

隋墨, 严小虎, 李英. 结节性硬化颅内不同部位病灶 CT 平扫表现分析[J]. CT 理论与应用研究, 2020, 29(6): 695-701. DOI:10.15953/j.1004-4140.2020.29.06.07.
SUI Z, YAN X H, LI Y. Analysis on image features of tuberculous sclerosis in different parts of the skull in CT scan[J]. CT Theory and Applications, 2020, 29(6): 695-701. DOI:10.15953/j.1004-4140.2020.29.06.07. (in Chinese).

结节性硬化颅内不同部位病灶 CT 平扫表现分析

隋墨^a, 严小虎^{a✉}, 李英^b

(成都医学院第一附属医院 a) 神经外科; b) 心胸外科, 成都 610500)

摘要:目的: 分析结节性硬化(TSC)颅内不同部位病灶的CT平扫表现。方法: 回顾性分析2016年1月至2018年12月于我院就治疗的16例颅脑TSC患者资料, 分析颅脑TSC患者主要临床表现及CT影像学特征。结果: 癫痫、智力减退及皮肤损伤为TSC患者主要临床表现, 其中癫痫最为典型, 其发病率为93.75%。CT检查对不同部位TSC的诊断符合率与手术病理检查结果比较无统计学差异($P>0.05$)。TSC患者CT平扫均可表现为室管膜下结节, 表现为条状、圆形或类圆形的钙化结节, 且呈对称性分布, 以侧脑室体部外侧缘多见; 9例脑实质结节患者CT平扫示可见5例可于皮质和皮质下存在钙化结节状, 且以沙粒状呈现, 1例表现为点状或小片状的低密度的病灶边缘清晰结节病灶; 4例患者CT平扫可表现为脑沟和脑池的改变, 皮层脑萎缩, 额顶、颞枕叶脑沟局限性或普遍性增宽改变为CT平扫表现。脑室扩张较为少见, 主要表现为侧脑室扩张, 额、枕角明显呈气球样变化。结论: TSC患者主要以癫痫发作、皮肤损害及智力低下为其主要临床特征, 而CT扫描中室管膜下为TSC患者最为常见结节部位, 不同部位结节可有特征性的CT表现, 但颅内钙化结节病灶为CT平扫中TSC的最为特异性征象, 故可将CT作为颅内TSC的首选检查方法之一。

关键词: 结节性硬化; CT平扫; 影像学

DOI:10.15953/j.1004-4140.2020.29.06.07 中图分类号: R 814.42 文献标志码: A

根据相关流行病学调查资料可知, 由于环境、习惯及遗传等多种因素均可导致小儿先天性疾病的产生, 对小儿生长发育及生活等均有着负面影响^[1]。结节性硬化症(tuberous sclerosis, TSC)又称Bourneville病, 是临床上一种较为少见的常染色体显性遗传遗传的神经皮肤综合征, 多由外胚叶组织的器官发育异常, 具有较为复杂的临床表现^[2-3]。随着疾病的进展, 病变可逐渐累积多个器官系统, 其中脑、皮肤、周围神经以及肾脏累及病变较为常, 而癫痫、面部皮脂腺瘤和智力减退为其典型的临床三联征表现^[4-5]。

目前, 临床上对于颅脑TSC在CT检查中具有特征性的影像学改变, 即室管膜下结节可在CT中表现明显钙化, 但结节发生部位并不固定, 而对于颅内皮质和皮质下及其他部位结节的影像学改变尚未大量明确报道^[6-7]。

本文通过回顾性整理分析16例颅脑TSC患者临床及影像学资料, 旨在分析颅内不同部位TSC患者的CT平扫图像表现。

收稿日期: 2019-11-05。

基金项目: 四川省卫生和计划生育委员会科研课题(16PJ105)。

1 资料与方法

1.1 一般资料

2016年1月至2018年12月于我院就治疗的16例颅脑TSC患者作为研究对象,其中男11例,女5例,年龄3~13岁,平均年龄为(8.68±1.02)岁。

纳入标准:①所有患者均经影像学等检查证实为颅脑TSC;②所有患者均行手术治疗且术后病理结果均证实为TSC^[8];③所有患者家属均知情本研究并签署知情同意书。排除标准:①后天性脑部损伤者;②除原TSC外存在其他脑部疾病者;③不能完成CT检查者;④临床病历及影像学资料不完整或缺乏准确性者。

1.2 检查方法

CT扫描检查:所有患者完善准备后均采用GE公司的Hispeed profast型CT机进行头颅横断平扫检查,扫描基线为SML,扫描参数为管电压为120kV,管电流为80mA,扫描时间为2s,层厚为10mm,层距为10mm,窗位为38HU,窗宽为100HU,矩阵为512×512。不合作患者扫描前使用100mL/L水合氯醛灌肠镇静。

1.3 研究内容

根据临床病历及影像学资料记录所有患者临床表现特征和颅内结节所在部位及大小、密度、钙化等相关影像学特征。所有患者上述影像学结果均两名影像诊断学专家以双盲法按统一标准进行诊断,意见不一致时共同讨论后决定。

1.4 统计学方法

所有数据均采用SPSS 18.0统计软件包处理,计量资料采用平均数加减标准差进行描述,计数资料采用百分比或率进行描述,通过 χ^2 检验,以 $P < 0.05$ 有统计学意义。

2 结果

2.1 16例颅脑TSC患者临床表现特征

整理16例TSC患者临床病历资料可知,16例患者中,有93.75%(15/16)出现癫痫发作,其中5例表现为全身性痉挛,强直性发作和复杂局灶性发作各2例,有肌肉阵挛发作3例、失张力发作2例及失神发作1例;10例患者智力低下,其智力减退率为62.50%,其中轻度、中度和重度智力低下分别为5例、4例和1例,且合并运动发育落后3例和合并语言障碍5例;有81.25%(13/16)患者出现皮肤损害,其中有7例出现色素脱失斑,且斑块数目均超过3块,有2例面部血管纤维瘤1例和多种皮肤损伤3例。

2.2 CT检查TST诊断符合率与手术结果的比较

与手术病理检查结果比较,CT检查对不同部位TST的诊断符合率稍低,但比较差异间无统计学意义($P > 0.05$)(表1)。

2.3 16例TSC患者CT检查图像表现

整理16例TSC患者临床影像学资料可知,16例患者均存在室管膜下结节,结节数目为

每例 3~8 个, 结节直径为 2~14 mm, 平均直径为 (7.36 ± 1.28) mm, 所有结节 CT 平扫下表现为颅内高密度或等密度的条状、圆形或类圆形的钙化结节病灶 (图 1 (a)), 且结节呈对称性分布, 其中有 13 例患者结节存在于侧脑室体外侧缘 (图 1 (b)), 可呈小丘状或蜡滴样向脑室腔突出, 使脑室壁不光滑; 10 例结节存在于尾状核头部, 有三角区前结节 8 例, 颞角结节 6 例和结节位于四脑室区 2 例。

表 1 CT 检查 TST 诊断符合率与手术结果的比较

Table 1 CT comparison of TST diagnostic coincidence rate and surgical outcome

结节部位	手术病理检查	CT 检查	
		检出	诊断符合率
室管膜下	16	15	93.75
侧脑室体外侧壁	14	13	92.86
尾状核内侧	10	10	100.00
三角区	8	8	100.00
颞角	6	6	100.00
四脑室	2	2	100.00
皮质下和皮层	9	8	88.89
额叶	4	3	75.00
颞叶	2	2	100.00
顶叶	2	2	100.00
脑白质	1	1	100.00
脑沟脑池改变	4	4	100.00

9 例患者存在脑实质结节, CT 平扫示可见 5 例可于皮质和皮质下存在钙化结节状, 且以沙粒状呈现, 其中 3 例表现为中央为低密度, 周围环以等或稍高密度显示, 2 例呈面包圈样改变, 分别表现为双额叶 4 例, 颞叶 2 例和顶叶 2 例, 1 例表现为点状或小片状的低密度结节病灶, 病灶边缘清晰, 主要分布于脑白质内。4 例患者 CT 平扫可表现为脑沟和脑池改变 (图 1 (c)), 可均在 CT 检查下可见皮层脑萎缩, 额顶、颞枕叶脑沟局限性或普遍性增宽改变。脑室扩张较为少见, 仅 1 例于 CT 下显示, 平扫可见表现为侧脑室扩张 (图 1 (d)), 额、枕角明显呈气球样变。

3 讨论

TSC 是临床上较为少见的一种先天性遗传性疾病, 有数据表明^[9]TSC 发病率约为每 2~5 万人中有 1 例发生, 且多好发于儿童, 男女发病比例约为 2~3:1, 本组 16 例 TSC 患者中男 11 例, 女 5 例, 与既往数据表明结果一致^[10-11]。由于其发病机制的原因, TSC 患者随着病情的进展可出现多器官及多系统方面的损害, 故其临床表现较为复杂多样, 但其中皮肤损害、癫痫以及智力发育问题是其较为典型的临床症状^[12], 而本组数据 16 例 TSC 患者中, 有 15 例表现有癫痫发作, 发生率为 93.75%, 其次有 81.25% 表现为皮肤损害, 智力低下表现较为少, 但仍旧有 50% 以上的患者存在, 其发生率为 62.50%。

对于典型症状体征 TSC 患者而言, 其诊断较为容易, 但对于临床症状缺乏典型的患者

来说，影像学检查和活检为临床诊断所依赖的主要手段^[13]。

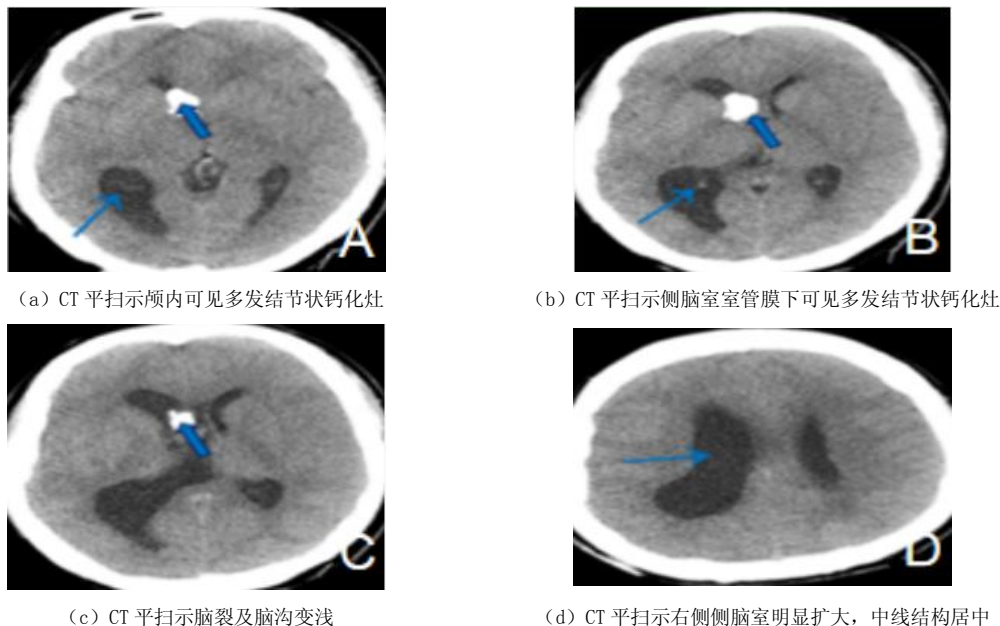


图 1 结节性硬化颅内不同部位病灶 CT 平扫下影像学表现

Fig.1 The imaging findings of nodular sclerosis in different parts of the brain under CT scan

本组数据显示，与手术病理检查结果比较，CT 检查对不同部位 TST 的诊断符合率稍低，但比较差异间无统计学意义，由此表明 CT 检查对 TST 具有一定的诊断价值。16 例 TSC 患者在 CT 平扫检查中均表现有存在室管膜下结节病灶，而以往研究证实位于侧脑室室管膜下的钙化结节为 TSC 在 CT 检查中的特异性征象^[11]，而 16 例 TSC 患者中有 13 例患者结节存在于侧脑室体部外侧缘，且呈小丘状或蜡滴样向脑室腔突出，使脑室壁不光滑，与以往研究结果一致^[14]。虽然典型的室管膜下钙化结节为 TSC 主要的 CT 特异性指征，但是 TSC 患者在存在典型室管膜下钙化结节的同时，还可存在其他颅脑部位结节病灶。所以正确认识不同颅内部位结节影像学表现更有利于对 TSC 进行诊断。

16 例 TSC 患者中除去均存在室管膜下结节病灶外，另有 9 例存在脑实质结节，4 例表现为脑沟和脑池改变，还有一例存在脑室扩张。其中脑实质结节中有 5 例可于皮质和皮质下存在钙化结节状，且以沙粒状呈现，其中 3 例表现为中央为低密度，周围环以等或稍高密度显示，而另外 2 例呈面包圈样改变，相当于既往研究^[15]中的脑回核型结节；余 4 例表现为点状或小片状的低密度结节病灶，病灶边缘清晰，主要分布于脑白质内，其中结节位于双额叶 4 例和顶叶 2 例。即除去典型的室管膜下结节，本组研究 CT 检查对皮质和皮质下结节也进行了清晰显示，但是一般认为对显示皮质及皮质下结节来说，CT 检查的敏感性较弱于 MRI 检查，且也不能对结节的具体分型进行诊断。但大脑皮质、大脑白质和侧脑室壁出现形态各异的胶质细胞伴异常成神经细胞或成胶质细胞及神经节细胞增生为 TSC 患者脑部的主要病理改变，而坚硬的大小不一的多发结节为其主要特征^[16-17]。

CT 检查是目前临床影像学的一种常用手段，具有较高的空间和时间分辨率，对于颅脑

许多细小的钙化病灶可以清晰显示, 而钙化为 TSC 的主要特异影像特征, 故 CT 检查对颅脑 TSC 的诊断具有重要的临床意义^[18-19]。另一方面, 本组数据还显示 CT 检查可显示 TSC 患者脑实质、脑沟、脑池和脑室的改变, 对评估患者病情进展有着极为重要的指导价值^[20]。

除此之外, 对于颅内结节性硬化的诊断, CT 平扫检查针对钙化病灶较为敏感, 对于皮层结节、白质或非钙化病灶的诊断尚缺乏敏感性和特异性, 而随着影像学技术的进一步发展, CT 增强检查可具有更高的密度分辨率, 而核磁共振由于可多参数、多序列、多方位成像, 能在不同的加权像上和脉冲序列上通过信号改变来显示病灶, 尤其对含水分较多的病灶尤为敏感, 因此在显示非钙化性皮质结节和白质损害方面, 核磁共振检查优势更为明显。可加大样本含量和延长研究时间进一步比较 CT 平扫、增强及核磁共振对颅内结节性硬化的诊断价值, 为临床颅内结节硬化症的首选影像检查进一步的提供理论依据。

综上所述, TSC 患者主要以癫痫发作、皮肤损害及智力低下为其主要临床特征, 而 CT 扫描中室管膜下为 TSC 患者最为常见结节部位, 不同部位结节 CT 表现存在差异, 但颅内钙化结节病灶为 TSC 最常见 CT 平扫征象, 可将 CT 作为颅内 TSC 的首选检查方法之一。但关于其与 CT 增强及核磁共振的诊断比较还有待进一步研究。

参考文献

- [1] ZYGOURAKIS C C, WINKLER E, PITTS L, et al. Clinical utility and cost analysis of routine postoperative head CT in elective aneurysm clippings[J]. *Journal of Neurosurgery*, 2017, 126(2): 558-563.
- [2] 徐嘉, 郑重. 颅脑损伤检测方式研究进展[J]. *预防医学情报杂志*, 2017, 32(8): 832-835.
XU J, ZHENG Z. The research progress of assessments to craniocerebral injury patients[J]. *Journal of Preventive Medicine Information*, 2017, 32(8): 832-835. (in Chinese).
- [3] 罗文忠, 孟永良, 郑波, 等. 颅脑损伤术中脑膨出的原因及治疗探讨[J]. *职业卫生与病伤*, 2010, 24(6): 383-385.
LUO W Z, MENG Y L, ZHENG B, et al. Causes of encephalocele during craniocerebral operation and treatment[J]. *Journal of Occupational Health and Damage*, 2010, 24(6): 383-385. (in Chinese).
- [4] 余伟桂, 王晓刚, 张海江, 等. 脑灌注压与环池变化在急性颅脑损伤病人术前评估中的临床意义[J]. *保健医学研究与实践*, 2013, 10(1): 46-49.
YU W G, WANG X G, ZHANG H J, et al. Clinical significance of cerebral perfusion pressure and change of cisterna ambiens in preoperative evaluation of patients with acute craniocerebral injury[J]. *Health Medicine Research and Practice*, 2013, 10(1): 46-49. (in Chinese).
- [5] 贺晶, 周文静, 史洁, 等. 结节性硬化患者基因型与脑电图和临床表现的关系[J]. *中华医学杂志*, 2020, 100(2): 136-140.
HE J, ZHOU W J, SHI J, et al. Analysis of genotypes, EEG and phenotypes of tuberous sclerosis complex patients[J]. *National Medical Journal of China*, 2020, 100(2): 136-140. (in Chinese).
- [6] 阮志兵, 焦俊, 闵定玉, 等. 结节性硬化综合症的 CT 与 MR 表现[J]. *临床放射学杂志*, 2015, 34(10): 1560-1565.
RUAN Z B, JIAO J, MIN D Y, et al. CT and MRI findings of tuberous sclerosis complex[J]. *Journal of Clinical Radiology*, 2015, 34(10): 1560-1565. (in Chinese).
- [7] 徐文睿, 王俊, 陈蓉蓉, 等. 结节性硬化症神经系统病变影像学特征及误漏诊原因分析[J]. *临床误诊误治*, 2016, 29(10): 7-12.
XU W R, WANG J, CHEN R R, et al. Imaging features and cause analysis of misdiagnosis and missed diagnosis of central nervous system disorders in patients with tuberous sclerosis complex[J]. *Clinical Misdiagnosis and Mistreatment*, 2016, 29(10): 7-12. (in Chinese).
- [8] 孙惠苗, 关晓力, 徐树明, 等. 儿童神经皮肤综合症的颅脑 CT 及磁共振成像表现和诊断[J]. *中国药物与临床*, 2016, 15(12): 1758-1761.
- [9] 郑旭, 翁景文, 刘红. 新生儿期结节性硬化症 8 例[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2017, 32(12):

- 912-915.
ZHENG X, WEN J W, LIU H. Neonatal tuberous sclerosis complex in 8 cases[J]. Chinese Journal of Applied Clinical Pediatrics, 2017, 32(12): 912-915. (in Chinese).
- [10] MOROTTI A, ROMERO J M, JESSEL M J, et al. Phantom-based standardization of CT angiography images for spot sign detection[J]. Neuroradiology, 2017, 59(9): 1-6.
- [11] 邓一琼. 小儿结节性硬化症的平扫 CT 影像和临床价值[J]. 当代医学, 2018, 24(8): 162-164.
- [12] 王阳, 张进, 郑治强, 等. 典型结节性硬化症影像表现一例[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2018, 16(12): 155-156.
- [13] 牛迎春. 结节性硬化症所致癫痫性精神障碍患者 CT、MRI 的应用分析[J]. 中国医药指南, 2018, 16(5): 87-88.
- [14] 范文辉, 杜柏林, 梁奕, 等. 以癫痫为主要症状的结节性硬化症脑部致病灶的影像特点[J]. 临床放射学杂志, 2017, 35(7): 942-946.
FAN W H, DU B L, LIANG Y, et al. Image characteristics of lesions caused by tuberous sclerosis complex with epilepsy as the main symptoms[J]. Journal of Clinical Radiology, 2017, 36(7): 942-946. (in Chinese).
- [15] 吴灵智, 陈芳, 郑汉朋, 等. 结节性硬化症多系统受累患者临床与 CT 表现分析[J]. 中华神经科杂志, 2016, 49(12): 955-959.
WU L Z, CHEN F, ZHENG H P, et al. Clinical and CT analysis of multiple system involvement in patients with tuberous sclerosis[J]. Chinese Journal of Neurology, 2016, 49(12): 955-959. (in Chinese).
- [16] 刘斋, 贾立镗, 任庆云, 等. 结节性硬化症患者皮质结节的 MRI 表现及表观扩散系数值特征分析[J]. 河北医科大学学报, 2017, 57(11): 1319-1322.
LIU Z, JIA Y Z, REN Q Y, et al. MRI finding and ADC measurements of cortical tubers in patients with tuberous sclerosis complex[J]. Journal of Hebei Medical University, 2017, 57(11): 1319-1322. (in Chinese).
- [17] 王晓玲, 易佐慧子, 梁超群, 等. 结节性硬化病并发视网膜星形细胞错构瘤多模式影像检查一例[J]. 中华眼底病杂志, 2018, 34(1): 69-71.
- [18] 张跃, 胡颖, 张蔚. 多排螺旋 CT 平扫结合临床表现在多系统损害结节性硬化症诊断中的应用价值[J]. 中国医疗设备, 2015, 30(12): 57-59.
ZHANG Y, HU Y, ZHANG W. Effectiveness of application of combination plain CT scan and clinical features in diagnosis of multi-organ impairment with tuberous sclerosis complex[J]. China Medical Devices, 2015, 30(12): 57-59. (in Chinese).
- [19] 党连荣. 结节性硬化的 CT 诊断[J]. 实用医学影像杂志, 2015, 16(6): 487-489.
DANG L R. CT diagnosis of tuberous sclerosis[J]. Journal of Practical Medical Imaging, 2015, 16(6): 487-489. (in Chinese).
- [20] MILANESE G, MANNIL M, MARTINI K, et al. Quantitative CT texture analysis for diagnosing systemic sclerosis: Effect of iterative reconstructions and radiation doses[J]. Medicine, 2019, 98(29): e16423.

Analysis on Image Features of Tuberculous Sclerosis in Different Parts of the Skull in CT Scan

SUI Zhao^a, YAN Xiaohu^{a✉}, LI Ying^b

a).Department of Neurosurgery; b).Department of Cardiothoracic Surgery,
First Affiliated Hospital of Chengdu Medical College, Chengdu 610500, China

Abstract: Objective: To analyze the image features of tuberculous sclerosis (TSC) in different parts of the skull in CT scan. Method: The data of 16 children with craniocerebral TSC who were treated in this hospital from January 2016 to December 2018, were retrospectively analyzed. The main clinical manifestations and CT imaging features

of patients with craniocerebral TSC were analyzed. Results: Epilepsy, hypophrenia and skin damage were the main clinical manifestations of patients with TSC, in which epilepsy was the most typical, and the incidence was 93.75%. There was no statistically significant difference in the accuracy between CT examination and surgical pathology in the diagnosis of TSC in different parts ($P > 0.05$). CT scan of patients with TSC can be expressed with subependymal nodules, which were shown as strips-like, round or round-shaped calcified nodules, and were symmetrically distributed. More nodules were located in the lateral margin of the body of lateral ventricle. The plain CT scan of 9 patients with brain parenchymal nodules showed that there were 5 cases with calcified nodules in the cortex and under cortex, which were in the form of sand grains. 1 cases showed punctate or patchy low-density nodular lesions with clear edge. CT scan of 4 patients showed changes in cerebral sulcus and cerebral cistern and showed cortical brain atrophy. CT plain scan showed a localized or generalized widening in the frontal parietal and temporal occipital sulcus. Ventricular dilatation was relatively rare, which mainly showed dilatation of lateral ventricle, and the forehead and occipital angle showed changes obviously like balloon. Conclusion: The main clinical features of patients with TSC are seizures, hypophrenia and skin damage. In CT scan, subventricular part is the most common nodule site in patients with TSC. Nodules in different sites can have characteristic CT features, but intracranial calcified nodule lesions are the most specific signs of TSC in CT plain scan, so CT can be used as one of the first choice for examination of intracranial TSC.

Keywords: tuberous sclerosis; CT plain scan; Imaging



作者简介: 隋墨 (1978—), 女, 成都医学院第一附属医院神经外科主管护师, 研究方向为神经外科, Tel: 15928615627, E-mail: fjwefaqzy3e@sina.com; 严小虎[✉] (1973—), 男, 成都医学院第一附属医院神经外科主任医师, Tel: 15928615627, E-mail: rc0scvkwm4m@sina.com。