

• 中枢神经影像学 •

中枢神经系统神经元肿瘤的影像学分析

马明平, 杜瑞宾, 包强

【摘要】 目的:分析中枢神经元肿瘤的影像学特点,以提高对该类病变的影像学认识。**方法:**回顾性分析 19 例病理证实的中枢神经元肿瘤的影像学表现,并与病理学表现进行对照分析。19 例中节细胞胶质瘤 12 例,胚胎发育不良性神经上皮瘤(DNET) 4 例,中枢神经细胞瘤 2 例,神经节细胞瘤 1 例。**结果:**12 例节细胞胶质瘤中位于颞叶 7 例,枕叶及额叶各 2 例,顶叶 1 例;主要 MRI 表现为囊实混合性肿瘤 8 例,实性肿块 4 例,增强扫描 12 例均有不同程度强化,其中实性部分均明显强化,囊实混合性病灶囊壁呈部分轻度强化。4 例 DNET 肿瘤中位于颞叶 2 例,额叶及岛叶各 1 例;肿瘤均位于脑皮层表面,呈单囊或多囊状长 T_1 、长 T_2 信号,增强扫描均无明显强化。2 例中枢神经细胞瘤均伴有双侧侧脑室扩张积水,1 例来源于室间隔,1 例囊性病灶位于孟氏孔区,肿瘤跨越室间隔向双侧脑室生长。1 例神经节细胞瘤位于颞叶,为囊实混合性病灶,实性结节有明显强化。**结论:**中枢神经元肿瘤术前影像诊断较为困难,但其临床症状及影像学改变具有一定的特点,掌握上述特点有助于术前正确诊断。

【关键词】 脑肿瘤; 神经元肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R445. 2; R814. 42; R739. 41 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)07-0708-04

Analysis of Imaging Manifestations of Neuronal Tumors of Central Nervous System MA Ming-ping, DU Rui-bin, BAO Qiang. Department of Radiology, Fujian Provincial Clinical College of Fujian Medical University, Fuzhou 350001, P. R. China

【Abstract】 Objective: The imaging characteristics of various neuronal tumors of the central nervous system (CNS) were reviewed to improve the understanding of image features of these diseases. **Methods:** The imaging manifestations of 19 patients with pathology proved neuronal tumors of CNS were reviewed retrospectively and correlated with the pathology findings. **Results:** Of the 19 patients with CNS neuronal tumors, there were ganglioglioma (12 patients), dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNET, 4 patients), central neurocytoma (2 patients) and gangliocytoma (1 patient). The location of 12 cases with ganglioglioma included temporal lobe ($n=7$), frontal lobe ($n=2$), occipital lobe ($n=2$) and parietal lobe ($n=1$). Their MRI features were cystic-solid ($n=8$) and solid tumors ($n=4$). All 12 lesions showed various degree of enhancement after contrast administration, the solid portion of tumor showed obvious enhancement and the wall of cystic portion showed slight rim-like enhancement. Of the 4 cases with DNET, the locations were temporal lobe ($n=2$), frontal lobe ($n=1$), and insula ($n=1$). All of them were located at the surface of cortex and presented as a single or multiple cystic lesion, the MRI signals were long T_1 and long T_2 , no enhancement was assessed after contrast. Obstructive hydrocephalus was assessed in both lateral ventricles of the 2 patients with central neurocytoma, one was located at interventricular septum, another was located at the foramen of Monro, tumor extended across interventricular septum and grew into lateral ventricles. The only case with gangliocytoma was located at the frontal lobe and showed cystic-nodular tumor with obvious enhancement in the nodular portion. **Conclusion:** Neuronal tumors in central nervous system are difficult to be diagnosed before surgery, whereas certain imaging and clinical characteristics are still existed and are helpful in reaching the correct diagnosis.

【Key words】 Brain neoplasms; Neuronal tumor; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

中枢神经元肿瘤是指由不同数量的神经元细胞伴有或不伴有胶质细胞构成的肿瘤,约占脑肿瘤的 1%,组织学上,中枢神经元肿瘤通常可分成单纯神经元肿瘤和神经元-胶质混合性肿瘤。区别中枢神经元肿瘤与常见的胶质瘤具有重要的临床意义,因为与胶质瘤相比本病具有侵袭性低,一般预后较好,术后无需化疗或放疗,长期随访无复发等特点^[1]。由于中枢神经元肿瘤相对少见,对其影像学改变与病理对照研究的报

道较少,笔者在 Yale New Haven 医院放射科学习期间对该院 1996 年~2008 年经手术病理证实的 19 例中枢神经元肿瘤的病例资料进行回顾性分析,并结合文献对这类肿瘤的临床、影像学表现及病理学改变进行对照分析,旨在提高对本病的认识。

材料与方法

1. 病例资料

搜集美国 Yale New Haven 医院放射科 1996 年 11 月~2007 年 4 月经手术病理证实的中枢神经元肿瘤共 19 例患者的病例资料,其中男 8 例,女 11 例,年

作者单位:350001 福建医科大学省立临床学院放射科

作者简介:马明平(1970—),男,湖北宜昌人,博士,副主任医师,主要从事中枢神经系统疾病的影像诊断工作。

基金项目:福建省科技厅青年科技人才创新项目(2004J072)

龄 18.3 岁, 平均 6~42 岁, 所有病例均行 MRI 平扫及增强扫描, 11 例行 CT 平扫。主要临床表现为顽固性癫痫 15 例, 伴有颅内压增高及头痛 6 例, 因其它原因检查时偶然发现 4 例。

2. 检查方法

CT 扫描采用 GE Lightspeed QX/i CT 机, 层厚 5 mm。MRI 检查采用 GE Signa 1.5T 及 3.0T 超导型磁共振成像仪, 头线圈或 8 通道相控阵线圈, 采集序列包括 T_1 WI、 T_2 WI、3D-SPGR 及液体抑制反转恢复序列 (FLAIR), T_1 WI 采用 SE 或 GRE 序列, T_2 WI 采用 SE 序列; 自旋回波序列层厚 3~5 mm, 梯队回波序列层厚 1.0~1.5 mm, 矩阵 192×256 或 256×256 , 部分 T_2 WI 矩阵为 480×480 , 所有患者均行钆喷酸葡胺增强扫描, 剂量 0.1~0.2 mmol/kg。

3. 病理学检查

肿瘤手术切除后, 病理标本分别采用 HE 染色和免疫组织化学染色, 免疫组化分析包括神经元特异度烯醇化酶 (NSE)、突触素 (Syn)、神经微丝蛋白 (NF) 和胶质纤维酸性蛋白 (GFAP) 免疫标记。

结 果

1. 肿瘤的部位和类型

19 例中枢神经元肿瘤中, 神经节细胞瘤 1 例, 节细胞胶质瘤 12 例, 胚胎发育不良性神经上皮瘤 (dysembryoplastic neuroepithelial tumor, DNET) 4 例, 中枢神经细胞瘤 2 例。13 例节细胞胶质瘤和节细胞瘤中, 位于颞叶 8 例、枕叶及额叶各 2 例、顶叶 1 例; 4 例 DNET 肿瘤中, 位于颞叶 2 例, 额叶及岛叶各 1 例; 2 例中枢神经细胞瘤均伴有双侧侧脑室扩张积水, 1 例来源于室间隔, 1 例囊性病灶位于孟氏孔区。

2. 影像学表现

13 例节细胞胶质瘤和节细胞瘤中, MRI 表现为囊实混合性肿瘤 9 例, 实性肿块 4 例, 其中 5 例伴有钙化, 3 例可见灶周水肿; 增强扫描 12 例均有不同程度强化, 主要表现为实性部分明显强化, 囊实混合性病灶囊壁部分轻度强化 (图 1), 1 例实性病灶增强扫描无明显强化。4 例 DNET 肿瘤均位于脑皮层表面, 呈囊状长 T_1 、长 T_2 信号, 其中 3 例为单囊状, 1 例为多囊状, 边界清楚, 2 例呈类三角形, 无灶周水肿, 其中额叶病灶 1 例, 显示颅骨内板轻度弧形受压, FLAIR 示 4 例病灶囊壁均可见连续或不连续环形高信号, 增强扫描均无明显强化 (图 2)。2 例中枢神经细胞瘤均伴有双侧侧脑室扩张积水, 1 例来源于室间隔, 1 例位于孟氏

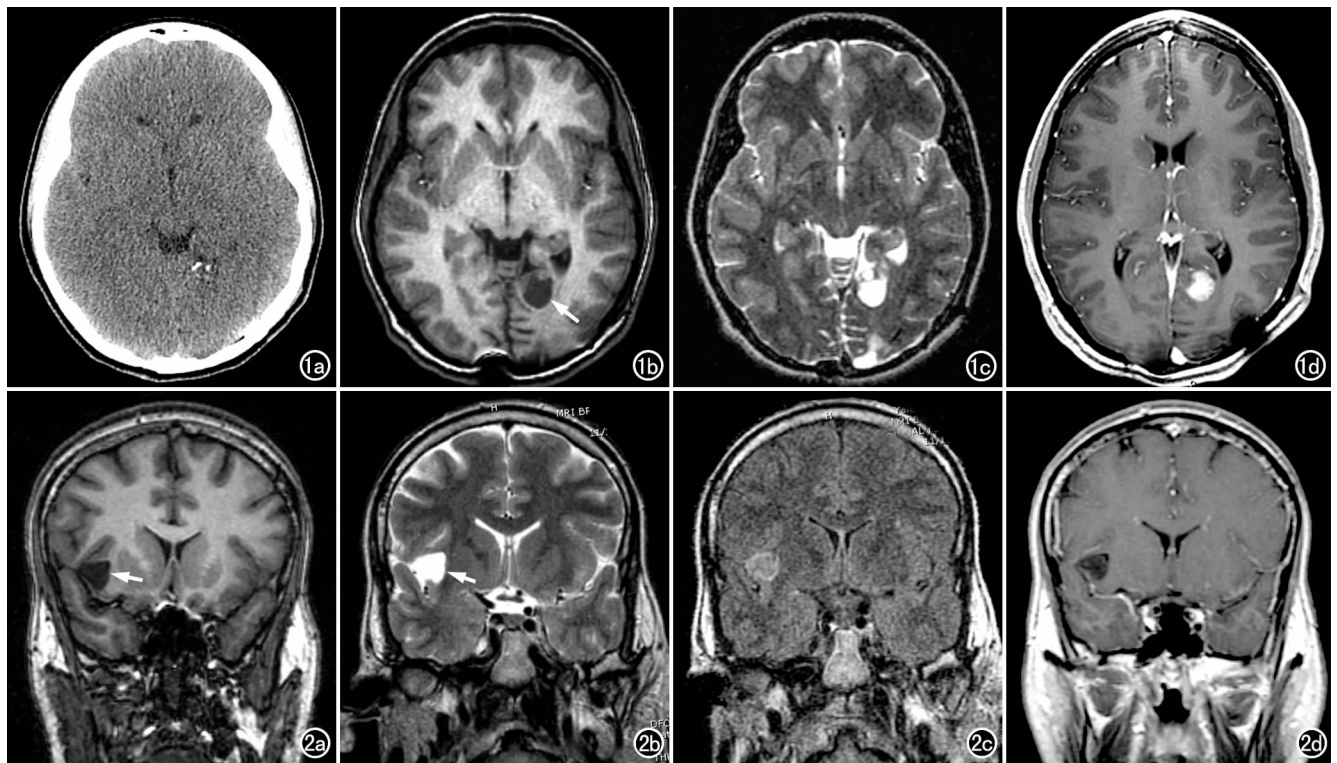


图 1 左枕叶节细胞胶质瘤。a) CT 平扫示左侧枕叶深部片状钙化灶; b) T_1 WI 示左侧枕叶低信号结节 (箭), 边界清楚; c) T_2 WI 示左侧枕叶结节呈高信号, 分叶状; d) 增强扫描示结节明显强化。图 2 DNET。a) T_1 WI 示右侧岛叶皮层内类三角形囊状低信号灶 (箭), 边界清楚; b) T_2 WI 示右侧岛叶病灶呈明显高信号 (箭); c) FLAIR 示囊性病灶周边呈环形高信号, 有一定特征性; d) 增强扫描示囊壁及内部均无明显强化。

孔区,肿瘤跨越室间隔向双侧脑室生长, T_1 WI 和 T_2 WI 上肿块信号混杂,主要以长 T_2 信号为主,其内可见多发大小不等的囊泡状改变,伴邻近右侧额叶脑实质明显水肿,增强扫描实性部分及多发囊泡壁明显强化(图 3)。

3. 手术及病理改变

节细胞胶质瘤镜下观察肿瘤边界较清楚,由较成熟的或发育不良的神经节细胞和肿瘤性胶质成分构成,其中肿瘤性节细胞主要通过神经元免疫标记加以识别。肿瘤的级别主要根据胶质瘤细胞的分化程度来决定,如果胶质成分有间变,细胞异型性明显增大,核分裂象增多,则属于间变性节细胞胶质瘤,为 WHO 分级的 III 级,预后较差。本组病例中间变型 2 例,低级别型 10 例;本组 1 例神经节细胞瘤,主要由肿瘤性节细胞构成,与节细胞胶质瘤病理改变类似,但缺乏肿瘤性神经胶质成分。DNET 肿瘤均位于大脑皮层,大体观察肿瘤边界清楚,呈半透明冻胶状,镜下观察皮层内见黏液样变病灶,可见神经元成分和胶质结节,其间可见神经元漂浮于浅染的黏液样基质内,胶质结节内胶质成分形态多样,可见少突胶质细胞样或星形细胞样区域,但没有血管周围淋巴细胞浸润,这一点有别于节细胞肿瘤。中枢神经细胞瘤大体观察呈分叶状,质硬,色灰红,可见钙化,镜下示瘤细胞大小一致,瘤细胞间可见分支状毛细血管结构,与少突胶质细胞瘤不易区别,确诊主要依靠免疫组化以判断是否存在神经元分化现象,NSE 和 Syn 的阳性表达是中枢神经细胞瘤区别于少突胶质细胞瘤的重要特征性标记。

讨论

1. 中枢神经元肿瘤的分类

含有异常神经元成分的中枢神经系统肿瘤称为神经元肿瘤,约占脑肿瘤的 1%^[1],根据 2007 年 WHO 神经系统肿瘤的分类^[2],中枢神经元肿瘤分为小脑发育

不良性节细胞瘤、婴儿多纤维性星形细胞瘤、胚胎发育不良性神经上皮瘤、神经节细胞瘤、节细胞胶质瘤、间变性节细胞胶质瘤、中枢神经细胞瘤、脑室外神经细胞瘤、乳头状胶质神经元肿瘤、第四脑室玫瑰花结样胶质神经元肿瘤和副神经节瘤。本组病例中只含有神经节胶质瘤、DNET、中枢神经细胞瘤以及神经节细胞瘤,虽然病理类型较少,但不同肿瘤尤其是节细胞胶质瘤及 DNET 在影像学上具有一定的特点,了解这些特点有助于临床诊断。

2. 临床和影像学特点与病理学对照

节细胞胶质瘤及神经节细胞瘤的组织发生不十分清楚,可能起源于胚胎残余的神经节细胞的前体细胞,也可能与局部发育异常或错构瘤性的病变有关,是最常见的中枢神经元肿瘤^[3,4],该肿瘤多见于儿童及青少年,发病年龄可从 2 个月~80 岁,以 30 岁以下多见,无性别差异^[5],本组 13 例年龄为 6~42 岁,平均 22.2 岁,节细胞胶质瘤及神经节细胞瘤最常见的发病部位为颞叶,其次为额叶、顶叶及枕叶,但该肿瘤亦可以发生于神经系统任何部位包括大脑半球、小脑、脑干、脑室系统甚至视神经、三叉神经等部位^[6-8],本组 13 例中 8 例位于颞叶,与文献^[1]报道的好发部位相一致。

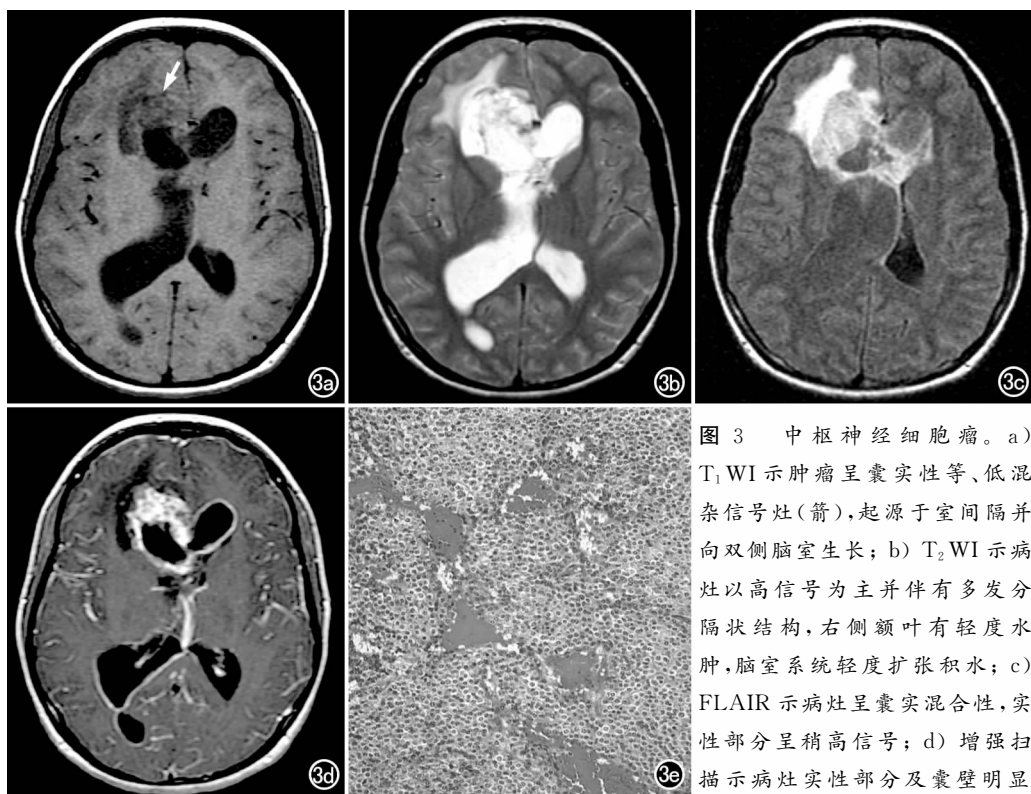


图 3 中枢神经细胞瘤。a) T_1 WI 示肿瘤呈囊实性等、低混杂信号灶(箭),起源于室间隔并向双侧脑室生长;b) T_2 WI 示病灶以高信号为主并伴有多发分隔状结构,右侧额叶有轻度水肿,脑室系统轻度扩张积水;c) FLAIR 示病灶呈囊实混合性,实性部分呈稍高信号;d) 增强扫描示病灶实性部分及囊壁明显

不均匀强化;e) 镜下示肿瘤组织由均匀一致的小圆形细胞组成,核圆形、无多形性,可见明显的核周空晕,细胞分布于纤细的神经纤维性基质中($\times 100$, HE)。

对于节细胞胶质瘤和神经节细胞瘤的影像学特点,有文献^[6,9]报道可以分为囊性、囊实混合性及实性肿块,本组中主要表现为囊实混合性及实性肿块,未见囊性病灶,实性病灶及囊实混合性病灶的实性部分表现出不同程度的强化,此点与文献报道一致。灶周水肿较少见,本组 3 例灶周水肿病例中,2 例属于间变型神经节胶质瘤,说明同其它脑胶质瘤一样,灶周水肿可能与神经节胶质瘤的病理分级有一定相关性,Kincaid 等^[10]也有类似报道。病灶钙化也是节细胞胶质瘤的影像学特点之一^[5],本组 13 例中 9 例行 CT 扫描 5 例显示有钙化,提示病灶钙化发生率较高,与文献^[5]报道的钙化率约 55% 基本一致。

DNET 肿瘤首先由 Daumas-Duport 等^[11]于 1988 年报道,2007 年 WHO 脑肿瘤组织分类中,DNET 归为神经元和混合神经元-神经胶质肿瘤类,WHO 分级为 I 级^[2]。临床上 DNET 好发于儿童及青少年,常因顽固性癫痫而就诊,神经系统体征常为阴性。本组病例临床表现与文献基本一致,4 例 DNET 肿瘤中 3 例为儿童,1 例为 35 岁成人,均因顽固性癫痫而行手术切除。本组病例虽然较少,但具有较典型的影像学特点:肿瘤位置表浅,均位于脑皮层,3 例呈单囊状,1 例呈多囊状,2 例呈典型类三角形改变,增强扫描囊壁无明显强化,无灶周水肿,肿瘤呈慢性生长,其中 1 例压迫颅骨内板致弧形变形。4 例 FLAIR 均显示囊壁环状稍高信号,对于该征象,亦有相关病例报道,但对于 FLAIR 环状高信号的病理基础,尚没有明确结论^[12]。对照病理改变,笔者认为由于 DNET 肿瘤内部主要呈囊性表现,内含大量黏液成分,囊壁主要由疏松的神经胶质成分组成,亦含有部分黏液成分而呈结合水状态,因此 FLAIR 表现出囊壁高信号而囊腔呈等或略低信号。由于本组病例较少,因此不能肯定该征象是否对 DNET 诊断具有特异性,但笔者认为该征象与 DNET 的病理改变具有一定相关性,该征象同病灶位置表浅、类三角征、囊性改变、多无强化,无灶周水肿等征象一起结合起来可以作为诊断该肿瘤的影像学特点。鉴别诊断主要包括低级别胶质瘤、少枝胶质细胞瘤等,其中低级别胶质瘤常位于脑白质区,很少位于脑皮层表面,且很少出现 FLAIR 环形高信号征象^[12];少枝胶质细胞瘤多见于成年人,肿瘤钙化多见等特点均有助于鉴别。

中枢神经细胞瘤:该肿瘤多位于侧脑室室间隔及孟氏孔区域,因肿瘤常影响脑脊液循环而表现为梗阻性脑积水、颅内压增高。本组 2 例患者均表现为梗阻性脑积水,其中 1 例肿瘤跨越室间隔向双侧脑室生长,

呈多发大小不等的囊泡状改变,伴邻近右侧额叶脑实质明显水肿,增强扫描实性部分及多发囊泡部分壁明显强化,表现典型;另外 1 例囊性病灶位于孟氏孔区,呈单囊状,FLAIR 呈高信号,增强扫描囊壁轻度强化。

虽然中枢神经元肿瘤属于少见的脑肿瘤,但近年来随着 MRI 检查的普及,相关病例报道逐渐增多,对于该类肿瘤影像学表现的认识也逐渐提高,临床上该类肿瘤患者年龄相对年轻,病史相对较长,并常表现为长期癫痫,影像学上部分肿瘤如节细胞胶质瘤、中枢神经细胞瘤及 DNET 肿瘤均有一定的特点,准确掌握上述特点有利于术前进行正确的诊断。

参考文献:

- [1] Shin J, Lee HK, Khang SK, et al. Neuronal Tumors of the Central Nervous System: Radiologic Findings and Pathologic Correlation [J]. *RadioGraphics*, 2002, 22(5): 1177-1189.
- [2] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System [J]. *Acta Neuropathol*, 2007, 114(2): 97-109.
- [3] Duggal N, Hammond RR. Nestin Expression in Ganglioglioma [J]. *Exp Neurol*, 2002, 174(1): 89-95.
- [4] Matsumoto K, Tamiya T, Ono Y, et al. Cerebral Gangliogliomas: Clinical Characteristics, CT and MRI [J]. *Acta Neurochir*, 1999, 141(2): 135-141.
- [5] Im SH, Chung CK, Cho BK, et al. Intracranial Ganglioglioma: Preoperative Characteristics and Oncologic Outcome after Surgery [J]. *J Neurooncol*, 2002, 59(2): 173-183.
- [6] Zhang D, Henning TD, Zou LG, et al. Intracranial Ganglioglioma: Clinicopathological and MRI Findings in 16 Patients [J]. *Clin Radiol*, 2008, 63(1): 80-91.
- [7] Lagares A, Gomez PA, Lobato RD, et al. Ganglioglioma of the Brainstem: Report of Three Cases and Review of the Literature [J]. *Surg Neurol*, 2001, 56(5): 315-322.
- [8] Vajramani GV, Dambatta S, Walker M, et al. Multiple Gangliogliomas of the Optic Pathway [J]. *Br J Neurosurg*, 2006, 20(6): 428-430.
- [9] 孙波, 王忠诚, 戴建平. 脑内神经元及神经元与神经胶质混合性肿瘤的 MRI 表现 [J]. *中华神经外科杂志*, 2001, 17(5): 301-305.
- [10] Kincaid PK, El-Saden AM, Park SH, et al. Cerebral Gangliogliomas: Preoperative Grading Using PDG-PET and ²⁰¹Tl-SPECT [J]. *Am J Neuroradiol*, 1998, 19(5): 801-806.
- [11] Daumas-Duport C, Scheithauer BW, Chodkiewicz JP, et al. Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor: a Surgically Curable Tumor of Young Patients with Intractable Partial Seizures. Report of Thirty-nine Cases [J]. *Neurosurgery*, 1988, 23(5): 545-556.
- [12] Parmar HA, Hawkins C, Ozelame R, et al. Fluid-attenuated Inversion Recovery Ring Sign as a Marker of Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumors [J]. *J Comput Assist Tomogr*, 2007, 31(3): 348-353.

(收稿日期: 2008-12-09 修回日期: 2009-02-15)