·中枢神经影像学·

CT 及 MRI 对儿童下丘脑错构瘤的诊断价值

徐志勇，张飘尘，范程，王欢，石永希，白群，汪仕琴

【摘要】 **目的**：探讨 CT 及 MRI 对儿童下丘脑错构瘤的诊断价值。**方法**：回顾性分析结手术病理证实的 5 例下丘脑错构瘤患儿的 CT 及 MRI 表现。**结果**：全部病例均表现为病变位于垂体柄与乳头体之间，病灶与灰结节、乳头体相连。3 例在 CT 上呈均匀等密度，5 例在 T_1WI 上呈等脑灰质信号，T_2WI 呈稍高信号，信号均匀，所有病变在增强 CT 及 MRI 上均无明显强化。**结论**：儿童下丘脑错构瘤具有典型的 CT 及 MRI 表现，结合临床资料可明确诊断。

【关键词】 下丘脑；错构瘤；体层摄影术，X 线计算机；磁共振成像；儿童

【中图分类号】R739.4；R814.42；R445.2 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2015)05-0550-04

DOI：10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.05.011

Value of CT and MRI in the diagnosis of hypothalamic hamartoma in children XU Zhi-yong, ZHANG Piao-chen, FAN Cheng, et al. Department of Radiology, Huanggang Hospital of Traditional Chinese Medicine, Hubei 438000, P. R. China

【**Abstract**】 **Objective**: To study the value of CT and MRI in the diagnosis of hypothalamic hamartoma in children. **Methods**: The CT and MRI materials of five pediatric patients with surgery and pathology proven hypothalamic hamartoma were retrospectively analyzed. **Results**: All cases showed the location of nodular lesion in between pituitary stalk and mammillary body, connecting with tuber cinereum and mammillary body. 3 cases appeared as homogeneous iso-attenuation on CT images; 5 cases appeared to be homogeneously iso-intense with gray matter on T_1 weighted images and slightly hyper-intense on T_2 weighted images. All lesions showed no obvious enhancement on CT and MRI. **Conclusion**: The CT and MRI manifestations of hypothalamic hamartoma in children are characteristic, definite diagnosis can be obtained by imaging examination in combination with clinical data.

【**Key words**】 Hypothalamus; Hamartoma; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Child

下丘脑错构瘤又称灰结节错构瘤、下丘脑神经元错构瘤，发病率很低，多起自灰结节及乳头体。本文回顾性分析本院自 2005 年 9 月至 2014 年 5 月经手术病理证实的 5 例下丘脑错构瘤患儿的临床、CT 及 MRI 表现，并结合文献进行分析，旨在探讨 CT 及 MRI 对本病的诊断价值。

材料与方法

1. 病例资料

本组 5 例下丘脑错构瘤均经手术病理证实，其中男 3 例，女 2 例，年龄 2～12 岁，中位年龄 6 岁。临床表现主要为性早熟及痴笑样癫痫，其中 2 例仅表现为性早熟，1 例仅表现为痴笑样癫痫，2 例既有性早熟又有痴笑样癫痫。性早熟的男性患儿表现为生长迅速、体格粗壮、阴毛出现、睾丸增大、阴茎粗大及体部褥疮等，女性患儿表现为乳房发育、阴道出血及阴毛出现等；痴笑样癫痫表现为无明显诱因的以痴笑为主的部分性癫痫发作，间断性不自主发笑，发作时无神志丧失，部分伴有认知功能障碍。

2. 检查设备

3 例行 CT 平扫，其中 2 例行 CT 增强扫描，CT 机为 Toshiba 16 排螺旋 CT。

5 例均行 MRI 检查，其中 4 例行 MRI 增强扫描，检查设备为 GE Signa Excite Ⅱ 1.5T 超导型 MR 扫描机，梯度场强度为 33 mT/m，梯度切换率为 120 mT/m/ms，采用 8 通道头颈联合相控阵线圈。

3. 检查方法

CT 检查层厚为 3 mm，层距 3 mm，增强扫描对比剂采用碘海醇。

MRI 主要扫描参数：T_1WI、T_2WI 采用 SE 序列，T_1WI TR 2000 ms，TE 20 ms；T_2WI TR 4200 ms，TE 100 ms，采集矩阵为 256×256，层厚 6.5 mm，层间距 1.5 mm。增强扫描对比剂为 Gd-DTPA，剂量为 0.1 mmol/kg。

对不配合检查的患儿于扫描前半小时给予口服 10%水合氯醛(0.3～0.5 mL/kg)。

结 果

CT 检查 3 例患儿均表现为垂体柄与乳头体之间的类圆形结节，病灶与灰结节、乳头体相连，呈均匀等

作者单位：438000 湖北，黄冈市中医医院影像科(徐志勇、范程、王欢、石永希、白群、汪仕琴)；550004 贵阳，贵阳医学院附属医院影像科(张飘尘)

作者简介：徐志勇(1973－)，男，湖北黄冈人，主治医师，主要从事 CT 及 MRI 诊断工作。

通讯作者：张飘尘，E-mail：351136305@qq.com

密度，直径 0.8～2.4 cm(图 1)，其中 2 例行 CT 增强扫描，病变均无明显强化。

MRI 检查 5 例患儿均表现为垂体柄与乳头体之间的等信号结节，病灶与灰结节、乳头体相连，信号均匀，T_1WI 呈等信号，T_2WI 呈稍高信号(图 1、2)，其中 4 例行 MRI 增强扫描，病灶均未见明显强化(图 1、2)。

手术及病理所见：5 例患儿均采用右侧翼点入路，在第二和第三间隙中切除结节，术中见边缘光整、境界清楚的病灶，病灶较大者突入脚间池及第三脑室底部，推压周围组织结构。光镜下见结节由大致正常的神经元及胶质构成，血管结构不明显；电镜下可见神经元胞浆丰富，胞核周围可见大小不一的类圆形小体，胞浆及轴突内可见散在分布的高密度分泌颗粒。

讨 论

1. 发病机制及病理改变

下丘脑错构瘤的发病机制主要有两种学说。Valdueza 等[1]认为下丘脑错构瘤是一种中线区神经管闭合不全综合征，约发生于妊娠第 1 个月末，病变由正常脑组织组成；Diaz 等[2]认为该病起源于灰结节或乳头体，于妊娠 35～40 天形成下丘脑终板时错位形成。该病可单独存在或同时伴有颅内其它异常(如胼胝体缺如、灰质异位、视隔发育不良及大脑半球发育不良等)。病理上病变与正常灰质类似，由大小不等的神经元组成，神经元内含有分泌颗粒，神经元之间可见神经胶质及有髓鞘的轴索。

2. 临床表现

下丘脑错构瘤多发生于儿童早期，女性略多于男性。大多数下丘脑错构瘤有明显的临床症状，并且表现独特，主要为中枢性性早熟(常为同性性早熟)、痴笑样癫痫及不同程度智力低下。

下丘脑错构瘤是 1～3 岁婴幼儿性早熟的最常见原因，Balagura 等[3]报道 74%的下丘脑错构瘤患者有性早熟，本组 5 例患儿中 4 例有性早熟。性早熟患儿的黄体生成素(luteinizing hormone，LH)、卵泡刺激素(follicle stimulating hormone，FSH)及雌、雄激素水平明显升高，可达到青春期或成年水平。性早熟的发生机制可能为下丘脑至漏斗及垂体后叶通路的机械性受阻或错构瘤自身的内分泌功能，Culler 等[4]采用免疫组化方法发现下丘脑错构瘤的神经元内有促性腺激素释放激素(gonadotropin-releasing hormone，GnRH)颗粒，错构瘤通过轴突与灰结节连接，释放 GnRH 刺激垂体，导致性腺激素的分泌增加，进而引起性早熟。

痴笑样癫痫表现为无明显诱因的以痴笑为主的部分性癫痫发作，间断性不自主发笑，发作时无神志丧失，部分患儿伴有认知功能障碍[5]。本组 5 例患儿中 3 例有痴笑样癫痫。Kuzniecky 等[6]报道在痴笑样癫痫发作时，SPECT 显示下丘脑错构瘤呈明显的高灌注。痴笑样癫痫的可能原因为较大肿瘤对乳头体区、边缘系统的机械性压迫，Valdueza 等[1]认为其主要原因为下丘脑错构瘤分泌的一种可致癫痫的神经肽。

3. CT 及 MRI 表现

下丘脑错构瘤的典型发病部位为垂体柄与乳头体之间，第三脑室下方，病灶较大时可突入第三脑室，病灶多呈类圆形、椭圆形结节，并与灰结节、乳头体相连。

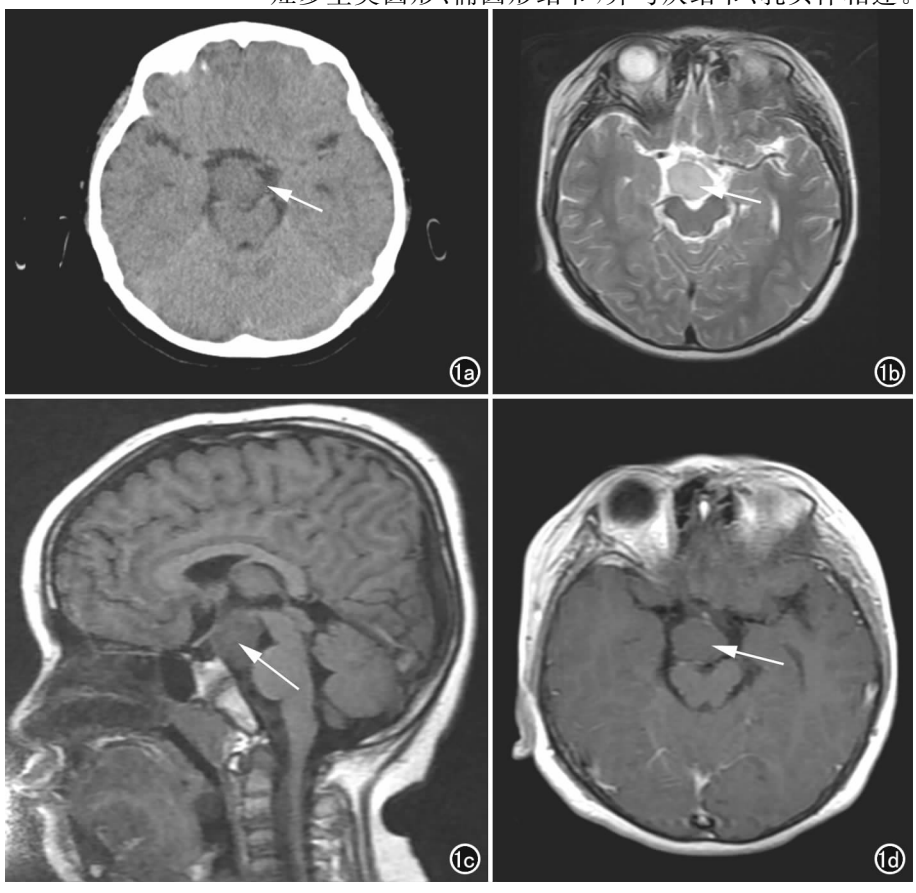

图 1 男，7 岁，反复发作性意识丧失伴抽搐半年，痴笑样癫痫，反应稍缓慢，发育稍提前，无明显性早熟。a) 鞍上池层面轴面 CT 平扫示鞍上池内一均匀等密度结节，其边缘清晰光整，周围结构呈受压改变(箭)；b) 鞍上池层面轴面 T_2WI 示结节呈稍高信号(箭)；c) 正中矢状面平扫 T_1WI 示结节位于垂体柄与乳头体之间，病灶与灰结节、乳头体相连，呈均匀等信号(箭)；d) 鞍上池层面轴面增强 T_1WI 示病灶未见明显强化(箭)。

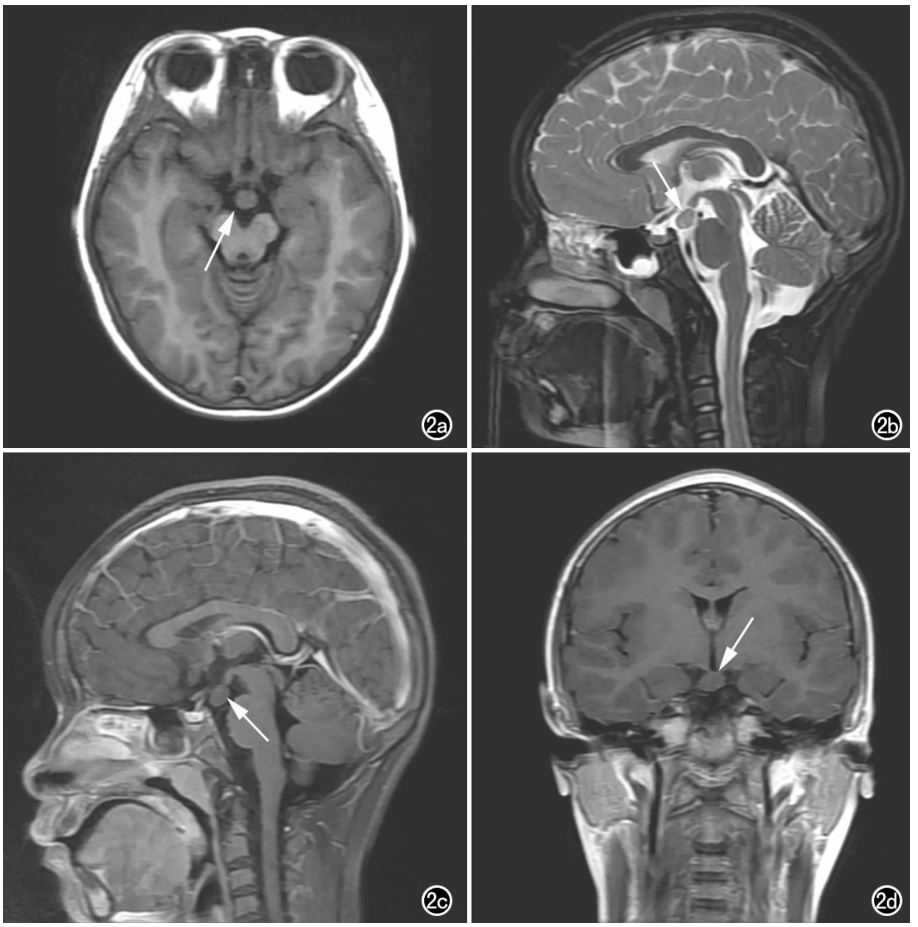

图 2 女，6 岁，痴笑样癫痫，发育提前，性早熟，智力障碍。a）鞍上池层面轴面平扫 T_1WI 示鞍上池内一均匀的等信号结节（箭）；b）正中矢状面 T_2WI 示病灶位于垂体柄与乳头体之间，病灶似与灰结节、乳头体相连，呈略不均匀稍高信号（箭）；c）正中矢状面增强 T_1WI 示病灶强化不明显（箭）；d）冠状面增强 T_1WI 示病灶强化不明显（箭）。

下丘脑错构瘤 CT 平扫表现为均匀等密度占位性病变，MRI 平扫表现为等信号，病灶与灰结节、乳头体相连，边缘清晰光整，病灶较大时可压迫邻近的组织结构（如下丘脑、视交叉及垂体柄等），T_1WI 表现为等信号，T_2WI 表现为稍高信号。本组 5 例患儿均具有上述典型的影像学表现。少数病例 T_2WI 可表现为高信号、稍高信号或不均匀高信号，可能与病灶内部的坏死囊变、脂肪或钙化有关。由于下丘脑错构瘤是异位的脑组织，无血脑屏障的破坏及新生血管的形成，故增强 CT 及 MRI 病灶均无强化。CT 难以发现较小的病灶，对该病的诊断具有一定困难；而 MRI 具有极佳的软组织分辨力，并且可多序列、多方位成像，可清晰显示病灶形态、边界、大小、侵犯程度及其与周围组织的关系，因此 MRI 对下丘脑错构瘤的诊断价值明显高于 CT[7-10]。

4. 鉴别诊断

本病应与生殖细胞瘤、鞍区脑膜瘤、下丘脑胶质瘤、颅咽管瘤、鞍区结核瘤及朗格汉斯细胞增生症等相鉴别，临床上，上述病变一般无下丘脑错构瘤的临床表现（性早熟、痴笑样癫痫），肿瘤体积并可增大，而下丘脑错构瘤由于不是真正的肿瘤，因此一般无明显变化。影像学主要鉴别要点如下：①生殖细胞瘤。好发于垂体柄区，多见于儿童及青少年，男性多见，可伴有性早熟，但无痴笑样癫痫，可同时见于下丘脑区和/或松果体区，若在此两处同时发现病变，则本病的诊断基本可以确定。CT 平扫多呈等密度，部分病灶可伴钙化灶；MRI 呈等灰质信号，强化明显，易随脑脊液发生种植转移。②鞍区脑膜瘤。好发于青壮年，女性居多，肿瘤位于鞍隔或鞍结节区，并可引起鞍结节或前床突骨质改变（一般为骨质增生硬化），病灶内可见流空血管信号。CT 平扫多呈等或稍高密度，常见钙化灶，MRI 一般呈等信号，钙化灶为低信号，病灶显著强化，“脑膜尾征”为其较特征性的表现。③下丘脑胶质瘤。好发于儿童，发病高峰年龄为 2～10 岁，多见于鞍区、垂体柄区及第三脑室前部漏斗区，病灶边缘不光整。CT 多呈稍低密度。T_1WI 一般为等信号，T_2WI 一般为高信号，信号欠均匀，病灶可有不同程度强化，强化不均匀。④颅咽管瘤。本病有两个发病高峰年龄，分别为 5～10 岁及 40～60 岁，多见于鞍上池，可同时见于鞍区，并以鞍上池病灶为主，肿瘤常见钙化灶，蛋壳样及弧线样钙化较具特征，并易发生囊变。CT 上肿瘤囊性部分一般呈低密度，实性部分一般呈等密度，钙化呈高密度，实性成分可见强化。MRI 实性部分 T_1WI 多呈等信号，T_2WI 多呈等高混杂信号，囊性部分的信号强度与囊内容物有关，一般为 T_1WI 低信号、T_2WI 高信号，钙化灶 T_1WI 及 T_2WI 均呈低信号，增强后实性成分可见强化，囊变区无强化，囊壁可呈环形、分房状强化。⑤鞍区结核瘤。常见于儿童及青壮年，患者常有肺结核病史，临床上多有颅内压增高及局部神经损害表现，若合并有结核性脑膜炎可伴脑膜刺激征。CT 上病灶为等或稍低密度结节，可单发或多发，可见钙化灶，病灶周边或中心钙化（靶征）为其较特征的表现。病灶 T_1WI 呈等低信号，T_2WI 呈稍高信号，增强扫描呈均匀强化或环状强化。⑥朗格汉斯细胞增生症。常见于儿童，临床上有突眼、

中枢性尿崩症等表现，常侵犯下丘脑-垂体轴。CT 可见蝶鞍破坏、蝶窦肿块及垂体柄增粗等。T_1WI 显示神经垂体高信号影消失及垂体柄增粗，增强扫描可见下丘脑、垂体柄及垂体异常强化[7-11]。

总之，儿童下丘脑错构瘤具有特征性的影像学及临床表现，CT 及 MRI（尤其是 MRI）对儿童下丘脑错构瘤的诊断具有重要价值，能为临床提供准确的术前诊断。

参考文献：

[1] 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.

[2] Diaz LL, Grech KJ, Praclos Md. Hypothalamic hamartoma associated with Lanrence-Moon-Biedl syndrome[J]. Pediatr Neurosurgery, 1991, 17(1): 30-33.

[3] Balagura S, Shulman K, Sobel EH. Precocious puberty of cerebral origin[J]. Surg Neurol, 1979, 11(4): 315-326.

[4] Culler FL, James HE, Simon ML, et al. Identification of gonadotropin-releasing hormone in neurons of a hypothalamic hamartoma in a boy with precocious puberty[J]. Neurosurgery, 1985, 17(3): 408-412.

[5] 李春德，罗世祺，马振宇，等. 下丘脑错构瘤 214 例临床特征分析[J]. 中华神经外科杂志，2009，25(6)：497-499.

[6] Kuzniecky R, Guthrie B, Mountz J, et al. Intrinsic epileptogenesis of hypothalamic hamartomas in gelastic epilepsy[J]. Ann Neurol, 1997, 42(1): 60-67.

[7] 布春青，狄玉进，陈军，等. 下丘脑错构瘤的 MR 诊断与临床表现[J]. 医学影像学杂志，2011，21(10)：1457-1460.

[8] 厚欣怡，高培毅. 儿童下丘脑错构瘤的临床及影像学表现[J]. 中国当代儿科杂志，2009，11(5)：364-366.

[9] 尹春红，李玉华. MRI 诊断儿童下丘脑错构瘤[J]. 磁共振成像，2011，2(1)：29-32.

[10] 李祖斌. 下丘脑错构瘤的影像学诊断[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志，2014，12(5)：31-33.

[11] 李书家，胡喜斌，高克克，等. 下丘脑错构瘤的 MRI 诊断（附 4 例分析）[J]. 放射学实践，2003，18(11)：801-802.

（收稿日期：2014-11-03 修回日期：2015-02-02）

《磁共振成像》杂志 2015 年征订启事

《磁共振成像》杂志是由中华人民共和国卫生部主管、中国医院协会和首都医科大学附属北京天坛医院共同主办的国家级学术期刊，国内统一刊号：CN 11－5902/R，ISSN 1674－8034，国内外公开发行。该刊为双月刊，逢单月 20 日出版，大 16 开，80 页。2010 年 1 月创刊，主编为戴建平教授。

该刊是国内第一本医学磁共振成像专业的学术期刊，目前已被美国《化学文摘》（CA）、美国《剑桥科学文摘（自然科学）》（CSA）、美国《乌利希期刊指南》、波兰《哥白尼索引》（IC）、中国核心期刊（遴选）数据库、中国学术期刊网络出版总库、中文科技期刊数据库等数据库收录，已被 27 个国家和地区读者检索和阅读。

《磁共振成像》杂志注重内容的科学性、前沿性、实用性和原创性，重点报道磁共振成像技术的临床应用与基础研究，内容包括人体各部位磁共振成像、功能磁共振成像、磁共振成像序列设计和参数优化、磁共振对比剂的优化方案、新型磁共振对比剂的开发与应用、磁共振引导下介入治疗、磁共振物理学、磁共振成像的质量控制等，以及磁共振成像最新进展和发展趋势。主要栏目设置如下：名家访谈、学术争鸣、海外来稿、视点聚焦、基础研究、临床研究、技术研究、讲座、综述、读片、资讯、编读往来等，述评、经验交流等栏目也将陆续推出。该刊将为磁共振领域的科研和临床工作者搭建一个全新的专业学术交流平台，成为医务工作者、医学院校、科研院所、图书馆的必备刊物！投稿具体要求详见本刊官方网站：http://www.cjmri.cn 。收稿邮箱：editor@cjmri.cn。

欢迎广大读者订阅本刊，欢迎广大专业人员向本刊投稿！

定价 16 元/本，96 元/年。邮局订阅：邮发代号：2－855，全国各地邮局均可订阅。邮购：磁共振成像编辑部；地址：100190 北京市海淀区中关村东路 95 号 中科院自动化所智能大厦 9 层。请在汇款附言注明：订阅 XX 年第 X 期－第 X 期。编辑部电话/传真：010－67113815

（磁共振成像编辑部）