

先天性上斜肌麻痹患者 MRI 下滑车神经的影像学表现

龚宇¹, 刘虎²

作者单位:¹(215000)中国江苏省苏州市,苏州大学附属儿童医院眼科;²(210009)中国江苏省南京市,江苏省人民医院眼科
作者简介:龚宇,硕士,住院医师,研究方向:斜视与小儿眼科。
通讯作者:龚宇. 44847192@163.com
收稿日期:2012-01-04 修回日期:2012-04-05

MRI of trochlear nerve in patients with congenital superior oblique palsy

Yu Gong¹, Hu Liu²

¹Department of Ophthalmology, Children's Hospital of Soochow University, Suzhou 215000, Jiangsu Province, China; ²Department of Ophthalmology, Jiangsu Provincial Hospital, Nanjing 210009, Jiangsu Province, China

Correspondence to: Yu Gong. Department of Ophthalmology, Children's Hospital of Soochow University, Suzhou 215000, Jiangsu Province, China. 44847192@163.com

Received: 2012-01-04 Accepted: 2012-04-05

Abstract

• **AIM:** To assess the relationship of trochlear nerve and congenital superior oblique palsy and find out the etiologies of congenital superior oblique palsy, to provide theoretical basis for the clinical diagnosis and treatment of congenital superior oblique palsy.

• **METHODS:** In 16 patients with congenital superior oblique palsy and 11 normal people, the trochlear nerve was depicted with three-dimensional (3D) Fourier transformation constructive interference in steady state (CISS) 3.0T magnetic resonance imaging (MRI), whereas the adjacent vessels were detected with 3D time-of-flight (TOF) MRI. The identification rates of the two groups were studied to find if there was any abnormal with the trochlear nerve of patients with congenital superior oblique palsy.

• **RESULTS:** 3D-CISS MRI depicted the proximal cisternal segment of trochlear nerve in the patient group and normal group with identification rates of 27.2% and 81.2%. The difference between the two groups was statistically significant ($P < 0.05$).

• **CONCLUSION:** The abnormal of trochlear nerve is one of the etiologies of congenital superior oblique palsy.

• **KEYWORDS:** trochlear nerve; congenital superior oblique palsy; magnetic resonance imaging

Gong Y, Liu H. MRI of trochlear nerve in patients with congenital superior oblique palsy. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2012; 12(5):949-952

摘要

目的:明确滑车神经与先天性上斜肌麻痹的关系,进一步揭示上斜肌麻痹的病因,为临床诊断和治疗上斜肌麻痹提供理论依据。

方法:应用3.0T磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)的3D-CISS序列多平面重组(MPR)结合3D-TOF序列技术分别对16例先天性上斜肌麻痹患者和11例正常人的滑车神经进行显像,通过统计学方法比较两者显影率的差异,判断先天性上斜肌麻痹患者是否合并滑车神经异常。

结果:在3.0T-MRI的3D-CISS序列多平面重组(MPR)结合3D-TOF序列下,先天性上斜肌麻痹患者与正常人的滑车神经脑池段的显影率分别为27.2%和81.2%,两者之间具有统计学差异($P < 0.05$)。

结论:先天性上斜肌麻痹与滑车神经异常有关。

关键词:滑车神经;先天性上斜肌麻痹;磁共振成像

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5123.2012.05.46

龚宇,刘虎.先天性上斜肌麻痹患者MRI下滑车神经的影像学表现. *国际眼科杂志* 2012; 12(5):949-952

0 引言

上斜肌麻痹是一种临床最为常见的麻痹性斜视类型,约3/4的上斜肌麻痹属于先天性上斜肌麻痹。先天性上斜肌麻痹是指出生后1a内出现症状且无其他外伤等致病因素的上斜肌麻痹^[1-4],其病因至今尚未明确。国内外研究发现先天性上斜肌麻痹者往往合并肌腱、肌腹以及内直肌Pulley的异常,由于上斜肌的支配神经——滑车神经外径细小,走行和毗邻复杂,而且传统MRI的成像水平有限,有关先天性上斜肌麻痹患者的滑车神经是否伴有异常至今尚无定论。近年来,高场强的3.0T核磁共振仪已渐用于临床,3.0T核磁共振仪具有分辨率高、成像速度快等优势,其场强、信噪比、扫描速度均可达到1.5T核磁共振仪的2倍。由于3.0T核磁共振仪对微细结构和微小病变的显示检出率明显提高,应用该技术有望提高滑车神经的显示率,我们对16例先天性上斜肌麻痹患者和11例正常人行3.0T-MR的3D-CISS序列和3D-TOF序列检查,试图通过影像学手段显示上斜肌麻痹患者的滑车神经,并据此判断上斜肌麻痹患者有无滑车神经异常,进一步揭示上斜肌麻痹的病因,为临床诊断和治疗上斜肌麻痹提供理论依据。

1 对象和方法

1.1 对象 随机选取眼科门诊就诊的上斜肌麻痹患者作为研究对象,对照组随机选自放射科健康体检者。上斜肌麻痹的诊断标准^[1]:先天性上斜肌麻痹是指出生后1a内出现症状并无其他外伤、肿瘤、脑血管疾患、重症肌无力等致病因素引起上斜肌麻痹。先天性单侧上斜肌麻痹

的诊断标准:(1)眼位检查见上斜肌功能不足或下斜肌功能亢进;(2)Bielschowsky 头位倾斜试验阳性;(3)三棱镜中和:向患侧倾斜,上斜视较向健侧倾斜时至少大 5^Δ ;(4)眼底照相患眼外旋。先天性双侧上斜肌麻痹的诊断标准:(1)眼位检查见双眼上斜肌功能不足或下斜肌功能亢进;(2)双侧 Bielschowsky 头位倾斜试验阳性;(3)往往伴有 V 型斜视;(4)眼底照相双眼外旋。入选标准:(1)临床诊断为先天性上斜肌麻痹;(2)无眼球震颤,可固视,眼轴正常,眼眶发育正常,排除屈光不正以外的其他眼科疾病;(3)能够配合检查。上斜肌麻痹组:16例,男9例,女7例,年龄15~35岁,其中10例为单侧上斜肌麻痹,6例为双侧上斜肌麻痹,共计22条滑车神经。对照组:11例,男7例,女4例,年龄12~42岁,临床检查没有发现任何眼部异常,共计22条滑车神经。

1.2 方法

1.2.1 影像学检查方法 采用 Siemens 公司的 3.0T 超导磁共振扫描仪。应用头部正交线圈,矢状面定位扫描后对四脑室处进行 3D-CISS 和 3D-TOF 序列扫描。参数如下:3D-CISS 序列(TR 6.2ms, TE 2.9ms),翻转角度 70° ,单次信号采集,层厚 0.40mm,矩阵 320×320 ,扫描视野 $140\text{mm} \times 140\text{mm}$ 。3D-TOF 序列扫描(TR 3.8ms, TE 20ms),翻转角度 20° ,单次信号采集,层厚 0.5mm,矩阵 256×256 ,扫描视野 $200\text{mm} \times 200\text{mm}$ 。

1.2.2 滑车神经辨别方法 将 3D-CISS 序列和 3D-TOF 序列的扫描数据进行 MPR 重建,MPR 重建可以从任意角度观察脑池段 MR 图像,依据滑车神经在 3D-CISS 和 3D-TOF 下均呈低信号的特点,找出可能的滑车神经图像,利用 MPR 技术找出其发出点并观察在脑池内的走行,从中脑背侧的前髓帆发出且向前外走行到达小脑幕游离缘的为滑车神经,若从大血管发出则予排除,同时与 3D-TOF 成像结果进行分析比较,3D-TOF 下血管为高信号,而神经和脑脊液呈低信号,可进一步排除脑血管干扰,最终辨别出滑车神经。

统计学分析:根据影像学检查结果,分别得出先天性上斜肌麻痹组和正常对照组的滑车神经显示率,运用 SPSS 11.0 软件进行 χ^2 检验,得出统计学结论以 $P < 0.05$ 为有统计学意义。

2 结果

2.1 T-MRI 下对照组滑车神经的显影结果 对照组 22 条滑车神经中有 18 条显影,其中 12 条在横断面显影(图 1),6 条经过 MPR 后在斜横断面显影(图 2)。观察发现,脑池段的滑车神经在 3D-CISS 下呈低信号,而周围脑脊液呈极高信号,周围血管也呈低信号,但结合 3D-TOF 序列,可见血管在 3D-TOF 下呈高信号,而滑车神经和脑脊液均为低信号(图 3),结合多平面重组技术(MPR)可以观察到滑车神经从于中脑背侧的前髓帆发出,向前外走行到达小脑幕游离缘,再沿着小脑幕游离缘向前走行。

2.2 T-MRI 下先天性上斜肌麻痹组滑车神经的显影结果

先天性上斜肌麻痹组 22 条滑车神经中仅有 6 条显影,其中 4 条在横断面显影,2 条经过 MPR 后在斜横断面显影。研究发现 10 例单侧先天性上斜肌麻痹患者中有 6 例表现为健侧显影患侧不显影(图 4,5),3 例表现为双侧显影,1 例为双侧均不显影。6 例双侧先天性上斜肌麻痹患者中 4 例表现为双侧均不显影(图 6),1 例表现为单侧显影,1 例为双侧显影。

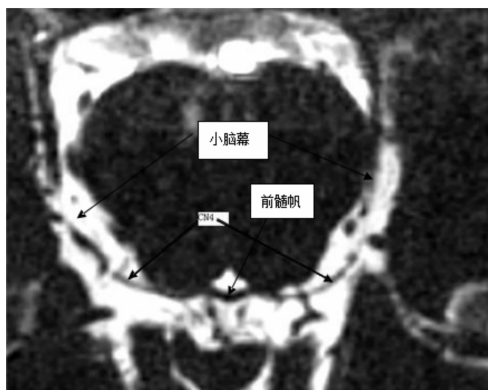


图 1 正常人滑车神经,双侧均显示,可见滑车神经呈低信号,从中脑背侧的前髓帆发出,向前外走行向小脑幕游离缘。

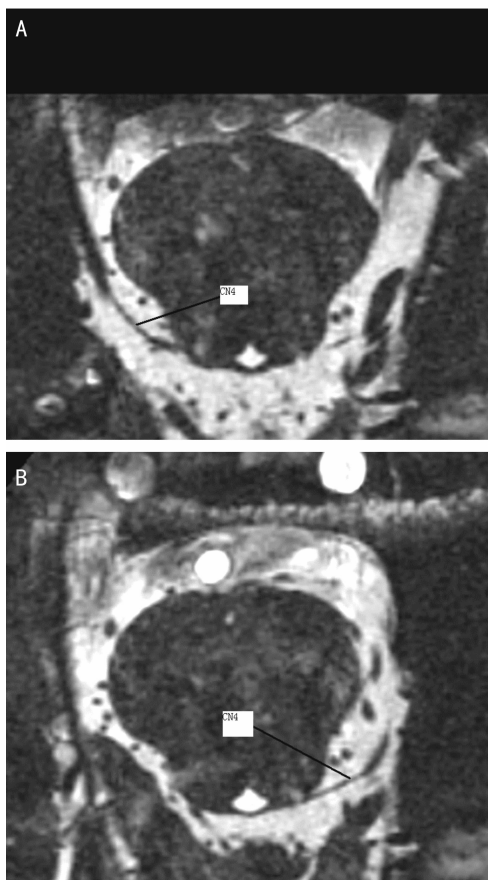


图 2 对照组中一正常男性脑池段 MRI 图像 A:横断图像,可见只有一侧的滑车神经得以显影;B:对图像数据进行多平面重组(MPR)后的斜横断面图像,可以清晰显示另一侧的滑车神经。

2.3 先天性上斜肌麻痹组和正常组滑车神经的显影率 上斜肌麻痹组 22 条滑车神经仅 6 条显影,显影率为 27.2%,而对照组 22 条神经有 18 条显影,显影率为 81.2%,对两组数据使用 SPSS 11.0 软件进行 χ^2 检验, $\chi^2 = 13.2, P < 0.05$,说明两组的显示率具有统计学差异。

3 讨论

先天性上斜肌麻痹是临床最为常见的麻痹性斜视类型,文献报道在斜视患者中的发病率为 25%~44%^[2-4]。其主要症状为上斜肌功能不足和下斜肌功能亢进,虽然一般不影响视力,也没有复视,但常常会引起代偿头位,如果不及时治疗,还会导致面部发育不对称和脊柱侧弯,部分患者即便矫正眼位,异常头位仍然不能纠正,还有一



图3 3D-TOF序列下血管呈白色高信号,而周围脑脊液和神经呈低信号,由此可区别滑车神经和细小血管。



图4 一右侧先天性上斜肌麻痹患者,仅左侧滑车神经可见。



图5 一左侧上斜肌麻痹患者,仅右侧滑车神经可见。

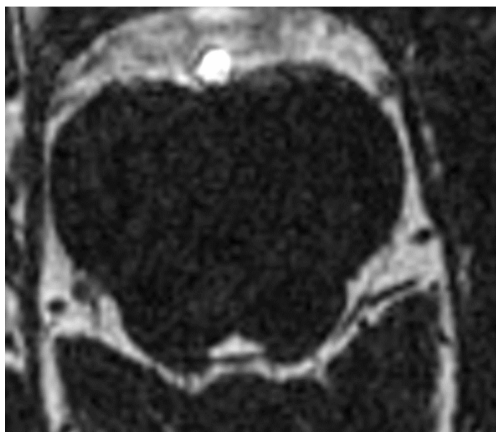


图6 一双眼上斜肌麻痹患者,双侧滑车神经均不可见。

部分患者会突然失去代偿头位,引起严重的复视现象。由于其发病原因尚不完全清楚,给临床处理带来了很大困扰,所以为了更好的指导先天性上斜肌麻痹的诊治,进一步探讨其的病因具有重要的临床意义。

鉴于上斜肌接受滑车神经及更高级中枢的支配,理论上讲,从中枢到外周任何部位的异常均可引起上斜肌麻痹。国内外许多学者曾试图从肌腱、肌腹、Pulley、神经支配以及基因水平多个方面来探求先天性上斜肌麻痹的病因,但遗憾的是,由于技术水平的限制,目前对于上斜肌麻痹的病因研究仅在上斜肌肌肉异常上得出了可靠的结论。

David^[5]对14例先天性上斜肌麻痹研究发现,所有患者均伴有上斜肌肌腱松弛,而在后天性上斜肌麻痹患者中未发现相似的上斜肌肌腱松弛。Helveston等^[4]研究显示,87%的先天性上斜肌麻痹患者伴有上斜肌肌腱的结构异常,认为上斜肌肌腱松弛是先天性上斜肌功能不足的主要原因。在此基础上,Helveston等^[4]提出先天性上斜肌麻痹按肌腱异常分为肌腱松弛、肌腱鼻侧移位、肌腱止于后部 Tenon 囊和肌腱缺如等四种类型。Demer等^[6]率先将表面线圈 MRI 技术应用上斜肌麻痹的研究,他们发现慢性上斜肌麻痹患者,原在上斜肌最大横截面积较正常人减少2个标准差,且上斜肌肌腱异常患者几乎均伴有上斜肌肌肉本身的异常^[5]。Sato等^[7,8]采用 MRI 比较先天性和后天性上斜肌麻痹患者上斜肌体积的差异,结果发现先天性上斜肌麻痹者上斜肌肌腹体积为正常的45.3%,而后天性上斜肌麻痹患者为65.8%。他们还发现上斜肌肌腱异常与上斜肌松弛有关,肌腱异常时其肌腹体积明显较小^[5]。

1997年,Miller等提出Pulley学说,认为Pulley具有直肌功能起点的作用,决定着直肌肌腹的走行和作用方向^[5,9]。研究发现Pulley位置异常可能导致某些非共同性斜视,Demer等对7例上斜肌麻痹患者和18例正常人行MRI扫描,发现上斜肌麻痹时内直肌Pulley上移1.1mm,但不会影响其他直肌Pulley,且单独的内直肌Pulley移位不足以解释全部斜视现象,所以Pulley异常可能仅是上斜肌麻痹的一种表现,而非病因^[10,11]。

对于麻痹性斜视的病因,人们一直怀疑与其支配神经有一定关系,Demer等曾对96例麻痹性斜视患者和83例正常人行MRI检查,结果显示,部分麻痹性斜视患者动眼神经和外展神经表现异常(神经纤细、缺如、血管或肿物压迫),但由于滑车神经非常细小并走行和毗邻复杂,即使是正常人群MRI也不能很好的显示其走行情况,所以未得出滑车神经与上斜肌麻痹的明确关系^[12]。

近年来,随着影像学技术的迅猛发展,一些影像学专家开始尝试对滑车神经进行显影。Caillet等应用T1加权SE序列,3~5mm的层厚,在横断面和矢状面滑车神经的显影率为30%,在横断面仅偶然显示^[13]。Hosoya等应用对比剂增强毁损GRE序列显示滑车神经,其显影率仅为10%左右^[14]。Casselmann等^[15]首先应用3D-CISS序列及0.7mm的层厚显示滑车神经脑池部分,但却没有分析神经显示的可靠性。Held等^[16]发现使用3D-CISS MRI成像可使滑车神经在下丘脑处显示率达到93.4%,绕大脑脚处达到100%。

3D-CISS序列能以高分辨率和对比度显示被脑脊液包围的细小结构,因而适用于脑池显影,但区分滑车神经和周围的动静脉仍然是一主要难点,把动静脉当成滑车神经则检出率高,反之则低。为解决这一难题,Yousry

等^[17]发现应用 TOF 序列可以很好的将血管和神经区分开来,他们率先在 1.5T-MRI 上采用 3D-CISS 序列多平面重组(MPR)结合 3D-TOF 序列技术对正常人滑车神经达到了很高的显示率(横断位、矢状位、冠状位分别为 95%、85%和 80%),并在其后的研究中证实了在上斜肌肌纤维抽搐症者中存在血管压迫滑车神经的现象。

影像学技术的进步使得滑车神经的显影率不断提高,为本研究提供了技术可行性,本研究选用的 3.0T-MRI 的 3D-CISS 序列多平面重组(MPR)结合 3D-TOF 序列技术具有多重优势。首先,3.0T-MRI 是一种高场强的核磁共振仪,具有分辨率高、成像速度快等强大优势,其场强、信噪比、扫描速度均可达到 1.5T 的 2 倍,对微细结构和微小病变的显示检出率明显提高;其次,3D-CISS 是一种高分辨率重聚梯度回波成像序列,其采用流动补偿技术,使各种流速的流体都呈高信号,消除了流动干扰伪影,脑脊液表现为极高信号,神经和血管在高信号的背景下表现为低信号;而多平面重组(MPR)技术的使用使得我们可以从任意角度观测脑池段的成像结果,可以捕捉到斜行的滑车神经影像,并且可以追踪细小血管至其上级分支从而使其与神经区分开来;同时我们又采用了 3D-TOF 技术,在 3D-TOF 序列下血管表现为高信号,而神经却不显影。这些技术结合在一起就最大限度的降低了假阳性率^[18]。

滑车神经为上斜肌的支配神经,直径范围约 0.75 ~ 1mm,在颅内行程全长约 60mm。显微解剖学发现其起源于中脑背侧下丘平面的滑车神经核,轴突自神经核发出后行向背侧于中线处交叉后于前髓帆处穿出中脑,继而向前外在脑池中绕大脑脚,从小脑幕下缘穿入幕内,在幕中潜行后在脑池段远侧部分穿过硬膜入海绵窦,在窦外侧壁,滑车神经介于动眼神经和眼神经之间,随后,滑车神经沿窦壁外侧前行至前床突下外方与动眼神经和眼神经紧密相贴入眶上裂,入眶后,滑车神经行于额神经内侧,斜过提上睑肌向内至上斜肌上缘,于上斜肌中、后处分成两支进入肌肉中^[1]。滑车神经是最长最细的眼球运动神经,其走行和比邻非常复杂,现有的影像学技术难以观察其全貌,只有在滑车神经的脑池段能达到较高的显影率,为了方便本研究比较两组之间的显影率的差异,我们仅将脑池段的滑车神经作为研究的对象。

由于滑车神经相当纤细,为提高其显影率,理应选择尽可能小的层厚,但实际上,层厚越小信噪比(signal noise ratio, SNR)也越小,反而影响 MRI 的空间分辨率,导致滑车神经显影率的严重下降。所以综合考虑,我们将本研究采用的 3D-CISS 扫描层厚定为 0.4mm,但是在保证了滑车神经显影率的同时也带来了新的问题,由于正常滑车神经直径约为 0.75 ~ 1mm,与 0.4mm 的层厚相差很小,导致了滑车神经在 MRI 图像上的直径受扫描切面所在位置的干扰极大,滑车神经最多只会在两张相邻的 MRI 图像上显影,若切面位置靠近滑车神经的轴心,则能得出较粗的滑车神经图像,而如果切面位置离滑车神经的轴心较远,则只能得到较细的滑车神经图像甚至不能显示。所以对于小样本研究而言,我们无法通过比较两组滑车神经的粗细来判断滑车神经有无异常,但就理论而言,滑车神经越粗,受干扰影响越小,也就越易显影,反之,滑车神经越细,受干扰影响越大,也就越难显影。鉴于此,我们可以通过滑车神经的显示率反映滑车神经有无异常。本研究发现对照组和先天性上斜肌麻痹组的滑车神经显示率分别为 81.2% 和 27.2%,两组之间有统计

学差异($P < 0.05$)。不难看出,至少有部分上斜肌功能异常组的滑车神经要比正常组更为纤细甚至缺如,显然,先天性上斜肌麻痹与滑车神经异常有关。

但是,滑车神经异常并不是先天性上斜肌麻痹的全部病因,本研究中上斜肌麻痹组的 22 条神经中也有 6 条得以显影,考虑这些患者的上斜肌麻痹可能系滑车神经脑池段以外的异常或者其他部位的异常所致。此外,对照组也有 4 条滑车神经未能显影,通过分析,我们发现随着年龄的增长,脑池的宽度也是不断增加,所以对于年长者来说,观测其滑车神经相对较为容易。而本实验中未显影的正常人分别是 1 例 12 岁女童和 2 例 20 多岁男青年,发现其脑池均较狭窄,可能影响了显影的结果,当然也不排除信噪比过低,影响了空间分辨率以及伪影干扰等其他因素的影响,最终得原因还有待进一步的研究。

参考文献

- 1 李凤鸣. 中华眼科学. 第 2 版. 北京:人民卫生出版社 2005;2742-2751
- 2 Ellis FD, Helveston EM. Superior oblique palsy: diagnosis and classification. *Int Ophthalmol Clin* 1976;16:127-135
- 3 Von Noorden GK, Murray E, Wong SY. Superior oblique paralysis. A review of 270 cases. *Arch Ophthalmol* 1986;104:1771-1776
- 4 Helveston EM, Krach D, Plager DA, et al. A new classification of superior oblique palsy based on congenital variations in the tendon. *Ophthalmology* 1992;99:1609-1007
- 5 David AP. Tendon laxity in superior oblique palsy. *Ophthalmology* 1992;99(7): 1032-1038
- 6 Demer JL, Ortube MC, Engle EC, et al. High-resolution magnetic resonance imaging demonstrates abnormalities of motor nerves and extraocular muscles in patients with neuropathic strabismus. *J AAPOS* 2006;10(2):135-142
- 7 Sato M, Yagasaki T, Kora T, et al. Comparison of muscle volume between congenital and acquired superior oblique palsies by magnetic resonance imaging. *Jpn J Ophthalmol* 1998;42(6):466-470
- 8 Sato M. Magnetic resonance imaging and tendon anomaly associated with congenital superior oblique palsy. *Am J Ophthalmol* 1999;127(4): 379-387
- 9 Clark RA, Miller JM, Demer JL. Location and stability of rectus muscle pulleys-muscle paths as a function of gaze. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1997;38(1):227-232
- 10 Clark RA, Miller JM, Rosenbaum AL, et al. Heterotopic muscle pulleys or oblique muscle dysfunction. *J AAPOS* 1998;2(1):17-25
- 11 Clark RA, Miller JM, Demer JL. Displacement of the medial rectus pulley in superior oblique palsy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1998;39(1):207-212
- 12 Kau HC, Tsai CC, Maria C, et al. High-resolution magnetic resonance imaging of the extraocular muscles and nerves demonstrates various etiologies of third nerve palsy. *Am J Ophthalmol* 2007;143(2): 280-287
- 13 Tubbs RS, Oakes WJ. Relationships of the cisternal segment of the superior oblique. *J Neurosurg* 1998;89(8):1015-1019
- 14 Hayakawa Y, Takagi M, Hasebe H, et al. A case of superior oblique myokymia observed by an image-analysis system. *J Neuroophthalmol* 2000;20(4):163-165
- 15 Casselman JW, Dehaene I. Imaging of the IIIrd, IVth, and Vth cranial nerves. *Neuroophthalmology* 1998;19:63-68
- 16 Held P, Fellner C, Fellner F, et al. MRI of inner ear and facial nerve pathology using 3DMP-RAGE and 3D-CISS sequences. *Br J Radiol* 1997;70(9):558-566
- 17 Yousry I, Moriggl B, Dieterich M, et al. MR Anatomy of the Proximal Cisternal Segment of the Trochlear Nerve: Neurovascular Relationships and Landmarks. *Radiology* 2002;223:31-38
- 18 Choi BS, Kim JH, Jung C. High-resolution 3D MR imaging of the trochlear nerve. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31(6):1076-1079