

脑室外中枢神经细胞瘤二例

陆明

【中图分类号】R739.41; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)06-0689-03

中枢神经细胞瘤是中枢神经系统少见的肿瘤,1982 年 Hassoun 等^[1]首次报道。它绝大多数位于脑室内,最常见的部位是靠近透明隔和 Monro 氏孔区,少数可位于第三脑室或第四脑室^[2-3]。而发生于脑室外的中枢神经细胞瘤(extraventricular neurocytoma, EVN)非常少见。本文总结 2 例经手术病理证实的 EVN 的影像表现,并结合文献分析,旨在进一步提高对本病的认识。

病例资料 病例 1,男,51 岁,头痛 3 个月,行走不稳 1 个半月,发作性四肢抖动 1 个月余入院。查体:右侧肢体肌力 V 级,

左侧肢体肌力 IV 级,跟膝胫试验左侧阳性,余无特殊。头颅 CT 检查显示右侧颞叶皮层区约 2.8 cm×4.0 cm×4.6 cm 大小软组织肿块,周围环以马蹄形囊状低密度区,边界清楚,其外周可见不规则水肿,相邻右侧脑室明显受压变形,中线结构左侧移位,增强后软组织肿块中度均匀强化(图 1a)。头颅 MRI 显示右侧颞叶皮层区肿块 T₁WI 呈稍低信号, T₂WI 呈稍高信号,周围马蹄形囊变区信号与脑脊液信号一致,增强后软组织肿块明显较均匀强化(图 1b、c)。术中见肿瘤与硬脑膜粘连,肿瘤呈灰褐色烂鱼肉样,质地较软,与周围脑组织边界欠清。囊位于肿

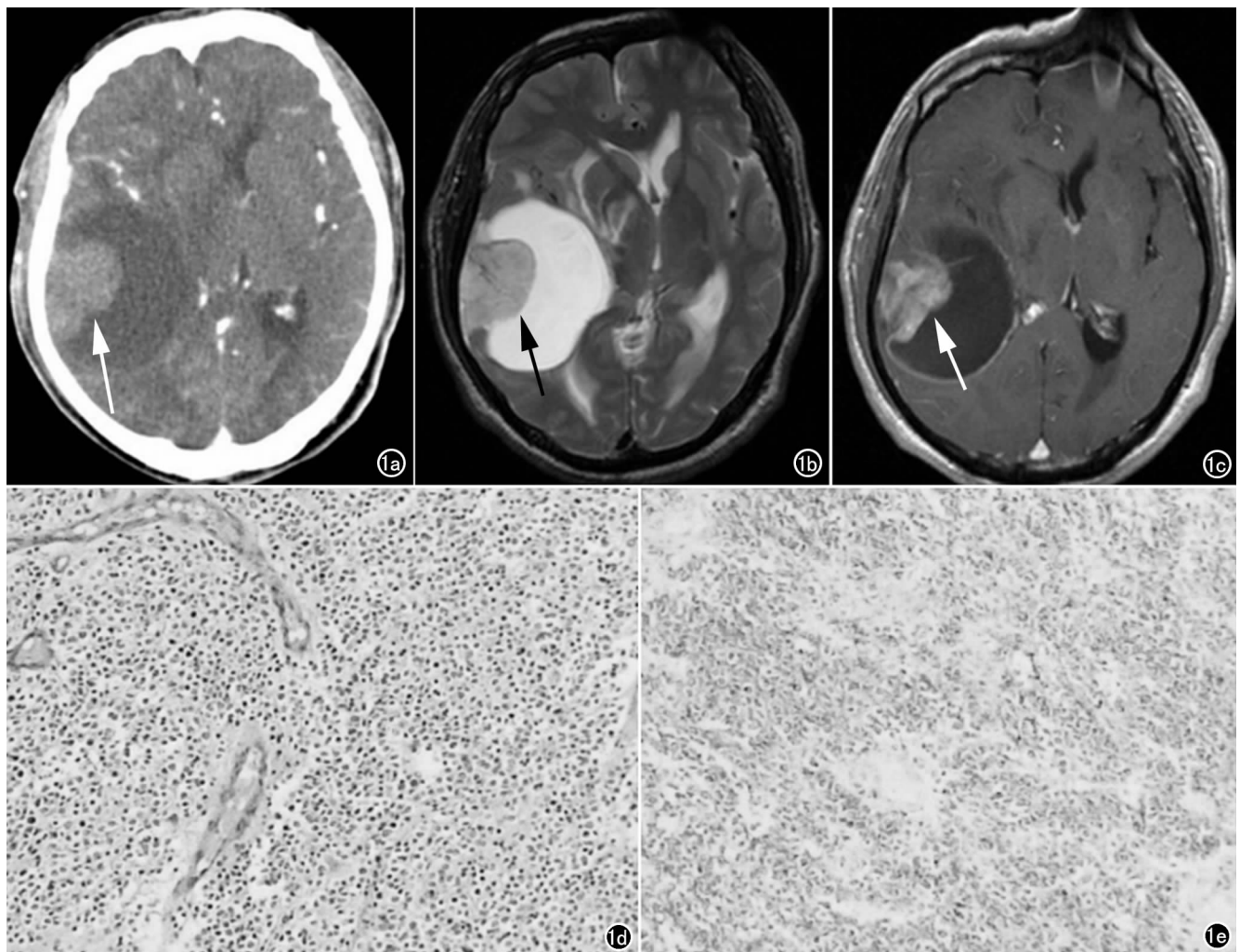


图 1 病例 1。a) 头颅 CT 增强检查示右侧颞叶皮层区软组织肿块(箭),周围环以马蹄形囊状低密度区,边界清楚,其外周可见不规则水肿,相邻右侧脑室明显受压变形,中线结构左侧移位; b) 头颅 MRI T₂WI 显示右侧颞叶皮层肿块呈稍高信号(箭),周围马蹄形囊变区信号与脑脊液信号一致; c) MRI 增强扫描示后软组织肿块呈明显较均匀强化(箭); d) 病理图示肿瘤为密集分布均匀的单一细胞组成,细胞大小一致,无多形性,核圆、规则、位于中央,无核分裂像,核仁不明显。胞浆少(×100, HE); e) 免疫组化 Syn 阳性。

作者单位:400038 重庆,重庆第三军医大学西南医院放射科

作者简介:陆明(1966—),男,河北人,博士,副教授,主要从事神经、骨关节系统影像诊断工作。

瘤深面,囊液呈淡黄色。HE 染色肿瘤为密集分布均匀的单一细胞组成,细胞大小一致,无多形性,核圆、规则、位于中央,无核分裂像,核仁不明显。胞浆少,瘤细胞为纤细的分支状血管分隔成蜂窝状巢(图 1d)。免疫组化:Syn 弥漫性(++),GFAP (-),CD99(-),NSE(-),Ki67(+)>15%(图 1e)。病理诊断:非典型型中枢神经细胞瘤(WHO II ~ III 级)。

病例 2,男,41 岁,阵发性头昏、头痛 1 个月余。入院查体未见异常。院外头颅 CT:右侧额颞叶低密度占位,周围水肿,中线轻度移位,其内可见钙化灶。入院后 MRI 显示右侧额颞叶占位,大小约 4.5 cm×4.2 cm×5.2 cm,信号不均,其内可见不规则团状出血(图 2a)和显著囊变区,增强后病变边缘呈明显不规则环状强化,病变内实性部分显著强化(图 2b)。病灶周围水肿明显,相邻脑室受压变形、中线结构移位。术中所见肿瘤呈烂鱼肉状、质软,与周围无明显边界,中央有坏死、出血、咖啡样物质,肿瘤包绕大脑中动脉、颈内动脉,肿瘤侵犯前颅底。HE 染色:瘤细胞呈圆形、卵圆形;胞浆丰富、淡染,部分透亮;核圆形、居中,轻度异型;瘤细胞弥漫、片状排列;间质血管丰富。免疫组化:CD99 阳性,CD56 强阳性,Syn 强阳性,GFAP 部分细胞阳性,MBP 阳性,NF、EMA 及 LCA 阴性,MIB-1 阳性细胞数>25%(图 2c、d)。病理诊断:间变型中枢神经细胞瘤(WHO II ~ III 级)。

讨论 中枢神经细胞瘤是中枢神经系统少见肿瘤,它仅占颅内肿瘤的 0.25%~0.50%^[4]。文献报道可见于大脑半球、丘脑、杏仁核、松果体区、小脑、脑干和脊髓内等部位。迄今为止最大的一组 EVN 病例是来自 Johns Hopkins 医院、Mayo 临床学院和 Emory 大学医院的共同报道^[5]。

典型的 EVN 发生于儿童和年轻人,但也可发生于老年人,无明显性别倾向。EVN 的临床症状根据其发生的部位而不同,最常见的是癫痫和偏瘫等。

由于此病发病率非常低,文献也多为个案报道,目前对其影像学表现尚缺乏统一的认识。在 CT 上 EVN 常表现为高密度、境界清楚的肿块,其内常可见不规则钙化、部分或完全囊变。MRI 上 EVN 在大脑半球常累及深层白质或皮层灰质,实性部分在 T₁WI 和 T₂WI 上常与灰质信号相仿,常可见不同程度的钙化和囊变,增强后实性部分呈明显强化,具有神经节样分化的 EVN 常倾向于有更多的囊变且增强后呈不均匀强化^[6]。肿瘤内有时可见出血^[7]。虽然大部分 EVN 实性部分表现为较明显强化,但也有少数为无增强、低血供表现。¹H-磁共振波谱成像(¹H-MRS)能显示肿瘤内代谢和细胞学特点可用于鉴别颅内胶质瘤和其它肿瘤及非肿瘤性病变。EVN 表现为胆碱(Cho)水平显著增加而 N-乙酰门冬氨酸(NAA)水平显著降低甚至缺如,Cho 水平增加并不反应肿瘤恶性程度,而 NAA 水平降低或缺如表明 EVN 细胞太不成熟以至于不能产生神经元标记物 NAA^[6]。虽然 EVN 的¹H-MRS 表现并不特异,但结合临床资料和常规影像学表现会有助于正确的诊断。

发生于颅内的 EVN 主要与少突神经胶质瘤鉴别,其它鉴别包括间变型星形细胞瘤(WHO III 级)或多形性胶质母细胞瘤(WHO IV 级)、原始神经外胚层肿瘤、室管膜瘤、神经节细胞瘤或神经节神经胶质瘤甚至发生于脑外的脑膜瘤等。少突神经胶质瘤常发生于额叶、颞叶、岛叶和白质并常侵犯皮层;肿瘤边界可以清楚锐利,也可以模糊不清、不规则;CT 表现为低密度或混杂密度,MRI 多表现为 T₁WI 低信号 T₂WI 高信号为主的混杂信号;肿瘤内钙化更为常见,常为较粗大钙化或呈“脑回”状钙化;肿瘤周围常无明显水肿;肿瘤可侵犯颅骨内板^[8]。间变型星形细胞瘤和多形性胶质母细胞瘤是颅内最常见的原发性肿瘤,常发生于成年人,CT 密度和 MRI 信号一般较混杂,可有较明显水肿和占位效应,增强后实性部分可明显强化,但钙化较 EVN 明显少见。原始神经外胚层肿瘤尤其是发生于幕上者

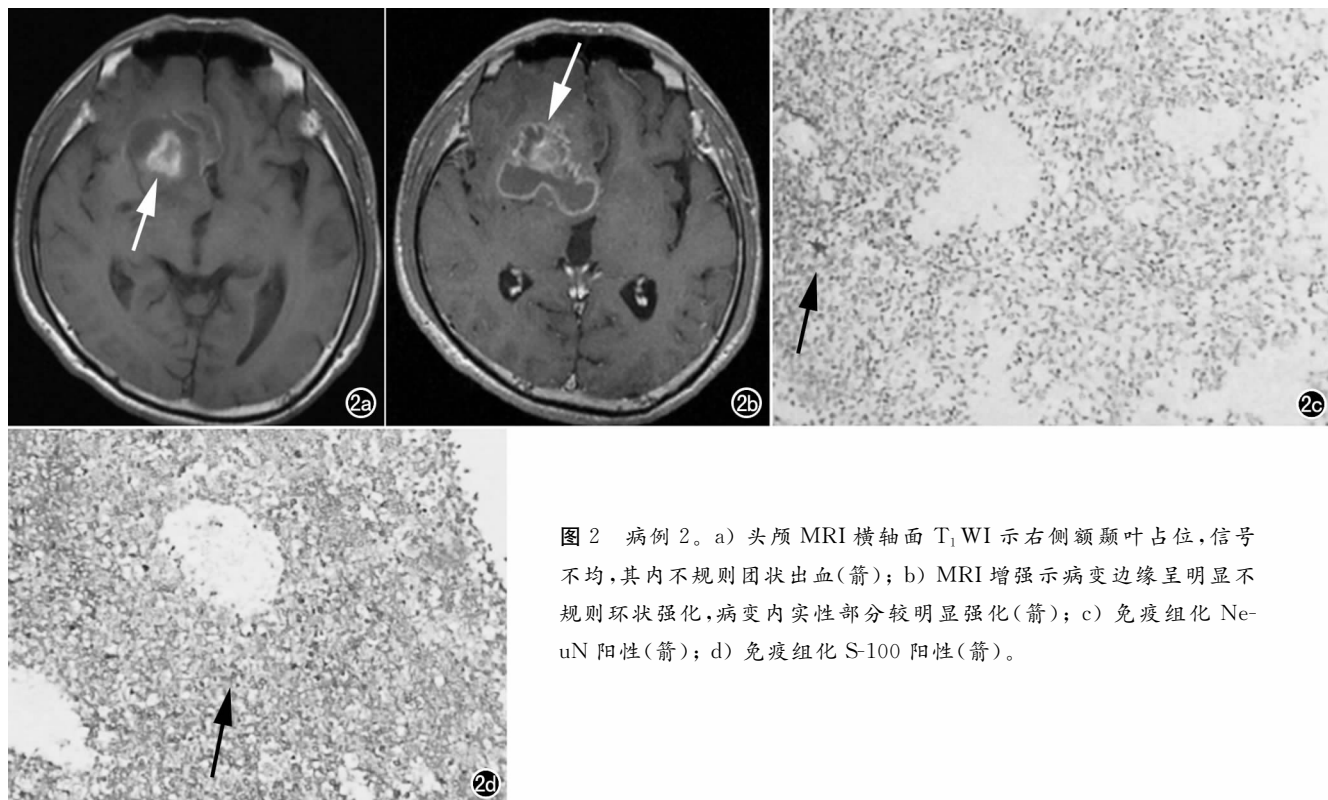


图 2 病例 2。a) 头颅 MRI 横轴面 T₁WI 示右侧额颞叶占位,信号不均,其内不规则团状出血(箭); b) MRI 增强示病变边缘呈明显不规则环状强化,病变内实性部分较明显强化(箭); c) 免疫组化 NeuN 阳性(箭); d) 免疫组化 S-100 阳性(箭)。

少见;一般发生于儿童,发生于成人者罕见;肿瘤密度及信号可混杂,其内可见囊变、出血和/或钙化,增强后实性成分显著强化^[9]。脑室外室管膜瘤常见于青少年,最常发生于顶叶;肿瘤多呈囊性或囊实混合性,瘤内也可发生出血、钙化,故密度或信号常不均匀,病变周围常不出现水肿,增强后实性部分强化^[10]。神经节细胞瘤或神经节神经胶质瘤发生于儿童和年轻人,最常见于颞叶,也可见于小脑、脑干、鞍上和脊髓等;典型的表现是较大的囊性肿块伴有钙化的壁结节。发生于脑膜相邻部位的 EVN 还需要与脑膜瘤鉴别。

EVN 在影像上虽有一定特征性,如常表现为境界清楚的肿块,常见囊变,可见钙化、坏死等,增强后实质部分较明显强化,但事实上术前诊断非常困难。当有类似影像表现时应考虑到本病可能。

参考文献:

- [1] Hassoun J, Gambarelli D, Grisoli F, et al. Central neurocytoma, an electron-microscopic study of two cases[J]. Acta Neuropathol, 1982, 56(2): 151-156.
- [2] Hsu PW, Hsieh TC, Chang CN, et al. Fourth ventricle central neurocytoma: case report[J]. Neurosurgery, 2002, 50(6): 1365-1367.
- [3] Majos C, Coll S, Pons LC. Central neurocytoma arising in the third ventricle[J]. Neuroradiology, 1997, 39(4): 270-272.

- [4] Sharma MC, Deb P, Sharma S, et al. Neurocytoma: a comprehensive review[J]. Neurosurg Rev, 2006, 29(4): 270-285.
- [5] Brat DJ, Scheithauer BW, Eberhart CG, et al. Extraventricular neurocytomas: pathologic features and clinical outcome[J]. Am J Surg Pathol, 2001, 25(10): 1252-1260.
- [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] Ritz R, Roser F, Bornemann A, et al. Extraventricular neurocytoma presenting with intratumoral hemorrhage[J]. Clin Neuropathol, 2005, 24(3): 101-105.
- [8] Reiche W, Grunwald I, Hermann K, et al. Oligodendrogliomas[J]. Acta Radiol, 2002, 43(5): 474-482.
- [9] Ohba S, Yoshida K, Hirose Y, et al. A supratentorial primitive neuroectodermal tumor in an adult: a case report and review of the literature[J]. J Neurooncol, 2008, 86(2): 217-224.
- [10] Spoto GP, Press GA, Hesselink JR, et al. Intracranial ependymoma and subependymoma: MR manifestations[J]. AJNR, 1990, 11(1): 83-91.

(收稿日期: 2011-06-07 修回日期: 2011-07-28)

中华医学会放射学分会第十五届全国腹部影像学会议纪要

由中华医学会放射学分会腹部专业学组主办,广西医学会放射学分会承办的第十五届全国腹部医学影像学会议于 2012 年 5 月 17—20 日在广西桂林召开。

大会的主题是:“重视个性化影像诊疗,重视影像与临床联系”。大会设立的学术交流形式为开幕主题演讲、原发性肝癌影像—病理—临床专题论坛;泌尿生殖系统疾病影像学、腹部空腔性脏器疾病影像学、影像新技术及对比剂在腹部检查中的应用等专题讲座与论文交流、首届腹部学组影像学优秀青年学者奖论文交流、腹部疑难病例专家读片分析、“优维显杯”中青年英文论文演讲比赛等。本次大会是一次加强全国放射学界同道的学术交流、促进腹部影像学繁荣与发展的学术盛会。

大会共收到中文论文 538 篇,英文论文 68 篇;其中专题讲座 35 个,大会发言 34 篇,参加英文比赛 20 篇。论文的内容之广泛,学术水平之高,反映了近年来我国腹部影像学研究的进步;本次参会代表 666 人,会议期间会场学术气氛浓厚,两天会议会场内几乎座无虚席;本次会议还使用多场地的现场直播形式,使得学术交流轻松、活跃。

本次大会云集国内外医学影像学、肝胆外科及病理学著名专家和学者。中华医学会副会长戴建平教授、中华放射学会主任委员冯晓源教授、前任主任委员郭启勇教授、候任主任委员徐克教授、副主委梁长虹教授、中华放射学杂志编辑部高宏主任亲临大会指导并进行学术讲座;闵鹏秋教授、许达生教授、章仕正教授等一大批国内著名专家出席大会并进行学术讲座;美国教授也光临大会进行学术讲座;全国新老腹部学组委员以及优秀的中青年专家莅临大会,为大会胜利召开和顺利进行提供保证。

会议同时启动了腹部学组优秀青年学者基金项目,此次获奖人员有,一等奖一名:任静,第四军医大学西京医院放射科;二等奖两名:唐磊,北京大学肿瘤医院医学影像科;王海屹,解放军总医院放射科;三等奖五名:丁可,桂林医学院附属医院放射科;冯仕庭,中山大学第一附属医院放射科;刘于宝,广东省人民医院放射科;饶圣祥,复旦大学附属中山医院放射诊断科;汪俊萍,天津医科大学总医院放射科。

本次大会在中华放射学会主任委员冯晓源教授、副主任委员梁长虹教授及组长韩萍教授的领导下,在中华放射学会腹部学组副组长龙莉玲教授带领的会务组全体成员的辛勤工作下,顺利的完成了大会的各项任务。会议期间及会后得到了参会代表的一致好评,认为本次大会是一次严谨的、科学的、先进的大会,会议圆满成功,达到了预期的目的。

(中华放射学分会腹部影像学组)