

# 下丘脑错构瘤的 CT 和 MRI 诊断

金彪 张永平 李玉华 王秋艳 朱礼华 朱锦勇 薛建平 钟伟兴

**【摘要】** 目的: 研究下丘脑错构瘤的 CT 和 MRI 影像表现, 探讨影像学、临床及预后的关系。方法: 分析 2 例下丘脑错构瘤的 CT 和 MRI 资料。其中男 1 例, 女 1 例, 年龄 1.5~2 岁。1 例行 CT 平扫和增强, 另 1 例行 MRI 平扫和增强, 又作了 CT 平扫。2 例均经手术和病理证实。结果: 全部病例临床表现主要为性早熟和痴笑样癫痫。肿块与灰结节或乳头体相连, CT 表现为与皮质等密度的不增强肿块。MRI 表现在 T<sub>1</sub>WI 上与灰质等信号, 在 PDW 和 T<sub>2</sub>WI 上等信号或轻度高信号, 肿块不增强。结论: 如患儿临床上表现为性早熟和痴笑样癫痫, 影像学上显示灰结节或乳头体肿块, 具有典型 CT 和 MRI 表现, 应首先考虑本病。本病应与颅咽管瘤、下丘脑胶质瘤、生殖细胞瘤鉴别。

**【关键词】** 下丘脑 错构瘤 灰结节 早熟 癫痫

**【中图分类号】** R739.41, R814.42, R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2001)01-0018-03

**CT and MRI imaging of hypothalamic hamartoma** Jin Biao, Zhang Yongping, Li Yuhua, et al. Department of Radiology, Xin-Hua Hospital of Shanghai Second Medical University, Shanghai 200092.

**【Abstract】 Objective:** To study the CT and MRI findings of hypothalamic hamatomas and evaluate the correlation of imaging features, clinical symptoms and prognosis. **Methods:** CT and MRI findings of 2 patients with hypothalamic hamatomas were analyzed. The patients included male one and female one, aged from 1.5 to 2 years. One was performed plain and enhanced CT scanning, and the other plain and enhanced MRI as well as plain CT scanning. All was proved by surgery and pathology. **Results:** All patients presented as precocious puberty or gelasmus epilepsy. The mass was closely related to the tuber cinereum or the mammillary body and appeared isodense to cortex but not enhanced on CT scans. On MRI, the mass was isointense to graymatter on T<sub>1</sub>WI and isointense or slightly hyperintense on PDW and T<sub>2</sub>WI, and not enhanced after Gd-DTPA injection. **Conclusion:** If a child suffered from precocious puberty or gelasmus epilepsy, together with CT and MRI characteristics of the mass near the tuber cinereum or mammillary body, the diagnosis of hypothalamic hamartoma might be considered first. It should be differentiated from craniopharyngioma, hypothalamic glioma or germinoma.

**【Key words】** Hypothalamus Hamartoma Tuber cinereum Precocious Epilepsy

下丘脑错构瘤比较少见, 笔者分析了 2 例下丘脑错构瘤的临床和影像学资料, 并结合文献对其临床、影像及预后作一讨论。

## 材料与方 法

回顾分析 2 例下丘脑错构瘤, 其中男 1 例, 女 1 例。年龄 1.5~2 岁。2 例均经手术病理证实。临床症状都表现为性早熟和痴笑样癫痫。

2 例患儿中 1 例行 CT 平扫加增强, 另 1 例行 MRI 平扫加增强(图 1~5), 又行 CT 平扫。MRI 检查采用 0.5T 超导式磁共振成像装置, CT 采用 GE 公司的 CT Sytec 4000, 全部检查都做了横断面, MRI 又做了矢状面和冠状面。

## 结 果

1 例 CT 检查可在鞍上池内发现与下丘脑相连的、不增强的等密度肿块。1 例 MRI 检查表现为和乳头体

相连的球形均匀性等 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号影, 病灶边缘清楚, 不增强。

## 讨 论

下丘脑错构瘤比较少见, Le Marquand 和 Russel 于 1934 年首先报道<sup>[1]</sup>, 1976 年前国外文献报道仅 46 例, 世界卫生组织在 1993 年对中枢神经系统肿瘤的组织分类中将它分类于“囊肿及肿瘤样病变”<sup>[2]</sup>, 它并非真正的肿瘤, 而是一种少见的先天性脑畸形, Diebler 等认为它是一种中线神经管闭合不全综合征, 约发生在妊娠期第 1 个月末, 由正常脑组织组成, 位于异常部位而形成。它可单独存在或同时伴有胼胝体缺如、视-隔发育不良、灰质异位、微小脑回畸形和大脑半球发育不良等<sup>[3]</sup>。

下丘脑错构瘤多在儿童早期发病, 女性略多于男性。本组发病年龄均小于 3 岁, 男女比例相等。临床征象较特殊: 性早熟和癫痫。本组 2 例均有上述征象, 性早熟是同性性的和中枢性的。早期就分泌垂体促性腺激素, 导致典型的早熟表现。引起性早熟的原因有两种设想: ①下丘脑被压迫; ②自主性分泌。1 例切除

作者单位: 200092 上海, 上海第二医科大学附属新华医院放射科  
作者简介: 金彪(1969~), 男, 上海人, 主治医师, 从事颅脑神经系统临床及研究。

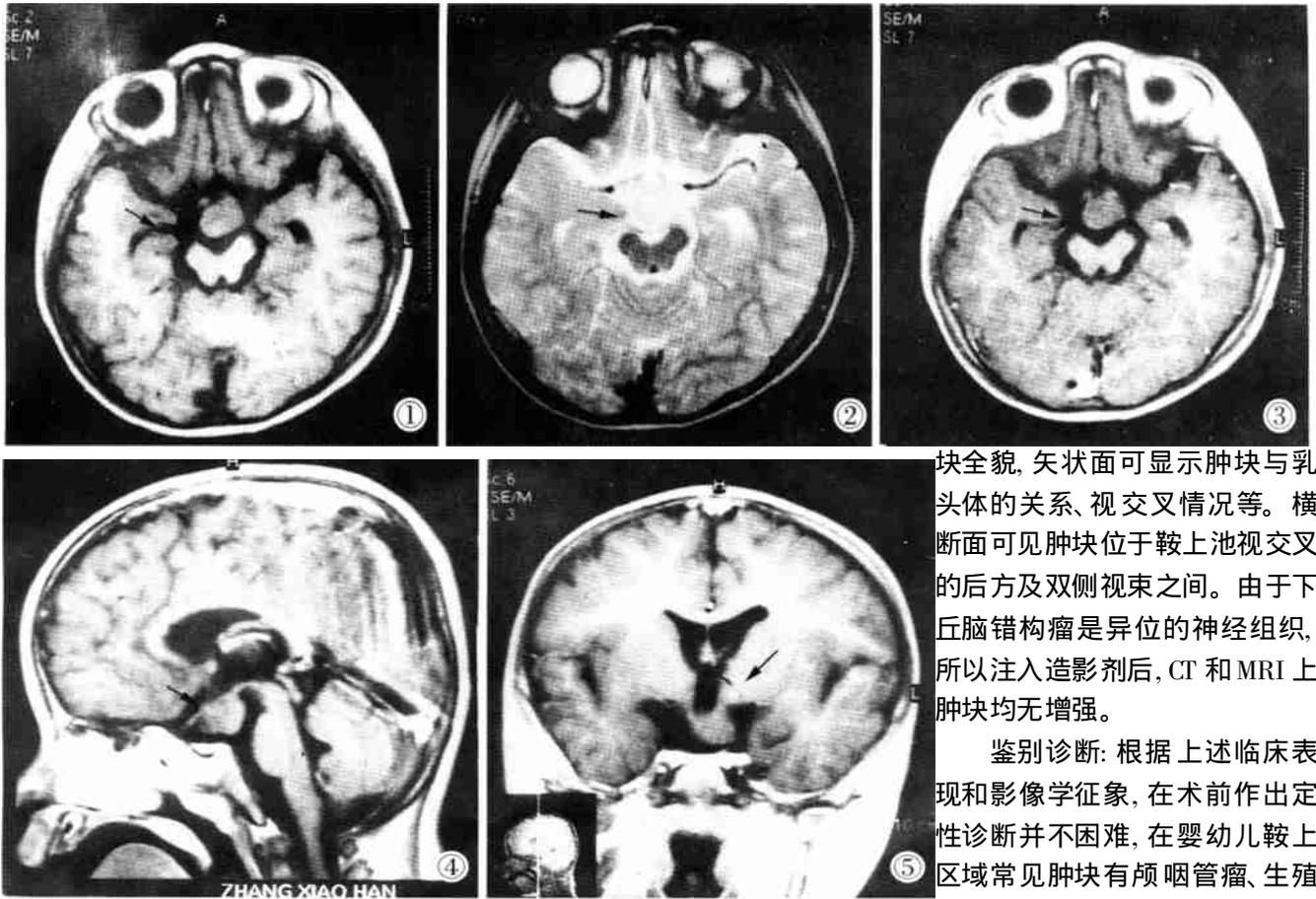


图1 MRI扫描,男,2岁。横断面  $T_1W$ , 示鞍上池内与灰质等信号肿块。图2 横断面  $T_2W$ , 示鞍上池内高信号肿块。图3 横断面  $T_1W$  增强, 示肿块不增强。图4 矢状面  $T_1W$  增强, 示鞍上与乳头体相连不增强肿块。图5 冠状面  $T_1W$  增强, 示鞍上不增强肿块。

组织的电镜检查中发现神经元细胞内有大小为 100~200nm, 由被膜围绕的电子致密分泌颗粒, 意味着下丘脑错构瘤相当于具有自主分泌功能的副下丘脑。文献报告用荧光免疫检查发现肿瘤切除部分内有促黄体释放素存在。痴笑样癫痫是真正的间脑性癫痫发作, 起源于下丘脑, 以笑为主要表现, 发病机理尚不清楚, 可能是体积较大的肿块压迫乳头体区域所致。Valdueva 等认为错构瘤可分泌一种致癫痫的神经肽, 从而引起癫痫, 亦有作者发现下丘脑错构瘤有放电现象, 刺激错构瘤可引起痴笑样癫痫发作。

典型的下丘脑错构瘤表现为位于中线灰结节、乳头体处的均质球形肿块, 边缘清楚, CT 上表现为和脑皮质等密度肿块, MRI 上表现为  $T_1WI$  上和脑皮质呈等信号,  $T_2WI$  上呈高信号, 文献上  $T_2WI$  上有等、稍高和高信号 3 种表现, 本组仅表现为高信号, 有作者认为和肿瘤内有分泌颗粒有关。此外,  $T_2WI$  肿瘤可表现为不均匀性高信号, 这是由肿瘤内的坏死、脂肪或钙化所致<sup>[4]</sup>。MRI 因能多切面成像, 较 CT 更能满意地显示肿

块全貌, 矢状面可显示肿块与乳头体的关系、视交叉情况等。横断面可见肿块位于鞍上池视交叉的后方及双侧视束之间。由于下丘脑错构瘤是异位的神经组织, 所以注入造影剂后, CT 和 MRI 上肿块均无增强。

鉴别诊断: 根据上述临床表现和影像学征象, 在术前作出定性诊断并不困难, 在婴幼儿鞍上区域常见肿块有颅咽管瘤、生殖细胞瘤和下丘脑胶质瘤等。颅咽管瘤钙化和囊变常见, 其实质部分和囊壁有增强。生殖细胞瘤注入造影剂后有明显均一强化, 下丘脑胶质瘤往往不均质, 注入造

影剂后也有强化。真正的肿瘤其血脑屏障往往不如正常脑组织完善, 血脑屏障发育不全或破坏者注入造影剂后病变有增强。笔者认为鞍上池内非增强的等密度肿块对下丘脑错构瘤是特征性的, 但非确诊性的表现。

治疗和预后: 大多数病例死于正常青春发育期前, 用孕激素类药物 (Progestogen) 治疗性早熟效果不明显, 放射治疗可以导致暂时性的性早熟缓慢。有内分泌严重紊乱和癫痫的病例倾向于采用手术治疗。文献报道 1 例患下丘脑错构瘤伴性早熟的男孩, 肿瘤部分切除后完全恢复正常。该病例提示由压迫引起的性早熟, 手术治疗有较好的预后, 本文 1 例手术随访 1.5 年未见复发, 另 1 例术后 3 个月月经消失, 乳房缩小, 但 6 个月后症状又复发, 电镜检查显示切除组织神经元细胞内有分泌颗粒, 因此病理检查, 尤其是电镜检查的结果对估计预后有帮助。

#### 参考文献

1 Boyko OB, Cumes JT, Oakes WJ, et al. Hamartomas of the tuber cinereum:

- CT, MR, and pathologic findings[J]. AJNR, 1991, 12: 309-314.
- 2 沈天真, 陈星荣. 神经放射学医师应熟悉的 WHO 肿瘤分类[J]. 中国医学计算机成像杂志, 1997, 3: 145-149.
- 3 Valdeza JM, Cristante L, Dammam O, et al. Hypothalamic hamartomas: with special reference to gelastic epilepsy and surgery[J]. Neurosurgery, 1994, 34:

949-958.

- 4 Burton EM, Ball WS Jr, Crone K, et al. Hamartoma of the tuber cinereum: a comparison of MR and CT findings in four cases[J]. AJNR, 1989, 10: 497-501.

(2000-06-19 收稿)

## ·短篇报道·

# 脾栓塞术后继发巨大脾假性囊肿一例

罗正德 杨井岗 熊萍香 黄小青

【中图分类号】R815, R733.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2001)01-0020-01

部分性脾动脉栓塞(PSE)术后继发巨大脾假性囊肿文献鲜见报道,我院遇到1例,现就其诊断及介入治疗予以报道。

患者,女,19岁。10年前无明显诱因鼻衄而被确诊为原发性血小板减少性紫癜(ITP),经内科、激素、免疫、对症等治疗,症状仍反复发作转至本院。住院期间行PSE治疗,术后因左上腹胀痛20余天再次入院。查体:一般情况可,心肺(-)。左上腹轻度膨隆,脾脏甲乙线10cm、甲丙线14.5cm、丁戊线13cm。NS(-)。

CT扫描:脾上极、脾门区楔状分布正常脾实质,脾脏其余区域呈囊性密度,大小约20.5cm×17cm×13cm,CT值为18HU,脾脏内、外侧缘呈棱状膨隆,邻近脏器推移异位(图1)。CT诊断:脾脏假性囊肿。

次日在B超引导下取甲乙线8cm处为穿刺点,局部浸润麻醉下,用18G套管针经皮脾脏穿刺。分别抽吸暗红色不凝液体1500ml,用5%甲硝唑液体100ml作囊肿冲洗,冲洗后用过滤消毒无水酒精10ml注入囊腔内保留5min后抽出5ml作囊肿硬

化治疗。囊液常规:利凡他试验(+),WBC  $8.0 \times 10^9/L$ ,N 80%、L 20%,培养:无细菌生长。

讨论 PSE因其安全性、并发症和死亡率均大大低于手术切除,且能保留部分脾功能等优点,几乎可以取代大多数脾切除术,但仍有少数并发症仍需术后处理<sup>[1-3]</sup>。

脾假性囊肿多由于创伤、退行性(脾梗塞后)、炎症等原因所致。栓塞通常造成脾的干性坏死,液化坏死组织发生在局部组织大量坏死及局部静脉回流不畅时,可局限于脾包膜下或脾髓内,发生率为15%。通常假性囊肿较小,不需作特殊处理,尤以脾包膜多见。PSE术后早期由于周围小动脉的阻塞和血栓形成,脾脏发生多灶性楔状缺血区,数小时因缺血、缺氧,脾髓细胞发生肿胀、变性,1周后可见多发楔状凝固坏死灶。由于栓塞面积愈大,凝固坏死灶愈多,假性囊肿发生机会愈大,因而术中栓塞量的选择尤为重要,对于ITP患者,往往栓塞面积偏小(40%~60%)为适宜。本例术中采用超选择脾下极动脉栓塞后,退管欲行脾门主干低压流控进一步栓塞时,脾动脉主干内膜损伤,造成脾动脉主干狭窄,推断巨大假性囊肿形成与脾动脉主干损伤、血栓形成进一步造成脾栓面积过大有关(图2)。

### 参考文献

- 1 屈国林,黄卓英,徐家兴.脾动脉栓塞治疗原发性血小板减少性紫癜(附45例报告)[J].中华放射学杂志,1992,26:663.
- 2 单鸿,罗鹏飞,李彦豪.临床介入诊疗学[M].广州:广东科技出版社,1997:213-218.
- 3 王兴臣.脾栓塞治疗脾功能亢进[J].中华放射学杂志,1992,10:708.

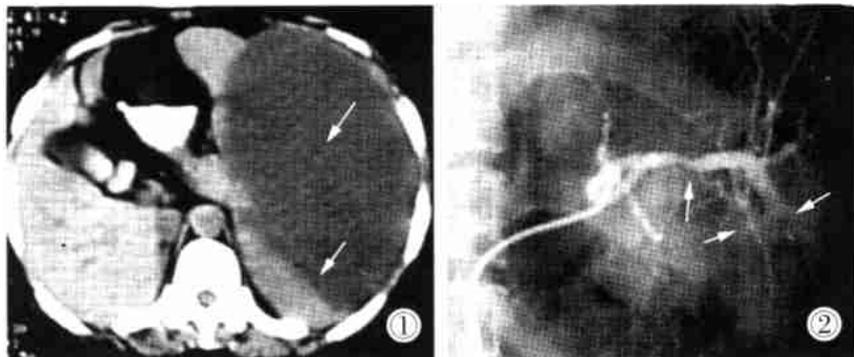


图1 PSE术后巨大假性囊肿(→)及部分保留的脾组织。

图2 脾动脉主干狭窄部位(→)及脾血管分支闭塞(→)状况。

作者单位: 336000 江西省宜春地区人民医院放射科

作者简介: 罗正德(1966~),男,主治医师,主要从事腹部、胸部、肌肉骨骼系统临床介入治疗与研究及影像诊断。

(2000-09-29 收稿)