

论 著

中枢神经细胞瘤影像学表现及病理分析

1. 福建医科大学福总临床医学院
(福建 福州 350000)

2. 南京军区福州总医院
(福建 福州 350025)

杨艳秋¹ 陈自谦² 汪 丽¹

【摘要】目的 探讨中枢神经细胞瘤(CNC)的影像及病理表现,以提高其诊断准确率。**方法** 回顾性分析11例经手术病理证实的CNC患者的临床、影像资料及病理表现。**结果** 11例行MRI检查,4例行CT平扫。10例肿瘤位于侧脑室,邻近Monro孔,与透明隔宽基底相连。CT及MRI上肿瘤为囊实性,呈“海绵征”或“皂泡征”;CT上3例病灶内见不同程度钙化;9例病灶边缘与侧脑室壁之间见多发实性条索影;增强8例呈轻-中度强化,3例呈不均匀明显强化,7例病灶内部及周边见强化血管影。10例均伴有不同程度侧脑室积水。另1例位于左侧额颞叶。**结论** 中枢神经细胞瘤临床、影像及病理学表现有一定特征性,结合发病年龄及典型特点,有助于与其它脑室内肿瘤鉴别。

【关键词】 中枢神经细胞瘤;磁共振成像;计算机体层摄影术

【中图分类号】 R739.41;R445.2;R445.3

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.09.003

通讯作者: 陈自谦

The Imaging Manifestations and Pathological Analysis of Central Neurocytoma

YANG Yan-qiu, CHEN Zi-qian, WANG Li. Fuzhou General Clinical Medical College of Fujian Medical University, Fuzhou 350000, Fujian Province, China

[Abstract] Objective To investigate the imaging appearances and pathological features of Central Neurocytoma (CNC) in order to improve diagnostic accuracy. **Methods** 11 cases with CNC which were confirmed by surgery and pathology were retrospectively analyzed with imaging and pathological findings. **Results** 11 patients received MRI examination and of which 4 cases also underwent CT scans. 10 lesions located in lateral ventricle, near the foramen of Monro, and were attached to the septum pellucidum with a broad base. On CT and MRI tumors showed cystic-solidary, which was called "sponge sign" or "soap bubble sign". 3 cases presented calcification on CT. Multiple solid spicules between the edge of the lesions and the lateral ventricle wall were observed in 8 lesions. Postcontrast MRI revealed mild to moderate enhancement in 8 cases, 3 cases showed inhomogeneous obviously enhancement. 7 cases were found enhanced vessels in the internal or peripheral of the lesions. 10 cases were accompanied with different degrees of hydrocephalus. Only 1 case in the left frontal and temporal lobes. **Conclusion** Central Neurocytomas had certain characteristics in clinical, imaging and pathological manifestations. Combined with the onset age and typical location may helpful to the diagnosis and differentiation from other tumors residing in lateral ventricle.

[Key words] Central Neurocytoma; Magnetic Resonance Imaging; Computed Tomography

中枢神经细胞瘤(central neurocytoma, CNC)是一种分化良好的颅内偏良性肿瘤,其发病率低,占原发中枢神经系统肿瘤的0.1%~0.5%^[1],因其与少突胶质细胞瘤病理表现相似,曾被误诊为少突胶质细胞瘤。本文回顾性分析11例CNC患者的临床影像资料并结合病理,探讨其影像学表现,以提高术前诊断准确率。

1 材料与方 法

1.1 一般资料 收集本院经手术病理证实的CNC 11例,男8例,女3例,年龄11~59岁,平均年龄32.3岁,临床表现多与颅内压增高有关,如头痛、恶心、呕吐等。CNC患者的主要临床特征见表1。

1.2 检查方法 11例行MRI平扫及增强扫描,2例行MRS波谱检查;4例行CT平扫。采用Siemens Trio 3.0T磁共振,扫描参数SE序列T1WI TR 2000ms, TE 9ms; T2WI TR 3000ms, TE 98ms; DWI采用单次激发平面回波序列, TR 5000ms, TE 90ms, 扩散系数b=1000s/mm²; MRS采用化学位移成像序列, TR 1700ms, TE 135ms; 增强扫描采用经肘静脉注入对比剂Gd-DTPA, 剂量为0.1mmol/kg, 分别行轴位, 冠、矢状位扫描。

1.3 病理检查 术后组织送病理,行HE染色和免疫组化染色,后者包括突触素(Syn)、抗神经元核抗体(NeuN)、神经元特异性烯醇化酶(NSE)以及胶质纤维酸性蛋白(GFAP)免疫组化标记。

2 结 果

2.1 影像学表现

2.1.1 肿瘤形态、大小及部位: 11例CNC病灶呈不规则分叶状, 边缘清楚; 瘤体最大者约8.5cm×4.9cm×3.8cm; 10例位于侧脑室内(左侧7例, 右侧3例), 9例位于侧脑室前2/3区域; 病灶与透明隔宽基底相连, 并与Monro孔关系密切, 透明隔向对侧移位、变形; 2例病灶突入III脑室; 10例伴不同程度脑积水, 以患侧为著。另有1例位于左侧额颞叶, 可见轻度占位效应。

2.1.2 CT表现: 4例行CT扫描, 表现为侧脑室透明隔处不规则肿块影, 呈囊实混杂密度, 实性部分密度稍高, 3例病灶内见不同程度钙化(图1)。

2.1.3 MRI表现: 平扫病灶信号多不均匀, 以实性为主, 病灶边缘或内部见多发囊变, 呈“海绵征”或“皂泡征”(图2、7); 与脑灰质比, 实性部分T1WI呈等或稍低信号, T2WI呈等稍高信号, 囊性部分为T1WI低T2WI高信号; 9例病灶边缘见等信号条索与脑室壁、透明隔相连, 冠、矢状位可更清楚显示。8例病灶矢状位见“扇贝征”(图8)。增强8例肿瘤呈轻一中度强化, 3例明显强化, 囊性部分均无强化, 7例病灶内或边缘见强化血管影(图10)。

2.1.4 DWI表现: DWI上肿瘤实性部分10例呈稍高或高信号, 1例呈高低混杂信号, 囊变区均呈低信号。

2.1.5 MRS表现: 2例行MRS检查示胆碱(Cho)峰升高, NAA峰下降, 于3.55ppm处见肌醇(MI)峰。

2.2 病理特征 CNC大体标本色灰白, 分叶状, 部分伴囊变、出血及钙化。镜下瘤细胞形态单一, 圆形或类圆形, 核圆形, 胞浆清亮, 未见明显核分裂像, 形态类似少突胶质细胞; 瘤组织血管

丰富。免疫组化示: 11例NeuN阳性, 9例Syn阳性, GFAP阳性8例, 具体见表2。

3 讨论

Hassoun等人^[2]于1982年首次系统描述CNC的病理特点, 2007年WHO神经系统肿瘤分类将其归为神经元和混合性神经瘤(WHO II级)^[3], 其生物学特性为良性, 预后良好。

3.1 临床特点 CNC好发于青壮年, 发病高峰年龄为30岁, 其次是20~40岁, 男女发病无差异^[4-5], 本组病例中<20岁2例(18.2%), 20-40岁7例(63.6%), >40岁2例(18.2%), 平均年龄约32.3岁, 与文献报道基本一致, 男女性别比(8:3)与以往资料略有差异, 可能是因为病例数少。

CNC多位于侧脑室前2/3部,

邻近Monro孔; 由于好发部位特殊, 易堵塞Monro孔导致脑脊液循环障碍引起梗阻性脑积水^[6], 从而出现头痛、呕吐等颅内高压症状。本组病例多有不同程度颅高压表现, 与既往文献报道相符。

3.2 影像学表现 CNC形态不规则, 呈分叶状, 以宽基底与透明隔或侧脑室壁相连, 肿瘤巨大时可突入三脑室及对侧脑室^[7], 堵塞Monro孔引起脑积水。本组10例CNC靠近Monro孔区, 均伴不同程度脑积水, 并有2例病灶突入III脑室。此外, 既往有文献报道发生于脑室外的CNC^[8-9], 此类肿瘤称为脑室外神经细胞瘤(EVN), 可发生于大脑半球、小脑、脊髓等。本组仅1例位于左侧额顶叶, 有关EVN的表现有待于以后系统总结。

3.2.1 CT表现: CNC的CT表现为囊实混杂密度, 实性部分为等

表1 11例中枢神经细胞瘤的临床资料

病历号	性别	年龄	主诉	肿瘤位置
1	男	23	反复头痛伴肢体乏力半年	左侧侧脑室
2	男	11	头痛半年, 加重一周	右侧额颞叶
3	女	40	反复头痛2年, 加重3天	右侧侧脑室
4	女	26	头痛、呕吐一周	左侧侧脑室
5	男	39	头痛3年, 加重伴呕吐20天	左侧侧脑室
6	女	31	双眼视物模糊2个月	左侧侧脑室
7	男	39	反复头痛、头晕20余天	右侧侧脑室
8	男	26	反复头痛1个月	左侧侧脑室
9	男	44	体检发现右侧脑室占位10天	右侧侧脑室
10	男	17	视物重影、双手震颤2个月	左侧侧脑室
11	男	59	头痛、头晕2月余	左侧侧脑室

表2 11例中枢神经细胞瘤患者的免疫组化结果

病例	Syn	NeuN	NSE	GFAP
1	+	+	-	-
2	+	+	-	+
3	+	+	+	+
4	+	+	-	-
5	-	+	+	+
6	+	+	-	+
7	-	+	-	-
8	+	+	-	+
9	+	+	-	+
10	+	+	+	+
11	+	+	+	+

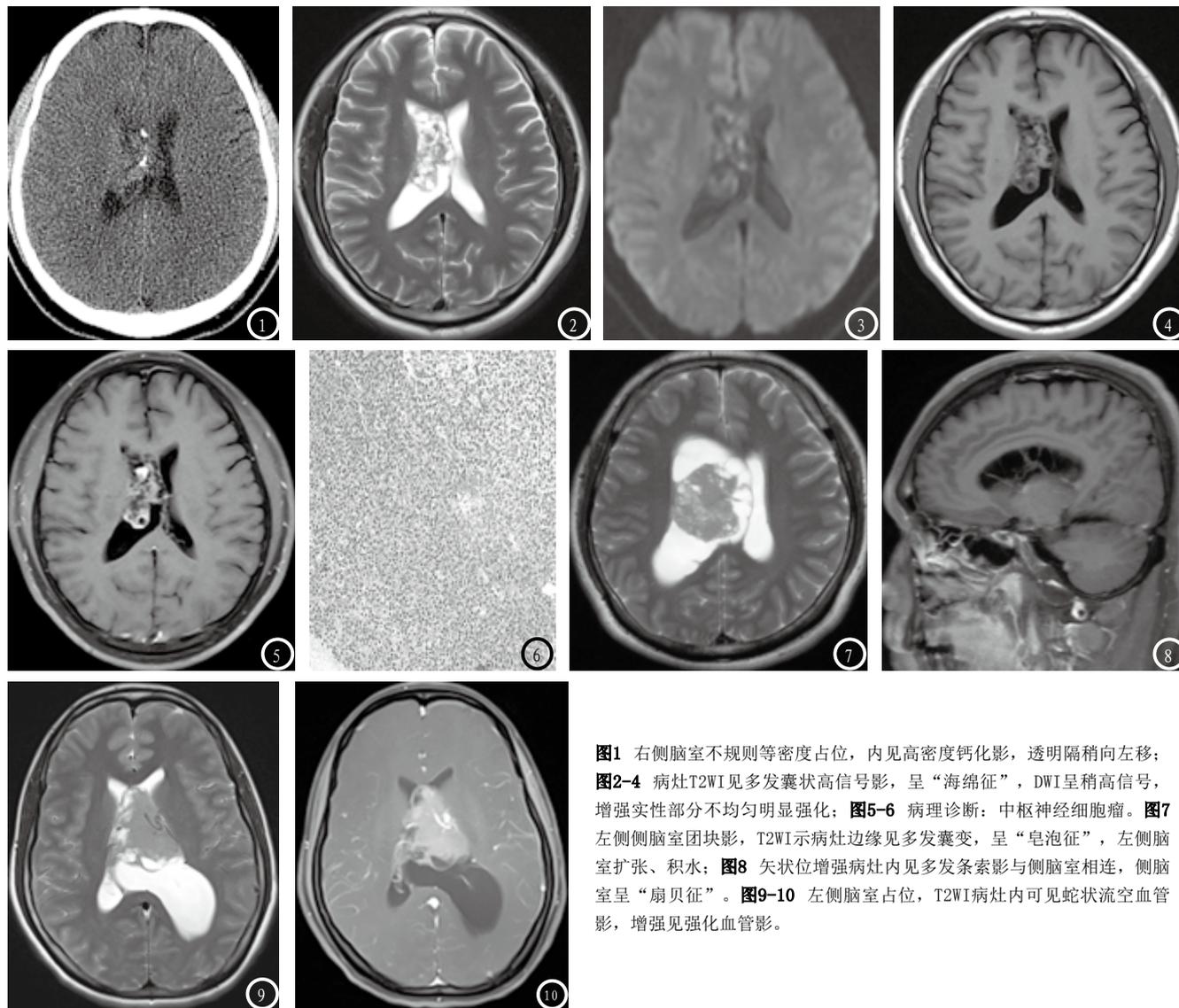


图1 右侧脑室不规则等密度占位，内见高密度钙化影，透明隔稍向左移；图2-4 病灶T2WI见多发囊状高信号影，呈“海绵征”，DWI呈稍高信号，增强实性部分不均匀明显强化；图5-6 病理诊断：中枢神经细胞瘤。图7 左侧侧脑室团块影，T2WI示病灶边缘见多发囊变，呈“皂泡征”，左侧脑室扩张、积水；图8 矢状位增强病灶内见多发条索影与侧脑室相连，侧脑室呈“扇贝征”。图9-10 左侧脑室占位，T2WI病灶内可见蛇状流空血管影，增强见强化血管影。

或高密度，囊性部分呈低密度；钙化是其特征性表现，钙化率可达50%^[10]，且形态多样。本组4例在CT上均呈囊实性，3例病灶内见多发钙化，符合上述征象。

3.2.2 MRI表现：MRI能更好地显示CNC的范围。因囊变、出血、钙化致病灶信号不均。与脑灰质比，肿瘤实性部分T1WI呈等或稍低信号，T2WI呈等稍高信号，瘤体因多发囊变而表现为“海绵征”或“皂泡征”；肿瘤较大时囊变更显著，且多位于病灶周边；囊变成分内可见等信号条索状分隔，分隔可与透明隔、脑室壁粘连，冠、矢状位显示更清楚，因此文献^[6,11]将病灶周边多

发囊变及条索状分隔作为CNC的两个特征性表现；由于上述分隔与侧脑室壁粘连，矢状位示侧脑室呈波浪状改变，Niirro等^[12]称此征象为“扇贝征”，且利用“扇贝征”诊断CNC的准确性高于“海绵征”、“皂泡征”，本组病例中8例有此征象。CNC血供丰富，增强多呈轻-中度强化。肿瘤强化不明显与血-脑脊液屏障破坏不明显^[3,13]有关；病灶内或边缘见蛇状或匍行性强化或流空血管影为其另一特征性表现^[12]。本组有7例在病灶内或周边见粗大流空血管影。

3.2.3 DWI表现：CNC的实性部分DWI呈稍高-高信号，是因肿

瘤细胞排列紧密，瘤细胞组织间液少，加之纤维间质网对水分子弥散的阻碍作用引起的。

3.2.4 MRS表现：CNC主要MRS表现为Cho(胆碱)峰升高，NAA(N-乙酰天门冬酸盐)峰降低，Cho峰增高代表胶质增生的程度^[14]，NAA降低提示颅内神经元受损；既往文献^[15-16]报道在3.55ppm出现甘氨酸峰(Gly)为其特征性表现。Gly与肌醇(MI)出现位置相同。本组2例均表现为MI峰而无Gly峰，可能是因为Gly的T2时间比MI长^[17]，短回波时间序列的波谱仅能检测到MI。因病例数少有待于今后进一步探讨。

3.3 病理学表现 CNC的病

理表现具有一定特异性。镜下瘤细胞形态单一，核圆形，胞浆清亮，可见特征性核周空晕，肿瘤细胞呈巢状紧密排列，瘤细胞巢间散在分布无细胞区，即神经毡样结构。免疫组化对CNC的诊断极为重要，Syn是CNC特异性标记物，在神经毡的弥漫阳性反应具诊断价值。NeuN在CNC弥漫表达。Kane^[18]等发现CNC具有向神经元和胶质细胞双向分化潜能的前体细胞，这种双向分化特性可以解释GFAP在CNC中阳性表达。本组11例瘤细胞表达NeuN，9例表达Syn，8例表达GFAP。

3.4 鉴别诊断 CNC影像表现具有一定特征性，结合年龄及发病部位一般不难做出诊断，但仍需与以下肿瘤相鉴别。①室管膜瘤：主要见于1~5岁儿童，多位于四脑室，肿瘤与侧脑室以广基底相连，可伴有局部囊变或钙化，增强肿瘤不均匀明显强化，易沿脑脊液播散，DWI常为等信号。②脑膜瘤：好发于侧脑室三角部，信号均匀，呈明显均匀全瘤性强化。MRS波谱图上不出现NAA峰。③脉络丛乳头状瘤，最常见于10岁

以下儿童，好发于侧脑室三角区，肿瘤边界清楚，信号均匀，边缘呈颗粒状凹凸不平，增强均匀显著强化，常因脑脊液过度分泌而致交通性脑积水。

总之，CNC是一种少见肿瘤，青年人多见，好发于侧脑室。CT可明确钙化，MRI可清晰显示肿瘤与透明隔的关系。侧脑室占位综合分析CT及MRI表现并结合临床，应首先考虑CNC的可能。最后确诊仍依赖病理。

参考文献

[1] Chen LF, Yang Y, Ma XD, et

- al. Operative Management of Intraventricular Central Neurocytomas: An Analysis of a Surgical Experience with 32 Cases [J]. *Turkish Neurosurgery*, 2016, 26 (1): 21-28.
- [2] Hassoun J, Gambarelli D, Grisoli F, et al. Central neurocytoma: an electron-microscopic study of two cases [J]. *Acta Neuropathol*, 1982, 56 (2): 151-156.
- [3] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO classification of tumors of the central nervous system [J]. *Acta Neuropathol*, 2007, 114 (2): 97-109.
- [4] 雷厉, 袁贤瑞, 彭泽峰, 等. 中枢神经细胞瘤影像学特点及病理分析(附10例报告) [J]. *国际神经病学神经外科学杂志*, 2011, 38 (2): 114-118.
- [5] Patel DM, Schmidt RF, Liu JK. Update on the diagnosis, pathogenesis, and treatment strategies for central neurocytoma [J]. *Journal of Clinical Neuroscience Official Journal of the Neurosurgical Society of Australasia*, 2013, 20 (9): 1193-1199.
- [6] Yang GF, Wu SY, Zhang LJ, et al. Imaging findings of extraventricular neurocytoma: report of 3 cases and reviews of the literature [J]. *AJNR*, 2009, 30 (3): 581-585.
- [7] 黄国鑫, 孙黎明, 徐坚民, 等. 中枢神经细胞瘤的CT及MRI表现分析 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2014, 12 (4): 57-60.
- [8] 陈绪珠, 王军梅, 戴建平. 脊髓中枢神经细胞瘤一例 [J]. *中华放射学杂志*, 2010, 44 (4): 441.
- [9] 郑红伟, 祁佩红, 薛鹏, 等. 中枢神经细胞瘤的影像学表现及病理分析 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2015, 13 (8): 10-13.
- [10] Ramsahya H, He HJ, Feng XY, et al. Central neurocytoma: radiological and clinico-pathological findings in 18 patients and one additional MRS case [J]. *J Neuroradiol*, 2013, 40 (2): 101-111.
- [11] 曾强, 杨天和, 林建忠, 等. 中枢神经细胞瘤的MRI及病理表现(附19例分析) [J]. *山东医药*, 2012, 52 (27): 60-62.
- [12] Niir T, Tokimura H, Hanaya R, et al. MRI findings in patients with central neurocytomas with special reference to differential diagnosis from other ventricular tumours near the foramen of Monro. [J]. *Journal of Clinical Neuroscience*, 2012, 19 (5): 681-686.
- [13] 宋海乔, 孙聚葆, 强军, 等. 脑室内中枢神经细胞瘤的MRI表现 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2010, 18 (2): 119-122.
- [14] 王鹰, 漆剑频, 程少容, 等. 脑胶质瘤周区Cho/Cr值与病理分级的相关性研究 [J]. *功能与分子影像学杂志(电子版)*, 2014, 3 (4): 38-41.
- [15] Chuang MT, Lin WC, Tsai HY, et al. 3T proton magnetic resonance spectroscopy of central neurocytoma: 3 case reports and review of literature [J]. *J Comput Assist Tomogr* 2005, 29 (5): 683-688.
- [16] Donoho D, Zada G. Imaging of Central Neurocytomas [J]. *Neurosurgery Clinics of North America*, 2015, 26 (1): 11-19.
- [17] Jayasundar R, Shah T, Mch S V, et al. In vivo and in vitro MR spectroscopic profile of central neurocytomas [J]. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*, 2003, 17 (2): 256-260.
- [18] Kane A J, Sughrue M E, Rutkowski M J, et al. The molecular pathology of central neurocytomas [J]. *Journal of Clinical Neuroscience*, 2011, 18 (1): 1-6.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2017-08-08