

产前三维超声定量分析 Dandy-Walker 综合征胎儿 小脑蚓部的辅助诊断价值

谢红宁, 蔡丹蕾, 何 花, 朱云晓, 李丽娟

中山大学 附属第一医院超声科, 广州 510080

通信作者: 谢红宁 电话: 020-87765183, 电子邮件: hongning_x@126.com

摘要: **目的** 探讨产前三维超声第三平面成像方法定量分析 Dandy-Walker 综合征胎儿小脑蚓部发育的辅助诊断价值。**方法** 采用经腹三维超声方法观察和比较 571 例正常中晚期孕胎儿和 39 例 Dandy-Walker 综合征胎儿小脑蚓部, 采用小脑蚓部最大切面面积指标分析正常胎儿小脑蚓部面积与孕周的关系, 比较正常与异常组测量数据。**结果** 经腹三维超声第三平面成像方法成功检测 529 例正常胎儿小脑蚓部最大切面面积, 其测值与孕周呈正相关 ($r^2 = 0.854$, $P < 0.05$)。39 例 Dandy-Walker 综合征包括 14 例 Dandy-Walker 畸形 (DWM) 和 25 例 Dandy-Walker 变异型 (DWV), 其中 12 例 DWM 和 2 例 DWV 未显示蚓部结构, 其余蚓部切面面积均明显小于相应孕周正常测值。**结论** 三维超声第三平面成像能够克服二维扫查难以获取胎儿头颅正中矢状切面的不足, 得到满意的小脑正中矢状切面图像, 有助于分析正常和异常小脑蚓部发育的变化规律, 为 DWS 的产前诊断提供一个新的量化指标。

关键词: 胎儿; Dandy-Walker 综合征; 小脑蚓部; 三维超声

中图分类号: R 714.53 文献标识码: A 文章编号: 1000-503X(2008)01-0080-06

Quantitative Analysis of Cerebellar Vermis in Fetuses with Dandy-Walker Syndrome with Three-dimensional Ultrasonography

XIE Hong-ning, CAI Dan-lei, HE Hua, ZHU Yun-xiao, LI Li-juan

Department of Ultrasonic Medicine, the First Affiliated Hospital, Sun Yet-sen University, Guangzhou 510080, China

Corresponding author: XIE Hong-ning Tel: 020-87765183, E-mail: hongning_x@126.com

ABSTRACT: Objective To evaluate the third plane image of the three-dimensional sonography (3D US) for the quantitative analysis of the cerebellar vermis in normal and Dandy-Walker syndrome (DWS) fetuses. **Methods** The cerebellar vermis was scanned with trans-abdominal 3D US in the second and third trimesters in 571 normal fetuses and 39 fetuses with Dandy-Walker syndrome. The surface area of the vermis in the mid-sagittal view was measured and calculated. The correlation between the vermian area and the pregnant week was analyzed. The data of vermian area between normal and DWS fetuses was compared. **Results** The vermian area was measured in 529 normal fetuses in the third plane of 3D US. The vermis grew in a linear fashion throughout pregnancy and the growth pattern positively correlated with the gestational age ($r^2 = 0.854$, $P < 0.05$). In 39 fetuses with DWS, including 14 with Dandy-Walker malformation (DWM) and 25 with Dandy-Walker variant (DWV), no vermian structure was showed in the mid-sagittal plane in 12 fetuses with DWM and 2 fetuses with DWV, whereas a small vermis appeared in other DWSs. **Conclusions** The third plane image obtained by 3D US is valuable in studying the fetal cerebellar vermis during the middle and late pregnancy.

Knowledge of normal and abnormal vermian appearance may help identify developmental anomalies. Measurement of vermian area in the third plane with 3D US provide a quantitative indicator for prenatal diagnosis of DWS.

Key words: fetus; Dandy-Walker syndrome; vermis cerebelli; three-dimensional ultrasound

Acta Acad Med Sin, 2008, 30(1):80-85

以胎儿小脑蚓部发育异常和后颅窝池增宽为主要特征的 Dandy-Walker 综合征 (Dandy-Walker Syndrome, DWS) 包括 Dandy-Walker 畸形 (Dandy-Walker malformation, DWM) 和 Dandy-Walker 变异型 (Dandy-Walker variant, DWV), 常规产前超声检查能够发现和诊断大部分典型的 DWS 病例, 但由于常规二维超声扫查受胎位和颅骨声衰减等因素的影响, 难以得到直接观察和评价小脑蚓部所必需的正中矢状切面图像, 因而对小脑蚓部发育异常的判断没有客观量化指标, 致使其判断胎儿小脑蚓部发育异常的准确性受到限制^[1,2]。近年发展的三维超声任意平面显示技术可以获得二维超声难以得到的切面, 有利于病灶的详细分析。本研究在笔者前期工作的基础上^[3], 进一步采用三维超声第三平面成像功能定量检测 DWS 胎儿的小脑蚓部, 并与正常胎儿对照, 以期探讨三维超声对定量分析 DWS 胎儿小脑蚓部的辅助诊断价值。

对象和方法

对象 (1) 正常组 ($n=571$): 2004 年 10 月~2007 年 8 月在我院行产前检查并分娩的孕妇, 末次月经准确, 单胎妊娠; 超声测量胎儿生长指标双顶径、股骨长度与停经孕周相符, 胎儿无结构异常; 孕期无母婴并发症, 追踪至分娩后妊娠结局良好。检测孕周 17~37 周, 每例参与检测 1 次。孕妇中位年龄 26 岁 (20~32 岁)。(2) 异常组 ($n=39$): 同期经二维超声诊断的 DWS 病例, 符合以下诊断标准^[1,4]: DWM: 第四脑室囊状扩张, 小脑蚓部不显示, 双侧小脑半球分开 (图 1); DWV: 小脑蚓部不显示或部分显示, 小脑半球形态无明显异常, 第四脑室与后颅窝池相通 (图 2)。孕妇中位年龄 30 岁 (22~42 岁), 平均检测孕周为 26.1 周 (18~36 周); 其中, DWM 14 例, DWV 25 例; 单纯 DWS 后颅窝病变 10 例, 合并其他颅内病变 6 例, 合并其他系统异常 23 例; 接受染色体检查 21 例, 染色体异常 10 例, 包括 18 三体征 5 例, 21 三体征 1 例, 其他染色体结构异常 4 例 [47,

XX, +13, der (13; 13)(q10q10); 46, XY, inv (9)(p12q13); 46, XY, +13, der (13; 13)(q10q10); 46, XY, -13, +der (9) t (9; 13)(q32; q14) pat]。34 例引产, 1 例宫内死亡, 1 例双胎宫内减胎, 3 例失访。7 例引产后接受尸解, 6 例接受产前磁共振成像检查, 结果均与超声诊断相符。

三维超声检查方法 采用 Voluson730 三维彩色多普勒超声诊断仪 (GE, 奥地利), 经腹三维扫查探头频率 3.5~5 MHz。三维经腹容积探头扫查胎头, 显示小脑平面的头颅横切面, 固定探头, 启动三维容积扫查功能, 调节立体取样容积, 大小至能够包涵整个后颅窝结构, 启动自动容积扫查, 在 1~2 s 内获取后颅窝内结构的三维容积数据库, 存储在仪器内存内, 容积扫查完成后, 立即显示出小脑的 3 个互相垂直平面的二维图像, 将 A、B 平面图的中央指示点定在两侧小脑半球之间, 即蚓部中央, 旋转图像至 A 平面为小脑横切面, B 平面为小脑冠状切面, 此时自动显示出的 C 平面为经小脑蚓部的矢状切面, 即小脑蚓部的最大平面。在此切面上测量蚓部切面面积^[3] (图 3)。

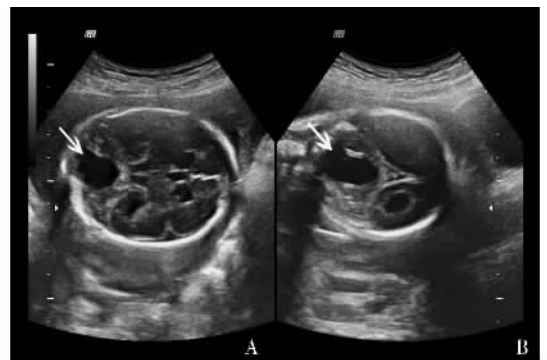


图 1 Dandy-Walker 畸形胎儿头颅二维图像

Fig 1 The two-dimensional head images of a fetus with Dandy-Walker malformation

显示第四脑室囊状扩张 (箭头所指), 双侧小脑半球分开, 小脑蚓部不显示; A. 经小脑横切面; B. 经小脑冠状切面

Abnormal cerebellar vermis in association with a posterior fossa cyst (arrow) and splaying of the cerebellar hemispheres; A. transverse view; B. coronal view

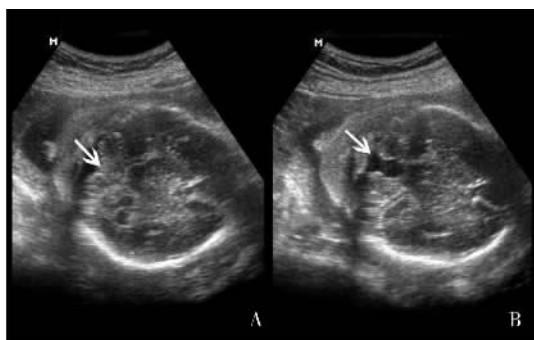


图 2 Dandy-Walker 变异型胎儿头颅二维图像
Fig 2 The two-dimensional head images of a fetus with Dandy-Walker variant

A. 小脑蚓部上部分可显示 (箭头所指), 小脑半球形态无明显异常; B. 小脑蚓部下部分不显示, 第四脑室与后颅窝池相通 (箭头所指)

A. appearance of upper part of the cerebellar vermis (arrow) and normal shaped cerebellar hemispheres; B. absence of the lower part of cerebellar vermis and arrow indicates separation of hemispheres and communication of fourth ventricle and posterior fossa

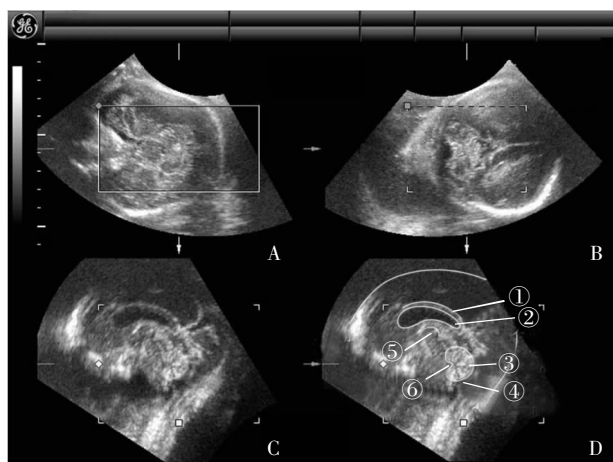


图 3 经腹三维扫查胎儿小脑 3 个正交平面声像 (27⁺³周)
Fig 3 Three orthogonal planes of cerebellar vermis (27⁺³ weeks) with three-dimensional sonography

A. 小脑冠状切面; B. 小脑横切面; C. 头颅正中矢状面; D. C 的说明图; ①胼胝体; ②透明隔腔; ③小脑蚓部; ④小脑延髓池; ⑤丘脑黏合; ⑥第四脑室

A. coronal plane; B. transverse plane; C. mid-sagittal plane; D. paraphrastic picture for C; ① corpus callosum; ② cavum septi pellucidi; ③ vermis; ④ cisterna magna; ⑤ thalamic commissure; ⑥ the forth ventricle

1 个操作者分别测量 2 次, 记录前后两次测量结果。组间重复性检验: 从研究对象中随机抽取 30 例, 由 2 个不同操作者分别测量, 记录各检查者测量结果。

统计学处理 采用 SPSS11.0 统计软件, 正常组小脑蚓部最大切面面积与孕周的关系采用多项式回归分析, 检验水准 $\alpha = 0.05$; 重复性检验采用配对 *t* 检验, $P < 0.05$ 表示差异有显著性; 正常组与异常组小脑蚓部最大切面面积采用孕周关系图比较。

结 果

重复性检验结果 三维超声第三平面胎儿小脑蚓部切面面积的组内检验结果显示, 第 1 次和第 2 次平均检测值分别为 (1.66 ± 1.17) 和 (1.59 ± 1.09) cm, 差异无显著性 ($P = 0.101$); 组间检验结果显示, A、B 测量者的平均检测值分别为 (1.78 ± 1.18) 和 (1.78 ± 1.15) cm, 差异也无显著性 ($P = 0.859$)。

正常组测量结果 正常组 571 例中, 共有 529 例胎儿成功进行三维容积扫查, 获得了各孕周胎儿小脑蚓部最大切面面积测量值, 其孕母的中位年龄为 26 岁 (19 ~ 34 岁), 平均孕周为 24.5 周 (15 ~ 35 周), 全部胎儿出生后无不良结局。回归分析结果显示, 正常胎儿小脑蚓部最大切面面积测量值与孕周呈正相关 ($r^2 = 0.854$, $P < 0.05$) (图 4)。

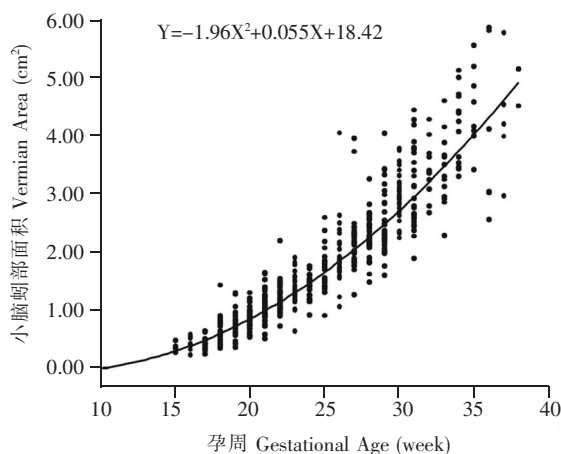


图 4 正常胎儿小脑蚓部面积与孕周的关系
Fig 4 Relationship between vermian area and gestational age in normal fetus

异常组测量结果 39 例 DWM 和 DWV 胎儿均获得三维容积数据, 得到胎头正中矢状切面图。14 例 DWM 在正中矢状切面仅 2 例显示很小的蚓部结构, 其余均未能显示小脑蚓部 (表 1, 图 5)。25 例 DWV

重复性检验 组内重复性检验: 从研究对象中随机抽取 30 例, 按前述方法测量小脑蚓部切面面积, 由

中, 2 例未显示蚓部, 其余蚓部切面面积均小于正常 组相应孕周测量平均值 (表 2, 图 6)。

表 1 14 例 DWM 胎儿小脑蚓部切面面积测量值

Table 1 Fetal vermian area in 14 fetuses with Dandy-Walker malformation

病例 Case	检测孕周 Gestational week	小脑蚓部面积 (cm ²) Vermian area (cm ²)	病例 Case	检测孕周 Gestational week	小脑蚓部面积 (cm ²) Vermian area (cm ²)
1	24	0	8	18	0
2	21	0	9	24	0
3	18	0	10	24	0
4	24	0	11	28	1
5	22	0	12	24	0
6	20	0	13	27	0.8
7	25	0.5	14	21	0

表 2 25 例 DWV 胎儿小脑蚓部切面面积测量值

Table 2 Vermian areas in 25 fetuses with Dandy-Walker variant

病例 Case	检测孕周 Gestational week	小脑蚓部面积 (cm ²) Vermian area (cm ²)	病例 Case	检测孕周 Gestational week	小脑蚓部面积 (cm ²) Vermian area (cm ²)
1	19	0.62	14	30	1.39
2	25	0.74	15	35	1.58
3	30	1.40	16	31	2.00
4	25	0	17	25	1.00
5	30	1.65	18	30	1.41
6	24	0.82	19	27	1.00
7	27	1.19	20	31	1.59
8	24	0.70	21	25	0
9	21	0.68	22	36	1.53
10	27	1.49	23	36	2.72
11	31	1.70	24	24	1.00
12	32	2.09	25	24	1.04
13	29	1.40			



图 5 Dandy-Walker 畸形三维超声 3 个正交平面与病理解剖图对照 (25 周)

Fig 5 Three orthogonal planes with three-dimensional sonography and autopsy of a fetus with Dandy-Walker malformation (25 weeks)

箭头所指为小脑蚓部大部分缺失; A. 经小脑横切面; B. 经小脑冠状切面; C. 头颅正中矢状面; D. 引产后标本

Arrow indicates agenesis of vermian; A. transverse plane; B. coronal plane; C. mid-sagittal plane; D. autopsy



图 6 Dandy-Walker 变异型三维超声 3 个正交平面与病理解剖图对照 (24 周)

Fig 6 Three orthogonal planes with three-dimensional sonography and autopsy of a fetus with Dandy-Walker variant (24 weeks)

箭头所指为发育不全的小脑蚓部, 下蚓部细小; A. 经小脑冠状切面; B. 经小脑横切面; C. 头颅正中矢状面; D. 引产后标本

Arrow indicates the hypoplastic vermian with a small lower part; A. transverse plane; B. coronal plane. C. mid-sagittal plane; D. autopsy

讨 论

近年来应用三维超声技术对正常胎儿中枢神经系统发育的研究已经积累了一定的经验^[3,5~8],尤其是应用第三平面成像的方法,克服了二维扫查难以获得胎头正中矢状切面的不足,是观察头颅中线结构的重要辅助方法。笔者以往研究证实,三维超声能够选择颅骨衰减最小的角度扫查整个小脑,获取全部小脑声像数据后,调节3个正交切面得到标准的小脑蚓部最大切面图像,克服了经腹和经阴道扫查的不足,有很高的成功率^[3]。本研究则进一步得出正常胎儿小脑蚓部切面面积随孕周增加的规律,与前期研究一致,并与 Malinger 等^[9]采用经阴道扫查所获测量值相似,足月胎儿小脑蚓部面积测量值与足月新生儿的测量值相仿^[10]。此结果为产前判断胎儿小脑蚓部发育异常提供了直接的量化指标和客观的参照标准。

目前产前超声诊断 DWS 及其分类主要沿用 CT 头颅横切面的标准,包括 DWM 和 DWV^[1,4]。由于常规超声检查和 CT 一样,都是通过显示头颅的横切面间接诊断小脑蚓部发育异常,典型的 DWM 诊断准确性较高,而 DWV 则常与单纯小脑延髓池扩大而蚓部发育正常的病例难以鉴别。二维超声扫查胎儿小脑结构,当探头稍向下偏移至半冠状切面,部分正常的胎儿也可观察到第四脑室与后颅窝池相通的图像,另外第四脑室少许扩张可引起小脑旋转蚓部上抬,在横切面上亦可观察到小脑半球分离而被误诊为小脑蚓部下部分缺失或发育不良^[11,12]。因此,直接观察小脑正中矢状切面,并定量测量小脑蚓部将对蚓部发育异常的准确诊断和分类起到重要作用。本研究首次观察和测量 DWM 和 DWV 病例的小脑蚓部切面面积,发现大部分 DWM 病例小脑矢状切面蚓部无法显示,而 DWV 病例蚓部多可以显示,但切面面积明显减小,提示定量分析和诊断小脑蚓部发育异常的可行性,预示了此指标将有助于建立基于产前超声所测数据的 DWS 诊断及分类标准。

文献资料显示,DWM 和 DWV 的临床预后不良^[13],多数有合并畸形,染色体异常发生率高,本组 DWS 的临床资料有相似的结果,但是小脑发育正常的单纯后颅窝池扩张病例预后良好,因此仔细鉴别此类病例对评估预后十分重要。本研究进行过程中,部分病例在外院产前常规二维超声扫查发现后

颅窝池临界性扩张、小脑半球分开声像,可疑小脑蚓部下部发育不良来诊断,经三维超声第三平面分析小脑蚓部面积在正常范围,追踪妊娠结局良好,从而预示了此指标将对后颅窝池病变的鉴别诊断起到重要作用,并有望应用于临床。

本组资料中,虽然只有三分之一的病例同意接受尸解病理解剖和/或磁共振成像检查,但在所有接受检查的病例中,蚓部缺失或切面面积很小均得到证实。在本组资料中,无论是超声、磁共振成像或尸体解剖,DWM 的病例小脑蚓部完全失去正常结构,而部分 DWV 则尚存在小脑蚓部叶的结构,究竟 DMS 是小脑蚓部叶的缺失还是整体发育的减小、其病理分类的意义等有关问题还有待于进一步的超声病理对照研究证实。这将是深入研究胎儿小脑蚓部发育异常的重要内容。

综上所述,经腹三维超声第三平面成像方式能够显示胎儿小脑蚓部最大切面,克服了二维扫查小脑正中矢状切面显示困难的不足,在孕中期可以通过三维超声第三平面观察小脑正中矢状切面精确评价小脑蚓部发育情况;对于后颅窝池扩张病例,应用此方法可以直接观察小脑蚓部最大切面,辅助鉴别 DWS 相关异常病变,有望成为一项新的胎儿中枢神经系统超声检查的定量指标,并有助于深入进行中枢神经系统发育异常的研究。

参 考 文 献

- [1] Pihu G, Visentin A, Valeri B. The Dandy-Walker complex and fetal sonography [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2000, 16(2):115-117.
- [2] Carroll SG, Porter H, Abdel-Fattah S, *et al*. Correlation of prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings in fetal brain abnormalities [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2000, 16(2):149-153.
- [3] 谢红宁, 蔡丹蕾, 朱云晓, 等. 三维超声第三平面成像监测胎儿小脑蚓部发育的研究 [J]. *中国实用妇科与产科杂志*, 2006, 22(1):32-34.
- [4] Bernard JP, Moscoso G, Renier D, *et al*. Cystic malformations of the posterior fossa [J]. *Prenat Diagn*, 2001, 21(12):1064-1069.
- [5] Correa FF, Lara C, Bellver J, *et al*. Examination of the fetal brain by transabdominal three-dimensional ultrasound: potential for routine neurosonographic studies [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2006, 27(5):503-508.

- [6] Malinger G, Lerman-Sagie T, Vinal F. Three-dimensional sagittal reconstruction of the corpus callosum; fact or artifact [J]? *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2006, 28(5):742-743.
- [7] Pilu G, Segata M, Ghi T, *et al.* Diagnosis of midline anomalies of the fetal brain with the three-dimensional median view [J]. *Ultrasound obstet Gynecol*, 2006, 27(5):522-529.
- [8] Vinals F, Munoz M, Naveas R, *et al.* The fetal cerebellar vermis: anatomy and biometric assessment using volume contrast imaging in the C-plane (VCI-C) [J]. *Ultrasound obstet Gynecol*, 2005, 26(6):622-627.
- [9] Malinger G, Ginath S, Lerman-Sagie T, *et al.* The fetal cerebellar vermis: normal development as shown by transvaginal ultrasound [J]. *Prenat Diagn*, 2001, 21(8):687-692.
- [10] Govaert P, de Vries LS. An atlas of neonatal brain sonography [J]. *Clin Dev Med*, 1997, 141(6):34-36.
- [11] Chang MC, Russell SA, Callen PW, *et al.* Sonographic detection of inferior vermian agenesis in Dandy-Walker malformations: prognostic implications [J]. *Radiology*, 1994, 193(3):765-770.
- [12] Laing FC, Frates MC, Brown DL, *et al.* Sonography of the fetal posterior fossa; false appearance of mega-cisterna magna and Dandy-Walker variant [J]. *Radiology*, 1994, 192(1):247-251.
- [13] Ecker JL, Shipp TD, Bromley B, *et al.* The sonographic diagnosis of Dandy-Walker and Dandy-Walker variant: associated findings and outcomes [J]. *Prenat Diagn*, 2000, 20(4):328-332.

(2007-10-08 收稿)