

原发性中枢神经系统淋巴瘤的影像诊断

Horger M, Schulze M, Mroue A, Nägele T, Ernemann U

原发性中枢神经系统淋巴瘤(primary central nervous system lymphoma, PCNSL)是一种局限于中枢神经系统内的结节型淋巴瘤。发生于中枢神经系统的淋巴瘤中 93% 为原发性。淋巴瘤可分为霍奇金淋巴瘤和非霍奇金淋巴瘤两型,以原发性结节为主要表现者占 5%。在原发性淋巴瘤中,98% 为 B 细胞淋巴瘤,其余少见的为 T 细胞淋巴瘤、Burkitt 淋巴瘤和间变性大细胞淋巴瘤。

无论是在免疫正常还是免疫缺陷的患者中,原发性中枢神经系统淋巴瘤的发病率都逐渐增高,占有淋巴瘤的 1%。Koeller 等甚至认为在所有原发性脑肿瘤中 PCNSL 占 16%。其

致病因素为先天性或获得性免疫缺陷,以及 EB 病毒感染。

原发性中枢神经系统淋巴瘤常发病于 50 岁以上的患者,男性多见。最常见的初始症状是人格改变,其次为呕吐、头痛、轻偏瘫、小脑共济失调、脑神经麻痹和视觉障碍等。对脑脊液进行细胞学分析,只有不到 1/2 的 B 细胞原发性中枢神经系统淋巴瘤可以明确诊断。

原发性中枢神经系统淋巴瘤中最常见的是 B 细胞非霍奇金淋巴瘤。组织学上,其典型表现为以血管为中心、在血管周围呈袖套状生长,以单个细胞或紧凑的细胞团的形式向脑实质浸润。大体解剖上,可以观察到发生在大脑半球内的单个或多

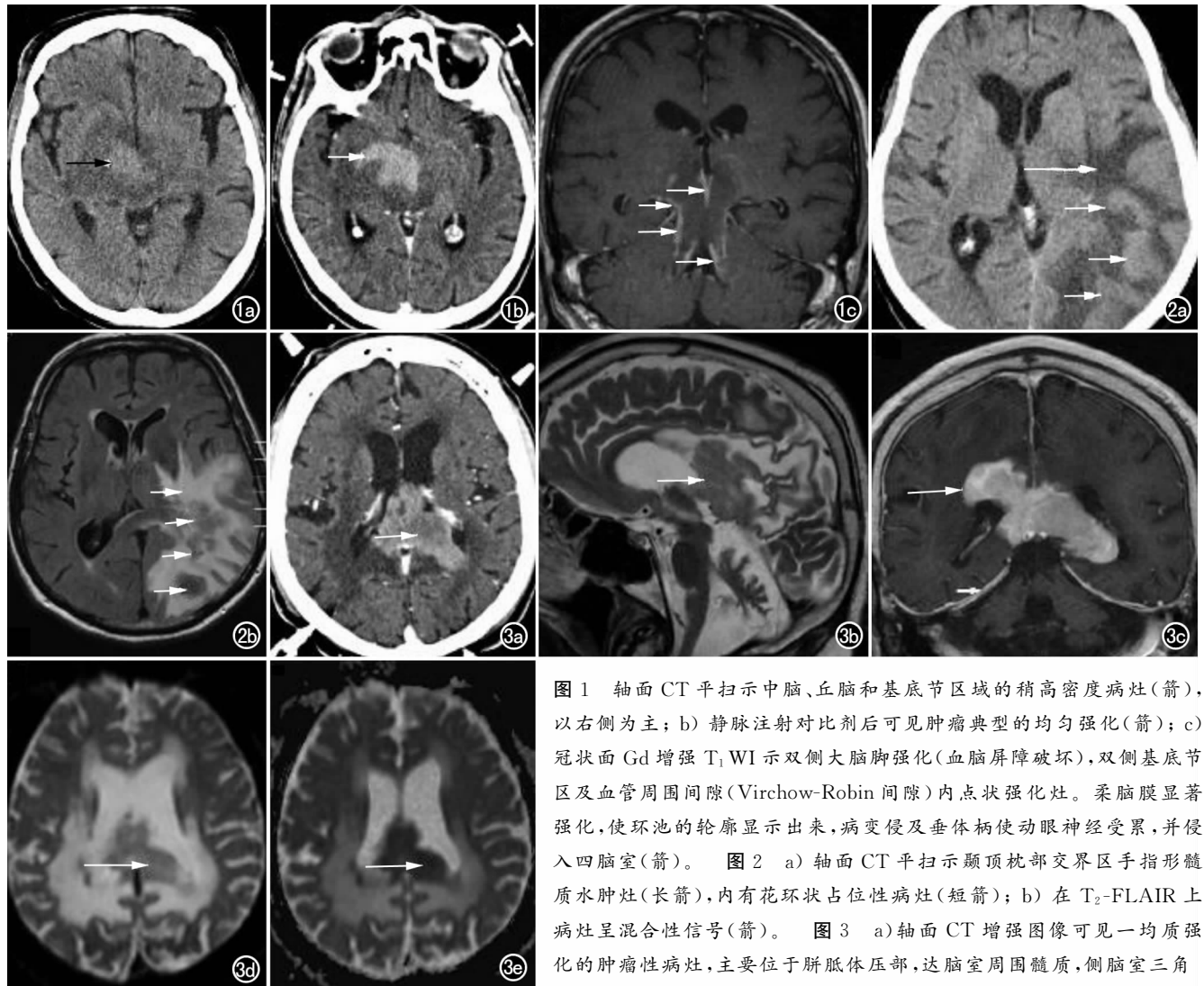


图 1 轴面 CT 平扫示中脑、丘脑和基底节区域的稍高密度病灶(箭),以右侧为主; b) 静脉注射对比剂后可见肿瘤典型的均匀强化(箭); c) 冠状面 Gd 增强 T₁ WI 示双侧大脑脚强化(血脑屏障破坏),双侧基底节区及血管周围间隙(Virchow-Robin 间隙)内点状强化灶。柔脑膜显著强化,使环池的轮廓显示出来,病变侵及垂体柄使动眼神经受累,并侵入四脑室(箭)。图 2 a) 轴面 CT 平扫示顶枕部交界区手指形髓质水肿灶(长箭),内有花环状占位性病灶(短箭); b) 在 T₂-FLAIR 上病灶呈混合性信号(箭)。图 3 a) 轴面 CT 增强图像可见一均质强化的肿瘤性病灶,主要位于胼胝体压部,达脑室周围髓质,侧脑室三角

区髓质内有明显的低密度灶环绕(箭); b) 矢状面 T₂ WI 图像可见一实质性占位,位于小脑幕上、胼胝体及压部后部(箭),与皮质信号相比呈等信号; c) 增强扫描病灶均匀强化; d) 在 DWI 上病灶表现为高信号(箭),大小约 43 mm×33 mm×41 mm; e) ADC 图上表现为明显的低信号。

个占位性病变。一般来说淋巴瘤都表现为边界清楚的肿瘤,当然有些也可以给人以浸润性生长的印象。

影像学上,原发性中枢神经系统淋巴瘤常表现为孤立性病灶,大多数位于幕上,额叶或顶叶白质内,也可以出现在深部灰质内,或表现为多中心病灶(图 1)。有学者统计,B 细胞 PCNSL 中有 12% 发生于柔脑膜。在 CT 平扫中通常表现为等密度或高密度病灶,这可能与病灶的细胞密度较高有关(图 2)。增强扫描几乎所有的病灶都出现均匀强化(图 3a)。在免疫缺陷的患者中更容易出现环形强化的征象。在 MRI 图像中,B 细胞 PCNSL 表现为边界清晰的病灶, T_1 WI 上为等信号至低信号, T_2 WI 上多为低信号。如果病灶越过胼胝体则表现为典型的蝴蝶形病灶(图 3b~e)。这些影像学特点也是多形性成胶质细胞瘤的特征性表现。少数病例出现坏死、囊变、钙化或出血等(图 4)。增强扫描,几乎所有的病灶都出现均匀的强化(图 5)。经过类固醇治疗后,肿瘤可以缩小,甚至"消失",这给组织学检查

与诊断带来一定困难。由于细胞密度高,淋巴瘤在 CT 平扫中与灰质相比为高密度,在磁共振 T_2 WI 上信号比灰质和白质均低。在弥散加权成像中,淋巴瘤常表现为较灰质高的信号,表现弥散系数(ADC)图中表现为等信号至低信号(图 3d、e)。

与增强 CT 相似,MRI 增强扫描时,免疫正常的患者 PCNSL 在 T_1 WI 上也表现为均匀的强化,而免疫缺陷患者更易出现边缘部强化。在磁共振波谱中,Cho 峰升高,NAA 峰降低,磁共振灌注成像显示局部脑血容量(rCBV)增加。

与高级别 PCNSL 相反,低级别 PCNSL 的影像学表现更具有多样性和不典型性。其常见表现为 T_2 WI 上的高信号灶,常发生于深部脑实质或脊髓,形态稍规则,密度不均匀,强化不如高级别 PCNSL 明显。

由于淋巴瘤的高代谢性,PCNSL 在 ^{18}F -氟脱氧葡萄糖正电子发射断层扫描(^{18}F FDG-PET)表现出高摄取率。SUV_{max} (最大标准化摄取值)达到 15.0 即可确诊为淋巴瘤,从而可与

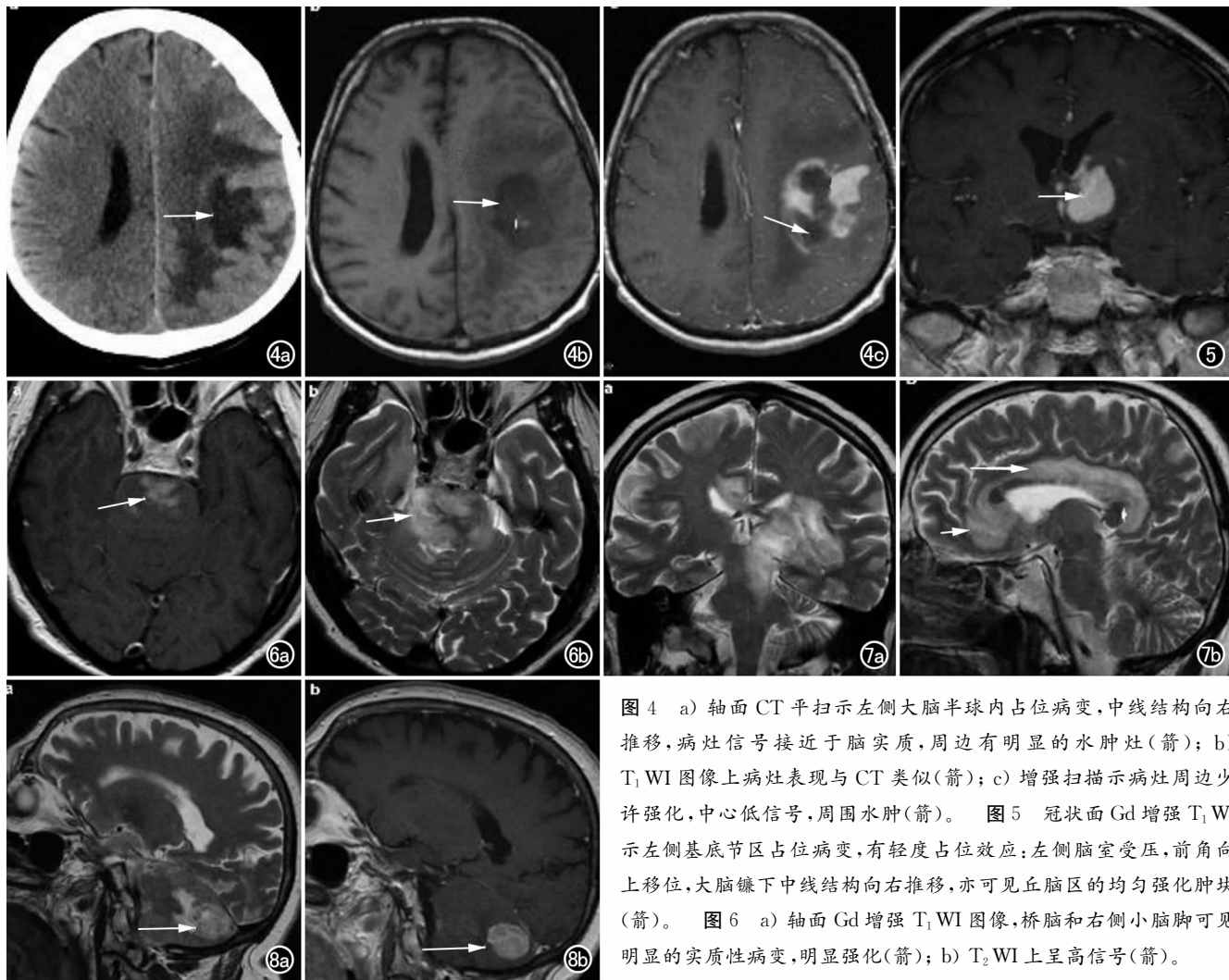


图 4 a) 轴面 CT 平扫示左侧大脑半球内占位病变,中线结构向右推移,病灶信号接近于脑实质,周边有明显的水肿灶(箭); b) T_1 WI 图像上病灶表现与 CT 类似(箭); c) 增强扫描示病灶周边少许强化,中心低信号,周围水肿(箭)。图 5 冠状面 Gd 增强 T_1 WI 示左侧基底节区占位病变,有轻度占位效应:左侧脑室受压,前角向上移位,大脑镰下中线结构向右推移,亦可见丘脑区的均匀强化肿块(箭)。图 6 a) 轴面 Gd 增强 T_1 WI 图像,桥脑和右侧小脑脚可见明显的实质性病变,明显强化(箭); b) T_2 WI 上呈高信号(箭)。

图 7 右侧胼胝体外侧和胼胝体膝部可见长条形病灶,向右额叶底部延伸,左侧丘脑亦可见病灶,累及整个左侧基底节区,并向左侧颞叶、左侧大脑脚或四叠体侵犯(箭),在 T_2 WI 上表现为明显的高信号。a) 冠状面 T_2 WI 图像; b) 矢状面 T_2 WI 图像。

图 8 a) 矢状面 T_2 WI 示病灶发生在小脑幕下。左侧小脑内可见圆形病灶,信号稍高于脑实质,没有明显的灶周水肿(箭); b) T_1 WI 增强扫描示血脑屏障被破坏,病灶出现明显的均匀强化(箭)。

高分化的胶质瘤相区别。此外,201 铊也可用于与弓形虫病的鉴别,特别是针对 HIV 阳性患者。

虽然 PCNSL 常累及柔脑膜,但是原发于柔脑膜的 PCNSL 却很少见,仅占有 PCNSL 的不到 8%(图 1、3、5)。如果病变为多发室管膜下病灶,累及到脉络丛、胼胝体和小脑,则称为脑膜脑病型(图 1c)。原发性柔脑膜淋巴瘤的临床表现与 B 细胞 PCNSL 相似,不过还可以有眩晕、耳鸣、脊髓神经症和假性脑膜炎等症状。诊断通常很困难,因为这些症状很容易让人想到脑膜炎或其他一些可引起颅内压增高的疾病。对原发性柔脑膜淋巴瘤患者进行脑脊液检查,有 10% 可能无法找到恶性细胞。神经影像学检查常为阴性或缺乏特异性。偶尔可见一些病例出现比较特征性的表现,例如脑膜出现不同形式钙化,散在占位病变和脑膜的轻度强化。如果没有其他阳性征象而仅在质子加权或 FLAIR 序列出现蛛网膜下腔内的高信号也可以支持原发性柔脑膜淋巴瘤的诊断。发生于脑干或小脑的淋巴瘤更加少见(图 6~8)。

血管内淋巴瘤病(intravascular lymphomatosis, IVL)是大 B 细胞非霍奇金淋巴瘤中十分罕见的一种疾病,其特点为淋巴细胞在血管内侵袭性增殖。中枢神经系统血管受累并继发闭塞

后会导致多灶性神经功能缺失以及性格改变。由于缺乏特异性临床表现和实验室检查特征,绝大多数血管内淋巴瘤病只有通过尸体病检才能确诊。CT 平扫常为阴性或缺乏特异性,增强扫描不强化或仅有轻度强化。IVL 在 MRI 中表现为深部白质内的局限性 T₂WI 高信号病灶,以及血管周围的梗死样病灶。增强扫描主要为脑回样强化,其次也可以出现其他脑实质和脑膜的强化。血管造影类似于脑血管炎的表现。

IVL 最好发的部位是小脑幕上(脑室周围、深部白质以及灰白质交界区)。少见的部位有基底节和中脑。

鉴别诊断主要有原发性脑肿瘤(脑胶质瘤、多形性成胶质细胞瘤)、脑转移瘤和神经肉瘤。治疗常采用联合放、化疗,体液循环欠佳的患者可以考虑实施硬脊膜内化疗。

此病预后不良,中位生存期仅为 17~45 个月。获得较长生存期或治愈的前提是,患者对初次治疗非常敏感,之前强化的病灶完全消失或者残余的结节性病灶虽有强化,但是大小不超过 5 mm 且不伴有水肿。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 徐安辉 译 胡道予 校
摘自 Fortschr Röntgenstr, 2008, 180(10): 863-866.

第三届放射青年医师学术研讨会征文通知

由中华放射学杂志编辑委员会和中华医学会放射学分会联合主办、浙江中医药大学附属第一医院承办的第三届放射青年医师学术研讨会将于 2009 年 6 月 26 日~29 日在杭州召开。

放射青年医师学术研讨会已成功举办两届,本届会议将继续秉承“以青年学者为主体、以学术论文交流为主要形式”的宗旨,充分展示我国青年放射医师的研究成果。力求办成内容丰富、主题突出、形式多样的学术研讨会,为我国放射青年医师提供一个相互学习和交流的平台。现开始征集论文,具体如下:

1. 征文内容

以血管病变的影像诊断和介入治疗为主要内容,其他影像学新技术、新进展和介入治疗方面的文章也欢迎投稿。

2. 征文要求

①论文第一作者必须是 1964 年 6 月以后出生的放射影像专业的青年医师,并且是课题的主要完成者。②论文必须是 2009 年 4 月 30 日前尚未公开发表过的。论文要求科学性强、数据可靠、重点突出、文字简练。③论文格式请遵循中华放射学杂志的稿件要求。④稿件评审将采取双盲法进行,并将选取部分优秀论文在会议期间作论文报告和演讲。投稿时请将论文题目、作者单位及邮编、作者姓名、出生年月日另页撰写。正文内不得注明单位、作者姓名。另附作者简历(300 字以内)、身份证复印件和所在单位的推荐信。

3. 投稿须知

论文要求全文(4000 字左右)和摘要(1000 字左右)各一份。参加英文论文报告或演讲比赛的作者必须提供英文摘要。作者简历、身份证复印件和所在单位的推荐信及论文全文 Email 发送编辑部,Email 地址:cjr_zhangxd@vip.163.com。联系电话:010-85158292,010-85158384,13611337779。同时中、英文摘要一律用 Word 形式,通过网上发送,网址:http://www.chinaradiology.org/young3/。截稿日期:2009 年 4 月 30 日。

本届研讨会将设“中、英文论文报告”、“热点辩论”、“中、英文论文演讲比赛”、“诊断基础讲座”和“博士论坛”等多种形式。热点辩论将在近期给出辩论焦点,欢迎青年放射医师踊跃参与,请关注中华放射学会网站有关会议通知。本次研讨会将授国家级继续教育 I 类学分 10 分。会议期间还将评选优秀论文,并为获奖者颁发证书。获奖论文经有关专家审阅同意后,可优先刊登在中华放射学杂志上。

(中华放射学杂志编辑委员会 中华医学会放射学分会)