

# 脉络丛肿瘤的影像学征象与病理对照分析

田萍, 李陈, 席一斌, 刘康, 崔龙彪, 吴雨静, 印弘

**【摘要】** 目的:探讨脉络丛肿瘤(CPTs)的CT和MRI表现特征,提高影像诊断的准确性。方法:回顾性分析28例经病理证实的CPTs患者的影像学资料,其中脉络丛乳头状瘤(CPP)22例,非典型性脉络丛乳头状瘤(ACPP)2例,脉络丛癌(CPC)4例。全部病例均行CT平扫、MRI平扫及增强扫描。结果:28例CPTs患者中男16例,女12例,年龄5个月~66岁,中位年龄30岁。发病部位包括侧脑室(12例)、第四脑室(8例)、桥脑小脑角区(6例)、三脑室(1例)和小脑蚓部(1例)。CPPs CT平扫多表现为较均匀等密度或稍高密度,其中6例伴有钙化;肿瘤实性部分在T<sub>1</sub>WI上呈等或稍低信号,T<sub>2</sub>WI上呈等或稍高信号;MRI增强扫描示肿瘤实性部分及囊壁呈明显强化。CPPs内可见肿瘤血管,出血和囊变少见;APCCs更易发生囊变,可侵犯周围脑实质,易出现瘤周水肿;CPCs可见瘤内出血、囊变、脑实质浸润、沿脑脊液播散等改变。结论:脉络丛肿瘤的CT和MRI表现具有一定的特征性,MRI能清晰显示肿瘤的形态学改变,为手术方案的制定及预后判断提供可靠的依据。

**【关键词】** 脑肿瘤; 脉络丛肿瘤; 磁共振成像; 病理学

**【中图分类号】** R739.41; R445.2; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2016)04-0346-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.04.015

**Choroid plexus tumor: a comparative study between CT and MRI and correlated with pathology** TIAN Ping, LI Chen, XI Yi-bin, et al. Department of Radiology, Xijing Hospital, the Fourth Military Medical University, Xi'an 710032, P. R. China

**【Abstract】 Objective:** To study MRI and CT features of choroid plexus tumors, thus to improve the accuracy of imaging diagnosis. **Methods:** Imaging data of 28 patients with pathologically proved choroid plexus tumors (CPT) were analyzed retrospectively, including 22 cases with choroid plexus papillomas (CPP), 2 cases with atypical choroid plexus papillomas (ACPP), and 4 cases with choroid plexus carcinomas (CPC). All the patients underwent plain CT, non-enhanced and enhanced MRI. **Results:** Among 28 cases of choroid plexus tumors, there were 16 males and 12 females, aged from 5 months to 66 years with median age of 30 years. Twelve tumors were located in the lateral ventricle, 8 were in the fourth ventricle, 6 in the cerebellopontine angle, one in the third ventricle and one in the cerebellar vermis. The CPPs appeared as lobulated masses with homogeneous intermediate or slightly high density on plain CT images, calcification could be seen in 6 cases. The CPPs showed iso- or slightly hypointense on T<sub>1</sub>WI, iso- or slightly hyperintense on T<sub>2</sub>WI; solid areas, cystic wall and septations in the tumors were significantly enhanced. Tumor vessels were visible in some CPPs, but hemorrhage and cystic changes were uncommon. Cystic changes, infiltration of brain parenchyma and peritumoral edema were common findings in ACPPs. Cystic changes, hemorrhage, infiltration of brain parenchyma, and cerebrospinal fluid dissemination could be seen in CPCs. **Conclusion:** Choroid plexus tumor has certain characteristic features on CT and MRI, MRI can clearly show the morphological details of the tumor, thus can be more helpful for surgical planning and prognostic evaluation.

**【Key words】** Brain neoplasm; Choroid plexus tumor; Magnetic resonance imaging; Pathology

脉络丛肿瘤(choroid plexus tumor, CPTs)起源于脑室的脉络丛上皮组织,其发病率较低,占颅内原发肿瘤的0.4%~0.6%<sup>[1-2]</sup>。2007版WHO中枢神经系统肿瘤病理分类中,将脉络丛肿瘤划分为良性的脉络丛乳头状瘤(WHO I级)、非典型性脉络丛乳头状瘤(WHO II级)和脉络丛癌(WHO III级)<sup>[3]</sup>。非典型性脉络丛乳头状瘤(atypical choroid plexus papillomas, ACPP)是脉络丛肿瘤中新增的一个亚型,其非典型特征增加:高细胞密度,细胞核的多形性,坏死增加<sup>[4]</sup>。脉络丛上皮肿

瘤生物学行为各有不同,脉络丛乳头状瘤的生物学行为良好,预后好,手术完整切除可治愈,5年存活率高达100%;而脉络丛癌(choroid plexus carcinomas, CPC)则为恶性、进展性肿瘤,5年存活率仅40%。ACPP的生物学行为介于两者之间,目前仅有少数病例报道。由于CPTs的发生率较低,对其影像学表现往往认识不足,临床上容易误诊。本文通过分析CPTs的影像学特征,旨在提高对脉络丛肿瘤术前诊断的准确性。

作者单位:710032 西安,第四军医大学西京医院放射科  
作者简介:田萍(1989—),女,陕西榆林人,硕士研究生,主要从事中枢神经系统影像学研究工作。

材料与方法

搜集 2006 年 7 月—2015 年 7 月第四军医大学西

京医院经病理证实的 28 例脉络丛乳头状肿瘤患者的病例资料,其中 CPP 22 例,ACPP 2 例,CPC 4 例;男 16 例,女 12 例,年龄 5 个月~66 岁,平均(30.0±14.2)岁。患者主要临床表现为头痛、头晕、四肢无力、行走不稳、面部抽搐、头围增大伴意识障碍等。

使用 GE LightSpeed 64 排螺旋 CT 机,扫描参数:120 kV,150 mA,层厚 10 mm。使用 Siemens Verio 3.0T 超导磁共振扫描仪和 8 通道头线圈进行图像采集。28 例均行 MRI 平扫及增强扫描。平扫序列包括横轴面 T<sub>1</sub>WI(TR 250 ms,TE 2.50 ms)和 T<sub>2</sub>WI(TR 4000 ms,TE 91 ms)、矢状面 T<sub>1</sub>WI(TR 440 ms,TE 2.46 ms)。增强扫描采用 T<sub>1</sub>WI(TR 440 ms,TE 2.46 ms)行横轴面、冠状面及矢状面扫描,层厚 5~7 mm,层间距 1 mm。对比剂为钆喷替酸葡甲胺,剂量 0.2 mL/kg。

28 例 CPTs 患者均行肿瘤全切或次全切手术,标本经 10%甲醛溶液固定,石蜡包埋,HE 染色;免疫组化主要观察免疫标记物 AE1/AE3、CK、EMA、Vim、S-100、Syn、GFAP 及 Ki67 指数等。

## 结 果

### 1. 病灶的影像学表现

28 例中肿瘤位于脑室内 21 例(位于侧脑室 12 例,位于第四脑室 8 例,位于第三脑室 1 例),桥小脑角区 6 例,小脑蚓部 1 例。脑室内脉络丛肿瘤占 75%(21/28),脑室外占 25%(7/28)。肿瘤最大径线为 1.6~7.2 cm。CPPs 肿块边缘多呈乳头状、分叶状或浅分叶状,边界清楚,21 例实性,1 例呈多发小囊状改变。ACPPs 及 CPCs 肿瘤体积较大,2 例 APCCs 均出现囊变坏死区、侵犯周围脑实质。CPPs 出血、囊变较多见,并可见脑实质浸润、肿瘤沿脑脊液播散等改变。

22 例 CPPs 中 21 例(21/22)为实性肿块,形态呈类圆形 3 例、浅分叶状 8 例、颗粒状 2 例、不规则形 6 例;CT 平扫表现为较均匀等或稍高密度,其中 6 例伴有钙化;MRI 表现为肿瘤实性部分在 T<sub>1</sub>WI 上呈等或稍低信号,T<sub>2</sub>WI 上呈等或稍高信号;可见肿瘤血管,出血、囊变少见(图 1a~c)。1 例(1/22)CPP 表现为多发小囊状占位,肿瘤体积较小,形态规则。

2 例 ACPPs 表现为肿瘤实性部分在 T<sub>1</sub>WI 上呈等或稍低信号,T<sub>2</sub>WI 上呈等或稍高信号,病灶内可见囊变坏死区,有轻度瘤周水肿,增强扫描显示肿瘤实性部分及囊壁呈明显强化(图 2a~c)。

4 例 CPCs 表现为较大囊实性肿块,其内可见出血、坏死、囊变,肿瘤侵犯邻近脑实质。3 例 CPCs 位于侧脑室三角区,T<sub>1</sub>WI 上肿瘤实性部分呈稍低信号,囊性部分呈低信号;T<sub>2</sub>WI 上肿瘤实性部分呈稍高信

号,囊性部分呈高信号,周围可见大量水肿带;增强扫描显示肿瘤实性部分及囊壁有明显强化(图 3a~c);1 例可见肿瘤沿脑脊液播散改变。1 例 CPCs 位于小脑蚓部,表现为稍长 T<sub>1</sub>、稍长 T<sub>2</sub> 信号实性肿块,周围伴有水肿,边界不清。

22 例 CPPs 中仅有 4 例出现轻度瘤周水肿,2 例 ACPPs 及 4 例 CPCs 均出现瘤周水肿。9 例 CPTs 引起脑积水,包括 CPPs 6 例,ACPPs 2 例,CPCs 1 例。

### 2. 病理学表现

大体标本:CPPs 呈灰白、灰红色,质软,有包膜,多呈乳头状、小结节状或绒毛颗粒状,与脑组织分界清楚,其内可见砂砾体形成,出血、囊变、钙化和坏死较少见(图 1d);APCCs 及 CPCs 无包膜,呈浸润性生长,边界不清。显微镜下表现:CPP 瘤体呈乳头状,类似于正常脉络丛,由单层或假复层柱状肿瘤上皮细胞围绕纤维血管轴心而形成,细胞核为圆形或卵圆形,位于上皮基底部,核分裂象罕见;ACPPs 内细胞密度增加,核分裂象(≥2 个/10HPF)及核异形性增多(图 2d);CPCs 内瘤细胞呈巢状分布,浸润性生长,细胞核大、深染,极向紊乱,核分裂象多见(图 3d)。免疫组化检查示 AE1/AE3(+),21 例、S100(+),28 例、Vim(+),22 例、CK(+),25 例;GFAP(+),3 例;CEA(+),4 例。

## 讨 论

### 1. 脉络丛乳头状肿瘤的临床与病理

CPTs 是起源于脉络丛上皮细胞的一种罕见的颅内肿瘤,占颅内肿瘤的 0.4%~0.6%<sup>[1-2]</sup>。对男女发病率的报道差异较大<sup>[5]</sup>,本组病例中,男性略多于女性,男女比例为 4:3。CPTs 的临床表现因肿瘤大小及部位的不同而不同,缺乏特异性,主要有颅内压增高和局限性神经损害两大类。本组患者的主要临床表现:婴幼儿患者主要为头颅增大、前囟张力高及易激惹;成人主要表现为头晕、头痛、呕吐、四肢无力、颜面部疼痛和抽搐等,肿瘤位于侧脑室者可有对侧锥体束征,位于第四脑室者多有共济运动障碍,桥小脑角区者多有颜面部疼痛、抽搐等。

与 CPPs 相比,ACPPs 为低度恶性、恶性可能性不确定或交界性肿瘤,可手术切除,但术后可复发,复发率是 CPPs 的 4.9 倍,患者的 5 年生存率接近 100%<sup>[4]</sup>。ACPPs 的诊断标准:WHO II 级,其非典型特征增加:细胞密度增高、核多形性、实质性生长、乳头状结构不清等,但主要区别在核分裂象有所增多,且唯一的诊断标准是核分裂象≥2 个/10HPF<sup>[6]</sup>。CPCs 诊断标准明确,即至少出现以下 5 项中的 4 项方可诊断:核分裂象多见(通常>5 个/10 个 HPF)、细胞密度增加、核多形、呈实性片状生长、坏死。

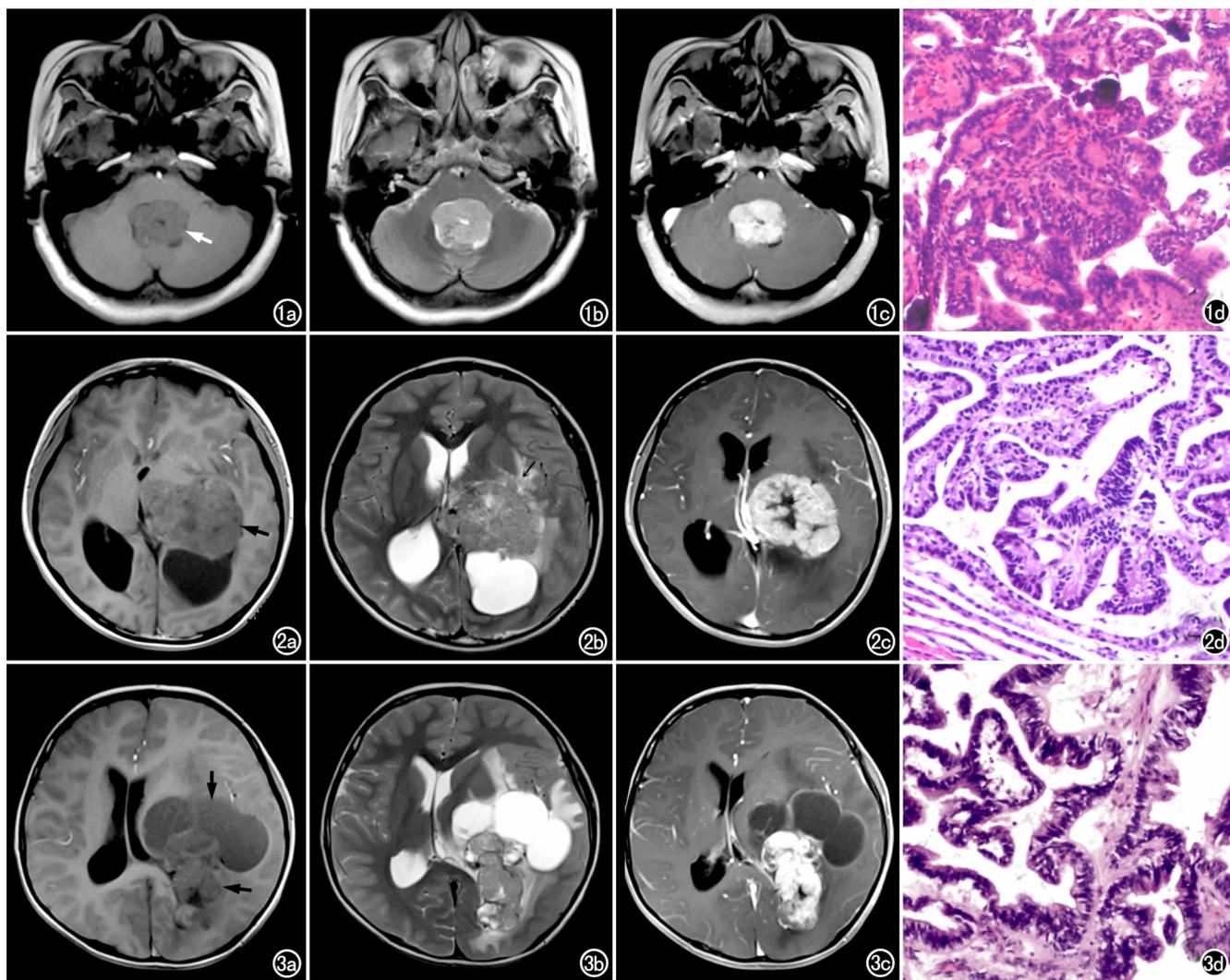


图1 女,31岁,四脑室CPP。a) T<sub>1</sub>WI示四脑室内分叶状实性肿块呈稍低信号(箭); b) T<sub>2</sub>WI示肿瘤呈稍高信号; c) 增强扫描示肿瘤有明显强化; d) 镜下显示肿瘤呈乳头状结构,类似于正常脉络丛,由单层或假复层柱状肿瘤上皮细胞围绕纤维血管轴心形成(×200,HE)。图2 男,12岁,左侧侧脑室三角区ACPP。a) T<sub>1</sub>WI示左侧侧脑室三角区分叶状肿块(箭),以实性成分为主,呈稍低信号; b) T<sub>2</sub>WI上肿瘤呈稍高信号,其内可见小囊变区及出血灶,邻近脑实质轻度水肿; c) 增强扫描示肿块明显强化; d) 镜下显示间柱状上皮细胞围绕纤维血管结缔组织生长,局部细胞密度增高,实性生长,核分裂像易见,≥2个/10HPF,有小灶状坏死区(×200,HE)。图3 男,7岁,左侧侧脑室三角区脉络丛癌。a) T<sub>1</sub>WI示左侧侧脑室三角区囊实性肿块(箭),实性部分呈稍低信号,囊性部分呈低信号,其内信号不均匀; b) T<sub>2</sub>WI示肿瘤实性部分呈稍高信号,囊性部分呈高信号,周围可见大量水肿带,占位效应明显,肿瘤侵犯左侧丘脑和基底节区; c) 增强扫描示肿块及囊壁明显强化; d) 光镜下显示立方或柱状上皮细胞围绕纤维血管结缔组织生长,细胞排列拥挤,核染色粗糙,核分裂像易见(×200,HE)。

## 2. 脉络丛乳头状肿瘤影像学表现

CPTs可以发生于任何年龄,2岁以前比较常见,将近80% CPTs发生于儿童<sup>[7]</sup>。本组发病年龄偏大,与文献报道不一致,18岁以下有9例,2岁以下仅有一例,可能与我院无小儿外科有关。发病部位是其特征之一,儿童常发生于侧脑室,成人常发生于四脑室,其中绝大多数位于有脉络丛存在的脑室内,脉络丛肿瘤发生的部位与正常脉络丛数量有关。一项Meta分析中统计了857例CPTs患者,结果显示54%的肿瘤位于侧脑室,26%位于四脑室,11%位于三脑室,8%位于桥小脑角区<sup>[8]</sup>。本组病例中42.0%位于侧脑室,28.

5%位于四脑室,3.5%位于三脑室,21.0%位于桥小脑角区,与文献报道基本一致。发生于其它部位的CPTs比较罕见,至今仅有少数个案报道,可发生于桥脑、松果体区、垂体和侧脑室等部位<sup>[9-11]</sup>。

本组22例CPPs中位于侧脑室7例,四脑室8例,桥小脑角区6例,三脑室1例。有文献报道,约25% CPPs在CT图像上可见斑点状钙化<sup>[12]</sup>。本组有6例可见肿瘤内钙化,其中2例为团块状钙化、4例为斑片状钙化。本组CPPs的MRI表现有一定特点:22例中21例为实性病灶,形态呈类圆形3例、浅分叶状8例、颗粒状2例、不规则形6例,病灶于T<sub>1</sub>WI上呈

低或等信号,  $T_2$ WI 上呈等或稍高信号; 仅 1 例(1/22) 呈多发小囊状改变。均未见肿瘤侵犯周围组织, 仅 2 例可见轻度瘤周水肿。由于脉络丛含有较多穿支血管且无血脑屏障, 因此增强扫描表现为明显不均匀强化, 瘤内可见细小颗粒状或桑椹样不均匀强化区是 CPPs 的特征性征象<sup>[13]</sup>。国内有学者报道了 12 例四脑室 CPPs, 均有不同程度的脑积水<sup>[14]</sup>, 而本组中仅 3 例(3/8) 四脑室 CPPs, 2 例(2/7) 侧脑室 CPPs 和 1 例(1/6) 桥小脑角区 CPPs 引起脑积水, 因此在诊断 CPPs 时不能将伴发脑积水作为特定的诊断依据。

APCCs 未在经典的脉络丛肿瘤分类中列出, 目前对其仅有少量个案报道。本组仅有 2 例 APCCs, 均为男性, 1 例 12 岁、1 例 20 岁; 1 例位于右侧侧脑室体部, 1 例位于左侧侧脑室三角区; 肿瘤实性部分在  $T_1$ WI 及  $T_2$ WI 上多呈等信号, 相邻脑室均有不同程度的局限性扩张, 肿瘤与邻近的侧脑室壁分界欠清, 瘤周脑实质内均可见水肿信号; 增强扫描示肿瘤实性部分、囊壁及分隔呈明显强化。上述表现与国内学者的报道基本一致<sup>[15]</sup>。术中见 2 例肿瘤均与脉络丛组织关系密切或者无明显分界。ACPPs 为低度恶性、恶性不确定或交界性肿瘤, 可手术切除, 手术完全切除一般可治愈, 但术后可复发, 复发率是 CPP(WHO I 级) 的 4.9 倍, 患者的 5 年生存率接近 100%。

CPCs 是一种非常少见的颅内恶性肿瘤, 好发于侧脑室三角区, 其次为四脑室<sup>[16]</sup>。CPCs 常见于婴儿和儿童, 80% 发生于 18 岁之前, 占有脉络丛肿瘤的 20%~40%<sup>[16]</sup>。本组有 4 例 CPCs 均为单发, 3 例发生于侧脑室三角区, 左侧 2 例, 右侧 1 例; 1 例发生于小脑蚓部。3 例侧脑室三角区 CPCs 有较典型的 MRI 表现: 病灶体积较大, 呈囊实性分叶状病灶, 内部可见较多囊变、坏死区, 有 2 例伴有出血, 灶周可见大片水肿带, 占位效应明显, 侵犯周围脑实质。本组有 1 例 CPCs 位于小脑上蚓部, 以往的文献中未见有位于该部位的报道。此例病灶呈稍长  $T_1$ 、稍长  $T_2$  信号实性肿块, DWI 上呈稍低信号, 边界不清, 周围见片状水肿区, 因缺乏脉络丛瘤的典型特点, 术前诊断困难, 被误诊为转移瘤、淋巴瘤。CPCs 血供丰富, 生长迅速, 患者的 5 年生存率仅为 40% 左右<sup>[17]</sup>。国外有文献报道, CPCs 可沿脑脊液播散种植转移至脑室、脑池以及椎管内, 发生率约为 12%~30%<sup>[18]</sup>, 本组有 1 例出现脑脊液播散转移, 因此术前行脊椎 MRI 检查是非常有必要的。

综上所述, 脉络丛肿瘤的影像学表现具有一定的特征性, 结合 CT 及 MRI 可以做出准确的诊断。病灶内信号混杂(伴出血、坏死)、脑实质浸润、沿脑脊液播散等征象有助于对 CPTs 的进一步分型, 但最终确诊

需依赖于组织病理学检查。

#### 参考文献:

- [1] Rickert CH, Paulus W. Tumors of the choroid plexus[J]. Microsc Res Tech, 2001, 52(1): 104-111.
- [2] 鱼博浪. 中枢神经系统 CT 和 MRI 鉴别诊断[M]. 西安: 陕西科学技术出版社, 2005: 322-324.
- [3] 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.
- [4] Jeibmann A, Wrede B, Peters O, et al. Malignant progression in choroid plexus papillomas[J]. J Neurosurg, 2007, 107(3): 199-202.
- [5] 孙建华, 朱珍, 梁宗辉. 脉络丛肿瘤的影像学诊断及鉴别诊断[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2011, 17(6): 494-497.
- [6] 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.
- [7] 杜柏林, 吴佐林, 钱曾. 儿童脉络丛乳头状瘤的影像诊断[J]. 临床放射学杂志, 2005, 24(7): 634-636.
- [8] Wrede B, Liu P, Wolff JE. Chemotherapy improves the survival of patients with choroid plexus carcinoma: a meta-analysis of individual cases with choroid plexus tumors[J]. J Neurooncol, 2007, 85(3): 345-351.
- [9] Xiao A, Xu J, He X, et al. Extraventricular choroid plexus papilloma in the brainstem[J]. J Neurosurg Pediatr, 2013, 12(3): 247-250.
- [10] Sasani M, Solmaz B, Oktenoglu T, et al. An unusual location for a choroid plexus papilloma: the pineal region[J]. Childs Nerv Syst, 2014, 30(7): 1307-1311.
- [11] Zhang TJ, Yue Q, Lui S, et al. MRI findings of choroid plexus tumors in the cerebellum[J]. Clin Imaging, 2011, 35(1): 64-67.
- [12] Shin JH, Lee HK, Jeong AK, et al. Choroid plexus papilloma in the posterior cranial fossa: MR, CT, and angiographic findings[J]. Clin Imaging, 2001, 25(3): 154-162.
- [13] 董祥宝. 脉络丛乳头状瘤磁共振成像诊断及鉴别诊断[J]. 实用医技杂志, 2013, 20(11): 1195-1195.
- [14] 谢鞞, 王汉东, 史继新, 等. 第四脑室脉络丛乳头状瘤[J]. 医学研究生学报, 2003, 16(9): 674-680.
- [15] 汤翔宇, 朱文珍, 王承缘, 等. 非典型脉络丛乳头状瘤一例[J]. 放射学实践, 2009, 24(1): 682-683.
- [16] Mishra A, Srivastava C, Singh SK, et al. Choroid plexus carcinoma: case report and review of literature[J]. J Pediatr Neurosci, 2012, 7(1): 71-73.
- [17] Passariello A, Tufano M, Spennato P, et al. The role of chemotherapy and surgical removal in the treatment of choroid plexus carcinomas and atypical papillomas[J]. Childs Nerv Syst, 2015, 31(7): 1079-1088.
- [18] Uff CE, Galloway M, Bradford R. Metastatic atypical choroid plexus papilloma: a case report[J]. J Neurooncol, 2007, 82(1): 69-74.

(收稿日期: 2015-09-30 修回日期: 2016-01-18)