

· 中枢神经影像学 ·

结节性硬化症脑部 CT 和 MRI 表现(附 12 例报告)

王安明, 赵汉青, 程国勤

【摘要】 目的:分析结节性硬化症脑部 CT 和 MRI 表现,以提高对本病的认识。方法:回顾性分析 12 例经临床证实为结节性硬化症患者的 CT 和 MRI 脑部影像学表现。结果:TSC 脑部主要影像学改变包括:①室管膜下结节(12 例),CT 上表现为多发高密度钙化结节,MRI 上表现为 T₁WI 高信号、T₂WI 低信号 7 例,T₁WI 和 T₂WI 上均为低信号 1 例,T₁WI 上呈等信号、T₂WI 上呈低信号 4 例;②皮层及皮层下结节(9 例),其 CT 表现为高密度钙化灶 3 例、低密度灶 6 例,MRI 上呈 T₁WI 低信号、T₂WI 高信号 9 例;③脑白质异常(6 例),CT 上表现为多发低密度灶 4 例,MRI 上表现为 T₁WI 低信号、T₂WI 高信号 6 例。5 例行 MRI 增强扫描,示室管膜下结节呈中等强化,皮层及皮层下结节和脑白质异常信号均未见强化。结论:CT 和 MRI 能较好显示结节性硬化脑部改变,CT 对显示钙化结节较敏感,MRI 对显示皮层及皮层下结节和脑白质改变较敏感。

【关键词】 结节性硬化; 磁共振成像; 体层摄影术,X 线计算机

【中图分类号】 R445. 2; R814. 42; R742. 8⁺9 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)01-0030-04

CT and MRI Findings of Cerebral Tuberos Sclerosis Complex WANG An-ming, ZHAO Han-qing, CHENG Guo-qin, et al. Department of Radiology, the 97th Hospital of PLA, Jiangsu 221004, P. R. China

【Abstract】 **Objective:** To study the CT and MRI findings of cerebral tuberous sclerosis complex. **Methods:** The CT and MRI features of 12 cases of clinically diagnosed cerebral tuberous sclerosis complex were retrospectively analysed. **Results:** The main findings of imaging examinations were as follows: ① subependymal nodules (n=12), with multiple calcification shown on CT (n=12), high signal intensity on T₁WI and low signal intensity on T₂WI (n= 7), low signal intensity on both T₁WI and T₂WI (n=1), iso-signal intensity on T₁WI and low signal intensity on T₂WI (n= 4) shown on MRI; ② Cortical and subcortical tubercle (n=9). CT showed calcification in 3 cases and low density in 9 cases; MRI showed low signal intensity on T₁WI and high signal intensity on T₂WI in 6 cases; ③ White matter lesion (n=6). Low density lesions were displayed on CT in 4 cases. MRI showed low signal intensity on T₁WI and high signal intensity on T₂WI in 6 cases. On 5 cases which had contrast enhanced MRI, all of the subependymal nodules were moderately enhanced, but no enhancement was demonstrated on cortical tubers and white matter lesions. **Conclusion:** CT and MRI are sensitive to the cerebral changes in tuberous sclerosis complex and CT is more sensitive in showing calcified nodules, MRI is more sensitive in revealing cortical tubers and white matter lesions.

【Key words】 Tuberous sclerosis; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed

结节性硬化症(tuberous sclerosis complex, TSC) 又称 Bourneville 病,是一种斑痣性错构瘤样发育异常,为常染色体显性遗传病,属于皮肤神经综合征,可累及中枢神经系统、皮肤、肾脏、视网膜、心脏等全身多个脏器。本文分析 12 例 TSC 脑部 CT 和 MRI 表现及其鉴别诊断,旨在提高对本病的认识。

材料与方 法

本组 12 例中男 9 例,女 3 例,年龄 6 个月~24 岁,平均 7 岁。主要临床表现:癫痫 12 例,智力障碍 8

例,皮脂腺瘤 7 例,皮肤色素脱失或牛奶咖啡斑 6 例,失语 1 例,肢体活动不利 3 例。12 例均经临床表现结合 CT 和 MRI 表现综合诊断。

12 例均行 CT 和 MRI 检查。使用 Elscint 2400 CT 机及 Philips AURA 螺旋 CT 机,层厚 10 mm,层距 10 mm,部分加扫 5 mm 薄层。使用 Siemens Magnetom Symphony 1.5T 超导型磁共振扫描仪和头线圈,采用 SE 序列行横轴面 T₁WI (TR 500 ms, TE 15 ms),横轴面和矢状面 T₂WI (TR 2500 ms, TE 90 ms)扫描。扫描参数:视野 24 cm,矩阵 256×256,层厚 5 mm,层距 6 mm。5 例行横轴面、矢状面或冠状面增强扫描,扫描参数和位置与平扫 T₁WI 相同,对比剂为磁显葡胺,剂量 0.1 mmol/kg。

作者单位:221004 江苏,中国人民解放军第 97 医院放射科

作者简介:王安明(1964—),安徽人,主治医师,硕士,主要从事 MRI 和 CT 诊断工作。

结果

本组中 CT 拟诊 5 例,加扫 MRI 并结合患者的临床表现后确诊;MRI 拟诊 7 例,加扫 CT 并结合患者的临床表现后确诊;本组中综合 CT、MRI 和患者的临床表现进行诊断,符合率为 100%。

CT 表现:①室管膜下结节 12 例(图 1a、2a),呈多发高密度或等密度钙化结节,沿侧脑室外侧壁分布,向脑室内突出,直径 1.0~10.0 mm,少许较大结节可呈多角状或不规则形。其中对称性钙化 5 例、非对称性钙化 7 例,位于侧脑室体部 12 例、室间孔区 5 例、三角区 6 例、枕角 4 例;②皮层及皮层下结节 9 例。其中低密度结节 6 例(图 1a),钙化结节 3 例(单发钙化结节 1 例、多发钙化结节 2 例),分别位于双侧额叶、左枕叶及额颞顶枕叶;③脑白质内低密度结节 6 例,均为多发病灶,位于双侧额叶、顶叶、枕叶及颞叶;④皮层脑萎缩 4

例;⑤脑室扩大 3 例。

MRI 表现:①多发室管膜下结节 12 例。其中结节于 T₁WI 呈高信号、T₂WI 呈低信号 7 例(图 1、3),T₁WI 及 T₂WI 均呈低信号 1 例,T₁WI 呈等信号、T₂WI 呈低信号 4 例(图 2~4),同一病例其结节信号可不同。12 例中,MRI 显示的室管膜下结节的数量均明显多于 CT;②皮层及皮层下结节 9 例。其中 MRI 对 3 例钙化结节的显示不如 CT 清晰,另 6 例均为多发,分布于双侧额颞顶枕叶,于 T₁WI 呈低信号或略低信号,T₂WI 呈明显高信号,表现为 Pellizzini I 型 4 例(图 1、4),Pellizzini II 型 2 例。③脑白质多发异常信号 6 例。病灶于 T₁WI 呈低信号或略低信号、T₂WI 呈高信号,可呈线状(图 1c)、楔形或不规则形,同一病例可有形状不同的病灶;④5 例行 MRI 增强扫描示室管膜下结节均可见中度强化,皮层及皮层下结节、脑白质内异常信号均未见明显强化(图 3c、d)。

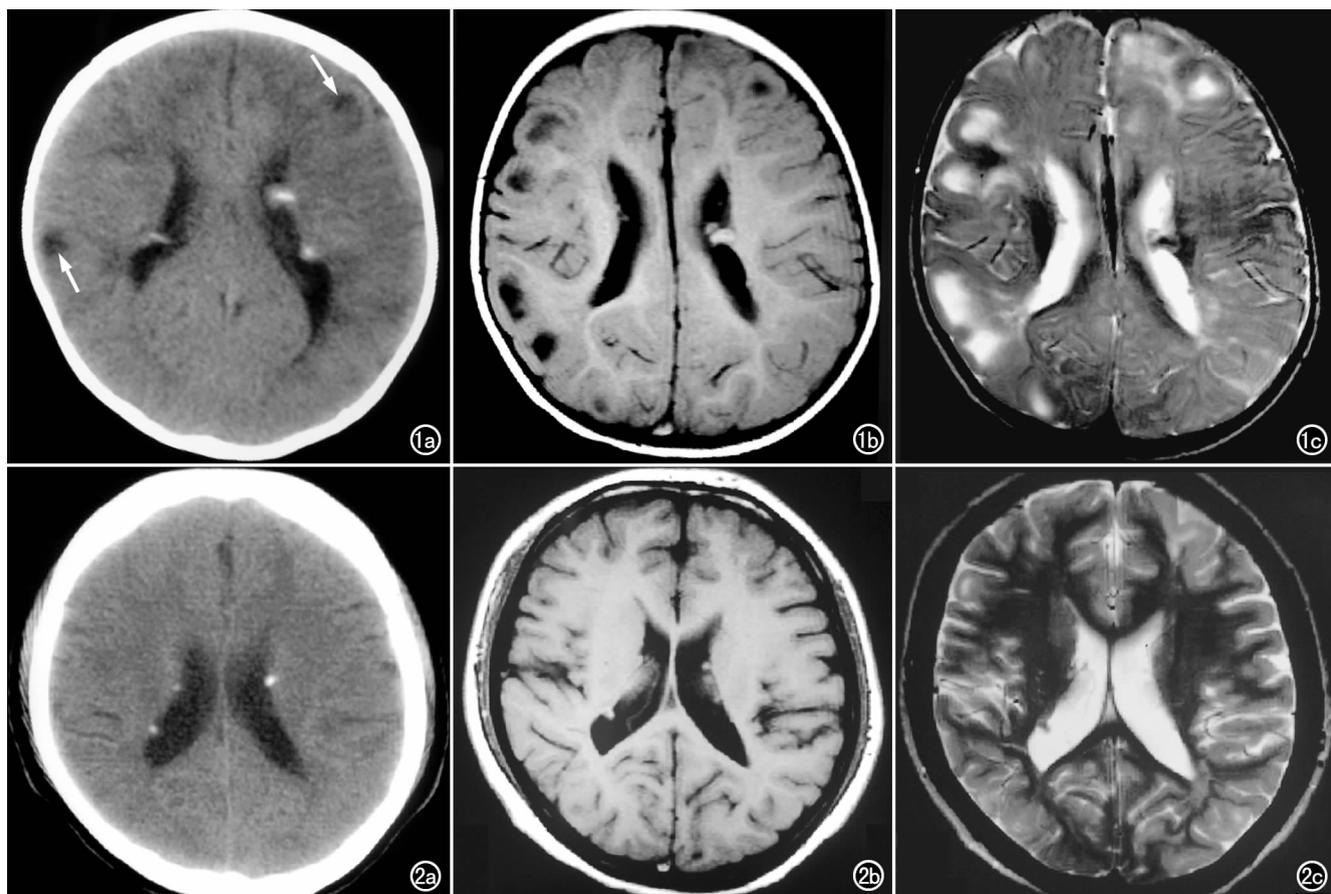


图 1 男,10 月龄。a) CT 平扫示两侧侧脑室体旁多发室管膜下钙化结节呈不对称分布,两侧额顶叶皮层及皮层下低密度结节(箭);b) MR T₁WI 示两侧侧脑室体部室管膜下多发大小不等的结节呈略高信号,皮层及皮层下结节呈低信号,明显多于 CT 显示的结节;c) T₂WI 示室管膜下结节呈低和略低信号,皮层及皮层下结节呈高信号。图 2 女,24 岁。a) CT 平扫示双侧侧脑室体部室管膜下不对称分布多个高密度结节;b) MR T₁WI 示双侧侧脑室体部室管膜下结节呈等及稍高信号;c) T₂WI 示室管膜下结节呈低信号。

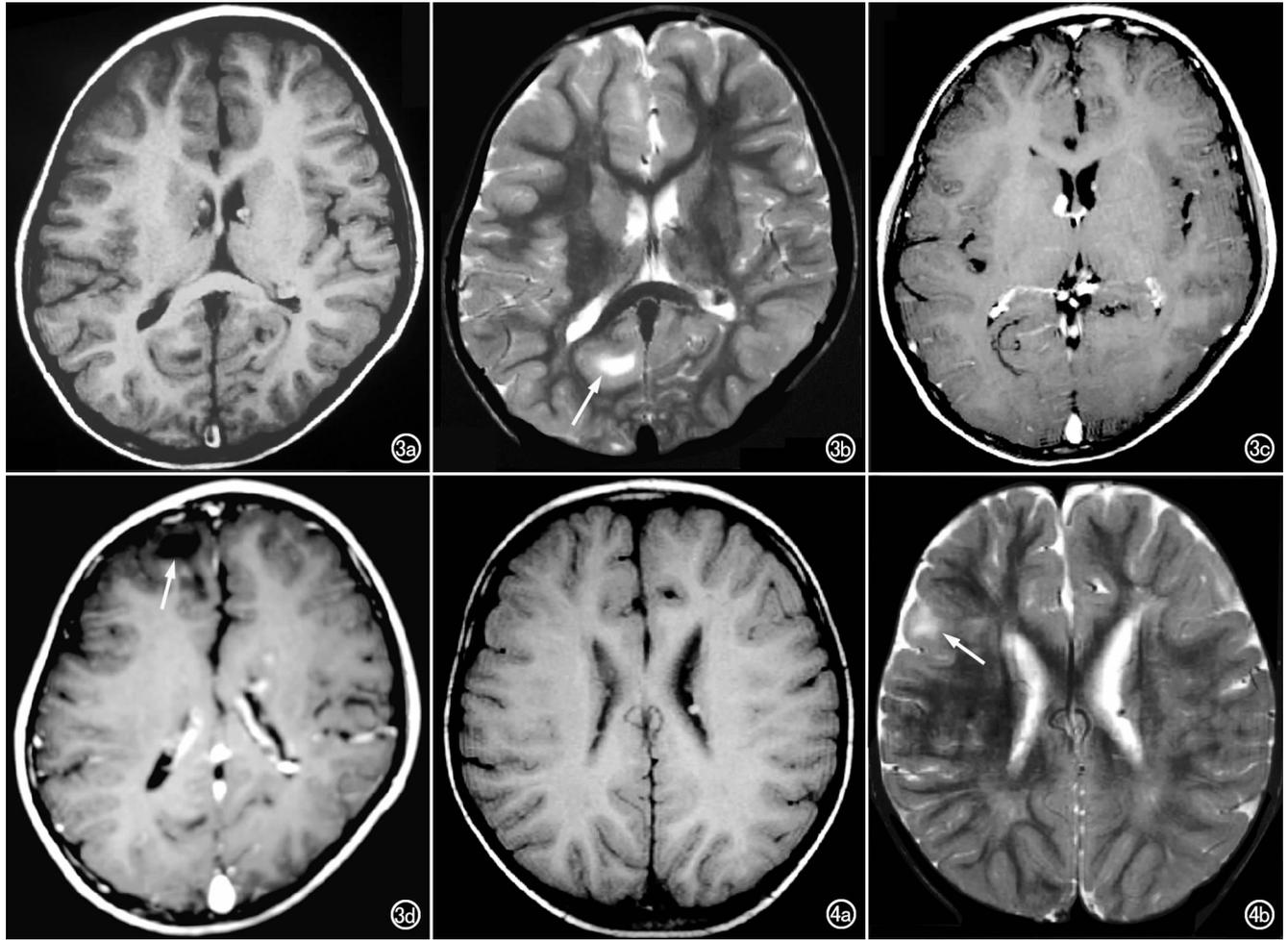


图 3 男,6 月龄。a) MR T₁WI 示双侧侧脑室体部室管膜下多发结节呈略高信号; b) T₂WI 示室管膜下结节呈低信号,右枕叶皮层及皮层下结节呈高信号(箭); c) 增强扫描示室管膜下结节呈中度强化; d) 增强扫描示室管膜下结节明显强化,皮层及皮层下结节无强化(箭)。图 4 男,3 岁。a) MR T₁WI 示双侧侧脑室体旁室管膜下结节呈等及略高信号; b) T₂WI 示室管膜下结节呈低及略低信号,皮层及皮层下结节呈高信号(箭)。

讨 论

结节性硬化于 1862 年由 Von 首先提出,1880 年 Bourneville 描述其大体神经病理学表现,并正式命名为 TSC。1908 年 heinrich 发现 TSC 与面部皮脂腺瘤有联系,因此把癫痫、智力障碍及皮脂腺瘤称为三联症。TSC 常见于儿童,男女比例约为 2~3:1,关于其发病率(0.105‰~0.007‰)文献^[1~5]报道不一致。本病为常染色体显性遗传,其致病基因分为 TSC₁(定位于 9q34)和 TSC₂(定位于 16p13.3)。TSC I 型以家族性发病占多数,发生智力障碍者较少;TSC II 型多为散发,多伴有智力障碍。TSC 患者可出现多器官、多系统病变,除中枢神经系统受累外,较常见表现包括心脏横纹肌瘤、肾错构瘤、多囊肾、视网膜星形细胞瘤或错构瘤、肺淋巴管肌瘤病、直肠错构瘤样息肉及指(趾)甲床多发纤维瘤。

病理学基础:皮层及皮层下白质和室管膜下多发硬化结节,小结节直径为 1.0~2.0 mm,多数结节为 5.0 mm 左右,结节直径大于 3.0 cm 者表现为巨脑回畸形。室管膜下结节质地坚硬,似蜡烛油滴下所形成,故称为蜡滴状突起。这些结节可阻塞孟氏孔、三脑室等引起脑积水。皮质内异位细胞团主要由异型的胶质细胞及神经节细胞组成,伴少量胶质纤维。

室管膜下多发结节,是 TSC 患者最重要的 CT 和 MRI 表现之一,常见于侧脑室体部外侧壁和侧脑室额角前部、尾状核头部、孟氏孔后方及侧脑室颞角等处,呈对称或不对称分布。本组钙化结节以 CT 显示较清楚,但是对未钙化结节的显示 CT 不及 MRI。本组 12 例中 MRI 对室管膜下结节的显示均多于 CT,提示当未钙化结节呈等密度和/或较小时 CT 未能显示。较大的钙化灶在 T₁WI 及 T₂WI 上均为低信号,本组仅见 1 例,其余 11 例结节在 T₁WI 上呈等信号~高信

号。一般来说,钙盐晶体因不含有氢质子或含极低密度氢质子,不产生 MR 信号。但当钙盐存在于含水的环境中时,水分子可以粘附在钙盐晶体的表面,结合状态的水分子的运动频率明显低于自由水,其中氢质子的进动频率可能接近于 Larmor 频率,因此,钙化灶[呈凝胶状态的 $\text{Ca}_3(\text{PO}_4)_2$ 和 $\text{Ca}(\text{OH})_2$]在 MRI T_1 WI 上可以表现为高信号,而在 T_2 WI 上均呈低信号及略低信号^[6],但因受脑脊液高信号的影响,不及 T_1 WI 时显示清晰。

皮层及皮层下结节:CT 平扫示结节呈等或稍低密度或者结节状钙化,周围无水肿及占位效应,增强扫描无明显强化。MRI 上表现为受累脑回膨胀,病变有两种不同的位置分布,文献^[5]上称其为脑回核(Pellizzi I 型)和脑回岛(Pellizzi II 型)。前者指结节占据扩大的脑回内部核心, T_1 WI 呈低信号、 T_2 WI 呈高信号,本组有 5 例,影像表现非常典型;后者指病灶位于两个脑回连接处, T_2 WI 可见一高信号环,完全或部分地围住一个等信号岛。这种等信号岛由两层正常形态的皮质及其间的脑沟共同组成,高信号环即为皮质下病灶。此型本组共有 2 例。CT 显示钙化结节较 MRI 敏感,本组 3 例皮层及皮层下钙化结节,MRI 上未能确认;但在显示脑回膨胀上,MRI 优于 CT。

脑白质异常:病灶在 CT 上表现为低密度,在 MR T_1 WI 上呈等信号或略低信号,在 T_2 WI 上显示清晰呈高信号。其形态可分为 3 种类型:①放射线状,从脑室或脑室旁白质延伸至正常皮层或皮层下结节;②楔形病灶,尖端位于或邻近脑室壁而基底位于皮层或皮层下结节;③非特异性球形病灶,病理上为纤维胶质增生和/或髓鞘破坏,现认为是神经元移行障碍的结果。MRI 显示脑白质改变优于 CT,本组中 MRI 显示 6 例,CT 仅显示 4 例且不如 MRI 清晰。

室管膜下星形细胞瘤:约有 1.7%~14.0% 的 TSC 并发脑肿瘤^[4],多为孟氏孔区室管膜下巨细胞性星形细胞瘤,是一种良性错构瘤样病变,含有不成熟的神经细胞和胶质细胞,其发病部位具有诊断特征性。MRI 显示瘤体于 T_1 WI 呈等信号~低信号, T_2 WI 呈轻度~明显高信号,瘤体信号常不均匀,可见血管流空的低信号区,瘤体多呈明显均匀强化。

脑积水:室管膜下结节或巨细胞星形细胞瘤可压迫孟氏孔或中脑导水管,导致脑积水。

CT 或 MRI 上出现以下特征中的一项,即可诊断结节性硬化症^[7]:①多发室管膜下结节,尤其当合并钙化时;②多发皮层区异常钙化和皮层下水肿。当 CT 或 MRI 上出现以下任意一项时提示结节性硬化症可

能:①脑室内肿瘤与室管膜下巨细胞星形细胞瘤相一致;②大脑或小脑皮层局灶性楔形钙化;③多发皮层或皮层下水肿灶。

TSC 需与以下疾病鉴别^[1-3]。①甲状旁腺机能减退:表现为双侧基底节、丘脑、小脑齿状核及脑皮质区多发性钙化,齿状核及丘脑区的钙化灶呈“八”字形,尾状核头部的钙化灶呈倒“八”字形,血清钙降低、磷升高;②Fahr's 病:CT 和 MRI 表现同甲状旁腺机能减退,有家族史,血清钙、磷正常;③脑囊虫病:脑囊虫钙化没有 TSC 钙化位于侧脑室室管膜下的特点;④宫内感染的弓形体原虫病与巨细胞病毒脑炎:钙化结节较小,常伴有脑萎缩、小脑畸形和基底节区钙化;⑤脑白质异位:多位于脑室旁,可使脑室边缘不规则,与 TSC 相似。但异位白质呈等密度(信号),位于脑室内壁。而 TSC 病灶呈高密度,于 MR T_1 WI 呈等、高信号, T_2 WI 呈低信号,或于 T_1 WI 和 T_2 WI 上均呈低信号,且位于脑室外壁;⑥另外,MRI 上室管膜下结节需与室管膜下静脉相鉴别。一般情况下,后者于 T_1 WI 和 T_2 WI 上均呈线样流空信号,从上下层面连续观察低信号影是连续的,而室管膜下结节在 T_1 WI 上很少呈低信号,于 T_2 WI 上大部分呈低信号或略低信号;⑦白质内线形病灶要与髓样静脉及 Virchow-Robin 间隙鉴别,后两者随年龄增大其大小和发生率增加,且两者既无与之相连的室管膜下结节,又无皮质下病灶。

总之,CT 和 MRI 相结合,再结合患者的临床表现,可以对结节性硬化症作出正确诊断。

参考文献:

- [1] 易文中,耿道颖,沈天真. CT 和 MRI 对结节性硬化的诊断价值(附 32 例分析)[J]. 医学影像学杂志,2003,13(3):149-151.
- [2] 肖江喜,郭雪梅,王霄英,等. 结节性硬化症的磁共振影像学表现[J]. 实用放射学杂志,2003,19(3):200-202.
- [3] 曹代荣,倪希和,林钊,等. 结节性硬化症的 MRI 诊断[J]. 中国医学影像学杂志,2001,9(6):409-412.
- [4] Broffman BH, Bilaniuk LT, Oaidich TP, et al. MR Imaging of Tuberculous Sclerosis, Pathogenesis of This Phakomatosis, Use of Gadopentetate Dimeglumine and Literature Review[J]. Radiology, 1992,183(1):227-238.
- [5] Christophe C, Sekhara T, Rypens F, et al. MRI Spectrum of Cortical Malformations in Tuberculous Sclerosis Complex[J]. Brain Dev, 2000,22(8):487-493.
- [6] 龚向阳,李森华,李蓉芬,等. 钙化磁共振信号演变规律的实验研究[J]. 中华放射学杂志,1999,33(10):708-712.
- [7] 时惠平,鲁晓燕,张挽时,等. 结节性硬化症的 MRI 和 CT 诊断[J]. 空军总医院学报,2000,16(3):134-136.

(收稿日期:2005-04-28 修回日期:2005-09-06)