

Chordoid Glioma: MRI Findings with Pathologic Correlations

论著

脊索样胶质瘤MRI表现与病理对照分析

张鹏 皮厚山* 许尚文
联勤保障部队第900医院放射诊断科
(福建 福州 350025)

【摘要】 目的 旨在分析脊索样胶质瘤的MRI表现，并与病理对照，提高对本病的认识和术前诊断水平。**方法** 回顾性分析联勤保障部队第九〇〇医院7例脊索样胶质瘤的临床、MRI及病理资料，并经手术病理证实。**结果** 7例患者中，男性3例，女性4例，年龄27-56岁，平均年龄(41±9.2)岁，7例病灶均位于第三脑室前部至鞍上区，5例为完全实性，2例病灶主体呈实性伴病灶内多发小囊变区，增强扫描病灶囊变区不强化，实性部分显著强化并呈全瘤样强化改变，PWI病灶均呈高灌注，MRS病灶实性区Cho峰升高，NAA峰显著下降。**结论** 脊索样胶质瘤的MRI表现具有一定的特征性，结合PWI及MRS表现，综合分析病灶的部位、信号及强化特征，可提高本病的术前诊断水平。

【关键词】 脊索样胶质瘤；第三脑室；磁共振成像
【中图分类号】 R739.41；R445.2
【文献标识码】 A
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.04.003

ZHANG Peng, PI Hou-shan*, XU Shang-wen.

Radiology Department, the 900th Hospital of Joint Logistics Support Force, Fuzhou 350025, Fujian Province, China

ABSTRACT

Objective To analyze the MRI findings of chordoid gliomas and to compare with pathology in order to improve the understanding and preoperative diagnosis of the disease. **Methods** The clinical, MRI, and pathological data of 7 cases of chordoid gliomas confirmed by surgery and pathology were retrospectively analyzed. **Results** Of the 7 patients, 3 were male and 4 were female, aged 27-56 years, with an average age of (41±9.2) years. All of the 7 lesions were located from the anterior third ventricle to the suprasellar region, and 5 were completely solid. The main body of the lesions was solid with multiple small cystic areas at the edge of the lesion in 2 cases. On enhanced scan, the cystic areas of the lesions were not enhanced, while the solid parts showed significant enhancement like all tumors. PWI lesions showed high perfusion. The Cho peak in the solid area of the MRS lesions increased, and the NAA peak decreased. **Conclusion** MRI findings of chordoid gliomas have certain characteristics. Comprehensive analysis of lesion location, signal and enhancement features, combined with the manifestations of PWI and MRS, the preoperative diagnosis of the disease can be improved.

Keywords: Chordoid Glioma; Third Ventricle; Magnetic Resonance Imaging

脊索样胶质瘤(chordoid gliomas, CG)临幊上较少见，是一种好发于成年人的低级别胶质肿瘤。由于肿瘤的发病部位主要位于第三脑室前方，既往也被成为第三脑室脊索样胶质瘤(chordoid gliomas of the third ventricle, CGTV)，2021年WHO中枢神经系统肿瘤分类中将其归类于局限性星形细胞瘤，WHO分级为II级^[1-2]。脊索样胶质瘤的形态及强化方式与脑膜瘤等鞍上肿瘤很相似，加之临幊较少见，术前极易误诊。本文回顾性分析7例脊索样胶质瘤的MRI征象特点，并与病理对照，旨在加强对该疾病的认识并提高术前诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析2013年6月1日至2022年9月1日联勤保障部队第九〇〇医院经手术病理证实的7例脊索样胶质瘤患者临幊、病理及MRI资料。

纳入标准：所有患者均经过手术病理免疫组化证实；均行MRI平扫、增强和(或)MRI灌注及波谱检查。排除标准：只有普通病理而缺乏免疫组化证实者；MRI资料不完整或图像质量不佳的患者。7例患者中，男性3例，女性4例，年龄27-56岁，平均年龄(41±9.2)岁。临幊主要表现为间断性头痛、头晕，部分患者合并记忆力减退、视物模糊及呕吐等症状。本研究获得医院医学伦理委员会的批准，相关检查前均签署患者(家属)知情同意书。

1.2 检查方法 扫描装置为Siemens 3.0T Trio Tim MRI扫描仪，头部12通道相控阵线圈。常规扫描序列包括轴位T₁WI(TR 210ms, TE 9.5ms)、T₂WI(TR 3200 ms, TE 120ms)及DWI(TR 6000ms, TE 90ms, FOV 240mm×240mm, 矩阵 256×256, b值 0、1000s/mm²)，扫描层厚均为4.0mm，层间距0.4mm。PWI检查方法：在常规增强扫描前扫描，脂肪抑制梯度回波-平面回波(GRE-EPI)技术，TR 1450 ms, TE 45ms，翻转角30°，FOV 240mm×240mm, 矩128×128，激励次数1次，依据T₂WI图像所见，采用12个层面，层厚5mm，层间距1.5mm以覆盖全病灶，50个时相，共计78s，产生灌注图像600幅。造影剂Gd-DTPA剂量0.1mmol/kg，注射速率2.5~3mL/s，注射对比剂同步启动PWI扫描，扫描结束后继续行常规增强扫描。¹H-MRS检查方法：首先采用T₂WI-3D序列扫描并重建定位，TR 3200ms, TE 400ms, FOV 250mm×250mm, 层厚1.0mm，层间距0mm，矩阵256×256，激励次数1，完成定位后采用多体素3D化学位移成像技术扫描，参数：TR 1700 ms, TE 135ms，体素10mm×10mm×10mm。

1.3 PWI及¹H-MRS数据处理与分析 在后处理工作站，由一名主治医师在PWI图像上选择病灶区及正常脑组织感兴趣区域(region of interest, ROI)，测定并记录脑血容量(CBV)、脑血流量(CBF)、平均通过时间(MTT)及达峰时间(TTP)；应用Spectroscopy波谱专用后处理软件在工作站对扫描数据进行标准化后处理，在病灶实性区及相邻正常脑组织内选择相同大小的ROI，检测各区Cho、NAA、Cr、Lac及Lip峰的峰值，并计算Cho/NAA、Cho/Cr比值。

1.4 图像分析 由一名影像科副主任医师和一名主治医师对常规MR图像及¹H-MRS图像、PWI图像进行综合分析。主要观察并记录各病灶的部位、大小、形态、信号及增强特征，¹H-MRS记录各峰值并做相应的计算，PWI主要对病灶区与正常脑组织各灌注参数值的差异进行对比观察。

【第一作者】张鹏，男，主治医师，主要研究方向：头颈部。E-mail: zpeng0926@163.com

【通讯作者】皮厚山，男，副主任医师，主要研究方向：头颈部。E-mail: 1720325@qq.com

2 结 果

2.1 肿瘤的位置、大小及形态 7例病灶均位于第三脑室前部至鞍上区, 体积 $2.3\text{cm}\times 2.1\text{cm}\times 3.8\text{cm}\sim 3.6\text{cm}\times 4.2\text{cm}\times 5.8\text{cm}$ 不等, 边界清楚, 4例呈圆形、卵圆形, 3例呈不规则分叶状, 与周围组织界限清楚, 无明显侵犯征象。

2.2 肿瘤的常规MRI信号特点 5例病灶呈完全实性, 2例病灶呈主体实性、局部出现小囊变区(图1A)。实性部分 $T_2\text{WI}$ 呈等和稍高信号(图1A、图2A), $T_1\text{WI}$ 呈稍低信号(图1B、2B), DWI 呈等及稍低信号(图1C、2C), 增强扫描实性部分呈显著强化, 强化程度较均匀(图1D, 图2D、E); 囊变区 $T_1\text{WI}$ 呈低信号, $T_2\text{WI}$ 高信号, DWI 低信号, 增强扫描无强化。5例较大的病灶周围脑组织轻度水肿, $T_2\text{WI}$ 显示较高信号。

2.3 肿瘤的PWI及MRS特点 4例病灶同时进行了灌注PWI及波谱MRS检查, 与周围正常脑组织相比, PWI显示肿瘤区呈相对的高灌注(图1E), 脑血容量(CBV)、脑血流量(CBF)增加, 平均通过时间(MTT)和达峰时间(TTP)延长。4例MRS显示与肿瘤实性部分Cho峰均升高, NAA峰显著降低, 未见明显Lip峰(图1F)。

2.4 大体标本及病理学检查 肿瘤呈有包膜的实质性肿块为主, 与周围脑组织粘连, 血供较丰富。镜下肿瘤由呈簇状和索状排列的上皮样肿瘤细胞组成, 位于含有淋巴浆细胞浸润的黏液基质内(图2F)。肿瘤细胞核呈卵圆形, 大小中等, 核分裂像少见。免疫组化GFAP、波形蛋白和CD34均呈弥漫性强阳性表达。病理诊断为脊索样胶质瘤(WHO II级)。

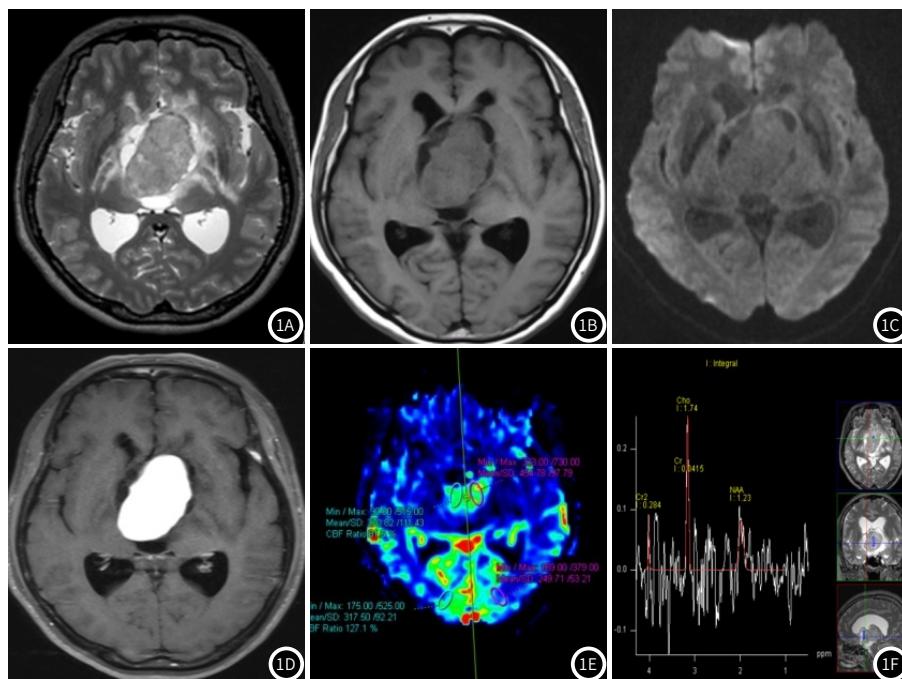


图1A-图1F 男性, 43岁, 图1A: 第三脑室前部肿块, $T_1\text{WI}$ 病灶主体呈等及稍高信号, 周围多发小囊状高信号; 图1B: $T_2\text{WI}$ 呈等稍低信号; 图1C: DWI 呈等低信号, 弥散受限不明显; 图1D: 病灶显著强化; 图1E: PWI呈高灌注, CBF增加; 图1F: MRS示NAA峰明显降低, Cho峰升高。

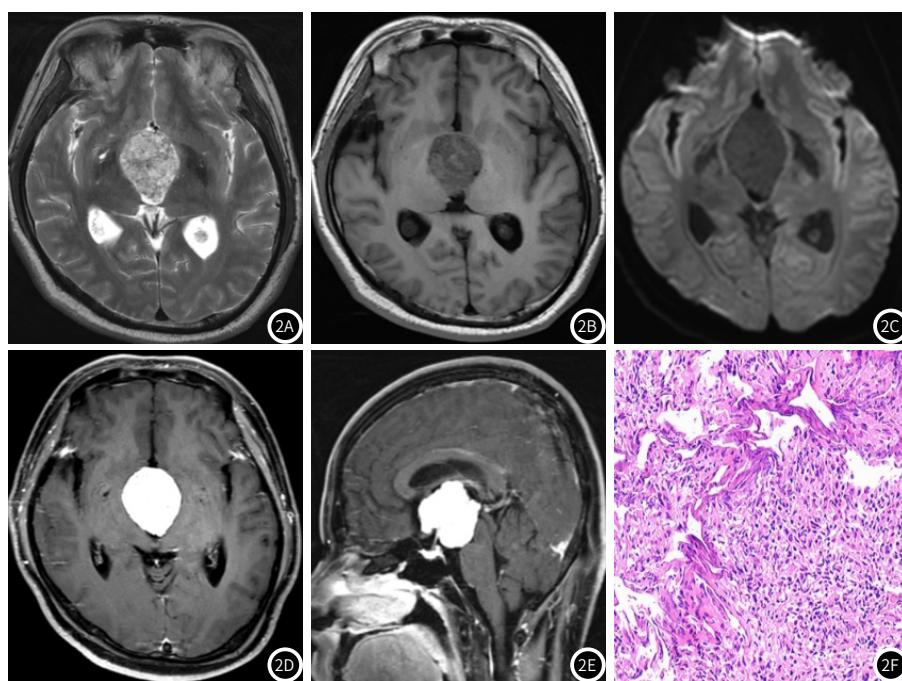


图2A-图2F 女性, 37岁, 图2A: 第三脑室至鞍上区肿块, $T_1\text{WI}$ 呈等及稍高信号; 图2B: $T_2\text{WI}$ 呈等稍低信号; 图2C: DWI 呈等低信号, 弥散不受限; 图2D、图2E: 病灶显著强化; 图2F: 呈簇状和索状排列的肿瘤细胞位于含有淋巴浆细胞浸润黏液基质中(HE)。

3 讨 论

脊索样胶质瘤临床较少见，据文献报道，肿瘤好发成年人，儿童及青少年罕见，男女发病比例约1: 2^[3]，本组病例患者均为成人，平均年龄(41±9.2)岁，女性略多于男性，与既往文献报道基本相符。CG临床表现无特异性，主要表现为间断性头痛、头晕，记忆力减退等，一般进展缓慢，部分患者可出现呕吐等颅内压增高的症状，压迫视交叉、垂体时可出现视物模糊及内分泌相关症状等。组织病理学特点为实质性肿块，血供丰富，上皮样肿瘤细胞弥漫性强阳性表达GFAP，肿瘤细胞呈簇状或索状排列，含量不等的黏液基质中含有淋巴浆细胞浸润，组织学上相当于WHO II级^[4-5]。

总结本组病例的常规MRI表现，并结合国内外相关文献，CG的常规MRI主要有以下几个特点：(1)肿瘤位置、大小及形态 肿瘤一般位于第三脑室前方，因此，既往也被称为第三脑室胶质瘤(CGTV)，较大肿瘤可向周围生长，但病灶主体仍位于第三脑室，虽然有文献报道极少肿瘤可位于侧脑室及脑实质内^[6-7]，但本组病例均位于第三脑室至鞍上区。肿瘤体积一般较大，压迫第三脑室可导致梗阻性脑积水，压迫周围脑组织可出现血管源性脑水肿。肿瘤可呈圆形、卵圆形及分叶状，有文献报道分叶状的CG需要与脑室内脉络从乳头状瘤相鉴别^[4]，本组病例以圆形、卵圆形为主，部分伴有分叶状改变。(2)MRI信号特征 肿瘤实性部分T₁WI多呈低或较低的信号，T₂WI信号差异较大，有文献报道CG的T₂WI特征以等及低信号为主，并认为与肿瘤实性部分为上皮样肿瘤细胞有关^[8]，但也有部分文献报道T₂WI为等及稍高信号，甚至为明显高信号^[9]。本组病例肿瘤T₂WI以等和稍高信号为主，未见明显T₂WI低信号病灶。分析认为肿瘤是由呈簇状或索状排列的上皮样肿瘤细胞包埋在黏液基质中，而黏液基质的含量不等，肿瘤细胞与黏液基质成分的多少导致了信号的差异，当以黏液基质成分较多时，T₂WI呈高信号。本组病例DWI均呈等及稍低信号，ADC值无明显减低，提示扩散无明显受限，DWI信号符合肿瘤的良性特点，肿瘤细胞排列较疏松，基本符合既往文献报道^[9]。(3)强化特征肿瘤多呈显著全瘤样强化，需与鞍上脑膜瘤鉴别。其强化机制不明确，有分析认为CG可能破坏了血脑屏障，也有报道认为是CG主要由脑外动脉供血有关^[10-11]。本组病例均呈显著强化，实性部分强化程度较均匀，大体病理血供丰富，推测与CG主要由脑外动脉供血有关。

CG的功能MRI成像报道较少，有学者进行了CG灌注成像(PWI)分析，PWI反映组织的微血管分布及血流灌注情况，Grand等^[12]研究认为CG明显低灌注，低于脑膜瘤及高级别胶质瘤，但Ki等^[13]报道了1例CG明显高灌注。本组病例有4例PWI均呈相对高灌注，CBV、CBF增高，MTT、TTP延迟，分析可能与本组病例血供较丰富有关，但与其他肿瘤如脑膜瘤、高级别胶质瘤的灌注差异仍有待进一步的大数据研究。磁共振波谱(MRS)是目前唯一可以无创性的观察活体组织代谢及生化变化的技术，MRS在颅脑肿瘤诊断及鉴别诊断中应用较多，但CG的MRS研究尚未见文献报道，可能与该区域脑脊液较多，MRS成像伪影较重、基线不稳定有关。本组有4例进行了MRS检查，谱线经人工校准后可以发现病变区Cho峰升高，NAA峰显著降低，符合脑内肿瘤的特征，本研究认为MRS对CG的诊断及鉴别诊断具有一定的参考价值。

由于CG临床较少见，术前极易误诊，根据病灶的MRI特征，结合文献报道，CG主要需与以下病变相鉴别：(1)鞍上脑膜瘤，全瘤样显著强化特征与CG十分相似，但脑膜瘤一般T₂WI呈等低信号为主，较少发生囊变坏死，增强扫描时脑膜尾征是脑膜瘤的重要影像学特征，MRS呈脑外肿瘤的峰线特征，即NAA峰显著降低或缺失^[14-15]。(2)颅咽管瘤；一般呈囊实性或囊性，周围钙化较多见，由于成分复杂，MRI信号混杂，T₁WI可呈低、等或高信号，增强扫描实性成分明显强化，但强化程度低于CG，PWI一般呈低灌注^[16-17]。(3)毛细胞型星形细胞瘤，好发人群为儿童及青少年，较大肿瘤易囊变坏死，形态不规则，但一般强化程度较低，多呈轻中度强化。(4)视交叉胶质瘤，肿瘤一般体积较大，可沿视路发展蔓延，增强扫描可见明显强化，强化程度低于CG，可出现囊变、视束水肿样变。

综上所述，脊索样胶质瘤虽然发生率较低，但其MRI征象有一定的特征性，结合PWI及MRS表现，综合分析病灶的部位、信号及强化特征，可提高该病术前诊断正确率。

参 考 文 献

- [1] Brat DJ, Scheithauer BW, Staugaitis SM, et al. Third ventricular chordoid glioma: a distinct clinicopathologic entity [J]. J Neuropathol Exp Neurol, 1998, 57 (3): 283-290.
- [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] Kobayashi T, Tsugawa T, Hashizume C, et al. Therapeutic approach to chordoid glioma of the third ventricle [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2013, 53 (4): 249-255.
- [4] David S, Huda H A K, Helle B, et al. Journal of pathology, microbiology and immunology [J]. 2019, 127 (5): 265-287.
- [4] 崔云,杜江,王军梅,等.第三脑室脊索样胶质瘤五例临床病理分析及鉴别诊断[J].中华病理学杂志,2016,8(16):575-576.
- [5] 王雷明,邵立伟,程波,等.脊索样胶质瘤临床病理学观察[J].中华病理学杂志,2021,50(8):865-869.
- [6] Kim JW, Kim JH, Choe G, et al. Chordoid glioma: report of two rare examples with unusual features [J]. J Korean Neurosurg Soc, 2010, 48 (1): 62.
- [7] 曹晓昱,韩波,张鹏飞,等.脊索样胶质瘤四例报告并文献复习[J].中华神经外科杂志,2016,32(6):608-611.
- [8] 张爱军,黄聪,汪文胜,等.三脑室脊索样胶质瘤的MR征象分析及鉴别诊断[J].中国临床医学影像杂志,2020,31(9):609-612.
- [9] 李昊,高培毅.第三脑室脊索样胶质瘤的磁共振影像学表现(附3例报道)[J].医学影像学杂志,2017,27(3):419-421.
- [10] 贾传海,卢光明,朱宗明,等.三例脊索样胶质瘤的影像特征[J].中华放射学杂志,2009,43(11):1139-1141.
- [11] 史红媛,田迎,史玉振,等.第三脑室脊索样胶质瘤的MRI表现[J].中华医学杂志,2013,93(5):373-375.
- [12] Grand S, Pasquier B, Gay E, et al. Chordoid glioma of the third ventricle: CT and MRI, including perfusion data. [J]. Neuroradiology, 2002, 44 (10): 842-846.
- [13] Ki SY, Kim SK, Heo TW, et al. Chordoid glioma with intraventricular dissemination: a case report with perfusion MR imaging features [J]. Korean Journal of Radiology: Official Journal of the Korean Radiological Society, 2016, 17 (1): 142-146.
- [14] 万正国. DTI在脑膜瘤、胶质瘤及转移瘤患者诊断及手术指导中的应用研究[J].罕少疾病杂志,2022,29(1):4.
- [15] 李丹,崔萌萌,贾艳芳.中枢神经系统血管外皮细胞瘤与脑膜瘤鉴别诊断中CT, MRI的应用[J].罕少疾病杂志,2023,30(8):8-10.
- [16] 李绍山杨志芳付强周凯王西宪.颅咽管瘤MSCT, MRI影像学特征及与病理学的对照研究[J].中国CT和MRI杂志,2021,019(11):23-25.
- [17] 王晓瑞,许惠娟,于洋,等.32例颅咽管瘤病理分型及其MRI影像学特征分析[J].中国CT和MRI杂志,2022,20(6):3.

(收稿日期: 2023-07-13)
(校对编辑: 姚丽娜)