

侧脑室胚胎发育不良性神经上皮瘤 4 例 MRI 表现与病理分析

MRI Features and Pathological Analysis of 4 Cases with Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor in Lateral Ventricle // MA Qing-long, ZHANG Zi-yi

马庆龙, 张子怡

(南阳市南召县人民医院, 河南 南阳 474650)

摘要: [目的] 探讨侧脑室胚胎发育不良性神经上皮瘤的影像表现。[方法] 回顾性分析经手术病理证实的 4 例(男性 2 例, 女性 2 例)侧脑室胚胎发育不良性神经上皮瘤的临床及影像资料, 4 例患者均行 MRI 平扫及增强检查, 分析影像特点及手术病理特征。[结果] T₁WI 序列: 2 例呈低信号, 2 例呈稍低信号; T₂WI 序列: 2 例高信号, 2 例混杂稍高信号; T₂WI 压脂序列: 2 例低信号, 2 例稍低信号; DWI 序列: 4 例呈低信号。T₁WI 增强序列: 4 例未见明显强化。[结论] 侧脑室胚胎发育不良性神经上皮瘤 MRI 影像表现具有一定的特征性, 结合临床表现有助于提高对本病的认识及诊断。

关键词: 胚胎发育不良性神经上皮瘤; 磁共振成像; 侧脑室

中图分类号: R739.41 **文献标识码:** B **文章编号:** 1671-170X(2018)12-1216-03

doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2018.12.B015

胚胎发育不良性神经上皮瘤(dysembryoplastic neuroepithelial tumor, DNT)是一种罕见的、常位于幕上的良性混合性神经元-胶质细胞肿瘤。常表现为顽固性癫痫发作伴认知功能障碍。以颞叶最常见, 而发生于侧脑室者罕见, 现将我们 2012 年 2 月至 2017 年 2 月收治的经手术病理证实的 4 例侧脑室内胚胎发育不良性神经上皮瘤进行分析总结。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集在我院 2012 年 2 月至 2016 年 6 月经手术病理证实的侧脑室内胚胎发育不良性神经上皮瘤 4 例, 男性 2 例, 女性 2 例, 年龄 15~50 岁, 临床表现主要为头痛头晕, 伴恶心呕吐等症状。

1.2 检查方法

MRI 检查采用 Siemens TrioTim 3.0T MR 扫描仪, 行脑部 MRI 平扫和增强扫描, MRI 平扫采用 SE 及 TSE 序列, 常规横轴面、矢状面扫描。T₁WI: TR

620.0ms, TE 8.5ms; T₂WI: TR 2500ms, TE 115.0ms; 脂肪抑制序列 T₂WI: TR 3100ms, TE 63.0ms。DWI 扫描采用 SE-EPI 序列, 取 b 值为 0 及 1000s/mm², TR 5900ms, TE 95ms; 视野 24cm×24cm, 层厚 6mm, 层间距 2mm, 层数 20。增强扫描对比剂为钆喷替酸葡胺(Gd-DTPA), 剂量 0.2mmol/kg, 行 T₁WI 横轴面、矢状面、冠状面扫描, 扫描参数同平扫 T₁WI。

1.3 影像学分析

所有检查序列均由 2 名有经验的副主任医师在 PACS 诊断工作站上对病变的大小、形态、信号及强化特点进行分析。

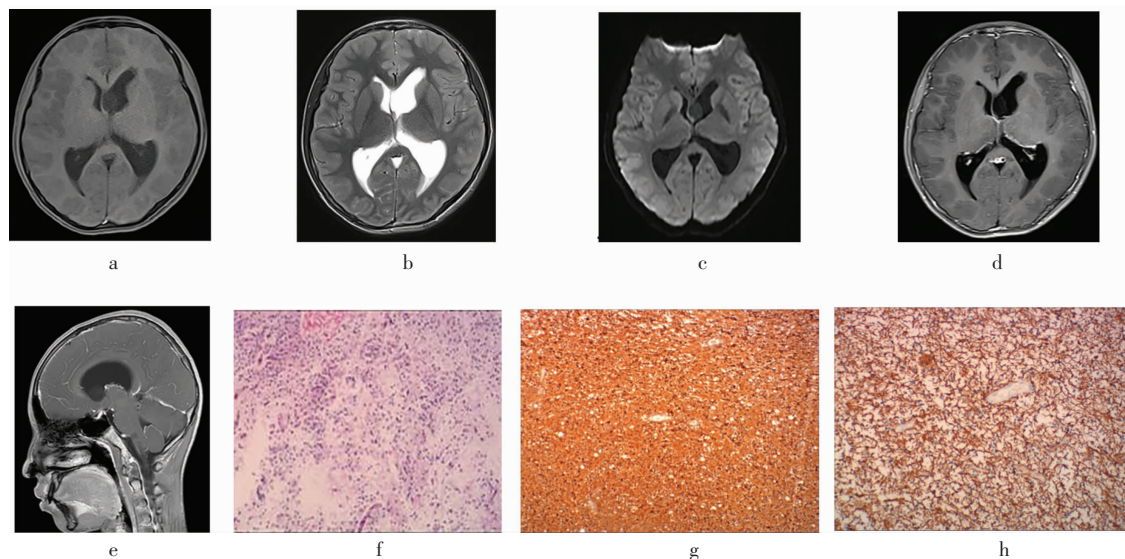
2 结果

2.1 影像表现

本组患者病变大小约 1.0cm×1.4cm×1.6cm~2.0cm×4.5cm×1.9cm(左右径×前后径×上下径)。4 例患者均行 MRI 平扫及增强检查。T₁WI 序列: 2 例呈低信号 (Figure 1a, Figure 2a), 2 例呈稍低信号; T₂WI 序列: 2 例高信号 (Figure 1b), 2 例混杂稍高信号 (Figure 2b); T₂WI 压脂序列: 2 例低信号, 2 例稍低信号; DWI 序列: 4 例呈低信号 (Figure 1c, Figure

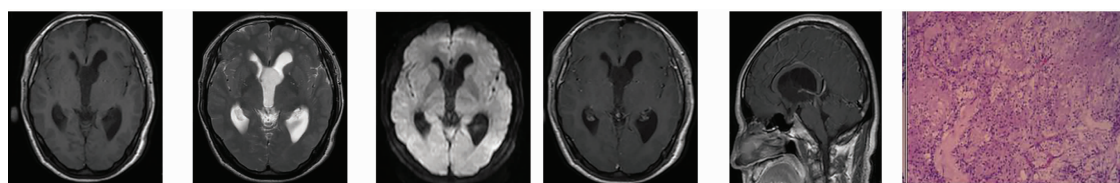
通讯作者: 马庆龙, 副主任医师, 学士; 南阳市南召县人民医院影像科, 河南省南阳市南召县健康路 3 号 (474650); E-mail: maqinglong1965@163.com

收稿日期: 2017-07-23; 修回日期: 2017-10-17



a~b: A round-like mass is shown in the anterior horn of the lateral ventricle. It is hypointensity on T1WI and hyperintensity on T2WI. c: The mass shows hypointensity on DWI ($b=1000\text{s/mm}^2$). d~e: The mass shows no obvious enhancement. f: Pathological picture (HE $\times 200$). g~h: Immunohistochemistry showed that the tumor cells were positive for DNT marker S-100 (g) and GFAP (h)

Figure 1 Dysembryoplastic neuroepithelial tumor in the left lateral ventricle (male, 15 years old)



a~b: A mass locates in bilateral lateral ventricles with attachment to the septum pellucidum. It is hypointensity on T1WI and heterogeneous hyperintensity on T2WI. c: The mass shows hypointensity on DWI ($b=1000\text{s/mm}^2$). d~e: The mass shows no obvious enhancement. f: Pathological picture (HE $\times 200$)

Figure 2 Dysembryoplastic neuroepithelial tumor in the bilateral lateral ventricle and septum pellucidum (male, 50 years old)

2c)。T₁WI 增强序列:4 例未见明显强化(Figure 1d~e, Figure 2d~e)。

2.2 手术及病理

术中可见肿瘤呈灰白至暗红色,质软,边界不清,血供丰富。大体标本多呈灰白至灰黄,镜下见肿瘤微囊变明显,以少突细胞为主,黏液间隙可见神经元(Figure 1f, Figure 2f);免疫组化:GFAP(+),S-100(+),Oligo-2(+),Syn(+),NeuN(+/-),Ki-67(1%~5%+)。

3 讨论

胚胎发育不良性神经上皮瘤(DNT)是 Daumas—Duport 等在 1988 年首先报道命名,WHO 在 2016 年

将 DNT 归于神经元和混合性神经元-胶质肿瘤中,分级 I 级,是一种罕见的良性肿瘤,最常见于颞叶,其次为额叶、顶叶、枕叶,少见部位如尾状核、第三脑室、小脑、脑桥和第四脑室曾有报道,而位于侧脑室内的报道鲜见,目前国内未见相关文献报道。脑室内 DNT 被认为是来源于第 2 生发层:软膜下或室管膜下胚胎性颗粒层^[1]。脑室内 DNT 常见症状包括脑积水、癫痫、视力障碍、头痛。男性发病率略高于女性。

MRI 表现:幕上 DNT 常呈圆形或类圆形,边界清楚,T1WI 上病变大多呈低信号,也可呈等信号,T2WI 呈高信号,多数信号均匀,少数可以钙化或囊变,增强扫描一般不强化,通常没有瘤周水肿和占位效应^[2]。根据 DNT 不同的形态,分为:多结节型、单

结节型、弥漫型,本组患者属于单结节型。Ongürü 等^[3]报道一例脑室内 DNT 影像表现,在 MRI T₁WI 序列上病变呈低信号,T₂WI 序列上病变呈高信号,无瘤周水肿和占位效应,静脉注入 Gd-DTPA 后扫描病变不强化。本组患者中,由于肿瘤结节内含有黏液基质伴微囊形成(蛋白含量较高),T₁WI 序列 2 例呈低信号,2 例呈稍低信号;T₂WI 序列 2 例高信号,2 例混杂稍高信号;T₂WI 压脂序列 2 例低信号,2 例稍低信号;T₁WI 增强序列 4 例未见明显强化,与文献报道一致。DWI 是通过水分子的扩散运动反映正常与病变组织空间结构的变化,在一定程度上可以反映肿瘤的组织学特征,由于 DNT 的肿瘤间质内液体含量多,肿瘤基质呈松散的黏液状,神经元呈漂浮状,束状的神经元轴索附着少突胶质样细胞等因素^[4],导致肿瘤内未结合水分子运动空间增大,故 DWI 序列上呈低信号,其 ADC 值明显增高^[5]。本组患者 DWI 序列 4 例呈低信号,与文献报道一致,有利于 DNT 诊断及鉴别诊断。

病理表现:DNT 大体呈半透明胶冻样多发性结节,内可见囊性变,本组 2 例患者病变内可见囊性变。低倍镜下 DNT 内可见多个结节,内可见“特异的胶质神经元结构”;高倍镜下结节内细胞数量明显增多,大多数细胞细胞形态一致,核圆形,核周有空晕。DNT 典型的病理特征是可以看到特异的胶质神经元结构,由不同的少突胶质样细胞、成熟神经元和胶质细胞组成^[6],对 DNT 诊断具有重要价值,免疫组织化学 S-100 蛋白和胶质纤维酸性蛋白(GFAP)在 DNT 的诊断中可起到一定的辅助价值。本组病例免疫组化结果 GFAP 与 S-100 均呈阳性,支持 DNT 诊断。

DNT 需要鉴别诊断的疾病有:①神经上皮囊肿:常见于 30 岁左右成年人,位于侧脑室后部,囊壁很薄,内含脑脊液。T₁WI 序列上可显示部分囊壁,呈弧线状等信号,增强后扫描囊壁不强化。②少突胶质细胞瘤:好发于 35~40 岁成人,主要症状为癫痫,病灶常位于额颞叶的皮层及皮层下,呈弥漫浸润,强化不明显,肿瘤内条索状钙化可与 DNT 相鉴别。③室

管膜瘤:常见于 1~5 岁和 35 岁两个高峰期,儿童多位于第四脑室,成人好发于侧脑室三角区,沿着脑室壁生长,也可向脑室外生长,T₂WI 呈不均匀信号,增强后肿瘤呈明显不均匀强化。④室管膜下巨细胞星形胶质细胞瘤:多见于 20 岁以上成年人,常伴有结节性硬化;表现边缘清晰,信号均匀,囊变坏死少见,增强后显著强化,并可见室管膜下多个结节。⑤节细胞胶质瘤:好发于青年,临床主要表现为癫痫,多位于颞叶,病灶呈囊实性改变,实性结节往往较小且显著强化。

总之,DNT 是一种侧脑室内少见良性肿瘤,手术后可治愈,无需放疗或化疗,磁共振和临床表现有助于 DNT 诊断,最终需依赖病理确诊。

参考文献:

- [1] Emmez H, Kale A, Egemen E, et al. Intraventricular dysembryoplastic neuroepithelial tumour: case report [J]. *Neurol Neurochir Pol*, 2012, 46(2): 192-195.
- [2] Chen L, Lu DH, Xu QZ, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: a clinicopathological study [J]. *Chin J Neurol*, 2006, 39(8): 525-528. [陈莉, 卢德宏, 徐庆中, 等. 胚胎发育不良性神经上皮瘤 11 例临床病理学观察[J]. *中华神经科杂志*, 2006, 39(8): 525-528.]
- [3] Ongürü O, Deveci S, Sirin S, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor in the left lateral ventricle [J]. *Minim Invasive Neurosurg*, 2003, 46(5): 306-309.
- [4] Ji XM, Zhang ZJ, Zhang ZQ, et al. Conventional MRI and DWI characteristics of dysembryoplastic neuroepithelial tumors [J]. *Chin J Med Imaging Technol*, 2012, 28(7): 1295-1298. [季学满, 张宗军, 张志强, 等. 胚胎发育不良性神经上皮瘤的常规 MRI 与 DWI 特征[J]. *中国医学影像技术*, 2012, 28(7): 1295-1298.]
- [5] Yamasaki F, Kurisu K, Satoh K, et al. Apparent diffusion coefficient of human brain tumors at MR imaging [J]. *Radio-logy*, 2005, 235(3): 985-991.
- [6] Altınörs N, Calisaneller T, Gülşen S, et al. Intraventricular dysembryoplastic neuroepithelial tumor: case report [J]. *Neurosurgery*, 2007, 61(6): E1332-E1333.