

论 著

中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤的MRI表现及病理对照

1. 蚌埠医学院医学影像学系

(安徽 蚌埠 233000)

2. 南京军区福州总医院医学影像中

心 (福建 福州 350025)

常晓腾¹ 陈自谦² 张俊祥¹

席继辉² 王 蕾²

【摘要】目的 探讨中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤的MRI特点, 以此提高CNS PNET的诊断率。**方法** 回顾性分析12例经病理证实的CNS PNET的MRI资料。**结果** 本组12例患者均行MRI平扫加增强, 其中男6例, 女6例, 年龄分布为1-48岁。病灶多位于大脑半球深部, 以颞叶多见, 1例颅内播散。实性肿块7例, 囊实性5例, 肿块边缘较清楚, 瘤周轻微水肿; MRI平扫信号欠均匀, 实质部分T1WI呈低及等低信号, T2WI呈高及稍高信号, DWI呈高信号, 囊性部分T1WI呈低信号, T2WI呈高信号; 增强扫描5例呈环形强化, 7例呈不均匀强化。**结论** 原始神经外胚层肿瘤的MRI表现具有一定特点, 但确诊仍需依赖病理诊断。

【关键词】 原始神经外胚层肿瘤; 脑肿瘤; 磁共振成像; 病理

【中图分类号】 R739.41; R814.42; R445.2

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.10.002

通讯作者: 陈自谦

MRI Features Of Primitive Neuroectodermal Tumors of Central Nervous System (CNS PNET): Comparison with Histopathological Findings

CHANG Xiao-teng, CHEN Zi-qian, ZHANG Jun-xiang, et al., Fuzhou General Hospital of Nanjing Military Region Medical Imaging Center

[Abstract] **Objective** To explore the MRI features of primitive neuroectodermal tumors of central nervous system (CNS PNET) in order to improve the diagnosis of MRI in CNS PNET. **Methods** MRI imaging data of twelve cases with CNS PNET which confirmed by pathology were analyzed retrospectively. **Results** The 12 cases both underwent MRI plain scan and enhancement, 6 males and 6 females, aged from 1 to 48 years. The lesions were commonly found in the deep cerebral hemisphere, and more commonly in the temporal lobe, and one case spreaded in the cerebral. In the 12 cases, 7 were solid mass and 5 were cystic and solid mass, all the tumors had clear boundary as well as slight peritumoral edema. MRI images showed the solid part of the tumors to be middle or hypointense on T1 weighted images and hyperintense on T2 weighted images as well as hyperintense on DWI images. The cystic component to be hypointense on T1 weighted images and hyperintense on T2 weighted images. The enhancement images showed that 5 cases had a ring enhancement, and the other 7 cases had a heterogeneous enhancement. **Conclusion** Certain MRI features may suggest the diagnosis of CNS PNET, but still rely on pathological diagnosis.

[Key words] CNS Primitive Neuroectodermal Tumors; Brain Tumors; Magnetic Resonance Imaging; Pathology

中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤(CNS primitive neuroectodermal tumors, CNS PNET)是一种较少见的高度恶性的肿瘤。本病多见于儿童青少年, 成年人亦有发病, 男性多见, 男女发病比例为1.7: 1。肿瘤细胞能够表达原始神经外胚层细胞的形态及标记物, 具有分化为神经元、胶质细胞和室管膜细胞的潜能。肿瘤浸润性生长, 容易沿脑脊液进行播散和转移。本病发病率低, 预后差, 临床及影像表现多样, 容易发生误诊。本研究回顾性分析12例经手术病理证实的CNS PNET的临床资料及MRI表现, 并以病理为对照, 旨在进一步了解本病的影像学特点, 提高影像诊断准确率, 为临床诊断及治疗提供依据。

1 资料和方法

1.1 一般资料 搜集我院2009年4月~2013年12月近五年来12例经手术病理证实的CNS PNET的临床及影像资料, 12例患者中, 男6例, 女6例, 年龄范围1岁~48岁, 其中1~10岁年龄组5例, 10~20岁年龄组5例, 20岁以上年龄组2例, 平均年龄14.9岁, 中位年龄12岁。临床表现: 主要为头痛、头晕、呕吐, 或肢体麻木、抽搐, 亦有患者出现视物模糊以及小便失禁的表现。

1.2 仪器和方法 采用SIMENS 3.0Trio进行MRI扫描, 采用SE序列, 行T1WI、T2WI、DWI及T1增强检查。轴位T1WI自旋回波,

TE9.2ms, TR 2000ms; T 2WI快速自旋回波 TE 98ms, TR 3000ms; 扩散加权成像(DWI)TE 90ms, TR5100ms; 矢状位 T1W I序列, TE 15ms, TR 500ms; 层厚5mm, 层距2mm, 矩阵256×256。增强扫描参数同平扫, 对比剂为Gd-DTPA, 剂量按照0.2mL/kg静脉注射。

2 结 果

2.1 肿瘤部位、数目、大小及形态

12例肿瘤均位于幕上, 其中位于颞叶7例, 额叶、顶叶、枕叶基底节区及丘脑区各一例, 1例病人表现为颅内多发转移。肿块占位效应均较明显, 最大者大小约7.5cm×6.0cm×7.5cm, 最小者大小约3.3cm×2.8cm×3.0cm; 9例呈类圆形, 3例呈分叶状。

2.2 MRI表现 实性肿块7例, T1WI稍低信号为主, T2WI稍高信号, 囊实性肿块5例, 实性成分T1WI呈低信号, T2WI呈稍高信号, 囊性部分呈长T1长T2信号; DWI扫描实性肿块及囊实性肿块实性成分呈高信号; 增强扫描肿块呈不规则环形强化5例, 明显强化7例。

肿块边缘较清楚, 占位效应明显, 周围脑实质明显受压, 瘤周水肿不明显, 仅5例表现为瘤周轻度水肿。其中3例行MRS检查, 均显示肿瘤Cho峰明显升高, NAA峰降低。

2.3 病理结果 大体观肿瘤多呈灰红色, 常规HE染色镜下肿瘤组织由紧密排列的小圆形细胞组成, 细胞核大, 核分裂像多见, 核质比例较高, 核周胞浆较少, 肿瘤组织内血管丰富, 部分细胞形态上向神经元或神经胶质细胞过渡。组织学上Homer-Wright假菊形团块结构为其特

征, 免疫组化显示细胞的免疫表型与瘤细胞的分化方向相关。其中NSE是神经元的特异性标志物, S-100蛋白是原始幼稚神经细胞的标志物, GFAP是神经胶质细胞的标志物, NF是较为成熟神经元的标志物, 而Syn既可见于幼稚的神经细胞又可见于成熟的神经细胞(1)。本组病例免疫组织化学检查显示: GFAP(9/12)、Syn(11/12)、NSE(3/12)、NF(1/12)、S-100(8/12)阳性。

3 讨 论

3.1 PNET概述 原始神经外胚层肿瘤的概念于1973年由Hart等^[2,3]首先提出, 是起源于原始神经外胚层上皮细胞的肿瘤, 常见于儿童及青少年, 肿瘤细胞具有向神经元、胶质细胞及室管膜细胞等分化的潜能。2007年WHO新的分类中将PNET与小脑髓母细胞瘤并列, 同归于胚胎性肿瘤, 并把髓母细胞瘤限定为发生在小脑, 而把发生于幕上大脑半球、脑干以及脊髓的类似肿瘤称为原始神经外胚层肿瘤(PNET), 且提议加CNS前缀, 称为中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤(CNS primitive neuroectodermal tumors, CNS-PNET), 便于与发生在外周的PNET区分。临床上CNS PNET少见, 仅占整个脑肿瘤的0.1%左右, 好发于儿童和青少年, 男性多于女性^[4]。本组病例中有10例发病于20岁以下, 与文献报道相符; 男6例, 女6例, 男女比例为1:1, 与文献报道不符, 可能与样本量相对较少有关。

3.2 影像表现 由于CNS PNET发生率低, 其相关的影像学特征报道较少。MRI是相对有效的检查方法。结合本组12例CNS PNET的MRI表现及既往文献报道,

总结CNS PNET特点如下: 1、肿瘤发生的位置及生长方式: 肿瘤位置常较深, 多发生在幕上大脑半球皮髓质交界处, 以额颞叶多见^[5-6], 本组病例7例位于颞叶, 与文献报道相对一致; CNS PNET具有沿脑脊液种植播散分布的特点^[7], 多发生在脑室内或蛛网膜下腔, 表现为结节团块状病灶, 本组病例有1例出现颅内种植播散征象, 与文献报道较为符合。2、肿瘤的形态: 肿瘤的体积一般较大, 多呈类圆形, 可呈轻度分叶状^[5,8]。本组病例肿瘤形态上呈类圆形(9/12), 分叶状(3/12)。虽然CNS PNET恶性程度较高, 且呈浸润性生长, 但本组病例及文献报道均显示肿瘤与周围结构边界较清楚, 且瘤周水肿轻, 此点表现较为特殊, 原因尚未明确。文献报道CNS PNET坏死和囊变区可多达65%~85%, 而本组囊变、坏死率(5/12, 42%)略偏低, 囊变、坏死呈散发型, 囊变范围可大可小, 而实性肿块(7/12, 58%)比例较高, 与其他颅脑常见恶性肿瘤坏死明显不同, 可认为此点是CNS PNET较具特征性的影像学表现之一, 结合病理学资料分析可能是由于肿瘤血供丰富且瘤细胞排列紧密而使其瘤内组织不易发生坏死。3、肿瘤的信号: 实质部分T1WI呈低及等低信号, T2WI呈高及稍高信号, DWI呈高信号; 囊性部分T1WI呈低信号, T2WI呈高信号。本组12例均行DWI检查, 显示肿瘤实性部分均呈明显高信号, 考虑由于肿瘤细胞排列紧密、细胞外间质缺乏等而导致细胞内外水分子扩散运动受限^[9-10]。4、肿瘤强化: 增强后病灶实质多呈明显强化^[11], 本组12例病灶实性部分5例呈环形强化, 7例呈不均匀强化, 囊性部分囊壁可见强化, 囊变部分未见强化, 本组病例中

2例肿瘤病灶可见明显供血血管影。

3.3 鉴别诊断 CNS PNET主要应与以下肿瘤鉴别：(1)生殖细胞瘤：多见于松果体区及鞍上，发病年龄高峰为12~14岁，高度恶性，可沿脑脊液播散种植，表现为脑室壁及蛛网膜下腔不光整，呈结节状；肿块多呈实性，其内信号混杂，增强后明显均匀或不均匀强化；常伴有内分泌紊乱症状^[12]。(2)中枢神经系统淋巴瘤：好发于40~70岁老年男性，肿瘤多位于幕上，可沿室管膜和软脑膜播散，多为实性，肿瘤血供不丰富，但肿瘤细胞破坏血脑屏障，故增强后肿瘤明显均匀强化，而CNS PNET强化形式较多样，可呈均匀强化或不规则环形强化。

综上所述，CNS PNET的MRI表现有一定的特征性：1、多位于大脑半球深部，额颞叶多见，可沿脑脊液播散转移；2、肿瘤体积较大，多呈类圆形，边界较清楚；3、肿瘤多呈实性，可伴有囊变和坏死；4、瘤周水肿程度一般轻或

无水肿；5、增强后多显著强化。当出现上述征象且患者为儿童及青少年时，应把CNS PNET放在较前考虑。

参考文献

[1] 张庆慧, 苏晓萍, 梁思泰, 等. 1 中枢性原始神经外胚层肿瘤的临床病理分析[J]. 中华病理学杂志, 1998, 27: 282-285.

[2] Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children[J]. Cancer, 1973, 32: 890-897.

[3] 钟文新, 李明华, 沈比先, 等. 腹膜后原始神经外胚层肿瘤病例报道并文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2012, 19(6) : 36-38.

[4] Jakacki RI. Treatment strategies for high-risk medulloblastoma and supratentorial primitive neuroectodermal tumors. Review of the literature[J]. Neurosurg, 2005, 102: 44.

[5] 石浩军, 孔祥泉, 徐海波, 等. 成人颅内原始神经外胚层肿瘤的MRI表现和病理对照[J]. 中华放射学杂志, 2004, 38(2): 152-155.

[6] Altman N, Fitz CR, Chuang S, et al. Radiologic characteristics of primitive neuroectodermal tumors of children[J]. AJNR, 1985, 6: 15.

[7] Davis PC, Wichman RD, Takei Y, et al. Primary cerebral neuroblastoma: CT and MRI findings in 12 cases[J]. AJNR, 1990; 11: 115.

[8] 靳松, 崔世民, 刘梅丽, 等. 幕上原始神经外胚层肿瘤的CT、MRI和病理分析[J]. 临床放射学杂志, 2006, 25: 707.

[9] 季学满, 张宗军, 卢光明, 等. 幕上原始神经外胚层肿瘤的MR扩散加权成像与病理学分析[J]. 中国临床医学影像杂志, 2009, 20(9): 673-676.

[10] 黄海歆, 张勇, 崔恒, 等. 颅内原始神经外胚层肿瘤的MRI表现和病理分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2013, 11(1) : 17-18.

[11] 赖丽莎, 刘国顺, 魏新华, 等. 幕上原始神经外胚层肿瘤的影像学诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2013, 11(4) : 4-7.

[12] 汪兵, 王成林, 谢婷婷, 等. 鞍区生殖细胞瘤合并妊娠病例报告并文献综述[J]. 罕少疾病杂志, 2013, 20(1) : 17-20.

(本文图片见封二)

(本文编辑: 汪兵)

【收稿日期】2015-09-14

(上接第 3 页)

[6] Harnsberger HR, Bragg DG, Osborn AG, et al. Non-Hodgkin's lymphoma of the head and neck: CT evaluation of nodal and extranodal sites. AJR Am J Roentgenol. 1987 Oct; 149(4): 785-91.

[7] 罗潇, 何永胜, 王梦雅. MR扩散加权成像对乳腺良恶性病变诊断价值[J]. 罕少疾病杂志, 2014, (5): 27-30.

[8] 程国英, 刘长柱. 磁共振全身扩散加权成像技术在恶性肿瘤中的应用[J]. 中国CT和MRI杂志, 2010, 8(2): 60-63.

[9] 黄健威, 宋亭, 陈永露等. SWI在颅脑疾病中的诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 11(1): 26-29.

[10] 胡中华, 吴一军, 孔晓健等. 乳腺浸润性导管癌动态增强MRI诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, (7): 36-

39.

[11] 万玉珍, 董楠, 贾永康. 多排螺旋CT对腮腺肿瘤的诊断价值(附13例报告)[J]. 罕少疾病杂志, 2014, (5): 21-24.

(本文编辑: 谢婷婷)

【收稿日期】2015-09-06