

• 中枢神经影像学 •

嗅神经母细胞瘤 MRI 表现

连舟洋, 张水兴, 黄彪, 梁长虹

【摘要】 目的:探讨嗅神经母细胞瘤的 MRI 影像学表现及临床特点, 提高对该疾病的认识。**方法:**搜集经手术病理证实的嗅神经母细胞瘤 10 例完整资料, 所有病例均行 MR 平扫与增强扫描, 其中 3 例行 CT 平扫。回顾性分析其临床及影像学表现。**结果:**10 例嗅神经母细胞瘤中除异位于左侧蝶骨-鼻咽部和鞍区各 1 例未分期, A 期 0 例, B 期 1 例, C 期 7 例。B 期 1 例侵犯筛窦, C 期 7 例均破坏筛骨, 其中 1 例累及仅眼眶, 6 例突破前颅底硬脑膜而累及脑实质, 部分肿瘤破坏蝶骨、上颌骨或眼眶。MR 平扫肿瘤实性部分 T_1 WI 呈等或稍低信号, T_2 WI 呈等或稍高信号, 增强后实性部分呈现中度至明显强化, 肿块信号多不均匀, 内出现囊变、出血或坏死。C 期累及脑实质时 5 例病灶周围出现不同程度水肿, 1 例无明显水肿。**结论:**MR 可准确显示嗅神经母细胞瘤的部位、形态、信号改变及累及范围, 对于其定位、定性、分期、治疗方案的制定及预后具有重要价值。

【关键词】 鼻腔; 嗅神经; 神经母细胞瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R739.43 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)10-1075-04

Manifestations of Esthesioneuroblastoma on MRI LIAN Zhou-yang, ZHANG Shui-xing, HUANG Biao, et al. Department of Radiology, Guangdong Provincial People's Hospital, Guangzhou 510080, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the MRI findings and clinical characteristic of esthesioneuroblastoma. **Methods:** Esthesioneuroblastoma in 10 cases was verified with histopathology. Pre- and post-contrast MRI were performed in all patients and CT scans were done in 3 cases, the clinical data and MRI findings were reviewed retrospectively. **Results:** In all the 13 cases, except a primary sellar esthesioneuroblastoma and a sphenoid-pharynx nasalis esthesioneuroblastoma, 1 case was classified as grade II, and 7 cases were grade III. The grade II case and all grade III cases invaded the ethmoid sinus, 6 cases broke through the dura of skull base and the brain parenchyma was involved, some cases destructed sphenoid, maxillary bone or fossa orbitalis. On MRI, the solid part of masses demonstrated heterogeneous signal intensity, which manifested as slightly hypointensity on T_1 WI and slightly hyperintensity on T_2 WI, with moderate to obvious enhancement after contrast scan. The signal intensity of the lesions was often heterogeneous, cystic component, hemorrhage or necrosis were found. 5 cases of brain tissue surrounding the tumors showed an appearance of edema. **Conclusion:** As MRI can clearly depict the location, shape, signal change and extension of esthesioneuroblastoma, it is of vital value in its diagnosis, staging, therapeutic regimen and prognosis.

【Key words】 Nasal cavity; Olfactory nerve; Neuroblastoma; Magnetic resonance imaging

嗅神经母细胞瘤是起源于嗅觉黏膜的神经上皮细胞恶性肿瘤, 由 Berger and Luc 在 1924 年首先描述, 约占鼻恶性肿瘤的 3%^[1]。据 2007 年最新肿瘤分类^[2], 嗅神经母细胞瘤、嗅神经上皮瘤、肾上腺和交感神经系统的神经母细胞瘤列为周围神经系统肿瘤, 不再包括在中枢神经系统肿瘤分类中。笔者搜集包括 2 例异位病例在内的 10 例嗅神经母细胞瘤患者完整资料, 对各病例的 MR 表现及临床特点进行回顾性分析以提高认识。

材料与方法

回顾性分析 2000 年~2008 年经手术病理证实的

10 例病例中, 男 6 例, 女 4 例, 年龄 3~76 岁, 平均 41 岁, 2 例在 10 岁以下, 其中 51~60 岁年龄段最多, 共有 3 例。病程 5 天~28 个月, 平均 6.2 个月。患者 7 例头晕, 4 例头痛, 鼻塞患者占 8 例, 其中 6 例合并鼻出血或涕中带血, 其它的临床症状有 1 例眼球突出, 2 例嗅觉减退, 1 例视物模糊, 1 例嗅觉丧失。患者均于术前行 MR 平扫及增强扫描, 3 例同时行 MRI 及 CT 扫描。

根据 Kadish 分期标准: 肿瘤局限于鼻腔者 A 期, 鼻腔肿瘤侵犯鼻窦者 B 期, 肿瘤超出鼻腔或鼻窦侵犯眼眶、颅内, 并/或有颈部及远处器官转移 C 期。本组嗅神经母细胞瘤病例中 A 期 0 例, B 期 1 例, C 期 7 例, 异位于鞍区和蝶骨-鼻咽部各 1 例未分期。

常规 MR 平扫及增强扫描采用 GE Signa, Exite HD 1.5T 成像系统, T_2 WI/FSE/TRA (TR 4300 ms,

作者单位: 510080 广州, 广东省人民医院(广东省医学科学院)放射科

作者简介: 连舟洋(1983-), 女, 湖南郴州人, 南方医科大学硕士研究生, 主要从事神经影像研究工作。

通讯作者: 梁长虹, E-mail: dr_liang62@hotmail.com

TE 100 ms), T_1 WI/SE (TR 400 ms, TE 11 ms), FLAIR (TR 8400 ms, TE 130 ms, TI 2100 ms), T_2 WI/FSE/SAG (TR 3600 ms, TE 100 ms), FOV 24 cm×24 cm, 矩阵 256×256, 扫描层厚 5.0 mm, 层间距 1.0 mm。增强对比剂为钆喷酸葡胺(Gd-DTPA, 拜耳先灵公司), 注射剂量 0.1 mmol/kg。3 例行 CT 平扫(GE, Lightspeed 8 层螺旋 CT)。

结 果

8 例肿瘤中心位于鼻腔中后部, 其中右侧 5 例, 左侧 2 例, 1 例占据双侧鼻腔, 另有异位于左侧蝶骨-鼻咽部(图 1)和鞍区(图 2)各 1 例。

3 例形态较规则, 包括异位 2 例及 B 期 1 例, 边界较清楚。7 例形态不规则, 与周围组织境界不清, 信号不均匀, 内出现囊变、出血或坏死(图 3)。MR 平扫肿瘤实性部分 T_1 WI 呈等或稍低信号, T_2 WI 呈等或稍高信号, 7 例肿块信号不均匀, 均出现囊变, 囊变区大小不一, 侵入脑实质者囊变较多较大, 囊变部分表现为长 T_1 长 T_2 信号影, 3 例病灶内出现出血。C 期累及脑实质时周围可出现长 T_1 长 T_2 水肿带(图 3)。增强扫描其实性部分呈现中度至明显强化, 而囊变部分及水肿未见明显强化。

肿瘤侵犯范围及继发改变: B 期 1 例侵犯左侧筛窦, C 期 7 例均破坏筛骨, 其中 1 例累及仅眼眶(图 4), 余 6 例突破前颅底硬脑膜而累及脑实质, 瘤周水肿程度不一, 轻至中度水肿 5 例(图 3), 无明显水肿 1 例。所有病例中侵入眼眶 3 例、上颌窦 4 例、蝶窦 4 例(图 1)、鼻中隔上部 4 例、额窦 3 例(图 3), 鼻咽 3 例、翼腭窝 3 例(图 1)、鞍背及斜坡 2 例(图 2), 视交叉 2 例, 上颌窦后脂肪间隙 1 例。10 例中, 2 例伴有颈部多发淋巴结肿大。肿瘤阻塞鼻窦开口引起窦腔内黏液潴留与阻塞性炎症, 或是鼻咽部肿瘤阻塞咽鼓管引起中耳乳突炎(图 1), 增强后不强化。

分期: 本组 A 期 0 例, B 期 1 例, C 期 7 例。异位于鞍区和蝶骨-鼻咽部各 1 例未分期。MR 分期与临床分期一致。与 10 例手术者的手术所见进行对照, 病变范围与 MR 表现一致。

讨 论

嗅神经母细胞瘤可发生于任何年龄, 有 2 个发病高峰, 分别是 11~20 岁和 51~60 岁, 男女发病率基本相等, 病程一般为 6 个月^[3]。本组资料与文献报道基本相符, 高峰年龄为 50~60 岁(3/10), 男多于女 1 例, 平均病程 6.2 个月。值得注意的是本文有 2 例为 10

岁以下的儿童, 有文献报道该肿瘤亦可与其他部位的神经母细胞瘤一样为先天的^[4]。发病原因至今未明, 最近有文献报道该病的发生与 EB 病毒(Epstein-barr virus, EBV)并无多大联系^[5]。

嗅神经母细胞瘤发病部位与嗅黏膜分布区一致, 较典型范围包括鼻腔及其所属的筛窦、前颅底、眼眶。虽是恶性, 但大多生长缓慢, 且最常见症状为鼻塞、鼻出血, 早期往往不会引起患者重视, 就诊时多已属中、晚期。本组 A 期无 1 例而 C 期占 7 例, 即可说明这一点。临床表现与肿块的位置及其血供相一致, 由于肿瘤主体部位多在鼻腔内, 同时易侵犯副鼻窦, 并且相对的富血管, 所以其临床体征初发时多表现为鼻塞、鼻衄。病变累及筛板可伴有嗅觉的丧失; 眼眶受累往往会伴有眼眶区疼痛、前突及过度流泪; 堵塞咽鼓管可伴有耳痛及中耳炎; 额窦受累会出现额前区疼痛; 肿块累及颅内可有视力障碍、呕吐等颅高压症状; 颈部淋巴结转移局部可触及肿块。

肿瘤中心大多位于鼻腔中后部, 形态较规则的呈圆形或椭圆形, 边界清楚, 反映其恶性度较低; C 期病例大多形态不规则, 边界不清, 反映其恶性度较高。局部侵袭性强, MR 显示 C 期中有 6 例均破坏筛骨并突破颅底而累及脑实质, 考虑因为嗅神经经筛孔入颅, 向上终止于嗅球的前端, 故病灶到晚期多延续侵入前颅窝底, 手术所见该组 6 例硬脑膜和脑组织均有不同程度受累, 其中累及右侧额叶 4 例, 左侧额叶 1 例, 双侧额叶 1 例。分析此 6 例肿瘤, 中心位于哪侧鼻腔则累及同侧额叶, 很难跨过大脑镰向对侧侵犯。1 例肿瘤中心位于双侧鼻腔的则累及双侧额叶, 既往文献均未对肿瘤脑内侵犯与肿瘤发生部位之间的相关性作进一步分析, 笔者认为这可能与肿瘤起源于单侧或双侧嗅束有关, 但该组样本尚少, 需进一步积累病例证实。肿瘤 T_1 WI 呈稍低信号或等低混合信号, T_2 WI 信号不高, 呈等或稍高信号, 与镜下观察到的细胞胞质稀少相符。病灶信号不均者可见囊变、出血或坏死, 病灶侵入脑组织时, 肿瘤周围脑实质多有明显的水肿, 侵入脑实质者囊变较多。本组病例共有 8 例出现囊变, 囊内信号与脑脊液信号相似。Som 等^[6]总结认为对于较大的嗅神经母细胞瘤周围出现囊性变, 是区别嗅神经母细胞瘤与鼻腔内其他肿瘤较特异的征象。肿瘤内血供多较丰富, 注射 Gd-DTPA 后实性病灶大多呈现明显强化, 病理显示血管增生明显, 呈祥网状甚至血管瘤样结构。MRI 在显示颅内病变和区分肿块与窦腔内潴留液或阻塞性炎症方面具有优势, 表现为长 T_1 长 T_2 信号影, 增强后无强化。

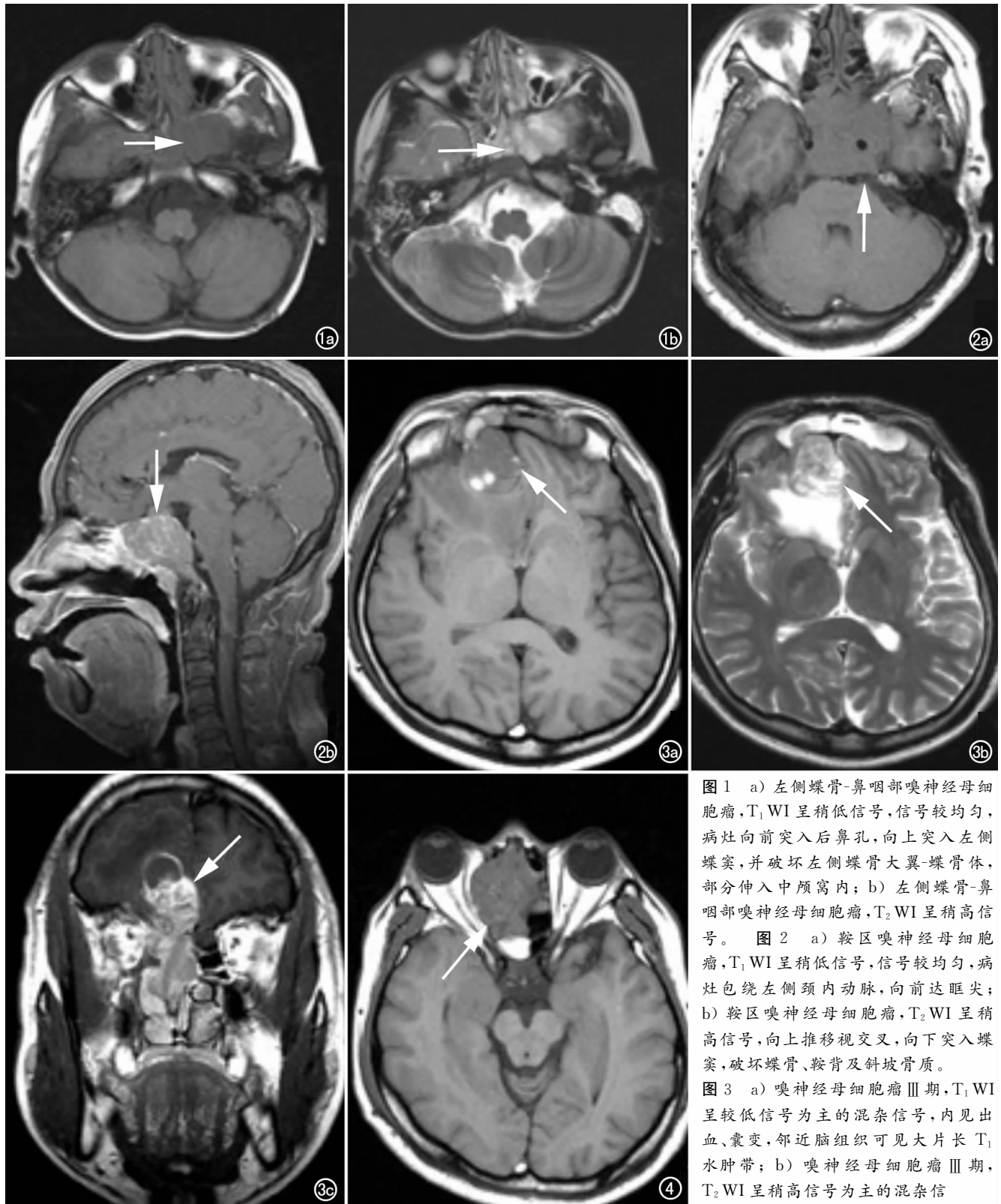


图 1 a) 左侧蝶骨-鼻咽部嗅神经母细胞瘤, T_1 WI 呈稍低信号, 信号较均匀, 病灶向前突入后鼻孔, 向上突入左侧蝶窦, 并破坏左侧蝶骨大翼-蝶骨体, 部分伸入中颅窝内; b) 左侧蝶骨-鼻咽部嗅神经母细胞瘤, T_2 WI 呈稍高信号。图 2 a) 鞍区嗅神经母细胞瘤, T_1 WI 呈稍低信号, 信号较均匀, 病灶包绕左侧颈内动脉, 向前达眶尖; b) 鞍区嗅神经母细胞瘤, T_2 WI 呈稍高信号, 向上推移视交叉, 向下突入蝶窦, 破坏蝶骨、鞍背及斜坡骨质。

图 3 a) 嗅神经母细胞瘤 III 期, T_1 WI 呈较低信号为主的混杂信号, 内见出血、囊变, 邻近脑组织可见大片长 T_1 水肿带; b) 嗅神经母细胞瘤 III 期, T_2 WI 呈稍高信号为主的混杂信

号, 邻近脑组织可见大片长 T_2 水肿带; c) 嗅神经母细胞瘤 III 期, 冠状位清楚的显示病灶侵犯筛骨, 向上进入额窦、蝶窦, 破坏额骨下壁及蝶骨体, 并进一步侵犯右侧额叶。图 4 嗅神经母细胞瘤 III 期, T_1 WI 呈稍低信号, 信号较均匀, 仅累及右侧眼眶内侧壁。

有学者总结了极少数病例原发于蝶窦、上颌窦、鼻咽部、蝶鞍、鞍旁、岩尖^[7]。Lin 等^[8]报道了 1 例原发于鞍区的嗅神经母细胞瘤, 并总结了国外迄今为止共

有 10 例原发于筛板以外的嗅神经母细胞瘤, 其中包括 6 例在鞍区, 3 例在蝶窦还有 1 例没有临床详细记载。本组病例有异位于蝶骨-鼻咽部和鞍区的嗅神经母细

胞瘤各 1 例,术前难以诊断。病灶异位于左侧蝶骨-鼻咽部的患者 3 岁,男性,因左鼻腔反复鼻出血 5d 就诊,MR 诊断为来自蝶骨的恶性肿瘤。另 1 例病灶异位于鞍区的患者 56 岁,女性,因鼻塞、鼻出血 1 年余就诊,并有多尿多饮症状。MRI 误诊为侵袭性垂体瘤。分析 2 例患者均有鼻出血症状,应是富血供肿瘤所致,与 MRI 显示肿瘤明显强化相符。病灶异位于鞍区的患者,因病灶完全阻塞蝶窦而有鼻塞症状;病灶位于左侧蝶骨-鼻咽部的患儿,亦部分向上突入左侧蝶窦,但可能范围较小,故无明显鼻塞症状。病灶异位于鞍区患者还有多尿多饮症状,考虑应是破坏垂体柄所致,故也可合并内分泌症状,Josephs^[9]报道合并 Cushing 综合征的患者 1 例,并总结了其他文献共有 5 例类似报道。2 例异位嗅神经母细胞瘤的中心位置虽然都不是典型部位,但都突入蝶窦,考虑仍是嗅黏膜分布区,嗅黏膜分布虽然存在较大变异,但有学者研究发现 84.4% 的嗅束后端与蝶窦相邻、前中部与筛窦顶相邻^[10]。笔者认为能明确定位是关键,鼻塞、鼻出血等症状也是重要辅助诊断条件。

Tamase 等^[11]认为肿瘤的不同分期能够预测肿瘤的治愈率,因此 MRI 对于术前肿瘤的分期起到尤为重要的意义。通过 MRI 定位,本组肿瘤均分布于 B 期及 C 期,与手术及病理所见基本一致。手术所见肿瘤位置分布与 MR 显示的一致,手术所见肿瘤中心多位于鼻腔中后部,呈息肉状、宽基底生长在筛窦内,其组织形态表现为软硬不等,颜色表现为从红色到灰色不等,这主要与肿瘤的血供相关联。术后病例显示 MR 定为 B 期的肿瘤具有较明显的巢状或小叶状结构,肿瘤细胞间可见多少不一的嗜酸性神经纤维组织,核分裂象较少见,提示其分化较好;MRI 定为 C 期的肿瘤中大多数则小叶状结构不明显,肿瘤细胞多呈弥漫分布,可见肿瘤性不规则坏死,核分裂象多见,细胞异型较明显,提示其分化较差。MRI 尤其冠状及矢状面扫描,可清晰显示脑膜受侵范围、程度以及脑实质受累情况,为临床手术入路提供可靠信息。与 10 例手术者手术所见进行对照,4 例 MRI 显示未侵犯硬脑膜者,肉眼见硬脑膜光滑;6 例 MRI 显示侵犯硬脑膜者,肉眼见硬脑膜均受累,肿瘤呈浸润性生长侵入脑实质,在彻底切除肿瘤的同时,手术者均行颅底重建和硬脑膜修补。

鉴别诊断主要应与前颅窝恶性脑膜瘤、鼻腔淋巴瘤、鼻咽癌、内翻性乳头状瘤等鉴别。前颅窝恶性脑膜瘤通常强化均匀而且明显,但累及鼻腔少见,嗅神经母细胞瘤 MRI 大都显示瘤体信号不均匀,强化也不均匀;鼻腔淋巴瘤多发生于鼻腔前部,相邻鼻背侧皮肤肿

胀,皮下脂肪消失,骨结构的破坏或变形少见;鼻咽癌也常累及颅底,但一般位置较偏后,常引起斜坡骨质破坏,且可见鼻咽后顶壁黏膜线不连续,以 MR 显示较为清楚,嗅神经母细胞瘤沿嗅神经走行生长,引起前颅窝底骨质破坏,位置偏前,且鼻咽后顶壁黏膜常较完整。内翻性乳头状瘤主体部分位于中鼻道内,最先侵犯上颌窦,很少累及眼眶,而且病灶内常有钙化。

总之, MRI 对于嗅神经母细胞瘤的定位、定性、分期、治疗方案的制定及预后具有重要价值。位于鼻腔中后部,破坏筛骨并突破颅底而累及脑实质的肿块,增强后中度至明显不均匀强化,症状中有鼻塞、鼻出血者应高度怀疑嗅神经母细胞瘤,同时,还应注意异位嗅黏膜分布区的肿瘤发生。

参考文献:

- [1] Dulguerov P, Allal AS, Calcaterra TC. Esthesioneuroblastoma: a Meta-analysis and Review[J]. Lancet Oncol, 2001, 2(11): 683-690.
- [2] Lois DN, Ohgaki H, Wiesfler OD, et al. World Organization Classification of Turnouts of the Central Nervous System[M]. Lyon: International Agency for Research on Cancer (IARC) Press, 2007.
- [3] Pavel D, Abdelkarim SA, Thomas CC. Esthesioneuroblastoma: Ameta- analysis and Review[J]. Lancet oncology, 2001, 2(11): 683-690.
- [4] 杨智云, 钟运其, 张翎, 等. 嗅神经母细胞瘤的 CT 和 MRI 表现[J]. 中华放射学杂志, 2005, 39(3): 244-247.
- [5] Wang SL, Li SH, Chen WT, et al. Absence of Epstein-Barr Virus in Olfactory Neuroblastoma[J]. Pathology, 2007, 39(6): 565-566.
- [6] Som PM, Lidov M, Brandwein M, et al. Sinonasal Esthesioneuroblastoma with Intracranial Extension: Marginal Tumor Cysts as Adiaagnostic MR Finding[J]. Am J Neuroradiol, 1994, 15(7): 1259-1262.
- [7] Gaetano C, Stefano P, Silvio M, et al. Primary Sphenoid Esthesioneuroblastoma Studied with MR[J]. J Clin Imaging, 2003, 27(1): 38-40.
- [8] Lin JH, Tsai DH, Chiang YH. A Primary Sellar Esthesioneuroblastomas with Unusual Presentations: a Case Report and Reviews of Literatures[J]. Pituitary, 2009, 12(1): 70-75.
- [9] Josephs L, Jones L, Marenette L, et al. Cushing's Syndrome: An Unusual Presentation of Olfactory Neuroblastoma[J]. Skull Base, 2008, 18(1): 73-76.
- [10] 朱杭军, 廖建春, 王海青, 等. 嗅相关神经的临床解剖学观测[J]. 临床耳鼻喉科杂志, 2005, 19(2): 76-78.
- [11] Tamase A, Nakada M, Hasegawa M, et al. Recurrent Intracranial Esthesioneuroblastoma Outside the Initial Field of Radiation with Progressive Dural and Intra-orbital Invasion[J]. Acta Neurochir, 2004, 146(2): 179-182.