

下丘脑错构瘤的 MRI 诊断(附 4 例分析)

李书家, 胡喜斌, 高克克, 孙蕊

【摘要】 目的:探讨下丘脑错构瘤的 MRI 表现,以提高对其影像学诊断的认识。方法:对 4 例错构瘤的 MRI 资料进行分析,患者均为男性,年龄 2~20 岁,平均 9.5 岁,均行 MR 平扫和增强扫描,并经手术和病理证实。结果:肿瘤呈结节状或球形等 T_1 、等 T_2 或略长 T_2 信号,不均匀。其中 3 例表现为肿块与乳头体或灰结节相连,1 例表现为肿块位于视交叉前方,紧贴乳头体,静脉注射 Gd-DTPA 后,所有肿块均无增强表现。结论:MRI 能清晰显示肿块与乳头体或灰结节的关系,从解剖部位和典型 MRI 表现上提供了下丘脑错构瘤的诊断信息,对手术治疗及预后的判断具有重要的临床价值。

【关键词】 下丘脑; 错构瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R739.41 【文献标识码】 A 【文章编号】 1000-0313(2003)11-0801-02

MRI diagnosis of hypothalamic hamartoma (analysis of 4 cases) LI Shu-jia, HU Xi-bin, GAO Ke-ke, et al. Center of Imaging, Wanjie Hospital of Zibo, Shandong 255213, P. R. China.

【Abstract】 **Objective:** To study the MRI features of hypothalamic hamartoma and to improve the understanding of its imaging findings. **Methods:** The MR findings of hypothalamic hamartoma were analyzed in four men of 2~20 years proved by pathology and surgery. All cases were performed plain and enhanced MR scanning. **Results:** The mass showed isointensity on T_1 WI and inhomogeneous iso- or slight hyper-intensity on T_2 WI, and was not enhanced after Gd-DTPA injection. 3 cases presented round or nodular mass closely related to the tuber cinereum or the mammillary body, and in 1 case the mass located inferiorly in front of the chiasma opticum and near the tuber cinereum or the mammillary body. **Conclusion:** MRI can clearly display the anatomical position of hypothalamic hamartoma and provide more diagnostic information, which is of great clinical value in the assessment of curative effect and prognosis.

【Key words】 Hypothalamus; Hamartoma; Magnetic resonance imaging

错构瘤并非真正的肿瘤,乃先天性残余组织或正常组织生长于异常部位。下丘脑错构瘤相当少见,至 1990 年国外文献仅报道 95 例^[1]。世界卫生组织在 1993 年对中枢神经系统肿瘤的组织分类中,将其分类于“囊肿及肿瘤样病变”^[2]。笔者分析了 4 例下丘脑错构瘤的临床表现,并结合手术病理,研究其 MRI 特征,进一步提高对下丘脑错构瘤的神经影像学认识。

材料与方法

回顾性分析 4 例下丘脑错构瘤病例,均为男性,年龄 2~20 岁,平均 9.5 岁。临床症状为痴笑样癫痫、性早熟,其中 1 例伴有尿崩症。4 例患者均经手术病理证实。采用 Toshiba Flexart 0.5T 超导型 MRI 装置,自旋回波序列:矢状面 T_1 WI (500/5ms),轴面 T_1 WI (500/15ms)、 T_2 WI (4000/120ms),冠状面 T_1 WI (500/15ms),矩阵 224×256 ,视野 $230\text{mm} \times 230\text{mm}$,层厚 3.5mm,激励次数 1~2。先行普通扫描,再行增强扫描,Gd-DTPA 剂量为 0.2mmol/kg。

结 果

2 例 MRI 扫描可见鞍上池区一团块状等 T_1 (图 1a)、略长 T_2 (图 1b) 信号影,与下丘脑乳头体相连。边界清楚,注射对比剂后未见对比增强 (图 1c)。1 例 MRI 扫描检查表现为第三脑

室底、下丘脑的略长 T_1 、长 T_2 球形均匀信号影,1 例表现为等 T_1 (图 2a)、等 T_2 (图 2b) 信号,增强扫描后病灶无强化 (图 2c)。

讨 论

1. 下丘脑错构瘤的病理基础

下丘脑错构瘤是一种极其少见的先天性脑组织发育异常所造成的、由异位脑组织形成的肿块。Diebler 等^[4]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、脑回畸形和大脑发育不良等^[3]。肿瘤多起自灰结节和乳头体,向后下方脚间池生长,有时可突入第三脑室底部,偶见肿瘤位于视交叉前方,肿瘤广基底或带蒂与脑组织相连。

2. 下丘脑错构瘤的临床表现

下丘脑错构瘤多在儿童早期发病,女性略多于男性,本组病例均为男性,可能与病例少有关。临床表现非常具有特征性:性早熟和痴笑样癫痫,部分病例伴有尿崩症。Diebler 和 Ponsot^[4]报道了一组 18 例错构瘤,其中肿瘤直径 $> 1.5\text{cm}$ 的患儿临床上均有痴笑样癫痫发作。本组病例肿瘤直径为 1.8~2.6cm,均伴有痴笑样癫痫,与文献报道一致。Valdúez 等认为错构瘤可分泌一种神经肽从而引起癫痫,亦有学者认为下丘脑错构瘤有放电现象,刺激错构瘤从而引起痴笑样癫痫发作。有学者认为引起性早熟的原因为下丘脑错构瘤是一独立的有神经内分泌功能的单位,通过释放促性腺激素释放激素而刺激垂

作者单位: 255213 山东,淄博万杰医院影像中心

作者简介: 李书家 (1965~),男,山东淄博人,主治医师,主要从事中枢神经系统放射诊断工作。

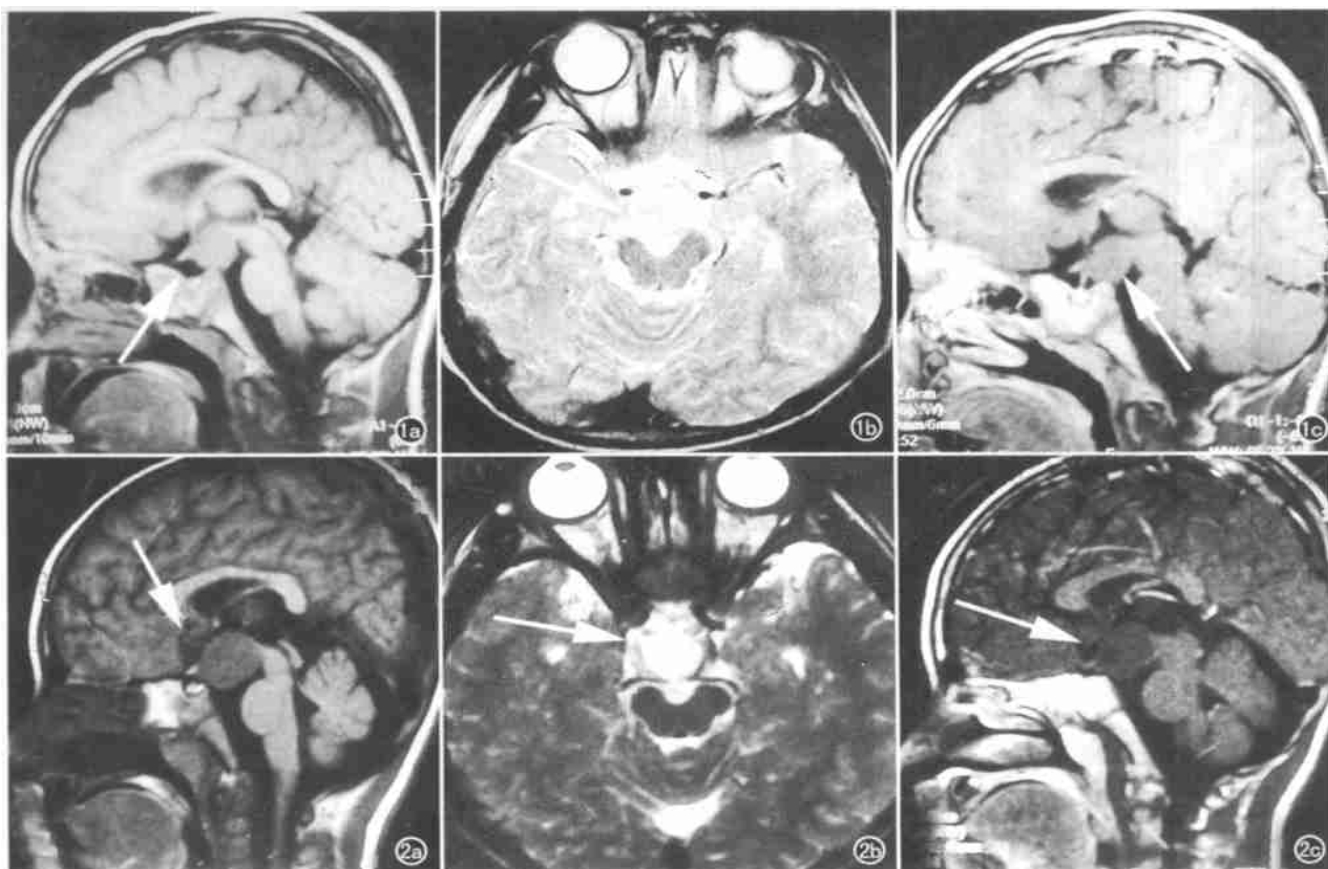


图 1 矢状面 T_1 WI 示肿块呈球形与乳头体紧密相连,呈等 T_1 信号改变(箭); b) 横断面 T_2 WI 示肿块呈略长 T_2 信号(箭); c) 矢状面 T_1 WI, 静脉注射 $Gd-DTPA$ 后,肿块无明显强化(箭)。图 2 a) 矢状面 T_1 WI 示肿块位于三脑室底部、下丘脑,呈球形,呈略长 T_1 信号(箭); b) 横断面 T_2 WI 示肿块呈混杂 T_2 信号改变(箭); c) 矢状面 T_1 WI, 静脉注射 $Gd-DTPA$ 后,肿块无增强(箭)。

体分泌促性腺激素。也有学者认为错构瘤压迫下丘脑从而释放促性腺激素释放激素,使垂体分泌促性腺激素,最后导致性早熟。本组病例中有 1 例合并尿崩症,考虑与错构瘤压迫和/或破坏下丘脑视上核而导致抗利尿激素分泌减少有关。

3. 下丘脑错构瘤的 MRI 表现

典型的下丘脑错构瘤 MRI 表现为位于中线灰结节、乳头体处的结节状或球形、椭圆形肿块,象一个燕窝垂悬在下丘脑,类蘑菇状,边界清楚,内部信号均一。 T_1 WI 上信号与脑皮质相似,部分病例稍低于脑皮质; T_2 WI 上呈等或长 T_2 信号改变。本组病例中 1 例在 T_2 WI 上表现为等 T_2 信号,3 例为长 T_2 高信号,考虑与肿瘤内有内分泌颗粒有关,其中 1 例表现为不均匀高信号,可能由肿瘤内的坏死、脂肪或钙化所致。由于下丘脑错构瘤是生长在异常部位的神经元组织,静脉注射对比剂后肿块不强化。

鉴别诊断中常见的有:①垂体大腺瘤:多生长于鞍内或鞍上区,与灰结节或乳头体无明显关系,肿瘤呈长 T_1 、长 T_2 信号改变,静脉注射 $Gd-DTPA$ 后,明显强化,临床主要表现为激素分泌异常。②颅咽管瘤:起源于 Rathké's 囊的鳞状上皮细胞残

余,多位于鞍上区,钙化和囊变常见,增强后其实质部分和囊壁多呈明显对比增强,以此鉴别。③Rathké's 裂囊肿:多位于鞍内垂体中间部,常见于 40~60 岁,无临床症状。病灶呈长 T_1 、长 T_2 信号改变,无增强表现。

参考文献:

- [1] Starceski PJ, Lee PA, Albright AL, et al. Hypothalamic hamartomas and sexual precocity: evaluation of treatment options[J]. Am J Dis Child, 1990, 144(2): 225-228.
- [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(3): 145-149.
- [3] Valdueza JM, Cristante L, Dammann O, et al. Hypothalamic hamartomas: with special reference to gelastic epilepsy and surgery[J]. Neurosurgery, 1994, 34(6): 949-958.
- [4] Diebler C, Ponsot G. Hamartomas of the tuber cinereum[J]. Neuroradiology, 1983, 25(2): 93-101.
- [5] 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(3): 497-501.

(2003-05-20 收稿)