

结节性硬化并室管膜下巨细胞星形细胞瘤二例

盛宇达

【关键词】 结节性硬化; 室管膜下巨细胞星形细胞瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R739.41 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2014)12-1492-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.12.039

病例资料 病例 1, 男, 26 岁, 因抽搐 25 年余、头痛及右眼失明 10 天入院。患者有智力障碍病史。查体: 面部鼻三角区附近可见片状分布的深褐色结节; 右眼失明, 左眼视力 0.08。入院后行头部 CT 检查: 右侧侧脑室占位性病变伴钙化, 左侧脑室壁可见 2 个结节状钙化灶, 幕上脑积水(图 1a)。MRI 检查: 侧脑室孟氏孔区可见呈混杂信号的肿块, 部分囊变; 增强扫描示肿块呈不均匀强化, 实性部分强化明显, 囊性部分不强化; 双侧侧脑室室管膜下还可见数个强化的小结节(图 1b、c)。MRI 诊断: 结节性硬化并室管膜下巨细胞星形细胞瘤; 脑积水。术中见病变位于侧脑室内, 向孟氏孔区生长, 肿瘤为实性, 血供丰富, 内有沙砾样钙化灶。术后病理诊断: 室管膜下巨细胞星形

细胞瘤(WHO I 级)并结节性硬化(图 1d)。

病例 2, 男, 4 岁, 因发作性双眼凝视 1 月余入院, 外院 CT 示双侧脑室占位。查体无特殊。入院后 MRI 检查示双侧侧脑室内各有一软组织肿块, 内有囊变, 呈稍长 T_1 、混杂 T_2 信号, 增强扫描示肿块明显强化, 囊变部分无强化(图 2a~d), 诊断为肿瘤性病变, 多考虑为室管膜下巨细胞星形细胞瘤伴幕上脑积水。手术后病理诊断: 结节性硬化; 室管膜下巨细胞星形细胞瘤。

讨论 结节性硬化(tuberous sclerosis, TS)又称 Bourneville 病, 是一种常染色体显性遗传的系统性疾病, 主要临床表现为癫痫、智力障碍和面部皮腺瘤。TS 最常累及的部位是中

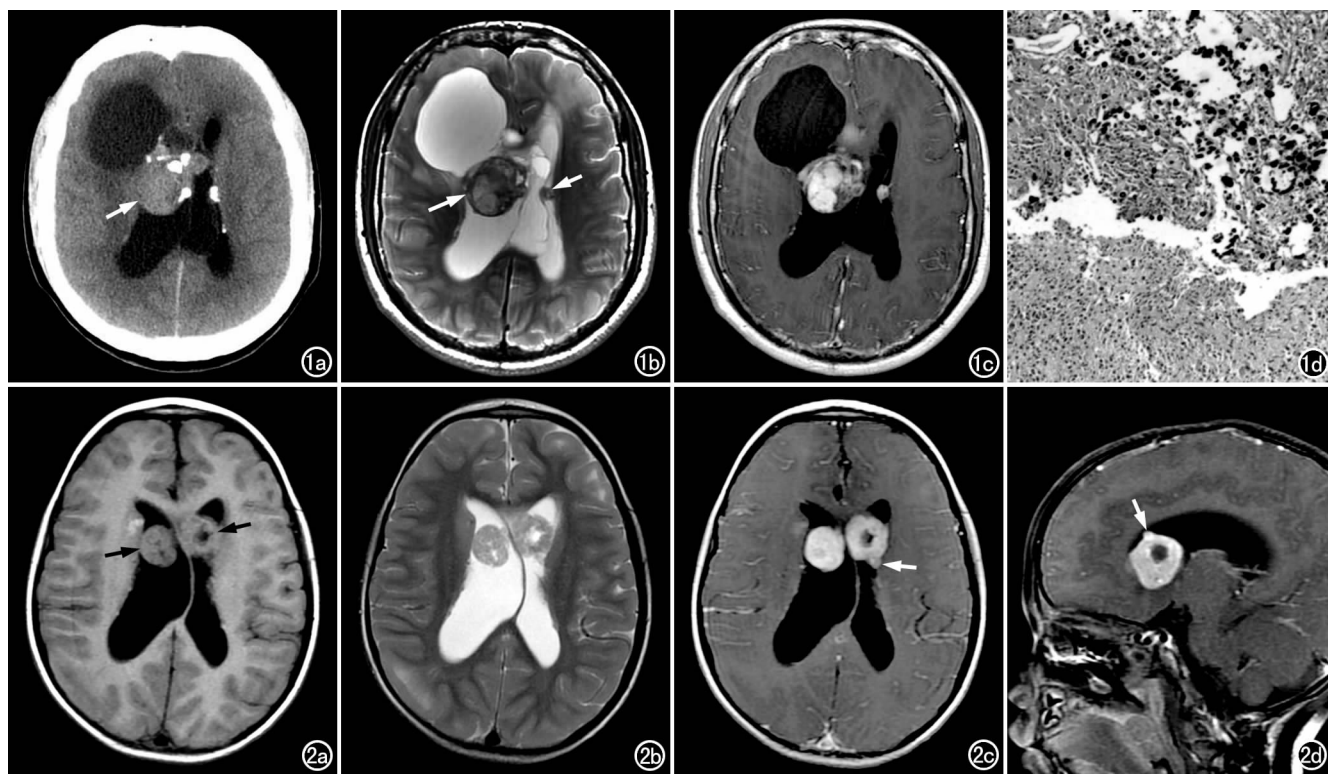


图 1 结节性硬化并侧脑室孟氏孔 SEGA。a) CT 平扫示侧脑室孟氏孔附近软组织肿块(箭)、其内有钙化, 左侧脑室壁有 2 个结节状钙化灶; b) MR T_2 WI 示肿块呈混杂信号(长箭), 左侧脑室室管膜下可见小结节(短箭), 伴脑积水; c) MRI 增强扫描示肿块呈不均匀强化, 室管膜下小结节亦强化; d) 镜下示病灶以多形性神经胶质细胞和神经纤维为主, 细胞异形性较轻($\times 400$, HE)。图 2 结节性硬化并双侧侧脑室 SEGA。a) T_1 WI 示双侧侧脑室内肿块呈等信号(箭); b) T_2 WI 示双侧侧脑室内肿块呈混杂信号, 内有囊变; c) 增强扫描横轴面图像示双侧侧脑室内肿块呈不均匀强化, 实性部分明显强化, 囊变部分无强化, 左侧侧脑室室管膜下可见明显强化的小结节(箭); d) 增强扫描矢状面图像示左侧侧脑室内肿块呈不均匀强化, 室管膜下可见明显强化的小结节。

作者单位: 430000 武汉, 华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介: 盛宇达(1987—), 男, 江西德安人, 硕士, 住院医师, 主要从事影像学诊断工作。

枢神经系统,此外尚可累及皮肤、视网膜、心脏和肾脏等^[1]。其病理特征为皮层和脑室内多发小结节,内含胶原纤维、胶质细胞及不典型神经元,并可有钙盐沉积^[2]。主要影像学表现:室管膜下和脑室周围多发的钙化小结节,CT 较 MRI 显示更为敏感;并可见多发的皮层结节,在 T₂WI 上呈高信号,增强扫描上述结节强化不明显。另有文献报道,TS 患儿脑白质的表现扩散系数较正常儿童高,显示本病可能伴有白质髓鞘化延迟或障碍^[3]。

5%~20% 的 TS 患者可伴发室管膜下巨细胞星形细胞瘤(subependymal giant cell astrocytoma, SEGA),是 TS 的重要特征。SEGA 好发于儿童及青少年,男性多见。SEGA 临床上除上述 TS 相关症状外,尚可出现进行性加重的头痛、恶心、呕吐、视力及视野障碍等颅内压增高的表现^[4]。在 WHO 2007 版的《神经肿瘤病理学分类》中,SEGA 被划为神经上皮肿瘤中的星形细胞肿瘤,分级为 I 级,即增殖潜力低、单纯通过手术就可治愈的肿瘤^[5]。有学者认为 SEGA 在病理学上与室管膜下结节并没有本质区别,且动态随访证实室管膜下结节可转化为 SEGA^[6]。

影像学方面,与 TS 的结节分布不同,SEGA 多位于侧脑室孟氏孔附近,直径常大于 5 mm,CT 上呈软组织密度并可有不规则钙化,MRI 上虽也以长 T₁、长 T₂ 信号为主,但由于常合并钙化和囊变而信号不均匀。增强扫描病变有显著强化,钙化和囊变部分无明显强化。由于肿瘤的生长位置易阻塞脑脊液循环,常导致幕上梗阻性脑积水^[7-8]。

TS 的影像学表现比较典型,但需要与脑囊虫病鉴别。脑囊虫病亦可出现颅内多发钙化结节,但结节多位于脑实质内,其次为第四脑室,位于侧脑室者极少。SEGA 有时需与侧脑室内肿瘤如脉络丛乳头状瘤、中枢神经细胞瘤鉴别。脉络丛乳头

状瘤一般位于侧脑室三角区而不是孟氏孔附近,伴发交通性脑积水。中枢神经细胞瘤的好发部位与 SEGA 相似,亦常见钙化、囊变,但其没有室管膜下多发结节,好发年龄亦较 SEGA 为大。

参考文献:

- [1] Curatolo P, Bombardieri R, Jozwiak S. Tuberous sclerosis[J]. Lancet, 2008, 372(9639): 657-668.
- [2] Atlas W. Magnetic resonance imaging of the brain and spine[M]. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2002: 392-400.
- [3] Arulrajah S, Ertan G, Jordan L, et al. Magnetic resonance imaging and diffusion-weighted imaging of normal-appearing white matter in children and young adults with tuberous sclerosis complex[J]. Neuroradiol, 2009, 51(11): 781-786.
- [4] Jiang T, Jia G, Ma Z, et al. The diagnosis and treatment of subependymal giant cell astrocytoma combined with tuberous sclerosis[J]. Childs Nerv Syst, 2011, 27(1): 55-62.
- [5] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler D, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. Acta Neuropathol, 2007, 114(2): 97-109.
- [6] Cuccia V, Zuccaro G, Sosa F, et al. Subependymal giant cell astrocytoma in children with tuberous sclerosis[J]. Childs Nerv Syst, 2003, 19(4): 232-243.
- [7] 王华, 段青, 梁辉顺, 等. 室管膜下巨细胞星形细胞瘤的临床及神经影像学特征[J]. 中国临床医学影像杂志, 2010, 21(4): 261-264.
- [8] Nabbut R, Santos M, Rolland Y, et al. Early diagnosis of subependymal giant cell astrocytoma in children with tuberous sclerosis[J]. Neurol Neurosurg Psychiatry, 1999, 66(3): 370-375.

(收稿日期: 2014-04-10 修回日期: 2014-06-24)

《中国医学影像技术》杂志 2015 年征订启事

《中国医学影像技术》杂志创刊于 1985 年,是由中国科学院主管、中国科学院声学研究所主办的国家级学术期刊,主编为李坤城教授、姜玉新教授。杂志为月刊,160 页,大 16 开本,彩色铜版纸印刷,单价 20 元,全年定价 240 元;刊号:CN 11-1881/R, ISSN 1003-3289;广告经营许可证号:京海工商广字第 0074 号。

本刊为中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊)、中国科学引文数据库核心期刊、《北大核心期刊要目总览》核心期刊。2010、2011、2012 年连续三年,综合评价总分居专业排名首位;2011、2012 年连续两届入选“百种中国杰出学术期刊”;2008、2011 年连续两届入选国家科技部“中国精品科技期刊”,是我国医学影像学领域颇有影响的学术期刊之一。

《中国医学影像技术》杂志作为国内唯一的临床医学影像学及影像医学工程及理论研究相结合的综合性学术期刊,刊登放射、超声、核医学、介入治疗、影像技术学、医学物理与工程学等方面的基础研究及临床实验研究的最新成果。以论文质量优、刊载信息量大、发刊周期短为其特色,是我国影像医学研究发展和学术交流的良好平台。《中国医学影像技术》以灵活多样的形式与合作者建立友好合作关系,欢迎产品企业刊登广告宣传。读者可向当地邮局订阅,邮发代号:82-509;亦可通过网站、电话向编辑部订阅,我们将竭诚为您提供优质、便捷、专业的服务,欢迎投稿、征订、刊登广告。

邮编:100190 北京市海淀区北四环西路 21 号大猷楼 502 室

电话:010-8254790/1/2/3 传真:010-82547903

E-mail: cjmit@mail. ioa. ac. cn 网址: www. cjmit. com

银行账户名:《中国医学影像技术》期刊社 开户行:招商银行北京分行清华园支行

账号:110907929010201 联系人:孟辰凤