

儿童结节性硬化症14例的磁共振表现

王春祥 李欣 侯志彬

【摘要】目的 探讨结节性硬化症(TSC)的磁共振影像表现。方法 收集2002年3月至2005年4月间临床证实的结节性硬化症14例,全部病例均进行MR检查,其中3例进行增强检查。不合作儿童检查前采用6.5%水合氯醛保留灌肠镇静睡眠。结果 全部病例均显示大小不等(1~5 mm)的室管膜下结节。皮层或皮层下结节10例,表现为脑回核心样病灶和H型病灶。白质异常信号6例,分别呈线状、楔形、不规则形。室管膜下巨细胞星形细胞瘤2例,肾血管平滑肌脂肪瘤1例。结论 MRI对TSC诊断的敏感性高,是首选的影像学检查方法。室管膜下结节是TSC最重要的MR影像学表现之一,以T₁加权成像(T₁WI)及梯度回波序列显示效果最佳。T₂加权成像(T₂WI)及液体衰减反转恢复序列(FLAIR)对TSC大脑皮层或皮层下区结节、脑白质区病灶的显示优于T₁WI。

【关键词】 结节性硬化症;磁共振成像;儿童

【中图分类号】 R445.2 【文献标识码】 B 【文章编号】 1673-4114(2006)03-0187-04

MRI findings of tuberous sclerosis complex in pediatrics

WANG Chun-xiang, LI Xin, HOU Zhi-bin

(Department of Radiology, Tianjin Children's Hospital, Tianjin 300074, China)

【Abstract】 **Objective** To analyze MRI characteristic features of tuberous sclerosis. **Methods** There are 14 patients were examined by MR routine scan and 3 patients with enhancement, all patients were proven by clinical examination. **Results** Subependymal nodules were detected in all cases, which were most commonly along the lateral wall of the lateral ventricles. Cortical tubers were detected in 10 cases, the patterns of cortical tubers were gyral core lesion and H-shaped lesion on MRI. The abnormal findings of white matter were radial linear or wedge-shaped or irregular type on MR images. Subependymal giant cell astrocytomas were detected in 2 cases, renal angiomyolipoma was detected in 1 case. **Conclusions** MRI is sensitive to find the changes in imaging diagnosis of TSC and is the first choice among the diagnostic imaging modalities. T₁-weighted imaging (T₁WI) and gradient echo sequences are more sensitive to the subependymal nodules than T₂-weighted imaging (T₂WI). T₂WI and fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) are more sensitive to find the cortical tubers and abnormal white matter than T₁WI.

【Key words】 Tuberous sclerosis; Magnetic resonance imaging; Child

结节性硬化症(tuberous sclerosis complex, TSC)是一种罕见的常染色体显性遗传性疾病,属神经皮肤综合征的一种,常多器官多系统发生,可累及中枢神经系统、皮肤、肾脏、视网膜、心脏等全身多个器官。皮脂腺瘤(30%~85%)、癫痫发作(80%)和智能发育迟缓(50%~80%)是临床典型的三大症状(即:三联症)^[1]。本文对14例临床确诊为TSC的患者MRI表现进行回顾性分析,现总结如下。

1 材料与方法

1.1 一般临床资料

作者单位:300074,天津市儿童医院核磁共振室
通讯作者:王春祥(E-mail: tjchct@sohu.com)

总结从2002年3月至2005年4月临床证实的结节性硬化症14例,其中男性9例,女性5例,年龄3.5~15岁,平均年龄6.5岁。14例均以癫痫为主要临床表现,其中癫痫伴皮肤改变(色素脱失斑或牛奶咖啡斑)10例,癫痫伴智力障碍9例,具有典型临床三联症的3例。

1.2 检查方法

应用美国GE公司0.7T Openspeed开放超导磁共振设备,采用头相控阵线圈。全部病例均常规行自旋回波序列T₁加权成像(spin echo sequence T₁-weighted imaging, SE T₁WI)、快速自旋回波序列T₂加权成像(fast spin echo sequence T₂-weighted imaging FSE T₂WI)、梯度回波序列及液体衰减反转

恢复(fluidattenuated inversion recovery, FLAIR) 序列检查, 其中3例行增强检查。5岁以下及不合作患者使用6.5%水合氯醛保留灌肠镇静睡眠, 剂量为1ml/kg。增强前常规扫描轴面 FSE T₂WI, 参数: 脉冲重复间隔时间 3500 ms, 回波时间 110 ms, 回波链长 8, 可变带宽为 15.63, 视野为 20 cm×20 cm, 层厚为 5 mm, 间隔 1.5 mm, 矩阵 256×192, 激励次数为 3 次。轴面和矢状面 SE T₁WI, 参数: 脉冲重复间隔时间 500 ms, 回波时间 17 ms, 可变带宽为 12.50, 视野、层厚、间隔、矩阵同 FSE T₂WI 序列, 激励次数为 2 次。轴位 FLAIR, 参数: 脉冲重复间隔时间 4550ms, 回波时间 38 ms, 回波链长 6, 可变带宽为 20.83, 视野为 20 cm×20 cm, 层厚为 3mm, 间隔 1mm, 矩阵 256×192, 激励次数为 2 次。冠状位梯度回波序列, 参数: 脉冲重复间隔时间 10.7ms, 回波时间 2.8 ms, 反转角 20°, 可变带宽为 15.63, 视野为 22 cm× 22 cm, 层厚为 3 mm, 无间隔, 矩阵为 256×192, 激励次数为 2 次。MR 增强检查对比剂采用钆双胺注射液(欧乃影), 剂

量为 0.2 mmol/kg, 增强后扫描轴面和矢状面 SE T₁WI, 并应用预饱和脉冲脂肪抑制技术。

2 结果

2.1 室管膜下结节

14 例患者均显示室管膜下多发结节。其中梯度回波序列显示 71 个, T₁WI 发现 60 个, T₂WI 发现 41 个, 病灶大小为 1~5 mm, 于 T₁WI 呈高信号或等信号, 于 T₂WI 呈低信号。3 例增强扫描中共发现室管膜下结节 10 个, 有 3 个结节轻度强化, 7 个结节无强化(见图 1, 图 2)。

2.2 皮层或皮层下结节

10 例患者可见皮层或皮层下结节, T₂WI 发现 20 个, 病灶大小 4~10 mm, 分布于额叶 8 个、顶叶 7 个、颞叶 4 个、枕叶 1 个; 于 T₁WI 发现 14 个。皮层或皮层下结节可分为脑回核心样病灶和“H”型病灶两种, 其中脑回核心样病灶 12 个, 其中心位于 T₂WI 呈明显高信号, 周边为等灰质信号, 病变区脑回肿胀, FLAIR 序列显示病灶中心为高信

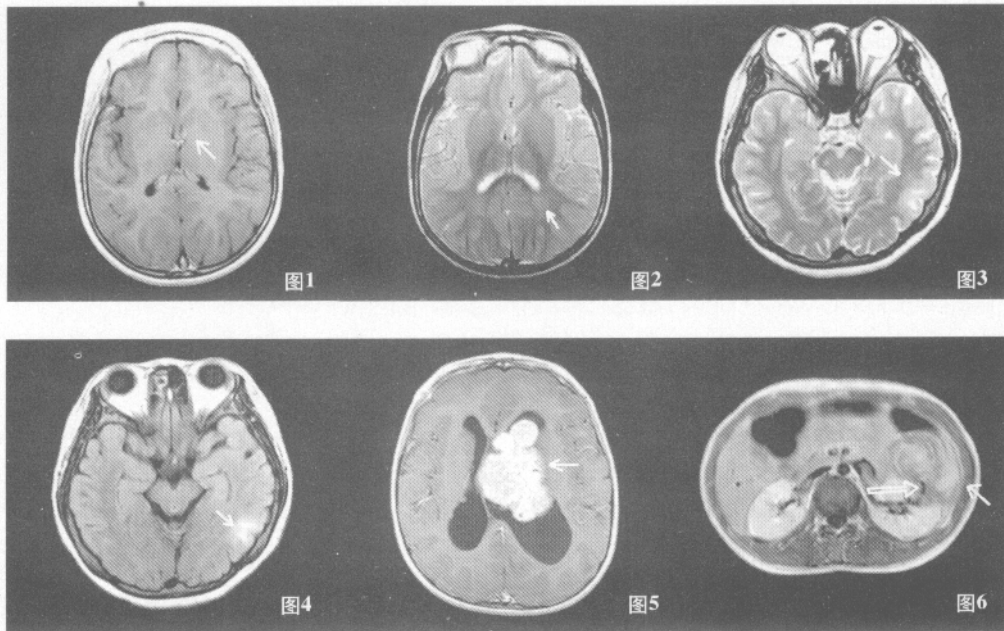


图1和图2, 女, 8岁。图1示T₁WI增强可见双侧侧脑室前角室管膜下结节伴轻度强化, 突入脑室, 与低信号的脑脊液形成鲜明对比(箭头所示), 脑白质未见异常信号; 图2示T₂WI可见室管膜下结节呈短T₂信号, 双侧侧脑室三角区周围白质区内楔形长T₂异常信号(箭头所示), 从侧脑室侧壁通向正常皮层。

图3和图4, 女, 13岁。图3示T₂WI可见左颞枕叶交界区皮层下结节(箭头所示), 呈圆环样, 核心为长T₂信号, 周围为环形等灰质信号; 图4 FLAIR显示病变中心为高信号, 边缘不清晰。

图5, 男, 7岁。T₁WI增强显示近孟氏孔区巨细胞星形细胞瘤, 呈明显增强, 右侧侧脑室室管膜下方多发无明显强化小结节。

图6, 女, 14岁。T₁WI增强显示左上肾上极肾血管平滑肌脂肪瘤, 呈混杂信号, 其内可见肌肉信号、脂肪信号(细箭头所示)及血管流空信号(粗箭头)。

号；脑回核心样病灶于 T₁WI 发现 9 个，中心呈低信号，周边为等灰质信号。“H”型病灶 8 个，表现为病灶区脑灰质肿胀并包绕相邻脑沟，于 T₂WI 呈高信号；“H”型病灶于 T₁WI 发现 5 个，病变区灰质呈低信号，相邻皮质信号未见变化。3 例行增强扫描未见皮质或皮层下结节增强。

2.3 白质异常信号

6 例患者发现脑白质内异常信号，共 14 个病灶，其中 1 例伴有室管膜下及大脑皮层同时受累。于 T₂WI 呈高信号，界限清晰，表现为线状 7 个，楔形 4 个(见图 2)，不规则形 3 个。T₁WI 病灶无明确显示。

2.4 室管膜下巨细胞星形细胞瘤

2 例患者发现孟氏孔区室管膜下巨细胞星形细胞瘤，肿瘤大小分别为 1.5 cm×1.2 cm×2.5 cm 和 5.1 cm×4.5 cm×3.8 cm，边界清晰，呈不规则团块状。T₁WI 平扫可见肿物呈等信号或稍高信号，T₂WI 呈均匀等灰质信号或混杂信号，于 T₁WI 及 T₂WI 可见瘤体中心极低信号区，与头颅 CT 检查的瘤体钙化相符。增强扫描见肿瘤周边明显强化，中心的极低信号区无强化。

2.5 肾血管平滑肌脂肪瘤

1 例患者表现为左侧肾脏上极肿瘤，向外突出，肾窦、肾盏受压变形。T₁WI 可见脂肪信号及血管流空信号，T₂WI 表现为混杂高信号。增强后可见部分瘤体强化，脂肪信号未见增强。

3 讨论

TSC 是一种较少见的常染色体显性遗传性神经皮肤综合征，人群中的发生率为 1/6000~1/10 000，男性多于女性^[2]。室管膜下多发结节是 TSC 最重要的影像学表现之一，本组 14 例患者 MRI 均可见到室管膜下多发结节，主要分布于侧脑室体部、前角、孟氏孔周围及三角区外侧壁上，突向脑室内，数目不等，以双侧分布常见。室管膜下结节在梯度回波及 T₁WI 中呈高信号或等信号，而 T₂WI 表现为低信号，这可能与胶质增生以及结节钙化的程度和钙盐水平有关。增强检查可见大部分室管膜下结节无强化，仅有少数结节轻度增强。本组病例中室管膜下结节在梯度回波序列显示数量多于 T₁WI，T₁WI 的显示数量多于 T₂WI，以横断面及冠状面显示最清晰，故笔者认为，MRI 对室管膜下结节的显

示以梯度回波及 T₁WI 显示最佳。

本组中有 10 例可见皮质或皮层下结节，显示率为 85.7%，T₂WI 病变显示数量明显高于 T₁WI，FLAIR 序列均有与 T₂WI 相对应部位的高信号改变，故 T₂WI 和 FLAIR 序列可明显提高皮质或皮层下结节的检出率。皮质或皮层下结节于 MR 平扫均表现为受累脑回膨胀，可分为脑回核心样病灶和“H”型病灶两种表现^[3]，前者指结节占据扩大的脑回内部核心，T₁WI 呈低信号、T₂WI 呈高信号，后者指病灶位于两个脑回连接处，T₂WI 可见一高信号环，完全或部分地围绕一等信号岛，这种等信号岛由两层正常形态的皮质及它们之间的一个脑沟共同组成，完全或部分被高信号皮质下病灶所包绕(见图 3，图 4)。本组病例皮质结节与室管膜下结节数目成正比，但两者信号表现并不相同，这可能与皮质或皮层下结节是由一种不成熟的结节样神经元和神经胶质细胞或是神经胶质增生组成有关^[4]。

MRI 可无创伤性地显示 TSC 脑白质受累区的异常信号，在本组中的显示率为 42.8%，可分为线状、楔形及不规则形 3 种表现，以 T₂WI 显示效果最佳，敏感性明显高于 CT^[5]。线状表现为从脑室或接近脑室白质延伸至正常皮层或皮层下区的 T₂WI 高信号病变，与软脑膜呈垂直方向分布；楔形表现为尖端位于或邻近脑室壁而基底位于皮层或皮层下的结节；不规则型表现为不规则的脑白质肿胀。上述病变于 T₂WI 及 FLAIR 均显示为高信号病灶，病理上为纤维胶质增生或(和)髓鞘破坏表现，也有人认为是神经元移行障碍的结果。虽然 MRI 对脑白质病灶的敏感性较高，但缺乏特异性，特别是年龄较小患者，当 MRI 发现脑白质病灶时，还应结合有无室管膜下结节、皮层或皮层下结节来帮助诊断。

除上述 MR 表现外，有 10%~15% 的 TSC 可并发室管膜下巨细胞星形细胞瘤^[6]。本组 2 例巨细胞星形细胞瘤均位于侧脑室间孔区及附近，并向脑室内突出，伴有梗阻性脑积水表现(见图 5)。过去一度认为室管膜下巨细胞星形细胞瘤是神经元肿瘤，而从免疫组织化学和超微结构研究表明，该细胞瘤存在神经元和神经胶质两方面的表型，与 TSC 患者的室管膜下结节所含的超微结构相似，故目前认为，室管膜下巨细胞星形细胞瘤为 TSC 患者的室管膜下微型瘤结节缓慢生长而成^[6]。

虽然本组 TSC 中仅有 1 例合并肾血管平滑肌脂

肪瘤,为左肾病变(见图6),但TSC并发的肾血管平滑肌脂肪瘤常为双侧发病,瘤体内可见异常血管及血管瘤,易破裂出血,且有伴随病程延长逐渐增大、增多的趋势,因此MRI可了解肾血管平滑肌脂肪瘤的大小,有利于定期随访观察。

参 考 文 献

- 1 Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. *J Child Neurol*, 1998, 13(12): 624-628.
- 2 Dabora SL, Jozwiak S, Franz DN, et al. Mutational analysis in a cohort of 224 tuberous sclerosis patients indicates increased

severity of TSC2, compared with TSC1, disease in multiple organs. *Am J Hum Genet*, 2001, 68(1): 64-80.

- 3 Shepherd CW, Houser OW, Gomez MR. MR findings in tuberous sclerosis complex and correlation with seizure development and mental impairment. *Am J Neuroradiol*, 1995, 16(1): 149-155.
- 4 Mukonoweshuro W, Wilkinson ID, Griffiths PD. Proton MR spectroscopy of cortical tubers in adults with tuberous sclerosis complex. *AJNR*, 2001, 22(10): 1920-1925.
- 5 DiMario FJ Jr. Brain abnormalities in tuberous sclerosis complex. *J Child Neurol*, 2004, 19(9): 650-657.
- 6 陶琨,张福林,周范民. 9例室管膜下巨细胞星形细胞瘤临床病理观察. *临床与实验病理学杂志*, 2002, 18(3): 291-294.

(收稿日期:2006-03-14)

· 临床放射医学 ·

CT和MR肝脏灌注成像技术及其临床应用

顾爱华

【摘要】近年来随着CT、MR功能成像研究的发展,国内外有不少学者尝试使用CT、MR肝脏灌注成像评价肝脏功能及肝脏病变的血流动力学特征。综述了近来国内外CT、MR灌注成像在肝脏评价中的应用现状,重点是图像分析方法及临床应用。

【关键词】体层摄影术,X线计算机;磁共振成像;肝;灌注成像

【中图分类号】R445.2,R814.42 【文献标识码】A 【文章编号】1673-4114(2006)03-0188-05

CT and MR perfusion imaging of the liver: techniques and clinical applications

GU Ai-hua

(Department of Radiology, Shanghai Tenth People's Hospital, Shanghai Tongji University, Shanghai 200080, China)

【Abstract】 In recent years the functional imaging techniques of CT and MR including perfusion imaging have developed fast. Some studies are attempting to evaluate the hepatic function and the hemodynamic characteristics of the hepatic lesions by using CT or MR perfusion imaging. The purpose of this article is to review the recent studies of the applications of CT and MR perfusion imaging to the evaluation of the liver. The main topics are imaging analysis and clinical applications.

【Key words】 Tomography X-rays, computed; Magnetic resonance imaging; Liver; Perfusion imaging

灌注表示血流通过毛细血管网将其携带的氧及其他营养物质输送给周围组织。1980年,Axel^[1]首先报道了采用同层动态增强CT成像来评估组织血供情况。之后人们扩展了这一理论,将核医学数据处理技术运用于时间-密度曲线(time-density curves, TDC)数据以得到组织灌注的定量信息,并应用于肝脏。CT或MR肝脏灌注成像的优势在于其空间分辨率高、扫描速度快,能分别测量肝动脉及门静

脉灌注。

1 肝脏血供特点及病理生理

肝脏具有独特的双重血供,其血供的20%~30%来自肝动脉系统,70%~80%来自门静脉系统,并且在两者之间存在多途径的交通。正常肝脏血窦内皮细胞的基底膜不连续,存在许多直径50~200nm的小孔,血浆中各种物质能自由通过这些小孔进入血窦与肝细胞之间的Disse's间隙(肝细胞外间隙),即肝细胞与血浆之间的屏障仅有肝细