

· 中枢神经影像学 ·

2007 年 WHO 中枢神经系统新增肿瘤及肿瘤亚型的影像学表现
(附 6 例报告)

杨桂芬, 张龙江, 卢光明, 朱虹

【摘要】 目的:提高对 2007 年 WHO 中枢神经系统新增肿瘤及肿瘤亚型的影像学诊断水平。**方法:**搜集 6 例经手术病理学证实的 2007 年 WHO 中枢神经系统新增肿瘤及肿瘤亚型病例, 分析其影像学表现。**结果:**6 例中脑室外神经细胞瘤 3 例, 非典型脉络丛乳头状瘤 1 例, 黏液性毛细胞型星形细胞瘤 2 例。3 例脑室外神经细胞瘤, 位于左顶叶 1 例, 左额顶叶 1 例, 鞍区 1 例。均表现为巨大的囊实性或实性肿块, 增强后病变均见明显不均匀强化。1 例非典型脉络丛乳头状瘤表现为四脑室内实性分叶状肿块, 增强后明显均匀强化。2 例黏液性毛细胞型星形细胞瘤表现为小儿丘脑和基底节区囊实性肿块, 增强后不均匀环形或丝条形强化。**结论:**尽管本研究显示的 2007 年 WHO 中枢神经系统新增肿瘤及肿瘤亚型的影像学表现并非特异, 但认识这些新增肿瘤及肿瘤亚型对于诊断及治疗有一定意义。

【关键词】 中枢神经系统肿瘤; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R730; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)01-0029-04

Imaging Findings of Newly Augmented Tumors and Tumor Subtypes in the 2007 Revised WHO Central Nervous System Tumor Classification (Report of Six Cases) YANG Gui-fen, ZHANG Long-jiang, LU Guang-ming, et al. Department of Nuclear Medicine, Nanjing General Hospital of PLA, Nanjing 210002, P. R. China

【Abstract】 Objective: To improve the knowledge for the diagnosis of newly augmented tumors and tumor subtypes in the 2007 revised WHO central nerve system (CNS) tumor classification. **Methods:** Six cases with surgery and pathology proven tumors which were newly augmented in the 2007 revised WHO CNS tumor classification were collected, their imaging findings were analyzed. **Results:** Of the six cases, there were extraventricular neurocytoma (3 cases), atypical choroids plexus papilloma (1 case) and pilomyxoid astrocytoma (2 cases). Of the three extraventricular neurocytomas, their locations were in left parietal lobe, left frontoparietal lobe and sellar region for 1 case each. All of them appeared as a huge cystic-solid or solid mass with obvious heterogeneous enhancement. The atypical choroids plexus papilloma appeared as a lobulated solid mass within the fourth ventricle with marked homogeneous enhancement. The two pediatric patients with pilomyxoid astrocytoma appeared as cystic-solid mass in thalamus and basal ganglia region with heterogeneous rim or linear enhancement. **Conclusion:** Although the imaging findings of newly augmented tumors of the 2007 revised WHO CNS tumor classification are non-specific, yet recognition of these tumors are still significant for the diagnosis and clinical treatment.

【Key words】 Central nervous system neoplasm; Magnetic resonance imaging; Pathology

2007 年新出版的中枢神经系统肿瘤分类中新增了 8 个肿瘤实体和 3 个肿瘤亚型, 这些新增肿瘤和肿瘤亚型, 病例报道较少, 且多数为病理学的研究报道, 影像学对此认识不足^[1]。因此, 有必要对这些肿瘤的影像学表现进行总结和复习。笔者将所遇到的 6 例经手术病理证实的病例报道如下。

材料与方法

1. 一般资料

搜集 2005 年 6 月~2008 年 11 月共有 6 例符合 2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类中新增肿瘤和肿瘤亚型诊断的患者资料纳入了本研究, 其中 3 例脑

室外神经细胞瘤均为 2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类变化颁布之前的病例, 原均诊断为中枢神经细胞瘤, 与 2000 年中枢神经系统肿瘤分类中的中枢神经细胞瘤同用一个疾病编码(ICD-O 9506/1), 两者的不同只是发生部位的不同; 前者主要指的是发生在脑室外的神经细胞瘤, 后者主要发生于脑室内, 容易鉴别; 余 3 例均为 2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类变化颁布之后的病例。6 例中, 女 4 例, 男 2 例, 年龄 2~54 岁, 平均(20±19)岁。4 例以头痛伴呕吐为首发症状, 其中 1 例伴有肢体活动无力, 1 例为血肿清除术后复查; 1 例 2 岁小儿以右下肢无力伴跛行 1 周为代主诉入院; 另 1 例以双眼视物模糊 1 年, 加重 1 个月。

2. MR 检查

6 例均进行平扫加增强扫描, 4 例行扩散加权成像(DWI)。MRI 扫描仪器为 GE Signa 1.5T 超导 MRI

作者单位: 210002 南京, 南京军区南京总医院核医学科(杨桂芬、朱虹), 影像科(张龙江、卢光明)
作者简介: 杨桂芬(1977-), 女, 云南大理人, 博士, 主治医师, 主要从事神经影像学诊断工作。

成像仪,6 例均行常规 T_1 WI、 T_2 WI 和增强扫描,3 例行回波平面 DWI。常规 MR 成像包括 SE 序列和 FSE 序列成像,SE- T_1 WI: TR 500 ms、TE 20 ms; FSE- T_2 WI: TR 3000 ms、TE 110 ms,行横断面、矢状面和冠状面成像,层厚 5 mm,层间距 1.5 mm,视野 24 cm,矩阵 256×192 。DWI 采用单次激发 T_2 W 回波平面 SE 序列轴面成像,TR 1500 ms、TE 60 ms,层厚 5 mm,无间距,视野 24 cm,矩阵 128×128 。增强扫描,对比剂用钆喷替酸葡甲胺(Gd-DTPA)注射液,剂量为 0.1 mmol/kg,以 2~3 ml/s 的流率经肘前静脉注射,注射后行横断面、矢状面和冠状面 T_1 WI 成像。

结 果

6 例中脑室外神经细胞瘤 3 例,非典型脉络丛乳头状瘤 1 例,黏液性毛细胞型星形细胞瘤 2 例。3 例脑室外神经细胞瘤,位于左顶叶 1 例(图 1),左额顶叶 1 例,鞍区 1 例。均表现为巨大的囊实性或实性肿块,肿块边界欠清(2/3), T_1 WI 以低信号为主, T_2 WI 可见高信号影。灶周可见水肿区。1 例瘤内可见出血。3 例 CT 均可见瘤内散在或明显钙化。1 例肿块部分包绕双侧颈内动脉、大脑中动脉起始部和后交通动脉。静脉注射 Gd-DTPA 后肿块呈明显不均匀强化,间有少许无强化区。1 例行 DWI,可见肿块呈高信号。

1 例非典型脉络丛乳头状瘤表现为四脑室内分叶状实性肿块,肿块内未见明显囊变坏死区, T_1 WI 和 T_2 WI 与脑实质相比均呈等信号,脑干轻度受压,增强

后肿块均匀强化,大小约 $3.0 \text{ cm} \times 3.7 \text{ cm} \times 3.0 \text{ cm}$ 。DWI 肿块呈等信号。肿瘤未见明显侵犯周围组织征象(图 2)。

2 例黏液性毛细胞型星形细胞瘤表现为小儿丘脑和基底节区囊实性肿块,1 例在 T_1 WI 上以低信号为主, T_2 WI 上以高信号为主。瘤周可见明显水肿区和占位效应。1 例因反复出血 T_2 WI 上可见含铁血黄素环,在 DWI 上呈低信号;另 1 例 DWI 呈高信号。增强 T_1 WI 肿瘤明显不均匀强化,其内可见环状和丝条样强化(图 3)。

讨 论

2007 年新版中枢神经系统肿瘤分类中新增 8 个肿瘤实体,即非典型性脉络丛乳头状瘤、脑室外神经细胞瘤、血管中心性胶质瘤、乳头状胶质神经元肿瘤、第四脑室菊形团胶质神经元瘤、松果体区乳头状瘤、垂体细胞瘤、垂体前叶嗜酸性纺锤形细胞瘤,3 个肿瘤亚型,即黏液性毛细胞型星形细胞瘤、间变性髓母细胞瘤、广泛结节性髓母细胞瘤^[1-3]。鉴于本研究所搜集的病例种类,本文仅讨论非典型性脉络丛乳头状瘤、脑室外神经细胞瘤和黏液性毛细胞型星形细胞瘤三类。

1. 非典型性脉络丛乳头状肿瘤

大多数脑室内脉络丛乳头状瘤(WHO I 级)起源于脉络丛上皮细胞的良性肿瘤,手术可治愈。2007 年版本中提出的非典型性脉络丛乳头状瘤与脉络丛乳头状瘤的区分在于有丝分裂活性增强,手术治愈也有可能,

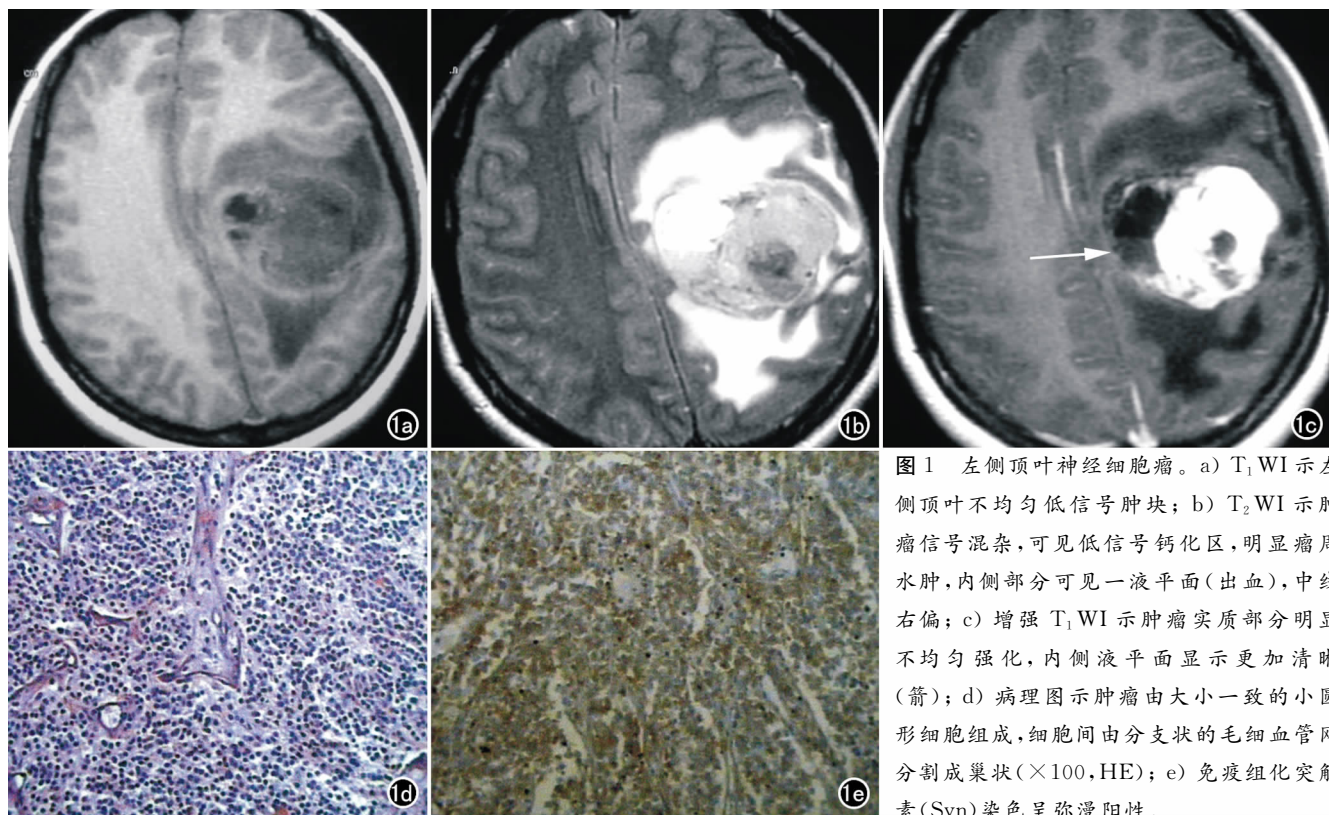


图 1 左侧顶叶神经细胞瘤。a) T_1 WI 示左侧顶叶不均匀低信号肿块; b) T_2 WI 示肿瘤信号混杂,可见低信号钙化区,明显瘤周水肿,内侧部分可见一液平面(出血),中线右偏; c) 增强 T_1 WI 示肿瘤实质部分明显不均匀强化,内侧液平面显示更加清晰(箭); d) 病理图示肿瘤由大小一致的小圆形细胞组成,细胞间由分支状的毛细血管网分割成巢状($\times 100$, HE); e) 免疫组化突触素(Syn)染色呈弥漫阳性。

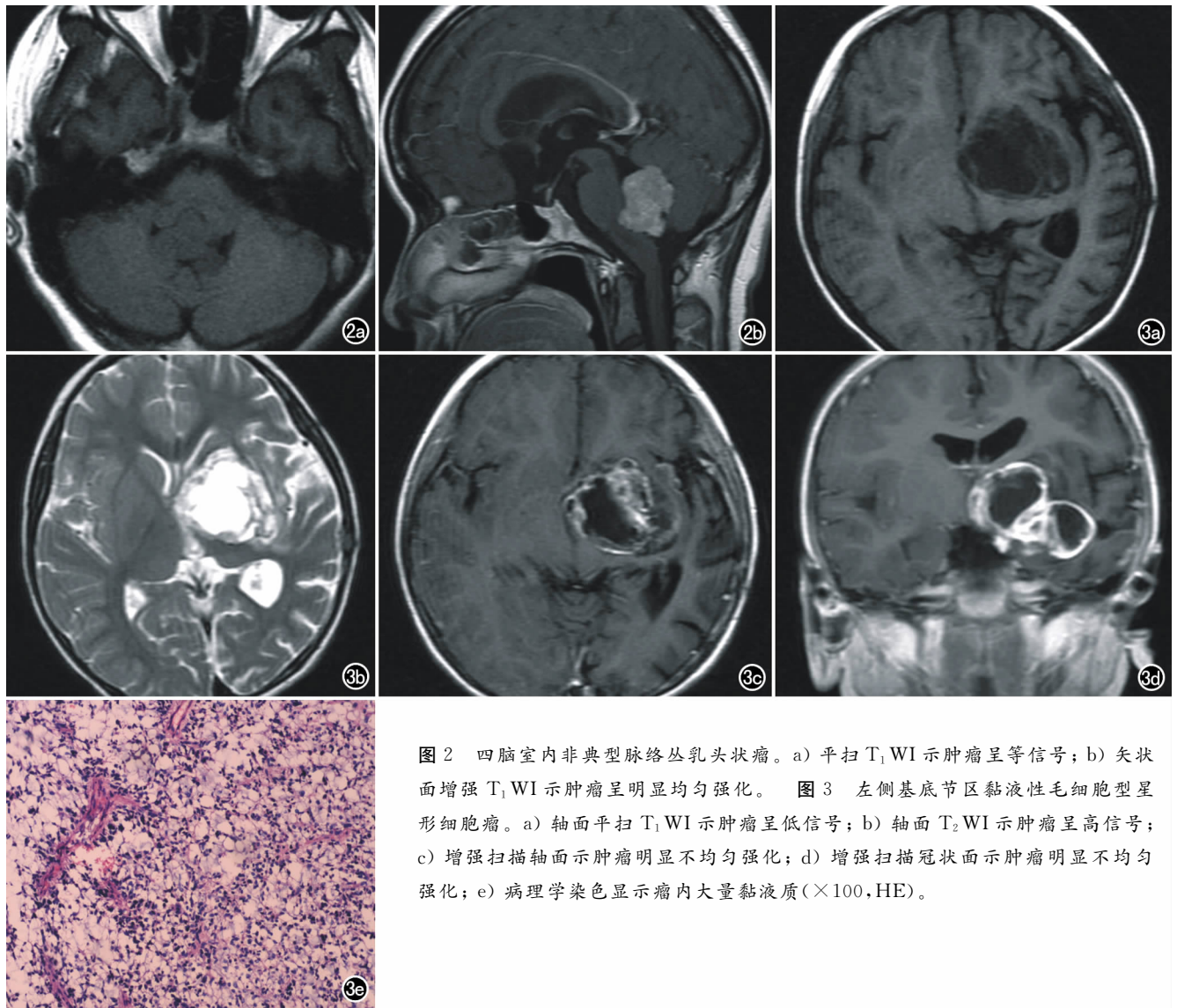


图 2 四脑室内非典型脉络丛乳头状瘤。a) 平扫 T_1 WI 示肿瘤呈等信号；b) 矢状面增强 T_1 WI 示肿瘤呈明显均匀强化。图 3 左侧基底节区黏液性毛细胞型星形细胞瘤。a) 轴面平扫 T_1 WI 示肿瘤呈低信号；b) 轴面 T_2 WI 示肿瘤呈高信号；c) 增强扫描轴面示肿瘤明显不均匀强化；d) 增强扫描冠状面示肿瘤明显不均匀强化；e) 病理学染色显示瘤内大量黏液质($\times 100$, HE)。

但复发的可能性明显增高。虽然影像学与脉络丛乳头状瘤相似,但非典型脉络丛乳头状瘤易侵犯周围组织结构,其内更易发生小囊变。肿瘤可沿脑脊液播散,并可转移到神经系统外,如肺部及锁骨上软组织内^[2]。本组 1 例表现为四脑室内等信号分叶状肿块,增强后均匀强化,未见明显侵犯周围组织征象,在影像学上与脉络丛乳头状瘤及脉络丛乳头状瘤鉴别困难。

2. 脑室外神经细胞瘤

脑室外神经细胞瘤主要累及儿童和年轻的成人,年龄范围 5~76 岁,中位年龄 34 岁,无性别差异。以额叶多见,顶叶次之,其他部位更少见。多表现为等信号肿块,常有囊性变、钙化,可伴有瘤内出血;瘤周水肿区和占位效应明显;增强后可出现明显强化^[4-6]。本组 2 例脑室外神经细胞瘤均表现左侧额顶叶实性为主的巨大肿块,伴有明显的囊变坏死、钙化及出血灶,增强扫描时实性部分明显不均匀强化,瘤周可见明显水肿区,表现与以往报道相符。1 例鞍区神经细胞瘤表现出侵袭性生长的特点,包绕周围血管结构,压迫视神经

导致患者失明;瘤内见散在点状钙化;增强后病变明显不均匀性强化,DWI 示高信号,无脑室系统积水征象。脑室外神经细胞瘤术前定性诊断较难,但对年轻患者脑实质内实性为主的巨大肿块,伴有囊变坏死、钙化和/或出血灶,尤其是有较多钙化者,在鉴别诊断中应考虑到脑室外神经细胞瘤的可能性。应与少突胶质细胞瘤、高级别星形细胞肿瘤、幕上原始神经外胚层肿瘤、节细胞胶质瘤、大脑半球的室管膜瘤、鞍区脑膜瘤等鉴别^[7]。

3. 黏液性毛细胞型星形细胞瘤

1999 年由 Tihan 等提出,典型者好发于下丘脑或视交叉区域。组织学上主要是以黏液样基质和血管为中心排列的单形双极肿瘤细胞为特征。主要是发生在婴儿、小孩(平均年龄 10 岁),肿瘤多发生于靠中线区域,多在下丘脑、视交叉、鞍上和丘脑,少数可发生在小脑,大脑甚至脊髓内^[8,9]。临床症状与肿瘤所在部位及肿瘤增大所导致的颅内高压有关。预后欠佳,较毛细胞性星形细胞瘤更易出现局部复发和脑脊液播散现

象。影像学常表现为视交叉、鞍上、下丘脑和丘脑 T₁WI 等或低信号, T₂WI 高信号的实性或囊实性肿块, 增强后呈不均匀强化。该肿瘤常容易出血, 报道其出血的比率在 24% 左右^[8]。本组 1 例黏液性毛细胞型星形细胞瘤小儿因反复脑出血而多次就诊, 曾多次行影像学检查均提示血肿, DSA 检查亦未见明显血管畸形。本次为血肿清除术后首次来我院就诊而提示肿瘤, 最终病理证实为黏液性毛细胞型星形细胞瘤。以脑出血为首发表现的黏液性毛细胞型星形细胞瘤在文献中也有描述^[7], 这主要是与肿瘤内血管明显增生, 部分区域内瘤细胞围绕在血管周围分布, 并以血管为中心呈放射状排列, 即所谓的血管中心性生长有关^[10]。因而在遇到下丘脑附近以脑出血为主要影像学表现的小儿, 排除了血管源性病变后, 要考虑到黏液性毛细胞型星形细胞瘤的可能性。本组 1 例 DWI 表现为高信号, 与文献报道不同^[8], 主要的原因可能与肿瘤内大量黏液物质的堆积造成水分子扩散障碍有关。主要与毛细胞星形细胞瘤、纤维黄色星形细胞瘤、原始神经外胚层肿瘤、胚胎发育不良性神经上皮瘤等鉴别。

总之, 尽管本研究显示的 2007 年 WHO 中枢神经系统几类新增肿瘤及肿瘤亚型的影像学表现并非特异, 但认识这些新增肿瘤及肿瘤亚型对于诊断及治疗有一定意义。

参考文献:

[1] 张云亭. WHO 中枢神经系统肿瘤分类对于影像学研究的指导意

义[J]. 国际医学放射学杂志, 2008, 31(3): 156-158.

- [2] 宋修峰, 张云亭. 2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类变化及新增肿瘤实体的影像学表现[J]. 国际医学放射学杂志, 2008, 31(3): 159-162.
- [3] 占传家, 朱文珍, 王承缘. 2007 年世界卫生组织对于中枢神经系统肿瘤的分类[J]. 放射学实践, 2008, 23(2): 122-127.
- [4] Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A, et al. Extraventricular Neurocytoma with Ganglionic Differentiation Associated with Complex Partial Seizures[J]. Am J Neuroradiol, 1999, 20(4): 724-727.
- [5] Ritz R, Roser F, Bornemann A, et al. Extraventricular Neurocytoma Presenting with Intratumoral Hemorrhage[J]. Clin Neuropathology, 2005, 24(3): 101-105.
- [6] Moller-Hartmann W, Krings T, Brunn A, et al. Proton Magnetic Resonance Spectroscopy of Neurocytoma Outside the Ventricular Region- case Report and Review of the Literature[J]. Neuroradiology, 2002, 44(3): 230-234.
- [7] Yang GF, Wu SY, Zhang LJ, et al. Imaging Findings of Extraventricular Neurocytoma; Report of 3 Cases and Review of the Literature[J]. AJNR, 2009, 30(3): 581-585.
- [8] 舒红格, 漆剑频, 王秋霞, 等. 毛状黏液样星形细胞瘤的诊断(附 1 例报告和文献复习)[J]. 放射学实践, 2008, 23(8): 859-861.
- [9] Linscott LL, Osborn AG, Blaser S, et al. Pilomyxoid Astrocytoma: Expanding the Imaging Spectrum[J]. AJNR, 2008, 29(10): 1861-1866.
- [10] 陈莲, 汪寅, 朱雄增. 毛细胞黏液样型星形细胞瘤的临床病理学观察[J]. 中华病理学杂志, 2006, 35(12): 727-730.

(收稿日期: 2009-01-05 修回日期: 2009-03-18)

《请您诊断》栏目征文启事

《请您诊断》是本刊 2007 年新开辟的栏目, 该栏目以临床上少见或容易误诊的病例为素材, 杂志在刊载答案的同时配发专家点评, 以帮助影像医生更好地理解相关影像知识, 提高诊断水平。栏目开办两年来受到广大读者欢迎。

本栏目欢迎广大读者踊跃投稿, 并积极参与《请您诊断》有奖活动。

《请您诊断》来稿格式要求: ①来稿分两部分刊出, 第一部分为病例资料和图片; 第二部分为全文, 即病例完整资料(包括病例资料、影像学表现、图片及详细图片说明、讨论等)。②来稿应提供详细的病例资料, 包括病史、体检资料、影像学检查及实验室检查资料; 来稿应提供具有典型性、代表性的图片, 包括横向图片(X 线、CT 或 MRI 等不同检查方法得到的影像资料, 或某一检查方法的详细图片, 如 CT 平扫和增强扫描图片)和纵向图片(同一患者在治疗前后的动态影像资料, 最好附上病理图片), 每帧图片均需详细的图片说明, 包括扫描参数、序列、征象等, 病变部位请用箭头标明。

具体格式要求请参见本刊(一个完整病例的第一部分请参见本刊正文首页, 第二部分请参见 2 个月后的杂志最后一页, 如第一部分问题在 1 期杂志正文首页, 第二部分答案则在 3 期杂志正文末页)

联系人: 石鹤 联系电话: 027-83662887

(本刊编辑部)