·中枢神经影像学·

小脑发育不良性节细胞瘤 MR 影像表现与病理基础

郝跃文，刘燕，印弘

【摘要】 **目的**：探讨小脑发育不良性节细胞瘤(LDD)的磁共振表现特征，旨在提高对本病的认识。**方法**：回顾性分析经病理证实的 7 例小脑发育不良性节细胞瘤的 MRI 表现。全部病例均行 MR 平扫及增强扫描。**结果**：7 例患者中 4 例病变累及小脑半球和蚓部，3 例累及小脑半球。整个肿瘤有许多粗大的类似小脑形态的结构组成，排列呈斜行或纵行，呈“虎纹征”，即 T_1WI 呈条纹状相间的等、低信号或层状排列结构；T_2WI 呈条纹状相间的等、高信号；增强后肿瘤无明显强化。**结论**：小脑发育不良性节细胞瘤发病率极低，但具有影像学特征性表现，熟悉其 MRI 特征，能够在术前对其作出正确诊断。

【关键词】 磁共振成像；神经节细胞瘤；中枢神经系统

【中图分类号】R445.2；R322.81；R730.264 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2015)10-1016-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.10.010

MRI features and pathological basis of dysplastic gangliocytoma of cerebellum

HAO Yue-wen, LIU Yan, YIN Hong. Department of Radiology, Xijing Hospital, Fourth Military Medical University, Shanxi 710032, P. R. China

【Abstract】 **Objective**: To explore the MRI features of dysplastic gangliocytoma of cerebellum, and aim at improving the understanding of the disease. **Methods**: The MRI data of 7 cases of dysplastic gangliocytoma of cerebellum, confirmed by operation and pathology, were analyzed retrospectively. All 7 cases received plain MRI scan and enhancement scan. **Results**: 4 cases located in the cerebellar hemisphere and vermis, 3 cases located in the cerebellar hemisphere. The whole tumor was composed of many thick cerebellum-like structures, arranging in oblique line or longitudinal line. MRI showed "tiger striped sign", the lesions presented a striated pattern of alternating linear bands of low signal on T_1WI and high signal on T_2WI, all the tumors showed non-enhancement. **Conclusion**: The incidence of dysplastic gangliocytoma of cerebellum is very rare, but MRI performance has certain characteristics. Being familiar with these, even without relying on pathology, we would be able to make an appropriate diagnosis.

【Key words】 Magnetic resonance imaging; Gangliocytoma; Central nervous system

小脑发育不良性节细胞瘤(dysplastic gangliocytoma of cerebellum)，又称为 Lhermitte-Duclos 病(LDD)，是一种少见的发生于小脑半球的肿瘤，发生部位具有一定特征性，约占中枢神经系统肿瘤的 0.29%～1.00%[1]。本病在 MRI 平扫上具有特征性表现，本研究结合文献分析 7 例小脑发育不良性节细胞瘤患者的临床资料，旨在总结其临床病理特点，提高本病诊断的准确率。

材料与方法

1. 临床资料

搜集 2006 年 4 月－2014 年 12 月西京医院经手术病理证实的 7 例小脑发育不良性节细胞瘤患者资料，其中位于小脑半球者 3 例，发生于小脑半球及蚓部者 4 例。年龄 23～36 岁，平均 30.5 岁；男 4 例，女 3 例，其中 3 例患者伴有神经纤维瘤病，临床表现多以头痛、头晕等为主要症状，反复发作，后期或伴有恶心、呕吐等。

2. MRI 检查方法

全部病例均行 MR 平扫及增强扫描，采用 Siements 3.0T 超导型磁共振扫描系统，GE 1.5T 超导型磁共振扫描系统，平扫行轴面 T_1WI、T_2WI 及矢状面 T_1WI，层厚 5mm，序列包括 SE T_1WI，FSE T_2WI。对比剂使用 Gd-DTPA 静脉注射，行 SE T_1WI 轴状面、矢状面及冠状面扫描。本组所有病例经手术切除，常规病理及免疫组化检查。

结 果

1. MRI 表现

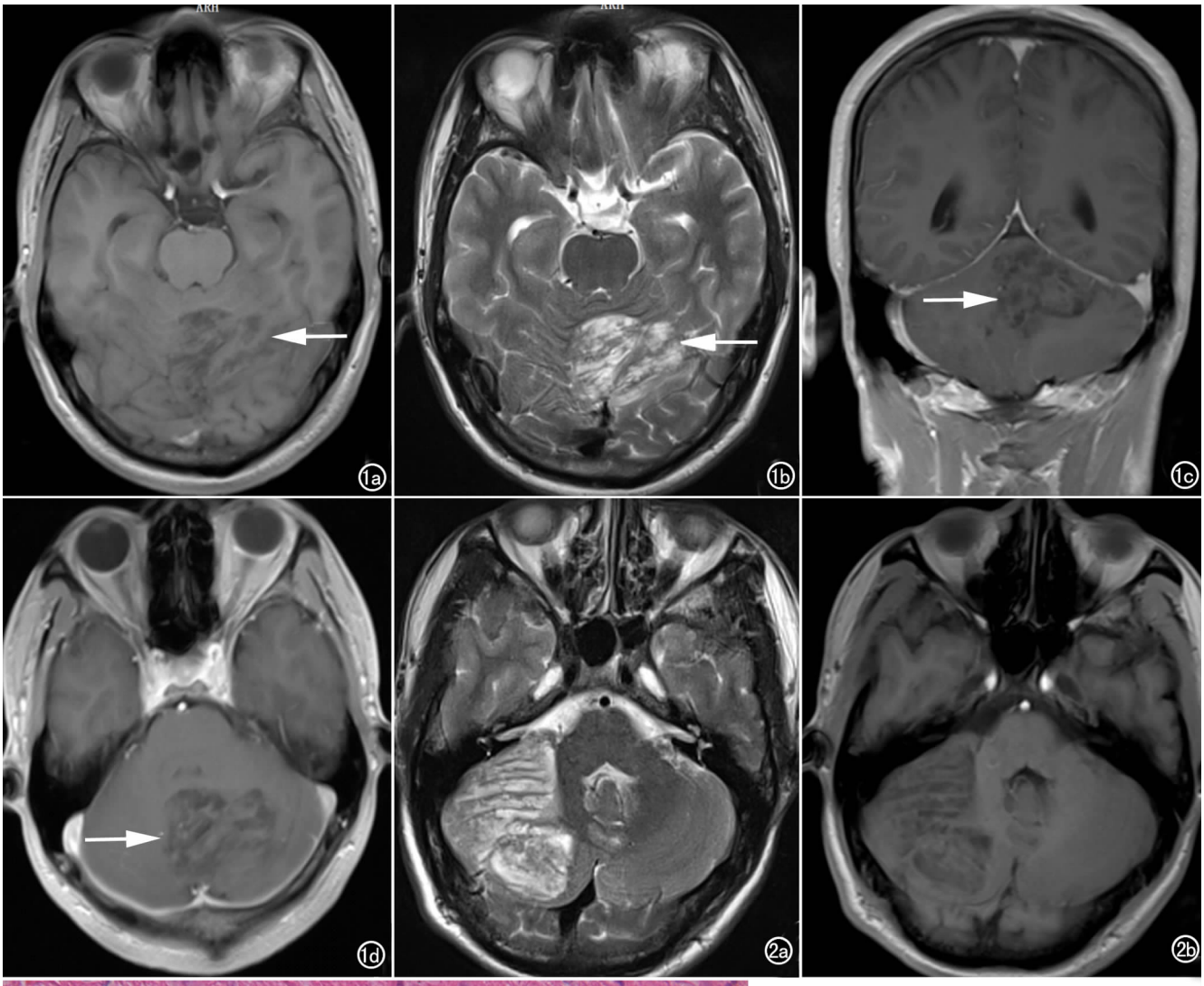
7 例小脑发育不良性节细胞瘤，2 例位于左侧小脑半球者，1 例位于右侧小脑半球者，2 例位于左侧小脑半球及蚓部者，2 例位于右侧小脑半球及蚓部者，肿块呈斑片状，边界较清，全部肿瘤在 T_1WI 均呈条纹状相间的等、低信号或层状排列结构；T_2WI 均呈条纹状相间的等、高信号，在高信号区域有低信号的条纹状结

作者单位：710032 陕西，第四军医大学西京医院放射科(郝跃文、印弘)；陕西中医药大学医学技术系(刘燕)
作者简介：郝跃文(1982－)，男，山西偏关人，硕士，主治医师，主要从事神经影像诊断工作。
通讯作者：印弘，E-mail：yinhong@fmmu.edu.cn

构;增强后肿瘤无明显强化(图 1)。肿块占位效应较轻,周围无水肿(图 2),但有两例 LDD 患者小脑扁桃体疝入椎管内。

2. 病理诊断

所有病例均行术后病理检查及免疫组织学。手术所见,术中切开小脑硬脑膜及皮层,即可见暗褐色、鱼



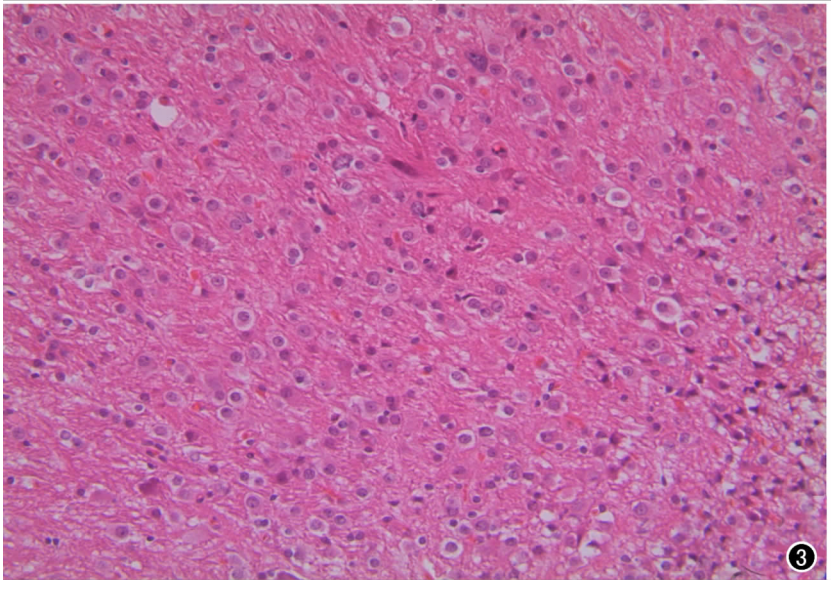


图 1　男,23 岁,左侧小脑半球发育不良性节细胞瘤。a) 平扫轴面 T_1WI 示左侧小脑半球及蚓部团块状病灶呈条纹状相间的等、低信号或层状排列结构; b) 平扫轴面 T_2WI 病灶呈条纹状相间的等、高信号; c) 冠状面 T_1 增强扫描,肿瘤无明显强化,肿块占位效应较轻,周围无水肿; d) 轴面 T_1 增强扫描,肿瘤无明显强化。　**图 2**　男,29 岁,右侧小脑半球发育不良性节细胞瘤。a) 平扫轴面 T_2WI 示右侧小脑半球病灶呈条纹状相间的等、高信号,典型的"虎纹征",周围无水肿; b) 平扫轴面 T_1WI 示病灶呈条纹状相间的等、低信号或层状排列结构。　**图 3**　男,23 岁,左侧小脑半球及蚓部发育不良性节细胞瘤。镜下见受累及的小脑小叶略膨胀、增厚,呈异常的分层结构,正常和病变的小脑皮层逐渐移行,小脑皮层的颗粒细胞被大量分化不良、肥大的神经元取代,浦肯野细胞层消失(HE,×200)

肉样肿瘤组织，所见肿瘤组织呈纤维样，质地韧，血运不丰富，与正常脑组织分界欠清。光镜下（LM）可见受累及的小脑小叶略膨胀、增厚，呈异常的分层结构，正常和病变的小脑皮层逐渐移行，小脑皮层的颗粒细胞被大量分化不良、肥大的神经元取代，浦肯野细胞层消失（图 3），图 3 为图 1 患者的病理结果，该表现为 LDD 典型的病理特征。免疫组化结果为：瘤细胞 NeuN（+），突触素 Syn（+），Vim（+），神经纤维丝 NF（+），CD34、CD68、胶质纤维酸性蛋白 GAFP、S-100 均为（-）。

讨 论

小脑发育不良性节细胞瘤最早由 Lhermitte 和 Duclos 于 1920 年报道并命名[2]。本病十分罕见，其性质、发病机制和遗传学改变尚不完全明确。LDD 多发于中青年（20～40 岁），女性略多，临床症状不典型，病程进展较慢。首发症状以颅内压增高为主，其次为头痛、头晕，小脑症状一般出现较晚，部分患者伴有 Cowden 综合征[3]。Cowden 综合征为常染色体显性遗传病，又称为多发性错构瘤综合征，表现为周身皮肤黏膜丘疹、甲状腺及乳腺肿瘤、肠息肉等[4]。

LDD 的发病机理与病理学特征仍有争议，大部分学者认为其产生的病理基础是小脑皮层原有结构不同程度被病变取代，增厚的小脑叶片外层无序增生和过度髓鞘化，而中央白质萎缩并发生脱髓鞘改变[5]。2007 年 WHO 最新分类仍将其归类于“神经元和混合神经元-神经胶质肿瘤”，按照国际分类标准代码 ICD-O 为 0，即为良性肿瘤。

“虎纹征”为 LDD 的典型 MRI 表现，T_1WI 呈条纹状相间的等、低信号或层状排列结构；T_2WI 呈条纹状相间的等、高信号，表现为在高信号区域里可见低信号的条纹状结构，即为“虎纹征”[6]；其 MRI 信号形成的病理基础是由许多粗大的类似小脑形态的结构组成，但排列不象正常小脑叶那样呈横行状，而为斜行或纵行 ，与病理学上小脑白质萎缩、颗粒细胞层及分子层增厚一致，由于病变区血脑屏障无明显破坏，无细胞外水肿，因此增强后肿瘤无明显强化。LDD 在 DWI 上多呈略高信号，可能是 T_2 透射效应所致，Thomas 认为可能与大量发育不良的神经胶质增生有关[6]。在 MRS 上无特异性，病变侧的 Cho 峰，Cr 峰，NAA 峰均较健侧降低，Cho 峰的降低提示病变为非肿瘤性；在病变侧 Lac 峰的存在提示糖酵解增加[5]。由于病灶内富含扩张的薄壁静脉血管，在灌注成像上病变局部的 rCBV 及 rCBF 均有所增加[7]。“虎纹征”与肿瘤无强化也是 LDD 的特征性 MRI 表现，因此，结合本组 7 例患者的 MRI 表现，我们通过 MRI 平扫及增强扫描在术前均能做出较准确诊断，误诊率极低。

LDD 需要鉴别诊断的疾病较少，一般与不典型小脑髓母细胞瘤需要鉴别，髓母细胞瘤的发病年龄、肿瘤部位及影像学表现多数比较典型，主要发生于 15 岁以前，成人者常位于小脑上蚓部，肿瘤一般呈实质性肿块，呈长 T_1 长 T_2 信号，增强扫描病灶呈显著均质强化，具有特征性改变[8]。胚胎发育不良性神经上皮肿瘤，一般好发于颞叶，MRI 显示肿瘤边界清晰，增强无强化或有局限性强化。小脑急性脑梗死，一般发病急，病灶呈长 T_1 长 T_2 信号影，一般与血管分布区关系密切，小脑沟裂可以显影，没有典型的条纹改变，占位效应较轻，增强扫描病灶呈轻度强化或无强化[9]。

由于 LDD 为良性肿瘤，生长缓慢，多数患者需要定期随访，有症状的患者就需要手术，手术切除预后较好，因此明确诊断至关重要；并且掌握 LDD 在 MRI 上的特征性表现，能与其他肿瘤进行准确的鉴别诊断，将误诊率降到最低。

参考文献：

[1] Ozeren E, Gurses L, Sorar M, et al. Lhermitte-Duclos disease in an elderly patient: a case report and review of the literature[J]. Asian J Neurosurg, 2014, 9(4): 246.

[2] Klisch J, Juengling F, Spreer J, et al. Lhermitte-duclos disease: assessment with MR imaging, positron emission tomography, single-photon emission CT and MR spectroscopy[J]. AJNR, 2001, 22(5): 824-830.

[3] Taylor A, Delon I, Allinson K, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor in cowden syndrome: a first report[J]. J Neuropathol Exp Neurol, 2015, 74(4): 288-292.

[4] Seo M, Cho N, Ahn HS, et al. Cowden syndrome presenting as breast cancer: imaging and clinical features[J]. Korean J Radiol, 2014, 15(5): 586-590.

[5] Giorgianni A, Pellegrino C, De Benedictis A, et al. Lhermitte-duclos disease. A case report[J]. Neuroradiol J, 2013, 26(6): 655-660.

[6] Thomas B, Krishnamoorthy T, Radhakrishnan VV, et al. Advanced MR imaging in Lhermitte-Duclos disease: moving closer to pathology and pathophysiology[J]. Neuroradiology, 2007, 49(9): 733-738.

[7] Sen KK, Gunasekaran K, Kanagaraj V. Imaging in Lhermitte: duclos disease[J]. South Asian J Cancer, 2013, 2(3): 131.

[8] 王琼，高培毅，林燕，等. 非小脑蚓部髓母细胞瘤的 CT 和 MRI 表现[J]. 放射学实践，2012，27(10)：1058-1060.

[9] 刘干辉，程英，陈振松，等. 小脑发育不良性节细胞瘤的影像诊断与鉴别诊断[J]. 临床放射学杂志，2013，32(5)：623-626.

（收稿日期：2015-04-02 修回日期：2015-07-03）