

论 著

胚胎发育不良性神经上皮瘤的影像诊断及鉴别诊断*

南京军区福州总医院影像科
(福建 福州 350025)陆菲菲 肖 慧 虞 浩
殷 灿 李田飞

【摘要】目的 分析颅内胚胎发育不良性神经上皮瘤的影像表现及病理特点, 提高对该类肿瘤诊断的准确性。方法 回顾性分析经手术病理证实的胚胎发育不良性神经上皮瘤11例, 3例行CT检查, 其中2例行CT和MR检查, 10例行MR检查, 其中7例行增强扫描, 5例加扫波普检查, 3例行PET检查。结果 本组均为单发病灶, 位于幕上10例(额叶3例, 顶叶1例, 额叶3例, 岛叶1例, 枕叶2例), 小脑半球1例。11例位于皮层或皮层下, 形态呈脑回状5例、楔形4例、不规则状2例。CT表现: 2例呈低密度, 1例呈混杂高密度, 其中2例临近颅骨内板呈稍受压变薄改变。病理组织学分型: 复杂型5例(其中4例见厚薄均匀的线样分隔征, 3例合并壁内结节), 简单型6例(其中2例见厚薄均匀的线样分隔征)。8例呈囊样改变, T1WI呈低信号、T2WI呈高信号, 2例T1WI呈混杂低信号, T2WI呈混杂高信号, FLAIR 8例病灶周围呈环状高信号, 2例呈等低信号。DWI 8例均呈等低信号, 2例呈等稍高信号, 增强扫描大部分病灶无强化, 壁结节呈轻度强化。2例病灶内部可见散在小点状强化。9例周围均无水肿, 2例周围可见片状水肿带。5例波普均表现为胆碱(Cho)峰较对侧正常脑组织轻度升高, N-乙酰天门冬氨酸(NAA峰)未见明显降低, 3例行PET检查呈低代谢。结论 胚胎发育不良性神经上皮瘤影像学表现具有一定的特征性, 运用多模态影像检查方法, 可以提高诊断准确性。

【关键词】胚胎发育不良性神经上皮瘤、CT、MR

【中图分类号】R739.4

【文献标识码】A

【基金项目】福建省自然科学基金
(2016J01591)

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.02.047

通讯作者: 肖 慧

Imaging Diagnosis and Differential Diagnosis of Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor*

LU Fei-fei, XIAO Hui, YU Hao, et al., Department of Imaging, Fuzhou General Hospital of Nanjing Military Region, Fuzhou 350025, Fujian Province, China

[Abstract] **Objective** To analyze the imaging features and pathological features of intracranial Dysembryoplastic neuroepithelial tumor, so as to improve the diagnostic accuracy of the tumor. **Methods** 11 cases with pathologically proved DNET were retrospectively reviewed, included 3 cases with CT scan (2 cases with CT and MR scan), 10 patients with MRI scan, 7 cases with enhanced MR scan, 5 cases with MRS scan and 3 cases with 18 F-DPG PET. **Results** This group were single lesions, located in the supratentorial region and involved the cerebral cortex, including temporal lobe (3 cases), parietal lobe (1 case), frontal lobe (3 cases), insular lobe (1 case), occipital lobe (2 cases), and cerebellar hemisphere (1 case). The lesions showed cerebriform (5 cases), wedge-shaped (5 cases), irregular-shaped (2 cases). Hypodensity was seen on CT in all cases, except one of mixed hypo and isodensity, bone thinning of the adjacent calvaria could be seen in 2 cases. Histologically, the DNET were classified into two subtypes: complex form (n=5, 4 cases showed a uniform thickness of wire like separated syndrome, 3 cases with intramural nodule) and simple form (n=6, 2 cases showed a uniform thickness of wire like separated syndrome). 8 cases showed cystic changes on MRI. All lesions were hypointense on T1-weighted images and hyperintense on T2-weighted images except two of mixed hypo and isodensity on T1-weighted images and mixed hypo and isodensity on T2-weighted images. On T2-FLAIR, 8 cases appeared visible hyperintense ring sign in the tumor periphery, 2 cases appeared mixed hypo and isodensity. On DWI, 8 cases were low signal, 2 cases showed slightly higher signal. Most of the lesions were not enhanced, but the wall nodules were slightly enhanced. 2 cases of internal lesions were scattered in small spot strengthening. There were no edema around all cases except 2 cases. On MR spectroscopy (MRS), The choline (Cho) peak was slightly higher than that of the contralateral normal brain tissue, and there was no significant reduction in N-acetyl aspartate (NAA peak). PET examination showed a low metabolism. **Conclusion** The imaging features of the intracranial Dysembryoplastic neuroepithelial tumor have certain characteristics, and the diagnostic accuracy can be improved by using the multi-modality imaging method.

【Key words】Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor; CT; MR

胚胎发育不良性神经上皮瘤 (dysembryoplastic neuroepithelial tumor, DNET) 是一种罕见的中枢神经系统肿瘤, 由 Daumas-Duport 等^[1] 1988 年首先提出, 2007 年世界卫生组织 (WHO) 中枢神经系统肿瘤分类中将其归类于神经元及混合神经元-胶质肿瘤, 分级为 I 级^[2]。本文收集我院 2010 年 2 月至 2015 年 12 月经手术病理证实的 11 例 DNET, 探讨其影像学及临床病理特点, 旨在提高诊断的准确性。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组 11 例患者, 男性 7 例, 女性 4 例, 最小年龄 2 岁, 最大年龄 46 岁, 2~12 岁 6 例, 16~18 岁 2 例, 成年人 3 例。其中 7 例患者有长期药物难治性癫痫病史, 3 例伴发作性意识不清, 伴四肢抽搐 5 例, 伴四肢麻木感 1 例, 1 例表现为反复头痛呕吐 12h, 1 例伴右侧视野缺损 4 年, 右侧耳鸣 1 年。病程时间长短不一, 从发病至就诊最短 6

天,最长20年。

1.2 检查方法 11例患者,3例行CT检查,其中2例行CT和MR检查,10例行MR检查,其中7例行增强扫描,5例加扫波普检查,3例行PET检查,CT扫描采用Philips Brilliance 64排CT扫描;18FDG-PET检查,采用GE Discovery LS PET-CT扫描仪,行体部显像,检查前空腹6小时以上,注射18FDG4.4~7.4 MBq/kg一小时后开始扫描,观察病灶部位、大小及异常放射浓聚SUVmax值。MR采用Siemens TrioTim 3.0T磁共振扫描仪,标准环形极化头线圈,主要扫描序列及参数:横轴T1WI(TR=2000ms,TE=9ms),T2WI(TR=3590ms,TE=96ms),FLAIR序列(TR=7000ms,TE=93ms),层厚均为5mm,层间距1mm;DWI 采用单次激发平面回波SE序列轴位成像(TR=5100ms,TE=90ms);扩散敏感系数b值为1000s/mm²,MR增强对比剂为钆喷替酸葡甲胺(Gd-DTPA),静脉注射剂量为0.1mmol/kg体重。3D多体素MRS采用化学位移成像序列(CSI)点解析波谱定位技术,体素大小为6mm*10mm*6mm,TR1700ms,TE135ms,激励次数3次,获得的最初数据载入Syngo Spectroscopy 软件上处理,在波谱上观察代谢物的变化情况。

病理学检查:肿瘤手术切除后经病理组织免疫组织化学染色检查,包括胶质纤维酸性蛋白(GFAP)突触素(Syn)、神经微丝蛋白(NF)和S-100蛋白、Olig-2、Ki67、NeuN免疫组化标记。

2 结 果

2.1 部位 位于幕上10例(颞叶3例,顶叶1例,额叶3例,岛叶1例、枕叶2例),小脑半球1例。

11例均位于皮层或皮层下,病灶大小不等,最小径约0.7cm,最大径约3.6cm。

2.2 形态 形态呈脑回状5例、楔形4例、不规则状2例。

2.3 影像表现 CT表现:2例呈低密度,1例呈混杂高密度,以稍高密度为主,边缘可见轻度环形水肿带,轻度占位效应,增强呈轻度不均匀强化,临近颅骨内板呈受压变薄,病灶内部可见出血及少许散在点状钙化。其中2例临近颅骨内板呈受压变薄改变。

MR表现:8例T1WI呈低信号,T2WI呈高信号,2例T1WI、T2WI均呈混杂信号,FLAIR 8例病灶周围呈环状高信号,2例呈等低信号。DWI 8例均呈等低信号,2例呈等稍高信号;5例病灶内部见线样分隔,合并单个壁结节1例,2例内部见多个壁结节,壁结节T1WI及T2WI呈稍高信号,增强扫描壁结节呈轻度强化。2例病灶内部见散在小点状强化。8例周围均无水肿,2例周围见片状水肿,5例加扫波普检查,均表现为胆碱(Cho)峰较对侧正常脑组织轻度升高,N-乙酰天门冬氨酸(NAA)峰未见明显降低。3例行PET检查均呈低代谢。

2.4 术中所见及病理特点 大部分病灶大体呈灰色,半透明状或胶冻状,质软,肿瘤边界较清晰,血供一般,病理呈微囊样退变及粘液样改变,具有特殊胶质神经元成分。免疫组织化学标记特异神经元成分GFAP(+++)、Olig-2(+++)Syn(++),NeuN(++),Ki67(+),NF和S-100部分阳性。

3 讨 论

3.1 DNT的临床表现 DNT为神经系统良性肿瘤,属于混合性

神经元-神经胶质肿瘤,WHO神经系统肿瘤分级为I级,DNT好发于儿童及年轻人,男性略多于女性^[3]临床多表现为长期难治性癫痫病史,首次发作往往小于20岁。本组病例未成年占72%(8/11),7例伴有难治性癫痫病史。

3.2 DNT病理特点 典型病理表现为具有特殊的胶质神经元成分,主要由少突胶质细胞样细胞、神经元和星形细胞3种细胞成分组成。根据细胞构成成分、排列及分布变异的不同将DNT分为简单型和复杂型^[4],简单型仅由特殊的胶质神经成分组成。复杂型除了有特异性胶质神经元成分外,还包括多种结节状结构,主要有神经胶质结节、少突胶质样细胞常形成毛细血管周围的假菊形团及伴有局灶性皮层发育不良。本组简单型6例,复杂型5例,病理表现与文献报道相符。

3.3 DNT的影像表现 (1)肿瘤的发生部位及数量:多位于幕上表浅部位,颞叶最常见,占62%~80%^[1,5]其次为额叶、顶叶和枕叶,也可见于尾状核、透明隔、小脑、脑干等部位^[6]。DNT常为单发病灶,多发极少见。本组10例均位于幕上皮层或皮层下,(颞叶3例,顶叶1例,额叶3例,岛叶1例、枕叶2例),小脑半球1例,均为单发,与文献基本相符。(2)CT表现:边界清楚的结节状低密度影,部分病灶与囊肿表现相似,少数密度不均,呈等低混杂密度。邻近颅骨内板受压吸收、变薄改变,出血钙化少见。关于钙化的出现,Osterun^[7]报道的12.5%(2/16)病灶出现钙化,本组仅1例病灶内部可见少许散在点状钙化,与文献报道相符;本组病灶2例均为低密度,1例病灶内部可见出血,病理结果显示肿瘤伴畸形血管及出血^[8],其出血的病

理基础可能这类肿瘤的血管由弧形的枝芽毛细血管组成,且血管直接穿越黏液基质而无星形细胞支撑。(3)MRI表现,DNT内富含黏液基质,肿瘤细胞胞浆较空,故T1WI以低信号为主,T2WI呈高信号,但部分信号较复杂,原因可能与病变内囊变和黏液样物质聚集的程度有关。本组2例均表现为混杂信号,可能与其含有的黏液样物质较多、内部细胞成分复杂有关。病灶一般边界清晰,无明显的占位效应和水肿,具有良性肿瘤的生物特点。FLAIR示8例病灶周围见环状高信号,Parmer^[9]认为FLAIR上病灶边缘稍高信号为DNT特异性表现,病理上表现病灶周围疏松的神经胶质成分。

本组简单型6例,复杂型5例,两者均可见到多发厚薄均匀的线样分隔征,本组复杂型5例中有4例出现线样分隔(4/5)且3例伴壁内结节,简单型6例中有2例出现线样分隔(2/6)。笔者认为复杂型线样分隔及壁结节可能较简单型常见,分析原因可能为复杂型内部含有大量薄壁分支状血管,且血管构造呈拱形分布^[10],复杂型更容易出现壁结节可能与其细胞构成复杂、包含多种结节状结构相关。但本组病例数太少,仍需要扩大样本量进一步研究。

Fernandez等^[11]认为肿瘤出现三角征或楔形征、有线样分隔这两种表现同时具备时DNT的诊断可能性较大。楔形征可能与神经胶质纤维通路放射状分布有关,本组同时呈楔形征和线样分隔征5例,与其相符,较具有特征性。

DNT增强扫描多数病变无明显强化,可能与病变分级较低,血脑屏障未被破坏有关^[12],少数可呈结节样或点状强化^[11]。本组病例2例出现小点状强化,与文

献报道相一致。这种强化结节或区域多为高度增生的神经胶质细胞,并伴有显著的血管和内皮增殖^[13]。(4)功能成像:本组病例5例加扫波普检查,均表现为胆碱(Cho)峰较对侧正常脑组织轻度升高,N-乙酰天门冬氨酸(NAA)峰未见明显降低,符合良性脑肿瘤的波普表现。这与Vuori K^[14]研究相一致,Vuori K认为DNET与正常脑组织各代谢物比值相近,可能与其中含有大量神经元有关。3例行¹⁸F-FDG PET检查均呈低代谢,这与Lee^[15]等的研究结果相符,可能与肿瘤为良性,且组织结构与正常脑组织接近有关。

3.4 鉴别诊断 1、低级别星形细胞瘤 常位于大脑白质内,好发年龄为20~40岁,极少出现三角征和瘤内分隔,瘤周可见水肿,增强可见轻度强化^[16]; 2、少突胶质细胞瘤 起源于大脑白质的少突胶质细胞,好发年龄为35~40岁,额叶最常见,沿脑回分布条索状钙化较具特征性^[16],三角征或瘤内分隔同时出现的几率较小。3、节细胞胶质瘤 钙化较常见,容易坏死、囊变,病灶边界欠清晰,CT呈混杂密度,MRI T1WI呈混杂信号,T2WI常呈混杂高信号,增强肿瘤实体不均匀强化^[17]。4、局灶性脑皮层发育不良 MRI呈局灶性皮层增厚,灰白质界限不清,白质病变呈T2WI高信号的漏斗状,尖端指向侧脑室,以大脑皮层与其下白质局灶畸形为特征。5、蛛网膜囊肿 为脑外病变,具有脑外占位的征象,如皮质受压、蛛网膜下腔增宽等,一般张力较大,无分隔征。

综上所述,胚胎发育不良性神经上皮瘤属于临床较少见的一种良性肿瘤,影像表现具有一定的特征性,该病好发于幕上皮层和皮层下区域,单发,形态多呈

脑回状及楔形,MR信号呈囊样改变,线样分隔,部分可见壁结节,FLAIR像见肿瘤周边环状高信号,边界清晰,无瘤周水肿及占位效应,增强后大多无明显强化,部分肿瘤可见点状强化,PET呈低代谢。临床伴有长期药物难治性癫痫的20岁以下的患者,均应考虑到此病的可能。

参考文献

- [1] Daumas-Duport C, Scheithauer B W, Chodkiewicz JP, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: a surgically Curable tumor of young patients with intractable partial seizures. Report of 39 cases[J]. Neurosurgery, 1988, 23(5): 545-556.
- [2] 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.
- [3] Rosemberg S, Vieira GS. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor. An epidemiological study from a single institution[J]. Arq Neuropsiquiatr (Portuguese), 1998, 56(4): 232-236.
- [4] Daumas-Duport C, Pietsch T, Hawkins C, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumour[M] // Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. WHO Classification Nervous System[J]. Lyon: IARC Press, 2007: 99-102.
- [5] Honavar M, Janota I, Polkey CE. Histological heterogeneity of Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: identification and differential diagnosis in a series of 74 cases[J]. Histopathology, 1999, 34(4): 342-356.
- [6] Hater DH, Omeis I, Forman S, et al. Endoscopic resection of an intraventricular

- Dysembryoplastic neuroepithelial tumor of the septum pellucidum[J]. *Pediatr Neurosurg*, 2006, 42 (2): 105-107.
- [7] Ostertun B, Wolf HK, Campos MG, et al. Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumors: MR and CT Evaluation[J]. *Am J Neuroradiol*, 1996, 17 (3): 419-430.
- [8] Thom M, Gomez-Anson B, Revesz T, et al. Spontaneous intralesional haemorrhage in dysembryoplastic neuroepithelial tumors: A series of five cases[J]. *J Neurology*, 1999, 67 (1): 97-101.
- [9] Parmar HA, Hawkins C, Ozelame R, et al. Fluid-attenuated inversion recovery ring sign as a marker of dysembryoplastic neuroepithelial tumors[J]. *Comput Assist Tomogr*, 2007, 31 (3): 348-353.
- [10] 王燕, 张宗军, 肖俊强, 等. 胚胎发育不良性神经上皮瘤的CT和MRI表现[J]. *放射学实践*, 2006, 21 (9): 889-891.
- [11] 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.
- [12] 吴小伟, 陈自谦. 胚胎发育不良性神经上皮瘤1例[J]. *功能与分子医学影像学(电子版)*, 2014, 3 (3): 474-475.
- [13] 刘红艳, 张雪林, 陈燕萍. 胚胎发育不良性神经上皮肿瘤的影像学表现[J]. *放射学实践*, 2009, 24 (4): 376-380.
- [14] Vuori K, Kandaanranta L, Hakkinen AM, et al. Low-grade glioma and focal cortical developmental malformations: differentiation with proton MR spectroscopy[J]. *Radiology*, 2004, 230 (3): 703-708.
- [15] Dong Y, Lee, Chun K. Chung, Young S. et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: radiological findings (including PET, SPECT, and MRS) and surgical strategy[J]. *Neuro-Oncology*, 2000, 47 (2): 167-174.
- [16] 刘遂平, 曹丽霞, 腾海英, 等. 脑胶质瘤的MRI诊断与鉴别诊断[J]. *中国CT和MR杂志*, 2015, 13 (1): 21-24.
- [17] 万红艳. 颅内神经节细胞胶质瘤的临床、病理及MR表现分析[J]. *中国CT和MR杂志*, 2016, 14 (2): 12-14.

(本文图片见封三)

(本文编辑: 张嘉瑜)

【收稿日期】2017-01-04

(上接第 142 页)

- [8] 田东, 姚军, 孙新国, 等. 脊膜瘤的诊断与显微手术治疗[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2014, 19 (3): 176-178.
- [9] 张嘉, 王振宇, 于涛. 钙化脊膜瘤的显微外科治疗[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2012, 17 (8): 460-462.
- [10] Dessel W V, Wilms G. Intracranial Solitary Fibrous Tumor: A Mimicker of Meningioma[J]. *JBR-BTR (Journal Belge de Radiologie-Belgisch Tijdschrift voor Radiologi)*, 2015, 99 (1): 109-110.
- [11] Tokumaru A, O'Uchi T, Eguchi T, et al. Prominent meningeal enhancement adjacent to meningioma on Gd-DTPA-enhanced MR images: histopathologic correlation[J]. *Radiology*, 1990, 175 (2): 431-433.
- [12] Ambekar S, Sharma M, Kukreja S, et al. Complications and outcomes of surgery for spinal meningioma: A Nationwide Inpatient Sample analysis from 2003 to 2010[J]. *Clinical Neurology & Neurosurgery*, 2014, 118 (2): 65-68.
- [13] 魏宜功, 廖昆, 王曲, 等. 接触式激光刀辅助显微手术治疗椎管内脊膜瘤病15例临床分析[J]. *立体定向和功能神经外科杂志*, 2014, 28 (2): 110-111.

(本文编辑: 张嘉瑜)

【收稿日期】2017-01-04