

后颅窝血管母细胞瘤的 MRI 诊断

林建忠, 杨天和, 孙杰, 梁宗辉, 黎元

【摘要】 目的:探讨后颅窝血管母细胞瘤 MRI 表现, 提高对本病的诊断水平。**方法:**回顾性分析经手术及病理证实的后颅窝血管母细胞瘤 58 例的 MRI 表现。**结果:**58 例 68 个病灶, 囊性病灶 48 个, 典型表现为大囊伴富血供附壁小结节, 壁结节常位于靠近脑表面壁上。实质型 20 个, 肿瘤组织在 T_1WI 常呈略低或等信号, T_2WI 明显高信号, 瘤内或瘤周可见异常扩张血管流空信号。增强扫描有助于病灶检出和定性诊断。**结论:**后颅窝血管母细胞瘤 MRI 表现具有特征性, 术前诊断是可能的, 但需与毛细胞型星形细胞瘤、脑膜瘤、转移瘤、脑动静脉畸形鉴别。

【关键词】 后颅窝; 血管母细胞瘤; 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(2005)03-0217-03

MRI Diagnosis of Posterior Fossa Hemangioblastomas LIN Jian-zhong, YANG Tian-he, SUN Jie, et al. Department of Radiology, Xiamen Zhongshan Hospital, Fujian 631004, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the MRI findings of posterior fossa hemangioblastomas and to improve the diagnosis ability for this disease. **Methods:** The MRI findings of 58 patients verified by surgery and pathology were analyzed retrospectively. **Results:** Among 58 cases of hemangioblastomas (68 lesions) cases there were cyst type in 48 cases and solid type in 20 cases. Large cyst with a small hypervascular mural nodule which often abutted on brain surface were the characteristic manifestation of the cyst type. Singal intensity of solid type was slight hypointense or isointense on T_1WI , and marked hyperintense on T_2WI . Unusual enlarged vascular flow void signals within or around the tumors also could be seen. Contrast-enhanced scan was helpful in detection of the lasion and characterization of the disease. **Conclusion:** MRI findings of posterior fossa hemangioblastomas are characteristic and the disease can be preoperatively diagnosed, but it should be differentiated from pilocytic astrocytoma, meningioma, metastasis and arterovenous malformation (AVM).

【Key words】 Posterior fossa; Hemangioblastoma; Megnetic resonance imaging

血管母细胞瘤是好发于青壮年后颅窝的良性肿瘤, 占颅内肿瘤的 0.9%~3.5%。70%~80% 为散发性, 20%~30% 患者为 Von-Hippel Lindau(VHL)病, 该病为位于 3P²⁵⁻²⁶ 的 VHL 肿瘤抑制基因变异所致累及中枢神经系统的一组家族性常染色体显性遗传性疾病^[1]。本文着重从 MRI 表现结合病理改变探讨其诊断及鉴别诊断。

材料及方法

搜集 1995 年 2 月~2004 年 3 月, 经手术及病理证实、资料完整的 58 例血管母细胞瘤(本院 28 例, 上海华山医院 30 例)。男 36 例, 女 22 例, 年龄 27~65 岁, 平均 40.5 岁, 临床表现: 首发症状为颅压增高 10 例, 小脑症状 36 例, 听力障碍 3 例, 肢体偏侧感觉障碍或偏瘫 9 例, 有 VHL 病家族史 8 例。

检查使用机器 GE Signa 1.5T 和 SIEMENS IMPACT 1.0T, 头表面线圈, 视野为 30 cm, 行 10 mm 层厚, 无间隔扫描, T_1WI (TR 500 ms, TE 30 ms), T_2WI (TR 2000 ms, TE 90 ms), 2~4 次激励, 矩阵 256×256。本组所有患者均行 MRI 平扫及增强扫描, 常规 SE T_1WI 及 T_2WI 横断扫描加 T_1WI 矢状扫描, 增强扫描采用 Gd-DTPA, 按 0.1 mmol/kg 给药, 静脉注射后作横断及矢状面 T_1W 成像。本组病例 MRI 表现由两位高年资放射科医师共同阅片, 记录肿瘤发生部位、肿瘤外形、大小、信号强度、瘤周水肿情况, 增强后信号改变, 新发现病灶个数及异常扩张供血管或引流血管等。

结 果

1. 肿瘤大小及生长部位

58 例资料中共发现 68 个病灶, 最大径 0.5~5.0 cm, 4 例多发病灶均有 VHL 病家族史, 小脑半球 45 个病灶(68.2%), 小脑蚓部 15 个(22.7%); 脑干 8 个(12.1%)。

作者单位: 361004 福建, 厦门中山医院放射科(林建忠、杨天和); 315010 浙江, 宁波第一医院神经外科(孙杰); 200040 上海, 复旦大学附属华山医院放射科(梁宗辉、黎元)

作者简介: 林建忠(1971-), 男, 福建南安人, 主治医师, 主要从事中枢神经系统影像诊断及消化道影像诊断工作。

2. 肿瘤分型及 MRI 表现

根据大体病理及 MRI 表现分囊性和实质性两种^[2]。

囊性血管母细胞瘤:共 48 个病灶(70.6%)。有 4 个囊腔可见分隔(图 1)。有 3 个囊液 T₁WI 略高于脑脊液信号。囊内可见附壁结节,壁结节最大径 0.3~2.3 cm,有 3 个壁结节内在 T₁WI 可见点状高信号;8 个壁结节中心小囊变;2 个较大壁结节可见异常扩张血管流空信号,本组 6 个病灶平扫仅表现巨大囊性占位。

实质型血管母细胞瘤:总共 20 个病灶(29.4%)。17 个病灶外形规则,3 个病灶外形不规则。本组仅发现 1 例有包膜(图 2)。3 个肿瘤组织内在 T₁WI 见点状高信号,另有 1 个病灶肿瘤出血 T₁WI 呈高信号为主(图 3),11 个病灶在 T₁WI 或 T₂WI 瘤内及瘤周见异常扩张血管流空信号。

3. 增强表现

58 例均行增强扫描,除囊变区和出血血肿区不强

化外,所有肿瘤实体组织均明显强化;48 个囊性血管母细胞瘤囊壁轻度强化 9 个,壁结节周围局部囊壁明显强化 3 个(图 4),手术病理证实明显强化部分为肿瘤组织;实质型血管母细胞瘤中心囊变不强化 3 例;增强时新发现 6 个小的实性病灶(图 5);有 6 个病灶平扫未见血管流空信号增强后瘤周有明显扩张血管显示(图 6)。另有 6 个囊性血管母细胞瘤平扫未见壁结节增强时发现有小壁结节。

4. 瘤周水肿

瘤周水肿分轻、中、重度。轻度水肿 2 cm 内,中度 2 cm 以上不超过一侧大脑半球宽径一半,重度超过一侧大脑半球宽径一半^[3]。本组 49 个病灶无瘤周水肿(72.0%),轻度瘤周水肿 16 个(23.5%),有 3 个病灶(4.4%)中度瘤周水肿。重度瘤周水肿本组病例未发现。

5. 术前诊断与病理对照

本组所有病例均经病理证实,术前正确诊断 56 例(96.6%),误诊 2 例(3.4%),符合率 96.6%。其中实

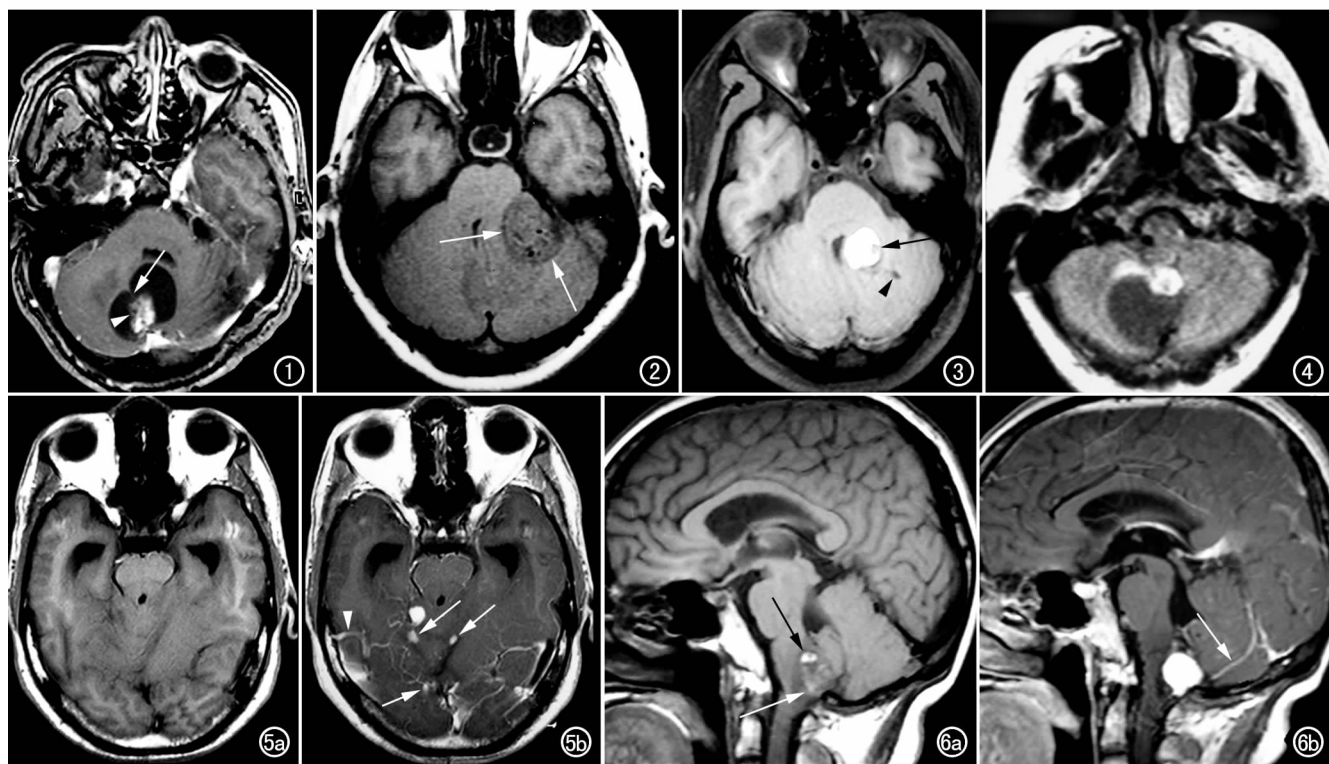


图 1 囊腔张力高、囊壁光滑,囊腔见分隔(箭),壁结节内见不强化小囊变区(箭头)。囊液信号略高于前方四脑室内脑脊液。

图 2 T₁WI 示肿瘤与脑实质间线样低信号围绕(箭)。术中见有包膜,术前误诊桥小脑角池脑膜瘤。图 3 肿瘤亚急性出血,T₁WI 血肿呈高信号,等信号部分为肿瘤实体(箭),肿瘤周围可见点状血管流空信号(箭头),增强时等信号部分明显强化。术前误诊为血管畸形并出血(亚急性)。图 4 壁结节周围囊壁局限增厚,并明显强化。术后病理证实为肿瘤组织。

图 5 a) 平扫未能发现扩张血管及周围 3 个较小病灶; b) 增强可发现周围 3 个较小病灶(箭)及异常扩张血管影(箭头)。

图 6 a) 平扫示肿瘤实质内点片高信号。最上方点状高信号为出血点(黑箭),下方片状高信号为肿瘤实质内含较多脂基质细胞(白箭); b) 增强扫描示肿瘤实质明显强化,瘤周可见明显异常扩张血管(箭),手术证实此血管为引流血管。

性者 1 例误诊为脑膜瘤, 1 例因瘤内出血误诊为血管畸形出血。

讨 论

血管母细胞瘤是成人后颅窝最常见良性肿瘤, 好发于青壮年, 男性略多女性。30~40 岁最易患病。合并 VHL 病发病年龄可提前。约占后颅窝肿瘤 7%~12%, 其中以囊性者多见, 约占 70%, 实质型者占 30%^[1,4] 本组病例囊性占 70.6%, 实质型者占 29.4% 与文献报道相似。好发天幕下, 其中以小脑最多见, 其次为脑干^[1]。本组病例与文献报道基本相同。

1. MRI 表现特点

大囊小结节是囊性血管母细胞瘤特征性表现^[1]。MRI 平扫具有以下特点: ①常为单一、张力高、囊壁光滑、圆形或类圆形的大囊腔, 少数可见分隔。囊腔形成原因可能与肿瘤组织退变及血管内皮生长因子(VEGF)过度表达作用于血管致使血管通透性增高, 血浆外漏所致^[5]。②囊液通常信号较均匀, 在 T₁WI 及 T₂WI 信号与脑脊液相仿。但少数在 T₁WI 可略高于脑脊液信号, 生化检验显示囊液富含蛋白质成分, 考虑血浆浓缩或陈旧出血可能。③病理证实壁结节靠近脑表面以便接受软脑膜供血。④壁结节呈圆形或椭圆形, 壁结节中心可有小的囊变、出血或血管流空信号。

实质型血管母细胞瘤较囊性少见, 容易误诊, 以下几点对定性诊断有帮助: ①肿瘤外形规则、边界清楚, 呈圆形或类圆形, 小的无包膜, 大的可有包膜^[1]。本组术前误诊桥小脑角池富血供脑膜瘤 1 例。②实质型 T₁WI 呈略低或等信号, T₂WI 均为明显高信号。这与肿瘤实质主要由大小不等、致密的毛细血管网或海绵状血管网组成有关。少数 T₁WI 可见点状高信号。可能瘤内亚急性出血或含较多脂基质细胞, 含脂基质细胞是血管母细胞瘤特点之一^[4]。但当肿瘤出血明显时, 应仔细对比增强前、后影像, 寻找是否存在明显异常强化部分, 以便于鉴别诊断。③平扫 T₁WI 或 T₂WI 瘤内及瘤周见异常扩张血管流空信号为实性血管母细胞瘤特征性表现之一^[6]。另外, 增强时发现瘤周异常扩张血管影对定性诊断很有帮助, 因此我们认为后颅窝脑实质内出现明显强化实性肿块, 且瘤周或瘤内有异常扩张血管流空信号或增强见瘤周异常扩张血管, 首先考虑血管母细胞瘤。

增强扫描有以下特点: ①肿瘤与周围组织界限更清楚; ②所有肿瘤实体组织明显强化; ③囊性血管母细胞瘤因囊壁多由单层内皮细胞组成, 一般不强化, 但少数囊壁见轻度强化为病变周围胶质增生或周围被推移

脑组织对比剂廓清速度减慢有关, 如果发现壁结节周围囊壁局限增厚并明显强化, 应提示肿瘤组织, 以便手术切除干净; ④平扫因部分容积效应而难以发现较小实性肿瘤和较小壁结节; ⑤平扫不能发现瘤周明显扩张供血或引流血管, 因此, 增强扫描对病灶检出及定性诊断有明显意义。

瘤周水肿程度及肿瘤占位效应明显, 瘤周正常脑实质水肿反应轻, 这也是血管母细胞瘤特点之一。

4. 鉴别诊断

富血供的脑膜瘤: 主要与实质性血管母细胞瘤鉴别。脑膜瘤, 为脑外病变, 女性多见, 与硬脑膜广基底连接, 可见皮质推压征和脑膜尾征, 肿瘤与周围脑组织间隔脑脊液间隙, 肿瘤邻近局部骨质增生硬化。在 T₁WI 多为等信号, T₂WI 为等信号或高信号。而血管母细胞瘤男性略多于女性, 为脑内肿瘤, 瘤内及瘤周血管流空信号常见。

脑动静脉畸形 (brain arteriovenous malformations, BAVM): 多位于大血管供血的皮髓质交界区, 因周围脑组织缺血而显示不同程度脑萎缩, 无占位效应, 常伴出血, 可有钙化, 血管流空信号呈蜂窝状, 无肿瘤实体, 可见扩张引流静脉。而血管母细胞瘤占位效应明显, 少有出血, 无钙化。血管流空信号多呈弧形或蛇形, 可见肿瘤实体明显强化。

毛细胞型星形细胞瘤: 后颅窝胶质瘤囊性变以毛细胞型星形细胞瘤最多见, 它属 I 级星形细胞瘤, 多发生于青少年, 80% 肿瘤发生 20 岁以下, 男女无差异, 小脑蚓部多于小脑半球, “中囊中结节”是其特征性表现。囊内分隔常见, 其壁结节较大并可见多发小囊变, 基底宽, 多不规则, 结节内及周围无血管流空信号影。增强时壁结节强化程度略逊血管母细胞瘤, 且不均匀, 囊壁可强化。而血管母细胞瘤多发于青壮年, “大囊小结节”是其特征性表现, 结节较规则, 呈圆形或椭圆形, 小壁结节明显均匀强化, 偶尔见大结节中心囊变。囊壁一般不强化。

小脑转移瘤: 单发小脑转移瘤, 中老人多见, 多有原发肿瘤史, 病变多较表浅, 结节病灶边缘常规则、光滑, 瘤周水肿明显, 增强呈结节状或环状强化。环状强化内壁不光整, 并可见细线状向中心延伸。

综上所述, 血管母细胞瘤 MRI 表现具有特征性, 在术前一般能作出定性诊断, 本组术前定性诊断准确率为 96.6%。增强扫描能明显提高病灶的检出率和诊断正确率。如有可疑 VHL 病家族史, 应加强对胰腺、肾脏、视网膜及脊髓的检查, 以增加对 VHL 病的诊断率, 提高患者生存率。

参考文献:

- [1] 陈星荣,沈天真. 血管母细胞瘤[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2003,9(3):208-211.
- [2] Slater A, Moore NR, Huson SM. The Natural History of Cerebellar Hemangioblastomas in von Hippel-Lindau Disease[J]. AJNR, 2003,24(8):1570-1574.
- [3] 陈恩智,章翔,费舟. 脑肿瘤周水肿的研究进展[J]. 医学信息, 2000,13(11):615-616.

- [4] Lee SH, 鱼博浪, 梁星原. 颅脑 MR 及 CT 诊断学(第 4 版)[M]. 2001. 301-303.
- [5] 祁晋清, 袁先厚, 郭国炳, 等. VHL 相关性和散发性中枢神经系统血管母细胞瘤[J]. 中国临床神经外科杂志, 2002,7(2):69-71.
- [6] Rumboldt Zoran, Gnjdic ivko, Talan-Hranilovic Jasna, et al. Intracellar Hemangioblastoma: Characteristic Prominent Vessels on MR Imaging[J]. AJR, 2003,180(5):1480-1481.

(收稿日期:2004-07-14 修回日期:2004-10-21)

• 病例报道 •

胃粘膜巨大肥厚症一例

蓝振国, 张宇峰, 孙敏, 高守贵

【中图分类号】R816.5; R573 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)03-0220-01

病例资料 患者,男,70岁,反复中上腹部不适,腹痛,餐后饱胀就诊。查体:较消瘦,两下肢及颜面部轻度浮肿。中上腹部轻度压痛,无肿块扪及。既往无黑便史。血常规无异常,大便潜血(一),血清总蛋白 45 g/l,白蛋白 25 g/l,球蛋白 20 g/l,血浆蛋白明显减低。上胃肠道双对比造影:胃内粘膜巨大增粗、肥厚、扭曲,呈脑回状。胃腔扩张好,胃壁尚柔软,加压可见变形,蠕动存在。粗大之粘膜改变以胃大弯侧显著,遍及全胃(图 1),未见溃疡龛影。X 线诊断:①胃粘膜巨大肥厚症;②慢性肥厚性胃炎;③肿瘤性病变待排。

胃镜检查:粘膜间沟增深,粘膜粗大、迂曲、隆起形似脑回,桔红色。充血水肿不如常见胃炎明显。粘液多,胃液浓稠。胃镜诊断:胃粘膜巨大肥厚症。

胃液分析:胃酸 pH 值 >3 (正常 0.8~1.8),胃酸降低。

活检病理诊断:胃粘膜巨大肥厚症。

讨论 本病罕见,报道较少。任何年龄均可发病,40 岁以上为发病高峰,亦可见于儿童。男多于女,病程由 2 个月~22 年,故认为本病为一慢性过程,而且病变是不可逆的^[1]。

本病又称巨大肥厚性胃炎、巨大肥厚性胃病、似肿瘤的肥大型胃炎等。病因至今未明。在病理上与一般胃炎不同,并无炎症性表现,故一般不宜称做胃炎^[2]。X 线表现主要为粘膜皱襞巨大增粗、肥厚、扭曲,呈脑回状。1984 年 Searey 对 34 例随访了 6 个月~10 年,发现虽然部分患者症状可有一些缓解,但增大的粘膜皱襞并无缩小,低蛋白血症持续存在^[1]。本例低蛋白血症,血清总蛋白 45 g/l。局限型以胃体大弯侧多见,胃底次之,其它部位少见。本例全胃发病,为弥漫型,实属罕见。经胃镜所见与 X 线表现相符。此外,胃镜尚见粘液增多,胃液浓稠、粘膜充血水肿不同于一般胃炎,加上实验室检查低蛋白血症,胃酸减低,可作为诊断此病的依据。符有文等^[3]报道 6 例胃粘

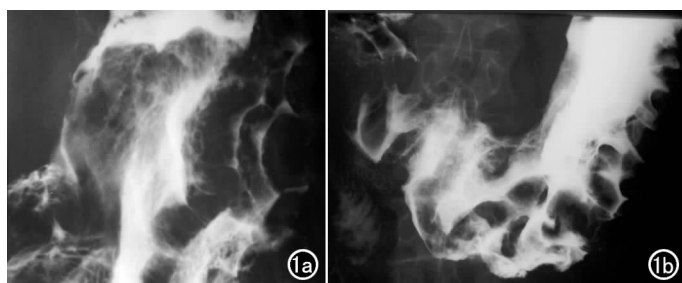


图 1 上胃肠道双对比造影示胃内粘膜显著增粗、扭曲,呈脑回状,胃腔扩张好,胃壁尚柔软,粗大之粘膜遍及全胃。a) 胃体上部及胃底部; b) 胃窦部及胃体部。

膜巨大肥厚症,6 例血清总蛋白均低于 65 g/l,其中 4 例 <45 g/l,6 例胃 pH 值 ≥ 3 ,胃液内蛋白含量均升高。周国兴^[4]报道 5 例,4 例有低蛋白血症,3 例胃酸降低。

本病在 X 线影像上应与慢性胃炎,尤其是慢性肥厚性胃炎、胃肿瘤,尤其是胃淋巴瘤等相鉴别。尽管粘膜巨大增粗肥厚,因病变仅局限在粘膜层,故加压后形态可变,胃壁柔软,蠕动存在^[3]。鉴别困难时,可进一步行胃镜检查,有条件者可行 CT 扫描。胃液胃酸检测及血清蛋白检测可作常规项目。确诊则依赖活体组织细胞学检查。

参考文献:

- [1] 权力,刘昌勇,魏庆异. 胃粘膜巨大肥厚症 4 例报告[J]. 航空航天医药,1996,7(2):107.
- [2] 尚克中,陈九如. 胃肠道造影原理与诊断[M]. 上海:上海科学技术文献出版社,1995. 244.
- [3] 符有文,潘恒,刁胜林,等. 胃粘膜巨大肥厚症的影像学分析[J]. 实用放射学杂志,2001,17(8):610-611.
- [4] 周国兴. 胃粘膜巨大肥厚症 5 例分析[J]. 临床医学,2002,22(3):23.

(收稿日期:2004-07-12)

作者单位:434300 湖北,公安县中医院放射科

作者简介:蓝振国(1945—),男,湖北人,副主任医师,主要从事普通放射工作。