

## 扩散加权成像诊断散发性 Creutzfeldt-Jakob 病价值

杨延辉 张胜潮 徐成 李坤成

**【摘要】** 目的 评价扩散加权成像(DWI)对散发性 Creutzfeldt-Jakob 病的临床诊断价值。方法 回顾性分析 21 例临床诊断为很可能 Creutzfeldt-Jakob 病患者临床和 MRI 资料,总结其 DWI 特征。结果 21 例散发性 Creutzfeldt-Jakob 病患者 DWI 表现为大脑皮质“飘带”样高信号、尾状核和(或)豆状核高信号。异常信号发生部位以大脑皮质合并基底节区最常见(16 例,76.19%),单纯皮质受累 3 例(14.29%)、单纯基底节区受累 2 例(9.52%);大脑皮质病灶中以额叶受累最常见(15 例,78.95%),其次依次为顶叶(13 例,68.42%)、颞叶(12 例,63.16%)和枕叶(9 例,47.37%)。与常规 MRI 相比,DWI 显示病灶更清晰,病灶部位表现扩散系数值下降。21 例中 5 例随访时,DWI 高信号强度和范围有所变化,仅 1 例异常信号范围缩小。结论 散发性 Creutzfeldt-Jakob 病的 DWI 表现具有一定特异性,推荐作为拟散发性 Creutzfeldt-Jakob 病的检查方法。

**【关键词】** 克-亚综合征; 磁共振成像

### Diagnostic value of diffusion-weighted imaging on sporadic Creutzfeldt-Jakob disease

YANG Yan-hui<sup>1</sup>, ZHANG Sheng-chao<sup>2</sup>, XU Cheng<sup>2</sup>, LI Kun-cheng<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Radiology, Xuanwu Hospital, Beijing Key Laboratory of Magnetic Resonance Imaging and Brain Informatics, Key Laboratory for Neurodegenerative Diseases of Ministry of Education, Capital Medical University, Beijing 100053, China

<sup>2</sup>Department of Medical Imaging, Shanxi Province People's Hospital, Taiyuan 030012, Shanxi, China

Corresponding author: LI Kun-cheng (Email: cjr.likuncheng@vip.163.com)

**【Abstract】 Objective** To explore the diagnostic value of diffusion-weighted imaging (DWI) on sporadic Creutzfeldt-Jakob disease (sCJD). **Methods** The MRI findings of 21 patients with clinically proved probable sCJD were analyzed retrospectively and the characteristics were summarized especially in DWI. **Results** 1) All 21 cases of sCJD were shown abnormal in DWI, which appeared as linear hyperintensity signals in cerebral cortex and patchy hyperintensity in caudate nucleus and (or) lenticular nucleus. 2) The abnormal signals were most commonly seen in cerebral cortex accompanied with the basal ganglia (16 cases, 76.19%). Besides, there were 3 cases of cortex involvement (14.29%) and 2 cases of basal ganglia involvement (9.52%). Among the lesions in cerebral cortex, the frontal and parietal lobes were affected more commonly (15 cases, 78.95%; 13 cases, 68.42%) than the temporal and occipital lobes (12 cases, 63.16%; 9 cases, 47.37%). 3) DWI was superior to T<sub>1</sub>WI, T<sub>2</sub>WI and FLAIR imaging sequences. The abnormal signals in DWI were accompanied by decreased apparent diffusion coefficient (ADC) values. 4) During the follow-up in 5 patients, the range and intensity of high signal changed in DWI, and only one case presented reduced range of abnormal signal. **Conclusions** sCJD manifests characteristic changes on DWI, which should be suggested as an essential tool for diagnosing sCJD.

**【Key words】** Creutzfeldt-Jakob syndrome; Magnetic resonance imaging

Creutzfeldt-Jakob 病(CJD)是一种异常朊蛋白沉积所致的致死性中枢神经系统变性疾病,临床上以

快速进展性痴呆、肌阵挛、共济失调、精神障碍等为主要特征,患者多于发病 1 年内死亡。该病由 Creutzfeldt 和 Jakob 在 1920-1921 年首先报告而得名,世界各地均有发生<sup>[1]</sup>,近年来相关报道日趋增多。笔者对首都医科大学宣武医院临床诊断为很可能(probable)Creutzfeldt-Jakob 病患者的临床资料进行总结,旨在分析其 MRI,尤其是扩散加权成像(DWI)特点,并结合文献探讨其临床诊断价值。

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2014.04.010

作者单位:100053 北京,首都医科大学宣武医院放射科 磁共振成像脑信息学北京市重点实验室 神经变性病教育部重点实验室(杨延辉,李坤成);030012 太原,山西省人民医院影像科(张胜潮,徐成)

通讯作者:李坤成(Email:cjr.likuncheng@vip.163.com)

## 对象与方法

### 一、观察对象

1. 纳入标准 Creutzfeldt-Jakob 病的诊断参照 2003 年世界卫生组织公布的标准<sup>[2]</sup>:(1)2 年内发生进行性痴呆。(2)具有肌阵挛、视力障碍、小脑症状、无动性缄默 4 项症状与体征中任意两项。(3)脑电图呈现周期性同步放电(PSD)的特征性改变,或脑脊液 14-3-3 蛋白检测阳性。符合上述 3 项标准者即诊断为很可能 Creutzfeldt-Jakob 病。

2. 一般资料 依据上述诊断标准,选择 2003 年 9 月-2013 年 5 月在我院神经内科诊断为很可能 Creutzfeldt-Jakob 病且发病后至少进行过 1 次 MRI 检查(包括 DWI)的患者共 21 例,男性 13 例,女性 8 例;年龄 40~83 岁,中位年龄 66.63 岁;发病至就诊时间 15 天至 3 个月,平均 52.35 d;均无手术移植史、输血史或家族遗传史。所有患者脑电图检查均呈阳性,其中呈广泛重度异常和(或)出现周期性同步放电者 17 例;15 例行脑脊液 14-3-3 蛋白检测,11 例阳性。所有患者均呈亚急性发病,进行性加重,首发症状与体征为头晕、性格改变、反应迟钝、行走不稳等,随后出现迅速进展的痴呆和肌阵挛;部分患者伴视力减退、行走不能、抑郁及嗜睡或失眠等精神症状,2 例出现无动性缄默。所有患者入院后体格检查均显示不同程度异常,包括高级皮质功能减退、眼震、共济失调、腱反射亢进和病理征阳性等。

### 二、分析方法

1. 设备与仪器 采用德国 Siemens 公司生产的 3.0T 或 1.5T 超导型全身 MRI 扫描仪(Magnetom Trio Tim/Sonata),梯度场强 45 mT/m,12 通道相控阵头部线圈采集图像。本组 21 例患者共行 26 例次 MRI 检查,其中 15 例次采用 3.0T MRI 扫描仪、11 例次采用 1.5T MRI 扫描仪。

2. 扫描参数 患者入院后均执行以下采集方案(括号内为 1.5T MRI 参数)。(1)快速扰相梯度回波序列(GRE)T<sub>1</sub>WI:重复时间(TR)135 ms(180 ms),回波时间(TE)2.55 ms(4 ms)。(2)快速自旋回波(SE)序列 T<sub>2</sub>WI:重复时间 4040 ms(4070 ms),回波时间 84 ms(84 ms)。(3)FLAIR 成像:重复时间 8500 ms(8500 ms),回波时间 87 ms(122 ms)。(4)DWI:采用单次激发回波平面成像(EPI),重复时间 3500 ms(3000 ms),回波时间 83 ms(88 ms),b 值分别为 0 和 1000 s/mm<sup>2</sup>,获取表观扩散系数(ADC)图。以上序

列扫描层面、层厚、层间距均一致,横断面扫描层厚为 5 mm、层间距 1.50 mm,扫描范围从颅底至颅顶覆盖全部脑组织。首次 MRI 检查时间为发病后 20~90 d,其中 7 例同时接受增强扫描、5 例于首次检查后 3~18 周复查 MRI。

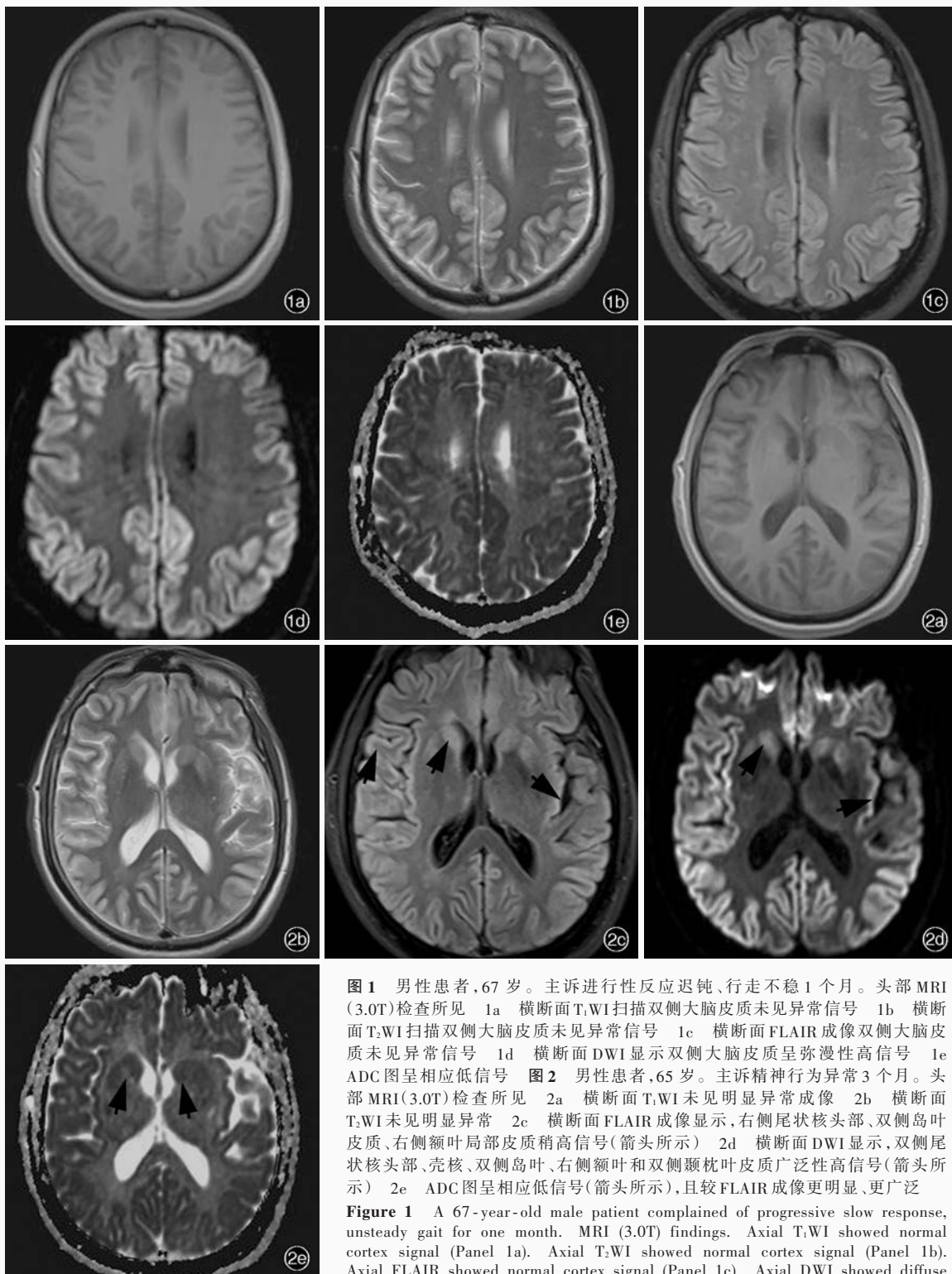
3. 图像分析 分别观察上述各序列出现的异常征象,对不同序列上的异常征象和(或)信号显示情况、病灶分布特点进行分析。

## 结 果

本组 21 例中 3 例(14.29%)常规 MRI 检查无异常发现,13 例(61.90%)表现为广泛性脑萎缩;6 例(28.57%)T<sub>1</sub>WI 和 T<sub>2</sub>WI 未见明显异常;10 例(47.62%)T<sub>2</sub>WI 显示双侧大脑皮质范围不等的稍高信号或基底节区高信号,T<sub>1</sub>WI 未见明显异常信号;15 例(71.43%)FLAIR 成像显示大脑半球皮质“飘带”状高信号和(或)基底节区高信号;所有患者 DWI 和 ADC 图均可见异常征象,DWI 呈高信号、ADC 图呈低信号(ADC 值下降),且异常程度均较 T<sub>2</sub>WI 和 FLAIR 成像明显且范围扩大(图 1,2)。异常信号分布于大脑皮质(19 例占 90.47%)、基底节区(18 例占 85.71%)、皮质并基底节区(16 例占 76.19%),而单纯皮质(3 例占 14.29%)或者基底节区(2 例占 9.52%)受累少见;脑叶受累以额叶(岛叶亦受累)较常见(15 例占 78.95%),其次为顶叶(13 例占 68.42%)和颞叶(12 例占 63.16%),枕叶较少受累(9 例占 47.31%)。所有患者 DWI 检查均未见丘脑、小脑和脑干异常高信号。本组有 7 例患者同时行增强扫描,病灶未见明显异常强化;5 例于首次检查后 3~18 周复查 MRI,其中 3 例 DWI 显示异常信号范围扩大,1 例无明显变化,1 例于首次检查 18 周后(发病 6 个月时)显示异常信号范围缩小(图 3)、但临床症状持续进展。

## 讨 论

Creutzfeldt-Jakob 病是临床少见、可传播的致死性中枢神经系统变性疾病,主要由于病理性异常羊瘙痒病朊蛋白(PrP<sup>Sc</sup>)沉积在中枢神经系统神经元内及其周围,形成 PrP<sup>Sc</sup>淀粉样斑块,导致神经元缺失、星形胶质细胞增生和脑海绵样变性<sup>[3]</sup>。依据其临床表现、感染源、家族史和朊蛋白(PrP)基因型,可以分为散发性、医源性、家族性和新变异型(nvCJD)共 4 种类型,其中散发性约占 85%<sup>[4]</sup>。Creutzfeldt-Jakob



**图 1** 男性患者, 67 岁。主诉进行性反应迟钝、行走不稳 1 个月。头部 MRI (3.0T) 检查所见 1a 横断面 T<sub>1</sub>WI 扫描双侧大脑皮质未见异常信号 1b 横断面 T<sub>2</sub>WI 扫描双侧大脑皮质未见异常信号 1c 横断面 FLAIR 成像双侧大脑皮质未见异常信号 1d 横断面 DWI 显示双侧大脑皮质呈弥漫性高信号 1e ADC 图呈相应低信号 **图 2** 男性患者, 65 岁。主诉精神行为异常 3 个月。头部 MRI (3.0T) 检查所见 2a 横断面 T<sub>1</sub>WI 未见明显异常成像 2b 横断面 T<sub>2</sub>WI 未见明显异常 2c 横断面 FLAIR 成像显示, 右侧尾状核头部、双侧岛叶皮质、右侧额叶局部皮质稍高信号(箭头所示) 2d 横断面 DWI 显示, 双侧尾状核头部、壳核、双侧岛叶、右侧额叶和双侧颞枕叶皮质广泛性高信号(箭头所示) 2e ADC 图呈相应低信号(箭头所示), 且较 FLAIR 成像更明显、更广泛

**Figure 1** A 67-year-old male patient complained of progressive slow response, unsteady gait for one month. MRI (3.0T) findings. Axial T<sub>1</sub>WI showed normal cortex signal (Panel 1a). Axial T<sub>2</sub>WI showed normal cortex signal (Panel 1b). Axial FLAIR showed normal cortex signal (Panel 1c). Axial DWI showed diffuse high signal intensity on bilateral cortices (Panel 1d). Axial ADC map showed diffuse low signal intensity on bilateral cortices (Panel 1e). **Figure 2** A 65-year-old male patient suffered from mental disorders and behavioral abnormalities for 3 months. MRI (3.0T) findings. Axial T<sub>1</sub>WI showed no abnormal signal (Panel 2a). Axial T<sub>2</sub>WI showed no abnormal signal (Panel 2b). Axial FLAIR showed mild high intensity in the head of right caudate nucleus, bilateral insula cortices and a part of right frontal cortex (arrows indicate, Panel 2c). Axial DWI showed diffuse high signal intensity on the heads of bilateral caudate nucleus, putamen, bilateral insula, right frontal and bilateral temporo-occipital cortices (arrows indicate, Panel 2d). Axial ADC map showed relative low signal intensity corresponding to the DWI image (arrows indicate), which was more obvious and extensive than FLAIR image (Panel 2e).

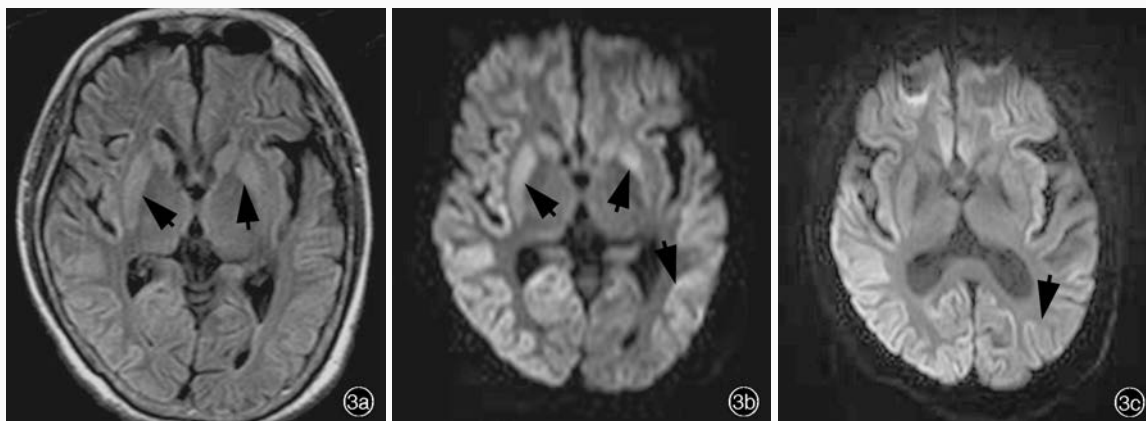


图3 男性患者,49岁。主诉四肢活动障碍1个月。头部MRI(1.5T)检查所见 3a 初次检查时,横断面FLAIR成像显示双侧壳核稍高信号(箭头所示) 3b 初次检查时,横断面DWI显示双侧尾状核头部、壳核、双侧颞枕叶和右侧岛叶皮质明显高信号(箭头所示) 3c 18周后复查时,横断面DWI显示双侧基底节区高信号消失,左侧颞枕叶高信号范围缩小(箭头所示),双侧脑室扩大

**Figure 3** A 49-year-old male patient suffered from ineffective limbs for one month. MRI (1.5T) findings. Axial FLAIR of the first time showed mild high intensity in bilateral putamina (arrows indicate, Panel 3a). Axial DWI of the first time showed obvious high intensity in the head of bilateral caudate, putamen, occipitotemporal lobes and right insula (arrows indicate, Panel 3b). Axial DWI 18 weeks later showed the high intensity of bilateral basal ganglia disappeared, the range of high intensity in left occipitotemporal lobe became smaller (arrow indicates) and the bilateral ventricles enlarged (Panel 3c).

病可以通过角膜移植、硬脑膜移植、神经外科器械应用或输血等途径进行传播。我国自2003年起,由国家卫计委(原卫生部)和疾病预防控制中心(CDC)在全国范围内对该病进行监测<sup>[5]</sup>,近年来国内报道有增多之趋势。

Creutzfeldt-Jakob病主要累及大脑皮质、壳核、尾状核、丘脑等部位,因受累部位不同而出现相应首发症状。疾病初期表现为非特异性全身症状,如疲倦、注意力不集中、失眠等,随后出现性格和行为改变、共济失调、记忆力和视觉障碍等,并发生快速进展性痴呆、肌阵挛、尿失禁、无动性缄默或去皮质强直。我国Creutzfeldt-Jakob病患者多呈亚急性发病,病程短,临床症状如智力减退、肌阵挛和锥体外系症状十分明显,少数以突发性痴呆为首发症状。目前,临床诊断以快速进展性痴呆为主要标准,并以伴肌阵挛和脑电图周期性三相波为依据<sup>[5]</sup>。但因上述症状无特异性,早期诊断较为困难,需经脑组织活检和病理学检查明确诊断,但大多数患者因其诊断灵敏度较低,仅20%~65%<sup>[6]</sup>,且存在医源性感染风险,故不愿接受脑组织活检。近年来,国内外不断有研究发现,MRI尤其是DWI对散发性Creutzfeldt-Jakob病的早期诊断,具有较高的特异性和临床诊断价值<sup>[7-10]</sup>。

Creutzfeldt-Jakob病的常规MRI主要表现为大

脑皮质广泛性萎缩,多出现在病程中晚期。部分患者FLAIR成像可见皮质和(或)基底节区略高信号,但多不显著,难以明确诊断<sup>[11]</sup>。DWI较常规MRI能更清晰地显示沿皮质走行的“飘带征”和(或)双侧纹状体高信号,不累及皮质下白质,可于发病后1个月即出现异常高信号<sup>[7]</sup>。本组21例患者DWI均表现为异常高信号,明显高于T<sub>2</sub>WI(47.62%,10/21)和FLAIR成像(71.43%,15/21)的阳性检出率。本组病例以大脑皮质和基底节区同时受累最为常见(76.19%,16/21),单纯皮质(14.29%,3/21)或基底节区(9.52%,2/21)受累少见,病灶分布多不对称;在受累皮质中以额叶常见(78.95%,15/19),其次为顶叶(68.42%,13/19)、颞叶(63.16%,12/19)和枕叶(47.37%,9/19),与Young等<sup>[8]</sup>报告的结果相似;DWI高信号累及脑实质的顺序依次为:纹状体、大脑皮质、丘脑后内侧;在新变异型Creutzfeldt-Jakob病患者中,丘脑后内侧受累更常见,“棒球征”(丘脑后部高信号与壳核等信号形成的对比)为其最敏感的影像学征象。本组未见丘脑受累患者,可能与散发性Creutzfeldt-Jakob病丘脑受累较少见,且均于病程早期行MRI检查有关。

Shiga等<sup>[9]</sup>认为,高信号可能是由于大脑皮质和基底节区神经元海绵样变性过程中细胞间隙减少、空泡对水分子区室作用造成扩散受限,同时

PrP<sup>Sc</sup> 沉积和星形胶质细胞增生也限制了水分子的自由扩散。由于阮蛋白链不同,糖基化合物和基因等因素均可影响 Creutzfeldt-Jakob 病的病理类型、分布和 MRI 表现<sup>[12]</sup>,在系列 MRI 检查和随访中,DWI 高信号可呈单侧或双侧、弥漫或局限、对称或不对称。DWI 高信号一般持续存在,但信号强度可发生变化,至病程晚期 DWI 部分高信号可消失,考虑可能与脑组织纤维瘢痕形成、神经胶质增生有关<sup>[10]</sup>。本组有 5 例患者在首次 MRI 检查后 3~18 周复查影像学,其中仅 1 例于发病后 18 周 DWI 显示基底节区异常高信号范围缩小。由于本研究随访例数较少,目前尚无法得出 Creutzfeldt-Jakob 病 DWI 异常信号随病程的演变规律。

某些线粒体脑病、肝豆状核变性[HLD,亦称 Wilson 病(WD)]、副肿瘤综合征(PNS)、Wernicke 脑病(WE)和严重的缺氧性脑病、中毒、病毒性脑炎等亦可伴脑海绵样变性、神经元缺失和星形胶质细胞增生,而出现类似 Creutzfeldt-Jakob 病的 DWI 表现,影响早期诊断。但病灶部位、皮质下白质是否受累、临床症状、病史及相关检查有助于鉴别诊断<sup>[13]</sup>。

辅助检查方法还有脑电图和脑脊液 14-3-3 蛋白、神经元特异性烯醇化酶(NSE)等。特征性脑电图改变多出现在病程中晚期,灵敏度为 65%~80%。脑脊液 14-3-3 蛋白水平升高,还可见于急性缺血性卒中、病毒性脑炎、中毒、重型颅脑创伤等,因此对散发性 Creutzfeldt-Jakob 病的诊断特异性较低。虽然 DWI 检查存在不足,极少数患者 DWI 可无异常表现<sup>[14]</sup>,但大多数研究结果显示,DWI 对诊断 Creutzfeldt-Jakob 病具有较高的价值。Shiga 等<sup>[9]</sup>对 36 例 Creutzfeldt-Jakob 病患者进行观察显示,DWI 诊断灵敏度为 92.30%、特异度达 97.50%,远较脑电图和脑脊液 14-3-3 蛋白等项指标敏感。Young 等<sup>[8]</sup>采用盲法对 40 例 Creutzfeldt-Jakob 病患者和 53 例其他类型痴呆患者的 DWI 和 FLAIR 图像进行分析,其结果显示,DWI 联合 FLAIR 诊断灵敏度为 91%、特异度 95%、准确度 94%。

综上所述,Creutzfeldt-Jakob 病 DWI 表现具有一定特异性<sup>[15-16]</sup>。对于 DWI 表现为大脑皮质和基底节区广泛性异常高信号者,结合病史和临床特征,应考虑 Creutzfeldt-Jakob 病的可能。我们认为,DWI 是拟诊 Creutzfeldt-Jakob 病时必选的检查方法之一,应将其特征性表现推荐作为 Creutzfeldt-Jakob 病的诊断标准<sup>[17-19]</sup>。

## 参 考 文 献

- [1] Finkenstaedt M, Szudra A, Zerr I, Poser S, Hise JH, Stoebner JM, Weber T. MR imaging of Creutzfeldt - Jakob disease. *Radiology*, 1996, 199:793-798.
- [2] World Health Organization. Manual for surveillance of human transmissible spongiform encephalopathies including variant Creutzfeldt - Jakob disease: World Health Organization communicable disease surveillance and response. Geneva: WHO, 2003: 71-72.
- [3] Prusiner SB. Shattuck lecture: neurodegenerative diseases and prions. *N Engl J Med*, 2001, 344:1516-1526.
- [4] Zerr I, Kallenberg K, Summers DM, Romero C, Taratuto A, Heinemann U, Breithaupt M, Varges D, Meissner B, Ladogana A, Schuur M, Haik S, Collins SJ, Jansen GH, Stokin GB, Pimentel J, Hewer E, Collie D, Smith P, Roberts H, Brandel JP, van Duijn C, Pocchiari M, Begue C, Cras P, Will RG, Sanchez-Juan P. Updated clinical diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Brain*, 2009, 132(Pt 10):2659-2668.
- [5] Lin SH. The progress in diagnosis for Creutzfeldt-Jakob disease. *Zhonghua Shen Jing Ke Za Zhi*, 2009, 42:293-295. [林世和. Creutzfeldt-Jakob 病的诊断进展. *中华神经科杂志*, 2009, 42: 293-295.]
- [6] Josephson SA, Papanastassiou AM, Berger MS, Barbaro NM, McDermott MW, Hilton JF, Miller BL, Geschwind MD. The diagnostic utility of brain biopsy procedures in patients with rapidly deteriorating neurological conditions or dementia. *J Neurosurg*, 2007, 106:72-75.
- [7] Mao-Draayer Y, Braff SP, Nagle KJ, Pendlebury W, Penar PL, Shapiro RE. Emerging patterns of diffusion - weighted MR imaging in Creutzfeldt-Jakob disease: case report and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2002, 23:550-556.
- [8] Young GS, Geschwind MD, Fischbein NJ, Martindale JL, Henry RG, Liu S, Lu Y, Wong S, Liu H, Miller BL, Dillon WP. Diffusion-weighted and fluid - attenuated inversion recovery imaging in Creutzfeldt - Jakob disease: high sensitivity and specificity for diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2005, 26:1551-1562.
- [9] Shiga Y, Miyazawa K, Sato S, Fukushima R, Shibuya S, Sato Y, Konno H, Doh - ura K, Mugikura S, Tamura H, Higano S, Takahashi S, Itoyama Y. Diffusion-weighted MRI abnormalities as an early diagnostic marker for Creutzfeldt - Jakob disease. *Neurology*, 2004, 63:443-449.
- [10] Calvar JA, Meli FJ, Romero C, Calcagno ML, Yáñez P, Martínez AR, Lambre H, Taratuto AL, Sevlever G. Characterization of brain tumors by MRS, DWI and Ki - 67 labeling index. *J Neurooncol*, 2005, 72:273-280.
- [11] Nielsen HH, Ladeby R, Fenger C, Toft - Hansen H, Babcock AA, Owens T, Finsen B. Enhanced microglial clearance of myelin debris in T cell - infiltrated central nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2009, 68:845-856.
- [12] Sadowski M, Tang CY, Aguinaldo JG, Carp R, Meeker HC, Wisniewski T. In vivo micro magnetic resonance imaging signal changes in scrapie infected mice. *Neurosci Lett*, 2003, 345:1-4.
- [13] Kojima G, Tatsuno BK, Inaba M, Velligas S, Masaki K, Liow KK. Creutzfeldt - Jakob disease: a case report and differential diagnoses. *Hawaii J Med Public Health*, 2013, 72:136-139.
- [14] Mittelbronn M, Capper D, Bader B, Schittenhelm J, Haybaeck J, Weber P, Meyerermann R, Kretschmar HA, Wietholter H. Severe hypoxia and multiple infarctions resembling Creutzfeldt - Jakob disease. *Folia Neuropathol*, 2008, 46:149-153.
- [15] Fujita K, Harada M, Sasaki M, Yuasa T, Sakai K, Hamaguchi T, Sanjo N, Shiga Y, Satoh K, Atarashi R, Shirabe S, Nagata K, Maeda T, Murayama S, Izumi Y, Kaji R, Yamada M, Mizusawa

- H. Multicentre multiobserver study of diffusion-weighted and fluid-attenuated inversion recovery MRI for the diagnosis of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a reliability and agreement study. *BMJ Open*, 2012, 2:E000649.
- [16] Risacher SL, Saykin AJ. Neuroimaging biomarkers of neurodegenerative diseases and dementia. *Semin Neurol*, 2013, 33:386-416.
- [17] Kamtchum Tatuene J, Vargas MI, Burkhardt K, Chofflon M. Illustrating the relevance of updated diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a teaching neurocase. *BMJ Case Rep*, 2013, pii:bcr2013010061.
- [18] Mader EC Jr, El-Abassi R, Villemarette-Pittman NR, Santana-Gould L, Olejniczak PW, England JD. Sporadic Creutzfeldt-Jakob disease with focal findings: caveats to current diagnostic criteria. *Neurol Int*, 2013, 5:E1.
- [19] Gao Y, Zhang W, Feng J, Han SC. Imaging and clinical characteristics of sporadic Creutzfeldt-Jacob disease. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2013, 13:334-337. [高岩, 张威, 冯娟, 韩顺昌. 散发型克-雅病影像学特点与临床症状分析. *中国现代神经疾病杂志*, 2013, 13:334-337.]

(收稿日期:2014-01-14)

## · 临床医学图像 ·

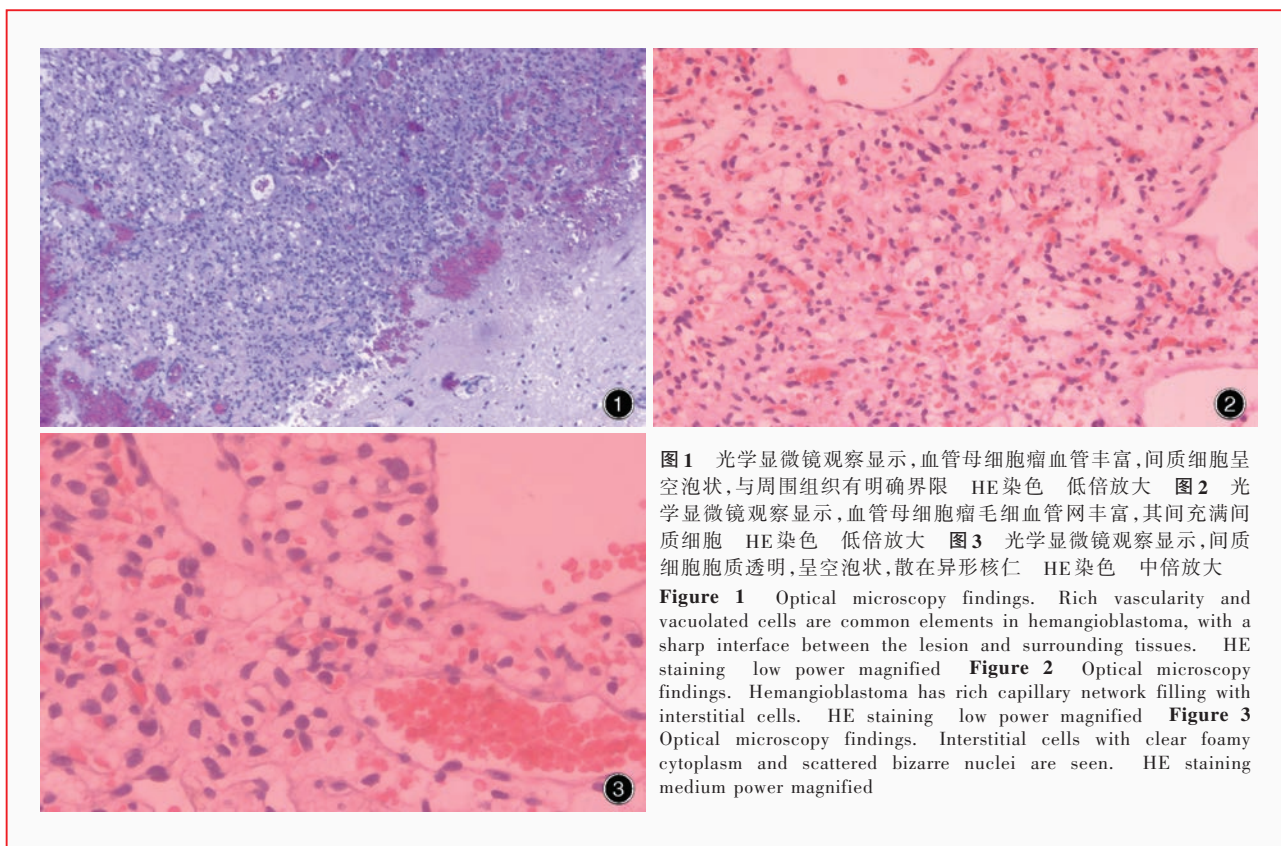
### 血管母细胞瘤

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2014.04.020

#### Hemangioblastoma

YAN Xiao-ling

Department of Pathology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300060, China (Email: ll934065@126.com)



血管母细胞瘤属于WHO I级颅内肿瘤,富于血管,组织学起源不确定,可发生于小脑、脑干或脊髓,分为散发性和von Hippel-Lindau综合征相关性血管母细胞瘤。肿瘤由间质细胞和丰富的血管网组成,边界清楚,极少浸润周围神经组织(图1, 2);常见周围囊壁发生神经胶质细胞增生和Rosenthal纤维形成;间质细胞是肿瘤组织的主要成分,胞核不典型,其大小和染色质深浅不一,多为中等大小、呈圆形或“肾”形,肿瘤组织内和边缘可见大的浓染的胞核。血管母细胞瘤最具特征性的组织形态学表现是胞质富含脂质空泡(图3),空泡不明显时类似转移性肾透明细胞癌,尤其是von Hippel-Lindau综合征相关性血管母细胞瘤,二者鉴别诊断较为复杂。血管母细胞瘤由大的引流血管和毛细血管供血,可根据血管组成和分布分为细胞和网状亚型。

(天津市环湖医院病理科阎晓玲供稿)