临床研究 文章编号:0253-3626(2009)05-0634-02

原发性低颅压综合征的 MRI 及临床表现

黄显龙,杨 华,李必强,陈修燕,王新玉,唐茁月
(重庆市第三人民医院放射科,重庆 400014)

【摘 要】目的:报告 3 例原发性低颅压综合征(Primany intracraial hypote nsion,PIH)的磁共振成像(Magnetic resonance imaging,MRI)及临床表现特点,提出其诊断要点及检查注意点。方法:回顾性分析 3 例原发性低颅压综合征患者的 MRI 及临床表现特征。结果:颅脑 MRI 示 2 例硬脑膜弥散性强化;1 例小脑扁桃体下移位,桥前池、枕大池变窄。2 例脊髓 MRI 示:多序列多方位上蛛网膜下腔均变窄,境界不清,分别位于 $T_5 \sim T_7$、$T_8 \sim T_9$ 节段,表现为硬膜外条状、弧形脑积液信号影。腰穿结果提示:3 例病人脑脊液压力均低于 60 mmH_2O。结论:体位性头痛是原发性低颅压综合征患者最典型的临床表现,硬脑膜弥散性强化是最常见的 MRI 表现,颅脑 MRI 增强扫描与常规脊髓 MRI 检查相结合有助于本病的诊断及病因的查找。

【关键词】原发性;低颅压综合征;脊柱;磁共振成像;临床
【中国图书分类法分类号】R741 【文献标识码】A 【收稿日期】2008-06-30

MRI characteristics and clinical manifestation of primary intracranial hypotension syndrome

HUANG Xian-long, et al
(*Department of Radiology, the Third People's Hospital of Chongqing*)

【Abstract】*Objective*: To report the MRI characteristics and clinical manifestation in 3 cases of primary intracranial hypotension syndrome (PIH) and put forward the main points in its diagnosis and examination. *Methods*: The MRI characteristics and clinical manifestation in 3 cases diagnosed as PIH were retrospectively analyzed. *Results*: The brain MRI found diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement in 2 cases, downward displacement of amygdala cerebelli and narrowing of pontine cistern and cisterna magna in 1 case. In 2 cases by spinal cord MRI, subarachnoid cavity became narrow in multi-series and multi-aspect scanning and it's boundary became unclear; one was located on $T_5 \sim T_7$ level and the other on $T_8 \sim T_9$ level; epidural collection of fluid showed strip or comma shape. All the 3 cases had lower CSF pressure (<60 mmH_2O). *Conclusion*: Postural headache is the most characteristic symptom clinically in PIH, and diffuse pachymeningeal gadolinium enhangcement is the common MRI manifestation. A combination of brain MRI with the common spinal cord MRI in PIH conduces to clinical diagnosis.

【Key words】 Primary; Intracranial hypotension sysdrome; Vertebral column; MRI; Clinic

原发性低颅压综合征(Primany intracraial hypote nsion,PIH)是指侧卧位腰椎穿刺所测脑脊液压力≤60 mmH_2O[1],其原因不明,由此可引起头痛、呕吐等一系列临床症状。它是一种少见的临床综合征,以体位性头痛为特征,此病易误诊,现就我院近 6 年来诊治的有较完整临床、资料及磁共振成像资料的 3 例 PIH 患者报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

男 1 例,女 2 例,年龄分别为 15 岁、43 岁、52 岁,平均 36.6 岁。病程分别是 7 d、2 个月、12 个月,发病前均无外伤及腰穿病史。3 例患者均作了颅脑 MRI 检查,其中有 2 例作了颅脑 MRI 增强扫描及脊柱 MRI 平扫。所有患者均常规进行了心电图、胸片、血常规、血生化及腰穿脑脊液检查。

1.2 症状及体征

3 例患者均以头痛首发,较剧,卧位时减轻,坐立或站立时加重;1 例双侧枕部胀痛,伴恶心、呕吐;1 例颈背部疼痛及头痛伴频繁呕吐;1 例双颞侧胀痛,颈部僵硬伴恶心、呕吐。3

作者介绍:黄显龙(1967-),男,副主任医师,
研究方向:神经系统疾病磁共振影像学。

例呕吐均为非喷射性呕吐，多者 8 次/d，1 例女性 52 岁患者曾发生过一过性意识不清、面色苍白约 20 min，醒后有意识障碍，2~3 h 后恢复正常。体征：1 例轻度颈抵抗，1 例可疑脑膜刺激征，余未见明显神经系统阳性体征。

1.3 影像检查方法

采用西门子 Impact 1.0 T 全身 MR 扫描仪，使用头线圈、脊柱表面线圈，常规 SE 序列 T_1WI(TR 500 ms、TE 15 ms) 及 TurboSE 序列 T_2WI(TR 4 000 ms、TE 90 ms)横轴、矢状、冠状面扫描。静脉注射钆喷替酸葡甲胺（Gd-DTPA)0.3 mmol/kg 后，行 T_1WI 横轴、矢状、冠状面扫描。

2 结 果

2.1 腰穿及其它常规检查结果

3 例腰穿中 1 例脑脊液压力测不出，1 例脑脊液压力为 20 mmH_2O，1 例脑脊液压力为 40 mmH_2O，抽出的 CSF 送检，常规生化正常。3 例患者心电图、胸片、三大常规、肝肾功能、血糖、血沉、血电解质等均正常。

2.2 影像学表现

2 例颅脑 MRI 增强表现为双侧额顶部硬脑膜广泛对称性均匀强化，连续且较厚，顶部颅脑间隙增宽（图 1~3）；2 例同时行脊髓 MRI 扫描示：蛛网膜下腔广泛变窄，境界不清，其中 1 例 T_2WI 于 T_8~T_9 节段硬脊膜外可见条状积液征，信号强度近似于脑脊液（图 4,5）。另 1 例 T_2WI 于 T_5~T_7 节段硬膜外可见类似信号表现。1 例仅颅脑 MRI 平扫表现为小脑扁桃体下移，桥前池、枕大池变窄，MRI 误诊为 Chiari 畸形（图 6）。



图 1~3 颅脑 MRI 增强扫描显示双侧额顶部硬脑膜广泛对称性均匀强化，连续且较厚，顶部颅脑间隙增宽





图 4~5 脊髓周围蛛网膜下腔广泛变窄，境界不清，T_2WI 上 T_8~T_9 节段硬脊膜外可见条状、弧形积液征，信号强度近似于脑脊液



图 6 颅脑 MRI 平扫显示小脑扁桃体下移，桥前池、枕大池变窄，MRI 误诊为 Chiari 畸形

3 讨 论

3.1 PIH 病因及发病机制

Schalten brand[2]于 1938 年首先提出了 PIH3 种可能的发病机理：(1) 脑脊液生成减少；(2) 脑脊液吸收过快；(3) 脑脊液外漏。精神刺激、疲劳、腰腿不适、上感等可诱发该病。这些因素可影响下丘脑-垂体-肾上腺皮质系统及大脑交感-儿茶酚胺系统，通过神经免疫、神经内分泌作用使脉络丛血管舒缩功能紊乱，脑脊液分泌减少。Labadie 通过核素脑池造影研究了 PIH，发现示踪剂在膀胱过早积聚，表明脑脊吸收存在过快现象。用力过度、喷嚏、椎体骨刺[3]等可致神经根处蛛网膜破裂或脑膜撕裂，造成脑脊液外漏而引发 PIH。目前多数学者认为，脑脊液漏是 PIH 发病的主要原因。本文 3 例患者有两例行脊髓

MRI 扫描发现脑脊液外漏沉积于硬膜外间隙,与前述学者观点相符。

3.2 影像特点与临床关系

直立性头痛的发生是由于脑脊液有效循环量减少,脑脊液水垫的缓冲作用减弱或消失,因重力关系脑组织下沉,脑膜及脑表面的痛觉感受器被牵拉、受压或受刺激所致。由于脑脊液减少,颅内压降低,脑静脉或脑膜血管扩张,且通透性增强[4],MRI增强扫描时钆在硬脑膜微血管及间质聚集。因软脑膜的血管有血管屏障存在,而硬脑膜没有,所以这种静脉的充血扩张只能表现在硬脑膜和脑静脉窦[5],故在 MRI 上主要表现为硬脑膜弥漫性强化、静脉窦扩张。本组病例中有 2 例表现为硬脑膜广泛增厚及强化,与文献相符。

在脑脊液容量减少时,脑脊液对脑组织的重力作用下降使脑组织向下移位,称为下垂脑,构成了影像学上的另外一组表现[6]。本文有 1 例 MRI 表现为小脑扁桃体下移,脑池变窄,符合前述表观。临床上表现为椎基底动脉系统供血不足症状(眩晕、恶心、呕吐等)。本文中有 1 例曾出现一过性意识障碍,视力障碍,这些症状的出现考虑与脑组织移位,尤其是脑干移位或受压有关。

3.3 鉴别诊断

需要与本病鉴别的颅内病变大致有以下几种:(1) 高颅压综合征:① 二者病史不同;② 头痛与体位的关系二者截然相反:PIH 在坐位或站立活动时加重,而高颅压患者在头低位时加重;③ 腰穿可助鉴别,PIH 脑脊液压力常低于 60 mmH_2O, 而高颅压者脑脊液压力常高于正常值;④ MRI 表现不同,PIH 常有双侧硬脑膜广泛增强、增厚,静脉窦扩张等,而高颅压综合征者常有引起颅压增高的原发病 MRI 表现,如脑室积水、脑水肿等。(2)脑膜炎:头痛与体位无明确关系;腰穿脑脊液压力改变不明显,脑脊液生化常规示异常;MRI 增强示软脑膜、硬脑膜多有强化。而 PIH 头痛腰穿、脑脊液压力和生化与其正好相反,MRI 增强扫描软脑膜不强化,只是硬脑膜强化可鉴别。(3)chiari 畸形:可有头痛,但与体位关系不大, 腰穿脑脊液的压力正常或偏高,MRI 上小脑下蚓部及扁桃体下移进入椎管内,常合并有脊髓空洞症[7],MRI 增强无硬脑膜强化,与 PIH 比较其共同点是小脑扁桃体下移,但其它方面与之相反。本文有 1 例误诊为 chiari 畸形,分析其原因为当时对 PIH 认识不足,没有很好结合临床头痛特点,没有作颅脑 MRI 增强扫描观察硬脑膜的强化情况。

综上所述,此综合征的诊断应密切结合临床症状、影像学表现及脑脊液压力测定结果进行综合分析。直立性头痛是 PIH 患者最典型的临床表现,硬脑膜弥散性增厚强化是最常见的 MRI 表现,颅脑 MRI 增强扫描对诊断 PIH 不可缺少,可避免产生误诊,其与脊髓 MRI 检查相结合有助于 PIH 的诊断及病因查找。本文 3 例中 2 例因脊髓 MRI 检查发现了脑脊液漏,支持脊髓 MRI 检查对 PIH 的诊断具有重要意义。MRI 是目前公认诊断 PIH 的首选无创检查方法[8],为此作者认为当临床怀疑 PIH 病时,颅脑 MRI 增强及脊髓 MRI 检查应列为常规检查,以便能使脑脊液漏导致的 PIH 患者能够得到及时准确的诊断,为临床治疗提供依据。

参 考 文 献

[1] 朱 超.原发性低颅压综合征[J]. 临床神经病学杂志,1995,8(4):237.

[2] Schaltenbrand G. Neure anshaungun zur pathophysiologie derliq uorzikrlation[J]. Zentrabl neurochir,1938,3(1):290.

[3] Mokri B. Spontaneous low cerebrospinal pressure/volume headaches [J]. Curr Neurol Neurosci,2004,4(3):117.

[4] Robert A,Fishman R A.Brain edema and disorder of intracranial pressure In Lewis P[J]. Rowlang(eds):Merritt's Textbook of Neurology (Ninth edition),Williams &Wilkins A Waverly Company,1995,9(3):310.

[5] 韩顺昌,蒲传强,黄旭升,等.原发性低颅压综合征的影像学特点[J]. 中华神经医学杂志,2005,8(4):806.

[6] Lin W C,Ling J F,Fuh J L,et al. MR findings of spontaneous intracranial hypotension[J]. A cta Radiologica,2002,43(3):249-255.

[7] 高元桂,蔡幼铨,蔡祖龙.磁共振成像诊断学[M]. 北京:人民军医出版社,1993.220.

[8] 李仓霞,肖 文. 低颅压综合征研究进展[J]. 人民军医,2006,49(2):110.

(责任编辑:关蕴良)