

## 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, 李美蓉等. 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 RG, et al. Molecular genetic and phenotypic analysis reveals differences between TSC1 and TSC2 associated analysis familial and sporadic tuberous sclerosis[J]. Hummol 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。深圳市罕见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

阴性结果。与激素类药物可使破坏的血脑屏障恢复,肿瘤抑制、消退有关。同时,多中心病灶变化较大,多次检查图像可能有所不同,似时隐时现的改变,这可能与患者自身免疫功能改变、对症治疗、脑水肿的轻重以及对肾上腺皮质激素治疗的反应有关,淋巴瘤对肾上腺皮质激素治疗可缩小或消失,这种情况为本病较特征性的表现。4. 肿瘤周围可见不同程度的水肿,以轻、中度水肿常见。

T细胞型非霍奇金淋巴瘤大约占全部PCNSL的7%,而原发性中枢神经系统结外鼻型NK/T细胞淋巴瘤(Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type, NKTCL)更是一种极其罕见的肿瘤。2001年出版的WHO关于淋巴造血组织肿瘤分类正式采用了NKTCL这一命名。其病理是以弥漫的肿瘤细胞形成血管中心浸润及血管破坏现象为特征,常伴大片凝固性坏死,同时几乎百分之百的病例呈EB病毒EBERs原位杂交检测阳性。NKTCL主要发生在鼻腔和副鼻窦,也可发生于上呼吸道的其他位置如腭部,扁桃体等部位,其他部位如皮肤、胃肠道、肺也可以发生。世界范围仅检索到5例原发于中枢神经系统的NKTCL,5例患者均为成年男性,其中最小发病年龄为25岁<sup>[3]</sup>。T细胞型PCNSL影像表现除了具有PCNSL的常见特征外,其通常呈皮下分布,外周神经系统容易受累,易沿软脑膜蔓延。

PCNSL的功能MRI检查包括:1. DWI: PCNSL在DWI序列呈高信号,与细胞密度较高,排列紧密,水分子扩散受限有关。这些特征性征像易与颅内缺血性卒中、脑脓肿中央坏死,高级别胶质瘤及部分转移瘤等相鉴别。2. PWI: PCNSL易侵犯血脑屏障,而且肿瘤滋养血管的生长速度和结构具有特异性,故肿瘤组织的CBV值与对侧大脑半球相应部位脑白质CBV值之比rCBV值会增高,但又明显低于恶性胶质瘤的rCBV值,这可能与PCNSL较少的肿瘤内血管和较高的血管渗透性有关。3. <sup>1</sup>H-MRS: PCNSL的波谱表现为Cho峰升高, NAA、Cr峰的降低, 1.3ppm处可见升高的Lip峰或Lip与Lac的复合峰,巨大的Lip峰或Lip与Lac的复合峰可以作为淋巴瘤的特征改变。4. SWI: PCNSL相对于脑胶质细胞瘤较少的微血管形成和较低的血管内皮生长因子水平,而SWI检查可以通过反映肿瘤内的微血管分布,微小出血及坏死,从而鉴别诊断原发性中枢神经系统淋巴瘤及脑胶质瘤<sup>[2]</sup>。

尽管PCNSL的MRI表现有一定的特征性,但其临床

和MRI表现与颅内其他肿瘤有一定相似之处,因此还需与颅内其它肿瘤鉴别:1. 脑膜瘤: 肿瘤边缘有假包膜征象,增强扫描有“脑膜尾征”,灶周水肿程度多较明显,另有“白质移位征”。2. 间变型星形细胞瘤: 发生在脑深部的淋巴瘤应与间变型星形细胞瘤鉴别,T2WI上肿瘤边缘通常清晰,占位效应相对较轻是淋巴瘤的特点,而后者呈边缘明显强化或不规则强化,占位效应及灶周水肿明显,囊变坏死明显。3. 转移瘤: 肿瘤一般有原发灶,好发于皮髓质交界区及灶周水肿明显<sup>[5]</sup>。

虽然功能MRI如DWI、PWI、<sup>1</sup>H-MRS和SWI等可能有助于鉴别诊断脑淋巴瘤和其他神经系统胶质肿瘤。但实际上磁共振对比增强成像被认为是黄金标准而推荐。另外,CT及免疫组化对病灶的定性也是有帮助的<sup>[2]</sup>。

总之,PCNSL属于罕见病,在诊断上有一定难度,在日常诊断工作中,除了考虑常见疾病的常见表现之外,其次应该考虑少见疾病的常见表现;另外对于病理学上的肿瘤最近分类方案也应该有一定的了解,这样就能对我们影像诊断有帮助。

### 参考文献

- [1] D. Zhang, L. B. Hu, T. D. Henning et al., "MRI findings of primary CNS lymphoma in 26 immunocompetent patients" Korean Journal of Radiology, 2010, vol. 11, no.3, pp. 269-277.
- [2] G. Manenti, F. Di Giuliano, A. Bindi, et al., A Case of Primary T-Cell Central Nervous System Lymphoma:MR Imaging and MR Spectroscopy Assessment.Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Radiology, 2013,11:1-5.
- [3] Hong Guan, Yuhua Huang, Wen Wen, et al. Primary central nervous system extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type: case report and review of the literature. J Neurooncol, 2011, 103: 387-391.
- [4] 蒋璟璇, 唐作华.原发性脑淋巴瘤功能MRI应用[J].放射学实践, 2014, (10): 1224-1225.
- [5] 李又成, 李宗芳, 李建策等.原发性脑淋巴瘤的病理与MRI表现的相关研究[J].中国临床医学影像杂志, 2005,16(1): 5-7.

【收稿日期】2015-02-09

### \*主要学术兼职介绍

夏军, 男, 主任医师、博士, 硕士生导师, 广东省中西医结合学会放射专业委员会委员, 中华医学会深圳市放射专业委员会委员, 《CT理论与应用研究》杂志审稿专家。主持或主要参与国家、广东省及深圳市立项课题11项; 在中华系列及国家级专业学术期刊发表论著20多篇, 其中4篇为SCI收录, 参编专著2本。

## 内耳性传导聋-内耳第三窗致病机制及相关疾病

暨南大学第二临床医学院(深圳市人民医院)耳鼻咽喉科 柯朝阳

内耳性传导聋(Inner ear conductive hearing loss)的概念最早由Gloris和Davis于1961年提出, 当时他们推测年龄和噪声引起的混合性聋中的传导性听力损失成分与内耳基底膜的硬化有关。此后, 许多学者在临床中观察到纯音测听有气-骨导差、但没有明显外耳道和中耳病变的传导聋患者, 类似于耳硬化症或其它中耳疾病, 常被误诊施行镫骨手术或鼓室探查、成型术, 而术后听力无改善。Shea估计这种情况占耳硬化症的1/700, Schuknecht(1987年)将这种现象称为“Otologic mysteries”, 并认为其发病率为传导聋手术的1/3000。这些不易解释的传导聋很可能就是内耳损害所致, 即内耳性传导聋。

### 1 内耳的窗结构

卵圆窗和圆窗分别称为内耳第一窗和第二窗, 是听觉产生机制中重要的两个通道, 此外, 内耳窗还包括耳蜗导水管、前庭导水管及血管神经通过的一些小孔, 但这些窗结构口径小且较长, 声导抗较高, 在声音传递机制中作用轻微, 统称为正常第三窗。除此以外, 内耳中出现的其它的骨裂、骨孔等窗结构或正常第三窗的先天或后天病理性扩大, 均称为病理性第三窗或第三窗(The third window)。

### 2 内耳第三窗的致病机制

人们对内耳出现第三窗的危害早就有所认识, 1956年Cawthorne就明确指出, 内耳只有且只能有2个窗, 否则会对内耳功能产生明显的影响。

2008年, Merchant在总结多年来系列研究成果的基础上, 提出了内耳第三窗导致患者出现低频传导聋(气导听阈提高或正常, 骨导听阈减小)的机制: 正常气导传声时, 卵圆窗镫骨的内向活动, 伴随有等量的圆窗膜的外向活动, 两窗间的液体流动在前庭阶和鼓阶间产生一压力梯度, 引起基底膜振动, 激活毛细胞

而感音, 当耳蜗前庭侧存在病理性第三窗时(SCD、大前庭水管综合征和其他内耳畸形等), 部分声音能量从第三窗分流, 导致前庭内声压减低, 基底膜振动减弱, 气导听力下降; 骨导传声时, 骨导的压缩机制引起内耳液体压缩, 由于前庭阶和鼓阶间的导抗不相等, 基底膜因两侧出现压力梯度而运动, 从而感受骨导声, 当耳蜗前庭侧存在病理性第三窗时, 减低了前庭侧的导抗而使前庭阶和鼓阶间的压力差增大, 基底膜的运动幅度加大, 从而改善了骨导听力。

病理性第三窗也可引起前庭反应, 导致患者在强声刺激或中耳、颅腔压力改变时出现眩晕眼震, 其机制: 正常情况下, 半规管包裹在致密的骨质中, 声音和中耳/颅腔压力的改变不会引起内淋巴液的流动, 当半规管出现第三窗时, 声音和压力的能量会传递至裂孔处, 引起内淋巴液的流动, 声音或外耳中耳正向压力时, 内淋巴液产生离壶腹的流动, 兴奋该侧前庭神经, 闭气负压时, 内淋巴液产生向壶腹的流动, 抑制该侧前庭神经(相对兴奋对侧前庭神经), 从而产生眩晕和眼震。

### 3 内耳第三窗病变引起传导聋的常见疾病

1、上半规管裂(SCD): SCD为上半规管先天性骨缺损, 患者可仅表现为传导性耳聋, 或仅有前庭症状, 或两者均有。典型的传导聋表现是在2KHz下有明显的气-骨导差, 骨导听阈可超正常(0~-20dB, 或更好), 高频没有或有一小的气-骨导差, 中耳检查均无引起传导聋的中耳病变(包括鼓室导抗测量、镫骨肌反射、LDV检测、VEMP、耳声发射和鼓室探查)。确诊是靠高分辨率CT薄层扫描, 并通过手术修补裂孔后气-骨导差消失而证实。2、外半规管裂(LCD): 外半规管裂多由中耳炎或中耳胆脂瘤破坏所致, 由于有原发中耳疾病的存在, 很难确定传导聋是由于LCD的第