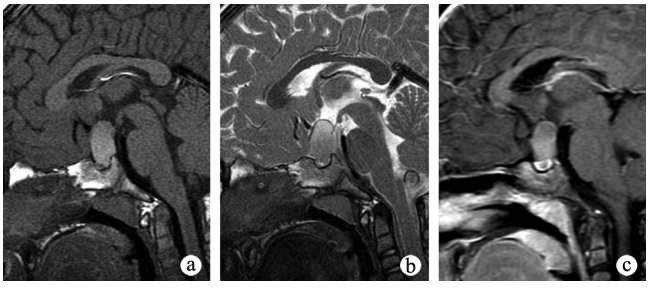
2.3.1 肿瘤性病变 本研究中肿瘤性病变共 32 例，包括：①生殖细胞瘤 21 例（图 2），MRI 表现为鞍区不规则实性肿块（71.42%，15/21）和囊实性肿块（28.57%，6/21）合并垂体后叶 T_1WI 高信号消失；肿块形态多不规则，最大径约（29.97 ± 10.44）mm；肿块实性成分平扫多以 T_1WI 等或稍低信号、T_2WI 稍高信号为主，偶见出血（2 例）；增强后肿块多为不均匀强化；垂体前叶多数（18 例）受压于蝶鞍底部，平扫显示不清，增强后可见于鞍底的弧形或新月形强化，少数（3 例）为轻度受压变扁和移位改变，而信号正常；垂体柄多数（18 例）被破坏、包埋并显示不清，少数（3 例）早期表现为增粗。②颅咽管瘤 10 例（图 3），MRI 表现为鞍区囊实性肿块合并垂体后叶 T_1WI 高信号消失；肿块形态多为椭圆形，最大径约（31.34 ± 11.5）mm；肿块平扫信号复杂，T_1WI 上呈等、低或高的混杂信号，T_2WI 以高信号多见，边缘可见弧形低信号钙化影，增强后边缘及实性成分有明显强化；垂体前叶 7 例因肿块压迫显示不清，3 例以受压后移位、变扁为主，信号无异常；10 例垂体柄均显示不清。③垂体腺瘤 1 例，MRI 表现为蝶鞍内肿块合并垂体后叶 T_1WI 高信号消失；肿块大小约 12.7 mm × 8.7 mm，形态呈“束腰状”，平扫呈 T_1WI 稍低、T_2WI 等信号影，增强后早期低于正常垂体，后期明显强化；垂体柄移位改变。

2.3.2 未定性垂体柄增粗 本研究中未定性垂体柄增粗共 29 例（图 4），在所有垂体柄增粗患儿中占 69.05%（29/42），MRI 表现为垂体柄增粗合并垂体后叶 T_1WI 高信号消失；增粗范围 3.0 ~ 5.2 mm，平均（3.9 ± 0.6）mm；增粗形态为全段增粗（21 例）或结节状增粗（8 例）；垂体柄信号均等，增强后明显均匀强化；垂体前叶形态及信号无异常。



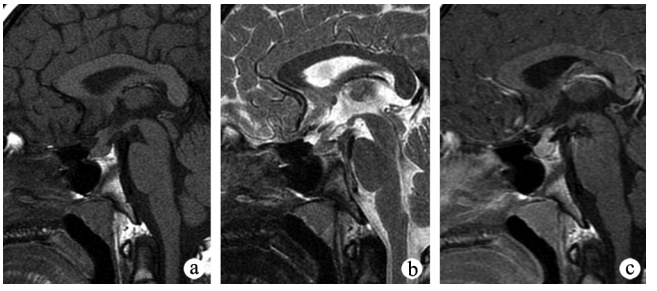
a:矢状位 T_1WI 鞍区可见低信号的实性肿块,且垂体后叶 T1WI 高信号未见显示;b:T_2WI 可见鞍区肿块呈稍高信号,垂体柄破坏显示不清;c:增强后肿块明显强化,垂体前叶受压于蝶鞍底部,呈弧形强化

图 2 生殖细胞瘤继发性 CDI 患儿 MRI(患儿,女,9 岁)



a:矢状位 T_1WI 可见鞍区囊实性肿块,囊内呈高、等混杂信号,垂体后叶 T_1WI 高信号未见显示;b:T_2WI 囊内呈稍高或等信号,垂体柄破坏不清;c:增强后囊性肿块边缘呈环状强化

图 3 颅咽管瘤继发性 CDI 患儿 MRI(患儿,女,6 岁 1 个月)

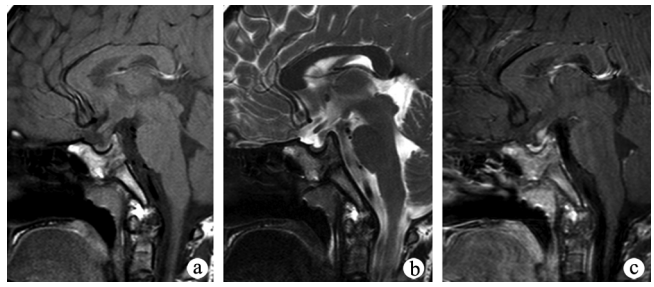


a:矢状位 T_1WI 见垂体柄全段增粗,垂体后叶 T1WI 高信号消失;b:T_2WI 显示垂体前叶形态及信号未见异常;c:增强后垂体柄异常强化,而垂体前叶正常强化。

图 4 未定性垂体柄增粗继发性 CDI 患儿 MRI(患儿,男,11 岁)

2.3.3 LCH 本研究中 LCH 23 例(图 5),在所有垂体柄增粗患儿中占 30.95%(13/42),MRI 表现为垂体柄增粗(13 例)或正常(10 例),合并垂体后叶 T_1WI 高信号消失;增粗的形态为全段增粗(8 例)或结节状增粗(5 例),范围 3.0~5.1 mm,平均(3.9±0.6)mm;垂体柄均为等信号,增强后均匀强化;垂体前叶形态及信号正常。

2.3.4 原发性垂体柄阻断综合征 本研究中原发性垂体柄阻断综合征 3 例,其 MRI 表现为不明原因的垂体柄中断、不连续伴垂体后叶 T_1WI 高信号消失,垂体前叶形态及信号正常。



a:矢状位 T_1WI 见垂体后叶 T_1WI 高信号消失;b:T_2WI 见垂体柄呈结节状增粗,垂体前叶稍薄但信号正常;c:增强后结节状增粗的垂体柄明显强化。

图 5 LCH 继发性 CDI 患儿 MRI(患儿,男,7 岁)

2.3.5 Rathke's 囊肿 本研究中 Rathke's 囊肿 2 例,其 MRI 表现为垂体中间部囊性结节伴垂体后叶 T_1WI 高信号消失;2 例囊性结节边界清楚,大小分别约 6.1 mm×2.75 mm、22.7 mm×16.2 mm;1 例为 T_1WI 等及 T_2WI 低信号,另 1 例为 T_1WI 高及 T_2WI 低信号,增强后囊壁未见强化;垂体前叶及垂体柄受压改变,信号正常。

2.3.6 空泡蝶鞍 本研究中空泡蝶鞍 1 例,其 MRI 表现为蝶鞍扩大并脑脊液信号填充,伴垂体后叶 T_1WI 高信号消失;垂体前叶受压变薄并紧贴鞍底,信号未见异常;垂体柄正常。

2.3.7 颅咽管瘤术后和单纯性外伤 颅咽管瘤术后 2 例、单纯性外伤 1 例。前者 MRI 表现为垂体前叶、后叶及垂体柄未见显示,周围组织层次及信号混杂。后者为垂体柄不连续,垂体后叶 T_1WI 高信号消失,垂体前叶形态及信号正常。

3 讨论

CDI 病因复杂,不同文献报道有一定差异,其差异原因与年龄构成、诊断水准、随访时间等因素有关,但年龄构成是其主要影响因素[1,4-5]。研究显示,成人 CDI 的病因以原发性常见(25%~70%),而儿童 CDI 则以继发性常见(52%~90%)[5-6],本组儿童 CDI 以继发性为主(78.81%),与上述报道一致。但对比国内外文献,本组病例原发性 CDI 的发病率虽然低于国内多数文献报道的 48%~59.5%[7-8],但仍明显高于国外报道的 8%~12%[9-10],分析可能与随访时间不同有关。有文献报道约 50% 的原发性 CDI 是平均随访 10 年后才最终确诊[7],而本组病例多数未随访至这一年限。成人继发性 CDI 病因前三位依次为炎症、肿瘤

及外伤,儿童继发性 CDI 病因则依次为肿瘤、LCH 和先天发育畸形[6,11]。在本组患儿中,继发性 CDI 的发病率从高到低依次为鞍区肿瘤、未定性垂体柄增粗、LCH、外伤和先天性病变,其中除未定性垂体柄增粗外,其余均与文献报道基本相符。

垂体柄增粗是一种 MRI 表现无特异性的影像学诊断,因病因诊断困难和早期认识不足,部分文献未将其视为一种 CDI 的病因进行统计与报道[1,2,6]。随着对垂体柄增粗认识的不断深入,在近年来的国内外文献报道中,垂体柄增粗的发病率逐渐增高,为继发性 CDI 的 30% ~37%[12-13]。在本组患儿中,垂体柄增粗是继发性 CDI 的最常见病因,约占继发性 CDI 的 45.16%。有研究认为增粗的原因与肿瘤或炎症细胞浸润有关[13],肿瘤细胞浸润导致垂体柄增粗已经得到较多研究证实,成人以转移瘤多见,儿童则以生殖细胞肿瘤多见。本组患儿中有 4 例原发性 CDI 在随访中出现垂体柄增粗,最终证实为生殖细胞瘤。炎症细胞浸润导致垂体柄增粗确诊困难[14],成人多见于结节病、淋巴细胞性垂体炎和肉芽肿性垂体炎等,儿童则以 LCH 多见。本组垂体柄增粗患儿中,仅有 13 例(30.95%,13/42)LCH,其他 29 例(69.05%,29/42)病因仍未明确,本研究将其归类为未定性垂体柄增粗。由于穿刺活检的应用限制,多数未定性垂体柄增粗短期无法确诊,但结合文献研究推测其可能的病因为其他炎性病变(如自身免疫性垂体炎等)、少数未确诊的 LCH、早期微肿瘤以及正常垂体柄增粗变异等[15-17]。总而言之,垂体柄增粗是一种常见的、且容易忽视的 CDI 病因,虽然其复杂且多数短期随访无法明确,但重视随访是极为重要的。

在鞍区肿瘤继发性 CDI 病例中,成人和儿童均以生殖细胞肿瘤和颅咽管瘤多见,但成人还偶见脑膜瘤、垂体转移瘤、视神经胶质瘤等报道[18],儿童则偶见毛细胞星型细胞瘤或畸胎瘤[4]。本研究患儿以生殖细胞瘤和颅咽管瘤为主,垂体腺瘤仅有 1 例,与文献报道大致相符[4]。虽然生殖细胞瘤和颅咽管瘤都是引起儿童 CDI 的最常见实体肿瘤,但治疗方式完全不同,故研究二者 MRI 表现具有重要意义。通过本组病例 MRI 表现和文献复习[19-21],本研究总结生殖细胞瘤与颅咽管瘤的 MRI 鉴别要点主要有:生殖细胞瘤为不规则实性肿块,而颅咽管瘤则多为囊实性肿块;生殖细胞瘤 T_1WI 多为等或稍低信号,而颅咽管瘤 T_1WI 可呈等、低或高的混杂信号;颅咽管瘤 T_2WI 常可见低信号钙化影,而生殖细胞瘤无此征象;增强后生殖细胞瘤多为斑片状强化,而颅咽管瘤多为边缘环状强化。毛细胞星型细胞瘤、畸胎瘤或垂体腺瘤的 MRI 表现与上述两种肿瘤有明显差异,影像学上极容易鉴别。

在先天性病变继发性 CDI 病例中,文献报道以儿童为主,成人较为少见,其常见的疾病包括原发性垂体柄阻断综合征、Rathke's 囊肿、空泡蝶鞍和视隔发育不良等[9,22-23]。本组患儿中有 3 例原发性垂体柄阻断综合征、2 例 Rathke's 囊肿和 1 例空泡蝶鞍。结合文献报道[24-25],本研究总结上述先天性病变 MRI 表现除共有垂体后叶 T_1WI 高信号消失这一特点外,还各具特点:原发性垂体柄阻断综合征 MRI 特点为垂体柄中断或伴变细;Rathke's 囊肿的 MRI 表现与囊内成分有关,但多为 T_1WI 高信号,T_2WI 等、高或低信号影改变,垂体柄可呈压迫、推移改变或显示不清;空泡蝶鞍 MRI 表现为蝶鞍内充满脑脊液信号影,垂体前叶不同程度受压变扁呈线样或浅皿样覆于鞍底,信号未见明显异常,伴或不伴蝶鞍扩大。此外,文献报道在外伤继发 CDI 病例中以鞍区手术和单纯外伤为常见[26]。本研究中有 2 例继发于颅咽管瘤术后,1 例继发于单纯颅脑外伤,与上述文献相符[26]。外伤性 CDI 的 MRI 表现特点是垂体柄中断伴垂体后叶 T_1WI 高信号消失,但有确切的外伤和手术史是前提条件。

原发性 CDI 分为特发性 CDI 和遗传性 CDI,其中特发性 CDI 的病因及发病机制不明确,而遗传性 CDI 的病因可能与抗利尿激素合成基因突变有关[27]。在除外鞍区器质性病变的前提条件下,垂体后叶 T_1WI 高信号消失是诊断原发性 CDI 的特征性 MRI 表现,本研究结果与文献相符[28]。但进一步查阅文献发现,单纯依靠这一特征性 MRI 表现诊断原发性 CDI 可能出现假阴性与假阳性。假阳性原因包括 MRI 扫描层厚过大、垂体邻近结构容积效应以及垂体后叶发育不良等因素导致的垂体后叶 T_1WI 高信号不可见[29];假阴性可出现于极为罕见的遗传性 CDI,因为学者发现无功能的抗利尿激素在 T_1WI 上仍可表现为高信号[30]。

综上,儿童 CDI 的病因复杂,较成人有一定特殊性。MRI 是一种可明确 CDI 病因并进行影像诊断的重要检查方法。原发性 CDI 和未定性垂体柄增粗合并尿崩症的患儿应重视随访,警惕后期出现继发性病变。

[参考文献]

[1] 张吉平,郭清华,母义明,等.230 例中枢性尿崩症患者病因分布及临床特点分析[J].中华内科杂志,2018,57(3):201 - 205. doi:10.3760/cma. j. issn. 0578 - 1426. 2018. 03. 010.

[2] Liu W,Hou J,Liu X,et al. Causes and follow-up of central diabetes insipidus in children[J]. Int J Endocrinol,2019,2019:5303765. doi:10.1155/2019/5303765.

[3] Satogami N,Miki Y,Koyama T,et al. Normal pituitary stalk:high-resolution MR imaging at 3T[J]. Am J Neuroradiol,2010,31(2):355 - 359. doi:10.3174/ajnr. A1836.

[4] Adams NC,Farrell TP,O'Shea A,et al. Neuroimaging of central diabetes insipidus:when,how and findings[J]. Neuroradiology,2018,60(10):995 - 1012. doi:10.1007/s00234 - 018 - 2072 - 7.

[5] Garrahy A,Moran C,Thompson CJ. Diagnosis and management of central diabetes insipidus in adults[J]. Clin Endocrinol (Oxf),2019,90(1):23 - 30. doi:10.1111/cen. 13866.

[6] Hunter JD,Calikoglu AS. Etiological and clinical characteristics of central diabetes insipidus in children:a single center experience[J]. Int J Pediatr Endocrinol,2016,2016:3. doi:10.1186/s13633 - 016 - 0021 - y.

[7] 顾 锋,金自孟,张殿喜,等.中枢性尿崩症 408 例的病因及临床特点分析[J].中华医学杂志,2001,81(19):1166 - 1171. doi:10.3760/j:issn:0376 - 2491. 2001. 19. 004.

[8] 杨 娜.中枢性尿崩症病因构成及临床特点[J].现代仪器与医疗,2018,24(2):101 - 103. doi:10.11876/mimt201802040.

[9] Werny D,Elfers C,Perez FA,et al. Pediatric central diabetes insipidus:brain malformations are common and few patients have idiopathic disease[J]. J Clin Endocrinol Metab,2015,100(8):3074 - 3080. doi:10.1210/jc. 2015 - 1287.

[10] Catli G, Abaci A, Demir K,et al. Clinical profile and etiologies of children with central diabetes insipidus: a single-center experience from Turkey[J]. J Pediatr Endocrinol Metab,2012,25(5 - 6):499 - 502. doi:10.1515/jpem - 2012 - 0006.

[11] Liu W,Wang L,Liu M,et al. Pituitary morphology and function in 43 children with central diabetes insipidus[J]. Int J Endocrinol,2016,2016:6365830. doi:10.1155/2016/6365830.

[12] Jian F,Bian L,Sun S,et al. Surgical biopsies in patients with central diabetes insipidus and thickened pituitary stalks[J]. Endocrine,2014,47(1):325 - 335. doi:10.1007/s12020 - 014 - 0184 - 3.

[13] 丁陈禹,王守森.鞍区病变与中枢性尿崩症[J].临床神经外科杂志,2014,11(5):398 - 400. doi:10.3969/j. issn. 1672 - 7770. 2014. 05. 026.

[14] Marchand I,Barkaoui MA,Garel C,et al. Central diabetes insipidus as the inaugural manifestation of Langerhans cell histiocytosis:natural history and medical evaluation of 26 children and adolescents[J]. J Clin Endocrinol Metab,2011,96(9):E1352 - E1360. doi:10.1210/jc. 2011 - 0513.

[15] De Buyst J,Massa G,Christophe C,et al. Clinical,hormonal and imaging findings in 27 children with central diabetes insipidus[J]. Eur J Pediatr,2007,166(1):43 - 49. doi:10.1007/s00431 - 006 - 0206 - 0.

[16] Varan A,Atas E,Aydin B,et al. Evaluation of patients with intracranial tumors and central diabetes insipidus[J]. Pediatr Hematol Oncol,2013,30(7):668 - 673. doi:10.3109/08880018. 2013. 816984.

[17] Di Iorgi N,Allegri AE,Napoli F,et al. The use of neuroimaging for assessing disorders of pituitary development[J]. Clin Endocrinol (Oxf),2012,76(2):161 - 176. doi:10.1111/j. 1365 - 2265. 2011. 04238. x.

[18] 李 平,张亚卓.垂体柄病变相关疾病的研究进展[J].中华神经外科杂志,2016,32(2):200 - 203. doi:10.3760/cma. j. issn. 1001 - 2346. 2016. 02. 021.

[19] 李莉红,李玉华,郑 慧,等.儿童鞍区占位性病变的临床与影像学特征[J].实用放射学杂志,2017,33(4):593 - 596. doi:10.3969/j. issn. 1002 - 1671. 2017. 04. 027.

[20] 夏正荣,刘 明,曹雯君,等.儿童及青少年颅内生殖细胞瘤的临床和影像学特点[J].中国临床医学影像杂志,2017,28(8):542 - 545. doi:10.3969/j. issn. 1008 - 1062. 2017. 08. 003.

[21] 刘 亮,曾志成,王 森.垂体腺瘤手术治疗的现状[J].局解手术学杂志,2007,16(3):207 - 208. doi:10.3969/j. issn. 1672 - 5042. 2007. 03. 034.

[22] 王凤雪,王 倩,李桂梅,等.垂体柄阻断综合征患儿垂体核磁共振表现与功能损伤的相关性[J].山东大学学报(医学版),2015,53(1):58 - 62. doi:10.6040/j. issn. 1671 - 7554. 0. 2014. 551.

[23] Kumar M,Dutta D,Shivaprasad KS,et al. Diabetes insipidus as a presenting manifestation of Rathke's cleft cyst[J]. Indian J Endocrinol Metab,2013,17(Suppl 1):127 - 129. doi:10.4103/2230 - 8210. 119529.

[24] 吴若岱,高振华. Rathke 囊肿国内文献 469 例的临床 MRI 分析[J].罕少疾病杂志,2016,23(4):5 - 7. doi:10.3969/j. issn. 1009 - 3257. 2016. 04. 003.

[25] 戴书华,孙清荣,邹利光,等. MRI 对原发性空蝶鞍综合征的诊断价值[J].第三军医大学学报,2006,28(1):18 - 20. doi:10.3321/j. issn:1000 - 5404. 2006. 01. 007.

[26] Di Iorgi N,Allegri AE,Napoli F,et al. Central diabetes insipidus in children and young adults:etiological diagnosis and long-term outcome of idiopathic cases[J]. J Clin Endocrinol Metab,2014,99(4):1264 - 1272. doi:10.1210/jc. 2013 - 3724.

[27] Tae HJ,Baek KH,Shim SM,et al. A novel splice site mutation of the arginine vasopressin-neurophysin II gene identified in a kindred with autosomal dominant familial neurohypophyseal diabetes insipidus[J]. Mol Genet Metab,2005,86(1 - 2):307 - 313. doi:10.1016/j. ymgme. 2005. 05. 009.

[28] 王宏伟,王晓明,郭启勇.儿童中枢性尿崩症的 MRI 诊断价值[J].中国临床医学影像杂志,2008,19(7):460 - 462. doi:10.3969/j. issn. 1008 - 1062. 2008. 07. 002.

[29] 轩 昂,史大鹏,李永丽.中枢性尿崩症 27 例 MRI 和 CT 表现分析[J].郑州大学学报(医学版),2009,44(3):654 - 656. doi:10.3969/j. issn. 1671 - 6825. 2009. 03. 067.

[30] Maghnie M,Genovese E,Bernasconi S,et al. Persistent high MR signal of the posterior pituitary gland in central diabetes insipidus[J]. Am J Neuroradiol,1997,18(9):1749 - 1752. doi:10.1016/S1076 - 6332(97)80145 - 6.

(编辑:魏 源)