

# 儿童胶质神经元和神经元肿瘤的影像学表现

罗和川,程维琴,高思婕,何玲

**【摘要】 目的:**探讨儿童中枢神经系统胶质神经元和神经元肿瘤的影像学征象,旨在提高对此类疾病的诊断水平。**方法:**回顾性分析经病理确诊的 44 例儿童中枢神经系统胶质神经元和神经元肿瘤的临床表现及影像学资料。**结果:**44 例中,18 例为胚胎发育不良性神经上皮瘤,病变全部位于幕上,主要累及皮层,根据 MRI 表现分为 I 型(类囊性)9 例,II 型(结节状)3 例,III 型(发育异常样)6 例;17 例为节细胞胶质瘤,病变全部位于幕上,好发于颞叶,多呈囊实性,3 例可见钙化;5 例婴儿促纤维增生型节细胞胶质瘤/星形细胞瘤,病变全部位于幕上,以囊实性为主,实性成分可见强化,1 例可见钙化;2 例中枢神经细胞瘤,病变位于幕上脑室内,1 例可见多发囊变,增强扫描肿瘤内实性成分明显强化;1 例弥漫性软脑膜胶质神经元肿瘤,病变位于小脑、脑干及脊髓,幕下软脑膜多发囊变,增强扫描软脑膜弥漫性增厚、强化;1 例小脑发育不良性节细胞瘤,位于左侧小脑半球及小脑蚓部,可见钙化,增强扫描呈轻度强化,可见典型“虎纹征”。**结论:**儿童胶质神经元和神经元肿瘤影像学具有其特征性,结合临床病史有利于提高术前诊断准确性。

**【关键词】** 儿童;脑肿瘤;胶质神经元和神经元肿瘤;磁共振成像

**【中图分类号】** R814.42;R739.41 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2023)04-0490-07

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2023.04.020

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



**Imaging features of the glioneuronal and neuronal tumors in children** LUO He-chuan, CHENG Wei-qin, GAO Si-jie, et al. Department of Radiology, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Ministry of Education Key Laboratory of Child Development and Disorders, Chongqing Key Laboratory of Pediatrics, National Clinical Research Center for Child Health and Disorders, China International Science and Technology Cooperation base of Child development and Critical Disorders, Chongqing 400014, China

**【Abstract】 Objective:** To investigate the imaging features of glioneuronal and neuronal tumors in the central nervous system (CNS) in children, thus to improve the clinical diagnosis of these diseases. **Methods:** The clinical and preoperative imaging data of 44 children with CNS glioneuronal and neuronal tumors diagnosed by pathology were retrospectively analyzed. **Results:** 18 cases had dysembryoplastic neuroepithelial tumors (DNETs), all of which were located in the supratentorial brain and beneath the cerebral cortex. According to MRI characteristics, there were 9 cases of type I (cystic), 3 cases of type II (nodular), and 6 cases of type III (dysplasia). 17 cases had gangliogliomas, all of which were located in the supratentorial brain, mainly located in the temporal lobe, and mainly showed cystic and solid, 3 cases showed calcifications. There were desmoplastic infantile ganglioglioma/astrocytoma (DIG/DIA) in 5 cases, all tumors were located in the supratentorial brain, mainly showed cystic and solid, with the solid components enhanced, and one case showed calcification. Two cases of central neurocytoma (CNC), located in the supratentorial ventricle, and one case showed multiple cysts. There was diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor (DLGNT) in one case, mildly thickened and enhanced leptomeninges were found widespread on the surface of the brain and spinal cord, as well as multiple cysts throughout the cerebellum, brainstem and spinal cord. One case had Lhermitte-Duclos disease (LDD), which located in the cerebellar hemisphere and vermis with calcification, mild enhancement,

作者单位:400014 重庆,重庆医科大学附属儿童医院放射科,儿童发育疾病研究教育部重点实验室,儿科学重庆市重点实验室,国家儿童健康与疾病临床医学研究中心,儿童发育重大疾病国家国际科技合作基地

作者简介:罗和川(1992-),男,重庆人,硕士研究生,住院医师,主要从事儿童中枢神经系统肿瘤影像诊断工作。

通讯作者:何玲, E-mail: heling508@sina.com

and typical "tiger spot signs". **Conclusion:** Glioneuronal and neuronal tumors in children have some imaging characteristics, which is helpful to improve the accuracy of preoperative diagnosis when combined with clinical data.

**【Key words】** Children; Brain neoplasms; Glioneuronal and neuronal tumor; Magnetic resonance imaging

胶质神经元和神经元肿瘤 (glioneuronal and neuronal tumors, GNT) 是一种少见的中枢神经系统肿瘤, 病理上此类别的肿瘤常归于 I ~ II 级, 临床上此类肿瘤患者的预后较好<sup>[1]</sup>。2021 年 WHO 发布了第 5 版中枢神经系统肿瘤分类<sup>[2]</sup>, 在此版本中将所有包含神经元成分的肿瘤归类为胶质神经元和神经元肿瘤。在 2021 版 WHO 最新分类中胶质神经元和神经元肿瘤共包含 14 个类别肿瘤。2021 版本分类中较前新增三种类型, 包括具有少突胶质细胞瘤样特征和簇状核的弥漫性胶质神经元肿瘤 (diffuse glioneuronal tumor oligodendroglioma-like features and nuclear clusters, DGONC)、黏液样胶质神经元肿瘤及多结节及空泡状神经元肿瘤, 其中 DGONC 在该版分类中被认为是临时性的。本研究通过回顾性分析不同类型儿童胶质神经元和神经元肿瘤的临床及影像学资料, 旨在提高对该类肿瘤的术前诊断能力。

## 材料与方法

### 1. 临床资料

回顾性将 2015 年 1 月—2021 年 12 月在本院经手术病理证实且临床和影像学资料完整的 44 例儿童胶质神经元和神经元肿瘤患者纳入本研究。44 例患儿的基本临床资料见表 1。

表 1 44 例儿童胶质神经元和神经元肿瘤的一般资料

病理类型	例数	性别/例		年龄/岁	临床症状
		男	女		
DNET	18	12	6	1.0~12.4	头痛、惊厥、抽搐、癫痫
节细胞胶质瘤	17	9	8	0.3~12.6	头痛、惊厥、癫痫、眼震颤、发呆
DIG/DIA	5	3	2	0.4~12.0	癫痫、抽搐、肢体活动障碍
CNC	2	2	0	4.6~5.2	头痛、呕吐
DLGNT	1	1	0	3.5	头痛、呕吐
LDD	1	1	0	2.6	共济失调

根据 2021 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类标准, 胚胎发育不良性神经上皮瘤 (dysembryoplastic neuroepithelial tumor, DNET) 18 例, 节细胞胶质瘤 17 例, 婴儿促纤维增生型节细胞胶质瘤/星形细胞瘤 (desmoplastic infantile ganglioglioma / astrocytoma, DIG/DIA) 5 例, 中枢神经细胞瘤 (central neurocytoma, CNC) 2 例, 弥漫性软脑膜胶质神经元肿瘤 (diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor, DLGNT) 和 小脑

发育不良性节细胞瘤 (Lhermitte-Duclos disease, LDD) 各 1 例。患儿的主要临床表现为癫痫、惊厥、抽搐、头痛和呕吐等, 病程 1 天~10 年。

### 2. 检查方法

使用 GE Signa HD 1.5T、GE Discover MR750 3.0T 及 Philips Achieva 3.0T 扫描仪和头部线圈。所有患儿行头部 MRI 平扫, 平扫序列包括横轴面 T<sub>1</sub>WI 和 FLAIR、横轴面及矢状面 T<sub>2</sub>WI 及横轴面 DWI; DNET 及节细胞胶质瘤患儿中分别有 14 例行增强扫描, 其它病理类型的肿瘤患儿均行增强扫描, 8 例 DNET、5 例节细胞胶质瘤及 1 例 DIG/DIA 患儿行 3D 薄层扫描及 MRS 扫描。增强扫描使用 Gd-DTPA 做为对比剂, 剂量为 0.2 mmol/kg。由 2 位 MRI 诊断医师分别对肿瘤的形态、部位、大小和信号强度、肿瘤强化方式及强化程度、是否伴有瘤周水肿、钙化和囊变等进行评估。

## 结果

### 1. DNET

共 18 例 DNETs, 所有患儿行头部 MRI 平扫及 DWI 扫描, 14 例行增强扫描, 8 例行 MRS 扫描。病灶均为单发; 均位于幕上, 其中 8 例位于颞叶、4 例位于额叶、2 例位于顶叶、2 例位于枕叶、1 例位于岛叶和 1 例位于顶枕叶交界区; 发病年龄为 1.0~12.4 岁; 病程为半个月~10 年; 病灶大小 1.0 cm × 1.1 cm × 1.7 cm~3.5 cm × 5.9 cm × 7.3 cm; 病灶形态为类圆形 (5 例)、脑回状 (3 例) 或团片状 (10 例), 6 例病变边缘灰白质分界不清。病灶 T<sub>1</sub>WI 呈稍低信号, T<sub>2</sub>WI 呈稍高信号; DWI 显示均无明显扩散受限; 增强扫描显示其中 3 例可见肿瘤强化, 11 例无明显强化, 7 例可见病变呈“倒三角征” (图 1a), 12 例可见“分隔征” (图 1a、b); MRS 提示肿瘤实性成分 NAA 明显减低。10 例肿瘤边缘在 FLAIR-T<sub>2</sub>WI 上可见“环征” (图 1c); 17 例病变周围未见明显水肿, 仅 1 例病变边缘可见轻度水肿。根据肿瘤的 MRI 表现, 可将 DNET 分为 3 种类型: I 型为类囊性, 包括 I a (单囊性) 和 I b (多囊性); II 型为结节状; III 型为发育异常样 (表现为病变周围灰白质分界不清), 包括 III a (在 FLAIR-T<sub>2</sub>WI 上病灶范围与其它序列上基本一致) 和 III b (在 FLAIR-T<sub>2</sub>WI 上病灶范围较其它序列稍大) 两个亚型<sup>[3]</sup>。本

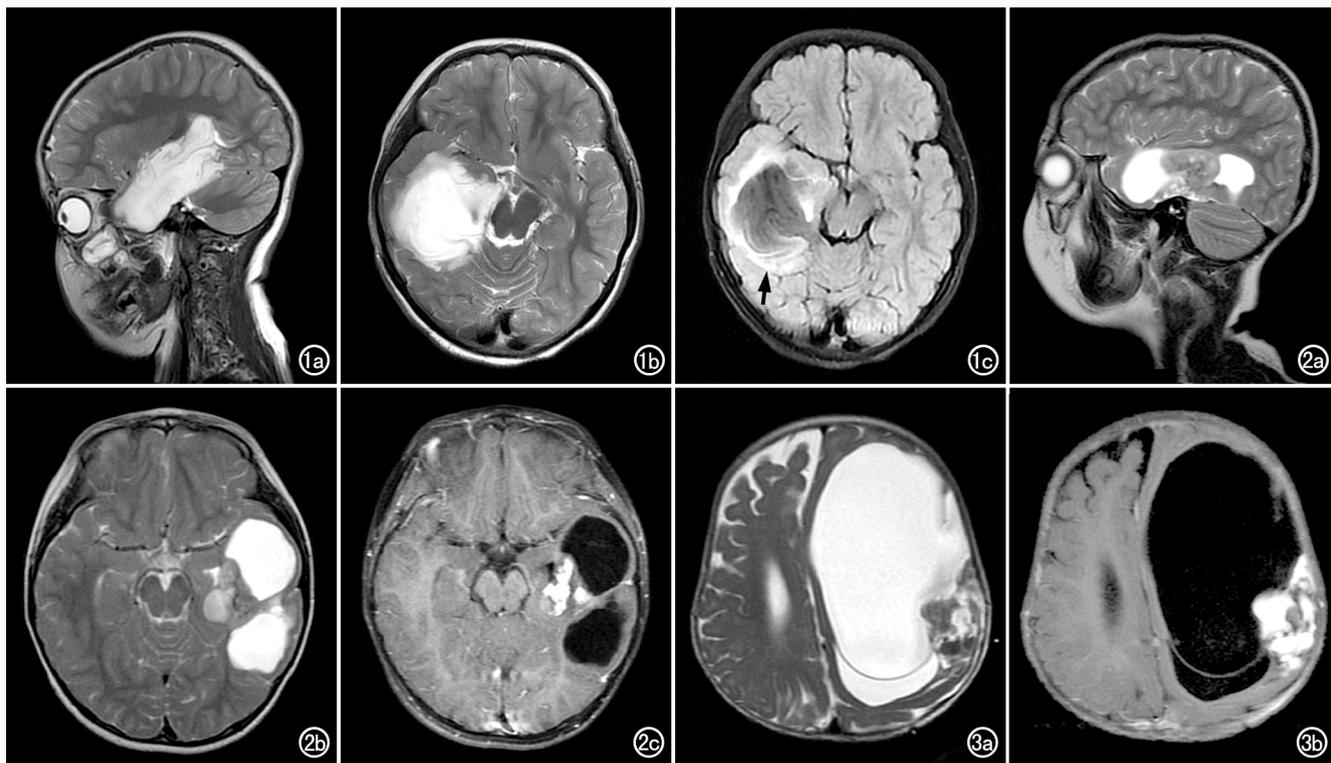


图1 女,3岁,DNET(WHO I级)。a)矢状面 $T_2$ WI,显示病变位于右侧颞叶,病变呈倒三角形改变,可见瘤内分隔;b)横轴面 $T_2$ WI,显示病变呈高信号,可见瘤内分隔;c)FLAIR- $T_2$ WI,显示病变周围有环状高信号影(箭)。图2 男,5岁,节细胞胶质瘤(WHO I级)。a)矢状面 $T_2$ WI,显示病变位于左侧颞叶,呈囊实性;b)横轴面 $T_2$ WI,显示病变囊性部分呈明显高信号,实性部分呈等信号;c)增强扫描示肿瘤实性成分有明显强化。图3 男,7个月,DIG/DIA(WHO I级)。a)横轴面 $T_2$ WI,显示病变较大,累及左侧额、颞、顶叶,病变呈囊实性,以囊性成分为主,实性成分附着于囊壁上,占位效应明显;b)增强扫描示肿瘤内实性成分呈明显强化。

17例节细胞胶质瘤均为非间变型,其中14例行研究其中包括I b型9例,II型3例,III a型6例。

## 2. 节细胞胶质瘤

增强扫描、5例行MRS扫描。16例为单发,1例为多发;病变均位于幕上,其中9例位于颞叶、5例位于额叶和2例位于顶叶,其中1例多发病灶累及鞍上、丘脑、基底节区及颞叶;发病年龄3个月~12.6岁;病程1天~2年;病灶大小 $0.5\text{ cm}\times 0.9\text{ cm}\times 0.9\text{ cm}\sim 3.8\text{ cm}\times 4.9\text{ cm}\times 7.9\text{ cm}$ ;病灶形态为囊性(3例)、囊实性(8例)、结节状(3例)及脑回状(3例)。16例可见病变于 $T_1$ WI上呈稍低信号、 $T_2$ WI上呈等/稍高信号(图2a、b),1例病变于 $T_1$ WI上呈高信号、 $T_2$ WI上呈稍低信号;7例病变增强可见实性成分不同程度强化(图2c);1例病变可见扩散受限。8例病变有轻度瘤周水肿,11例病变可见囊变,3例病变在CT图像上可见钙化。

## 3. DIG/DIA

5例DIG/DIAs,病灶均为单发;2例位于额叶,1例累及额、颞、顶叶,1例位于顶叶,1例位于颞叶;发病

年龄为4个月~12岁;病程8天~3年;病灶大小 $2.2\text{ cm}\times 3.1\text{ cm}\times 3.2\text{ cm}\sim 8.1\text{ cm}\times 8.2\text{ cm}\times 11.2\text{ cm}$ ;4例病灶为囊实性(图3a),1例病灶表现为局部皮层增厚,实性成分在 $T_1$ WI上呈等信号, $T_2$ WI上呈等/稍高信号;增强扫描显示4例囊实性病变的实性成分有明显强化(图3b);3例可见瘤周水肿,3例可见瘤内分隔,1例病变在CT图像上可见钙化。

## 4. CNC

2例CNC均位于幕上脑室内,1例呈结节状,1例呈囊实性(图4a);病变实性成分在 $T_1$ WI上呈稍低信号, $T_2$ WI上呈等/稍高信号,2例病变均有明显强化(图4b),1例病变扩散受限;位于三脑室的病变伴有梗阻性脑积水,位于右脑室的病变伴有右侧脑室扩张。随访发现1例患儿于手术后两年肿瘤复发。

## 5. DLGNT

此例患儿以头痛、呕吐为首发症状,病变位于颈髓、小脑及脑干,伴有幕上脑室积水和幕下软脑膜多发囊变,增强扫描显示软脑膜弥漫性增厚、强化(图5a~d)。9个月后复查,发现患儿软脑膜进行性增厚、囊肿

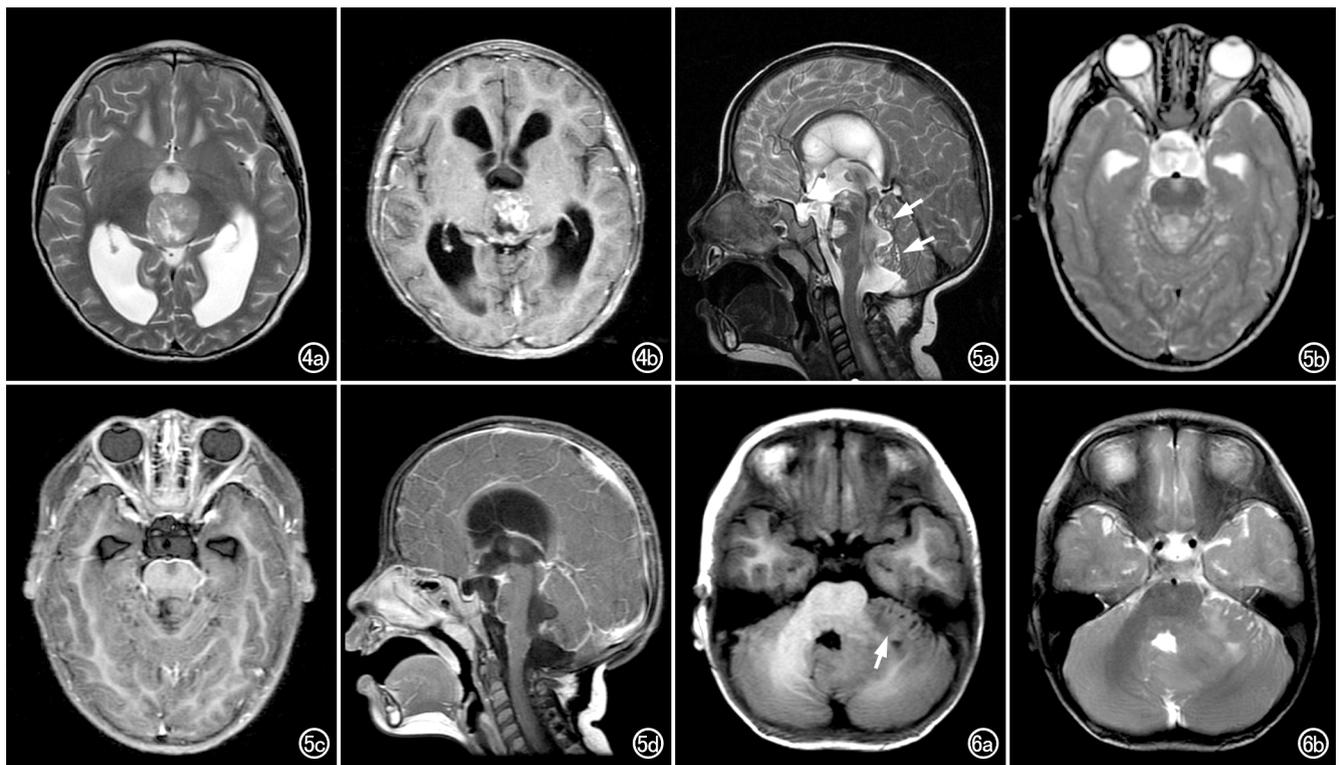


图4 男,4岁,CNC(WHO II级)。a)横轴面  $T_2$ WI,显示病变位于三脑室内,大部分区域呈等信号,瘤内囊变区呈高信号,幕上脑室扩张;b)增强扫描显示病变内呈明显线样强化。图5 男,3岁,DLGNT。a)矢状面  $T_2$ WI,显示病变累及小脑、脑干及颈髓,幕下软脑膜可见多发小囊变(箭);b)横轴面  $T_2$ WI,显示小脑表面见多发囊状高信号影;c)增强扫描显示软脑膜弥漫性增厚、强化;d)增强扫描显示软脑膜弥漫性增厚、强化。图6 男,2岁,LDD(WHO I级)。a)横轴面  $T_1$ WI,显示病变位于左侧小脑半球及小脑蚓部,呈等信号(箭);b)横轴面  $T_2$ WI,显示病变呈稍高信号,呈典型的虎纹样改变。

较前增多。

## 6. LDD

此例患儿以走路不稳为首发症状,病变位于左侧小脑半球及小脑蚓部,病变呈斑片状,边界不清,病变在  $T_1$ WI上呈条纹状等信号, $T_2$ WI上呈条纹状稍高信号(图6a、b),未见扩散受限,增强呈轻度强化;病灶边缘有轻度水肿,CT图像显示病灶内有钙化。

## 讨论

胶质神经元和神经元肿瘤代表一组具有不同程度神经元和神经胶质成分的肿瘤,发病率仅占中枢神经系统肿瘤的0.4%~2.0%,临床表现因病变部位而异,但患者通常表现为癫痫发作,其它神经系统症状主要为头痛等颅内高压的相应表现<sup>[4-5]</sup>。虽然此类肿瘤的发病年龄各异,但最常见于儿童和青年。病理上除间变型节细胞胶质瘤和它的非典型变异外,大多数病变为低级别肿瘤<sup>[6]</sup>。2021年WHO发布的第5版中枢神经系统肿瘤分类中将此类肿瘤分为14种类型,较2016版新增了3种类型<sup>[2]</sup>。本研究中共纳入6种类型的肿瘤,虽然类型不全,但是不同类型的肿瘤间具有

一定特异性的影像学征象,这些特异性的影像学表现有助于提高诊断准确性,6种不同类型胶质神经元和神经元肿瘤的影像学及临床特征见表2。

### 1. DNET

2016及2021年版WHO肿瘤分类中将DNET归类为胶质神经元和神经元肿瘤,病理分级为I级<sup>[2,7]</sup>。本病1988年由Daumas-Duport等<sup>[8]</sup>首次报道,可导致儿童和青年人早期癫痫发作。DNET的发病率约为万分之0.03,占脑肿瘤的0.6%,发病年龄峰值为10~14岁,最常见于20岁内耐药性癫痫发作的患者,发病率随年龄增长而急速下降,DNET占儿童所有癫痫相关肿瘤的23.4%,且男性多见。本研究中10~14岁患儿占比约39%,男性占比约67%。CT上DNET常显示为低密度病变,表现为假性囊性,20%的病例可见钙化。在MRI上DNET边界清晰,常呈楔形,好发于颞叶皮层。约20%的病变可见强化,多呈结节状强化<sup>[9]</sup>。本研究中强化病灶占21.4%,与文献相符。DNET出现以下3类MRI表现有助于诊断:①倒三角征,表现为基底部朝向大脑表面、尖端指向深部脑实质的三角形改变;②分隔征;③ $T_2$ -FLAIR图像

表 2 六种胶质神经元和神经元肿瘤的主要影像学及临床特征

类型	好发年龄/岁	好发性别	主要临床表现	WHO 病理分级	好发部位	影像学特征
DNET	<20	男	耐药性癫痫	I 级	颞叶	“倒三角征”,“分隔征”,T <sub>2</sub> -FLAIR“环征”,钙化(20%)
节细胞胶质瘤	10~30	男	耐药性癫痫	I、III 级	颞叶	伴有壁结节的囊性肿块,钙化(40~50%)
DIG/DIA	<2	男	头围增大、凶门膨隆及癫痫发作	I 级	累及多个脑叶,额叶顶叶常见	占位效应明显,由单囊或多囊性成分及附着在脑膜上的实性成分所构成
CNC	20~30	—	继发于室间孔阻塞所导致的颅内高压症状	II 级	侧脑室前半部近室间孔区	肿块附着于透明隔和/或侧脑室壁,钙化(50%),扩散常受限
DLGNT	3 (中位年龄)	男	难以治疗的脑积水和其他颅内高压症状	—	脊髓和基底池周围的软脑膜	弥漫性增厚、强化的软脑膜,软脑膜下存在广泛的 T <sub>2</sub> WI 高信号囊性或假性囊性病变更,增强后软脑膜弥漫性强化
LDD	>30	—	癫痫发作、共济失调	I 级	小脑半球	“虎纹征”

上的环征。本研究中 7 例病变可见倒三角征,12 例病变可见分隔征,10 例在 T<sub>2</sub>-FLAIR 图像上肿瘤边缘可见环征<sup>[10-11]</sup>。

## 2. 节细胞胶质瘤

节细胞胶质瘤约占所有脑肿瘤的 1.3%,是难治性颞叶癫痫患者中最常见的肿瘤。节细胞胶质瘤 WHO 分级多为 I 级,但间变型节细胞胶质瘤被归类为 III 级。节细胞胶质瘤好发于男性,发病年龄通常为 10~30 岁,而间变型肿瘤患者通常年龄较大。高达 80%的节细胞胶质瘤发生于颞叶,其次是额叶、枕叶和顶叶,不太常见的部位包括小脑、脑干和脊髓<sup>[4,12]</sup>。节细胞胶质瘤的影像学表现常为伴有壁结节的囊性病灶,且壁结节可明显强化,大多数病灶占位效应不明显,I 级节细胞胶质瘤通常无瘤周水肿或有轻度瘤周水肿,肿瘤周围可见发育不良的脑皮质,但是间变型节细胞胶质瘤的瘤周水肿常较明显;由于肿块生长缓慢,邻近颅骨可出现重塑<sup>[6]</sup>;钙化在节细胞胶质瘤中较常见,出现率约为 40%~50%<sup>[13]</sup>。本研究中的 17 例节细胞胶质瘤均为非间变型,10 岁以上患儿仅 2 例,男 9 例,颞叶病灶 9 例,病灶内可见囊变 11 例,7 例病变增强可见强化,但仅 3 例可见瘤内钙化,可能与部分患儿术前未行 CT 检查相关。

## 3. DIG/DIA

DIG/DIA 是一种罕见的 WHO I 级肿瘤,发病年龄通常为 2 岁以内,且男性稍多于女性,主要临床表现为头围增大、凶门膨隆及癫痫发作。肿瘤在初诊时体积往往较大,可累及多个脑叶,但最常见的发生部位为额叶及顶叶<sup>[5]</sup>。本研究所纳入 5 例中,2 岁以内患儿 2 例,男 3 例,临床表现为癫痫、抽搐及肢体活动障碍,3 例病变累及额叶,1 例病变位于顶叶,与文献报道基本相符。DIG/DIA 的占位效应常较明显,其由单囊或多囊性成分及附着在脑膜上的实性成分所构成,瘤内出血和钙化少见。CT 上实性成分呈等密度或稍高密

度,囊性成分呈低密度;MRI 上实性成分呈等信号,增强扫描有明显强化,瘤周水肿一般较轻<sup>[14]</sup>。尽管 DIG/DIA 的 WHO 分级为 I 级,但是有研究结果显示此类型肿瘤的实性成分呈扩散受限表现<sup>[26]</sup>。本研究中 4 例病变呈囊实性,且均可见强化,仅 1 例病变内可见钙化,3 例病变可见瘤周水肿。

## 4. CNC

CNC 约占所有原发脑肿瘤的 0.1%~0.5%,归类为 WHO II 级,好发年龄为 <30 岁,儿童少见。CNC 的主要临床表现为继发于室间孔阻塞所导致的颅内高压症状,如进行性头痛、恶心、呕吐。CNC 通常位于侧脑室前半部的室间孔区域,不到 3%的 CNC 可发生于第三脑室,发生于第四脑室者则更为罕见<sup>[15]</sup>。约 25%的 CNC 患者出现非典型中枢神经细胞瘤的表现,即肿瘤侵袭性增高,且通过脑脊液进行播撒的趋势增加<sup>[6]</sup>。本研究中 2 例 CNC 患者,肿瘤分别位于第三脑室及右侧侧脑室前角内,临床症状为头痛、呕吐并伴有脑积水。CT 上 CNC 表现为边界清晰的等~高密度肿块,呈轻~中度强化,约 50%的病例可见钙化。MRI 上 CNC 信号多样,因肿瘤内可存在囊性、实性、出血、钙化及血管等多种成分;肿瘤附着于透明隔和/或侧脑室的上壁和侧壁为其特征性表现;肿瘤内可有明显的血管流空影;增强后多呈不均匀强化;由于肿瘤细胞密度高,故在 DWI 上多呈扩散受限表现;由于神经细胞分化停滞,MRS 显示胆碱峰升高及 NAA 峰降低<sup>[16,17]</sup>。本研究中 2 例患儿均为男性,增强后病灶实性成分呈明显强化,位于三脑室内的病灶扩散受限,且该患儿术后两年肿瘤复发。

## 5. DLGNT

DLGNT 是在 2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类中新纳入胶质神经元和神经元肿瘤的一种病理类型<sup>[7]</sup>,其发病率极低,目前尚未得到正式的组织学分级。由于其影像学和组织病理学的非特异性表现,临

床上对 DLGNT 的诊断较困难,容易误诊为炎症、转移或其它肿瘤性病变。DLGNT 患者常出现难以治疗的脑积水和颅内高压的症状和体征,少数病例可表现为双侧视力丧失。DLGNT 好发于儿童,男性好发,诊断时的中位年龄为 3 岁<sup>[18,19]</sup>。本研究中的 1 例 DLGNT 患儿为 3 岁、男性,临床表现为慢性头痛、呕吐及头围增大,均与文献报道相符。在 MRI 上 DLGNT 的主要表现为软脑膜弥漫性增厚、强化,软脑膜下可见广泛的囊性或假性囊性病变,在 T<sub>2</sub>WI 上呈高信号,病变可位于小脑、基底池、脑干、脊髓和大脑表面<sup>[20]</sup>。本例患儿 CT 检查提示脑积水、间质性脑水肿和基底池变窄;在 MRI 上发现沿脑和脊髓表面广泛分布的软脑膜轻度增厚和明显强化,以及在颈髓、小脑和脑干表面的多发囊肿呈 T<sub>2</sub>WI 高信号。

## 6. LDD

LDD 是一种罕见的小脑错构瘤,于 1920 年由 Lhermitte 等<sup>[21]</sup>首次报道,其发病率低,好发年龄为 30~40 岁,多见于小脑半球,且小脑蚓部可受累,目前 LDD 被归类为 WHO I 级。LDD 临床症状可表现为头痛、梗阻性脑积水和颅神经麻痹等,且由于其特定的发病部位,共济失调和小脑功能障碍的相关症状较常见,自 1991 年以来 LDD 被认为是 Cowden 综合征的一个组成部分<sup>[22]</sup>。CT 上 LDD 可见囊变及钙化。MRI 已被证实为 LDD 的最佳诊断方式,即使没有相关组织病理学证实,MRI 通常也能让医师做出 LDD 的诊断。MRI 上 LDD 可见特征性的虎纹征表现,即 T<sub>1</sub>WI 上肿瘤内存在条纹状排列的等/低信号,T<sub>2</sub>WI 可见条纹状排列的等/高信号;增强后病变通常无明显强化或有轻度强化<sup>[23-25]</sup>。本研究中的此例患者,可见病变累及小脑半球及蚓部,CT 上可见钙化,MRI 上可见典型的虎纹征,增强后肿瘤呈轻度强化,与文献报道基本相符。

综上所述,儿童胶质神经元和神经元肿瘤中的各种病理类型各自具有一定的临床及影像学特征性表现,综合分析患儿的临床症状、病变部位及强化方式、水肿及钙化等相关影像学表现,有助于对此类肿瘤的诊断。

## 参考文献:

[1] Moreno A, de Felipe J, García Sola R, et al. Neuronal and mixed neuronal glial tumors associated to epilepsy: a heterogeneous and related group of tumours[J]. *Histol Histopathol*, 2001, 16(2): 613-622.

[2] Louis DN, Perry A, Wesseling P, et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary[J]. *Neuro Oncol*, 2021, 23(8): 1231-1251.

[3] Chassoux F, Rodrigo S, Mellerio C, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: an MRI-based scheme for epilepsy surgery

[J]. *Neurology*, 2012, 79(16): 1699-1707.

[4] Park CK, Phi JH, Park SH. Glial tumors with neuronal differentiation[J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2015, 26(1): 117-138.

[5] Tomita T, Volk JM, Shen W, et al. Glioneuronal tumors of cerebral hemisphere in children: correlation of surgical resection with seizure outcomes and tumor recurrences[J]. *Childs Nerv Syst*, 2016, 32(10): 1839-1848.

[6] Abdel Razek AAK, Elsebaie NA, Zamora C, et al. Imaging of neuronal and mixed glioneuronal tumors[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 2020, 44(3): 356-369.

[7] Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary[J]. *Acta Neuropathol*, 2016, 131(6): 803-820.

[8] Daumas-Duport C, Scheithauer BW, Chodkiewicz JP, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: a surgically curable tumor of young patients with intractable partial seizures (report of thirty-nine cases)[J]. *Neurosurgery*, 1988, 23(5): 545-556.

[9] Nguyen HS, Doan N, Gelsomino M, et al. Dysembryoplastic neuroectodermal tumor: an analysis from the surveillance, epidemiology, and end results program, 2004-2013[J/OL]. *World Neurosurg*, 2017, 103: e380-e385. DOI: 10.1016/j.wneu.2017.04.093.

[10] Fernandez C, Girard N, Paz Paredes A, et al. The usefulness of MR imaging in the diagnosis of dysembryoplastic neuroepithelial tumor in children: a study of 14 cases[J]. *AJNR*, 2003, 24(5): 829-834.

[11] Parmar HA, Hawkins C, Ozelame R, et al. Fluid-attenuated inversion recovery ring sign as a marker of dysembryoplastic neuroepithelial tumors[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 2007, 31(3): 348-353.

[12] Lundar T, Due-Tønnessen BJ, Fric R, et al. Neurosurgical treatment of gangliogliomas in children and adolescents: long-term follow-up of a single-institution series of 32 patients[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2018, 160(6): 1207-1214.

[13] Zhang S, Ai L, Chen XZ, et al. Radiological evaluation of infratentorial gangliogliomas in various anatomic locations of the cerebellum and brain stem[J]. *Clin Neuroradiol*, 2017, 27(3): 319-327.

[14] Ho CY, Gener M, Bonnin J, et al. Diffusion, perfusion, and histopathologic characteristics of desmoplastic infantile ganglioglioma[J]. *J Radiol Case Rep*, 2016, 10(7): 1-13.

[15] Donoho D, Zada G. Imaging of central neurocytomas[J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2015, 26(1): 11-19.

[16] Tlili-Graïess K, Mama N, Arifa N, et al. Diffusion weighted MR imaging and proton MR spectroscopy findings of central neurocytoma with pathological correlation[J]. *J Neuroradiol*, 2014, 41(4): 243-250.

[17] 孙祎繁, 段青, 耿莹茜. 神经元和混合性神经元-神经胶质肿瘤的影像学表现[J]. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2018, 16(8): 4-7.

[18] Cheng W, He L, Zhu J, et al. Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor without KIAA1549-BRAF fusion and 1p detection: a case report and review of literature[J]. *Childs Nerv Syst*, 2022, 38(2): 279-285.

[19] Aguilera D, Castellino RC, Janss A, et al. Clinical responses of patients with diffuse leptomeningeal glioneuronal tumors to chemotherapy[J]. *Childs Nerv Syst*, 2018, 34(2): 329-334.

[20] Deng MY, Sill M, Chiang J, et al. Molecularly defined diffuse lep-

tomeningeal glioneuronal tumor (DLGNT) comprises two subgroups with distinct clinical and genetic features[J].Acta Neuro-pathol, 2018, 136(2): 239-253.

[21] Lhermitte J, Duclos P. Sur un ganglioneurome diffus du cortex du cervelet[J]. Bull Assoc Franc Etude Cancer, 1920, 9(9): 99-107.

[22] Gama I, Almeida L. Lhermitte-Duclos disease associated to Cowden syndrome; de novo diagnosis and management of these extremely rare syndromes in a patient [J/OL]. BMJ Case Rep, 2017. DOI: bcr2016217974.

[23] Moeninghoff C, Kraff O, Schlamann M, et al. Assessing a dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease) with 7T MR imaging[J]. Korean J Radiol, 2010, 11(2): 244-248.

[24] Ma J, Jia G, Chen S, et al. Clinical perspective on dysplastic gangliocytoma of the cerebellum (Lhermitte-Duclos disease) [J/OL]. World Neurosurg, 2019, 122: e16-e23. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.10.085.

[25] 郝跃文, 刘燕, 印弘. 小脑发育不良性节细胞瘤 MR 影像表现与病理基础[J]. 放射学实践, 2015, 30(10): 1016-1018.

[26] Jurkiewicz E, Grajkowska W, Nowak K, et al. MR imaging, apparent diffusion coefficient and histopathological features of desmoplastic infantile tumors—own experience and review of the literature[J]. Childs Nerv Syst, 2015, 31(2): 251-259.

(收稿日期: 2022-05-04 修回日期: 2022-09-02)



北京大学图书馆  
PEKING UNIVERSITY LIBRARY

## 《中文核心期刊要目总览》入编通知

《放射学实践》主编先生/女士:

我们谨此郑重通知: 依据文献计量学的原理和方法, 经研究人员对相关文献的检索、统计和分析, 以及学科专家评审, 贵刊《放射学实践》入编《中文核心期刊要目总览》2020年版(即第9版) **临床医学/特种医学类**的核心期刊。该书由北京大学出版社出版。书中按《中国图书馆分类法》的学科体系, 列出了74个学科的核心期刊表, 并逐一核心期刊进行了著录。著录项目包括: 刊名、并列刊名、主办单位、出版年、出版频率、中图分类号、ISSN号、CN号、邮发代号、编辑部地址、电话、网址、内容简介等。

评选核心期刊的工作是运用科学方法对各种刊物在一定时期内所刊载论文的学术水平和学术影响力进行综合评价的一种科研活动, 研究工作量大。北京地区十几所高校图书馆、中国科学院文献情报中心、重庆维普资讯有限公司、中国人民大学书报资料中心、中国学术期刊(光盘版)电子杂志社、中国科学技术信息研究所、北京万方数据股份有限公司、国家图书馆和北京世纪超星信息技术发展有限责任公司等相关单位的百余名专家和期刊工作者参加了研究。

项目组对核心期刊的评价理论、评价方法等问题进行了深入研究, 进一步改进了核心期刊评价方法, 使之更趋科学合理, 力求使评价结果符合客观实际。对于核心期刊的评价仍采用定量评价和定性评审相结合的方法。定量评价指标体系采用了被摘量(全文、摘要)、被摘率(全文、摘要)、被引量、他引量(期刊、博士论文)、影响因子、他引影响因子、5年影响因子、5年他引影响因子、特征因子、论文影响分值、论文被引指数、互引指数、获奖或被重要检索系统收录、基金论文比(国家级、省部级)、Web下载量、Web下载率16个评价指标, 选作评价指标统计源的数据库及文摘刊物达48种, 统计到的文献数量共计142亿余篇次, 涉及期刊13764种。参加核心期刊评审的学科专家1万多位。经过定量筛选和专家定性评审, 从我国正在出版的中文期刊中评选出1990种核心期刊。

需要特别指出的是, 该研究成果只是一种参考工具书, 主要是为图书情报界、出版界等需要对期刊进行评价的用户提供参考, 例如为各图书情报部门的中文期刊采购和读者导读服务提供参考帮助等, 不应作为评价标准。谨此说明。

顺颂  
撰安

《中文核心期刊要目总览》2020年版编委会

2021年3月

图书馆

