



室管膜下巨细胞型星形细胞瘤（SEGA）影像学特征

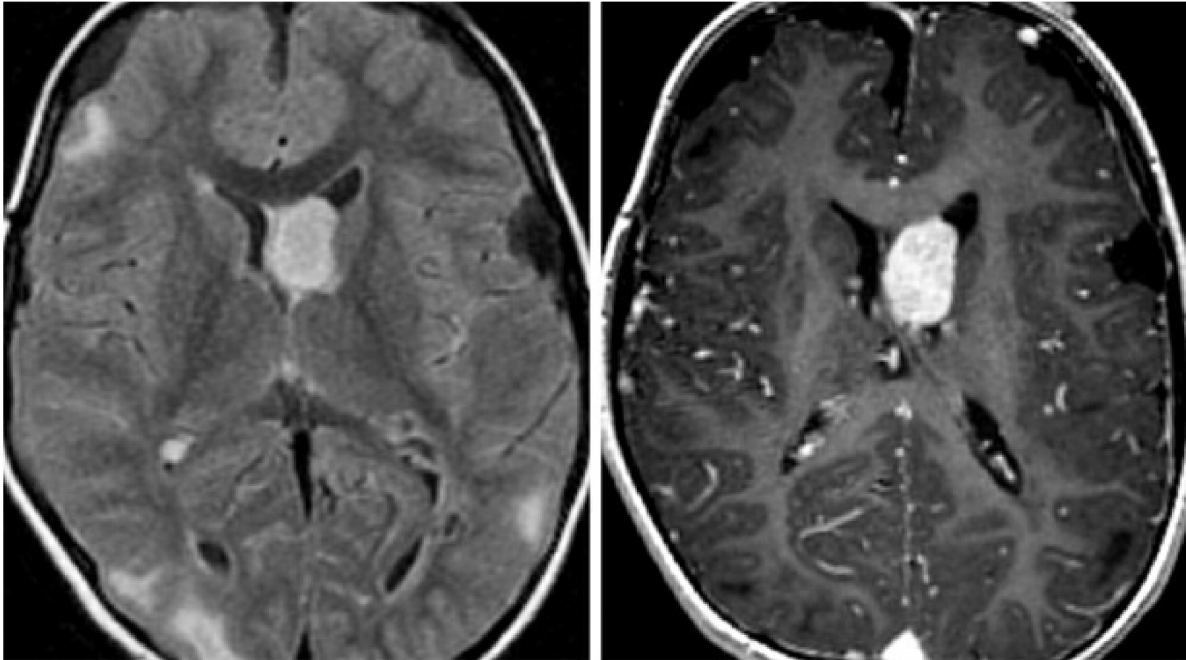


图 1：室管膜下巨细胞型星形细胞瘤（SEGA）的典型好发位置为室间孔附近，在结节性硬化症患者，肿瘤体积大于可见的室管膜下结节。左图：FLAIR 相上可见多发的皮层下高信号团块影，位于脑室内室管膜下的肿瘤也呈高信号改变，其余的钙化室管膜下结节不明显；右图：T1 增强加权像上可见典型的 SEGA 强化改变。

基本描述

- 起源于神经胶质细胞的良性肿瘤，可见于结节性硬化症患者
- 肿瘤生长缓慢，来源于室管膜深部发育的胚胎生发基质。生长于室间

孔附近的肿瘤有时可阻塞脑脊液循环通路而引起急性梗阻性脑积水

病理学

- WHO I 级
- 可能起源于生发基质附近的室管膜下结节（SEN）
 - 表现出神经胶质细胞的异常迁移
- 是好发于结节性硬化症（TSC）患者的常见中枢神经系统肿瘤
 - 非结节性硬化症（TSC）患者不常见
- 与室管膜下结节组织病理学类似，主要鉴别基于肿瘤大小及生长速度
- 常染色体显性遗传，或 TSC1 和 TSC2 基因的新生突变

临床表现

- 多见于结节性硬化症的儿童及年轻患者（平均年龄 11 岁）
- 主要症状
 - 梗阻性脑积水
 - 由于急性颅内压增高引起的头痛、恶心、呕吐等症状
 - 由于脑室扩张引起的自发性瘤内出血少见
 - 可见逐渐加重的癫痫发作
- 肿瘤全切后预后良好
- 治疗方法：雷帕霉素和/或手术切除

影像学特征

- 一般表现
 - 在结节性硬化症（TSC）患者中，肿瘤好发于侧脑室室间孔附近，表现为生长缓慢的强化团块
 - 肿瘤边界明显，多呈分叶状
 - 体积多变
 - 结节性硬化症（TSC）患者中还可见皮层结节或皮层发育异常、室管膜下结节
- CT
 - 相对比于灰质，呈混杂等密度影
 - 可有钙化，或脑积水改变
 - CT 增强呈明显不均匀强化改变
- MRI
 - T1 加权相：相对比于灰质，呈等低信号，钙化部分可能呈高信号
 - T2 加权相：混杂等高信号，钙化部分低信号
 - FLAIR 加权相：混杂高信号，急性脑积水和脑脊液渗入继发的室周高信号

- T2*/GRE/SWI：钙化部分呈现黑色的磁敏感改变
- T1 加权增强相：明显强化
- DWI：对比于 TSC 错构瘤表现为相对低弥散

影像学建议

- 对于 SENs 和 SEGA 患者，建议长期行 MRI 增强随访

(编译：张文佳；审校：王小峰)

如果想了解更详细的内容，请参阅 [Radiopaedia](#) 的相应章节。

Contributor: Rachel Seltman, MD

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v1.03.01.38>

中文版链接： <http://www.medtion.com/atlas/5113.jsp>

参考文献

Kalantari BN, Salamon N. Neuroimaging of tuberous sclerosis: spectrum of pathologic findings and frontiers in imaging. AJR Am J Roentgenol. 2008;190: W304-309.

Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. Acta Neuropathol. 2007;114:547.

Osborn AG, Salzman KL, Jhaveri MD. Diagnostic Imaging (3rd ed).

Philadelphia, PA: Elsevier, 2016.

Roth J, et al. Subependymal giant cell astrocytoma: diagnosis, screening, and treatment. Recommendations from the International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference 2012. *Pediatr Neurol.* 2013;49:439-444.

Sener RN. Diffusion MR imaging of giant cell tumors in tuberous sclerosis. *J Comput Assist Tomogr.* 2003;27:431-433.

Smith A, Smirniotopoulos J, Horkanyne-Szakaly I. From the Radiologic Pathology Archives: Intraventricular neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2013;33: 21-43.