

· 论著 ·

胆红素脑病MRI诊断及鉴别诊断

1. 河南省三门峡市中心医院影像科 (河南 三门峡 472000)

2. 河南科技大学附属黄河三门峡医院MRI科 (河南 三门峡 472000)

王磊¹ 薛生琦¹ 赵素亚¹ 李延峰¹ 荆彦平²

【摘要】目的 探讨胆红素脑病的磁共振成像(MRI)诊断及鉴别诊断。方法 回顾性分析20例急性胆红素脑病及4例慢性胆红素脑病患儿的头颅MRI图像及临床资料。结果 20例急性胆红素脑病中, 18例双侧苍白球在TIWI呈对称性高信号, T2WI呈等信号, T2flair、DWI未见异常信号, 其余2例未见异常信号, 对其中14例患儿进行了预后随访, 均未发现后遗症表现; 4例慢性胆红素脑病, 在T2WI呈对称性高信号, T1WI呈等信号, T2flair呈稍高信号, DWI未见异常信号, 对其中3例患儿进行了预后随访, 有2例遗留有后遗症状。结论 急性胆红素脑病以TIWI对称性高信号为特征, 及时治疗预后良好, 而慢性胆红素脑病以T2WI对称性高信号为特征, 预后较差。

【关键词】胆红素脑病; 磁共振成像; 脑性瘫痪

【中图分类号】R742

【文献标识码】A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2018.05.004

MRI Diagnosis and Differential Diagnosis of Bilirubin Encephalopathy

WANG Lei, XUE Sheng-qi, ZHAO Su-ya, et al., Department of Images, the Sanmenxia Center Hospital of Henan, Sanmenxia 472000, Henan Province, China

【Abstract】Objective To explore the bilirubin encephalopathy of magnetic resonance imaging (MRI) diagnosis and differential diagnosis. Methods Retrospective analysis of 20 cases of acute bilirubin encephalopathy and 4 cases of chronic bilirubin encephalopathy head MRI images, clinical data. Results 20 cases of acute bilirubin encephalopathy, 18 cases bilateral pallidum show symmetry high signal in TIWI, equisignal in T2WI, T2flair and DWI not seen abnormal signal, and rest 2 cases did not see abnormal signal. 14 cases of children in the prognosis of follow-up, have not found sequela. 4 cases of chronic bilirubin encephalopathy, show symmetry high signal in T2WI, equisignal in T1WI, high-priced signal in T2flair, DWI not seen abnormal signal, 3 cases of children in the prognosis of follow-up, 2 cases have found sequela. Conclusion Acute bilirubin encephalopathy is characterized by symmetry high signal in TIWI, timely treatment, good prognosis and chronic bilirubin encephalopathy is characterized symmetry high signal in T2WI, prognosis is poorer.

【Key words】Bilirubin Encephalopathy; Magnetic Resonance Imaging; Cerebral Palsy

新生儿黄疸及高胆红素血症是常见病, 高胆红素血症发现不及时、治疗不当, 可引起新生儿急性胆红素脑病(acute bilirubin encephalopathy, ABE), 即血中游离胆红素通过血脑屏障进入中枢神经系统, 导致神经细胞中毒变性, 出现早期神经系统异常的临床、亚临床表现; 而由高胆红素血症引起的慢性、不可逆性脑损伤称为慢性胆红素脑病, 即“核黄疸”^[1]。随着临床认知水平的提高, 脑神经功能急性损害即急性胆红素脑病越来越受到重视, MR检查可用于胆红素脑病的早期监测, 有助于早期诊断、早期治疗, 防止后遗症的发生, 同时有助于慢性胆红素脑病的诊断及预后评估。本研究通过回顾性分析2013年

2月至2017年1月本院新生儿科诊断的胆红素脑病患儿的影像及临床资料, 旨在探讨本病的MRI特征及预后。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组资料男14例, 女10例, 年龄3d-4岁。胎龄34-40周, 平均胎龄38周, 其中6例为早产儿。血清总胆红素峰值大于320 $\mu\text{mol/L}$, 最高为930 $\mu\text{mol/L}$, 出现黄疸时间为生后4-10d, 平均6d。患儿主要临床症状为嗜睡、刺激不哭、肌张力高、抽搐、反应差等; 2例遗留有智力运动发育迟缓, 手足

抖动,抽搐等后遗症。

1.2 检查方法 MRI扫描使用GE1.5T Signa HDxt超导型扫描仪,24例患者均采用快速自旋回波SE序列进行横轴位T1WI、T2WI、T2flair、矢状位T2WI及弥散加权成像(DWI)扫描,T1WI(TR/TE500ms/12ms)及T2WI(TR/TE 2200ms/90ms),扫描层厚为5mm,层间距2mm。DWI使用单次激发自旋-平面回波技术SE-EPI,TR/TE:6000ms/92ms,矩阵192×192,层厚5mm,扩散敏感因子b取1000s/mm²。

1.3 图像分析 全部影像资料至少经2名有经验的诊断医师共同读片,仔细分析苍白球在T1WI、T2WI信号变化,并注意T2flair及DWI信号有无异常,苍白球信号异常参照同一患者壳核信号。

2 结果

20例急性胆红素脑病中,18例双侧苍白球在T1WI呈对称性高信号(图1、5),在T2WI呈等信号(图2、4),T2flair、DWI(图3、6)未见异常信号,其余2例未见明显异常信号,对其中14例急性胆红素脑病患儿进行了预后随访,未发现后遗症表现;4例慢性胆红素脑病,在T2WI呈对称性高信号(图7),在T1WI呈等信号,T2flair呈稍高信号(图8),DWI未见异常信号(图9),对其中3例慢性胆红素脑病患儿进行了预后随访,有2例遗留有后遗症表现,分别为智力运动发育迟缓,手足抖动等。

3 讨论

3.1 胆红素脑病的病生基础 新生儿出生1周内的血清胆红素浓度升高,足月儿>220 μmol/L,早产儿>255 μmol/L,血清直接胆红素>26 μmol/L,持续2-4周,临床表现为患儿反应差,嗜睡,刺激不哭,四肢肌张力高,抽搐等,称之为急性胆红素脑病,但由新生儿高胆红素血症

发展到新生儿胆红素脑病却不多见,在病理情况下,当血清胆红素超出了血清蛋白的结合能力或者当血脑屏障未发育成熟或破坏,血中胆红素进入脑内,导致急性胆红素脑病发生,其病理基础可能是胆红素在神经细胞的沉积和胆红素对神经细胞膜的破坏,星形胶质细胞反应所致^[2]。ABE最易累及苍白球,尤其是苍白球后部,在本组20例急性胆红素脑病中,18例可显示苍白球T1WI高信号,其余2例未见高信号,考虑与胆红素水平相对较低,发病时间较短有关;急性胆红素脑病未能早期发现、早期治疗,发展为慢性期,胆红素的神经毒性作用损害患儿脑的特定区域,如苍白球、某些丘脑核、底丘脑、壳核、海马、白质、黑质、小脑核、脑干及颅神经核等,有研究表明胆红素神经毒性损伤是由兴奋性氨基酸参与的神经元凋亡,而非急性能量代谢障碍所致的细胞毒性水肿,故不同于严重的急性缺氧缺血性损伤^[3]。在4例慢性胆红素脑病患者中,均见苍白球T2WI高信号;Sahoo等^[4]报道本病底丘脑亦是易受累部位,本组病例仅有2例慢

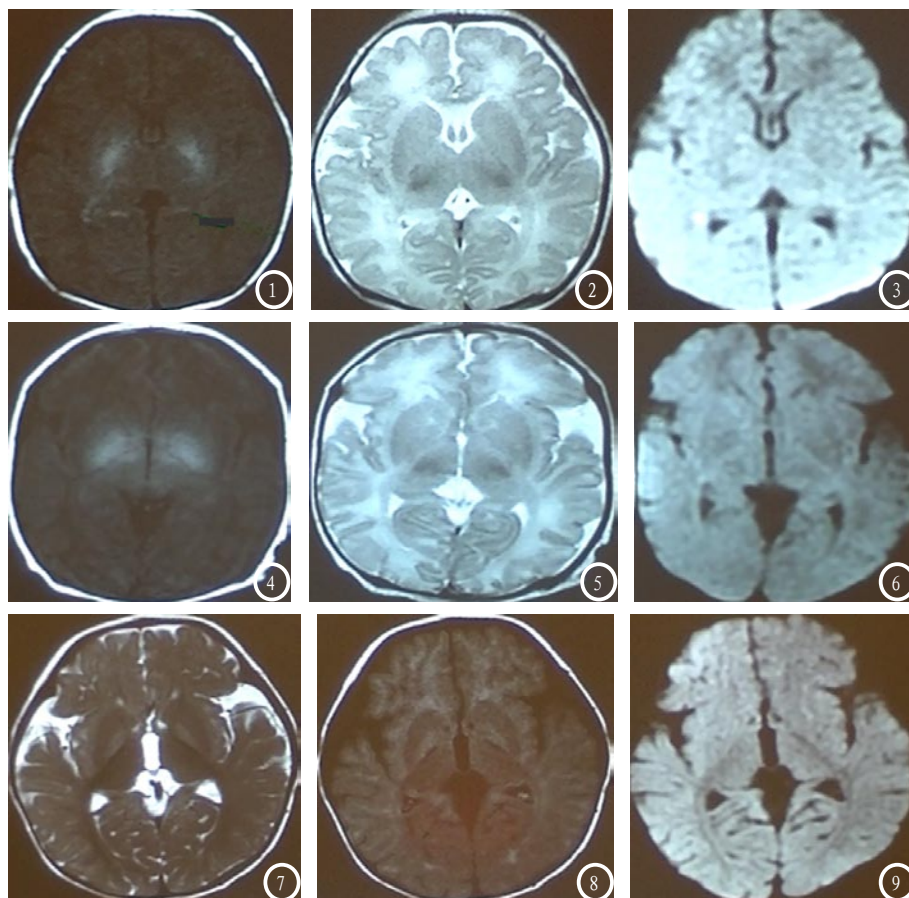


图1-3 女,6天,足月顺产,皮肤黄染,血清总胆红素520 μmol/L,急性胆红素脑病。图1)T1WI双侧苍白球见对称性片状短T1信号,边界清。图2)T2WI双侧苍白球呈等信号。图3)DWI双侧苍白球未见扩散受限信号。图4-6 男,7天,皮肤黄染,血清总胆红素450 μmol/L,急性胆红素脑病。图4)T1WI双侧苍白球见对称性片状短T1信号,边界清。图5)T2WI双侧苍白球呈等信号。图6)DWI双侧苍白球未见扩散受限信号。图7-9 男,4岁,智力运动发育迟缓,慢性胆红素脑病(核黄疸),曾有新生儿黄疸病史。图7)T2WI双侧苍白球见对称性长T2信号。图8)T2flair双侧苍白球见对称性稍高T2信号。图9)DWI双侧苍白球未见扩散受限信号。

性胆红素脑病T2WI可见高信号,有待进一步研究。

3.2 胆红素脑病的常规MRI表现及其意义 新生儿ABE典型病理改变包括2个最基本的特征:特殊区域神经核团的胆红素黄染和神经元的凋亡。前者是胆红素脑病早期特征性改变,苍白球为其中最常受累的部位,本研究表明T1WI苍白球对称性高信号是新生儿ABE特征表现,这种信号的出现与非结合胆红素对苍白球高选择性相关,可能与电生理活动及其本身的内在易损性有关。廖伟华等^[5]研究认为这种急性期的T1WI高信号只是一种瞬态现象,大约在1~3周后消失,与疾病长期预后无必然联系,也即急性胆红素脑病经过及时恰当治疗,很少引起后遗症,与本研究随访的结果一致;有作者研究认为双侧苍白球对称性T1WI高信号的发生与黄疸水平具有密切关系,本研究发现当血清胆红素 $>513 \mu\text{mol/L}$ 时,所有患者均可见T1WI高信号,充分说明了黄疸水平对苍白球信号改变的影响。在新生儿胆红素脑病急性期出现T2WI像苍白球和底丘脑高信号很少见^[6],本组20例病人中无此表现,可能与病程早期神经核团黄染及神经元的变性损伤轻微有关。当病程超过1~3周,随着神经核团及神经元变性损伤加重,出现T2WI对称性高信号时,也即进入慢性期或核黄疸期,则提示预后不良,在本研究中对其中3例慢性胆红素脑病患儿进行了预后随访,有2例遗留有手足徐动型脑性瘫痪等后遗症。Falcao等^[7]研究认为胆红素的神经细胞毒性作用机制主要与线粒体生物氧化抑制有关,而非细胞毒性脑水肿改变,很好解释了病例组患儿DWI信号未见异常的原因,进而推测凋亡可能作为苍白球神经细胞损伤的主要形式,与后遗症发生具有相关性。

3.3 胆红素脑病的鉴别诊断 由于本病比较少见,不易诊断,需要与发生于基底节区的其它病变鉴别。(1)有基底节累及的新生儿HIE:患儿苍白球、壳核或背侧丘脑出现T1WI高信号,其病理基础主要为弥漫性神经节细胞坏死、出血^[8],而新生儿ABE多表现为双侧苍白球对称性T1WI高信号,HIE可累及苍白球,但以累及壳核为主,而ABE以累及苍白球为主,无壳核累及。新生儿HIE除了累及基底节,还可累及脑内其他部位,包括皮层、皮层下及深部白质,表现为T1WI迂曲条状、点状高信号,弥漫性脑水肿,颅内出血^[9],而胆红素脑病很少出现脑内其他部位的异常征象。HIE患儿基底节在DWI序列可出现高信号,是由于病变区域存在细胞毒性水肿或毛细血管通透性增加致超急性期微出血^[10],而胆红素脑病基底节区病变扩散不受限,主要与病理上为神经元凋亡,对受损组织内水分子扩散的影响不明显有关。(2)肝豆状核变

性:是一种常染色体隐性遗传铜代谢障碍疾病,病变好发于壳核和尾状核,其次见于丘脑、苍白球等,MRI检查大部分病变呈长T1、长T2信号,少部分病变呈稍短T1、短T2信号,依病变部位不同病变形态呈“八”字、展翅蝴蝶样改变等^[11]。而胆红素脑病呈短T1、等T2或等T1、长、稍长T2信号,结合患儿病史可以鉴别。(3)低血糖脑损伤:可出现基底节区对称性T1WI高信号,但一般均有枕叶受累信号异常,DWI见扩散受限信号可鉴别。(4)与CO及其他中毒性脑病相鉴别,中毒病史,壳核、苍白球累及,大部分病变在T2flair及DWI序列信号异常可鉴别。

总之,由于新生儿的特殊性,临床症状不典型时,诊断新生儿胆红素脑病存在一定的困难,而急性、慢性胆红素脑病在常规MRI中具有特征性表现,可作为早期诊断及判断预后的一种无创性检查手段,对减少后遗症的发生具有重要意义。

参考文献

- [1] Hansen TW, Nietsch L, Norman E, et al. Reversibility of acute intermediate phase bilirubin encephalopathy[J]. *Acta Paediatr* 2009,98(10):1689-1694.
- [2] Shapiro SM. Chronic bilirubin encephalopathy: diagnosis and outcome[J]. *Semin Fetal Neonatal Med*, 2010,15(3):157-163.
- [3] 吴武林, 张平, 娄明武, 等. DWI及常规MR在新生儿高胆红素血症及胆红素脑病诊断中的应用[J]. *实用放射学杂志*, 2011,27(8):1242-1244.
- [4] Sahoo T, Thukral A, Agarwal R, et al. Galactosaemia: an unusual cause of chronic bilirubin encephalopathy[J]. *BMJ case reports*, 2015,18(3):25-26.
- [5] 廖伟华, 王小宜, 吴武林, 等. MRI鉴别新生儿缺氧缺血性脑病与急性胆红素脑病的价值[J]. *中国当代儿科杂志*, 2009,11(3):181-184.
- [6] Kamei A, Sasaki M, Akasaka M, et al. Proton magnetic resonance spectroscopic images in preterm infants with bilirubin encephalopathy[J]. *J Pediatr* 2012,160(2):342-344.
- [7] Falcao AS, Silva RF, Fernandes A, et al. Influence of hypoxia and ischemia preconditioning on bilirubin damage to astrocytes[J]. *Brain Res*, 2007,29(5):191-199.
- [8] 黄文雅, 陈桦, 周晶, 等. 新生儿缺氧缺血性脑病与急性胆红素脑病的MRI诊断及鉴别[J]. *医学临床研究*, 2011,28(11):2112-2114.
- [9] 吴敏芳, 王小明. 急性胆红素脑病常规MRI及1H-MR波谱表现[J]. *中华放射学杂志*, 2009,43(10):1021-1024.
- [10] Wu W, Zhang P, Wang X, et al. Usefulness of 1H-MRS in differentiating bilirubin encephalopathy from severe hyperbilirubinemia in neonates[J]. *JMRI* 2013,38(3):634-640.
- [11] 关敬尧, 戴世鹏, 戴景儒. 新生儿胆红素脑病的MRI表现[J]. *实用放射学杂志*, 2012,28(1):104-107.