

低颅压综合征的磁共振表现及其病理生理基础

李红 敖国昆 全昌斌 田媛 许国宇 乔远罡

【摘要】 目的 分析低颅压综合征的MRI表现及其病理生理基础。方法 低颅压综合征9例,行MRI平扫及增强扫描,5例加扫MRV,3例进行脊柱MRI扫描,对脑膜强化的厚度、形态、分布、类型及伴发硬膜下积液、脑下垂及脑静脉、静脉窦代偿性扩张情况进行评估。结果 所有病例均有体位性头痛,腰椎穿刺脑脊液压力0~60 mm H₂O, MRI增强扫描均显示硬脑膜弥漫、连续、对称性线状强化;5例示脑下垂和脑室缩小;3例示垂体增大;3例出现硬膜下积液;3例MRV显示静脉窦和脑静脉扩张;2例脊柱MRI示椎外静脉扩张。脑脊液压力越低,硬膜强化厚度、脑下垂、硬膜下积液及静脉窦扩张越明显。结论 弥漫性硬脑膜增厚和强化是低颅压综合征典型MRI表现,脑脊液容量减低是其MRI影像表现的病理生理基础。

【关键词】 颅内低压; 磁共振成像; 脑脊髓液

Magnetic resonance imaging findings of intracranial hypotension syndrome and the pathophysiological mechanism LI Hong, AO Guo-kun, QUAN Chang-bin, TIAN Yuan, XU Guo-yu, QIAO Yuan-gang, Department of Radiology, The 309th Hospital of PLA, Beijing 100091, China

Corresponding author: LI Hong, Email: Lhongqq@sina.com.cn

【Abstract】 Objective To evaluate magnetic resonance imaging (MRI) findings of intracranial hypotension syndrome (IHS) and the pathophysiological mechanism. **Methods** Precontrast and postcontrast MRI was performed in 9 cases with IHS. MR venography (MRV) was completed in 5 cases and 3 cases spinal magnetic resonance was performed. The thickness, morphology, distribution, pattern of meningeal enhancement and subdural fluid collection, the descent of the brain, cerebral veins and appearance of the collateral venous sinuses were evaluated. **Results** Clearly orthostatic headache and lower cerebrospinal fluid (CSF) pressure (0-60 mm H₂O) were seen in all patients. Diffuse, continuous, homogeneous linear pachymeningeal enhancement were present in all patients on MRI. Downward displacement of the brain and small cerebral ventricle in 5 cases. Enlargement of pituitary gland in 3 cases and subdural fluid collection in 3 cases. Dilation of venous sinuses and cerebral veins were observed in 3 cases on MRV. Distended epidural veins of spine were observed in 2 cases. The thickness of dura, the sagging of brain, subdural fluid collection and dilation of venous sinuses were evident in patients with very low CSF. **Conclusions** Diffuse pachymeningeal thickening and enhancement are characteristic MRI manifestation of IHS. The low CSF capacity is the pathophysiological basis for MRI imaging.

【Key words】 Intracranial hypotension; Magnetic resonance imaging; Cerebrospinal fluid

低颅压综合征(intracranial hypotension syndrome, IHS)是一种少见的临床上以体位性头痛为主要症状,腰椎穿刺脑脊液压力降低的综合征。该病病因不明,通常认为脑脊液容量减少与脑脊液漏有关。在临床上易与脑膜炎、蛛网膜下腔出血、颈椎病等其他原因引起的头痛相混淆,认识该病可以降低该病的误诊率。搜集经临床证实的9例IHS,对其MRI特点进行分析,并对引起MRI影像表现的病理生理基础进行探讨。

资料与方法

1. 一般资料:回顾性分析经临床和MRI影像诊断IHS 9例,其中男6例,女3例,年龄22~53岁,平均

34岁。9例患者均有体位性头痛症状,以站位和坐位明显,卧位症状减轻或缓解,6例伴有头晕、恶心、呕吐,3例出现颈肩痛,1例出现轻微记忆力减退。8例无明显诱因,1例曾做过腰椎穿刺。神经方面检查除1例颈项强直外,其余8例均未出现明显神经系统症状。侧卧位腰穿脑脊液压力:0~60 mm H₂O;脑脊液常规及生化:除2例脑脊液蛋白含量轻度增高外,其余各项指标均未见明显异常(表1)。

表1 9例患者一般资料

病例	性别	年龄(岁)	临床症状/体征	诱因	脑脊液生化
1	男	32	直立性头痛、头晕、恶心、呕吐、颈肩痛、颈项强直	无	蛋白+
2	男	41	直立性头痛、头晕、恶心、呕吐、颈肩痛、轻度记忆力下降	无	蛋白+
3	男	53	直立性头痛、眩晕、恶心、呕吐、颈肩痛	无	正常
4	男	19	直立性头痛	曾做过腰椎穿刺	正常
5	男	31	直立性头痛、眩晕、恶心、呕吐	无	正常
6	男	26	直立性头痛	无	正常
7	女	22	直立性头痛、眩晕、恶心、呕吐	无	正常
8	女	25	直立性头痛、眩晕、恶心、呕吐	无	正常
9	女	35	直立性头痛	无	正常

2. 方法:所有病例治疗前均进行了头部MRI平扫及增强扫描,其中5例加扫MRV,2例行脊柱MRI扫描。使用Philips公司Intera 1.5 T MR扫描仪;头部MRI扫描使用标准头线圈;所有病例均行T2WI、T1WI、FLAIR轴位扫描及T2WI矢状位扫描。扫描参数:T2WI:TR 4893 ms,TE 110 ms,层厚5 mm,层间距1 mm,矩阵384×384,视野(FOV)230 mm×230 mm;T1WI:TR 596 ms,TE 15 ms,FOV 230 mm×230 mm,层厚5 mm,层间距1 mm;T2 FLAIR:TR 6000 ms,TE 120 ms,层厚5 mm,层间距1 mm,矩阵256×256,FOV 230 mm×230 mm。增强扫描:经肘静脉团注磁共振造影剂钆喷酸葡胺(Gd-DTPA),剂量为0.1 mmol/kg,行横轴位、矢状位和冠状位T1WI扫描。脊柱MRI扫描使用平板线圈,行矢状位T2WI、T1WI扫描。

结 果

9例患者MRI扫描均显示硬脑膜增厚,呈等T1、长T2信号,增强扫描明显强化,强化厚度约2~8 mm,呈均匀对称性、连续、线状强化,软脑膜无受累(图1~3);3例MRV显示静脉窦和脑静脉扩张,可见侧支静脉窦显影(图4);5例显示脑下垂和脑室缩小表现,表现为小脑扁桃体下移,桥前池和鞍上池变窄,视交叉变平或下移,脑干前后径增大,后颅窝结构拥挤,脑室容积缩小(图5);3例显示垂体增大;3例出现硬膜下积液,其中1例硬膜下出血,均位于大脑凸面,表现为双侧对称新月形长或等、稍短T1、长T2信号,T2 FLAIR上

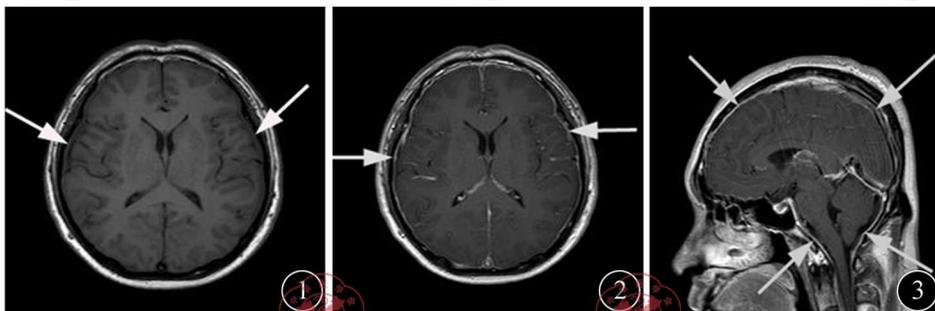


图1~3 T1WI、T2WI轴位及T1WI矢状位增强扫描显示硬脑膜增厚,呈等T1、长T2信号,增强扫描幕上、幕下硬脑膜(包括扫描所及颈段脊膜)均匀、线状强化(白箭头)

呈稍高信号,邻近脑组织受压内移(图6);2例脊柱MRI示腰骶部鞘膜囊呈锥状逐渐变细,椎外静脉扩张(图7)。脑脊液压力越低,上述MRI影像表现越明显(表2)。

表2 9例IHS脑脊液压力及主要MRI表现

病例	脑脊液压力 (mm H ₂ O)	头部MRI和(或)MRV表现					脊柱MRI见脊椎 硬膜外静脉扩张	
		脑膜强化	硬膜厚度 (mm)	硬膜下积液 (积血)	垂体增大	脑下垂		头部静脉窦或 静脉扩张
1	0	+	8.0	+	+	+	+	+
2	10	+	6.5	+	+	+	+	+
3	12	+	5.0	+	+	+	+	-
4	15	+	4.5	-	-	+	-	-
5	20	+	4.0	-	-	+	-	-
6	35	+	3.0	-	-	-	-	-
7	40	+	2.0	-	-	-	-	-
8	55	+	2.0	-	-	-	-	-
9	60	+	1.0	-	-	-	-	-

注:“+”表示出现该征象;“-”表示不出现该征象或未作相关检查而未知

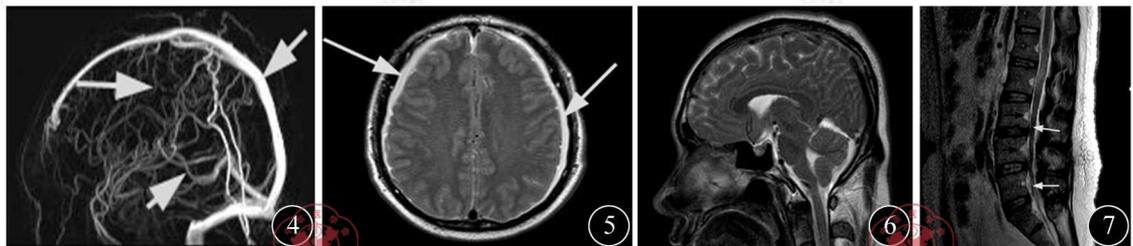


图4 MRV显示上矢状窦、大脑大静脉增粗、扩张,并可见多发增粗迂曲血管影(箭头) 图5 T2WI轴位显示双侧对称性硬膜下积液 图6 中线矢状位T2WI显示脑下垂:视交叉池、桥前池明显缩小,小脑扁桃体位置较低 图7 腰椎中线矢状位T2WI显示硬膜外椎基底静脉丛扩张(黑箭头),硬膜囊呈锥状逐渐变细(白箭头)

讨 论

1. IHS病因、临床表现及机制:IHS由Schaltenbrand^[1]1938年首先报道,其病因不明,可能与轻微脑外伤、腰椎穿刺、脑室引流、神经根袖撕裂、颅内手术及一些代谢性疾病如甲状旁腺功能低下、肾上腺皮质功能低下等有关。其机制可能与脑脊液容量减少有关^[2]。本组9例IHS,仅1例曾做过腰椎穿刺,8例原因不明。男性发病率高于女性,与文献报道相似。

IHS的典型临床特征是体位性头痛,头痛在站立或坐位时加剧,卧位缓解;本组9例患者均有此症状。患者可出现颈项强直(本组1例)、恶心、呕吐、头晕(本组6例)、颈肩疼痛、僵直、上肢痛(本组3例)及视力模糊、听力改变、味觉障碍或感觉异常,少数可出现精神症状。腰椎穿刺脑脊液压力低于60 mm H₂O。脑脊液常规检查:细胞数可增多,以淋巴细胞增多为主,本组病例均正常。脑脊液生化检查:蛋白含量可升高(本组2例轻度升高),糖和氯化物正常。上述症状的产生原因可能与脑脊液容量减低所致脑浮力下降有关。当浮力减少会引起脑干及小脑扁桃体下移(脑下垂),从而造成患者体位性头痛,同时脑下垂会牵拉包括第V、IX、X对颅神经的痛感结构^[3]、脑膜和脑静脉,从而产生相应神经症状。在IHS早期因桥静脉破裂可导致硬膜下血肿,脑脊液中可能会出现红细胞、细胞数增多和蛋白含量增加。

2. MRI影像表现及病理生理基础:IHS的最常见的脑MRI异常为幕上、幕下硬脑膜弥漫性连续性、线样增厚、强化,软脑膜无受累^[4,6]。硬脑膜强化可以用Monro-Kellie理论^[7]解释,根据该理论,完整的颅腔容积是一定的,脑组织、颅内血容量和脑脊液容量三者之和是一常数。脑组织是恒定的,血容量和脑脊液容量经

常会发生波动。因此,当脑脊液大量丢失、减少,颅内血容量就会因硬脑膜静脉充血代偿性增加,随着脑脊液进行性下降,由硬膜血管内容量增加建立的压力梯度使液体外渗到最内层的硬膜壁细胞,增强扫描磁共振造影剂在硬膜微血管及间质聚集,从而硬脑膜强化,而蛛网膜和软脑膜上微血管的紧密连接会阻止对比剂的聚集^[8],因此低颅压时软脑膜不受累及。本组病例硬脑膜均有不同程度增厚、强化,且硬脑膜增厚的程度与脑脊液压力降低成正比。

IHS的颅脑MRI异常还可以表现为硬膜下积液、出血,脑下垂,垂体增大,脑室缩小以及脑静脉窦、椎外静脉扩张。硬膜下积液呈典型的双侧对称性新月形,位于增厚强化的硬脑膜下方。根据 Schoffer 等^[9]的观点,这种液体聚集可能是由于脑脊液容量减少致脑下垂撕裂充血的硬膜桥静脉而形成。Brightbill 等^[10]研究中,在缺乏硬脑膜强化的地方见不到积液,仅当硬脑膜血管扩张不足以维持颅内容量时才发生硬脑膜下积液。本组3例硬膜下积液(积血)外硬脑膜均明显增厚、强化,且硬膜下积液的程度与硬脑膜增厚程度呈正相关,轻度脑膜增厚并不引起硬膜下积液(表2),与文献报道一致^[11]。垂体增大是脑脊液容量降低时脑血管代偿性扩张引起的,反映了代偿性静脉充血^[12]。垂体腺由富有血管的海绵窦围绕,在低颅压症状明显时其体积增大,症状恢复后体积恢复正常。本组3例垂体增大。严重脑脊液容量不足,早期的代偿机制不能发挥作用时脑脊液浮力的丧失会使脑组织下垂^[13-14],表现为桥前池变窄或消失,视交叉向下移位,视交叉池缩小或闭塞,蛛网膜下腔变小,导水管下移。

3. 诊断与鉴别诊断:IHS并不是一个常见的疾病,但在引起头痛的疾病鉴别诊断时应该想到本病的可能。有体位性头痛及脑脊液压力降低(低于60 mm H₂O)临床表现以及MRI检查有硬脑膜对称性均匀线状增厚、硬膜下积液、出血、脑下垂、垂体增大、脑室缩小以及脑静脉窦、椎外静脉扩张等特征性MRI表现诊断IHS并不困难。从本组病例分析,MRI影像学改变的严重性与颅内压降低程度一致。但文献上^[15]报道IHS有临床、影像学表现及脑脊液压力不一致的不典型病例,在临床工作中要引起重视。IHS在MRI表现上与脑膜癌病、脑膜炎及特发性肥厚性脑膜炎具有相似表现^[16-17],在影像诊断中需要与之鉴别。临床上还需与引起头痛的其他病变,如神经性头痛、细菌性脑膜炎(尤其是结核性脑膜炎)、病毒性脑炎、外伤性颅内高压症、硬膜下血肿、腰椎穿刺后头痛、内耳性眩晕、高血压脑病等相鉴别。

参 考 文 献

- [1] Schaltenbrand G. Normal and pathological physiology of the cerebrospinal fluid circulation. *Lancet*, 1953, 1:805-808.
- [2] Christoforidis GA, Mehta BA, Landi JL, et al. Spontaneous intracranial hypotension; report of four cases and review of the literature. *Neuroradiology*, 1998, 40:636-643.
- [3] Bourekas EC, Lewin JS, Lanzieri CF. Postcontrast meningeal MR enhancement secondary to intracranial hypotension caused by lumbar puncture. *J Comput Assist Tomogr*, 1995, 19:299-301.
- [4] Metarfratzi Z, Argyropoulou MI, Mokou-Kanta C, et al. Spontaneous intracranial hypotension; morphological findings and CSF flow dynamics studied by MRI. *Eur Radiol*, 2004, 14:1013-1016.
- [5] 宋宁, 陆建平, 陶沂. 自发性低颅压综合征的影像学表现. *中国医学计算机成像杂志*, 2004, 10:225.
- [6] Chiapparini L, Ciceri E, Nappini S, et al. Headache and intracranial hypotension; neuroradiological findings. *Neurol Sci*, 2004, 25:138-141.
- [7] Mokri B. The Monro-Kellie hypothesis; application in CSF volume depletion. *Neurology*, 2001, 56:1746-1748.
- [8] Krause I, Kornreich L, Waldman D, et al. MRI meningeal enhancement with intracranial hypotension caused by lumbar puncture. *Pediatr Neurol*, 1997, 16:163-165.
- [9] Schoffer KL, Bentead TJ, Grant I. Spontaneous intracranial hypotension in the absence of magnetic resonance imaging abnormalities. *Can J Neurol Sci*, 2002, 29:253-257.
- [10] Brightbill TC, Goodwin RS, Ford RG. Magnetic resonance imaging of intracranial hypotension syndrome with pathophysiological correlation. *Headache*, 2000, 40:292-299.
- [11] Luijckx GJ. Magnetic Resonance imaging findings before and after treatment of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2001, 71:411.
- [12] Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2001, 1:109-117.
- [13] Pannullo SC, Reich JB, Krol G, et al. MRI changes in intracranial hypotension. *Neurology*, 1993, 43:919-926.
- [14] Mokri B. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks; from to cerebrospinal fluid hypovolemia-evolution of a concept. *Mayo Clin Proc*, 1999, 74:

1113-1123.

- [15] Paldino M, Mogilner AY, Tenner MS. Intracranial hypotension syndrome: a comprehensive review. *Neurosurg Focus*, 2003, 15:2.
- [16] 张会霞,程敬亮,白洁,等. 脑膜转移瘤的 MRI 表现及诊断价值. *中国医学影像技术*, 2007, 23:1292-1295.
- [17] 李书剑,赵国华,方佳,等. 3 例肥厚性脑膜炎临床、病理和影像学研究. *卒中与神经疾病*, 2007, 14:53-56.

(收稿日期:2011-09-09)

(本文编辑:耿亚芝)

李红,敖国昆,全昌斌,等. 低颅压综合征的磁共振表现及其病理生理基础[J/CD]. *中华临床医师杂志:电子版*, 2011, 5(20):5945-5949.