

论 著

中枢神经系统淋巴瘤的不典型MRI表现*

曹璐¹ 李振武¹ 吕建波²
勾振恒^{1,*}1.北京市大兴区人民医院放射科
(北京 大兴 102600)2.大连医科大学附属第二医院放射科
(辽宁 大连 116023)

【摘要】目的 分析中枢神经系统淋巴瘤(central nervous system lymphoma, CNSL)的不典型MRI表现, 增加对中枢神经系统淋巴瘤不典型MRI表现的认识。方法 回顾性分析北京市大兴区人民医院与大连医科大学附属第二医院经手术或穿刺病理活检证实的23例不典型中枢神经系统淋巴瘤MRI资料, 通过发病部位、病灶信号、强化方式以及周围水肿程度分析其特征。结果 23例患者共有病灶58个, 10例多发, 13例单发。不典型的发病部位(大脑半球表浅区11个、小脑半球10个、脑室内4个); 不典型表现主要为: 病灶内信号(出现坏死21个, 出血1个, DWI信号: 7个表现为等低信号, 3个表现为混杂信号); 强化方式(22个病灶不均匀强化, 其中12个病灶表现为环形强化); 肿瘤周围水肿(重度18个)。结论 中枢神经系统淋巴瘤不典型MR表现可以表现为部位、信号、水肿、强化等各个方面, 随着中枢神经系统淋巴瘤的发生率增加, 正确认识其不典型表现有助于提高诊断的准确率。

【关键词】中枢神经系统; 淋巴瘤; 磁共振成像

【中图分类号】R322.81; R733; R445.2

【文献标识码】A

【基金项目】北京市卫生科技发展专项基金获资助项目(2017-12-532)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.07.008

Atypical MRI Manifestations of Central Nervous System Lymphoma*

CAO Lu¹, LI Zhen-wu¹, LV Jian-bo², GOU Zhen-heng^{1,*}.

1.Department of Radiology, Beijing Daxing District People's Hospital, Daxing 102600, Beijing, China

2.Department of Radiology, The Second Affiliated Hospital of Dalian Medical University, Dalian 116023, Liaoning Province, China

ABSTRACT

Objective Atypical MRI manifestations of central nervous system lymphoma (CNSL) were analyzed to increase awareness of atypical MRI manifestations in central nervous system lymphoma. **Methods** The MRI data of 23 atypical central nervous system lymphomas confirmed by surgery or biopsy in our hospital were retrospectively analyzed. The MRI manifestations including the location, the signals in the lesions, the characteristics of pre-contrast and post-contrast MR signal intensity and the degree of surrounding edema were evaluated. **Results** Twenty-three patients had a total of 58 lesions, 10 with multiple lesions and 13 with single lesions. The atypical locations (11 superficial regions of the cerebral hemisphere, 10 cerebellar hemispheres, 4 in the cerebral ventricle); the atypical manifestations were as following: intralésional signals (21 necrosis, 1 bleeding; DWI signal: 7 showed equal low signal, 3 showed mixed signal); enhancement mode (22 lesions were unevenly enhanced, 12 of which showed ring enhancement); edema around the tumor (18 showed severe edema). **Conclusion** The atypical MR manifestations of central nervous system lymphoma can be manifested as parts, signals, edema and enhancement. With the increase of the incidence of central nervous system lymphoma, a correct understanding of its atypical performance can improve the accuracy of diagnosis.

Keywords: Central Nervous System; Lymphoma; Magnetic Resonance Imaging

中枢神经系统淋巴瘤是一种临床上较为罕见的颅内肿瘤, 分为原发性中枢神经系统淋巴瘤(primary central nervous system lymphoma, PCNSL)及继发性中枢神经系统淋巴瘤(secondary central nervous system lymphoma, SCNSL)^[1]。近年来, 由于发病率的上升^[2]以及影像检查设备水平的提高, 原发中枢神经系统淋巴瘤的检出率逐渐升高^[1]。国内外文献对于CNSL的典型影像学表现(图1-2)既往已有诸多报道^[1-2,7,15], 但笔者在工作中发现不典型CNSL检出率逐渐增多, 为了进一步了解不典型CNSL的影像学表现, 将23例不典型CNSL患者的影像学资料进行回顾性分析, 旨在增加对不典型淋巴瘤影像表现的认识, 提高诊断准确率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析2017年8月至2021年9月北京市大兴区人民医院与大连医科大学附属第二医院收治经手术或穿刺病理活检证实的CNSL31例, 男16例, 女15例; 年龄12-88岁, 平均年龄为59±13岁。其中典型影像表现8例, 不典型CNSL23例中20例为原发; 继发3例。不典型CNSL患者中9例患者以头痛伴恶心、呕吐起病, 10例以单侧下肢无力进行性加重起病, 并伴有间歇性言语表达障碍, 4例无明显症状。23例不典型CNSL患者均无先天免疫及获得性免疫缺陷病史。

1.2 检查方法 所有患者均于1.5T或3.0T磁共振机器进行MRI常规轴位T₁WI、T₂WI、DWI平扫、矢状位T₁WI平扫及增强轴位、矢状位、冠状位扫描。增强扫描造影剂使用Gd-DTPA, 使用剂量为0.2mmol/kg。DWI检查b值设置为0和1000s/mm²。

1.3 结果分析方法 病灶位于近中线结构脑实质深部; 病灶周围轻中度水肿, 占位效应不明显; DWI呈明显高信号; 增强扫描呈明显均匀强化4点作为典型CNSL的MR表现判断标准, 不符合上述表现者认定为不典型CNSL。所有患者的影像学图像均由两名高级职称放射科医师独立阅片, 主要从以下方面进行评判: 病灶位置、病灶内信号、强化方式及周围水肿程度等。诊断意见不一致时讨论得出一致结果。

2 影像学表现结果分析

23例不典型CNSL中原发20例(1例为黏膜相关结外淋巴瘤组织边缘区B细胞淋巴瘤, 1例为Burkitt淋巴瘤, 余18例均为弥漫大B淋巴瘤); 继发3例, 病理均为弥漫大B淋巴瘤。其中10例患者为单发、13例患者为多发, 共58个病灶, 病灶最大径0.5cm-6.0cm, 病灶大多呈结节或肿块样, 累及胼胝体的病灶于冠状位上呈蝶翼征, 其中有两例侵及脊髓, 呈条片状改变。

2.1 发病部位不典型 本组58个病灶中发病部位不典型有25个, 11个位于大脑半球表浅区, 10个位于小脑半球, 4个位于脑室内, 其中1个位于第四脑室。

2.2 病灶内信号、强化方式不典型 本组58个病灶中病灶内信号不典型有22个, 表现为病灶内可见点片状或条状T₂WI高信号影, 其中1个病灶表现为T₁WI高信号; DWI信号表现不典型有10个, 3个表现为等信号, 4个表现为低信号, 2个表现为中央低、外周高信

【第一作者】曹璐, 女, 硕士研究生, 主要研究方向: 中枢神经系统影像诊断。E-mail: geec2211@21cn.com

【通讯作者】勾振恒, 男, 副主任医师, 主要研究方向: 头颈部肿瘤影像诊断。E-mail: gouzhenheng@163.com

号, 1个表现为中央高, 外周低信号。病灶强化方式为不均匀强化的有22个, 其内可见斑片状及条状未强化区, 12个病灶表现为环形强化。

2.3 周围水肿程度不典型 将病灶周围水肿程度分为三度^[6]: 轻

度水肿(水肿直径小于瘤体直径); 中度水肿(水肿直径等于瘤体直径); 重度水肿(水肿直径大于瘤体直径)。本组58个病灶中典型病灶周围轻度水肿30个, 其中有20个病灶周围无水肿, 中度水肿10个; 不典型的重度水肿18个。

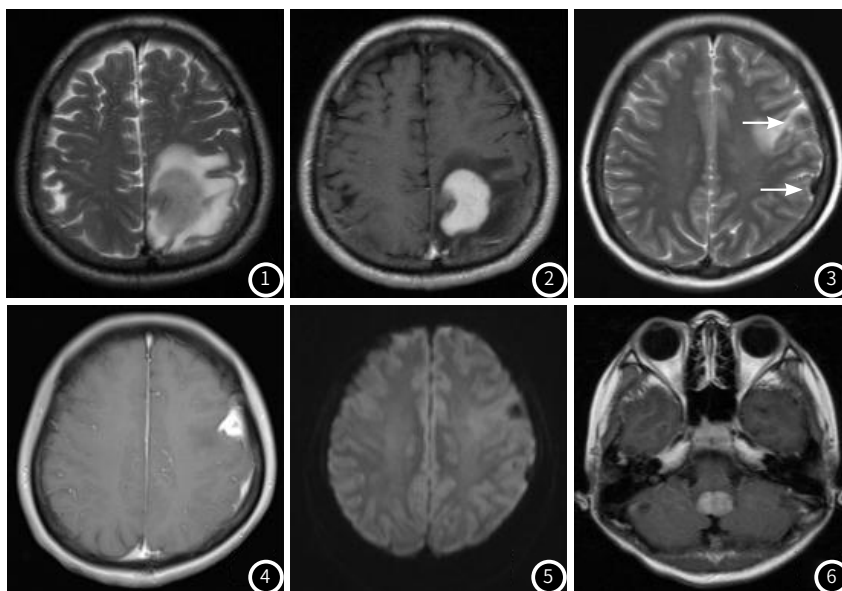


图1-图2 典型CNSL: 病灶位于左侧顶叶脑实质深部, 信号均匀, 周围中度水肿, 增强扫描呈均匀明显强化, 呈“握拳征”。

图3-图5 发病部位及DWI信号不典型CNSL: 两枚病灶位于左侧额顶叶浅表区(箭头所示), T₂WI呈低信号, DWI呈低信号。增强扫描不均匀明显强化, 可见“脑膜尾征”。

图6 发病部位不典型CNSL: 病灶位于第四脑室, 增强扫描呈明显均匀强化。

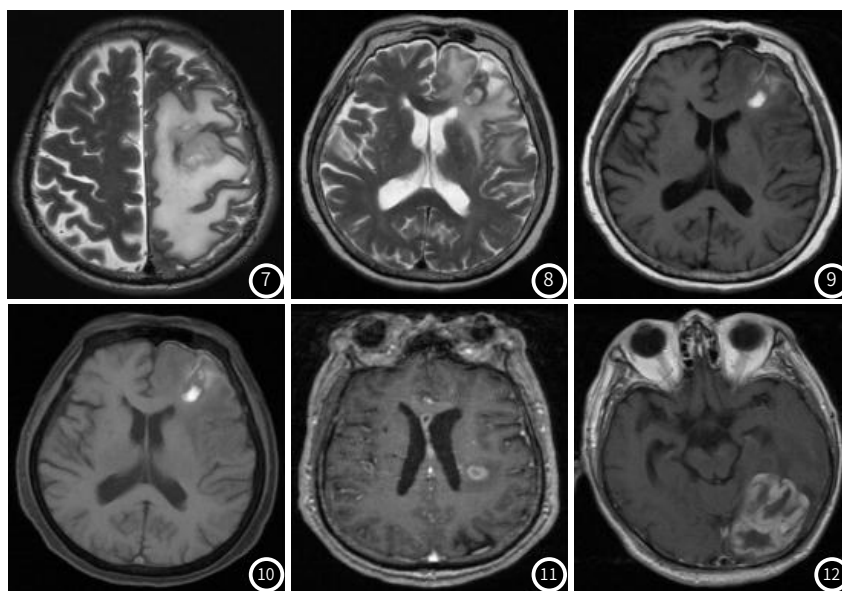


图7 病灶内信号及水肿程度不典型CNSL: 病灶位于左侧额叶, T₂WI上病灶呈稍高信号, 其内可见小片状更高信号, 周围重度水肿。

图8-图10 病灶内信号及周围水肿程度不典型CNSL: 病灶位于左侧额叶, 病灶内可见T₂WI高信号, T₂WI抑脂高信号影, 周围重度水肿。

图11 强化方式不典型CNSL: 病灶呈环形强化。**图12**: 强化方式不典型CNSL: 病灶位于左侧枕叶, 增强呈花环状强化, 其内可见斑片状未强化区。

3 讨论

CNSL分为PCNSL和SCNSL, PCNSL即全身各处均无病灶, 仅仅发生于颅脑内的淋巴瘤。PCNSL是主要累及脑实质、脊髓、眼和脑膜的一种罕见的侵袭性非霍奇金淋巴瘤(NHL), 约占NHL的1%-2%, 占有颅脑原发肿瘤的3%-5%^[3]; 而SCNSL是指先发生于全身除颅脑外的其他部位的淋巴瘤向颅内转移的肿瘤。既往文献报道, SCNSL与PCNSL影像学表现对比尚无统一的差异性研究^[4-5], 本次研究将3例SCNSL患者的MR表现与原发性的进行合并统计。对于CNSL的典型影像学表现(图1-2)既往已有诸多报道^[1-2,8,15], 主要表现为: (1)病灶位于近中线结构脑实质深部; 这可能是由于脑实质深部脑室旁的血管比较丰富有关。(2)病灶周围轻中度水肿, 占

位效应不明显; (3)DWI呈明显高信号; (4)增强扫描呈明显均匀强化, 并有文献报道称“缺口征”“脐征”“尖角征”是颅内淋巴瘤的特征性表现, 这是由于肿瘤在生长过程中遇到较大的血管阻挡或肿瘤各部分生长速度不均引起的。

3.1 不典型淋巴瘤表现形式及原因分析 笔者主要从发病部位、病灶内信号、强化方式及周围水肿程度的不典型表现来进行分析。

3.1.1 发病部位不典型 本次研究中有25个病灶位于不典型发病部位, 分别为大脑半球表浅区11个(图3-5)、小脑半球10个、第四脑室1个(图6)、侧脑室3个, 容易误诊为其他肿瘤。国内外CNSL发病部位不典型的病例也有一些个案报道, 比如发生于第四脑室^[10]、

颅神经、下丘脑^[11]、静脉窦、透明隔、脉络丛^[12]、松果体区^[13]、垂体^[14]及灰结节等^[13]。有研究显示不典型部位的淋巴瘤主要发生于免疫系统缺陷患者^[16]，但本组研究患者均无免疫缺陷病史，由于肿瘤主要围绕血管生长，考虑表浅部位发病可能与表浅部位血液循环丰富，血管周围间隙较大，间隙内淋巴组织较多有关。既往文献报道，发生于脑室的CNSL常累及软脑膜，本组4个累及脑室病灶中有3个侵及临近软脑膜及室管膜，与文献表述一致。

3.1.2 病灶内信号、强化方式不典型 典型CNSLT₁WI呈低或等低信号，T₂WI等或等高信号，DWI呈明显高信号，主要原因是颅内淋巴瘤的肿瘤细胞丰富，排列密集，细胞外间隙水分子相对较少，限制了肿瘤细胞中水分子的扩散。增强扫描呈明显均匀强化，且“缺口征”“脐征”“尖角征”“蝶翼征”为其特征性表现。本组病例中病灶内信号不均匀、强化方式不典型(图11)22例，其中21例病灶增强扫描病灶内出现未强化区(图7)，后手术病理证实其为坏死导致，余1例T₁WI呈高信号(图8-10)，考虑病灶内有出血；DWI不典型环状信号表现也考虑是由于肿瘤内出现坏死和出血导致的。通过本组病灶分析显示，CNSL的不典型表现多是由灶内出现坏死及出血所致^[17-19]，这与既往文献报道一致。本研究中有1例病灶中有出血表现，结合患者病史，从症状开始到发现病灶间隔时间较短，肿瘤生长较快，考虑是由于瘤内新生血管壁较薄，易断裂形成瘤内出血改变^[20]。坏死可能是由于肿瘤血供不足导致，血供不足的原因可能是由于肿瘤向周围血管内生长造成血管狭窄或闭塞，或者肿瘤位于表浅部位，临近分支动脉血流量少导致。CNSL中坏死及出血的发病机制至今尚未有统一论，有待进一步研究。本组研究中DWI不典型信号中出现4个低信号(图5)表现，根据其病理切片结果，考虑是由于肿瘤内淋巴细胞分散在，无明显弥散受限造成的。本组病例中有一例表现为花环样强化，术前误诊为胶质瘤(图12)；1例病例病灶边缘增强扫描可见脑膜尾征，术前误诊为脑膜瘤(图4)，考虑其是由于肿瘤侵及临近硬脑膜所致。既往文献报道，SCNSL的强化为均匀明显强化^[5]，但本组研究中3例SCNSL患者中2例均为不均匀强化，此2例病灶均是在几个月之内迅速生长的，笔者考虑是由于肿瘤恶性程度高，倍增时间短，供血血管不能充分供给，导致部分肿瘤细胞缺血坏死造成的。有学者称增强扫描呈环形强化的多表现在免疫缺陷患者^[21]，但本组研究中23例患者均无免疫系统功能缺陷病史，与文献不一致。

3.1.3 周围水肿程度不典型 典型CNSL周围水肿为轻中度水肿，由于肿瘤破坏血脑屏障，淋巴瘤周围水肿多为血管源性水肿，血管内水分子进入细胞外间隙，以自由水增多为主^[9]。本组病例中有18个病灶表现为重度水肿(图7)，由于多种因素作用均会引起肿瘤周围水肿，在此推测不典型重度水肿的原因有：发生于表浅部位的肿瘤压迫周围静脉，导致周围静脉回流受阻，血管外细胞外间隙水分增多，从而形成重度水肿表现；除考虑肿瘤周围间质组织水分增多外，还可能有一部分肿瘤细胞沿血管周围间隙浸润，向外播散导致^[22]；另外肿瘤瘤体压迫周围脑实质造成脑实质肿胀，细胞外水分向细胞内移动，细胞内水分增多，也会导致肿瘤周围重度水肿表现。

3.2 鉴别诊断 不典型CNSL需与高级别胶质瘤、脑脓肿、转移瘤及脱髓鞘疾病等进行鉴别。(1)高级别胶质瘤：肿瘤易出现坏死、出血，多呈花环状强化，瘤周水肿明显，有文献报道，颅内原发淋巴瘤DSC灌注成像呈相对低灌注，肿瘤实质最大相对脑血容量(rCBV)比值低于高级别星形细胞瘤^[23]；(2)脑脓肿：MRI检查脓肿腔表现为T₁WI低信号、T₂WI高信号、DWI为高信号，增强后可见环形强化，脓肿壁完整、光滑。脓肿包膜在T₁WI显示不清，在T₂WI上表现为光滑薄壁的低信号“暗带”，为脓肿包膜的特征性表现^[24]。(3)转移瘤：多发生于皮髓质交界处，呈小瘤体大水腫表现，一般都有原发肿瘤病史，并且其多为富血供肿瘤，也可以通过PWI进行鉴别。(4)脱髓鞘疾病：起病较急，多为多发，女性多见，常累及胼胝体及侧脑室周围脑白质，有反复发作的特点，MRI矢状位上所见“直角征”为其特征性表现。

虽然本次研究病例数量比较少，不能涵盖CNSL的所有不典型MR表现，但笔者主要展示CNSL的不典型MR表现，旨

在为临床工作提供更多的依据、进一步提高本病的诊断正确率。另外随着影像学技术的发展，磁共振功能成像技术如动脉自旋标记(arterial spin labeling, ASL)技术、动态对比磁敏感增强(dynamic susceptibility contrast enhanced, DSC)灌注成像及单体素质子磁共振波谱(¹H-magnetic resonance spectroscopy, ¹H-MRS)等对于中枢神经系统淋巴瘤的诊断价值已被多数学者证实^[23,25-27]，在临床工作中可以联合多种磁共振检查技术进行准确诊断。

参考文献

- [1] 李小优, 冯继锋, 吴剑秋, 等. 中枢神经系统淋巴瘤22例临床分析[J]. 实用临床医学杂志, 2014, 18(13): 171.
- [2] Hoang Xuan K, Bessell E, Bromberg J, et al. Diagnosis and treatment of primary CNS lymphoma in immunocompetent patients: guidelines from the European Association for Neuro-Oncology[J]. Lancet Oncology, 2015, 16(7): e322-e332.
- [3] 张建, 李晶. 磁共振成像在原发性中枢神经系统淋巴瘤诊断中的应用价值[J]. 新疆医学, 2016, 46(10): 1287-1290.
- [4] Hana M, Miroslava B, Eva K, et al. Secondary central nervous system lymphoma: spectrum of morphological MRI appearances[J]. Neuropsychiatric Disease and Treatment, 2018, Volume 14: 733-740.
- [5] 张馨文. 原发性与继发性中枢神经系统淋巴瘤磁共振成像的表现对比分析[J]. 中国现代药物应用, 2014, 8(10): 25-26.
- [6] 秦涛. 颅内原发性中枢神经系统淋巴瘤的MRI诊断. 中外医疗, 2008, (26): 116-118.
- [7] 陈其钻, 王守森, 刘峰, 等. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的影像学研究[J]. 中华神经外科杂志, 2017, 33(2): 173-176.
- [8] 程岗, 董超, 张雷鸣, 等. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的影像学特征[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2015, 14(6): 490-493.
- [9] 韩景泉, 姜保东, 伯志勇. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的CT和MRI表现[J]. 医学影像学杂志, 2018, 28(6): 900-902.
- [10] Hsu HI, Lai PH, Tseng HH, et al. Primary solitary lymphoma of the fourth ventricle[J]. Int J Surg Case Rep, 2015, 14: 23-25.
- [11] Cellina M, Fetoni V, Baron P, et al. Unusual primary central nervous system lymphoma location involving the fourth ventricle and hypothalamus[J]. Neuroradiol J, 2015, 28(2): 120-125.
- [12] Cheattle JT, Aizenberg MR, Weinberg JS, et al. Atypical presentation of primary central nervous system non-Hodgkin lymphoma in immunocompetent young adults[J]. World Neurosurg, 2013, 79(3-4): 593.e9-13.
- [13] Erdag N, Bhorade R M, Alberico R A, et al. Primary lymphoma of the central nervous system: typical and atypical CT and MR imaging appearances. [J]. Ajr American Journal of Roentgenology, 2001, 176(5): 1319-1326.
- [14] Nabavizadeh S A, Vossough A, Hajmomenian M, et al. Neuroimaging in central nervous system lymphoma[J]. Hematology/oncology Clinics of North America, 2016, 30(4): 799-821.
- [15] 姜宇, 周仁华, 李晶, 等. 原发性中枢神经系统非霍奇金淋巴瘤的影像学特征[J]. 临床神经病学杂志, 2018, 31(1): 26-28.
- [16] 胡院飞. 中枢神经系统淋巴瘤的MRI影像诊断及病理特点分析[J]. 临床医学研究与实践, 2018(1): 131-132.
- [17] 李新瑜, 孙聚葆, 杨静, 等. 原发中枢神经系统淋巴瘤的不典型MRI表现[J]. 中华放射学杂志, 2018, 52(2): 81-85.
- [18] 耿磊, 孙毅, 汪秀玲, 等. 常规MRI及DWI诊断非典型性原发性中枢神经系统淋巴瘤[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(10): 20-24.
- [19] 何毅华, 杨新光, 左友明, 等. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的不典型MRI表现[J]. 齐齐哈尔医学院学报, 2017(12): 18-22.
- [20] 李光宇, 彭汉华, 张钦昌, 等. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的CT、MRI表现与病理对照分析[J]. 数理医药学杂志, 2016, 29(12): 1778-1779.
- [21] 张三红, 邓日全, 黄细, 等. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的MRI影像诊断特征分析[J]. 医学信息, 2014, 27(8): 240-241.
- [22] Zimmerman RA. Central nervous system lymphoma[J]. Radiologic Clinics of North America, 1990, 28(4): 697-721.
- [23] 路莉, 徐凯审校. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的影像诊断方法[J]. 放射学实践, 2015, 30(6): 691-693.
- [24] 景治涛, 崔启超, 李连翔, 等. 原发性中枢神经系统淋巴瘤CT、MRI表现及临床病理特征[J]. 陕西医学杂志, 2016, 45(6): 690-692.
- [25] 滕振杰, 张丹丹. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的影像学研究进展[J]. 疑难病杂志, 2017, 16(8): 861-864.
- [26] 林月, 张帅, 李春媚, 等. 表现弥散系数在原发中枢神经淋巴瘤与胶质母细胞瘤鉴别诊断中的作用[J]. 磁共振成像, 2018, 9(5): 334-339.
- [27] 师达, 石亚男, 詹文华, 等. ADC值在原发性脑淋巴瘤放疗疗效中的预测价值[J]. 磁共振成像, 2018, 9(6): 460-464.

(收稿日期: 2023-08-22)

(校对编辑: 姚丽娜)