

• 中枢神经影像学 •

脑室外神经细胞瘤的 MRI 表现

梁文倩, 成官迅, 阎静, 刘国顺, 虞康惠

【摘要】 目的:探讨脑室外神经细胞瘤(EVN)的 MRI 特征性表现,提高对此病的认识。**方法:**回顾性分析经手术病理证实的 7 例 EVN 的临床及 MRI 检查资料,结合文献总结其 MRI 特点。**结果:**7 例中 2 例病灶位于额叶,1 例位于顶叶,2 例位于中脑,1 例位于松果体,1 例位于颈髓。MRI T₁WI 示肿瘤呈不均匀低信号或等信号,T₂WI 及 FLAIR 图像上呈不均匀高信号,可见多发囊变,瘤周伴(3 例)或不伴(4 例)水肿,2 例可见出血,呈片状或点状;增强扫描示病变实质部分呈絮状不均匀强化(4 例)或不强化(1 例),囊变区呈环形强化。**结论:**EVN 的发生部位和 MRI 表现多种多样,MRI 检查有助于诊断,但确诊仍需依靠病理检查。

【关键词】 脑肿瘤;神经细胞瘤;磁共振成像;诊断

【中图分类号】 R445.2; R739.41 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)07-0735-04

MRI manifestations of extra-ventricular neurocytoma LIANG Wen-qian, CHENG Guan-xun, YAN Jing, et al. Diagnostic Imaging Center, Nanfang Hospital, Southern Medical University, Guangzhou 510515, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the MRI characteristics of extra-ventricular neurocytoma (EVN), in order to improve the understanding of this disease entity. **Methods:** The clinical and MRI findings of 7 cases with surgery and pathology proven EVN were retrospectively analyzed, and literatures were reviewed. **Results:** Of the 7 patients, the tumor located in frontal lobe (n=2), midbrain (n=2) and in parietal lobe, cervical cord and pineal region for one case of each respectively. The tumors presented as heterogeneous hypo-intensity or iso-intensity on T₁WI and heterogeneous hyper-intensity on T₂WI and FLAIR sequences. Multiple cystic changes, with (n=3) or without (n=4) peritumoral edema could be assessed. Intra-tumoral hemorrhage was observed in two lesions showing patchy or spotty appearances. Lesions showed as flocculent heterogeneous enhancement (n=4) or non-enhancement (n=1) after contrast administration. Ring-like enhancement was found in cystic area of the tumor. **Conclusion:** The localization and MRI manifestations of EVN varied, frontal lobe was most frequently involved. MRI is helpful in the diagnosis of EVN, yet the final diagnosis might still depend on pathology.

【Key words】 Brain neoplasms; Neurocytoma; Magnetic resonance imaging; Diagnosis

中枢神经细胞瘤是少见的中枢神经系统肿瘤,占原发性中枢神经系统肿瘤的 0.25%~0.50%,由 Hassoun 等于 1982 年首次报道。近年来,发生于脑室外的中枢神经细胞瘤的相关报道日益增多,2007 年 WHO 新的神经系统肿瘤分类法将发生于脑室外的具有与中枢神经细胞瘤相类似组织病理学特征的这类肿瘤命名为脑室外神经细胞瘤(extra-ventricular neurocytoma, EVN)^[1]。笔者回顾性分析近 5 年经手术病理证实的 7 例 EVN 的 MRI 表现,旨在提高对 EVN 的影像诊断水平。

材料与方 法

7 例中男 4 例,女 3 例,年龄 25~59 岁,平均 41 岁。6 例表现为头晕、头痛,其中 1 例伴双下肢无力、行走不稳,病程 2 周~1 年;1 例有头晕、头痛伴呕吐等颅内压增高表现 16 年,行脑室腹腔分流术缓解,因视力模糊 1 个月就诊。

采用 Siemens Vision Plus 1.5T 及 GE Signa Ex-

cite 3.0T 超导型磁共振扫描仪,均行 T₁WI 和 T₂WI 扫描,常规行矢状面、冠状面和横轴面扫描,均行 Gd-DTPA 增强扫描,剂量 0.2 mmol/kg。T₁WI: TR 552 ms, TE 12 ms; T₂WI: TR 5000 ms, TE 128 ms; FLAIR: TR 9000 ms, TE 110 ms;层厚 5~8 mm,层间距 0.2 mm,矩阵 184×256。

结 果

肿瘤位于右侧额叶 2 例(2/7),体积均较大,呈不规则形,边界欠清(图 1、2)。其中 1 例累及右侧颞叶,大小达 10.0 cm×6.0 cm×3.5 cm,右侧侧脑室受压移位、变形。1 例(1/7)位于顶叶白质深部,呈巨大卵圆形,边界欠清(图 3)。2 例(2/7)位于中脑,其中 1 例呈片状,边界不清楚,形状不确定,大小为 1.0 cm×1.5 cm×1.0 cm(图 4);另 1 例呈分叶状,向上累计间脑,边界欠清,大小为 3.4 cm×3.5 cm×3.2 cm(图 5)。1 例(1/7)位于松果体,类圆形,边界清,大小为 1.5 cm×0.8 cm×0.5 cm。1 例(1/7)肿瘤位于颈髓,呈结节状弥漫性病变,向下累及至 C₅ 水平脊髓内(图 6)。

3 例发生于大脑半球、1 例发生于中脑及 1 例发生于颈髓的病例, MRI 信号特点表现为: T₁WI 呈不均匀

作者单位: 510515 广州, 南方医科大学南方医院影像中心

作者简介: 梁文倩(1988-), 女, 湖北人, 硕士研究生, 住院医师, 主要从事心脏和大血管的影像诊断工作。

通讯作者: 成官迅, E-mail: chengguanxun@hotmail.com

等低信号, T_2 WI、FLAIR 呈不均匀高信号; 5 例肿瘤内均可见囊变, 多成小片状, 1 例坏死囊变明显、可见液平面, 1 例内呈多发囊变区; 2 例内可见出血, 呈大片状或点片状; 3 例肿瘤周边可见大片状水肿带; 增强扫描示 4 例肿瘤实质呈斑片状不均匀强化, 囊变部位呈环形强化; 2 例肿瘤内或周边可见细小血管影。另 1 例发生于中脑者 T_1 WI 呈等信号, T_2 WI 呈片状稍高信号, FLAIR 像上显示较清晰, 呈片状稍高信号; 增强扫描无明显不强化。1 例发生于松果体者 T_1 WI 呈均匀低信号, T_2 WI 呈均匀高信号, 增强扫描呈环形强化。

7 例均行肿瘤全切术, 术后常规病理检查及免疫组织化学检查证实为 EVN, 其中 1 例为非典型 EVN。肿瘤大体标本呈灰白、灰褐色碎组织。镜下观察肿瘤细胞弥漫分布, 大小一致, 细胞较小, 间质内可见小血管增生, 部分周围可见神经毡样结构(均质纤维性基质), 部分区域有出血、囊性变(图 7)。1 例被诊断为非

典型 EVN 者, 可见细胞异形性及核分裂象。免疫组化 7 例均见突触素阳性表达(图 8), 部分可见胶质纤维酸性蛋白(+), 神经丝蛋白(+), 神经元特异性标记物(+), Ki-67(+).

讨 论

近年来, 关于 EVN 的报道不断增多, 2007 年版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类将以往文献报道的发生于脑室外如大脑半球、小脑、脑干、松果体区等部位的中枢神经细胞瘤统称为 EVN^[2]。但有研究报道 EVN 的组织学特征及生物学行为与中枢神经细胞瘤相似, 故有学者认为 EVN 只是 CNC 的一种“变异型”, 而非一种新的病种^[3]。

1. 临床及病理

EVN 罕见, 常见于青壮年, 儿童比较少见, 无性别差异, 本组病例年龄偏大, 笔者认为与病例数较少有关。临床表现通常为典型颅内肿瘤性病变的表现, 本

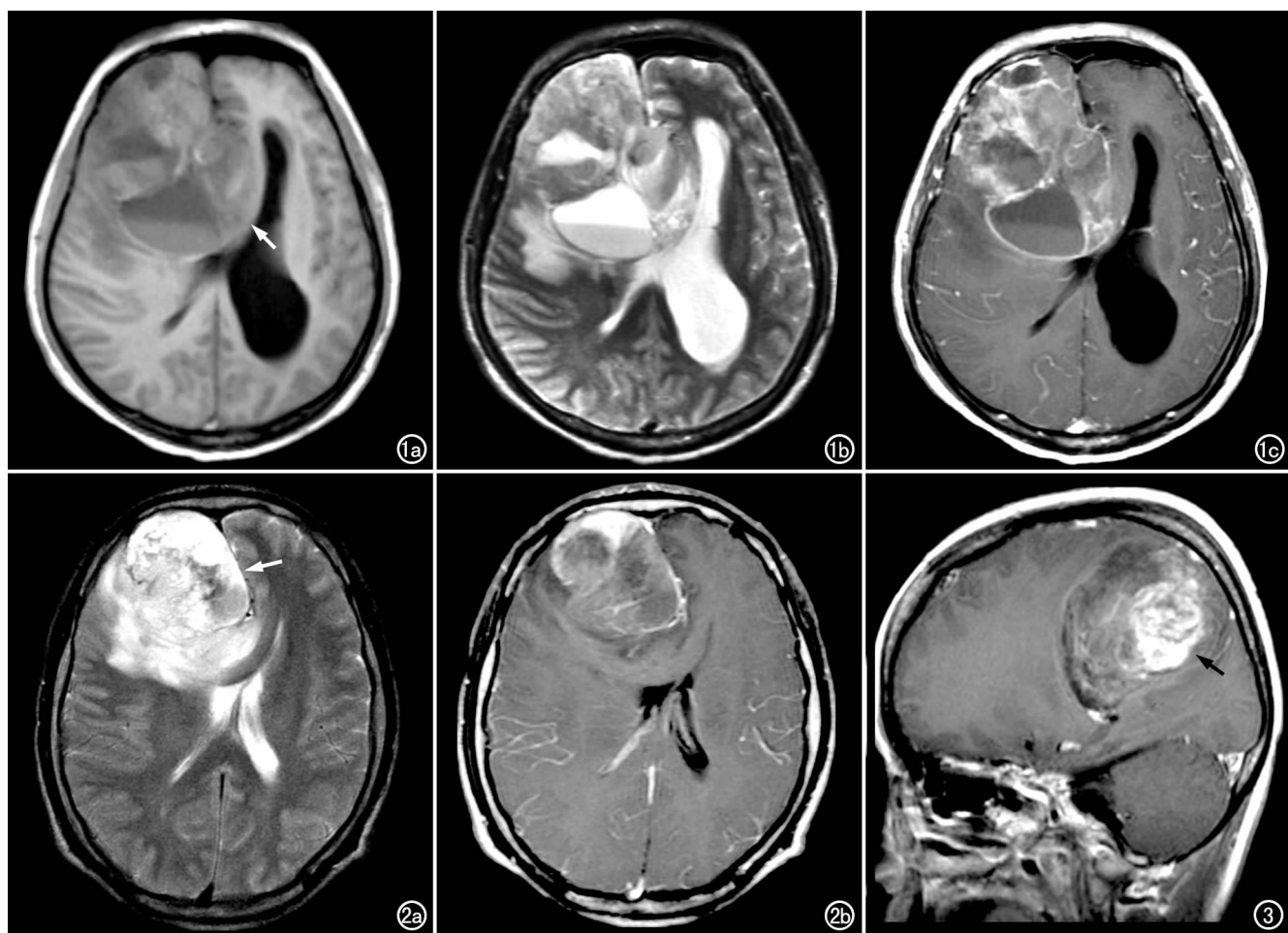


图 1 右额叶 EVN。a) T_1 WI 示病灶位于额叶(箭), 边界尚清, 瘤周少量水肿, 其内含大小不一的囊变、坏死区, 可见液-液平, 实质部分呈等信号—稍高信号; b) T_2 WI 示病灶实质呈不均匀高信号; c) 增强扫描示病灶边缘有细小血管影, 实质呈斑片状不均匀强化, 囊变区呈环形强化。图 2 右额叶 EVN。a) T_2 WI 示病灶位于额叶, 呈高信号(箭), 其内有小片状低信号及小囊状改变, 瘤周轻度水肿; b) 增强扫描示病灶呈斑片状不均匀强化, 周边多发小血管影。图 3 左顶叶 EVN, 矢状面增强扫描示病灶实质呈不均匀斑片状轻度—中度强化(箭)。

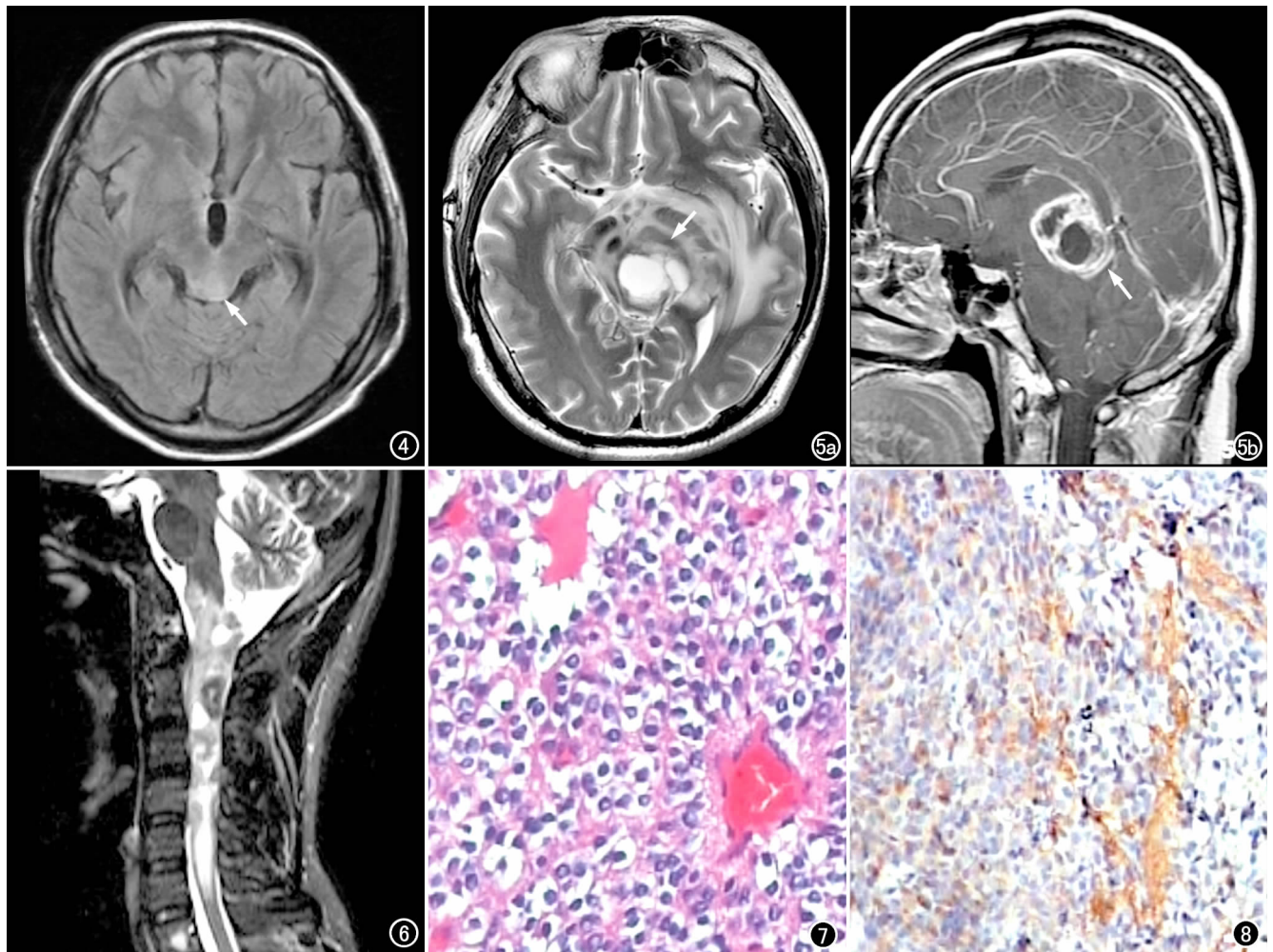


图 4 中脑 EVN, FLAIR 图像示肿瘤呈小片状稍高信号(箭)。图 5 中脑 EVN。a) T_2 WI 示病灶呈稍高信号(箭), 其内有多发小囊状结构, 边缘有明显水肿; b) 矢状面增强扫描示病灶呈环形强化(箭)。图 6 颈髓 EVN, T_2 WI 示肿瘤为弥漫性病变, 呈不均匀高信号, 内有多发小囊状改变。图 7 镜下示肿瘤细胞弥漫性分布, 大小一致, 间质内小血管增生, 周围可见神经毡样结构($\times 200$, HE)。图 8 免疫组化突触素染色, 镜下示染色阳性细胞弥漫性分布($\times 100$)。

组中 1 例病灶位于中脑者有长达 16 年的脑积水病史, 但是诊断一直不明确, 患者未得到有效的治疗。病理表现上, 镜下示 EVN 瘤细胞大小一致, 成片状、簇状或菊形团样, 靠近血管的区域可见神经毡样结构, 本组中 2 例有此典型表现。确诊依靠免疫组化, 突触素不仅是诊断中枢神经细胞瘤的可靠标准, 同时也是 EVN 的诊断标准之一。部分病例瘤细胞尚可出现 GFAP 灶状阳性, 提示 EVN 可能起源于神经胶质细胞。本组中有 1 例被诊断为非典型 EVN (WHO III 级), 特征是具有细胞异形性、核分裂象、坏死、血管增生、Ki-67 阳性($>3\%$)^[4]。虽然有学者认为 EVN 是良性的^[5], 但是非典型 EVN 具有恶变的组织学特点, 这也预示着 EVN 的预后比中枢神经细胞瘤要差。

2. EVN 的 MRI 表现

发病部位: EVN 多发生于大脑半球, 额叶多见, 也可以发生于小脑蚓部、松果体及脊髓等部位^[6], 甚至可以发生于中枢神经系统外, 有文献报道肿瘤位于盆腔

和肾上腺^[7-8]。本组中 3 例位于大脑半球, 有跨叶生长趋势, 呈较大的囊实性肿块; 1 例位于颈髓, 病变弥漫, 呈结节状囊实性; 2 例位于中脑者, 1 例呈较大囊性肿块, 1 例呈小片状; 1 例位于松果体。

信号特点: 肿瘤 MRI 表现方式多样化, 与发生部位、肿瘤大小有一定的相关性。本组中 3 例位于大脑半球及 1 例位于中脑的病灶, MRI 表现与颅内胶质瘤类似, 术前均误诊为胶质瘤。肿瘤形态不规则、境界欠清。肿瘤实性部分 T_1 WI 呈不均匀等低信号, T_2 WI 及 FLAIR 像上呈稍高混杂信号。1 例位于颈髓的病灶其 MRI 特点与位于大脑半球的病灶类似。另 1 例位于中脑的病灶于 T_1 WI 上呈等信号, T_2 WI、FLAIR 像上呈稍高信号, 肿瘤内信号略不均匀, 边界欠清。1 例位于松果体的病灶呈长 T_1 、长 T_2 信号, 肿瘤信号均匀, 边界清, 与文献报道的发生于中脑的病灶表现类似^[9]。

囊变: 神经节样分化的 EVN 具有囊变的倾向,

EVN 的囊变率为 57%^[9], 本组 3 例位于大脑半球、1 例位于中脑及 1 例位于颈髓的病灶均伴有囊变, 小囊变多见, 大囊变并囊内液平 1 例。笔者认为易囊变是 EVN 的特征之一, 特别是病灶较大呈弥漫性且形态不规则者; 有文献报道 1 例发生于小脑半球的病灶呈大囊样变, 内有附壁小结节^[10], 与本组病例中 1 例发生于中脑病灶较大者表现相像。本组 1 例位于松果体的病灶整个肿瘤呈囊性, 术前误诊为松果体囊肿。

其它表现: EVN 可出现瘤内出血, 但并不常见, 本组中有 2 例。肿瘤可伴或不伴水肿, 视肿瘤大小及位置而定, 有文献报道 EVN 更倾向于瘤周大范围的水肿, 但浸润性较低^[11]。本组中 3 例发生于大脑半球的病灶中 2 例瘤周出现水肿, 2 例发生于中脑者中 1 例肿瘤较大, 瘤周水肿明显。本病钙化较常见, 本组仅 1 例有点状、小片状钙化。

增强扫描: 病灶较大者实性成分不均匀强化, 部分实质呈斑片状不均匀强化, 笔者认为较具特征性。2 例病灶瘤周及其内可见细小血管影。囊变病灶呈环形强化, 大的囊变壁内可见小结节样强化。有学者^[12]指出, 并不是所有 EVN 均有明显强化, 也可以完全不强化, 本组中 1 例位于中脑的病灶未见明显强化。

因为 EVN 有较宽的形态学谱系, MRI 表现多样化。本组中发生于大脑半球的病灶具有以下特点: 肿瘤体积较大, 不规则, 边缘欠清, 信号改变无明显特征性, 囊变多见且多发、可位于肿瘤周边也可出现于瘤内, 可伴有出血、瘤周水肿及细小钙化, 增强扫描呈不均匀强化, 这种不均匀强化呈絮状, 笔者认为较具特征性, 有助于与颅内其它肿瘤相鉴别。本组中 1 例发生于颈髓及 1 例发生于中脑的病灶也具有以上特点。其它部位、体积较小的 EVN, 肿瘤信号较均匀, 易囊变, 强化不明显, 术前容易漏诊、错诊。因此发生在少见部位、肿瘤体积较小的 EVN 应引起必要的重视。

3. 鉴别诊断

EVN 罕见, 目前影像学方面的报道较少, 且与其它常见原发性脑肿瘤的影像学表现相似, 因此易误诊。鉴别诊断需结合患者的发病年龄和肿瘤发生的部位。星形细胞瘤: 特别是高级别星形细胞瘤, 好发于 40~50 岁, T₁WI 呈混杂等或低信号, T₂WI 呈等或高信号, 肿瘤多伴出血、囊变、坏死, 钙化少见。发生于大脑半球且肿瘤体积较大的 EVN 极易误诊为高级别星形细胞瘤。EVN 囊变更多见, 多发且多位于肿瘤周边。钙化也更多见, 本组中仅 1 例见钙化, 不典型。增强扫描高级别星形细胞瘤呈典型的明显不均匀环形及

花环形强化。本组中 1 例表现类似, 但强化程度较低。EVN 的不均匀强化呈较具特征的斑片状强化, 流空血管影及瘤内出血较多见。少突胶质细胞瘤: 主要位于大脑半球白质, 额叶最多见, 与 EVN 的好发部位相同。两者的组织学表现亦相似, 最终需免疫组化检查进行鉴别。少突胶质细胞瘤更倾向于呈浸润性生长, 且钙化非常常见, 是颅内肿瘤中最易发生钙化者。EVN 的钙化呈点状、片状, 相对较少见, 而囊变及出血在少突胶质细胞瘤内较少见。节细胞胶质瘤: 发病年龄较轻, 一般 <30 岁, 颞叶好发, 典型影像学表现是巨大的囊性肿块伴点状钙化, 可见壁结节。本组中 1 例发生于中脑者表现相似, 但瘤周水肿比较严重。需结合发病部位及其它征象进行鉴别。

参考文献:

- [1] 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.
- [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] Brat DJ, Parisi JE, Kleinschmidt-Demasters BK, et al. Surgical neuropathology update: a review of changes introduced by the WHO classification of tumours of the central nervous system(4th edition)[J]. Arch Pathol Lab Med, 2008, 132(6): 993-1007.
- [4] Moriguchi S, Yamashita A, Marutsuka K, et al. Atypical extraventricular neurocytoma[J]. Pathol Int, 2006, 56(1): 25-29.
- [5] Mpaíramidis E, Alexiou GA, Stefanaki K, et al. Extraventricular neurocytoma in a child: case report and review of the literature [J]. J Child Neurol, 2009, 24(4): 491-494.
- [6] Gokhan GA, Gurer IE, Akyuz M, et al. A case of extraventricular neurocytoma of the spinal cord[J]. Neuropathol, 2008, 28(3): 322-325.
- [7] Ersoz S, Kucuk H, Mungan S, et al. Neurocytoma arising in an adrenal gland mature teratoma[J]. Fetal Pediatr Pathol, 2011, 30(5): 275-279.
- [8] Friedrichs N, Vorreuther R, Fischer HP, et al. Neurocytoma arising in the pelvis[J]. Virchows Arch, 2003, 443(2): 217-219.
- [9] 杨振华, 安正佳. 脑室外神经细胞瘤 MRI 表现 1 例[J]. 中国医学影像学杂志, 2010, 11(6): 556-557.
- [10] 马婉玲, 印弘, 宜怡, 等. 中枢神经细胞瘤的 MRI 表现[J]. 临床放射学杂志, 2010, 23(9): 1152-1155.
- [11] 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.
- [12] Aralasmak A, Karaali K. Nonenhancing hypovascular extraventricular neurocytoma[J]. AJNR, 2009, 30(8): 117-118.

(收稿日期: 2011-11-17 修回日期: 2012-03-25)