

期脑脊液流动的各参数进行统计学分析更为合适。

PC-MRI对脑脊液循环的研究具有较大的临床应用价值,可较准确地判断脑积水的病理类型,推测脑积水患者的临床预后,并通过定量分析来评判ETV手术的效果。

## 参考文献

- [1] Lotz J, Doker R, Noeske R, et al. In vitro validation of phase-contrast flow measurements at 3T in comparison to 1.5T: precision, accuracy, and signal-to-noise ratios[J]. *J Magn Reson Imaging*, 2005, 21(5): 604–610.
- [2] 尚华, 刘怀军, 耿左军, 等. 应用3.0T MR相位对比成像定量研究中脑导水管脑脊液流动的性别和年龄差异[J]. 河北医药, 2011, 33(6): 835–836.
- [3] Lotz J, Meier C, Leppert A, et al. Cardiovascular flow measurement with Phase-contrast MR imaging: basic facts and implementation[J]. *Radiographics*, 2002, 22(3): 651–671.
- [4] Carlsson M, Andersson R, Bloch KM, et al. Cardiac output and cardiac index measured with cardiovascular magnetic resonance in healthy subjects, elite athletes and patients with congestive heart failure[J]. *J Cardiovasc Magn Reson*, 2012, 14(1): 51.
- [5] Yamashita S, Isoda H, Hirano M, et al. Visualization of hemodynamics in intracranial arteries using time-resolved three-dimensional phase-contrast MRI[J]. *J Magn Reson Imaging*, 2007, 25(3): 473–478.
- [6] 姚伟武, 陈星荣, 沈天真, 等. 正常脑脊液循环的MRI定量研究[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2001, 7(5): 289–294.
- [7] 万勇, 胡继良, 吴耀晨, 等. 正常压力性脑积水[J]. 医学综述, 2004, 10(4): 236–238.
- [8] Luetmer PH, Huston J, Friedman JA, et al. Measurement of cerebrospinal fluid flow at the cerebral aqueduct by use of phase-contrast magnetic resonance imaging: technique validation and utility in diagnosing idiopathic normal pressure hydrocephalus [J]. *Neurosurgery*, 2002, 50(3): 543–544.
- [9] Scollato A, Tenenbaum R, Bahl G., et al. Changes in aqueductal CSF stroke volume and progression of symptoms in patients with unshunted idiopathic normal pressure hydrocephalus[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2008, 29(1): 192–197.

【收稿日期】2015-02-09

## \*主要学术兼职介绍

雷益,主任医师、教授、硕导。毕业于同济医科大学,主要研究方向为神经系统影像诊断。现任深圳大学第一附属医院放射科主任、深圳市放射专业学会副主任委员、广东省放射专业学会委员、《放射学实践》杂志编委。

# 结节性硬化症的临床及影像学特点

广东医学院附属深圳市第三人民医院放射科 陆普选

结节性硬化(tuberous sclerosis, TS)又名Bourneville's disease、Epiloia、Pringle's病、Bourneville-Pringles母斑症、结节性脑硬化综合征。Virchows(1860)首先在患者大脑皮质发现有硬结,1862年由Von Recklinghausen首次报道,1880年Bourneville首次详细论述了本病,描述其大体神经病理学表现,并正式命名为TS。1908年Heinrich发现TS与面部皮脂有联系,因此,把癫

痫、智力障碍及皮脂腺瘤称为Vogt三联症。

## 1 临床特点及病理变化

本病是一种罕见的组织发育紊乱的先天性的常染色体显性遗传性疾病,与染色体9q34和16p13-3基因位点有关,归类于神经皮肤综合征(亦称斑痣性错构瘤病)。发病率约为1/1.2万~1/0.6万<sup>[1]</sup>。发病年龄0~15岁,多数在10岁以下,男性发病多于女性<sup>[2]</sup>,男女比例为2~3:1。智力低下、癫痫和面部皮肤皮

脂腺瘤或血管纤维瘤是本病的三大主要临床特征。但文献报道<sup>[3]</sup>，同时出现三大主要特征的病例仅占21%。癫痫发作是本病最常见的症状，且大多为首发症状及首诊原因，有39%患者伴有智力低下。面部皮脂腺瘤和/或甲周纤维瘤是本病重要体征，但常易被忽略。本病其他皮肤损害还有鲤鱼皮斑、牛奶咖啡斑等<sup>[4]</sup>。结节性硬化的临床表现还有年龄遗传效应<sup>[3]</sup>，即癫痫发作一般出现最早，2~3岁即开始；皮脂腺瘤5岁后出现，于青春期最明显；甲周纤维瘤多见于成年后；肝、肾等内脏损害随年龄增加而增多。同时，对于可疑病例进行必要的家系调查，也可以提供重要诊断线索，还能够发现不典型病例。

结节性硬化包括四种病理类型，皮质结节、脑白质异常、室管膜下结节和室管膜下巨细胞型星形细胞瘤。皮层结节以额叶为多，也可发生在丘脑、基底核、小脑及脑干。结节可为一至数十个、大小不等，大者可超过3CM，结节内含致密的细胶原纤维，奇异的胶质细胞或不典型的神经元。结节内有钙盐沉积，偶有囊变。白质内异位细胞光团也是由胶质细胞和神经节细胞组成。脑室室管膜下的小结节如蜡烛油滴状，最易钙化，可阻塞脑脊液通路而引起脑积水，易伴发室管膜下巨细胞型星形细胞瘤，亦可伴发视网膜错构瘤及其他内脏肿瘤。皮脂腺瘤由皮脂腺、增生的结缔组织与血管组成，常见于面部皮肤。

## 2 影像学特点

结节性硬化系致病基因导致发育畸形，病变主要累及皮肤和神经系统，也可累及心脏、肺、肾脏、胃肠道和骨骼等，造成多系统多器官形态和功能障碍<sup>[5]</sup>。

室管膜下多发钙化结节(也可为单发或不钙化，但钙化者高达90%)是TS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，对称或不对称分布。CT表现：由于CT对钙化高度敏感，使其成为发现室管膜下结节最敏感的检查手段。表现为室管膜下蜡滴状高密度结节，多两侧发生且多位于侧脑室壁。室管膜下结节常位于脑脊液循环的重要通道上，如室间孔附近，脑室扩大、脑积水颇为常见。10~15%的病例可能恶化为室管膜下巨细胞型星形细胞瘤或其他胶质瘤，未钙化的结节增强扫描可呈明显强化<sup>[6]</sup>。

MRI表现：MRI对CT上呈等密度的较小结节显示有优势<sup>[6]</sup>；同一患者，MRI显示的结节数目往往比CT

显示得多。室管膜下结节在T1WI多为等或低信号，少部分表现为稍高信号，可能与含钙盐有关。T2WI呈高信号，钙化的结节呈低信号。增强扫描室管膜下结节可出现环形、圆形、斑片状强化。脑白质内可见不规则分布的小片状T1WI略低信号，T2WI高信号，为髓鞘形成不良或胶质增生所致。室管膜下巨细胞型星形细胞瘤，呈T1WI低信号、T2WI高信号，如突入脑室内，两侧脑室壁呈波浪状，可压迫室间孔导致梗阻性脑积水。

本病除了中枢神经受累外，还可累及肝、肾、肺等器官，常见有肝、肾错构瘤，其中以肾脏错构瘤较常见，约占40%~80%，肝脏较罕见，约占5.8%。CT表现为肾脏及肝脏内有明确脂肪密度存在的肿块，常多发，由于血供丰富，肾脏错构瘤常可合并出血。心脏横纹肌瘤是诊断结节性硬化的主要标准之一，可以单发，可以多发。此外，身体其他系统器官也可出现受损害表现，如肺淋巴管平滑肌瘤病、胰腺神经内分泌瘤、血管动脉瘤等，但发生率很低。

## 3 诊断与鉴别诊断

1998年修订的TSC诊断依据主要标准：①面部血管纤维瘤或前额的斑块；②非外伤性指(趾)甲或甲周纤维瘤；③3处以上的色素减退斑；④鲨鱼皮斑；⑤大脑皮质结节；⑥室管膜下结节；⑦室管膜下巨细胞型星形细胞瘤；⑧多个视网膜结节性错构瘤；⑨单或多发的心脏横纹肌瘤；⑩淋巴管平滑肌瘤病；⑪肾错构瘤。次要条件：①多发肾囊肿；②非肾异位瘤；③错构瘤性直肠息肉；④视网膜色素缺失斑；⑤脑白质放射移行线；⑥骨囊肿；⑦齿龈纤维瘤；⑧皮肤碎纸屑样斑；⑨随机分布的牙釉质多发性凹陷。符合上述两个主要标准或一个主要标准加两次要条件即可诊断<sup>[7]</sup>。

TS需主要与颅内钙化性疾病相鉴别<sup>[8]</sup>：①甲状腺机能减退：表现为双侧基底节、丘脑、小脑齿状核及脑皮质区多发对称性、片状、不规则形钙化，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，有血清钙降低、血磷升高及异位钙化的特点。②脑囊虫病：脑囊虫钙化没有TS钙化位于侧脑室室管膜下的特点，而是散在于皮质和髓质交界区的点片状钙化，其典型表现为囊腔内点状钙化。如果囊虫处于活动期，在CT和MRI上还可见到病灶周围水肿和囊虫头节强化。如果虫体死亡，可表现为孤立结节或钙化灶。

## 参考文献

- [1] Bhavsar AS, Verma S, Lamba R, et al. Abdominal manifestations of neurologic disorders[J]. RadioGraphics, 2013, 33(10): 135–153.
- [2] 钟龙生, 冯兴文. 结节性硬化综合征的影像诊断价值[J]. 中国当代医药, 2013, 20(9): 96–101.
- [3] 吕冰清, 李蜀渝. 结节性硬化的表型, 变异及早期诊断28例报告[J]. 中华神经科杂志, 2003, 36: 66–68.
- [4] 赵玉武, 孙晓江, 郑惠民, 等. 结节性硬化症诊断标准中不同临床表现发生率的研究[J]. 临床神经病学杂志, 2006, 19: 170–172.
- [5] 茅依玲, 李玉华, 李芙蓉等. 结节性硬化症伴多系统损害的影像学表现[J]. 中国临床医学影像杂志, 2014, 25 (11) 800–803.
- [6] 周建功, 郭华, 宋荣坡等. 42例结节性硬化影像诊断分析[J]. 河南科技大学学报(医学版), 2013, 31(3): 207–210.
- [7] Jones AC, Paniells C E, Snell R G, et al. Molecular genetic and phenotypic analysis reveals differences between TSC1 and TSC2 associated analysis familial and sporadic tuberous sclerosis[J]. Hum Mol Genet, 1997, 6: 2155–2161.
- [8] 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.

【收稿日期】 2015-02-09

## \*主要学术兼职介绍

陆普选是深圳市第三人民医院影像学二级教授, 广东医学院研究生导师, 中国性病与艾滋病协会全国艾滋病临床影像学专委会副主任委员。广东省健康管理学会放射学专业委员会副主任委员, 深圳市介入诊疗专委会副主任委员。深圳市罕少疾病学会副主任委员。

## 中枢神经系统原发性淋巴瘤的影像\*

深圳大学第一附属医院(深圳市第二人民医院)放射科 夏军  
【基金项目】深圳市卫生计生系统科研项目, 编号201401019资助

中枢神经系统原发性淋巴瘤(primary central nervous system lymphoma, PCNSL)占颅内原发肿瘤的3%~4%, 定义为中枢神经系统的淋巴瘤而没有其他原发肿瘤, 是一种少见的结外非霍奇金淋巴瘤, 以仅累及中枢神经系统为特征, 具有高度的侵袭性。其免疫表型多为弥漫性大B细胞性淋巴瘤, 少数为T细胞型。发病高峰为60~70岁之间, 免疫力低下的病人, 男:女比为1.5:1的<sup>[1]</sup>。临床症状表现各异, 无特征性。大多表现为头晕、头痛和呕吐, 也可以表现为精神状态改变、语言、肢体功能障碍, 癫痫等, 病程较短, 常短期死亡。近年来, PCNSL的发病率随艾滋病的发病率升高及免疫抑制剂的使用而呈上升趋势。

中枢神经系统原发性淋巴瘤常规MRI检查常有以下表现: 1. 病变单发或多发, 幕上多见, 好发于额

叶、颞叶、顶叶, 常侵犯额叶白质、基底节、胼胝体和脑室周围等深部组织, 下丘脑、小脑也可以累及, 常浸润室管膜下组织, 通过脑脊液向脑脊膜扩散。2. 病灶呈类圆形、椭圆形及不规则团块状, 以前两者多见, T1WI平扫病灶呈等或低信号, T2WI信号变化较多, 可呈低、等、略高或高信号。MRI增强后肿瘤多为均匀强化。增强扫描特征文献报道有多种形态, 如“握拳样”、“脐凹征”、“缺口征”和“尖突征”等。肿瘤内部出血或钙化罕见<sup>[2]</sup>。手术和血管造影证实原发性中枢神经系统淋巴瘤多为乏血管肿瘤, 但其强化明显, 被认为是由于肿瘤细胞围绕血管周围间隙(V-R间隙)呈袖套样浸润致脑屏障破坏, 造影剂渗透到细胞外间隙引起病变强化。3. PCNSL对放疗和化疗敏感, 使用激素后, 可使病灶的强化率下降, 产生假