

· 中枢神经影像学 ·

脑神经节细胞胶质瘤的影像学表现(附 2 例报告及文献复习)

戴慧, 穆可涛, 漆剑频, 王承缘, 夏黎明, 朱文珍

【摘要】 目的:探讨脑神经节细胞胶质瘤(GG)的影像学表现及临床病理特点,提高对该病的认识。**方法:**复习文献并回顾性分析两例经手术病理证实的脑 GG 的临床、影像学表现及病理特征。**结果:**两例脑 GG 临床以头痛为主要症状,1 例发生于脑室系统,1 例位于枕叶;影像学上形态、密度(信号)、强化方式各异;病理学表现为发育不良的神经元与新生的胶质细胞共存;免疫组化染色 NSF(+)、NeuN(+)、GFAP(+). **结论:**不同部位脑 GG 的临床及影像学表现各异,最终确诊需依靠病理学检查。

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

【中图分类号】 R739.41; R445.2; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)02-0147-04

Imaging features of ganglioglioma: a report of 2 cases and review of literature DAI Hui, MU Ke-tao, QI Jian-pin, et al. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the characteristics of imaging and clinicopathology of ganglioglioma (GG) so as to improve the understanding and diagnosis of the disease. **Methods:** The clinical presentation, imaging and histopathologic characteristics of GG were reviewed and two cases of GG in our hospital proved by histopathology and immunohistochemistry post-operatively were analyzed retrospectively. **Results:** The two cases of our hospital suffered from headache as the main symptom, it was located in the ventricle system in one case and in the occipital lobe in the other. The two cases showed different imaging characteristics from each other. There was coexistence of dysplastic neuron and neoplastic glial cells with positive immunohistological staining for all three items of NSF, NeuN and GFAP. **Conclusion:** The imaging characteristics and clinical presentations of GG are varied in different locations. The final diagnosis should be made by pathology and immunohistochemistry.

【Key words】 Glioma; Brain neoplasm; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

神经节细胞胶质瘤(ganglioglioma, GG)较少见, 占有 CNS 肿瘤的 0.4%、占颅内肿瘤的 1.3%^[1]。发生于颅内的 GG 即为本文讨论的内容, 定义为脑 GG。GG 在 2007 年 CNS 肿瘤 WHO 分类^[2]中被定义为分化良好、生长缓慢的神经上皮肿瘤, 由新生的成熟神经节细胞构成, 多见于长期癫痫患者。GG 属良性肿瘤, 存活率为 94%。本文回顾性分析 2 例经病理证实的脑 GG 的病例资料, 结合文献复习, 探讨脑 GG 的临床、病理表现及影像学诊断、鉴别诊断, 以提高对该病的认识水平。

材料与方法

病例 1, 男, 9 岁, 间歇性头痛、呕吐近 1 年半, 未治疗。近 3 天头痛呕吐症状持续时间明显延长, 走路摇晃。当地医院 CT 检查提示脑积水、鞍区占位性病变, 本院以鞍区占位收住院。查体: 一般情况差, 神清, 双侧瞳孔等大等圆, 对光反射存在, 四肢肌力及肌张力正常, 病理征未引出。行常规头颅 MR 平扫及增强扫描。成像序列及扫描参数: 横轴面及矢状面 FLAIR

T₁ WI (TR 2025 ms, TE 18 ms, TI 750 ms); 横轴面 SE T₂ WI (TR 4500 ms, TE 102 ms); 横轴面 FLAIR T₂ WI (TR 8600 ms, TE 120 ms, TI 2100 ms) 及横轴面、冠状面、矢状面 T₁ WI 增强扫描。层厚 6 mm, 层间隔 2 mm, 激励次数 2, 矩阵 320×192, 对比剂采用欧乃影 10 ml, 以 3.0 ml/s 流率注入。

病例 2, 男, 6 岁, 3 个月前出现无明显诱因的间断性头痛, 以右枕顶部为甚, 头痛渐加重, 疼痛时间长。病程中无昏迷, 无恶心呕吐, 无大小便失禁。查体: 神清, 双侧瞳孔等大等圆, 对光反射灵敏, 心肺腹部无异常, 四肢活动正常。行常规头颅 CT、CTA、MR 及 DWI 检查。CT 扫描参数: 120 kV, 140 mA, 层厚 5 mm, 层间隔 5 mm; CTA 扫描参数: 120 kV, 390 mA, 层厚 0.625 mm, 层间隔 0.625 mm, 螺距 0.984。CT 对比剂采用欧乃派克 85 ml, 以流率 4.5 ml/s 注入; MR 扫描序列、参数、对比剂同病例 1, DWI 参数 b=1000 s/mm²。

结果

病例 1: MRI 平扫示脑深部中线区域占位性病变, 形态不规则, 范围较广(图 1), 并累及鞍上视交叉、左侧视束、下丘、三脑室前部、侧脑室透明隔, 左侧穹窿柱

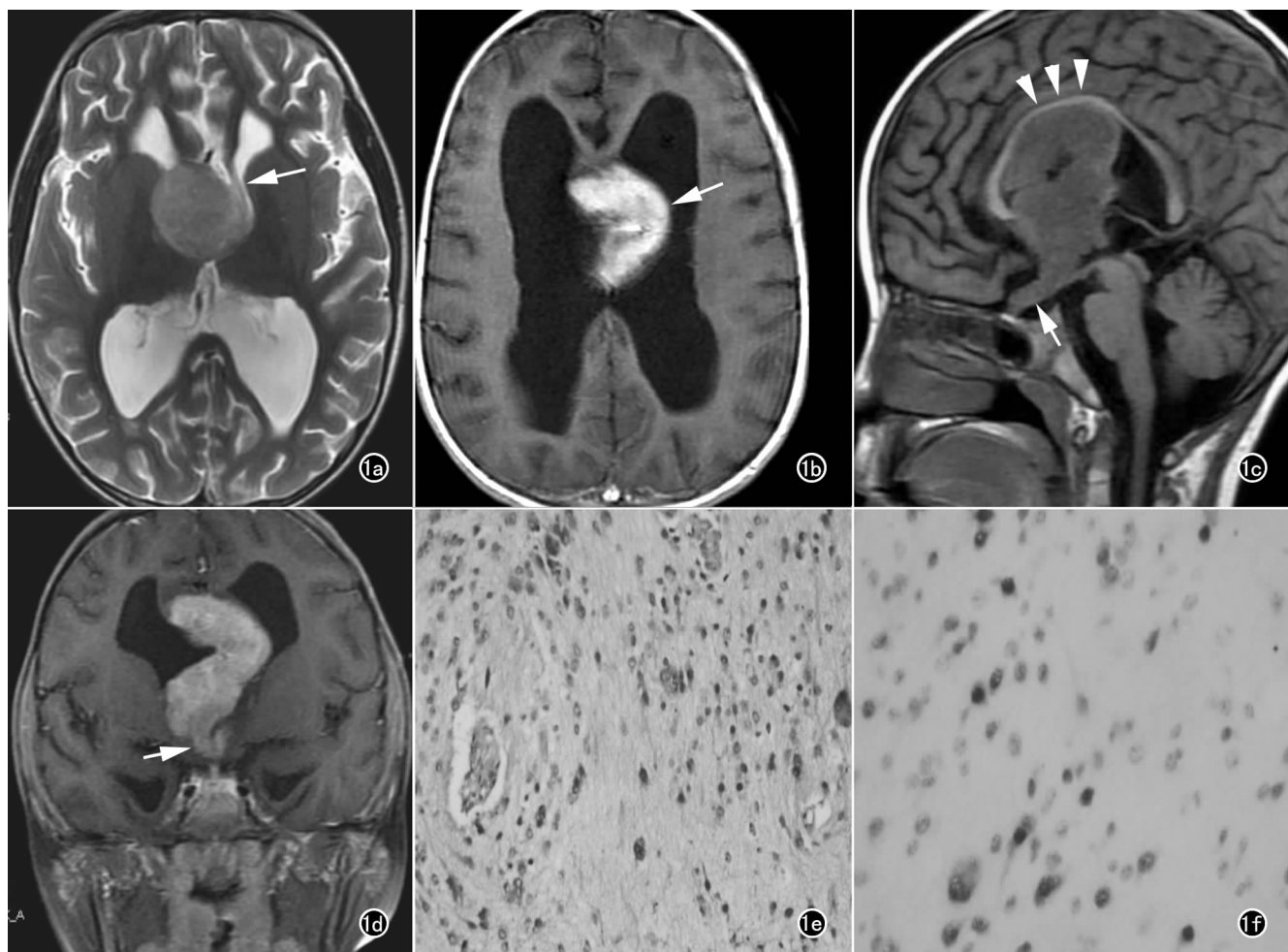


图1 脑GG。a) 横轴面 T_2 WI 示肿瘤压迫双侧穹窿柱及透明隔(箭),孟氏孔受压变窄,双侧侧脑室扩张积水; b) 横轴面 T_1 WI 增强示透明隔区域不规则,呈明显较均匀强化的实性病灶,边界清楚(箭); c) 矢状面 T_1 WI 示肿瘤呈等信号,范围较广,主要位于三脑室,向上累及透明隔区域,且胼胝体部受压上抬(箭头),向下累及鞍区,右侧视交叉视束受累增粗(箭); d) 冠状面 T_1 WI 增强扫描示肿瘤明显强化,亦可见视交叉视束强化(箭); e) 镜下示肿瘤细胞核异型性较大,分化不成熟,其内可见小淋巴细胞($\times 100$, HE); f) 免疫组化示 NeuN 染色明显阳性。

呈推移改变。肿瘤呈实性,表现为等 T_1 等 T_2 信号,边界清楚,增强后呈较均匀明显强化,伴明显脑积水并引流后改变, MRI 诊断为鞍区占位,颅咽管瘤可能。病理:肿瘤细胞核异型性较大,分化不成熟,其内可见小淋巴细胞。(鞍区)神经节细胞胶质瘤(WHO I 级)。免疫组化: NSf(+), NeuN(+), 部分 Nestin(+), NF(+), 部分 GFAP(+), Vimentin(+).

病例 2: CT 平扫示右枕叶脑回状低密度灶(图 2),边界清楚,灶周无水肿,占位效应轻,囊内密度不均,增强后呈脑回样强化; MRI 平扫示右枕叶脑回状长 T_1 长 T_2 信号灶, FLAIR T_2 WI 上基本呈等信号, DWI 上呈低信号,边界清楚,灶周无水肿,占位效应轻,囊内见脑回样分隔,增强后呈脑回样强化。CT 和 MR 诊断为右枕叶占位,胶质瘤可能。病理:肿瘤细胞核异型性明显,大小不一,单核或多核,分化不成熟。(后颅窝)节细胞胶质瘤(WHO II 级)。免疫组化: NeuN(+), NSf(+), GFAP(+), S-100(-)。

讨论

GG 属于良性肿瘤, 1926 年 Perkins 首次定义 GG 为一种独特类型的颅内肿瘤, Courville 在 1930 年正确阐明该肿瘤的组织成分。形态学上 GG 以发育不良性神经元和新生胶质细胞共存为特征, 临床以癫痫为主要症状^[1]。

1. 关于 WHO 分类

根据各版 WHO 分类, GG 均归于神经上皮肿瘤类别下的亚型神经元和混合性神经元-神经胶质肿瘤。2000 年分类^[3]开始使用 ICD-O 编码: GG 9505/1, 间变性 GG 9505/3。2000 年 WHO 分级: GG 为 I~II 级, 间变性 GG 多为 III 级, 当其胶质瘤部分是胶质母细胞瘤时可诊断为 IV 级。2007 年继续沿用 2000 年的 ICD-O 编码, 分级方面与 2000 年相比有所简化, 分两级: GG 为 I 级, 间变性 GG 为 III 级, 有学者提出 II 级的分级, 但还没有最终确定标准^[2]。本组 1 例脑 GG

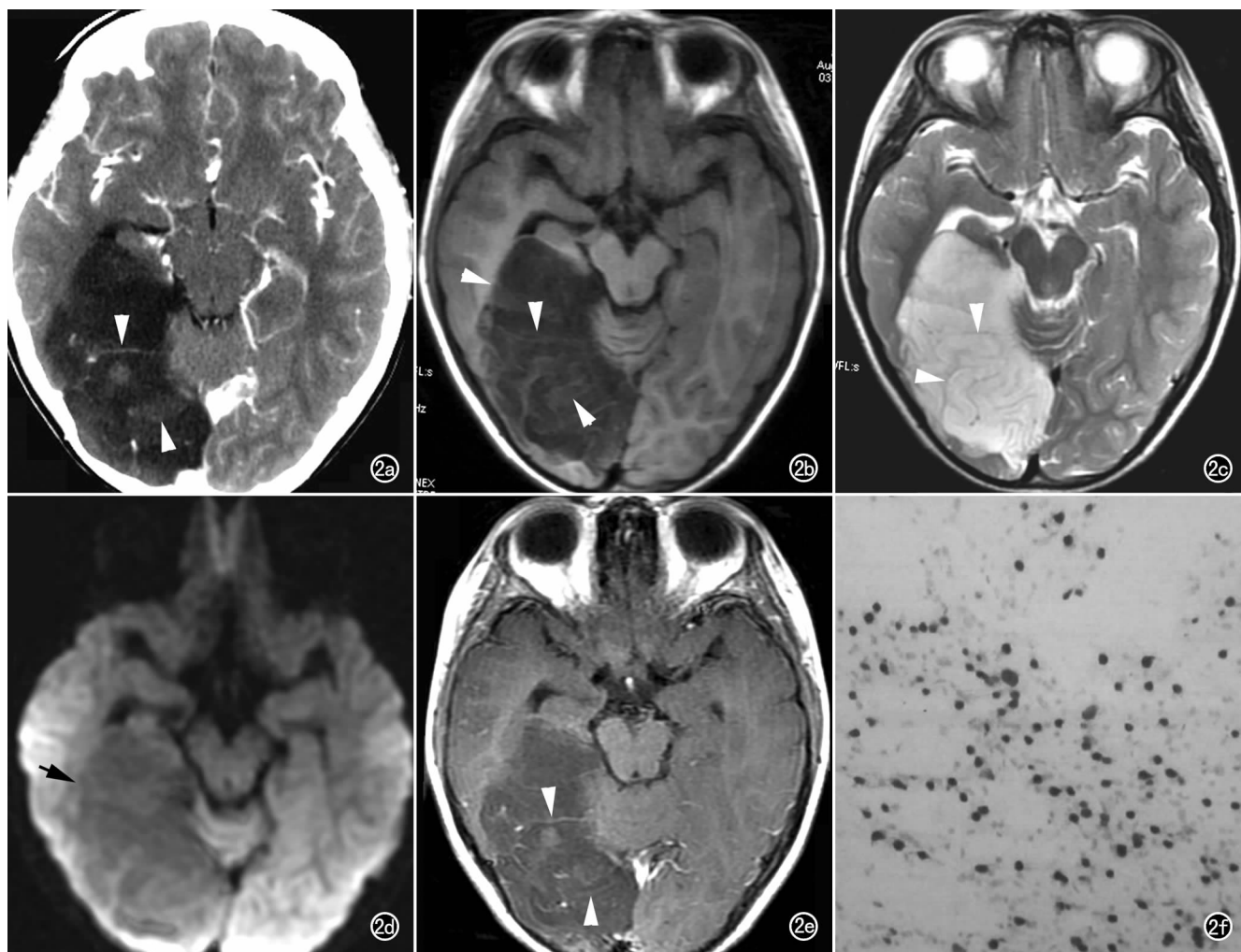


图 2 脑 GG。a) CT 增强扫描示右侧颞枕叶脑回状低密度灶,边界清楚,灶周无水肿,占位效应轻,囊内密度欠均匀,呈脑回样强化(箭头); b) 横轴面 T_1 WI 示右枕叶脑回状低信号灶,内部信号略不均匀,见脑回样等信号分隔影(箭头); c) 横轴面 T_2 WI 示肿瘤呈高信号,内见等信号脑回样分隔影(箭头); d) DWI 图示肿瘤呈低信号(箭); e) 横轴面 T_1 WI 增强扫描示肿瘤内脑回样强化(箭头); f) 免疫组化示 NeuN 染色阳性。

病理诊断参考 WHO2000 分级标准,为 II 级。

2. 影像学表现

脑 GG 好发于幕上,以颞叶最为多见($>70\%$)^[2],其次是大脑额叶、顶叶和枕叶,其它少见部位包括小脑、基底节、松果体、下丘脑、视神经、脑干、垂体^[4],脑室系统(起源于透明隔、四脑室下壁、三脑室)及鞍区、鞍上罕见^[5,6]。发生于鞍上并累及视交叉的 GG,国外已报道 17 例^[6-10],国内尚未见报道。本组中 1 例发生于鞍上及脑室系统,并累及视交叉和左侧视束,国内外尚未见文献报道。

GG 影像学表现为边界清楚的占位性病变,多呈类圆形,也可为不规则形,病变常有不同程度囊变,占位征象无或轻微,瘤周水肿无或仅有轻度水肿,且瘤周水肿与肿瘤的类型及分级无相关性^[11]。肿瘤可有钙化,钙化率约 35% ^[12]。增强可呈实性结节强化、囊壁强化或囊中附壁结节强化且强化程度不等,呈无或弱强化到明显强化^[2]。Zhang 等^[13]将 GG 分 3 型:囊性、

囊实性和实性。实性病变好发于颞叶,囊性病变明显小于囊实性和实性病变。本文 2 例手术证实均为实性,1 例呈明显强化,另 1 例脑回样强化,再次验证了 GG 强化特征的多样性。

3. 临床及病理特点

GG 好发于儿童及年轻人,30 岁以下多见^[14],男性略多^[1],在 1 组 626 例患者的统计研究中 GG 发病年龄为 8.5~25 岁,男女比例为 1.1:1~1.9:1^[2]。临床症状随肿瘤大小和部位的不同而不同。最常见的临床症状为癫痫,文献报道癫痫症状大约占 $75\% \sim 100\%$,可能是由于 GG 最好发于颞叶的原因^[5]。本文两例均未出现癫痫,而表现为头痛,其中 1 例头痛可能是由于梗阻性脑积水导致的。

大体病理见肿瘤呈实性或囊状肿块,占位效应较轻,钙化可见,出血或坏死少见。组织病理学特点是神经元与胶质细胞并存。绝大部分 GG 为 WHO I 级,肿瘤内存在神经节细胞和新生的胶质细胞。其中神经

节细胞或神经元表现为发育不良改变:细胞结构缺失、位于皮层下、呈簇状分布、巨细胞性、膜周尼氏小体聚集;而胶质成分各异,形态可类似于纤维性星形细胞、少突胶质细胞、毛细胞性星形细胞。钙化、血管周围淋巴样细胞聚集和嗜伊红小体可见。胶质细胞的数目决定肿瘤的增殖倍数,因此决定了生物学行为^[2,6]。若出现高增殖活性(MIB-1>10%),微血管增殖,坏死,核分裂等间变特征,则定义为 WHO Ⅲ级^[15]。免疫组化:GFAP、S-100 蛋白标记胶质细胞的成分;NeuN、神经微丝、突触素和 MAP2 标记神经元成分;Ki-67 标记指数为半定量指标,反映肿瘤的生物行为^[1]。本组两例 NSF、NeuN、GFAP 均呈阳性表达,与文献报道一致。GG 可合并不同的病理状态,如局灶性皮层发育不良^[15]、多形性黄色瘤型星形细胞瘤^[16]等。

3. 鉴别诊断

GG 形态、部位、信号特征及强化方式多变,定性诊断较困难,发生于不同的部位须与不同的病变鉴别。GG 以幕上多见,需鉴别:①胚胎发育不良性神经上皮肿瘤(DNT):DNT 与 GG 均多见于儿童和青年、好发于颞叶、边界清楚、有长期的癫痫病史,但 GG 可以发生于幕下,而 DNT 均发生于幕上;GG 可表现为多灶性,且以囊实性为主,囊通常较大,而 DNT 多为囊性,且多为小囊,很少出现大囊;GG 的钙化较 DNT 常见,约 35% GG 可见钙化,而 DNT 出现钙化的比率约 20%;GG 有恶变可能,而 DNT 则多年不变^[11];DNT 多位于皮层或以皮层为主,呈三角形假囊肿样,瘤内分隔多见;②少突胶质瘤:因 GG 偏于良性的生物学行为,须与一些低级别胶质瘤鉴别,尤其有钙化时须与少突胶质瘤鉴别。少突胶质瘤以额叶最多见,肿瘤呈长 T₁ 长 T₂ 信号且信号不均匀,增强后肿瘤多呈完全或部分强化且强化不均匀,瘤周水肿无或少见;③婴儿促纤维型星形细胞瘤:患者多为 1~24 个月的婴幼儿,病史通常较短,肿瘤多见于额叶及颞叶,其它部位罕见,常与硬脑膜相贴呈浅表斑块状,瘤体较大可呈囊状,常有强化的壁结节;④多形性黄色星形细胞瘤(PXA):PXA 也常表现为囊实性病灶伴壁结节强化,绝大多数发生在幕上,其中 49% 发生在颞叶,但 PXA 发病年龄多小于 18 岁(2/3),壁结节多位于囊壁的脑膜面,邻近脑膜强化可形成“脑膜尾征”,部分 PXA 为实质性,但钙化罕见。

青少年幕下 GG 需与毛细胞性星形细胞瘤或血管母细胞瘤鉴别。毛细胞性星形细胞瘤是儿童最常见的大脑肿瘤,易坏死、囊变,钙化少见,多见于幕下,也可见于幕上,囊壁和壁结节往往显著不均匀强化;实性血管母细胞瘤常见瘤周或瘤结节内血管流空征象,而

GG 很少见此征象。GG 位于皮层且邻近颅骨,尤其是局部颅骨有压迫或破坏改变的,应与脑膜瘤鉴别,脑膜瘤 T₂WI 呈等信号或稍低信号,且强化明显、均匀^[13]。

参考文献:

- [1] Luyken C, Blümcke I, Fimmers R, et al. Supratentorial gangliogliomas: histopathologic grading and tumor recurrence in 184 patients with a median follow-up of 8 years[J]. *Cancer*, 2004, 101(1): 146-155.
- [2] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. WHO classification of tumours of the central nervous system. IARC, Lyon, 2007.
- [3] Kleihues P, Cavenee WK, et al. World health organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of the nervous system[J]. IARC Press, Lyon, 2000.
- [4] Park SH, Kim E, Son EL. Cerebellar ganglioglioma[J]. *J Korean Neurosurg Soc*, 2008, 43(3): 165-168.
- [5] Shono T, Tosaka M, Matsumoto K, et al. Ganglioglioma in the third ventricle: report on two cases[J]. *Neurosurg Rev*, 2007, 30(3): 253-258.
- [6] Gupta R, Suri V, Arora R, et al. Suprasellar ganglioglioma presenting with diabetes insipidus in a young boy: a rare clinical presentation[J]. *Childs Nerv Syst*, 2010, 26(2): 255-258.
- [7] Pant I, Suri V, Chaturvedi S, et al. Ganglioglioma of optic chiasma: case report and review of literature[J]. *Childs Nerv Syst*, 2006, 22(7): 717-720.
- [8] Allen JC, Judkins AR, Rosenblum MK, et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumor evolving from an optic pathway ganglioglioma: case study[J]. *Neuro Oncol*, 2006, 8(1): 79-82.
- [9] Vajramani GV, Dambatta S, Walker M, et al. Multiple gangliogliomas of the optic pathway[J]. *Br J Neurosurg*, 2006, 20(6): 428-430.
- [10] Jalali R, Deopujari CE, Bhutani R, et al. Suprasellar ganglioglioma with unusual diffuse involvement of the entire optico-chiasmal hypothalamic pathway[J]. *J Cancer Res Ther*, 2008, 4(3): 140-143.
- [11] 陈涓, 陈敏, 郭钺, 等. 神经节细胞胶质瘤的影像诊断[J]. *医学影像学杂志*, 2009, 19(4): 381-384.
- [12] Provenzale JM, Ali U, Barboriak DP, et al. Comparison of patient age with MR imaging features of gangliogliomas[J]. *AJR*, 2000, 174(3): 859-862.
- [13] Zhang D, Henning TD, Zou LG, et al. Intracranial ganglioglioma: clinicopathological and MRI findings in 16 patients[J]. *Clinical Radiology*, 2008, 63(1): 80-91.
- [14] Türeyn K, Senol N, Sav A. Gangliocytoma associated with focal cortical dysplasia in a young-adult: a case report[J]. *Turkish Neurosurgery*, 2008, 18(3): 259-263.
- [15] Blümcke I, Wiestler OD. Gangliogliomas: an intriguing tumor entity associated with focal epilepsies[J]. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2002, 61(7): 575-584.
- [16] Yeh DJ, Hessler RB, Stevens EA, et al. Composite pleomorphic xanthoastrocytoma-ganglioglioma presenting as a suprasellar mass: case report[J]. *Neurosurgery*, 2003, 52(6): 1465-1469.

(收稿日期: 2010-07-26 修回日期: 2010-11-04)