

小脑发育不良性 神经节细胞瘤的MRI诊断

概述

- 小脑发育不良性神经节细胞瘤最早是由Lhermitte和Duclos 在1920年报告，故又称为Lhermitte-Duclos disease（LDD），2007年WHO中枢神经系统肿瘤分类中归类于“神经上皮性肿瘤”项目下的“神经元和混合性神经元-神经胶质细胞肿瘤”。目前关于该肿瘤是错构瘤还是真性肿瘤尚未定论，若是肿瘤WHO分级为 I 级。

临床表现

- 该病发病年龄从新生儿到74岁不等，但以中青年多见，平均年龄34-37岁。病程进展较慢，早期多无症状，首发症状以颅内压增高为主，其次为后组颅神经麻痹，小脑症状一般相对出现较晚。

MRI表现

- MRI多表现为小脑半球圆形或类圆形占位性病变，可累及一侧或双侧小脑半球，受累的小脑皮层增厚，呈异常的分层结构。 T₁WI为沿小脑沟回走行的低信号和等信号相互交替的分层结构， T₂WI为高信号和等信号交替，使病变呈现出沿小脑脑叶走形的条纹状分层结构(虎纹征)；注药后多无强化；肿瘤界限欠清，瘤周水肿不明显 。 可造成四脑室移位和梗阻性脑积水。

MRI表现

- T_1WI 、 T_2WI 的低、高信号区相当于病变小脑脑叶的中心部，包含有萎缩的小脑白质、异常的颗粒细胞层和增厚的内分子层，而MRI上的等信号区相当于脑叶的表层，包含有外分子层和软脑膜层。
- MRI 能清楚显示LDD 的条纹状表现，即所谓的“虎纹征”。“虎纹征”对LDD具有术前定性诊断价值。

病理特征

- LDD典型的病理特征为大量的发育不良的皮质神经元（神经节细胞）替代了小脑的内颗粒层细胞，浦肯野细胞减少或消失，肿瘤细胞亦可侵入分子层。分子层增厚、过度髓鞘化，肿瘤与正常组织呈分层状结构。增生的节细胞可能起源于迁移和成熟障碍。

病理特征

- 肿瘤细胞（发育不良的神经节细胞）呈圆形或多角形，大小不一，主要为小型浆少、核深染细胞，胞质红染，仅见极少数体较大，核内隐约可见核仁。核异型不明显，多无核分裂相，可见双核。间质内血管不丰富，可见局灶毛细血管增生，微囊变，偶见钙化。
- 免疫组化结果示神经元标志物如突触素(Syn)、神经元特异性烯醇化酶(NSE)、神经纤维丝(NF)均阳性；胶质细胞标志物如胶质纤维酸性蛋白(GFAPG)等阴性表达，MIB-1LI<1%，提示病灶内无明显增殖活性。

合并症

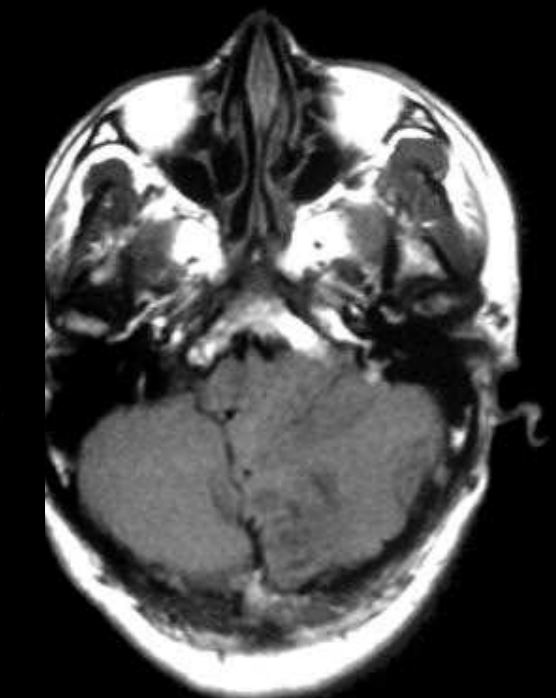
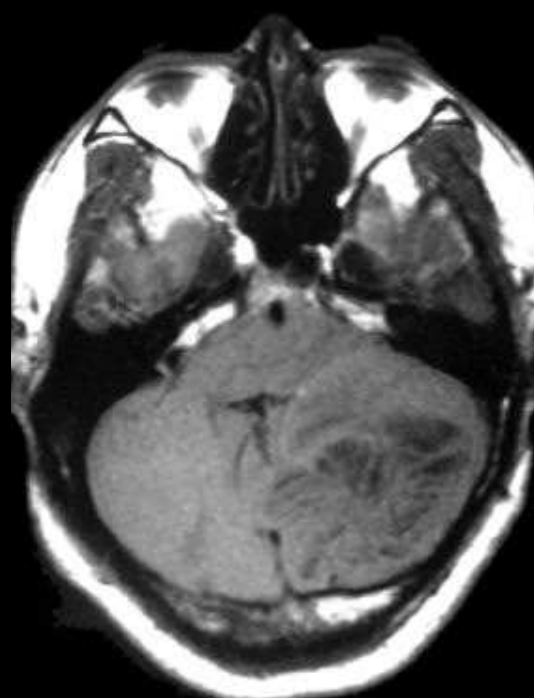
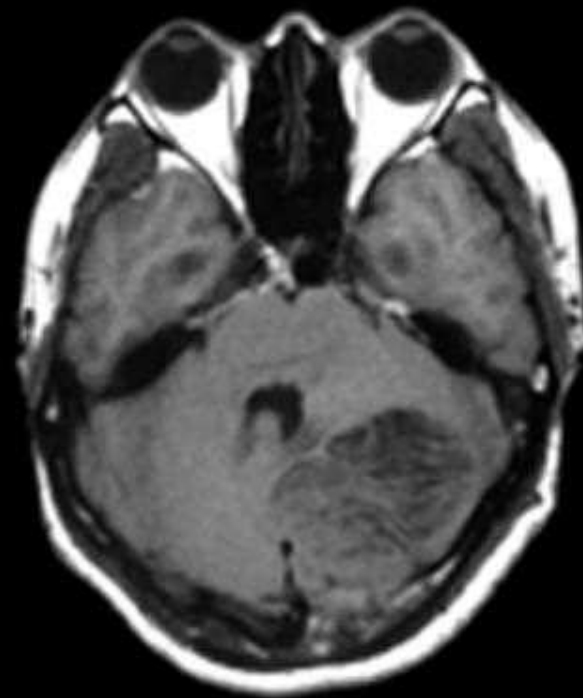
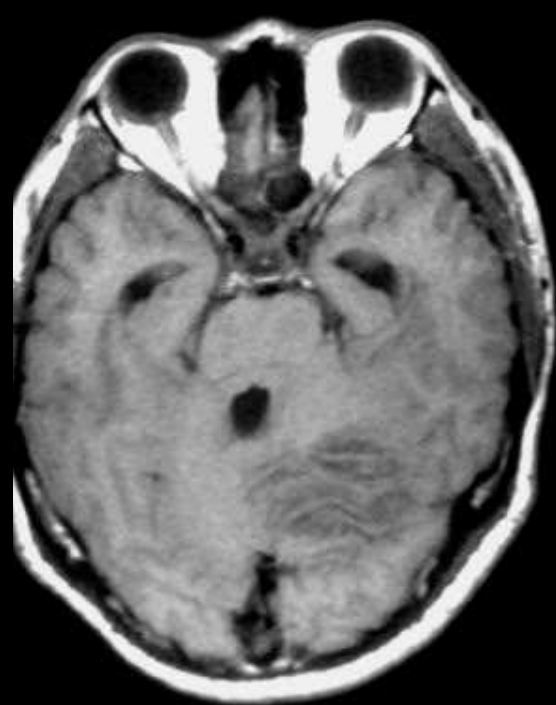
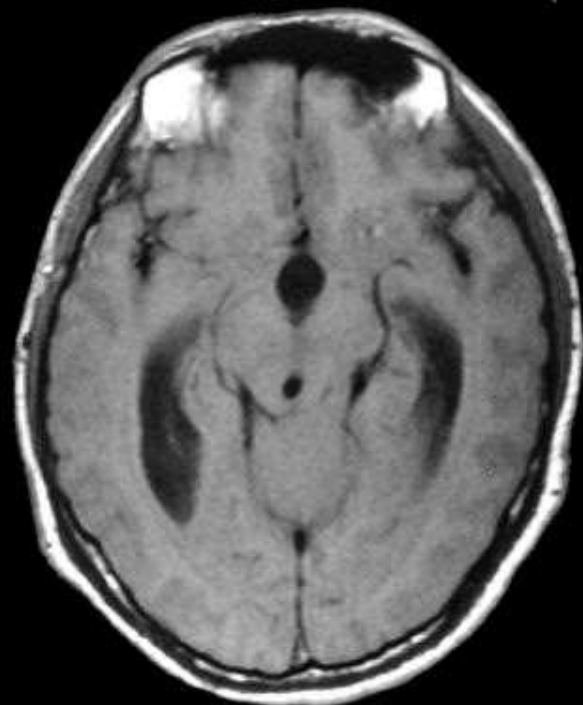
- 该病常合并有一些先天性畸形，如巨颅症、巨脑症、灰质异位、小脑回、多指（趾）畸形、脊膜膨出、血管外膜瘤、巨人症、舌肥大及骨性狮面等。
- 近几年更多的学者认为该病为一种错构瘤，这是由于对其进行免疫组化研究显示它含有异源细胞成分，常有肿瘤性的钙化。该病一般以手术治疗为主，但术后可复发，需要定期复查。

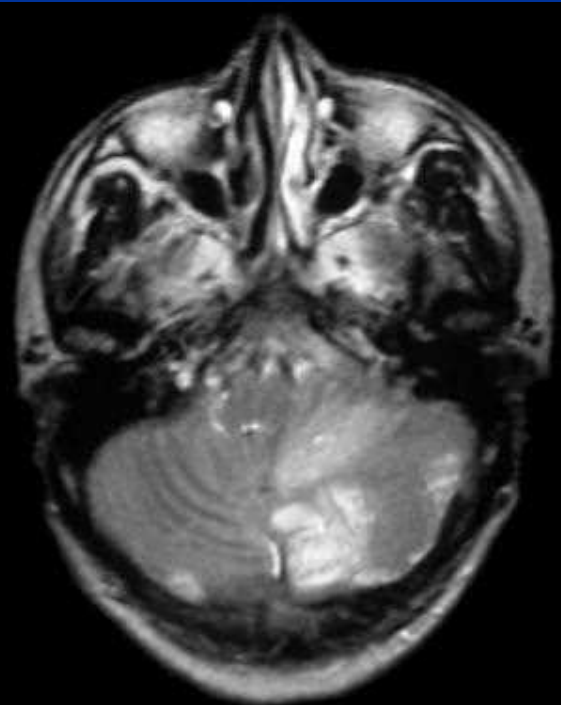
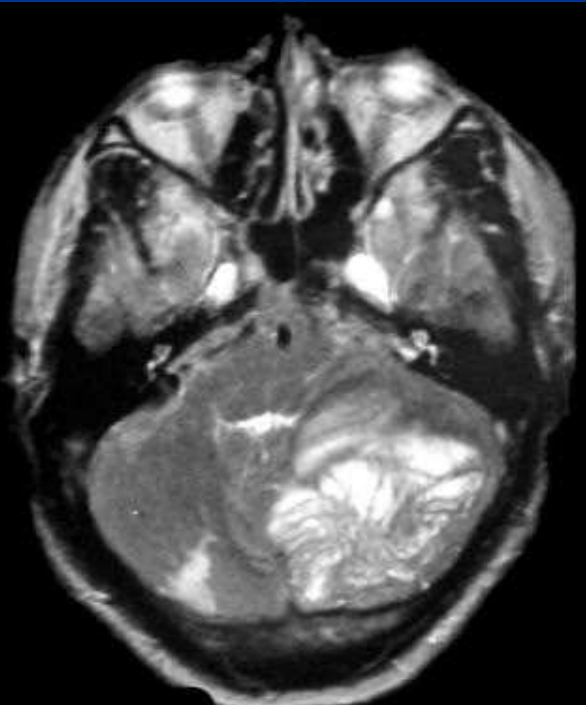
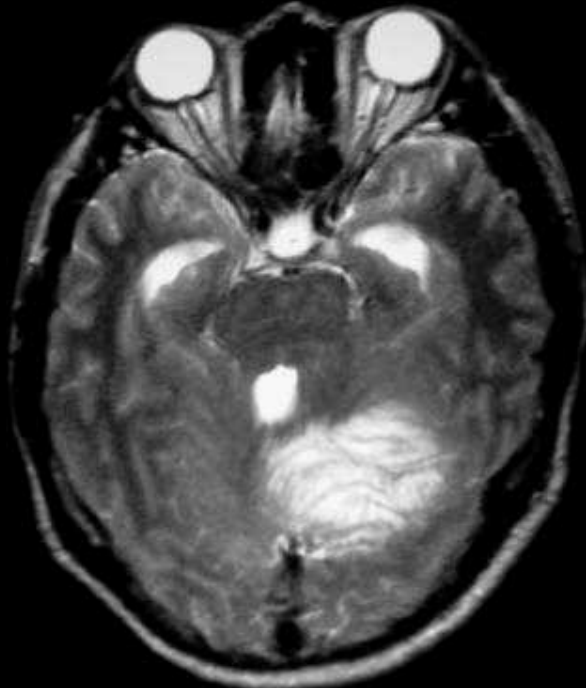
Cowden氏综合征

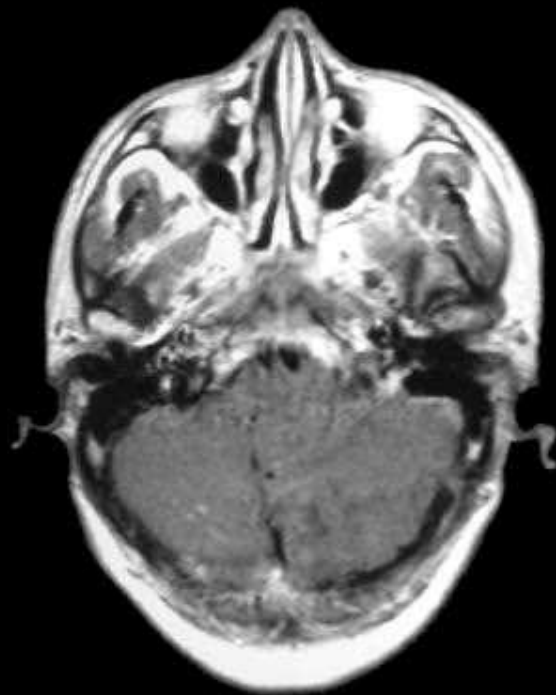
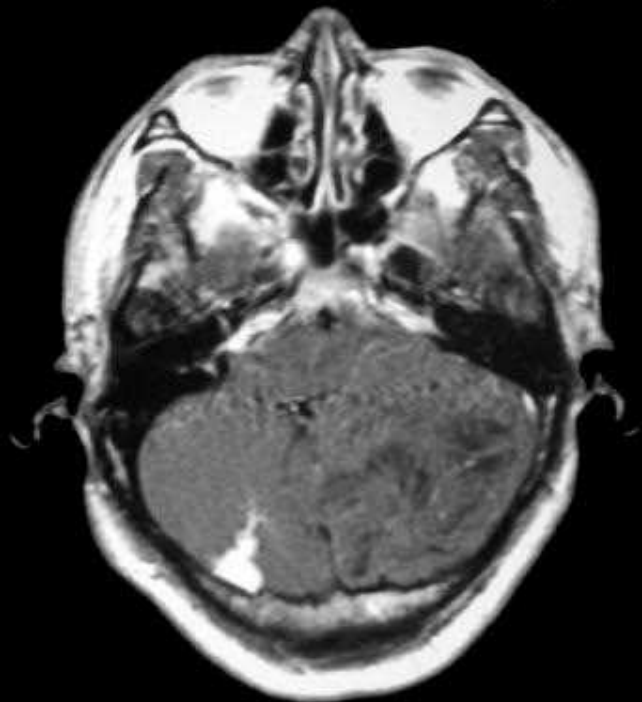
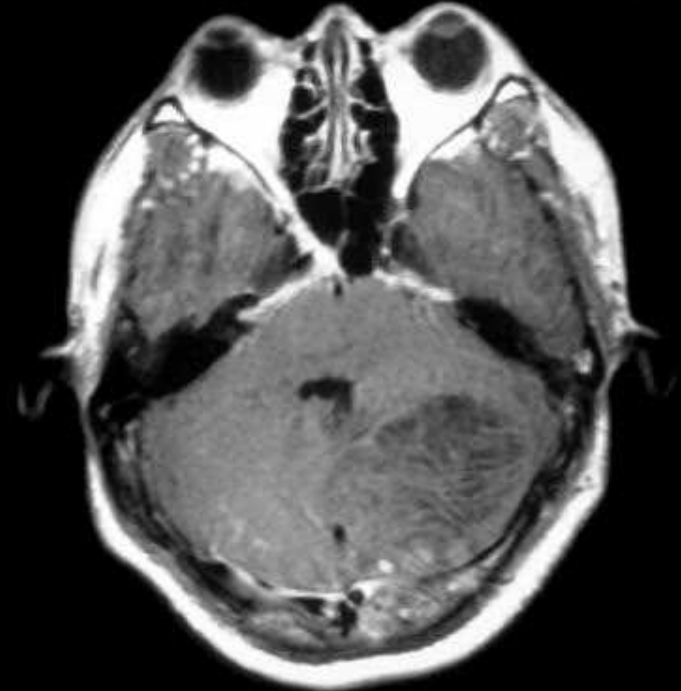
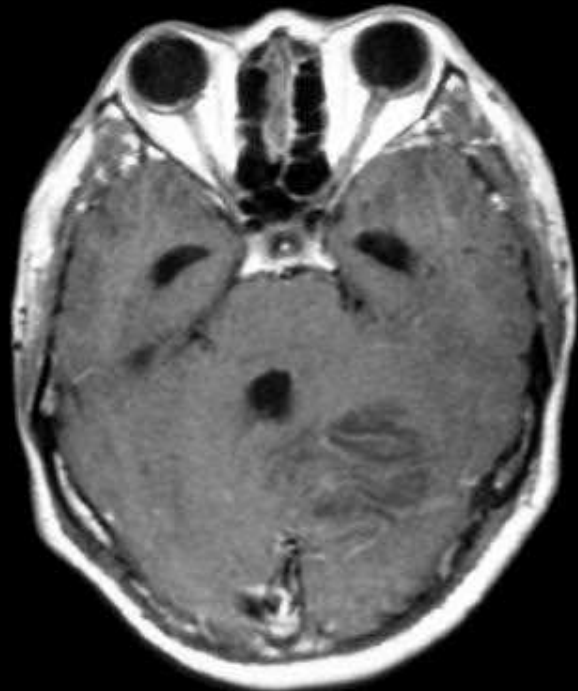
- 该病常合并Cowden氏综合征。当合并Cowden氏综合征时则有遗传倾向。 Cowden氏综合征为一种常染色体显性遗传病，又称为多发性错构瘤综合征，表现为周身皮肤粘膜丘疹、甲状腺及乳腺肿瘤、肠息肉等。
- 对于疑为Cowden氏综合征的病人应常规进行头颅的MRI检查以除外合并小脑神经节细胞瘤，而对于明确诊断为小脑发育不良性神经节细胞瘤的病人当合并有皮肤粘膜的斑丘疹时，应进一步检查甲状腺和乳腺等脏器除外合并其他肿瘤。

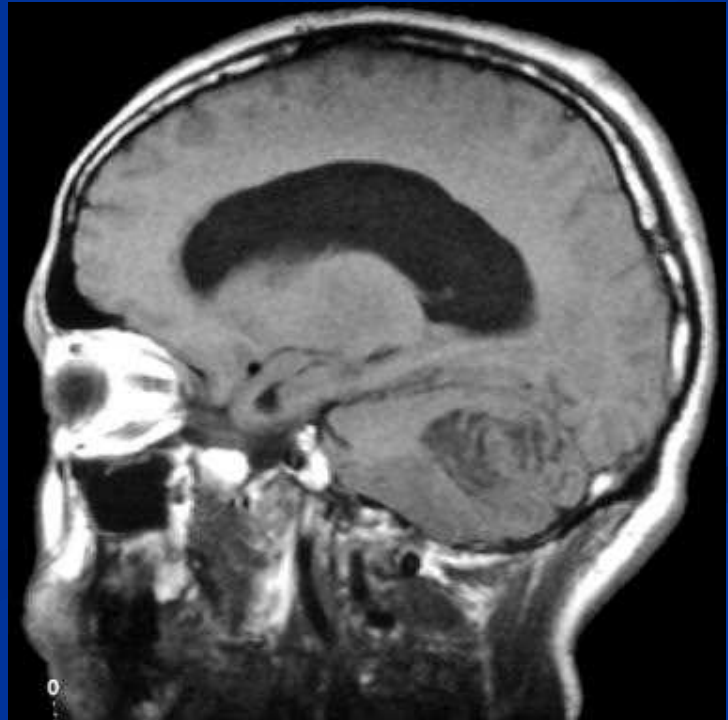
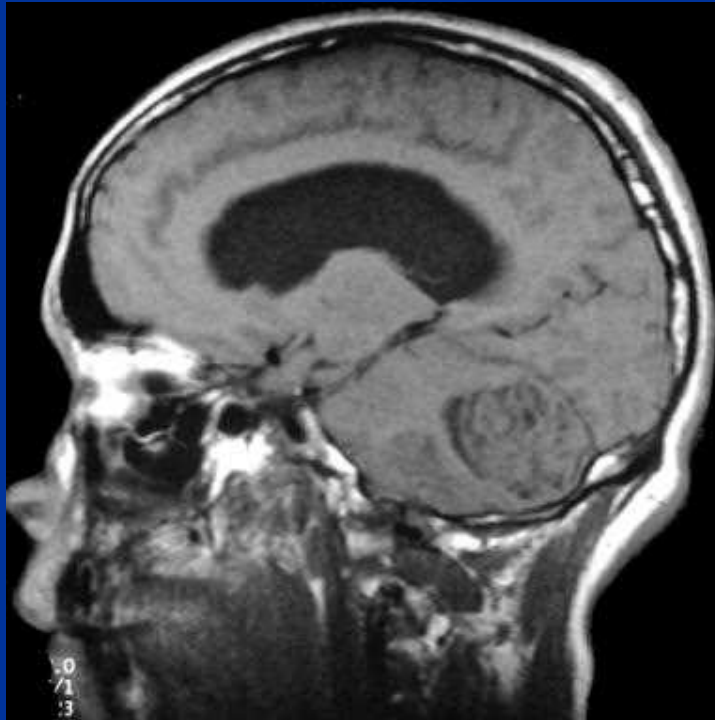
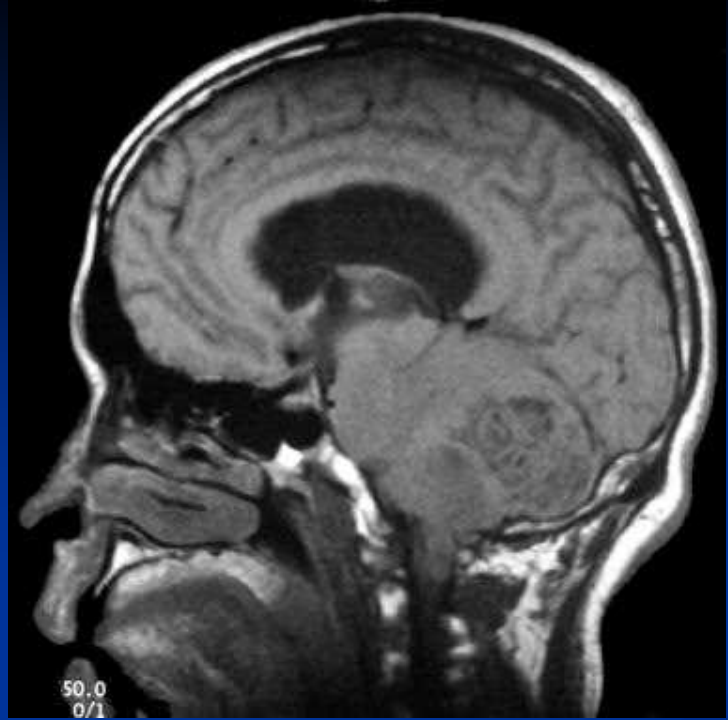
例 1

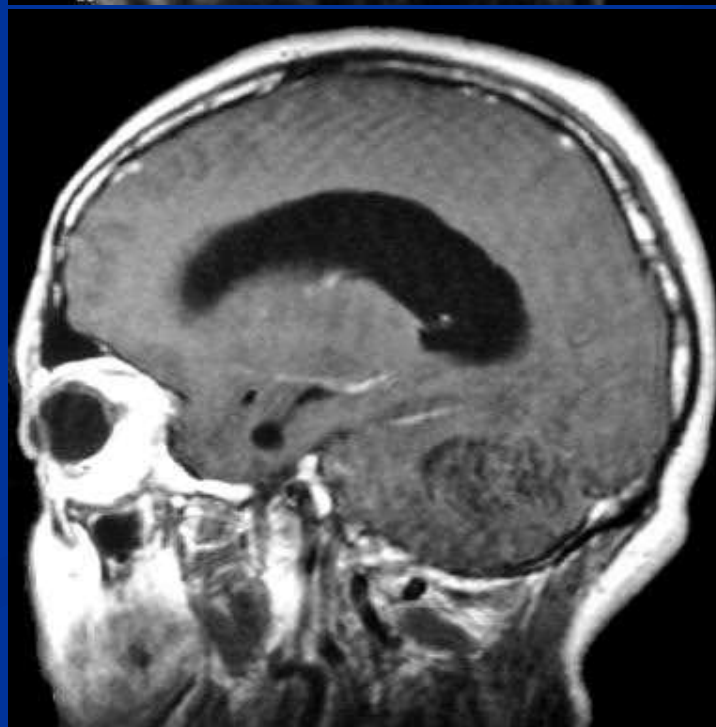
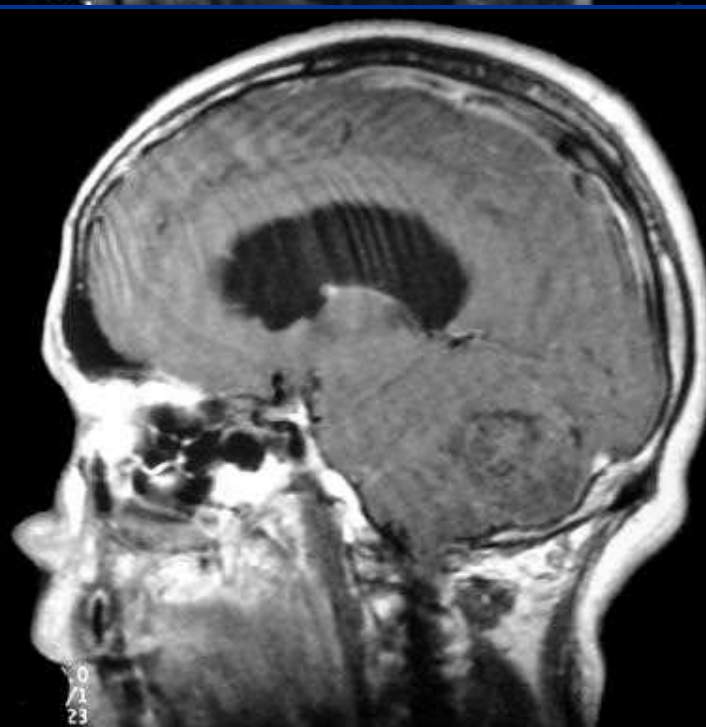
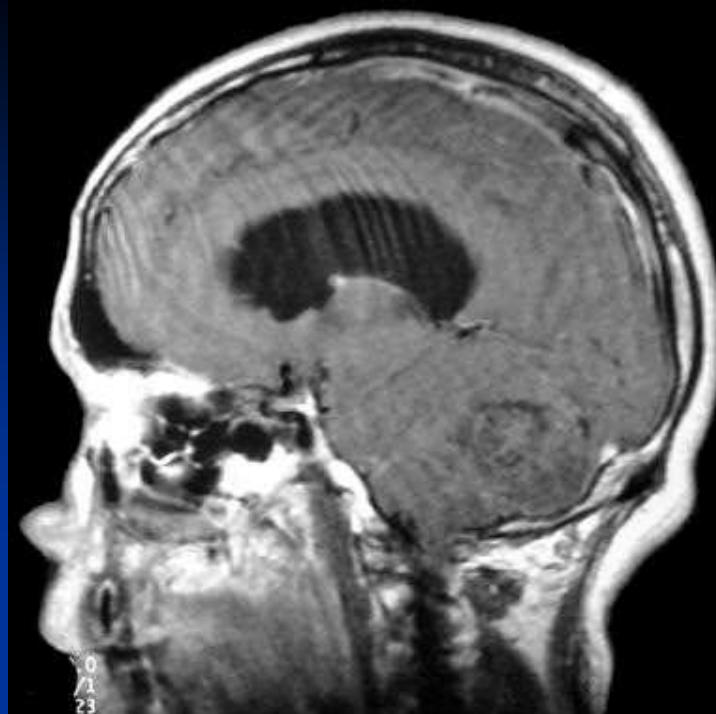
- 男，37岁。

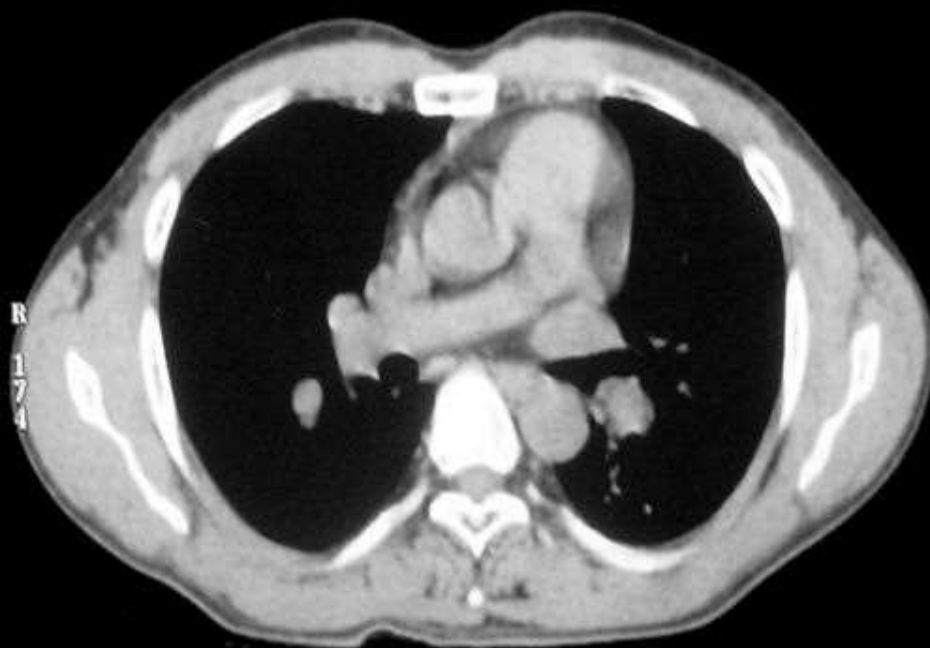






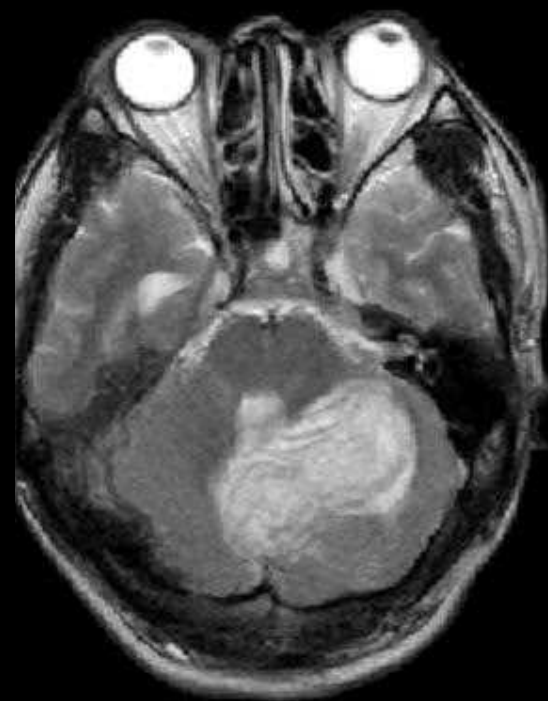
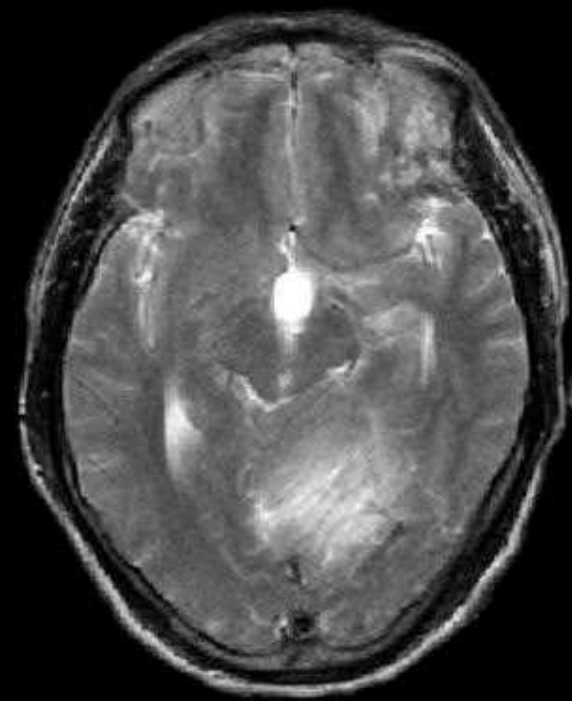
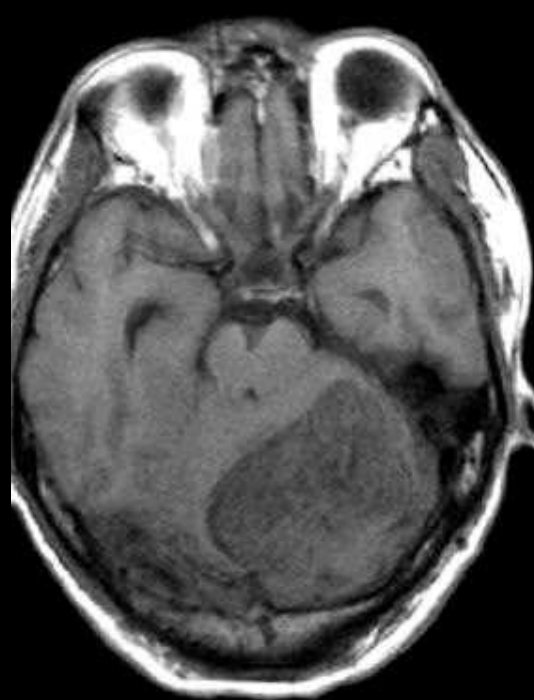
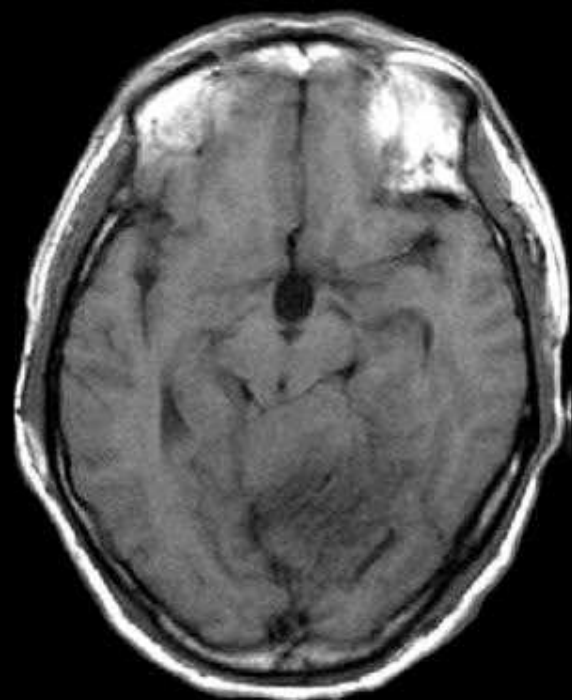


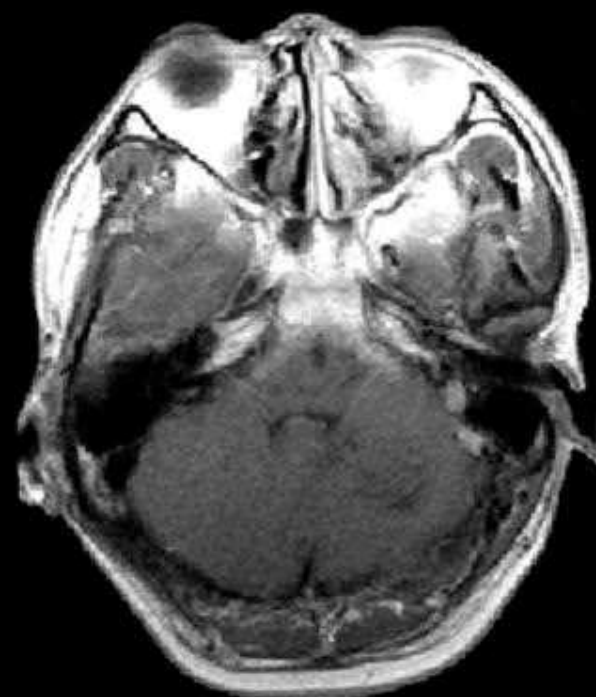
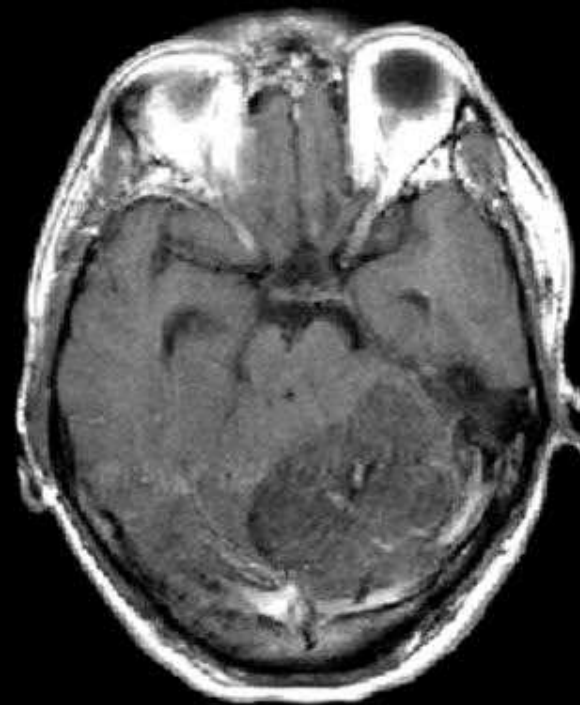
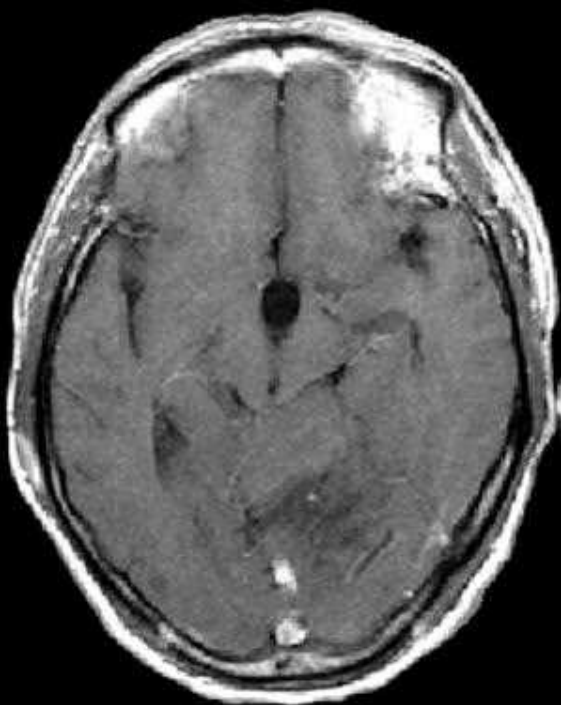


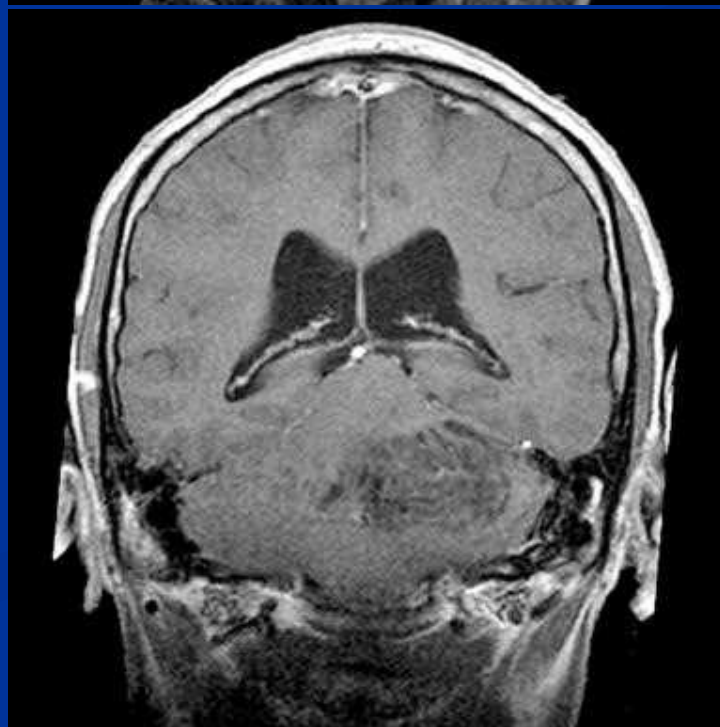
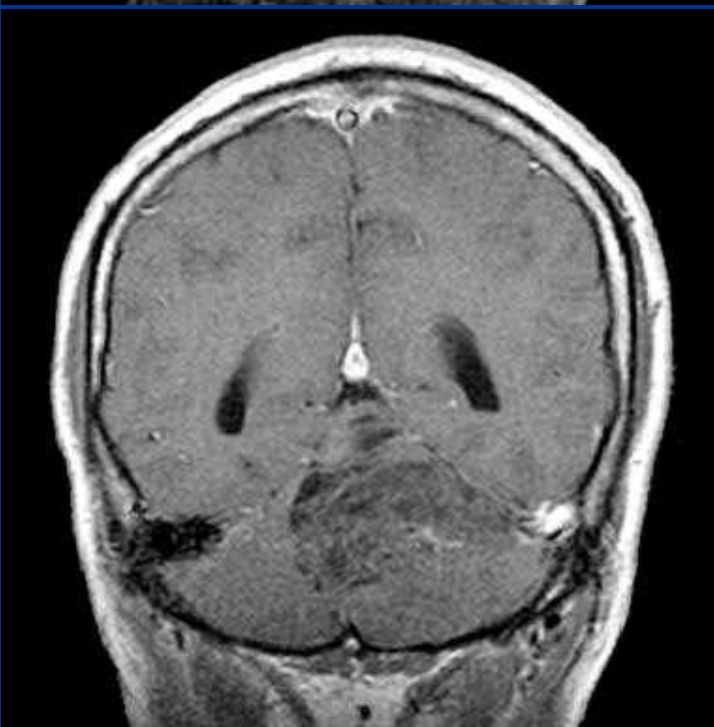
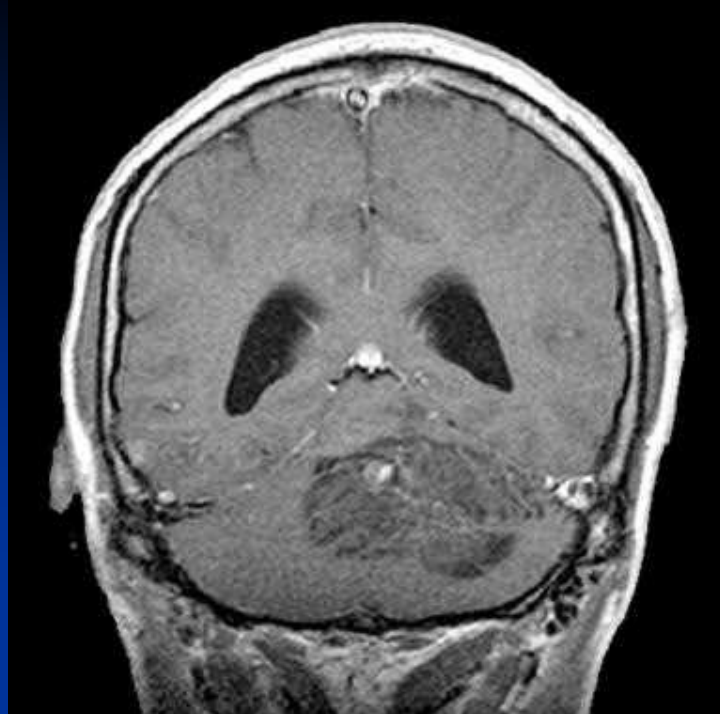
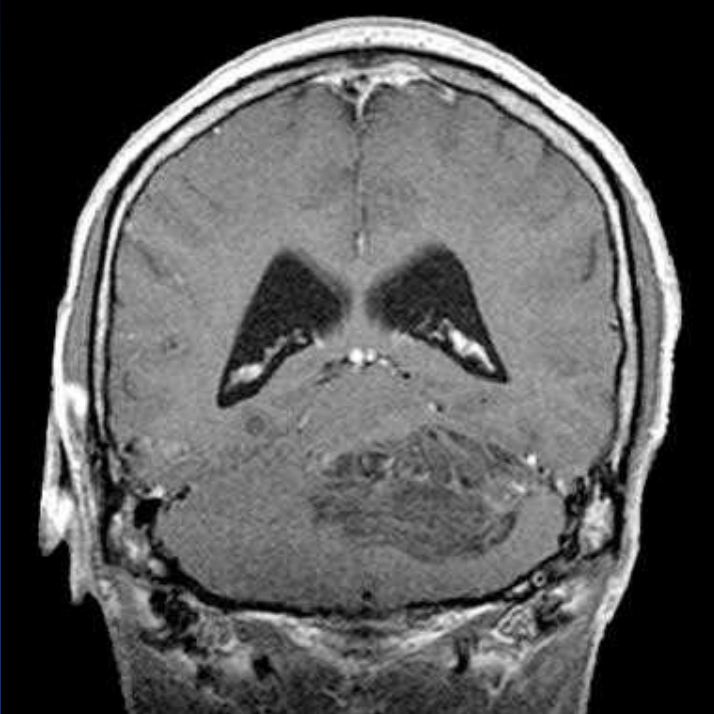


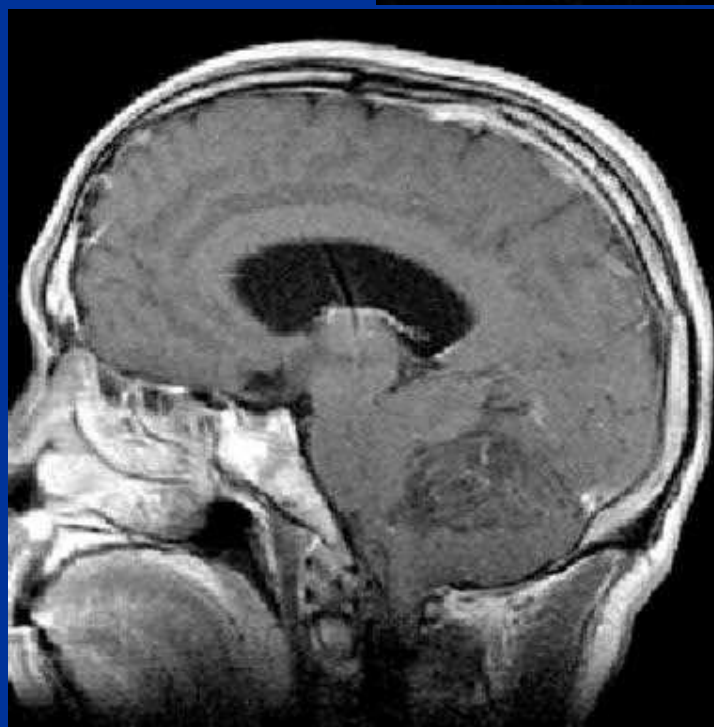
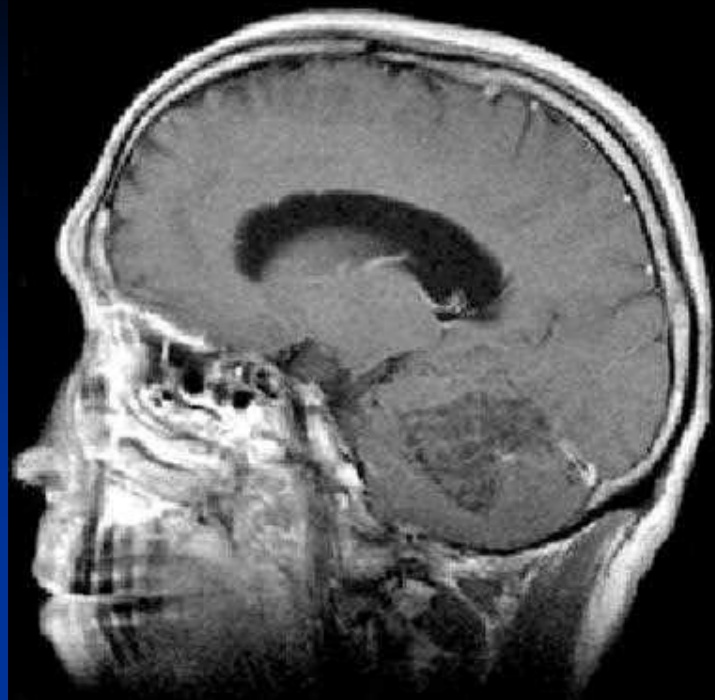
例 2

- 男，37岁，头晕8月加重一周。









例 3

- 女，12岁。后枕部疼痛20余天伴呕吐入院。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/978117073003006054>