

脑神经肉样瘤病的影像学征象及鉴别诊断

Fenchel M, Hauser TK, Korn A, Ernemann U, Horger M

肉样瘤病为特异性全身系统性疾病,以非干酪性肉芽肿为其病理组织学特征。肉样瘤病常见于肺及淋巴结,也发生于人体其它部位。在头部和脊髓会出现脑/脊膜增厚及增强扫描时的强化改变,且以脑基底部表现明显。在少数情况下,肉样瘤病可累及骨骼、神经及脑组织。肉样瘤病可以仅发生于中枢神经系统,但极为少见。肉样瘤病可以侵犯多种器官和组织,合并全身其它器官和组织的改变。

病因学

肉样瘤病的病因目前并不明确,但 T 淋巴细胞肉芽肿的形成被认为是其病因,因为患者具有明确的 T 淋巴细胞抗原反应。分支杆菌和丙酸杆菌的 RNA 和 DNA 可以在肉样瘤病肉芽肿中被分离出来,这在肉样瘤病的发病机理中具有重要意义。

经尸检病理证实,约 25% 的患者具有全身系统性肉样瘤病。约 5% 的患者在生前具有症状和体征,其中也只有 10% 的患者具有显著的影像学征象。仅限于神经系统而不侵犯其它器官和组织的肉样瘤病少见,发病率低于 1%,但其临床症状和体征明显。重要的是,放射科医师应该熟悉和了解脑神经肉样瘤病的影像学检查及其结果。

神经学表现

脑神经肉样瘤病的临床症状和体征取决于肉芽肿发生的部位,所以脑神经肉样瘤病的临床症状和体征并无特异性。如同脑膜刺激征、头痛和癫痫一样,面神经麻痹(中央性或周围性)和视力减低是最常见的临床表现。临床上,脑神经肉样瘤病与多发性硬化的鉴别极为重要。两者共同的症状和体征主要有感觉异常、复视、构音障碍等。不同的是,脑神经肉样瘤病累及下丘脑和垂体时可以出现尿崩症和多尿症。同样,极少数患者可出现脑积水。脑神经肉样瘤病累及脊髓时可出现下肢无力及相应症状和体征。

临床诊断

脑神经肉样瘤病的明确诊断依据是病理学活检,其病理学活检结果主要是非干酪性肉芽肿而没有检出其它的病原体。临床上,若患者出现其它部位肉

样瘤病,或者细菌试验阳性时,再根据其临床表现或影像学检查可以考虑脑神经肉样瘤病的诊断。若没有病理学的检查结果,也可以依据两种或两种以上的其它检查结果(如:胸片、放射性核素检查、血清血管紧张素转换酶检测)考虑脑神经肉样瘤病的诊断。

肺部肉样瘤病时血清血管紧张素转换酶值可以增高,但血清血管紧张素转换酶值增高并无特异性,因为肉样瘤病的肉芽肿是由类上皮细胞所构成。在糖尿病、矽肺、肝硬化时,血清血管紧张素转换酶值也可以增高。

影像学检查结果

脑神经肉样瘤病可以侵犯神经及其周边结构。由于脑神经肉样瘤病的病灶不明显,或可以是隐性的,所以在诊断上应该选择具有高度软组织对比度的 MR,且 MR 增强扫描时只需要少量对比剂,优于 CT。脑神经肉样瘤病可以侵犯和累及脑实质、脑/脊膜、大血管、脊髓及周围骨结构(图 1)。

脑

脑膜播散是脑神经肉样瘤病的特点,这在大约 40% 的病例中可以被观察到,其特征是脑膜增厚,增强扫描时明显强化。强化改变可以是不规则散乱性、局灶性和多灶性,且常见于脑基底部脑膜(图 2)。根据脑皮质、血管周围间隙及脑基底池的强化改变可以明确脑神经肉样瘤病的病灶。通常,对脑神经

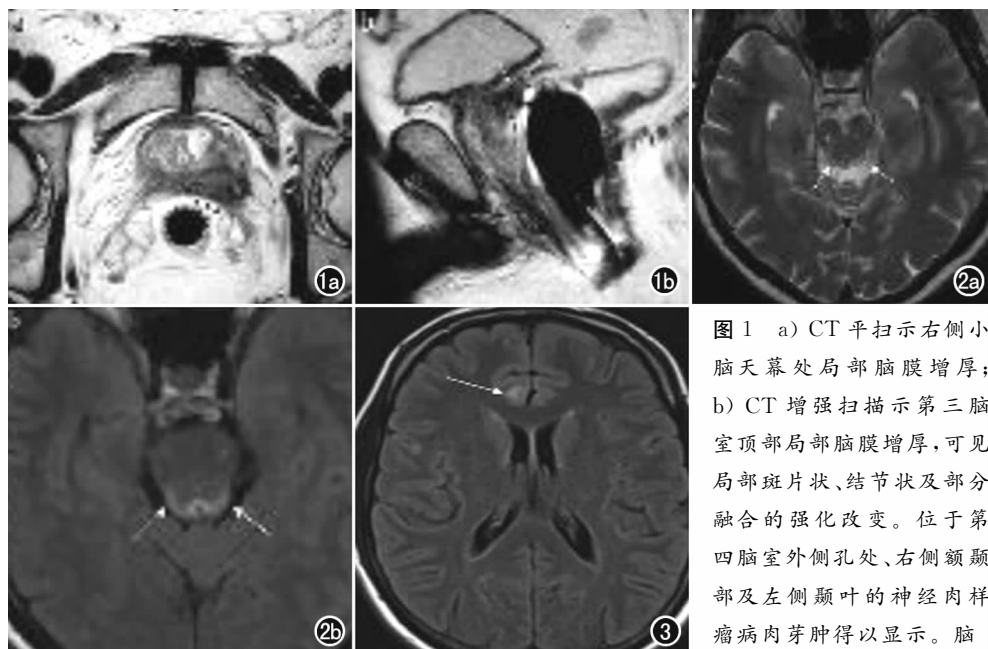


图 1 a) CT 平扫示右侧小脑天幕处局部脑膜增厚; b) CT 增强扫描示第三脑室顶部局部脑膜增厚,可见局部斑片状、结节状及部分融合的强化改变。位于第四脑室外侧孔处、右侧额颞部及左侧额叶的神经肉样瘤病肉芽肿得以显示。脑

中线部位、天幕孔及松果体处的脑膜强化明显。图 2 位于颅基底池及中导水管周边脑神经肉样瘤病肉芽肿,呈融合状、高信号,与低信号脑脊液对比显示明显。a) 轴面 T₂WI 图像; b) FLAIR 序列 MR 图像。图 3 轴面 FLAIR 序列 MR 图像示位于扣带回的脑神经肉样瘤病病灶呈高信号。

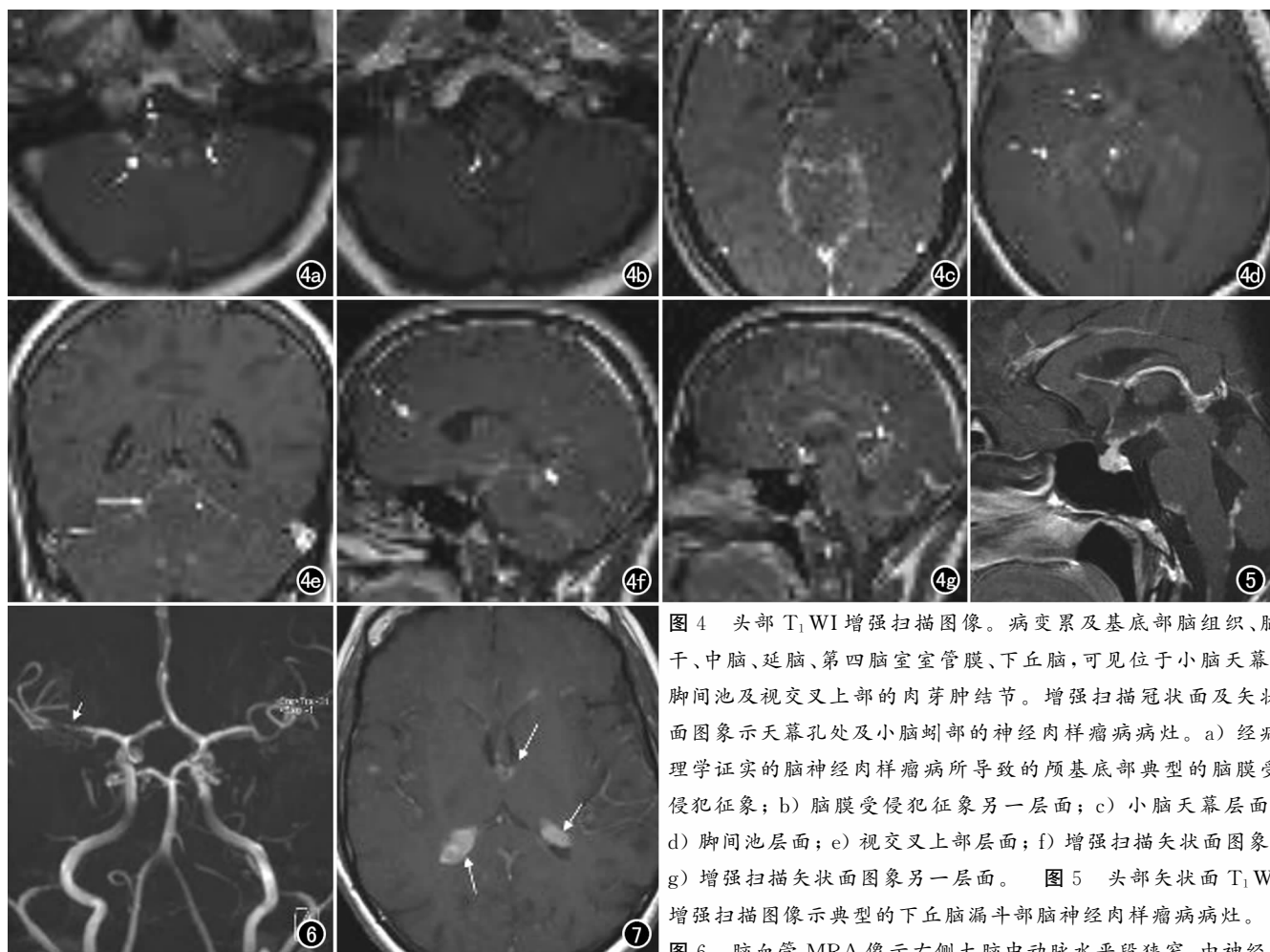


图 4 头部 T₁WI 增强扫描图像。病变累及基底脑组织、脑干、中脑、延脑、第四脑室室管膜、下丘脑,可见位于小脑天幕、脚间池及视交叉上部的肉芽肿结节。增强扫描冠状面及矢状面图像示天幕孔处及小脑蚓部的神经肉样瘤病灶。a) 经病理学证实的脑神经肉样瘤病所导致的颅底部典型的脑膜受侵犯征象; b) 脑膜受侵犯征象另一层面; c) 小脑天幕层面; d) 脚间池层面; e) 视交叉上部层面; f) 增强扫描矢状面图像; g) 增强扫描矢状面图像另一层面。图 5 头部矢状面 T₁WI 增强扫描图像示典型的下丘脑漏斗部脑神经肉样瘤病灶。

图 6 脑血管 MRA 像示右侧大脑中动脉水平段狭窄,由神经

肉样瘤病所致。图 7 头部 T₁WI 增强扫描图像示位于室间孔及侧脑室脉络丛的神经肉样瘤病灶明显强化,无脑积水征象。

肉样瘤病非干酪性肉芽肿而言,影像学检查很难与结核性结节及淋巴瘤结节相区分。病变可以沿着血管周围间隙蔓延,累及脑实质,这在 T₂WI 图像及增强扫描图像上表现为高信号(图 3)。有时候,如果脑神经肉样瘤病肉芽肿强化伴有脑膜强化时有可能误诊为脑膜瘤。下丘脑和下丘脑漏斗部周边脑神经肉样瘤病可累及周边及引起脑底部脑膜的改变(图 4、5)。下丘脑脑神经肉样瘤病不能与下丘脑细胞瘤相区分,也几乎难以与淋巴瘤区分开来。少数情况下,脑膜受侵犯时可累及脑神经。脑神经受侵与临床上已存在的神经疾患之间并无密切关联。临床上,以面神经受侵最为常见,但影像学检查结果分析表明以视神经及视交叉受累为多。脑神经肉样瘤病侵犯视神经时,在病理学上主要要与视神经炎及视神经瘤相鉴别。如果脑神经肉样瘤病累及视神经周围鞘膜,则其影像学征象有可能类似于脑膜瘤。

脑神经肉样瘤病累及脑/脊膜的征象可以是脑/脊膜不规则或局灶性增厚,或呈结节状改变,通常这些征象可以在增强扫描图像和 T₂WI 图像上得以显示。不过,脑神经肉样瘤病还需与脑膜瘤的钙化、脑膜上转移性肿瘤的实体结节予以区别。在鉴别诊断上还要考虑到淋巴瘤、自发性硬脑膜炎等。

脑神经肉样瘤病可导致脑室周围脑髓质变性,其影像学征象类似于脑缺血和多发性硬化,病灶在 T₂WI 图像上呈高信号且强化不明显。因为这种征象也常常在非脑神经肉样瘤病患

者中可以观察到,所以这种征象对脑神经肉样瘤病的诊断而言并无特异性。在诊断上,脑神经肉样瘤病容易与原发脑肿瘤、转移性肿瘤或肿胀的脱髓鞘等相混淆。少数情况下,可以出现类似脉管炎样血管受累改变,这可能与血管内皮细胞的自身抗体因素相关(图 6)。大约 5%~12% 的脑神经肉样瘤病患者可以出现脑积水,其原因可能是脑膜受累导致脑脊液吸收作用降低。反之,脑室黏连可以导致阻塞性脑积水(图 7)。

治疗

目前,对脑神经肉样瘤病还没有十分有效的治疗方法。通常,在治疗早期需使用大剂量的激素进行治疗,在临床治疗达到一定疗效后可以降低激素的剂量,甚至停用激素。尽管治疗效果并不明显,但氨甲喋呤可以作为选择性的二线用药。有研究表明,低剂量的放射治疗可以改善患者临床症状和体征。

约 5%~25% 的脑神经肉样瘤病患者伴有全身系统性肉样瘤病,这些患者在早期可以出现神经系统临床症状表现。单一发生于神经系统的肉样瘤病少见。脑神经肉样瘤病的特征性征象有:脑底部脑/脊膜增厚,增强扫描时明显强化;脑实质、脑/脊膜、骨骼受侵犯而出现改变。

华中科技大学外国语学院德语系 焦豫译 漆剑频校

摘自 Fortschr Röntgenstr, 2010, 182(12):1051-1054.