

目 录

第一章 神经系统影像检查技术	1
第一节 数字减影血管造影	1
设备简介	1
成像原理	2
检查方法	2
第二节 计算机体层摄影	3
设备简介	4
成像原理	7
检查方法	11
第三节 磁共振成像	13
设备简介	13
成像原理	14
图像构成和对比	16
成像技术	18
磁共振波谱分析	33
第二章 脑的发育、解剖和 CT、MRI 表现	43
第一节 脑的发生、发育和生长	43
神经管的形成	43
脑泡和脑曲的形成和发育	45
脑的发育和生长	45
神经外胚层和皮肤外胚层的分离	48
神经元的形成、分化和迁移	48
大脑连合的发生和形成	49
髓鞘的形成和发育	50
第二节 颅脑解剖	50
颅骨	50
脑膜	51
大脑和间脑	51
脑干	55
小脑	57
脑部动脉和静脉	58
大脑皮质功能定位	60
第三节 颅脑断面解剖和正常 CT、MRI 表现	61
横断面解剖和 CT、MRI 表现	61
冠状面解剖和 CT、MRI 表现	84

矢状面解剖和 CT、MRI 表现	89
第四节 脑神经及其神经核	101
嗅神经及其神经核	102
视神经及其神经核	102
动眼神经及其神经核	103
滑车神经及其神经核	104
三叉神经及其神经核	104
展神经及其神经核	105
面神经及其神经核	105
前庭耳蜗神经及其神经核	106
舌咽、迷走和副神经及其神经核	107
舌下神经及其神经核	108
第五节 小儿脑	111
脑发育和脑成熟的胚胎学	111
小儿脑沟、脑回的 CT 和 MRI	112
小儿脑髓鞘形成的 MRI	113
胼胝体发育和成熟的 MRI	127
垂体发育和成熟的 MRI	128
小儿脑铁质沉积的 MRI	130
第六节 老年脑	132
老年性脑萎缩	132
血管周围间隙扩大	134
侧脑室周围含水量增多	136
皮质下白质和基底节区小变性灶	138
锥体外系核团铁质沉积增多	139
脑部淀粉样血管病	139
老年脑的诊断和鉴别诊断	139
第三章 脊柱、脊髓的发育、解剖和 CT、MRI 表现	145
第一节 脊柱、脊髓的发生和发育	145
脊柱的发生和发育	145
脊髓的发生和发育	145
脊髓的组织发生	146
髓鞘形成	146
脊膜的分化	146
脊髓位置和外形变化	146
第二节 脊柱、脊髓解剖	147
椎骨和椎管	147
椎间盘	148
关节和韧带	149
椎管内间隙	149
脊髓被膜	149
脊髓	150
脊神经根	150
第三节 脊柱、脊髓断面解剖和正常 CT、MRI 表现	151

横断面解剖和正常 CT、MRI 表现	151
矢状面解剖和正常 CT、MRI 表现	155
冠状面解剖和正常 CT、MRI 表现	157
第四节 不同节段脊柱和脊髓的 CT 和 MRI 特点	159
颈段脊柱和脊髓的 CT 和 MRI 特点	159
胸段脊柱和脊髓的 CT 和 MRI 特点	161
腰骶段脊柱和脊髓的 CT 和 MRI 特点	163
第四章 疾病总论	167
第一节 脑水肿和充血性脑肿胀	167
脑水肿的定义和分类	167
脑水肿影像学表现概述	167
血管源性水肿	168
细胞毒性水肿	173
液压性水肿	174
低渗性水肿	174
间质性水肿	174
充血性脑肿胀	174
第二节 脑疝	177
脑疝的定义和分类	177
颞前疝	177
颞后疝	178
颞全疝	179
间脑疝	179
枕大孔疝	179
大脑镰下疝	180
天幕裂孔上疝	181
翼后疝	181
外疝	181
第三节 脑积水	182
脑脊液循环的湍流模式	182
脑脊液循环的血流动力学模式	184
脑积水的定义和分类	187
脑积水的影像学基本表现	188
交通性脑积水	189
正常脑压性脑积水	193
阻塞性脑积水	194
第四节 脑萎缩	198
弥漫性脑萎缩	198
局限性脑萎缩	202
第五章 颅脑疾病的头颅平片诊断	205
第一节 正常颅骨平片	205
颅盖部	206
颅底部	209

4 / 目 录

颅骨外形	212
第二节 颅内钙化的平片表现	213
颅内生理性钙化	213
颅内病理性钙化	216
第三节 颅内压增高和脑积水的平片表现	218
颅缝分离	218
蝶鞍改变	219
脑回压迹增多	220
颅骨普遍性吸收	220
其他改变	220
脑积水	220
第四节 颅内占位病变的平片表现	221
肿瘤钙化	221
生理钙化移位	222
局限性颅骨变薄、破坏和增生	223
定位性蝶鞍改变	224
颅底孔道扩大和变形	225
异常血管迹影	225
第六章 颅脑疾病的血管造影诊断	227
第一节 颅脑占位性病变的脑血管造影诊断	227
额叶占位性病变的脑血管造影诊断	227
顶叶占位性病变的脑血管造影诊断	228
枕叶占位性病变的脑血管造影诊断	229
颞叶占位性病变的脑血管造影诊断	230
岛叶占位性病变的脑血管造影诊断	231
小脑占位性病变的脑血管造影诊断	231
脑干占位性病变的脑血管造影诊断	232
弥漫性脑肿胀、水肿和脑积水的脑血管造影诊断	233
第二节 异常血管的脑血管造影诊断	234
肿瘤血管	234
血管阻塞和侧支循环	235
畸形血管	237
第七章 颅脑疾病的超声诊断	240
第一节 技术和正常解剖	240
技术	240
正常解剖	241
第二节 早产儿颅内出血	243
第三节 早产儿脑室周围白质软化	248
第四节 足月儿缺氧缺血性脑病	251
第五节 脑先天性疾病	254
神经管关闭障碍	254
脑泡发育异常	255
神经细胞移行和脑沟形成障碍	256

组织发育障碍	256
第六节 脑动静脉畸形	258
第七节 颅内感染	259
宫内感染	260
产后感染	260
第八章 颅脑疾病的核素诊断	264
第一节 SPECT 脑血流灌注显像	264
第二节 SPECT 脑肿瘤核素阳性显像	267
第三节 SPECT 脑脊液显像	271
第四节 PET 脑显像	273
第九章 脑先天性疾病	281
第一节 脑先天性疾病的分类	281
第二节 神经管关闭障碍所致的脑先天性疾病	285
胼胝体畸形	285
颅裂畸形	286
小脑延髓畸形	287
脑膜膨出和脑膜脑膨出	289
第三节 脑泡发育异常和脑裂形成障碍所致的脑先天性疾病	290
前脑无裂畸形	290
视隔发育不良	292
Dandy-Walker 畸形	292
巨大小脑延髓池	293
蛛网膜囊肿	293
第四节 神经细胞增生、分化、移行和脑沟形成障碍所致的脑先天性疾病	295
脑小畸形	295
巨脑畸形	295
脑穿通畸形	295
无脑回畸形	296
非脑回性皮质结构不良	297
灰质异位	297
脑裂畸形	298
第五节 组织发育障碍所致的脑先天性疾病	299
结节性硬化	299
Sturge-Weber 综合征	301
Klippel-Trenaunay-Weber 综合征	302
脑膜血管瘤病	302
神经皮肤黑变病	302
表皮痣综合征	302
Ito 黑色素过少症	303
痣样基底细胞癌	303
神经纤维瘤病	303
Wyburn-Mason 综合征	307

导水管狭窄	307
第十章 遗传性代谢性脑部疾病	309
第一节 主要殃及脑白质的遗传性代谢性脑部疾病	310
肾上腺脑白质营养不良	311
异染性脑白质营养不良	316
类球状细胞脑白质营养不良	318
Canavan 病	319
佩-梅病	319
Alexander 病	320
苯丙酮尿症和氨基酸代谢失常	321
半乳糖血症	323
第二节 主要殃及脑灰质的遗传性代谢性脑部疾病	326
Tay-Sachs 病和其他神经节苷脂沉积症	326
Hurler 病和其他黏多糖病	328
黏脂贮积症和其他岩藻糖贮积症	330
糖原贮积病	330
第三节 脑灰质和脑白质同样受累的遗传性代谢性脑部疾病	331
Leigh 病和其他线粒体性脑病	331
Zellweger 综合征和过氧化酶体疾病	333
第四节 主要殃及基底节的遗传性代谢性脑部疾病	334
肝豆状核变性	334
Huntington 病	337
Halleworden-Spatz 病	337
Fahr 病	338
婴儿性双侧纹状体坏死症	339
Cockayne 综合征	339
Kearns-Sayre 综合征	339
MELAS 综合征	340
神经元蜡样质脂褐质贮积病	340
Alpers 综合征	341
MERRF 综合征	342
Menkes 病	342
第五节 主要殃及小脑的遗传性代谢性脑部疾病	344
橄榄桥小脑萎缩	345
Friedreich 共济失调	346
共济失调性毛细血管扩张症	347
附录:基底节钙化和基底节 CT 低密度的诊断和鉴别诊断	348
基底节钙化	348
基底节 CT 低密度	353
第十一章 获得性代谢性和变性性脑部疾病	358
第一节 脑白质病	358
多发性硬化症	358
渗透性髓鞘破坏症(中心性脑桥髓鞘破坏症)	364

Wernicki 脑病	365
Marchiafava-Bignami 病	365
第二节 痴呆症	368
Alzheimer 病	368
Pick 病	370
多发性脑梗死性痴呆症	370
Binswanger 病	370
第三节 锥体外系疾病	372
帕金森病	372
进行性核上性麻痹	372
获得性肝脑变性	373
纹状体黑质变性	373
Shy-Drager 综合征	373
海马硬化症	373
第四节 小脑和其他获得性、代谢性和变性性疾病	376
橄榄体脑桥小脑变性	376
小脑变性	376
Wallerian 变性	376
第十二章 脑和脑膜炎性及肉芽肿性疾病	378
第一节 病毒性脑炎	378
单纯疱疹病毒性脑炎	378
人免疫缺陷病毒(HIV)性脑炎	381
巨细胞病毒性脑炎	381
风疹病毒性脑炎	384
Papova 病毒性脑炎	384
水痘-带状疱疹病毒性脑炎	385
肠道病毒性脑炎	386
慢病毒脑炎	386
第二节 化脓性脑炎、脑脓肿及其并发症	388
化脓性脑炎和脑脓肿	388
化脓性脑炎和脑脓肿的并发症	394
第三节 脑结核和脑真菌病	399
脑结核	399
脑真菌病	401
第四节 脑寄生虫病	406
脑囊虫病	406
脑包虫病	410
脑肺吸虫病	411
脑血吸虫病	412
脑裂头蚴病	413
脑弓形虫病	414
第五节 其他脑部炎症和肉芽肿	415
脑结节病	415
急性散在性脑脊髓炎	416

Lyme 病(博氏疏螺旋体性脑炎)	417
神经梅毒	417
第六节 脑膜炎	418
化脓性脑膜炎	418
结核性脑膜炎	419
真菌性脑膜炎	421
病毒性脑膜炎	422
脑膜结节病	423
第十三章 血管性疾病	424
第一节 血管畸形	424
中枢神经系统血管畸形的分类	424
脑(软脑膜)动静脉畸形	426
毛细血管型畸形(毛细血管扩张症)	435
静脉型畸形	435
海绵型畸形	437
海绵窦动静脉瘘	440
硬脑膜动静脉畸形	441
软脑膜动静脉瘘	442
Galen 动静脉畸形	443
混合型血管畸形	444
血管瘤	444
隐匿性血管畸形	446
第二节 颅内动脉瘤	449
颅内动脉瘤的分类	449
囊状动脉瘤	449
梭形动脉瘤	460
夹层动脉瘤	460
感染性动脉瘤	463
外伤性动脉瘤	464
第三节 炎性血管疾病	465
感染性血管炎	465
非感染性血管炎	466
第四节 非炎性血管疾病	469
颅内动脉粥样硬化	469
Moyamoya 病	471
放射性血管病	474
药物诱导性血管炎	474
血管纤维肌性发育不良	474
流动相关性血管病	474
第五节 颅内出血	475
颅内出血(非外伤性)的病因、分类、分期和病理生理	475
颅内出血的 CT 表现和诊断	476
颅内出血的 MRI 表现和诊断	479
非外伤性脑外血肿	485

非外伤性蛛网膜下腔出血	487
非外伤性脑内血肿	489
脑内出血的病因诊断	495
脑内出血的鉴别诊断	495
第六节 脑梗死和其他缺氧缺血性疾病	498
脑缺血和脑梗死的基本概念	498
超急性期脑梗死	502
急性期脑梗死	521
亚急性期脑梗死	527
慢性期脑梗死	532
腔隙性脑梗死	535
高血压脑病	539
缺氧缺血性脑病	540
脑静脉和静脉窦血栓形成	542
第十四章 颅脑外伤	554
第一节 颅脑外伤的病因、分类及发病率	554
颅脑外伤分类	554
颅脑外伤机制	555
颅脑外伤发病率	557
第二节 头皮外伤	558
头皮下血肿	558
帽状腱膜下血肿	558
骨膜下血肿	559
头皮撕脱	559
第三节 颅骨骨折	560
线形骨折	561
粉碎性骨折	562
凹陷性骨折	562
颅缝分离	562
开放性骨折	563
生长性骨折	563
第四节 外伤性脑外疾病	565
硬膜外血肿	565
硬膜下血肿	569
硬膜下积液	574
蛛网膜下腔出血	575
第五节 外伤性原发性脑内疾病	579
外伤性原发性脑内疾病分类	579
脑皮质挫裂伤	580
小脑挫裂伤	583
脑桥延髓撕裂	583
外伤性脑内血肿	583
贯通性脑外伤	586
大脑半球白质剪切伤	587

胼胝体剪切伤	589
脑干剪切伤	589
其他部位剪切伤	589
脑室出血	590
第六节 脑外伤继发性疾病	591
脑疝	592
外伤后继发性脑缺氧、缺血和梗死	593
外伤后继发性脑内血肿	594
外伤后感染	594
外伤后继发性脑干损伤	595
弥漫性脑肿胀	595
外伤后继发性脑血管损伤及其并发症	596
第七节 颅脑外伤后遗症	599
脑软化	599
脑脊液漏	600
脑神经损伤	600
尿崩症	600
脑膨出和软脑膜囊肿	600
第十五章 脑肿瘤和肿瘤样病变	602
第一节 脑肿瘤概论	602
脑肿瘤的分类	602
脑肿瘤的分级	614
脑肿瘤影像学诊断总论	615
第二节 星形细胞肿瘤	622
弥漫性星形细胞瘤	624
间变性星形细胞瘤	631
胶质母细胞瘤	637
毛细胞型星形细胞瘤	659
多形性黄色星形细胞瘤	670
室管膜下巨细胞星形细胞瘤	673
第三节 少突胶质细胞肿瘤	678
少突胶质瘤	678
间变性少突胶质瘤	681
第四节 室管膜肿瘤	683
室管膜瘤	683
间变性室管膜瘤	687
室管膜下瘤	689
第五节 脉络丛肿瘤	691
脉络丛乳头状瘤	691
脉络丛癌	693
第六节 混合性和来源不明性胶质肿瘤	694
少突星形细胞瘤	694
星形母细胞瘤	694
极性成胶质细胞瘤	695

大脑胶质瘤病	695
第七节 神经元和混合性神经元-神经胶质肿瘤	698
节细胞胶质瘤和间变性节细胞胶质瘤	698
节细胞瘤	701
小脑发育不良性节细胞瘤	701
中央性神经细胞瘤	702
胚胎发育不良性神经上皮瘤	704
多纤维性婴儿星形细胞瘤和节细胞胶质瘤	705
第八节 松果体实质肿瘤	708
松果体细胞瘤	708
松果体母细胞瘤	708
松果体细胞和松果体母细胞混合瘤	710
第九节 胚胎性肿瘤	711
髓母细胞瘤	711
幕上原始神经外胚层肿瘤	716
室管膜母细胞瘤	718
髓上皮瘤	718
第十节 脑神经肿瘤	721
神经鞘膜瘤	722
恶性周围神经鞘膜肿瘤	732
嗅神经母细胞瘤	733
第十一节 脑膜肿瘤	734
脑膜瘤	735
恶性和非典型性脑膜瘤	758
血管外皮细胞瘤	762
血管母细胞瘤	764
原发性恶性黑素瘤和黑素瘤病	766
脂肪瘤	769
第十二节 淋巴和造血系统肿瘤	776
原发性中枢神经系统淋巴瘤	776
白血病	779
浆细胞瘤和骨髓瘤	780
第十三节 生殖细胞肿瘤	782
生殖细胞瘤	782
畸胎瘤	785
绒毛膜癌	786
胚胎性癌	787
卵黄囊瘤	787
第十四节 鞍区肿瘤	788
垂体腺瘤	789
颅咽管瘤	807
垂体颗粒细胞瘤	817
垂体癌	818
第十五节 转移性肿瘤	825
脑转移瘤	825

脑膜转移瘤	833
颅骨转移瘤	836
第十六节 邻近部位可侵及颅内的肿瘤	839
脊索瘤	839
颈静脉球瘤	840
骨软骨瘤	842
软骨瘤	842
软骨肉瘤	844
巨细胞瘤	844
第十七节 囊肿和肿瘤样病变	848
表皮样囊肿	848
皮样囊肿	850
颅颊裂囊肿	851
胶样囊肿	854
神经胶质囊肿	855
肠源性囊肿	855
蛛网膜囊肿	856
松果体囊肿	860
第十六章 脊柱和脊髓疾病	862
第一节 脊柱和脊髓先天性疾病	862
脊膜膨出、脊髓脊膜膨出和脊髓脊膜脂肪膨出	862
背侧皮窦	864
终丝牵拉综合征	865
脊髓纵裂综合征	866
肠源性囊肿	867
Chiari 畸形	867
神经纤维瘤病	867
von Hippel-Lindau 综合征	868
第二节 脊柱和脊髓变性性疾病	870
多发性硬化症	870
急性散发性脊髓炎	871
急性横断性脊髓炎	871
放射性脊髓病	872
与 AIDS 有关的脊髓病	872
第三节 脊柱和脊髓感染性疾病	873
化脓性脊椎炎	873
结核性脊椎炎	874
硬脊膜外脓肿和硬脊膜下脓肿	875
脊髓炎、髓内脓肿和髓内肉芽肿	877
第四节 脊柱和脊髓血管性疾病	879
动静脉畸形和动静脉瘘	879
海绵状血管瘤	882
毛细血管扩张症和静脉型血管瘤	882
动脉瘤	882

脊髓梗死	883
第五节 脊柱和脊髓外伤性疾病	884
脊椎外伤机制	884
脊椎骨性外伤	884
脊髓和软组织外伤	887
第六节 脊柱和脊髓肿瘤及肿瘤样疾病	891
髓内肿瘤	891
髓外硬脊膜下肿瘤	897
髓外硬脊膜外肿瘤	902
囊肿和肿瘤样疾病	907
第七节 脊柱和脊髓退行性疾病	912
椎间盘突出	912
椎管狭窄	917
脊椎崩解和滑脱	920
脊髓萎缩	921
第八节 脊髓空洞症	922
第十七章 神经介入放射学	928
第一节 栓塞治疗	928
肿瘤性病变	928
脑动脉瘤	930
脑动静脉畸形	934
硬脑膜动静脉瘘	937
颈动脉海绵窦瘘	939
脊髓血管畸形	943
第二节 溶栓治疗	949
第三节 血管成形术	951
第四节 动脉内化疗	954
第十八章 治疗后神经影像诊断学	958
第一节 外科手术后改变和并发症	958
脑肿胀	958
出血	960
感染	964
脑外积液	966
假性脑膜膨出	966
脑膜帽状腱膜复合体异常	966
化学性脑膜炎	967
动脉瘤夹闭术后改变	967
垂体瘤外科手术后改变及并发症	968
脑积水脑室腹腔分流术后改变及并发症	970
第二节 外科手术后肿瘤残余和复发	972
术后肿瘤残余	972
术后肿瘤复发和播散	974

第三节 放疗和化疗后改变和并发症	977
放疗后脑血管功能不全综合征	977
弥漫性放射诱发的脑白质病	977
化疗诱发的脑白质病	978
放射性脑坏死	978
放射诱发的继发肿瘤	982
渗透性髓鞘破坏症(中心性脑桥髓鞘破坏症)	983
局限性脑萎缩	983
弥漫性脑萎缩	986
可逆性大脑皱缩	986
钙化	986
出血	987
垂体瘤化疗和放疗后的改变和并发症	989
第四节 伽玛刀治疗后改变	992
脑血管畸形伽玛刀治疗后改变	992
脑肿瘤伽玛刀治疗后改变	995
跋	1021
索引	1022

第十五章 脑肿瘤和肿瘤样病变

第一节 脑肿瘤概论

脑肿瘤广义上讲是指起源于颅内各种组织的原发性肿瘤及从颅外其他部位转移到颅内的继发性肿瘤。狭义上仅指包括在脑膜内的各种组织的肿瘤。其发病率为4.5/10万,占全身各部位肿瘤的2%。现就脑肿瘤的分类和分级,以及脑肿瘤影像学总论分别叙述如下。

脑肿瘤的分类

由于对脑肿瘤的病理、病理生理、临床和影像学研究所获结果的不一致,所以脑肿瘤的分类和分级曾经十分紊乱。百余年来通过众多学者工作的补充和修改,在肿瘤的分类和分级方面的意见渐趋一致,世界卫生组织(WHO)曾两度组织全球性中枢神经系统肿瘤专家制订其分类和分级方案(分别于1979年和1993年颁布),并为国内外有关学者采用^[1~6]。虽然1993年WHO的中枢神经系统肿瘤分类(以下简称1993年分类)提供了一个大家能接受的统一分类和分级方案,在临床诊断、治疗和预后等各方面基本上有了一个统一的认识,避免了不必要的紊乱;但是仍有不够完美之处(因仍有不少未澄清的问题),不断有人提出改进和补充意见^[7~10]。2000年WHO又发表了更新的神经系统肿瘤分类(以下简称2000年分类)^[11,12],对1993年WHO脑肿瘤分类又作了进一步补充。

本书尽量按照2000年分类方案的概念书写,但个别仍参考1993年分类,如鞍区肿瘤一节中仍包含垂体腺瘤和垂体癌。

I. 1979年世界卫生组织中枢神经系统肿瘤病理分类

早在1862年, Virchow首次发现脑肿瘤组织中

有神经胶质细胞,并命名此类肿瘤为胶质瘤。但他仅根据胶质瘤的次要特征而进一步对胶质瘤进行分型:“软和硬,或更确切一些为细胞型(髓质型)、纤维型和毛细血管扩张型”^[13]。1878年, Rindfleisch进一步发现该类肿瘤有广泛侵犯的特性,称之为“脑胶质瘤变”^[14]。1914年, Bruns则将脑肿瘤统归为三组,即真正肿瘤、感染性肉芽肿和寄生虫^[15]。目前,后两种已归为肿瘤样病变以便与脑肿瘤相区别。1926年, Bailey和Cushing^[16]提出胚胎残留学说,把神经外胚层肿瘤细胞的形态与胚胎各期未成熟的正常细胞比较,以解释其组织的发生,并提出相应的命名和分类。此命名和分类在当时的临床上得到广泛使用,但以后的学者对他们的命名和分类不断修正、补充和简化,而现已无人再采用他们的分类方法了。1949年, Kernohan等^[17]根据他们的观察,认为胶质母细胞瘤是分化程度很低或间变程度很高的星形细胞瘤或室管膜瘤,否认胶质母细胞瘤是源于胚胎发生中未分化的胶质细胞的一种独立肿瘤,并结合分类、命名和分级,将星形细胞瘤——胶质母细胞瘤系列的肿瘤根据不同的间变程度分为1~4级,同样将室管膜瘤也分成1~4级,4级就相当于Bailey和Cushing的多形性胶质母细胞瘤^[16],相当于Henschen^[18]和Ringertz^[19]的胶质母细胞瘤,以及Ackerman和Rosai^[20]的非分化性胶质瘤。其实, Henschen早在1934年就曾提出过胶质母细胞瘤不是一种独立的肿瘤,而是各种胶质瘤的一种间变度高的变型^[18]。1974年, Ackerman和Rosai^[20]提出了一个较简单的胶质瘤分类方法:星形细胞瘤、恶性星形细胞瘤、少突胶质瘤、室管膜瘤和未分化性胶质瘤。这个分类也是与分级相结合的,即星形细胞瘤可转变为恶性星形细胞瘤,并且还可能进一步转变

为未分化性胶质瘤；少突胶质瘤和室管膜瘤也都同样可以转变为未分化性胶质瘤。

为了统一认识,WHO曾组织有关专家研究、讨论,约10年之后(当时因无组织免疫化学而工作量很大),于1979年公布了一个中枢神经系统肿瘤的病理分类,即众所周知的“蓝皮书”^[21]。这对当时脑肿瘤的命名、病理组织学分类和分型,以及分级中所存在的紊乱,曾发生过良好的作用。他们将神经系统肿瘤分为12大类。

1. 神经上皮肿瘤:主要有星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤、室管膜瘤、脉络丛乳头状瘤、松果体细胞瘤、神经节细胞瘤等,其中星形细胞瘤又分为纤维型、原浆型、肥胖细胞型和毛发细胞型等。

2. 神经鞘细胞肿瘤:如神经鞘瘤和神经纤维瘤等。

3. 脑膜及有关组织的肿瘤:主要有脑膜瘤、脑膜肉瘤、黄色瘤及原发性黑色素瘤等,其中脑膜瘤又分为纤维母细胞型、过渡型、血管母细胞型及恶性型。

4. 原发恶性淋巴瘤。

5. 起源于血管的肿瘤:如血管母细胞瘤。

6. 胚生殖细胞肿瘤:包括生殖细胞瘤、畸胎瘤、

皮样囊肿、绒毛膜上皮癌和胚胎性癌等。

7. 其他畸形性肿瘤和肿瘤样病变:包括颅咽管瘤、Rathke's 囊肿、表皮样囊肿、胶样囊肿、脂肪瘤和错构瘤等。

8. 血管畸形:有毛细血管扩张症、动静脉畸形、海绵状血管瘤、静脉畸形、Sturge-Weber 病等。

9. 垂体前叶肿瘤:包括垂体腺瘤、垂体腺癌等。

10. 局部侵犯性肿瘤:如颈静脉球瘤(化学感受器瘤)、脊索瘤、软骨瘤等。

11. 转移性肿瘤。

12. 未分类的肿瘤。

II. 1993年世界卫生组织中枢神经系统肿瘤病理分类

随着分子遗传学和酶标技术等基础医学实践和理论的进步,随着临床神经医学科学和组织病理经验的积累,有关脑肿瘤的分类又出现了新的不统一。WHO于1988年组织有关专家在美国休斯顿举行统一意见的会议,制定了中枢神经系统肿瘤新的分类法(表15-1)^[1,22],并于1993年再版了“蓝皮书”^[2,23]。这个1993年的分类在国际和国内已被广泛采用(部分专家根据自己的经验略作改变)。

表 15-1 世界卫生组织中枢神经系统肿瘤病理分类(1993年)

1. 神经上皮组织肿瘤(Tumours of neuroepithelial tissue)	1. 3. 2. 间变性(恶性)室管膜瘤(Anaplastic[malignant] ependymoma)
1. 1. 星形细胞肿瘤(Astrocytic tumours)	1. 3. 3. 黏液乳头状室管膜瘤(Myxopapillary ependymoma)
1. 1. 1. 星形细胞瘤(Astrocytoma)	1. 3. 4. 室管膜下瘤(Subependymoma)
1. 1. 1. 1. 变型(Variants):纤维型(Fibrillary)	1. 4. 混合性胶质瘤(Mixed gliomas)
1. 1. 1. 2. 原浆型(Protoplasmic)	1. 4. 1. 少突星形细胞瘤(Oligo-astrocytoma)
1. 1. 1. 3. 肥胖细胞型(Gemistocytic)	1. 4. 2. 间变性(恶性)少突星形细胞瘤(Anaplastic[malignant] oligo-astrocytoma)
1. 1. 2. 间变性(恶性)星形细胞瘤(Anaplastic[malignant] astrocytoma)	1. 4. 3. 其他(Others)
1. 1. 3. 胶质母细胞瘤(Glioblastoma)	1. 5. 脉络丛肿瘤(Choroid plexus tumours)
1. 1. 3. 1. 变型(Variants):巨细胞胶质母细胞瘤(Giant cell glioblastoma)	1. 5. 1. 脉络丛乳头状瘤(Choroid plexus papilloma)
1. 1. 3. 2. 胶质肉瘤(Gliosarcoma)	1. 5. 2. 脉络丛癌(Choroid plexus carcinoma)
1. 1. 4. 毛细胞型星形细胞瘤(Pilocytic astrocytoma)	1. 6. 来源未定的神经上皮肿瘤(Neuroepithelial tumours of uncertain origin)
1. 1. 5. 多形性黄色星形细胞瘤(Pleomorphic xanthoastrocytoma)	1. 6. 1. 星形母细胞瘤(Astroblastoma)
1. 1. 6. 室管膜下巨细胞星形细胞瘤(结节性硬化症)(Subependymal giant cell astrocytoma [Tuberous sclerosis])	1. 6. 2. 极性成胶质细胞瘤(Polar spongioblastoma)
1. 2. 少突胶质细胞肿瘤(Oligodendroglial tumours)	1. 6. 3. 大脑胶质瘤病(Gliomatosis cerebri)
1. 2. 1. 少突胶质瘤(Oligodendroglioma)	1. 7. 神经元和混合性神经元-神经胶质肿瘤(Neuronal and mixed neuronal-glial tumours)
1. 2. 2. 间变性(恶性)少突胶质瘤(Anaplastic[malignant] oligodendroglioma)	1. 7. 1. 节细胞瘤(Gangliocytoma)
1. 3. 室管膜肿瘤(Ependymal tumours)	1. 7. 2. 小脑发育不良性节细胞瘤(Lhermitte-Doctos)(Dysplastic gangliocytoma of cerebellum [Lhermitte-Doctos])
1. 3. 1. 室管膜瘤(Ependymoma)	1. 7. 3. 多纤维性婴儿节细胞胶质瘤(Desmoplastic infantile ganglioglioma)
1. 3. 1. 1. 变型(Variants):细胞型(Cellular)	1. 7. 4. 胚胎发育不良性神经上皮瘤(Desembryoplastic neuroepi-
1. 3. 1. 2. 乳头型(Papillary)	
1. 3. 1. 3. 透明细胞型(Clear cell)	

	thelial tumour)		
1. 7. 5.	节细胞胶质瘤(Ganglioglioma)	3. 1. 1. 6.	微囊型(Microcystic)
1. 7. 6.	间变性(恶性)节细胞胶质瘤(Anaplastic[malignant]ganglioglioma)	3. 1. 1. 7.	分泌型(Secretory)
1. 7. 7.	中央性神经细胞瘤(Central neurocytoma)	3. 1. 1. 8.	透明细胞型(Clear cell)
1. 7. 8.	终丝副神经节胶质瘤(Paraganglioma of the filum terminale)	3. 1. 1. 9.	脊索样型(Chordoid)
1. 7. 9.	嗅神经母细胞瘤(感觉性神经母细胞瘤)(Olfactory neuroblastoma [Aesthesioneuroblastoma])	3. 1. 1. 10.	淋巴浆细胞丰富型(Lymphoplasmacyterich)
1. 7. 9. 1.	变型(Variant):嗅神经上皮瘤(Olfactory neuroepithelioma)	3. 1. 1. 11.	化生型(Metaplastic)
1. 8.	松果体实质肿瘤(Pinea parenchymal tumours)	3. 1. 2.	非典型性脑膜瘤(Atypical meningioma)
1. 8. 1.	松果体细胞瘤(Pineocytoma)	3. 1. 3.	乳头型脑膜瘤(Papillary meningioma)
1. 8. 2.	松果体母细胞瘤(Pineoblastoma)	3. 1. 4.	间变性(恶性)脑膜瘤(Anaplastic [malignant] meningioma)
1. 8. 3.	松果体细胞与松果体母细胞混合瘤(Mixed/transitional pineal tumours)	3. 2.	脑膜间质非脑膜上皮细胞肿瘤(Mesenchymal, nonmeningothelial tumours)
1. 9.	胚胎性肿瘤(Embryonal tumours)		良性肿瘤(Benign neoplasms)
1. 9. 1.	髓上皮瘤(Medullopithelioma)	3. 2. 1.	骨软骨瘤(Osteocartilaginous tumours)
1. 9. 2.	神经母细胞瘤(Neuroblastoma)	3. 2. 2.	脂肪瘤(Lipoma)
1. 9. 2. 1.	变型(Variant):节细胞神经母细胞瘤(Ganglioneuroblastoma)	3. 2. 3.	纤维组织细胞瘤(Fibrous histiocytoma)
1. 9. 3.	室管膜母细胞瘤(Ependymoblastoma)	3. 2. 4.	其他(Others)
1. 9. 4.	原始神经外胚层肿瘤(PNETs)(Primitive neuroectodermal tumours[PNETs])		恶性肿瘤(Malignant neoplasms)
1. 9. 4. 1.	髓母细胞瘤(Medulloblastoma)	3. 2. 5.	血管外皮细胞瘤(Hemangiopericytoma)
1. 9. 4. 1. 1.	变型(Variants):多纤维性髓母细胞瘤(Desmoplastic medulloblastoma)	3. 2. 6.	软骨肉瘤(Chondrosarcoma)
1. 9. 4. 1. 2.	肌母髓母细胞瘤(Medulloyoblastoma)	3. 2. 6. 1.	变型(Variant):间质软骨肉瘤(Mesenchymal chondrosarcoma)
1. 9. 4. 1. 3.	黑色素性髓母细胞瘤(Melanotic medulloblastoma)	3. 2. 7.	恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma)
2.	颅神经及脊神经的肿瘤(Tumours of Cranial and Spinal Nerves)	3. 2. 8.	横纹肌肉瘤(Rhabdomyosarcoma)
2. 1.	雪旺瘤(神经鞘膜瘤)(Schwannoma [Neurilemmoma, Neurinoma])	3. 2. 9.	脑膜肉瘤病(Meningeal sarcomatosis)
2. 1. 1. 1.	变型(Variants):细胞型(Cellular)	3. 2. 10.	其他(Others)
2. 1. 1. 2.	丛状型(Plexiform)	3. 3.	原发性黑色素细胞病变(Primary melanocytic lesions)
2. 1. 1. 3.	黑色素型(Melanotic)	3. 3. 1.	弥漫性黑色素细胞增生症(Diffuse melanosis)
2. 2.	神经纤维瘤(Neurofibroma)	3. 3. 2.	黑色素细胞瘤(Melanocytoma)
2. 2. 1.	局限型(孤立型)(Circumscribed [solitary])	3. 3. 3.	恶性黑色素瘤(Malignant melanomas)
2. 2. 2.	丛状型(Plexiform)	3. 3. 3. 1.	变型(Variant):脑膜黑色素瘤病(meningeal melanomatosis)
2. 3.	恶性周围神经鞘膜肿瘤(神经源性肉瘤、间变性神经纤维瘤、“恶性施万瘤”)(Malignant peripheral nerve sheath tumour [MPNST] Neurogenic sarcoma, Anaplastic neurofibroma, “Malignant schwannoma”)	3. 4.	组织来源未定的肿瘤(Tumours of uncertain histogenesis)
2. 3. 1. 1.	变型(Variants):上皮样型(Epithelioid)	3. 4. 1.	血管母细胞瘤(毛细血管性血管母细胞瘤)(Haemangioblastoma [Capillary haemangioblastoma])
2. 3. 1. 2.	伴有间质和(或)上皮分化的 MPNST (MPNST with divergent mesenchymal and/or epithelial differentiation)	4.	淋巴瘤和造血系统肿瘤(Lymphomas and Haemopoietic Neoplasms)
2. 3. 1. 3.	黑色素瘤(Melanotic)	4. 1.	恶性淋巴瘤(Malignant lymphomas)
3.	脑(脊)膜肿瘤(Tumours of the Meninges)	4. 2.	浆细胞瘤(Plasmacytoma)
3. 1.	脑(脊)膜上皮细胞肿瘤(tumours of the meningeothelial cells)	4. 3.	粒细胞肉瘤(Granulocytic sarcoma)
3. 1. 1.	脑(脊)膜瘤(Meningioma)	4. 4.	其他(Others)
3. 1. 1. 1.	变型(Variants):脑膜上皮型(Meningothelial)	5.	生殖细胞肿瘤(Germ cell Tumours)
3. 1. 1. 2.	纤维型(Fibrous [Fibroblastic])	5. 1.	生殖细胞瘤(Germinoma)
3. 1. 1. 3.	过渡型(混合型)(Transitional [mixed])	5. 2.	胚胎性癌(Embryonal carcinoma)
3. 1. 1. 4.	砂粒型(Psammomatous)	5. 3.	卵黄囊瘤(内胚窦瘤)(Yolk sac tumour [Endodermal sinus tumours])
3. 1. 1. 5.	血管瘤型(Angiomatous)	5. 4.	绒毛膜癌(Choriocarcinoma)
		5. 5.	畸胎瘤(Teratoma)
		5. 5. 1.	未成熟型(Immature)
		5. 5. 2.	成熟型(Mature)
		5. 5. 3.	畸胎瘤恶变(Teratoma with malignant transformation)
		5. 6.	混合性生殖细胞瘤(Mixed germ cell tumours)
		6.	囊肿及肿瘤样病变(Cysts and Tumour-like lesions)
		6. 1.	颅裂裂囊肿(Rathke cleft cyst)
		6. 2.	表皮样囊肿(Epidermoid cyst)
		6. 3.	皮样囊肿(Dermoid cyst)
		6. 4.	第三脑室胶样囊肿(Colloid cyst of the third ventricle)
		6. 5.	肠源性囊肿(Enterogenous cyst)

(续表)

6.6.	神经胶质囊肿(Neuroglial cyst)	7.3.1.1.	变型(Variants):牙釉质型(Adamantinomatous)
6.7.	颗粒细胞瘤(迷芽瘤,垂体细胞瘤)(Granular cell tumour [Choristoma, Pituicytoma])	7.3.1.2.	乳头状型(Papillary)
6.8.	下丘脑神经元性错构瘤(Hypothalamic neuromal hamartoma)	8.	局部侵犯性肿瘤(Local Extensions from Regional tumours)
6.9.	鼻胶样异位(Nasal glial heterotopia)	8.1.	副神经节瘤(化学感受器瘤)(Paraganglioma [Chemodectoma])
6.10.	浆细胞肉芽肿(Plasma cell granuloma)	8.2.	脊索瘤(Chordoma)
7.	鞍区肿瘤(Tumours of the Sellar Region)	8.3.	软骨瘤(chondroma) 软骨肉瘤(chondrosarcoma)
7.1.	垂体腺瘤(Pituitary adenoma)	8.4.	各种癌肿(Carcinoma)
7.2.	垂体腺癌(Pituitary carcinoma)	9.	转移性肿瘤(Metastatic Tumours)
7.3.	颅咽管瘤(Craniopharyngioma)	10.	未分类的肿瘤(Unclassified Tumours)

与1979年WHO颁布的脑肿瘤分类法相比,显然又有不少进步。1993年分类将血管畸形从肿瘤中去除,因它们不是肿瘤性病变。原认为血管母细胞瘤起源于血管组织,但实际上并未完全明了其起源,实事求是地将它定为组织来源未定的肿瘤。虽将它归在脑(脊)膜肿瘤这一大类中,但它主要发生于小脑,仅罕见的幕上血管母细胞瘤才常附着于硬脑膜上。1993年的分类法中将星形母细胞瘤、极性成胶质细胞瘤和大脑胶质瘤病归类于来源不明的神经上皮肿瘤。虽然它们肯定源于神经上皮细胞,但对于它们的组织发生仍不详,特别对于前两者更是如此。在WHO组织的会上,部分专家认为它们在临床、病理上有足够证据表明它们均属独立疾病,而另一部分专家则认为它们仅是可以发生于几种胶质瘤的一种典型但非特异性的生长形式。最终同意前一种意见,将它归类于来源不明的神经上皮肿瘤。星形母细胞瘤多见于青少年,影像学上常表现为大脑半球的边界较清楚和造影剂增强的占位病变,难与其他胶质瘤区别。极性成胶质细胞瘤多见于儿童和青少年,影像学上呈局限或弥漫性生长,常能增强,也不易与其他脑肿瘤区别。大脑胶质瘤病的诊断与影像学关系密切,常呈现为弥漫、浸润性生长的星形细胞肿瘤表现,其特征为侵犯2~3叶大脑。

1993年颁布的新的WHO分类法将星形细胞肿瘤分为局限性和弥漫性两类。弥漫性星形细胞肿瘤包括低度恶性星形细胞瘤、间变性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤(多形性),即II~IV级星形细胞瘤,它们呈弥漫性、浸润性生长。在1993年分类中,不加任何定语之星形细胞瘤一词所指者,就是低度恶性星形细胞瘤。低度恶性星形细胞瘤常进一步发生基因突变,可恶变成间变性星形细胞瘤;而后者又可以进一步恶变为胶质母细胞瘤,即所谓继发性胶质母

细胞瘤。当然,发病时可能就是恶性程度很高的胶质母细胞瘤,即所谓原发性或新生性胶质母细胞瘤。两种胶质母细胞瘤是不相同的。1979年公布的WHO脑肿瘤分类,将胶质母细胞瘤归类于分化不良的胚胎性肿瘤,而新的分类法则将它归属于星形细胞肿瘤一类。间变性少突胶质瘤,甚至间变性室管膜瘤,都可能进一步恶化,并达到足以诊断胶质母细胞瘤的标准,但这时往往都有星形细胞分化的证据^[1~6]。低度恶性星形细胞瘤、间变性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤各约有1/3病例的肿瘤中含有p53肿瘤抑制基因突变,表明这种基因突变在弥漫性星形细胞瘤形成的较早阶段就已发生。1993年的WHO分类中取消了巨怪细胞肉瘤一名。因免疫组织化学检查显示肿瘤为胶原纤维酸性蛋白(GFAP)阳性,故确定属胶质母细胞瘤的一种变型:巨细胞胶质母细胞瘤伴有肉瘤成分。

局限性星形细胞肿瘤中主要是毛细胞型星形细胞瘤,而多形性黄色星形细胞瘤和伴结节增生症的室管膜下巨细胞星形细胞瘤则属非常少见的局限性星形细胞肿瘤。它们和其他非星形细胞性胶质瘤都不含或很少含有p53肿瘤抑制基因突变,提示它们与弥漫性星形细胞肿瘤的遗传学基础不同。毛细胞型星形细胞瘤的组织发生尚不甚明了。从其形态学特征和好发部位推测它可能源于某种特殊的前体细胞,但目前尚未发现这种细胞;故而认为它可能并非源于某种特殊的前体细胞,其生物学和形态学特征只不过是它所发生的基因改变不同于其他胶质瘤而已。毛细胞型星形细胞瘤,特别是发生于视神经者,常常联带有I型神经纤维瘤病这一事实支持这种解释;因为有些毛细胞型星形细胞瘤显示染色体17q有基因物质丧失,而I型神经纤维瘤病的基因正位于染色体17q^[10,24]。

WHO脑肿瘤分类中的胚胎性肿瘤,也有人称

之为胚胎性(原始)神经上皮肿瘤^[6]。Hart 等^[25]于1973年发现有组织学上类似小脑髓母细胞瘤的肿瘤发生于小脑以外的中枢神经系统,认为它与小脑髓母细胞瘤一样,源于神经外胚层的某些不成熟的前体细胞,也属胚胎性肿瘤,首先定名为原始神经外胚层肿瘤(PNET)。1983年 Rorke^[26]和 Becker 等^[27]认为 PNET 一词可用来概括几乎所有的中枢神经系统的胚胎性肿瘤,包括髓母细胞瘤、神经母细胞瘤、室管膜母细胞瘤和松果体母细胞瘤,等等。他们认为这些肿瘤都有一共同的,位于室管膜下基层中的祖始细胞,这种细胞在中枢神经系统发生恶变时,就形成这类形态学和生物学相似的肿瘤。虽然这些胚胎性肿瘤的肿瘤细胞从其祖始细胞恶变后主要倾向为向神经细胞系列方向分化,但它具有向多种细胞系列分化的能力,即向神经细胞、星形细胞、室管膜细胞、横纹肌细胞、黑色素细胞等不同细胞系列分化的能力。因此,发生在中枢神经系统不同部位的胚胎性肿瘤还有一定组织病理学和临床特征,故许多专家认为不能将胚胎性肿瘤等同于 PNET^[6,7,28]。今后对这些肿瘤的分子遗传学异常的分析和研究,可能有助于澄清它们之间的关系。参与起草1993年 WHO 中枢神经系统肿瘤病理分类的专家们采用折衷的方案,将 PNET 一词的概念只限于以下两种情况:①小脑髓母细胞瘤的一般称谓;②发生于小脑以外、中枢神经系统其他部位,肿瘤形态学上与小脑髓母细胞瘤不能区别的肿瘤。而将肿瘤细胞有一定分化方向的肿瘤,即将神经母细胞瘤、节细胞神经母细胞瘤、室管膜母细胞瘤和松果体母细胞瘤与 PNET 区别开来。此外,还将组织学上具有类似神经管原始髓上皮结构的肿瘤,即髓上皮瘤也与 PNET 区别开来。

关于髓母细胞瘤的组织发生或其来源有三种学说。一种学说认为它起源于小脑的外颗粒层。这个学说的主要依据为幼儿髓母细胞瘤多见于蚓部的中、下部,成人者多见于小脑半球,以及在发育过程中四脑室顶的原始神经上皮细胞逐渐向外、向上移行,并形成小脑半球的外颗粒层细胞的这两个事实,故推测肿瘤起源于第四脑室顶后髓帆的原始神经上皮细胞或上述移行细胞中残余的原始神经上皮细胞^[29~32]。大多数髓母细胞瘤可见肿瘤细胞有向神经细胞分化的证据,但外颗粒层细胞是否能向胶质细胞方向分化,曾经存在不同看法^[33]。第二种学说

认为髓母细胞瘤源于位于整个胚胎中枢神经系统,包括第四脑室的室管膜下基质细胞,后者是能分化成神经细胞和胶质细胞的。这个学说可以解释发生于幕上的 PNET^[5]。近年来根据对 Calbindin-D28k 和Ⅲ型同种 β -微血管蛋白(β -Ⅲ)的免疫反应的研究,提出第三种学说,即典型的髓母细胞瘤起源于第四脑室前、后髓帆的髓质,而多纤维性髓母细胞瘤则起源于外颗粒层^[34,35]。Calbindin-D28k 是一种与脑室基质有关的神经细胞钙质结合蛋白,这种蛋白质的免疫反应在外颗粒层细胞或其后代是不能表达的。 β -Ⅲ的免疫反应在神经细胞或其后代是能表达的。然而,髓母细胞瘤的起源问题至今仍无统一的意见。随着髓母细胞瘤基因的研究,可望进一步澄清这一问题。近年来的研究发现约 50%的髓母细胞瘤在等臂染色体 17q[i(17q)]有特殊异常,约 30%的髓母细胞瘤出现一 17q 等臂染色体,极少数髓母细胞瘤有 p53 突变、于 9q 有等位基因缺失和 C-myc 有增扩或过度表达。9q 的等位基因缺失可能为多纤维性髓母细胞瘤的特殊表现^[36~38]。

1979年的 WHO 分类中已有间变性(恶性)脑膜瘤一类,在那以后发现还有一种生物学行为介于良、恶性两种脑膜瘤之间的非典型性脑膜瘤,被1993年分类所采纳。根据组织学上显示细胞丰富、核分裂活跃(10个高倍视野内至少见到5个活跃的核分裂)、胞核胞质比例增加、核异形、核仁突出、连续而无一定形态的生长(“成片”)和坏死者即可诊断为非典型性脑膜瘤。1993年分类将血管外皮细胞瘤分类为肉瘤。将它从旧的 WHO 分类的脑膜瘤中删除之后,恶性脑膜瘤的发病率有所减低。但值得注意的是:并非所有临床上的恶性脑膜瘤(显示脑组织浸润和远处转移)都在组织学上能满足间变性(恶性)脑膜瘤的诊断标准。乳头型脑膜瘤也是一种恶性脑膜瘤,但由于它组织形态特殊(乳头状的肿瘤细胞围绕微血管呈假菊形团状等)以及极易复发,常侵及邻近脑组织和发生转移^[39],虽然很少见,仍将它另列一类^[1]。脑膜瘤的各变型除1979年分类所包括的以外,1993年分类又增加了分泌型、微囊型、透明细胞型、脊索样型和淋巴浆细胞丰富型等等。源于脑膜各种成分的肿瘤中,只有含蛛网膜细胞或含向蛛网膜细胞分化的细胞的肿瘤才可归类为脑膜瘤。而对那些非脑膜上皮的肿瘤、其他间叶组织肿瘤或组织来源不明的肿瘤,则分别属于良、恶性间叶

组织肿瘤和来源不明肿瘤。

细胞遗传学和分子遗传学的研究发现最常见的染色体异常为染色体 22 的单体性,见于 70%~80% 的脑膜瘤;而较少发生者为染色体 22q 缺失,而非染色体 22 单体性^[5]。此外,还有一些其他较少见的染色体异常的报道^[40~44]。Vagner-Capodano 等^[45]发现复杂的染色体异常和端粒联合与非典型性和恶性脑膜瘤的组织学表现有相关性。Rempel 等^[46]的研究,发现脑膜瘤的染色体 22 基因座的杂异性的缺失和染色体 10 的等位基因的缺失与脑膜瘤恶变有关,提示肿瘤细胞变为恶性的细胞遗传学特征为开始于染色体 22 肿瘤抑制基因的丧失,继而发生染色体 10 杂异性的丧失,这时可见恶性脑膜瘤的形态学改变。分析脑膜瘤伴双侧听神经瘤(Ⅱ型神经纤维瘤病)的基因改变,发现与见于不伴Ⅱ型神经纤维瘤病的脑膜瘤一样,在染色体 22 同样区域有遗传信息丧失,提示脑膜瘤的病因可能与其肿瘤抑制基因丧失有关^[47]。此肿瘤抑制基因可能位于 22q12.3-qter 区域^[48]。黄体酮受体表达的研究,发现非典型性和间变性脑膜瘤多见于黄体酮受体阴性的男性病人,肿瘤大者多为阴性,小者多为阳性^[49]。

脑膜瘤的良恶性情况往往由组织学的改变来确定,大体病理上常只能根据远处转移和邻近脑组织或颅骨浸润来推测可能为恶性。并且一些组织学上为良性者,行为上可能为恶性。因此,对脑膜瘤良、恶性的影像学诊断带来相当困难。在目前情况下,影像学上一般只能根据邻近骨质破坏和脑组织受

侵,如出现伪足征,以及远处转移来推测可能为间变或恶性脑膜瘤、乳头状横纹肌样脑膜瘤或非典型性脑膜瘤。此外,短期内复发、肿瘤坏死和囊变区较大、肿瘤轮廓不规则和肿瘤巨大等等也提示可能不是良性脑膜瘤,但也难以确定为恶性或非典型性。目前影像学还不能区别非典型性、横纹肌样、乳头型和间变性脑膜瘤等恶性或潜在恶性的脑膜瘤。此外,这些恶性或潜在恶性脑膜瘤的影像学表现还可能与良性者完全一样。

Ⅲ. 2000 年世界卫生组织神经系统肿瘤分类

2000 年发表的 WHO 神经系统肿瘤的分类(以下简称 2000 年分类)是以 1999 年 7 月在法国里昂举行的编辑座谈会上工作小组的观点作为依据的(表 15-2)^[11,12]。和 1993 年分类相比,2000 年分类的标题中省略了“中枢的”和“组织学的”两个词,反映了新分类不仅包括中枢神经系统,也包括周围神经系统。新分类的依据不仅是组织学的,还结合了临床和遗传学的内容。

1993 年分类采用了自己编排的专用编号,顺序排列,一个编号代表一种类型。2000 年分类采用国际疾病分类肿瘤学部分(International Classification of Disease for Oncology, ICD-O)和医学名词分类(Systematized Nomenclature of Medicine, SNOMED)的形态学编号,排列无序,一个编号可以代表一个以上的类型(表 15-2)。

表 15-2 世界卫生组织神经系统肿瘤分类(2000 年)
(WHO Classification of Tumours of the Nervous System)

神经上皮组织肿瘤(TUMOURS OF NEUROEPITHELIAL TISSUE)

星形细胞肿瘤(Astrocytic tumours)

- 弥漫性星形细胞瘤 9400/3(Diffuse astrocytoma 9400/3)(注 1)
- 纤维型星形细胞瘤 9400/3(Fibrillary astrocytoma 9400/3)
- 原浆型星形细胞瘤 9410/3(Protoplasmic astrocytoma 9410/3)
- 肥胖细胞型星形细胞瘤 9411/3(Gemistocytic astrocytoma 9411/3)
- 间变性星形细胞瘤 9401/3(Anaplastic astrocytoma 9401/3)
- 胶质母细胞瘤 9440/3(Glioblastoma 9440/3)
- 巨细胞胶质母细胞瘤 9441/3(Giant cell glioblastoma 9441/3)
- 胶质肉瘤 9442/3(Gliosarcoma 9442/3)
- 毛细胞型星形细胞瘤 9421/1(Pilocytic astrocytoma 9421/1)
- 多形性黄色星形细胞瘤 9424/3(Pleomorphic xanthoastrocytoma 9424/3)
- 室管膜下巨细胞星形细胞瘤 9384/1(Subependymal giant cell astrocytoma 9384/1)

少突胶质细胞肿瘤(Oligodendroglial tumours)

- 少突胶质瘤 9450/3(Oligodendroglioma 9450/3)

- 间变性少突胶质瘤 9451/3 (Anaplastic oligodendroglioma 9451/3)
- 混合性胶质瘤 (Mixed gliomas)**
- 少突星形细胞瘤 9382/3 (Oligoastrocytoma 9382/3)
- 间变性少突星形细胞瘤 9382/3 (Anaplastic oligoastrocytoma 9382/3) (注 2)
- 室管膜肿瘤 (Ependymal tumours)**
- 室管膜瘤 9391/3 (Ependymal 9391/3)
- 细胞型 9391/3 (Cellular 9391/3)
- 乳头型 9393/3 (Papillary 9393/3)
- 透明细胞型 9391/3 (Clear cell 9391/3)
- 脑室膜细胞型 9391/3 (Tanycytic 9391/3)
- 间变性室管膜瘤 9392/3 (Anaplastic ependymoma 9392/3)
- 黏液乳头型室管膜瘤 9394/1 (Myxopapillary ependymoma 9394/1)
- 室管膜下瘤 9383/1 (Subependymoma 9383/1)
- 脉络丛肿瘤 (Choroid plexus tumours)**
- 脉络丛乳头状瘤 9390/0 (Choroid plexus papiloma 9390/0)
- 脉络丛癌 9390/3 (Choroid plexus carcinoma 9390/3)
- 来源未定的胶质肿瘤 (Glial tumours of uncertain origin)**
- 星形母细胞瘤 9430/3 (Astroblastoma 9430/3)
- 大脑胶质瘤病 9381/3 (Gliomatosis cerebri 9381/3)
- 第三脑室脊索样胶质瘤 9444/1 (Chordoid glioma of the 3rd ventricle 9444/1)
- 神经元和混合性神经-神经胶质肿瘤 (Neuronal and mixed neuronal-glial tumours)**
- 节细胞瘤 9492/0 (Gangliocytoma 9492/0)
- 小脑发育不良性节细胞瘤 9493/0 (Dysplastic gangliocytoma of cerebellum, Lhermitte-Duclos 9493/0)
- 多纤维性婴儿星形细胞瘤/节细胞胶质瘤 9412/1 (Desmoplastic infantile astrocytoma/ganglioglioma 9412/1)
- 胚胎发育不良性神经上皮瘤 9413/0 (Dysembryoplastic neuroepithelial tumour 9413/0)
- 节细胞胶质瘤 9505/1 (Ganglioglioma 9505/1)
- 间变性节细胞胶质瘤 9505/3 (Anaplastic ganglioglioma 9505/3)
- 中央性神经细胞瘤 9506/1 (Central neurocytoma 9506/1)
- 小脑脂神经细胞瘤 9506/1 (* Cerebellar liponeurocytoma 9506/1)
- 终丝副神经节瘤 8680/1 (Paraganglioma of the filum terminale 8680/1)
- 神经母细胞肿瘤 (* Neuroblastic tumours)**
- 嗅神经母细胞瘤 (感觉性神经母细胞瘤) 9522/3 (Olfactory neuroblastoma, Aesthesioneuroblastoma, 9522/3)
- 嗅神经上皮瘤 9523/3 (Olfactory neuroepithelioma 9523/3)
- 肾上腺和交感神经系统的神经母细胞瘤 9500/3 (* Neuroblastomas of the adrenal gland and sympathetic nervous system 9500/3)
- 松果体实质肿瘤 (Pineal parenchymal tumours)**
- 松果体细胞瘤 9361/1 (Pineocytoma 9361/1)
- 松果体母细胞瘤 9362/3 (Pineoblastoma 9362/3)
- 中间分化的松果体实质瘤 9362/3 (Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation 9362/3)
- 胚胎性肿瘤 (Embryonal tumours)**
- 髓上皮瘤 9501/3 (Medulloepithelioma 9501/3)
- 室管膜母细胞瘤 9392/3 (Ependymoblastoma 9392/3)
- 髓母细胞瘤 9470/3 (Medulloblastoma 9470/3)
- 多纤维性髓母细胞瘤 9471/3 (Desmoplastic medulloblastoma 9471/3)
- 大细胞髓母细胞瘤 9474/3 (* Large cell medulloblastoma 9474/3)
- 肌母髓母细胞瘤 9472/3 (Medullomyoblastoma 9472/3)
- 黑色素性髓母细胞瘤 9470/3 (Melanotic medulloblastoma 9470/3)
- 幕上原始神经外胚层肿瘤 9473/3 (Supratentorial primitive neuroectodermal tumour, PNET 9473/3)

(续表)

神经母细胞瘤 9500/3(Neuroblastoma 9500/3)
 节细胞神经母细胞瘤 9490/3(Ganglioneuroblastoma 9490/3)
 非典型畸胎样/横纹肌样瘤 9508/3(* Atypical teratoid/rhabdoid tumour 9508/3)

周围神经肿瘤(TUMOURS OF PERIPHERAL NERVES)

施万(雪旺)瘤(神经鞘膜瘤,神经瘤) 9560/0(Schwannoma Neurilemmoma, Neurinoma 9560/0)
 细胞型 9560/0(Cellular 9560/0)
 丛状型 9560/0(Plexiform 9560/0)
 黑色素型 9560/0(Melanotic 9560/0)

神经纤维瘤 9540/0(Neurofibroma 9540/0)
 丛状型 9550/0(Plexiform 9550/0)

神经束膜瘤 9571/0(* Perineurioma 9571/0)
 神经内神经束膜瘤 9571/0(* Intraneural perineurioma 9571/0)
 软组织的神经束膜瘤 9571/0(* Soft tissue perineurioma 9571/0)

恶性周围神经鞘膜肿瘤,MPNST 9540/3(Malignant peripheral nerve sheath tumour, MPNST 9540/3)
 上皮样型 9540/3(Eithelioid 9540/3)
 伴有间质和(或)上皮分化的 MPNST 9540/3(MPNST with divergent mesenchymal and/or epithelial differentiation 9540/3)
 黑色素型 9540/3(Melanotic 9540/3)
 黑色素砂粒型 9540/3(* Melanotic psammomatous 9540/3)

脑(脊)膜肿瘤(TUMOURS OF MENINGES)**脑(脊)膜上皮细胞肿瘤(Tumours of meningotheial cells)**

脑(脊)膜瘤 9530/0(Meningoma 9530/0)
 上皮型 9531/0(Meningoethelial 9531/0)
 纤维型(纤维母细胞型) 9532/0(Fibrous, fibroblastic 9532/0)
 过渡型(混合型) 9537/0(Transitional, mixed 9537/0)
 砂粒型 9533/0(Psammomatous 9533/0)
 血管瘤型 9534/0(Angiomatous 9534/0)
 微囊型 9530/0(Microcystic 9530/0)
 分泌型 9530/0(Secretory 9530/0)
 淋巴浆细胞丰富型 9530/0(Lymphoplasmacyte-rich 9530/0)
 化生型 9530/0(Metaplastic 9530/0)
 透明细胞型 9538/1(Clear cell 9538/1)
 脊索样型 9538/1(Chordoid 9538/1)
 非典型性 9539/1(Atypical 9539/1)
 乳头型 9538/3(Papillary 9538/3)
 横纹肌样 9538/3(* Rhabdoid 9538/3)
 间变性脑膜瘤 9530/3(Anaplastic meningioma 9530/3)

脑膜间质,非脑膜上皮细胞肿瘤(Mesenchymal, non-meningoethelial tumours)

脂肪瘤 8850/0(Lipoma 8850/0)
 血管脂肪瘤 8861/0(* Angiolipoma 8861/0)
 蛭状脂肪瘤(冬眠瘤) 8880/0(* Hibernoma 8880/0)
 脂肪肉瘤(颅内) 8850/3(* Liposarcoma, intracranial 8850/3)
 孤立性纤维瘤 8815/0(* Solitary fibrous tumour 8815/0)
 纤维肉瘤 8810/3(* Fibrosarcoma 8810/3)
 恶性纤维组织细胞瘤 8830/3(Malignant fibrous histiocyctoma 8830/3)
 平滑肌瘤 8890/0(* Leiomyoma 8890/0)
 平滑肌肉瘤 8890/3(* Leiomyosarcoma 8890/3)
 横纹肌瘤 8900/0(* Rhabdomyoma 8900/0)
 横纹肌肉瘤 8900/3(Rhabdomyosarcoma 8900/3)

软骨瘤 9220/0(* Chondroma 9220/0)
 软骨肉瘤 9920/3(Chondrosarcoma 9920/3)
 骨瘤 9180/0(* Osteoma 9180/0)
 骨肉瘤 9180/3(* Osteosarcoma 9180/3)
 骨软骨瘤 9210/0(* Osteochondroma 9210/0)
 血管瘤 9120/0(* Haemangioma 9120/0)
 上皮样血管内皮瘤 9133/1(* Epithelioid haemangioendothelioma 9133/1)
 血管外皮瘤 9150/1(Haemangiopericytoma 9150/1)
 血管肉瘤 9120/3(* Angiosarcoma 9120/3)
 卡波济肉瘤 9140/3(* Kaposi sarcoma 9140/3)

原发性黑色素细胞病变 (Primary melanocytic lesions)

弥漫性黑色素细胞增生症 8728/0(Diffuse melanocytosis 8728/0)
 黑色素细胞瘤 8728/1(Melanocytoma 8728/1)
 恶性黑色素瘤 8720/3(Malignant melanoma 8720/3)
 脑膜黑色素瘤病 8728/3(Meningeal melanomatosis 8728/3)

组织来源未定的肿瘤 (Tumours of uncertain histogenesis)

血管母细胞瘤 9161/1(Haemangioblastoma 9161/1)

淋巴瘤和造血系统肿瘤 (LYMPHOMAS AND HAEMOPOIETIC NEOPLASMS)

恶性淋巴瘤 9590/3(Malignant lymphomas 9590/3)
 浆细胞瘤 9731/3(Plasmacytoma 9731/3)
 粒细胞肉瘤 9930/3(Granulocytic sarcoma 9930/3)

生殖细胞肿瘤 (GERM CELL TUMOURS)

生殖细胞瘤 9064/3(Germinoma 9064/3)
 胚胎性癌 9070/3(Embryonal carcinoma 9070/3)
 卵黄囊瘤 9071/3(Yolk sac tumour 9071/3)
 绒毛膜癌 9100/3(Choriocarcinoma 9100/3)
 畸胎瘤 9080/1(Teratoma 9080/1)
 成熟型 9080/0(Teratoma 9080/0)
 未成熟型 9080/3(Immature 9080/3)
 畸胎瘤恶变 9084/3(Teratoma with malignant transformation 9084/3)
 混合性生殖细胞肿瘤 9085/3(Mixed germ cell tumours 9085/3)

鞍区肿瘤 (TUMOURS OF THE SELLAR REGION)

颅咽管瘤 9350/1(Craniopharyngioma 9350/1)
 釉质瘤型 9350/1(Craniopharyngioma 9350/1)
 乳头型 9352/1(Papillary 9352/1)
 颗粒细胞瘤 9582/0(Granular cell tumour 9582/0)

转移性肿瘤 (METASTATIC TUMOURS)

* 表示 1993 年分类中没有的、2000 年分类中新增加的肿瘤。

注 1: 9400/3 为国际疾病分类肿瘤学部分 (International Classification of Diseases for Oncology, ICD-O) 和医学名词分类 (Systematized Nomenclature of Medicine, SNOMED) 的形态学编码。肿瘤的行为编码中, /0 为良性肿瘤, /1 为低度恶性、恶性倾向不肯定或边界性恶性, /3 为恶性肿瘤。/2 为原位病灶, 神经系统中无原位病灶。

注 2: 斜体数字为 ICD-O 第三版所提出的暂定编号, 它们中的大多数应为 ICD-O 的下一版所采纳, 但可能改变。

1993 年分类中许多肿瘤按 WHO I~IV 的分级标准界定了恶性程度。2000 年分类除了沿用这个标准界定恶性程度之外, 又在编号后面用 0~3 级的方法界定良恶性, I~IV 分级标准和 0~3 分级标

准的含意是不相同的 (后详)。2000 年分类还根据多年来的实践经验, 重新按 1993 年 WHO I~IV 级的分级标准界定了大部分肿瘤的恶性程度 (后详)。

1993 年分类有十大类。2000 年分类删除了原

第六大类囊肿及肿瘤样病变,原第八大类局部侵犯性肿瘤,以及原第十大类未分类的肿瘤,而将它们列入了其他系统。被保留的七大类也有不少变动,其中神经上皮组织肿瘤的变动较大。

WHO 2000 年分类对星形细胞肿瘤的命名和分类、分型(亚型)上的改动不大,只将原 1993 年分类中称为星形细胞瘤者改称为弥漫性星形细胞瘤。此外,还用弥漫性浸润性星形细胞瘤一词来概括三类肿瘤,即弥漫性星形细胞瘤(Ⅱ级)、间变性星形细胞瘤(Ⅲ级)和胶质母细胞瘤(Ⅳ级)。弥漫性浸润性星形细胞瘤有以下共同特征:①可发生于中枢神经系统的任何部位,但多见于大脑;②多于成年期出现临床表现;③组织病理学表现和生物学行为的变化范围很大;④不论组织学分级如何,都有邻近或者远处脑组织的弥漫性肿瘤浸润;⑤有向更高恶性程度转变的潜在倾向,而以胶质母细胞瘤为最高恶性表型的终点^[11]。

1993 年分类发表之后在分子和细胞遗传学方面取得较大进展。正常状况下,正常细胞的增生、分化和死亡是人体器官发生和发展所必需,而这类细胞增生、分化和死亡是由细胞中一系列基因所调控。人类肿瘤的形成就是这些基因不断发生突变,造成有关细胞的增生、分化和死亡的调控失常所致。与人体其他部位的肿瘤相仿,弥漫性星形细胞瘤中,也存在两种类型造成有关细胞增生、分化和死亡的调控失常的基因,即致肿瘤(致癌)基因,以及抑制肿瘤(抑癌)基因。弥漫性浸润性星形细胞瘤的基因突变和有关调控途径比较复杂,至少有以下几类^[11]。

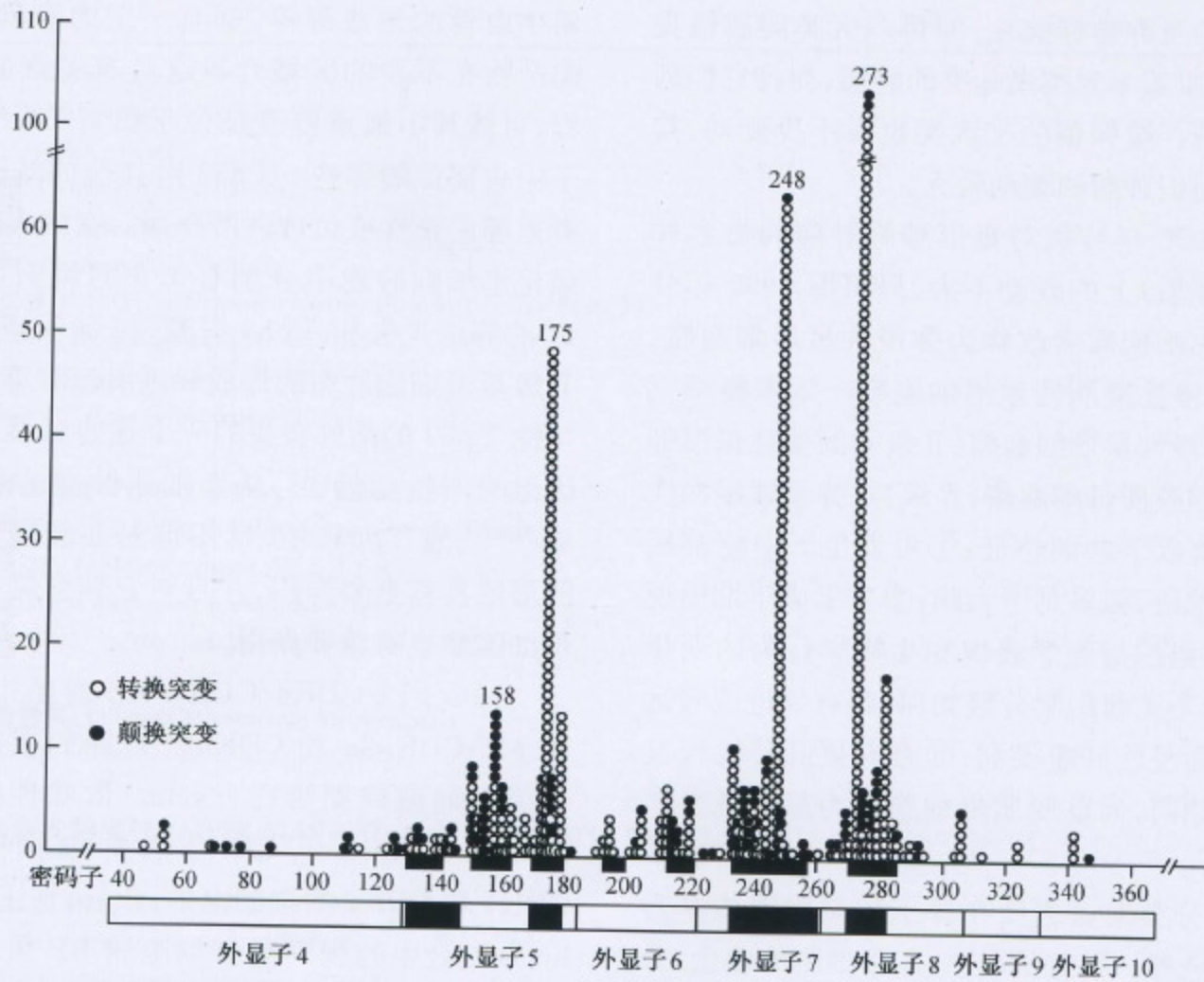
① *Tp53*/*MDM2*/*p21* 途径, ② *p16*/*p15*/*CDK4*/*CDK6*/*RB* 途径, ③ 上皮生长因子受体(EGFR), ④ 血小板源性生长因子(PDGF)及其受体(PDGFR), ⑤ 残遗结肠直肠癌基因(deleted in colorectal cancer, DCC)表达, ⑥ PTEN(phosphatase and tension homology)基因,等等。其中以 *Tp53* 基因和 *Tp53*/*MDM2*/*p21* 途径最为重要(线图 15-1)。其次 *p16*/*p15*/*CDK4*/*CDK6*/*RB* 途径和 EGFR 也甚为重要。

Tp53 基因(又有人称为 *p53* 基因)是一种抑制肿瘤基因。*Tp53* 基因位于染色体 17p13.1,它编码一个分子量为 53 000 的蛋白质。此蛋白质对许多细胞过程,包括细胞增殖周期(简称细胞周期),细胞对受损伤 DNA 的反应、细胞死亡、细胞分化,以及

新生血管的形成等等,都有一定的影响^[50]。*Tp53* 的产物在不少的区域介导这些有关细胞的细胞过程,可能其中最重要者是位于负责 DNA 结合的分子中央部位的那些。*Tp53* 对其他的基因的转录具有重要的正性或负性调节作用。在成人的Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ级星形细胞瘤中分别有 1/3 的病例可见染色体 17 的等位丧失和 *Tp53* 突变,提示 *Tp53* 的失活对Ⅱ级星形细胞瘤的形成和进展起着重要作用。野生性 *Tp53* 的活性丧失的一个重要后果就是增加基因组的不稳定性^[51],从而加速肿瘤的恶性程度升级^[52,53];故 *Tp53* 的失活不但对Ⅱ级星形细胞瘤的形成具有重要作用,并且对它转变为继发性胶质母细胞瘤也有重要作用。

p16/*p15*/*CDK4*/*CDK6*/*RB* 途径中,编码 *p16* 和 *p16*-*CDK2a* 和 *CDK2b* 基因的蛋白质产物的作用为细胞周期蛋白(cyclin)依赖性激酶(cyclin dependent kinases, CDK)的抑制因子,特别是 *CDK4* 和 *CDK6* 的抑制因子;此外,它还是在与 cyclin D 结合中的视网膜母细胞瘤 RB 蛋白质磷酸化的抑制因子^[54]。*CDK4*/*CDK6*-cyclin D 激活复合体作用的最终的靶为 Rb 蛋白。*rb1* 基因突变与 *CDK4*/*CDK6* 扩增或者 *CDK2a*/*CDK2b* 突变的后果相同,但在星形细胞瘤中 *CDK4*/*CDK6* 扩增和 *CDK2a*/*CDK2b* 突变不会同时发生。在几乎所有的胶质母细胞瘤中,以及在相当部分的间变性星形细胞瘤中,都有 *p16*, *p15*/*CDK4*/*CDK6*/*rb* 途径中的某些部分的改变^[55,56](线图 15-2)。

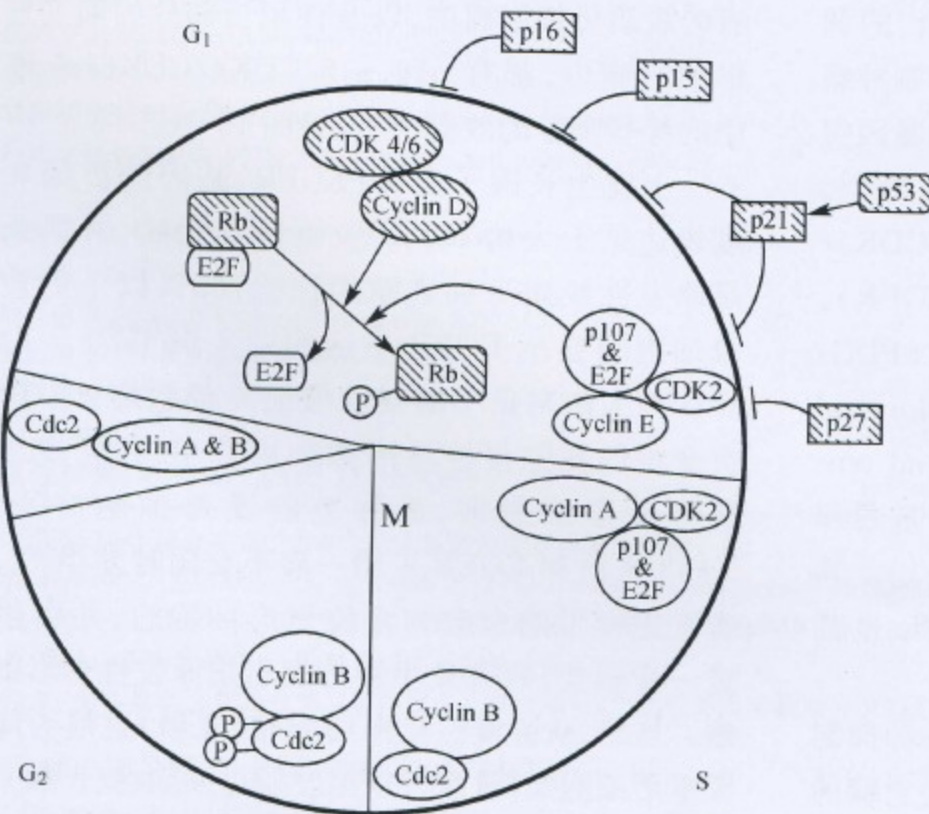
上皮生长因子受体(EGFR)基因的扩增和过度表达见于大约 1/3 的胶质母细胞瘤,并认为它是原发性胶质母细胞瘤的标志,60%以上的胶质母细胞瘤显示 EGFR 表达的向上调节^[57]。*Tp53* 突变而失活常见于继发性胶质母细胞瘤,即 *Tp53* 突变将促使弥漫性星形细胞瘤发生,并恶变至间变性星形细胞瘤,最终至胶质母细胞瘤^[58,59]。*Tp53* 失活和 EGFR 扩增一般不会同时发生^[57],前者发生将可能引起弥漫性星形细胞瘤,并引起它进一步恶变;后者发生将可能引起原发性星形细胞瘤。当然,从弥漫性星形细胞瘤(Ⅱ级)进展为间变性星形细胞瘤(Ⅲ级),以至胶质母细胞瘤(Ⅳ级),是一个多种基因改变的积累所造成^[60~62](线图 15-3)。在弥漫性星形细胞瘤(Ⅱ级)主要改变为 *Tp53* 突变^[57,63]和血小板源性生长因子受体(PDGFR)的过



线图 15-1 WHO II ~ IV 级星形细胞肿瘤的人类 $Tp53$ 基因分布图

横坐标表示 $Tp53$ 的 4 至 10 外显子中的第 40 至 360 密码子 ($Tp53$ 共有 393 密码子)。横坐标下方灰色方框代表了 7 个已知发生突变的热点区域,即密码子 130~142、151~164、171~181、193~200、213~223、234~258 和 276~286,其中已知发生于 $Tp53$ 基因内的 CpG 部位的 7 个突变热点为:175、196、213、245、248、273 和 282。纵坐标代表发生于特定密码子的突变数。图中最下方的横行方框显示外显子 4~10 的所在,其中黑色区域代表高度保守的区域。本图根据文献中收集到的 575 个 $Tp53$ 基因突变编制。○=转换突变,●=颠换突变。

(仿 Kleihues 等^[11])



线图 15-2 星形细胞肿瘤的发生和发展的基因调控示意图

大圆圈代表细胞增殖周期室 (cell cycle compartment),即细胞周期的各期。小圆或椭圆和方框代表正常细胞周期所需蛋白质或基因的作用所在。小圆或椭圆圈内者为调制点的加速因子或调节因子。方框中者为调制点的抑制因子。以灰色标志者在星形细胞肿瘤中已发现的基因突变或表达异常所在。引起弥漫性浸润性星形细胞瘤发生和发展的基因突变作用于 G_1 期。 G_1 = DNA 合成前期。S = DNA 合成期。 G_2 = DNA 合成后期。M 期 = 有丝分裂期。

- Ⓟ 调节点的加速因子和调节因子;
- 调节点的抑制因子;
- ▨ 星形细胞肿瘤中已发现的基因突变或表达异常。

度表达^[64,65]。在此基础上,间变性星形细胞瘤(Ⅲ级)还显示有染色体 19q 的杂异性缺失(LOH),进展至胶质母细胞瘤则还经常有染色体 10q 的 LOH,并有时还有血小板源性生长因子的 α 受体(PDGF- α)扩增^[66]。在 *Tp53* 基因区域的染色体 17p 丧失与 PDGF- α 过度表达密切相关,表明在 PDGF- α 过度表达存在时,*Tp53* 具有致肿瘤作用。

星形细胞肿瘤呈浸润性生长的机制,以及星形细胞肿瘤恶性程度进展时所伴有的微血管增生等等,均与某些基因失常或其有关调控途径失常有关。弥漫性星形细胞瘤之类低度恶性的胶质瘤的血管系统与正常脑组织者大致相仿,而胶质母细胞瘤之类恶性胶质瘤则有明显的微血管增生(过去称为血管内皮细胞增生),也即有明显的内皮细胞、平滑肌/外皮细胞增生。胶质母细胞瘤微血管增生和病源发生很可能有赖于以下两种病理生理机制:①血管增生:即从肿瘤周围脑组织中微血管的血管内皮细胞的抽芽状生长;②血管重铸:即通过增生的平滑肌细胞/外皮细胞的参与。胶质瘤血管增生受一系列内皮细胞受体/酪氨酸激酶受体的调控,如受血管内皮细胞生长因子受体-1(VEGFR-1),血管内皮细胞生长因子受体-2(VEGFR-2),Tie-1(一种酪氨酸激酶受体),Tie-2, PDGFR- β , C-met, 以及 $\alpha v\beta 3$ 之类整联蛋

白(integrin)的调控。血管重铸则受另外一些受体/配基的调控,包括 Tie-2, PDGFR- β 和 TGF- β 等等的调控(线图 15-4)。

	正常脑组织微血管	星形细胞肿瘤血管	胶质母细胞瘤血管
星形细胞 / 星形细胞瘤细胞	VEGF → Ang-1 → PDGF-A → PDGF-B → HGF/SF →	↑ ↑ ↑ ↑ ↑	↑ ↑ ↑ ↑ ↑
内皮细胞	VEGFR-1 → VEGFR-2 ↓ TIE-1 ↓ TIE-2 → Ang-2 ↓ C-met ↓	↑ ↑ ↑ ↑ ↑ ↑	↑ ↑ ↑ ↑ ↑ ↑
平滑肌细胞/外皮细胞	PDGFR- β ↓ TGF- β →	→ →	↑ ↑

线图 15-4 星形细胞肿瘤微血管增生基因表达的调控

室管膜瘤里增加了脑室膜细胞型。来源未定的胶质肿瘤里删除了极性成胶质细胞瘤,新加了第三脑室脊索样胶质瘤。神经元的肿瘤里增加了小脑脂神经细胞瘤。并将新增加的肾上腺和交感神经系统的神经母细胞瘤连同原有的嗅神经母细胞瘤和嗅神经上皮瘤一起成为一个新组别——神经母细胞瘤。删除了混合性/过渡性松果体肿瘤的名称,启用中间分化的松果体实质瘤一词。胚胎性肿瘤中,将髓母细胞瘤及幕上原始神经外胚层肿瘤并列。前者增加了一个变型——大细胞髓母细胞瘤。又将发生于幕上的神经母细胞瘤及节细胞神经母细胞瘤归属于幕上原始神经外胚层肿瘤。胚胎性肿瘤中增加了非典型畸胎样/横纹肌样瘤和大细胞髓母细胞瘤。脑膜瘤中增加了横纹肌样变型,属恶性。

周围神经肿瘤中新增加了神经束膜瘤及黑色素砂粒型恶性周围神经鞘膜肿瘤。脑膜肿瘤中增加了横纹肌样脑膜瘤及大量间质来源的良恶性肿瘤,并将弥漫性黑色素沉积症改为弥漫性黑色素细胞增生症。鞍区肿瘤里删除了垂体腺瘤及垂体腺癌,并将颗粒细胞瘤划入其中。

总而言之,2000 年分类修改了 1993 年分类中欠妥的用词和排列,增加了一些新的类型,删除了一些不必要的内容。使分类更简洁,分级更精确。并且尝试应用国际疾病分类肿瘤学部分的编号和良恶性分级法来标示。这一切是否合适,还有待今后实践的检验和修正。



线图 15-3 原发性和继发性胶质母细胞瘤发生和发展的基因途径

脑肿瘤的分级

肿瘤的分级是指恶性程度的分级,一般而论,恶性程度高者或级数高者预后较差。虽然决定预后的因素较多,但一般仍主要依靠病理学组织标本中间变的程度对特定的肿瘤进行分级。各家分级的方法虽然大同小异,但可能同一肿瘤同一级别所指为两种级别的肿瘤,例如对星形细胞瘤-胶质母细胞瘤系列的分级,St Anne / Mayo 分级法的 2 级和 Kernohan 分级法的 2 级就不是一回事(表 15-3)^[6,10]。虽然 1993 年分类和分级方案有不合理之处,例如将髓母细胞瘤和星形细胞瘤、胶质母细胞瘤系列两类完全不同性质的肿瘤同列于一分级表中就是一例;但是,既然 WHO 已作了统一规定,且又相对合理,为了有一个统一标准,所以大家仍主张采用 WHO 的分级方案(表 15-4)。WHO 1993 年的分级方法大致上与 1979 年公布的旧分类法相仿,即仍主要根据肿瘤的组织学表现确定其恶性程度。它采纳了 Kernohan 分级法、Ringertz 分级法和 St Anne / Mayo 分级法的长处,而和后者甚为相似。I 级属良性,即仅用手术切除可能治愈者。II 级表现为细胞异形,呈浸润性生长,核分裂不甚活跃,但手术切除后可能复发,分化良好的星形细胞瘤、少突胶质瘤和室管膜瘤均属此级。III 级表现为核分裂活跃、退行发育、间变和明显浸润性生长,属恶性。IV 级除 III 级特征外,常有明显坏死和微血管增生,恶性程度更高。对于星形细胞瘤,基本上同 Ringertz 分级法,即分为三级(II~IV),而 I 级只用于毛细胞型星形细胞瘤和

表 15-3 星形细胞瘤-胶质母细胞瘤系列分级方法比较表

WHO 分类	分 级				
	WHO*	Kernohan**	Ringertz***	St. Anne / Mayo	ICD-0****
星形细胞瘤	II	1	星形细胞瘤	1,2	3
间变性	III	2	间变型	3	3
星形细胞瘤			星形细胞瘤		
胶质	IV	3 和 4	胶质	4	3
母细胞瘤			母细胞瘤		

* I 级为毛细胞型星形细胞瘤; ** 1 级包括毛细胞型星形细胞瘤; *** 星形细胞瘤包括局部间变; **** 分级标准参见前面的说明

(仿 Ellison 等^[6]和 Klaihuus 等^[10])

表 15-4 中枢神经系统肿瘤的分级

肿 瘤 类 型	WHO 分级	ICD-O 分级
星形细胞肿瘤		
室管膜下巨细胞星形细胞瘤	I	1
毛细胞型星形细胞瘤	I	1
多形性黄色星形细胞瘤	II	3
弥漫性星形细胞瘤(星形细胞瘤)	II	3
间变性星形细胞瘤	III	3
胶质母细胞瘤	IV	3
少突胶质细胞肿瘤		
少突胶质瘤	II	3
间变性少突胶质瘤	III	3
少突星形细胞肿瘤		
少突星形细胞瘤	II	3
间变性少突星形细胞瘤	III	3
室管膜肿瘤		
室管膜下瘤	I	1
黏液乳头型室管膜瘤	I	1
室管膜瘤	II	3
间变性室管膜瘤	III	3
脉络丛肿瘤		
脉络丛乳头状瘤	I	0
脉络丛瘤	III	3
神经元/神经胶质肿瘤		
节细胞瘤	I	0
节细胞胶质瘤	I~II	1
间变性节细胞胶质瘤	III~IV	3
多纤维性婴儿节细胞胶质瘤	I	1
胚胎发育不良性神经上皮瘤	I	0
中央性神经细胞瘤	II	1
小脑神经细胞瘤	II	1
松果体肿瘤		
松果体细胞瘤	II	1
松果体母细胞瘤	IV	3
中间分化的松果体实质瘤	IV	3
胚胎性肿瘤		
髓上皮瘤	IV	3
室管膜母细胞瘤	IV	3
髓母细胞瘤	IV	3
幕上的原始神经外胚层肿瘤	IV	3
神经母细胞瘤	IV	3
周围神经肿瘤		
施万(雪旺)瘤	I	0
恶性周围神经鞘膜肿瘤	III~IV	3
脑脊膜肿瘤		
脑(脊)膜瘤	I~II	0~1
非典型性脑膜瘤	II	1
乳头型脑膜瘤	III	3
间变性脑膜瘤	III	3
血管外皮瘤	II~III	1

个别特殊少见变型。这个新的分级法的优点为:不同观察者所作判断的重复性很高,与病人生存率和生存期符合率很高;所以便于不同医院和不同作者

间交流经验,并利于不同部位间肿瘤疗效的比较。随着时间的推移,新的经验不断涌现,2000年的分类在定级方面,对1993年者作了修正和补充(表15-4),不但仍按1993年颁布的I~IV级标准对大部分脑肿瘤界定了恶性程度,并且还按照国际疾病分类中肿瘤学部分编号的方法(ICD code/0~3),对脑肿瘤进行分级,即在编号后缀以肿瘤的良好、恶性级别。“……/0”代表良性病变,“……/1”代表低度恶性,恶性倾向不确定或良、恶或交界性病变,“……/2”代表原位肿瘤,“……/3”代表恶性肿瘤。由于脑肿瘤的特殊性,即无法界定原位肿瘤,所以2000年分类中没有“……/2”。有些肿瘤2000年分类中的“……/1”和“……/3”级分别相当于1993年分类中I或(和)II级和III或(和)IV级。如前所述,2000年分类还根据1993年I~IV级标准对大多数肿瘤的恶性程度重作界定(表15-4)。1993年WHO分级表中定为I级者,发现实际上不少应属II级,如节细胞胶质瘤,故在2000年分类中将它改变为I或II级^[67,68];并发现有恶性程度更高者,故在2000年分类中将间变性节细胞胶质瘤定为III或IV级。有些肿瘤如毛细胞型星形细胞瘤和多形性黄色星形细胞瘤等,其中少数也会间变成恶性^[69],但2000年分类中仍将它们定为良性(I级)或低度恶性(II级)。这些情况在实际临床工作中,值得加以注意。1993年分类主要以组织病理学表现为依据,2000年分类又参照了遗传学内容。本书以下各节主要根据1993年的分类和分级方案的概念书写。但也参照了2000分类的内容。

脑肿瘤影像学诊断总论

CT问世之前脑肿瘤的影像学诊断主要依靠脑造影(包括气脑造影和小剂量定向气脑造影,以及气体和阳性造影剂的脑室造影)和脑血管造影。CT问世之后,淘汰了脑造影,同时几乎无人为了诊断的目的再去做脑血管造影,只有在行血管性介入放射学治疗或为与血管性病变鉴别时才做脑血管造影。本书将不对脑造影的种种表现进行叙述,如果对影像学发展的历史有兴趣时,可参阅我们以前的著作^[70]。对于脑血管造影,我们也仅作简要的描述。本书将着重于CT和MRI诊断。国内还存在只能使用X线平片的单位,故也对平片表现略作叙述。

脑肿瘤的最终诊断必须仰仗病理学,较准确的病理学诊断往往在尸体解剖或脑瘤全部或大部手术切除之后才能获得,即使是准确性较差的活检或定向活检也往往是行于影像学检查和诊断之后。不同的脑肿瘤可以出现几乎一样的影像学表现,同一种脑肿瘤可以出现不同的表现,对于恶性脑肿瘤还要求作出定位、定性、定级、定量的所谓“四定”诊断^[71],对不少具体病例往往不能完全地作出“四定”诊断,而只能力求准确。临床表现有助于影像学的正确诊断,对脑肿瘤的诊断和鉴别诊断而论,以下几项往往具有一定的参考意义,本书将在临床表现项下作简单扼要的叙述:发病率、性别、年龄、病期长短、颅内高压和局部神经受犯征象。至于化验所见,仅在有较大参考价值时才加以描述。

脑肿瘤的CT和MRI征象可以分为三类,即一般征象、间接征象和直接征象,现分述如下。

I. 一般征象

包括肿瘤的大小、部位和数目。它们对肿瘤的诊断有一定的参考意义。CT和MRI,特别是CT常常要在注射造影剂肿瘤出现增强之后才能大致上区别肿瘤和瘤周水肿。为何用“大致上”一词?因为某些肿瘤,特别是胶质瘤,可以呈现为部分肿瘤增强、部分肿瘤不增强的现象,而不增强部分的CT值和MRI信号强度可以与水肿者相仿;此外,恶性肿瘤的水肿区内可以混有肿瘤细胞浸润,而此肿瘤细胞浸润区往往是不增强的。测量肿瘤的大小,以增强后成像所显示者为佳。最简单的方法为测肿瘤的最大径来反映肿瘤的大小。最复杂者,为逐层勾画出肿瘤的轮廓,通过工作站计算出该层面肿瘤的面积,以此面积乘层厚所得为这一层图像上肿瘤的体积,显示肿瘤层面所得体积之和则等于整个肿瘤的体积。介于两者之间者,为测量肿瘤的最大直径(或横径),并测与此直径(或横径)垂直的最大横径(或直径),来代表肿瘤大小,如6cm×5cm。对肿瘤大小本书可能作具体描述,为了叙述方便起见,我们将武断地对肿瘤大小范围以其最大径作一粗略规定,凡描述为“肿瘤甚大”或“肿瘤较大”时,往往肿瘤最大径在5cm以上;凡描述为“肿瘤较小”时,往往肿瘤最大径在3cm以下;居于两者之间者,则描述为“肿瘤呈中等大小”。CT和MRI所显示的肿瘤大小、部位和数目多数是一致的,本书仅在CT项下对

它们进行描述,而在 MRI 项下不作重复或略作描述。

II. 间接征象

即占位征象(占位效应所引起的征象),包括中线结构向对侧移位、正常结构受推移和压迫而变形(如脑室、脑沟、脑池变形或闭塞和脑移位或变形)、正常钙化结构移位(如钙化松果体和脉络丛移位)、瘤周水肿(一般为血管源性水肿)、脑积水和脑疝。关于脑肿瘤所致脑水肿,以及脑积水和脑疝已于有关章节叙述过。有些肿瘤引起这些变化有较特殊表现或有较特殊意义时,我们将作具体描述,否则以下讲到各个肿瘤时只对其出现与否和出现的轻重程度作描述。

水肿 CT 显示为低密度区, MRI T₁WI 和长 TR 成像(PDWI 和 T₂WI 成像)分别显示为低信号和高信号区。CT 所显示的水肿范围常小于 MRI 所显示者,而 MRI T₁WI 成像显示水肿常不及长 TR 成像那样明显,故水肿的显示以长 TR 成像者为最佳。本书对瘤周水肿的程度常作较粗略的描述,即分为轻度水肿、中度水肿和重度水肿 3 级;瘤周水肿带的最宽处等于或小于 2 cm 时为轻度水肿;瘤周水肿带的最宽处大于 2 cm,但小于一侧大脑半球宽径一半时为中度水肿;瘤周水肿带最宽处大于一侧半球宽径一半时为重度水肿^[72]。但是,为了进行治疗前、后,如放射治疗前、后水肿程度的比较时,可作较细微的测量,并算出水肿指数^[73]。

$$\text{水肿指数} = (L_{TE} \times W_{TH} \times H_{TE}) / (L_T \times W_T \times H_T)$$

L_T、W_T 和 H_T 分别为肿瘤的长径、宽径和高径, L_{TE}、W_{TE} 和 H_{TE} 分别为肿瘤和水肿带长径、宽径和高径之和。没有水肿时水肿指数为 1, 有水肿时则大于 1, 水肿愈重数值愈大。

对于中线结构向对侧移位、正常钙化结构的移位和正常结构受推移和压迫而变形等等程度,一般情况下为节约文字计只作以下简要叙述:凡这些征象十分肯定和明显时,我们描述为“占位征象明显”;凡这些征象模棱两可或不甚肯定时,我们描述为“占位征象可疑”;凡不能显示这些征象时,则描述为“占位征象不明显”。

CT,特别是增强后 CT,往往能区分脑白质和灰质,而 MRI 则显示脑白质和灰质更佳。脑皮质

受脑外肿瘤推压时,表现为脑灰质和脑白质交界面向内移位(当然其他脑外占位病变也可引起这种征象),据此可判断病灶位于脑外。脑皮质向内移位,其下方脑白质也随之内移和变形,即所谓“白质塌陷征”^[74]。此外,还可以参考脑回、软脑膜血管、蛛网膜下腔、硬脑膜和颅骨位置和形态的变化,进一步对肿物作出更精确的定位诊断(表 15-5)。缓慢生长的肿物可以嵌入脑内,CT 或 MRI 断面上可能看不出脑灰质和白质的界面内移,而肿物外方的脑皮质可能反而外移,这时应注意参考其他征象加以判断。

表 15-5 颅内占位病变位于脑内、外的各种定位征象

	脑内占位病变	脑外占位病变
脑灰质、白质交界面	外移或消失	内移
脑回	膨大	压平
软脑膜血管	外移	内移
蛛网膜下腔	变狭或消失	扩大
病灶与脑皮质间薄层脑脊液	无	有
硬脑膜移位	外移	硬膜外占位内移 硬膜下占位外移
颅骨变化	罕见	较常见

III. 直接征象

即肿瘤本身所引起的 CT 密度异常和 MRI 信号强度异常的种种表现,包括注射造影剂前、后的 CT 密度变化和 MRI 信号强度变化。它们是肿瘤诊断和鉴别诊断的重要依据,对它们作仔细观察和分析,再结合上述一般征象和间接征象,以及临床表现往往能作出较正确的定位、定性、定量和定级诊断^[71]。

CT 平扫以正常脑组织的 CT 值作为参考(表 15-6),CT 值或密度高于正常脑组织者为高密度病灶,CT 值或密度低于正常脑组织者为低密度病灶,CT 值或密度与正常脑组织相仿者为等密度病灶。病灶密度不均匀时,即病灶的不同部位密度高低不一,为混合密度病灶,可为低、等混合密度病灶或不同程度低密度的混合密度病灶等等。肿瘤组织和非肿瘤性占位病变,与颅骨和颅内结构密度不同,容易识别(表 15-6)。多数肿瘤,特别是恶性胶质瘤常呈略低密度,而另有一些较少见的良、恶性肿瘤常呈略高密度(不含钙化和出血),而含脂肪的肿瘤则为明显的低密度(CT 值为 -40 ~ -120 Hu),熟悉不同密度的占位病变可能是哪些肿瘤或其他占位病变,

常能缩小鉴别诊断的范围(表 15-7)。如再结合肿瘤中所发生的一定形态的钙化、出血、囊变和坏死等等,进行综合分析常有可能作出较正确的诊断。肿瘤钙化可呈现为不同大小和形态的高密度区。有些原发性肿瘤较常发生钙化,结合钙化和发病部位等特征,常常有助于肿瘤的定性诊断(表 15-8)。转移性肿瘤一般不发生钙化。肿瘤出血,较新鲜时呈现为病灶内高密度区,随着时间推移可呈现为等密度,继而有时还可显示为低密度区。CT 往往难于区别肿瘤的坏死和囊变,它们均表现为肿瘤区中心、偏心或边缘的低密度区。含有脂肪或类脂质的肿瘤,其内全部或部分可显示为脂肪密度,CT 值呈负值,可达-40 Hu 以下。

表 15-6 颅内正常组织和肿瘤等的 CT 值(平扫)

正常组织和病变	平均 CT 值 (Hu)	正常组织和病变	平均 CT 值 (Hu)
骨骼	可达+1000	各种肿瘤	-120~+58
钙化	60 以上	肿瘤囊变区	+6~+22
脑灰质	+32~+40	肿瘤坏死区	+19~+23
脑白质	+28~+32	瘤周水肿	+18~+26
脑脊液	+3~+14*	新鲜脑梗死	+22~+26
眶内脂肪	-90~-70	陈旧脑梗死	+10~+16
流动血液	+32~+44	脑脓肿包膜	+28~+34
新鲜凝血块	+64~+86	脑脓肿内容	+19~+23
陈旧凝血块	+30~+60	蛛网膜囊肿	0~+14*

* 部分容积效应致 CT 值较高。

表 15-7 颅内肿瘤 CT 平扫密度分类表 (不含钙化和出血)*

低或略低密度肿瘤	略高密度肿瘤	很低密度肿瘤
高度恶性星形细胞肿瘤 (Ⅲ,Ⅳ级)	髓母细胞瘤	脂肪瘤
低度恶性星形细胞肿瘤 (Ⅰ,Ⅱ级)	大脑原始神经外胚层肿瘤	皮样囊肿
少突胶质细胞肿瘤(Ⅱ,Ⅲ级)	淋巴瘤	畸胎瘤
室管膜肿瘤(Ⅱ,Ⅲ级) 节细胞瘤(Ⅰ级)	生殖细胞瘤	
节细胞胶质瘤(Ⅰ,Ⅱ,Ⅲ级)	松果体细胞瘤	
大脑胶质瘤病	松果体母细胞瘤	
血管母细胞瘤	脉络丛乳头状瘤(瘤)	
转移瘤(部分)	转移瘤(部分)	
表皮样囊肿(大多数)	脑膜瘤	
	表皮样囊肿(极少数)	

* 多数情况如此,但有例外。罕见肿瘤未列入。

表 15-8 较常发生钙化的原发性脑肿瘤

脑外肿瘤	脑内肿瘤	脑室内肿瘤
颅咽管瘤	少突胶质细胞肿瘤	室管膜肿瘤
脑膜瘤	星形细胞肿瘤	脉络丛乳头状瘤
脊索瘤	淋巴瘤	脑膜瘤
畸胎瘤		
松果体区肿瘤		

注射造影剂作增强扫描,其注射造影剂的量和速度以及扫描技术对正常脑组织和病变组织增强表现影响颇大。注射造影剂剂量大和注射速度快者往往比剂量小和注射慢者增强明显。对同样正常或病变组织,扫描速度快者往往能在血管内,包括毛细血管内造影剂浓度较高时完成扫描,故增强效果常优于扫描速度慢者。

MRI 检查时,脑灰质和脑白质的信号略有不同。凡肿瘤信号与正常脑灰质信号大致相仿时,一般称为等信号肿瘤或病灶;而肿瘤信号低于或高于正常脑灰质时,则分别称为低信号或高信号肿瘤或病灶。肿瘤的信号可以均匀一致,也可以不均匀;不均匀时可为等、低和高信号中两种或两种以上的信号所组成,称为混合信号肿瘤或病灶。一般而论,肿瘤在 T₁WI 时为低信号,在 PDWI 和 T₂WI 时为高信号。但是,肿瘤的实质部分,即使不出血和钙化有时也可呈现为 T₂WI 低信号,如髓母细胞瘤、淋巴瘤和黏液腺癌脑转移等。这时 T₂WI 低信号的原因可能为肿瘤细胞丰富且排列密实、细胞核/胞质比高或细胞外液含量较少等。肿瘤信号的不均匀,可以为肿瘤本身结构不均匀(如含有脂肪和较大血管)所致,但大多数为肿瘤的继发钙化、坏死、囊变和出血等等所致。一般而论,含坏死、囊变区者多数为恶性肿瘤(Ⅲ、Ⅳ级)。发现坏死、囊变区时,常可除外某些肿瘤,如纤维型星形细胞瘤不会发生坏死和较大的囊变。但是,CT 和 MRI 区别坏死和囊变常甚困难,而有些囊变并非源于坏死,如见于毛细胞型星形细胞瘤、血管母细胞瘤、节细胞胶质瘤和多型性黄色星形细胞瘤等低度恶性或脑膜瘤等良性肿瘤。肿瘤区含有脂类或类脂质成分,根据脂质的分子结构可呈不同信号,含游离脂肪酸较多者, T₁WI、T₂WI 均呈高信号,含结合脂肪酸较多者, T₁WI 上可呈低信号或等信号, T₂WI 信号也有所改变。肿瘤血管由于其流空效应在 T₁WI、T₂WI 上均呈低信号。

肿瘤区钙化灶在 T_1 WI、PDWI 和 T_2 WI 上大多呈现为低信号。但是也有例外。有时钙化灶在 T_1 WI 时为低信号,但在 T_2 WI 和 PDWI 时可以呈现为高信号或等信号,同时也可在长 TR 成像时因 TE 不同而信号不同。偶尔在 T_1 WI 上钙化灶也可显示为高信号,其原因不明,可能与钙质结合于蛋白质上有关^[75]。Dell 等^[76]报告 1 例假性甲状旁腺功能低下症,CT 显示基底节明显钙化,此钙化灶在 MRI T_1 WI 上呈现为高信号;为此,他们用含磷酸钙混悬液的实验模型以同样 T_1 WI 成像程序成像,也显示为类似高信号。梯度回波成像时 T_2^* WI 钙化灶呈现为低信号,其敏感性高于自旋回波成像者。总的看来,MRI 显示钙化不及 CT 敏感,故为了显示肿瘤钙化最好行 CT 平扫。

1%~15% 的肿瘤继发出血^[77],而以恶性肿瘤更易继发出血(表 15-9)。

表 15-9 较常发生出血的脑肿瘤

原发性脑肿瘤	转移性脑肿瘤
胶质母细胞瘤	肺癌
间变性星形细胞瘤	乳癌
少突星形细胞瘤	绒毛膜上皮癌
	甲状腺癌
	肾癌
	黑色素瘤

颅内出血的 MRI 表现受多种因素的影响,最有影响的出血内在因素为出血的期龄、部位、出血量和原因,最有影响的外在因素为检查所用机器的磁场大小和成像程序。颅内出血 MRI 表现的物理学基础主要涉及磁化率效应和偶极子-偶极子的相互作用。这些都已在其他章节中述及,不拟重复。肿瘤出血送作影像学检查时仅少数属超急性或急性期,一般都已达亚急性或慢性期。急性出血表现为 T_1 WI 呈略低信号或无信号改变, T_2 WI 呈低信号,后者主要与细胞内去氧血红蛋白的磁化率效应有关。亚急性出血早期由于细胞内正铁血红蛋白具有短 T_1 作用(由于偶极子-偶极子的相互作用),而对 T_2 影响不大, T_1 WI 呈高信号, T_2 WI 仍呈低信号(细胞内正铁血红蛋白的磁化率效应)。亚急性出血的晚期 T_1 WI 和 T_2 WI 上均呈高信号; T_2 WI 高信号主要为细胞外正铁血红蛋白和蛋白质含量减低而具有长 T_2 作用所

致^[78]。慢性出血出血区可见含铁血黄素沉着,其特征为 T_2 WI 呈低信号。少量肿瘤出血一般不难确定为肿瘤出血,如果出血量较大,特别是肿瘤的一系列征象为出血征象所掩盖时,将引起与单纯性血肿的鉴别诊断问题^[79,80]。主要依据肿瘤除出血表现外的或多或少肿瘤征象;肿瘤可反复出血,可有各出血成分的征象;肿瘤出血与一般出血相比,其期龄发展常延缓;肿瘤出血伴随的病灶周围水肿常较重,且随访下去水肿常不消退(单纯血肿随血肿吸收周围水肿会消退);单纯性血肿的含铁血黄素 T_2 WI 低信号环常甚完整,而继发于肿瘤的出血常不显示此低信号环或只有不完整的低信号环;往往可以将肿瘤出血和单纯性血肿区别开来(表 15-10)。

表 15-10 肿瘤出血与单纯性血肿的鉴别诊断表

	单纯性血肿	肿瘤出血
信号强度	较均匀和有一定规律	不均匀和伴有肿瘤的信号改变
造影剂增强	无*	可能有
出血期龄	发展正常	往往延缓
含铁血黄素环	完整	无或不完整
病灶周围水肿	较轻,会消退	重,不会消退

* 活动性出血可见造影剂渗进血肿,慢性血肿包膜可增强。

肿瘤可以发生坏死和囊变,恶性肿瘤发生坏死和囊变的机会多于良性肿瘤者。坏死、囊变在 MRI T_1 WI 上均呈低信号,PDWI 和 T_2 WI 上呈高信号,往往难以根据信号分辨两者。坏死腔可以单发或多发,可以位于肿瘤中心或偏于一侧,形态和轮廓常不规则。囊变腔也可单发或多发,可位于肿瘤内或肿瘤旁(如囊性脑膜瘤),常呈类圆形,边界和轮廓较光整。

钆剂增强 MR 成像,其机制与 X 线造影、CT 增强不一样,但是它们均和肿瘤组织的血供及和血脑屏障的有无或破坏程度有关。增强开始时,肿瘤发生异常对比增强的快慢与肿瘤血供多少有关,此后造影剂逸于血管周围间隙、进入间质组织的速度则取决于血脑屏障的有无及受损程度的轻重。增强 MR 成像可以提高平扫阴性颅内肿瘤的显示率,对于平扫已显示的脑肿瘤,增强扫描有助于明确肿瘤的边缘,并帮助作出定性诊断。

无论是 CT,还是 MRI,肿瘤增强的表现均多变异,同一肿瘤可以出现不同增强表现,不同肿

瘤可以出现类似增强表现,随之增强形态往往只具有相对的特异性,以致可能对肿瘤的定性和定级诊断导致错误。如果对一些常见的增强形态,在不同肿瘤出现的频次有所了解,则可能对鉴别诊断颇有帮助。就胶质瘤而论,不增强的病灶倾向于低度恶性或良性病灶,如低度恶性星形细胞瘤和室管膜下室管膜瘤等;而明显增强的肿瘤(实质性或环状增强)则倾向于恶性,如胶质母细胞瘤和间变性星形细胞瘤。但是,有例外的情况存在,如毛细胞型星形细胞瘤和血管母细胞瘤等较良性肿瘤都常有明显增强;而大脑胶质瘤病为恶性程度很高的肿瘤,却常常并不增强。尽管如此,胶质瘤中明显增强的肿瘤多为恶性,不增强的肿瘤常为良性,这个一般规律还是具有一定价值的^[81]。周边有环状增强的病灶可见于肿瘤和非肿瘤性病变(表 15-11)。囊性病灶伴附壁结节增强者提示为毛细胞型星形细胞瘤、血管母细胞瘤(常位于幕下)和多型性黄色星形细胞瘤(典型者位于幕上)。Lilja 等^[82]认为,根据影像学表现来确定肿瘤的恶性程度时,必须特别小心。但是,Dean 等^[83]认为,不参考增强表现,而根据 MRI 所见肿瘤的占位效应、囊变和坏死来确定星形细胞肿瘤为低度恶性、间变性或胶质母细胞瘤,其准确性几与组织病理相仿。总之,脑肿瘤的影像学诊断必须平扫与增强相结合,CT 和 MRI 互为补充,加上足够的肿瘤学知识和经验,作出一个较完整的“四定”诊断是可能的,但不甚全面和错误的诊断也是难免的。

表 15-11 常发生环状增强脑内病灶

肿 瘤	非肿瘤性病变
胶质母细胞瘤	脑脓肿
转移瘤	脑放射性坏死
淋巴瘤	亚急性或慢性脑梗死
	亚急性或慢性血肿
	肿块状多发性硬化

(陈星荣 沈天真)

参 考 文 献

1. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumours. *Brain Pathol*, 1993; 3:255~268

2. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. Histological typing of the central nervous system: World Health Organization International Histological Classification of Tumours. Berlin:Springer, 1993

3. Burger PC, Scheithauer BW. Atlas of tumor pathology: tumors of the central nervous system. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1994

4. 沈天真,陈星荣. 神经放射学医师应熟悉新的 WHO 脑瘤分类. *中国医学计算机成像杂志*, 1997;3:145~149

5. Lantos PL, Vandenberg SR, Kleihues P. Tumours of the nervous system. In: Graham DI, Lantos PL. ed. *Greenfield's Neuropathology*. 6th ed. Vol 2. London: Arnold, 1997:583~879

6. Ellison D, Love S, Chimelli L, et al. *Neuropathology*. London: Mosby, 1998:34.1~47.4

7. Provias JP, Becker LE. Cellular and molecular Pathology of Medulloblastoma. *J Neurooncol*, 1996; 29:35~42

8. Porke LB, Trojanowski JQ, Lee VMY. Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system. *Brain Pathol*, 1997; 7:765~784

9. Becker LE. Pathology of pediatric brain tumors. *Neuroimaging Clin N Am*, 1999; 9:671~690

10. Kleihues P, Sogomezoglu F, Schauble B, et al. Histopathology, classification, and grading of gliomas. *Glia*, 1995; 15:211~221

11. Kleihues P, Cavence WK. Pathology and genetics of tumours of nervous system. Lyon: IARC Press, 2000: 6~253

12. 沈天真,张玉林,陈星荣. 世界卫生组织脑肿瘤分类的进展. *中国医学计算机成像杂志*, 2000;6:219~231

13. Virchow R. Die Cellularpathologie in Ihrer Begründung Auf Physiologische and Pathologische. Berlin: Gewebelehr Hirschwald, 1862

14. Rindfleisch E. Lehrbuch der Pathologischen. 5. Leipzig: Gewebelehre Aufl Engelmann, 1878

15. Bruns L. Klinik der Hirgeschwulste. In: Krause F (Hrsg) ed. Die Allgemeine Chirurgie der Gehirnkrankheiten. Bd II (neue deutsche Chirurgie, Bd 12). Enke: Stuttgart, 1994:19~104

16. Bailey P, Cushing H. A Classification of the Tumours of the Glioma Group on a Histogenetic Base with a Correlated Study of Prognosis. Philadelphia: Lippincott, 1926

17. Kernohan JW, Mabon RF, Svien HJ, et al. A simplified classification of glioma. *Proc Staff Meet Mayo Clin*, 1949; 24:71~75

18. Henschen F. Referat uber Gliome. Verh Dtsch Pathol Ges 27. Jena; Tagy Ficher, 1934;8~39
19. Ringertz N. Grading of glioma. Acta Path Scand, 1950; 27:51~64
20. Ackerman LV, Rosai J. Surgical Pathology. 5th ed. St Louis; Mosby, 1974;1 248~1 249
21. Zulch K J. Histologic Typing of Tumours of the Central Nervous System. Geneva; World Health Organization, 1979
22. Fields WS. Primary Brain Tumours. A Review of Histologic Classification. New York, Berlin; Springer Verlag, 1989
23. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. Histological Typing of Tumours of the Central Nervous System. 2nd. Berlin, Heidelberg, New York; Springer, 1993
24. von Deimling A, Krone W, Menon AG. Neurofibromatosis type I: pathology, clinical features, and molecular genetics. Brain Pathol, 1995; 5:153~162
25. Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children. Cancer, 1973; 32:890~897
26. Rorke LB. The cerebellar medulloblastoma and its relationship to primitive neuroectodermal tumors. J Neuropathol Exp Neurol, 1983; 42:1~15
27. Becker LE, Hinton D. Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system. Hum Pathol, 1983; 14:538~550
28. Luh GY, Bird CR. Imaging of brain tumors in the pediatric population. Neuroimaging Clin N Am, 1999; 9: 691~716
29. Kadin ME, Rubinstein LJ, Nelson JS. Neonatal cerebellar medulloblastoma originating from the fetal external granular layer. J Neuropathol Exp Neurol, 1970; 29: 584~600
30. Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of Tumours of the Nervous System. 5th ed. Baltimore; William & Wilkins, 1989; 251~347
31. Vandenberg SR, Herman MM, Rubinstein LJ. Embryonal central neuroepithelial tumors: current concepts and future challenges. Cancer Met Rev, 1987; 5:343~365
32. Rubinstein LJ. Embryonal central neuroepithelial tumors and their differentiating potential. a cytogenetic view of a complex neuro-oncological problem. J Neurosurg, 1985; 62:795~805
33. Swarz JR, Qel Cerro M. Lack of evidence for glial cells originating from the external granular layer in mouse cerebellum. J Neurocytol, 1977; 6:241~250
34. Katsetos CD, Burger PC. Medulloblastoma. Semin Diagn Pathol, 1994; 11:85~97
35. Katsetos CD, Herman MM, Krishna L, et al. Calbindin-D28K in subsets of medulloblastomas and in the human medulloblastoma cell line D283. Med. Arch Pathol Lab Med, 1995; 119:734~743
36. Albrecht S, Von Deimling A, Pietsch T, et al. Microsatellite analysis of loss of heterozygosity on chromosome 9q, 11q and 17q in medulloblastomas. Neuropath App Neurobiol, 1994; 20:74~81
37. Batra SK, Mchendon RR, Koo JS, et al. Prognostic implications of chromosome 17p deletions in medulloblastomas. J Neuro Oncol, 1995; 24:39~45
38. Schofield D, West DC, Antony DC, et al. Correlation of loss of heterozygosity at chromosome 9q with histological subtype in medulloblastomas. Am J Pathol, 1995; 146:472~480
39. Pasquier B, Gasnier F, Pasquier D, et al. Papillary meningioma; clinicopathologic study of seven cases and review of the literature. Cancer, 1986; 58:299~305
40. Al Saadi A, Latimer F, Madercic M, et al. Cytogenetic studies of human brain tumors and their clinical significance II meningioma. Cancer Genet Cytogenet, 1987; 26:127~141
41. Maltby EL, Ironside JW, Battersby RDE. Cytogenetic studies in 50 meningiomas. Cances Genet Cytogenet, 1988; 31:199~210
42. Rey JA, Belle MJ, De Campos JM, et al. Chromosomal involvement secondary to-22 in human meningiomas. Cancer Genet Cytogenet, 1988; 33:275~290
43. Poulsgird L, Ronne M, Schroder HD. Cytogenetic studies of 19 meningiomas and their clinical significance I. Anticancer Res, 1989; 9:109~112
44. Poulsgird L, Schroder HD, Ronne M. Cytogenetic studies of 11 meningiomas and their clinical significance II. Anticancer Res, 1990; 10:535~538
45. Vagner-Capodano AM, Grisoli F, Gambarelli D, et al. Correlation between cytogenetic and histological findings in 75 human meningiomas. Neurosurgery, 1993; 32: 892~900
46. Rempel SA, Schwech Heimer K, Qavis RI, et al. Loss of heterozygosity for loci on chromosome 10 is associated with morphologically malignant meningioma progression. Cancer Res, 1993; 53:2 386~2 392
47. Ng H, Lan K, Tse JYM, et al. Combined molecular genetic studies of chromosome 22q and the neurofibrom-

- atosis type 2 gene in central nervous system tumors. *Neurosurgery*, 1996; 37:764~773
48. Collins VP, Nordenskjold M, Dumanski JP. The molecular genetics of meningiomas. *Brain Pathol*, 1990; 1: 19~24
 49. Brandis A, Mirzai S, Tagabiba M, et al. Immunohistochemical detection of female sex hormone receptors in meningiomas: correlation with clinical and histological features. *Neurosurgery*, 1993; 33:212~218
 50. Bogler O, Huang HJ, Kleihues P, et al. The p53 gene and its role in human brain. *Glia*, 1995; 15:308~327
 51. Hartwell L. Defects in a cell cycle checkpoint may be responsible for the genomic instability of cancer cells. *Cell*, 1992; 71:543~546
 52. Lane DP. Cancer p53, guardian of the genomes. *Nature*, 1992; 358:15~16
 53. Malkin D, Li FP, Strong LC, et al. Germ Line p53 mutations in a familial syndrome of breast cancer, sarcomas, and other reoplasms. *Science*, 1990; 250:1 233~1 238
 54. Serrano M, Hannon GJ, Beach D. A new regulator motif cell-cycle control causing specific inhibition of cyclin D/CDK4. *Nature*, 1993; 336:704~707
 55. Ueki K, Ono Y, Henson JW, et al. CDKN2/p16 or RB alterations occur in the majority of glioblastomas and are inversely correlated. *Cancer Res*, 1996; 56:150~153
 56. Bierrat W, Tohma Y, Yonekawa Y, et al. Alterations of cell cycle regulatory genes in primary (de novo) and Secondary glioblastomas. *Acta Neuropathol*, 1997; 94: 303~309
 57. Watanabe K, Tachibana O, Sato K, et al. Overexpression of the EGF receptor and p53 mutations are mutually exclusive in the evolution of primary and secondary glioblastomas. *Brain Pathol*, 1996; 6:217~224
 58. Louis DN, Gusella JF. A tiger behind many doors: multiple genetic pathways to malignant glioma. *Trends Genet*, 1995; 11:412~415
 59. Reifenberger J, Ring GU, Gies U, et al. Analysis of p53 mutation and epidermal growth factor receptor amplification progression. *J Neuropathol Exp Neurol*, 1996; 55:822~831
 60. James CD, Caribom E, Dumarski JP, et al. Clonal genomic alterations in glioma malignancy stages. *Cancer Res*, 1988; 48:5 546~5 551
 61. Louis DN, Cavenee WK. Molecular biology of central nervous system neoplasms. In: Devits VT, Heliman S, Rosenberg SA. *Cancer: Principles and Practice of Oncology*. 5th ed. Philadelphia: Lippicott Raven Publishers, 1997; 2 013~2 022
 62. Ohguki H, Schauble B, Zur H, et al. Genetic alterations associated with the evolution and progression of astrocytic brain tumours. *Virchows Arch*, 1995; 427: 113~118
 63. Watanabe K, Sato K, Biernat W, et al. Incidence and timing of p53 mutations during astrocytoma progression in patients with multiple biopsies. *Clin Cancer Res*, 1997; 3:523~530
 64. Classan W. Platelet-derived growth factor receptor signals. *J Biol Chem*, 1994; 269:32 023~32 026
 65. Heldin CH, Westermark B. Platelet-derived growth factor: mechanism of action and possible in vivo function. *Cell Regul*, 1990; 1:555~566
 66. Hermanson M, Funa K, Koopmann J, et al. Association of loss of heterozygosity on chromosome 17p with highplatelet-derived growth factor alpha receptor expression in human malignant gliomas. *Cancer Res*, 1996; 56:164~171
 67. Rumana CS, Valadka AB. Radiation therapy and malignant degeneration of benign supratentorial gangliogliomas. *Neurosurgery*, 1998; 42:1 038~1 043
 68. Coons SW, Ashby LS. Pathology of intracranial neoplasms. *Neuroimaging Clin N Am*, 1999; 9:615~649
 69. Tonn JC, Paulus W, Warmuth-Metz M, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: report of six cases with special consideration of diagnostic and therapeutic pitfalls. *Surg Neurol*, 1997; 47:162~169
 70. 沈天真,陈星荣主编. 中枢神经系统计算机体层摄影(CT)和磁共振成像(MRI). 上海:上海医科大学出版社, 1991
 71. 陈星荣,陈九如,沈天真. 认真做好医学影像学的“四定”诊断. *中国医学计算机成像杂志*, 1996; 2: 217~218
 72. Kazner E, Wende S, Grumme T, et al. Computed tomography and magnetic resonance tomography of intracranial tumors. Berlin:Springer-Verlag, 1989
 73. Inamura T, Nishio S, Tabeshita I, et al. Peritumoral brain adema in meningiomas: influence of vascular supply on its development. *Neurosurgery*, 1992; 31:179~185
 74. Nakasu S, Hirano A, Liema J, et al. Interface between the meningioma and the brain. *Surg Neurol*, 1989; 32: 206~212

75. Henkelman RW, Watts JF, Kurcharczyk W. High signal intensity in MR images of calcified brain tissue. *Radiology*, 1991; 179:199~206
76. Dell LA, Brown MS, Orrison WW, et al. Physiologic intracranial calcification with hyperintensity on MR imaging: case report and experimental model. *AJNR*, 1988; 9:1145~1148
77. Kondziolka D, Bernstein M, Resch L, et al. Significance of hemorrhage into brain tumors: clinicopathological study. *J Neurosurg*, 1987; 67:852~857
78. Gomori JM, Grossman RI, Yu IP, et al. NMR relaxation times of blood: dependence on field strength, oxidation state, and cell integrity. *J Comput Assist Tomogr*, 1987; 11:684~690
79. Leeds NE. Pitfalls recognized in the magnetic resonance evaluation of patients with primary and secondary brain neoplasms. *Neuroimag Clin North Am*, 1993; 3:755~770
80. Meyer JR, Gorey MT. Differential diagnosis of nontraumatic intracranial hemorrhage. *Neuroimag Clin North Am*, 1998; 8:263~293
81. Graif M, Bydder GM, Steiner RE, et al. Contrast-enhanced MR imaging of malignant brain tumor. *AJNR*, 1985; 6:855~862
82. Lilja A, Bergstrom K, Spannare B, et al. Reliability of computed tomography in assessing histopathological features of malignant supratentorial gliomas. *J Comput Assist Tomogr*, 1981; 5:625~636
83. Dean BL, Drayer BF, Bird CR, et al. Gliomas: classification with MR imaging. *Radiology*, 1990; 174:411~415

第二节 星形细胞肿瘤

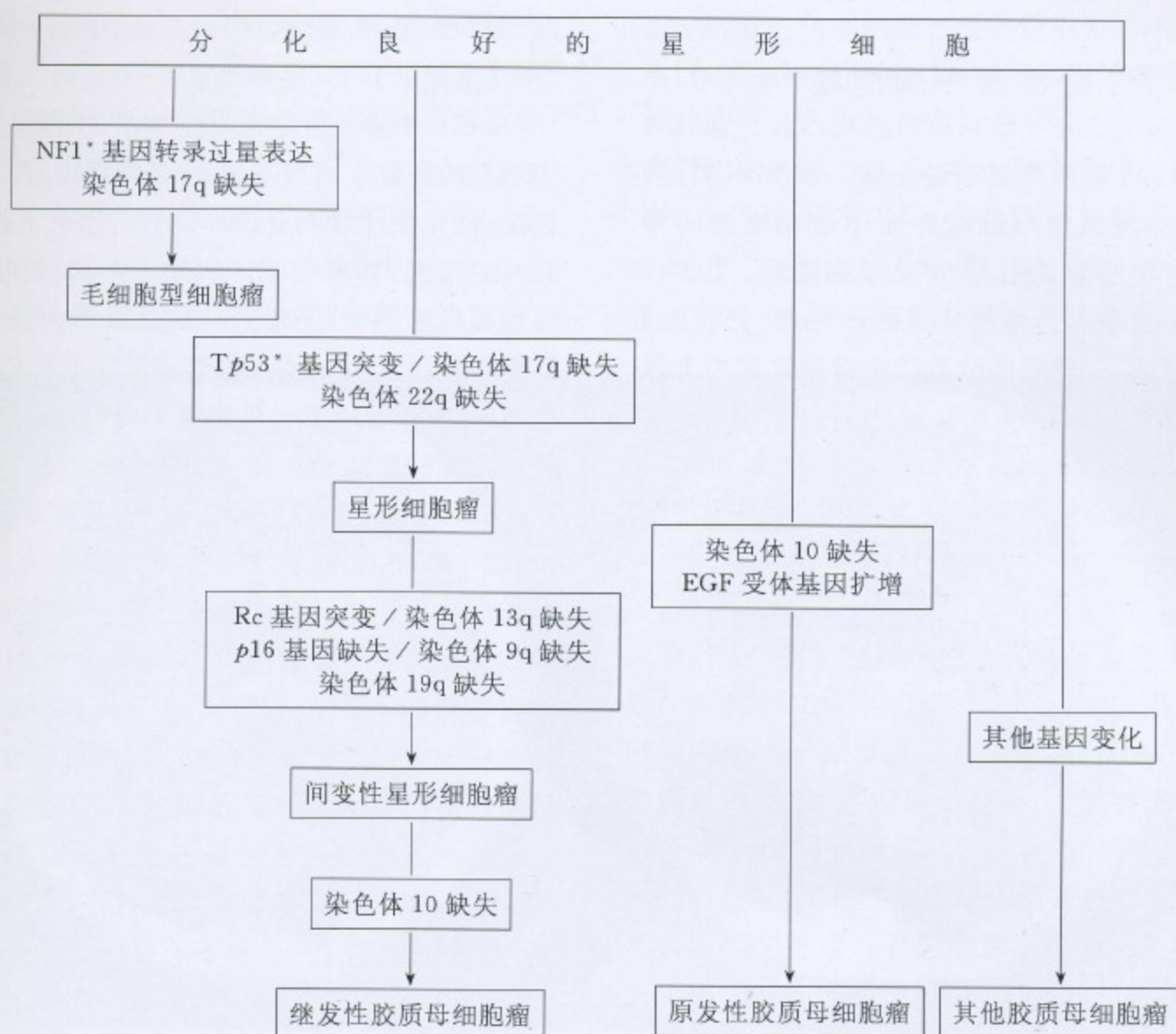
星形细胞肿瘤的定义为:主要成分为肿瘤性星形细胞所构成的肿瘤。它是原发性脑肿瘤中最大的,也是最常见的一类肿瘤。对它的分类和分级的认识甚不一致,并还在不断发展。WHO 1993年颁布的中枢神经系统肿瘤病理分类(以下简称1993年分类)和2000年颁布的神经系统肿瘤分类(以下简称2000年分类),将它分为弥漫性和局限性两大类^[1~7]。1993年颁布的WHO分类法将星形细胞肿瘤分为局限性和弥漫性两类。弥漫性星形细胞肿瘤包括低度恶性星形细胞瘤、间变性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤(多形性),即Ⅱ至Ⅳ级星形细胞瘤,它们呈弥漫性、浸润性生长。在1993年分类中,不加任何定语星形细胞瘤一词所指者,就是低度恶性星形细胞瘤,而2000年分类则由弥漫性星形细胞瘤取代了星形细胞瘤的概念。低度恶性星形细胞瘤常进一步发生基因突变,于是变成间变性星形细胞瘤;而后者又可以进一步恶变为胶质母细胞瘤,即所谓继发性胶质母细胞瘤。当然,发病时可能就是恶性程度很高的胶质母细胞瘤,即所谓原发性或新生性胶质母细胞瘤。两种胶质母细胞瘤是不相同的(表15-12)。少数其他非星形细胞胶质瘤也可恶变成为胶质母细胞瘤(线图15-5)。

表 15-12 原发和继发性胶质母细胞瘤的特征

	原发性	继发性
活检诊断胶质母细胞瘤的平均年龄	55岁	39岁
p53 突变的发生率	10%	67%
p53 免疫组织化学反应阳性率	37%	97%
p53 免疫标记指数	低	高
EGF 受体免疫组织化学反应阳性率	63%	10%

(仿 Ellison 等^[7])

1979年公布的WHO中枢神经系统肿瘤病理分类,将胶质母细胞瘤归类于“分化不良的胚胎性肿瘤”一类,而1993年和2000年的分类法则将它归属于星形细胞肿瘤一类。间变性少突胶质瘤,甚至间变性室管膜瘤,都可能进一步恶化,并达到足以诊断胶质母细胞瘤的标准,但这时往往都有星形细胞分化的证据。低度恶性星形细胞瘤、间变性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤各约有1/3病例的肿瘤中含有p53肿瘤抑制基因突变,表明这种基因突变在弥漫性星形细胞瘤形成的较早阶段就已发生。1993年和2000年的WHO分类中取消了巨怪细胞肉瘤一名。因免疫组织化学检查显示肿瘤为胶原纤维酸性蛋白(GFAP)阳性,故确定属胶质母细胞瘤的一种变型:巨细胞胶质母细胞瘤伴有肉瘤成分。



线图 15-5 星形细胞肿瘤发生和发展示意图

* Tp53, 即 p53。

局限性星形细胞肿瘤中主要是毛细胞型星形细胞瘤,而多形性黄色星形细胞瘤和伴结节增生症的室管膜下巨细胞星形细胞瘤则属非常少见的局限性星形细胞肿瘤。它们和其他非星形细胞性胶质瘤都不含或很少含有 p53 肿瘤抑制基因突变,提示它们与弥漫性星形细胞肿瘤的遗传学基础不同。毛细胞型星形细胞瘤的组织发生尚不甚明了。从其形态学特征和好发部位推测它可能源于某种特殊的前体细胞,但目前尚未发现这种细胞;故而又认为它可能并非源于某种特殊的前体细胞,而生物学和形态学特征只不过是它所发生的基因改变不同于其他胶质瘤而已。毛细胞型星形细胞瘤,特别是发生于视神经者,常常联带有 I 型神经纤维瘤病这一事实支持这种解释;因为有些毛细胞型星形细胞瘤显示染色体 17q 有基因物质丧失,而 I 型神经纤维瘤病的基因正位于染色体 17q。尽管对毛细胞型星形细胞瘤已认识多年,但对局限性星形细胞瘤作为星形细胞瘤中的一大类是到近年来才得到公认的^[1],并且这一

大类中的多形性黄色星形细胞瘤和室管膜下巨细胞星形细胞瘤也是 1993 年分类才出现的。

1993 年中枢神经系统肿瘤病理分类颁布以后出版的影像学著作中,仍有不按此分类法将局限性星形细胞肿瘤与弥漫性星形细胞肿瘤分开来叙述的作者,例如仍采用 20 世纪 80 年代的分类法,将星形细胞瘤和毛细胞型星形细胞瘤均归在低度恶性星形细胞瘤中叙述。对于星形细胞肿瘤的分级过去存在着一定的紊乱(表 15-3),特别是对星形细胞瘤(II 级),过去曾将它定为 I 级, I ~ II 级或 II 级^[4,5]。虽然 1993 年 WHO 分类和分级法颁布之后多数病理学家都照此行事,但也有一些病理学家仍照其原来的方法行事。由于这些情况的存在,以致影像学家对星形细胞肿瘤所描述的影像学表现也可能存在差异。本节主要根据 1993 年的分类法加以叙述,但对 2000 年分类的新方法、新观点和新问题也有所反映,以便读者对影像学的病理学基础有一个较全面的认识。

弥漫性星形细胞瘤

按照 1993 年分类星形细胞瘤一词如不加任何定语,就是弥漫性星形细胞肿瘤中最良性的一种,即 WHO 分类法定为 II 级的星形细胞瘤。2000 年的分类则将它改名为弥漫性星形细胞瘤,仍定为 II 级。如上所述,一些老的分类法中曾将它定为 I 级、I ~ II 级或 II 级^[4,5],以致文献中对其影像学的描述存在一定的差异。本文则按 1993 年和 2000 年分类法所界定的范围来叙述其病理、临床和影像学表现。

【病理】

巨检见肿瘤浸润区变形和增厚,边界不清,棕黄色,质地较均匀,很少有囊变区^[6,7]。镜检表现为数目远多于正常的、形态相对较正常的星形细胞所组成,血管常无甚改变,血脑屏障较完好,无核分裂增多,无出血和坏死。有时可见微囊变区(microcystic change)。典型者孤立地位于深部白质,并沿白质纤维束浸润,且此浸润无明显边界。弥漫性星形细胞瘤多数为原纤维型,少数为原浆细胞型和肥胖细胞型。镜下组织学改变可能不甚均匀一致,即低度恶性区内可能间有一些高度恶性的改变,因此根据活检材料定级时常甚困难。由于病理检查者判定星形细胞瘤存在一定的主观性,加上判定 1993 年分类法中的 II 级也存在一定难度,故 2000 年分类将它也分为 3 级。Mittler 等^[8]报道,这类肿瘤同一观察者前、后观察的一致率约为 65%,不同观察者的一致率仅约 57%。

【临床】

弥漫性星形细胞瘤占整个脑瘤的 5.6%^[9],约占整个胶质瘤的 20%^[10]。多见于青年人,也可见于儿童和中年人,一般不见于 65 岁以上病人。男性多见于女性。临床主要症状为癫痫,不同部位的肿瘤可产生不同的临床症状和体征,发生于大脑半球者,常见的症状为精神改变、感觉障碍、对侧肢体瘫痪和同向偏盲等;发生于中线者,早期可引起颅内压增高的症状;发生于脑干者,主要症状为头晕、复视、后组脑神经和锥体束损害引起的声音嘶哑、吞咽困难、眼球外展麻痹、角膜反射消失和肌力减退等症状;发生于小脑者,也可引起明显的颅内压增高症,多伴有小脑体征如步态不稳、眼球震颤等。预后尚可,存活中

期约为 80 个月^[7]。

【影像学】

(一) 平片 早期无阳性发现,晚期可引起颅内压增高的征象。有时可见病理性钙化,多呈小点状钙化,钙化发生率可达 10% 左右,也有可达 20% ~ 30% 的报道,其他钙化形式如直条状、波浪状、结节聚集成堆或块状、无定形片状及弧形壳状在星形细胞瘤中较少见。对钙化的显示平片不及 CT。

(二) 血管造影 可表现为局限性无血管区,一般不出现肿瘤血管。

(三) CT 肿瘤好发于额部,其次依序为颞叶、顶叶、小脑和脑干;但在儿童则以颞叶为最多见^[7]。平扫病灶为均匀的等密度或低密度,或低、等混合密度。表现为均匀等密度时,只能根据局限性脑内占位病变的种种表现,如脑回、大脑脚和胼胝体等结构膨大和脑室受压等加以判断。有时等密度病灶可伴有一狭窄代表水肿的瘤周低密度带,这将有助于病灶的显示。肿瘤表现为低密度或低等混合密度时(图 15-1,图 15-2),除显示局限性占位征象外,还可显示低密度区存在,边界多不甚清楚。肿瘤体积多较小,呈类圆形或不规则形。由于病理上发现肿瘤区血管变化不明显而认为血脑屏障尚完整,故肿瘤的低密度似乎不是血管源性水肿所致。推测形成低

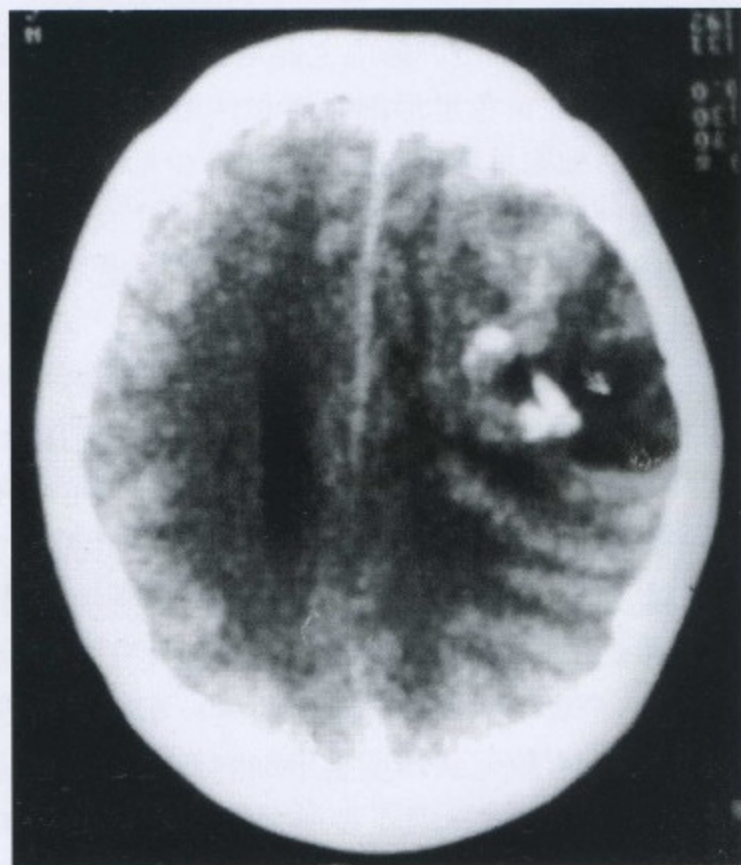


图 15-1 弥漫性星形细胞瘤

CT 平扫显示左额部病灶呈低密度,其内见多发片状钙化,边界尚清,局部脑回受压。

密度的原因可能是:脑白质内排列紧密的轴索被为数众多的星形细胞(肿瘤星形细胞)所分开而发生水肿所致^[1]。低密度肿瘤是否伴有瘤周水肿则常常难以判断。一般不显示出血和坏死所造成的密度改变。病理上所见的微囊变区也显示为低密度区。少数病例也可有较大的囊变区,位于肿瘤的中心或边缘,密度明显低于一般的水肿区或肿瘤的实质部分,

由囊变所致的密度和形态改变常不易与坏死所致者区别,以致恶性程度更高的星形细胞肿瘤难以鉴别。少数肿瘤可显示点状或斑片状钙化(图 15-1),成人患者中钙化者较少见,儿童患者中钙化较多见。钙化发生率各家报道不一,一般认为发生率占10%~20%^[11,12],但也有人认为小儿幕上原纤维型星形细胞瘤中1/3~1/2均有CT可见之钙化^[3]。

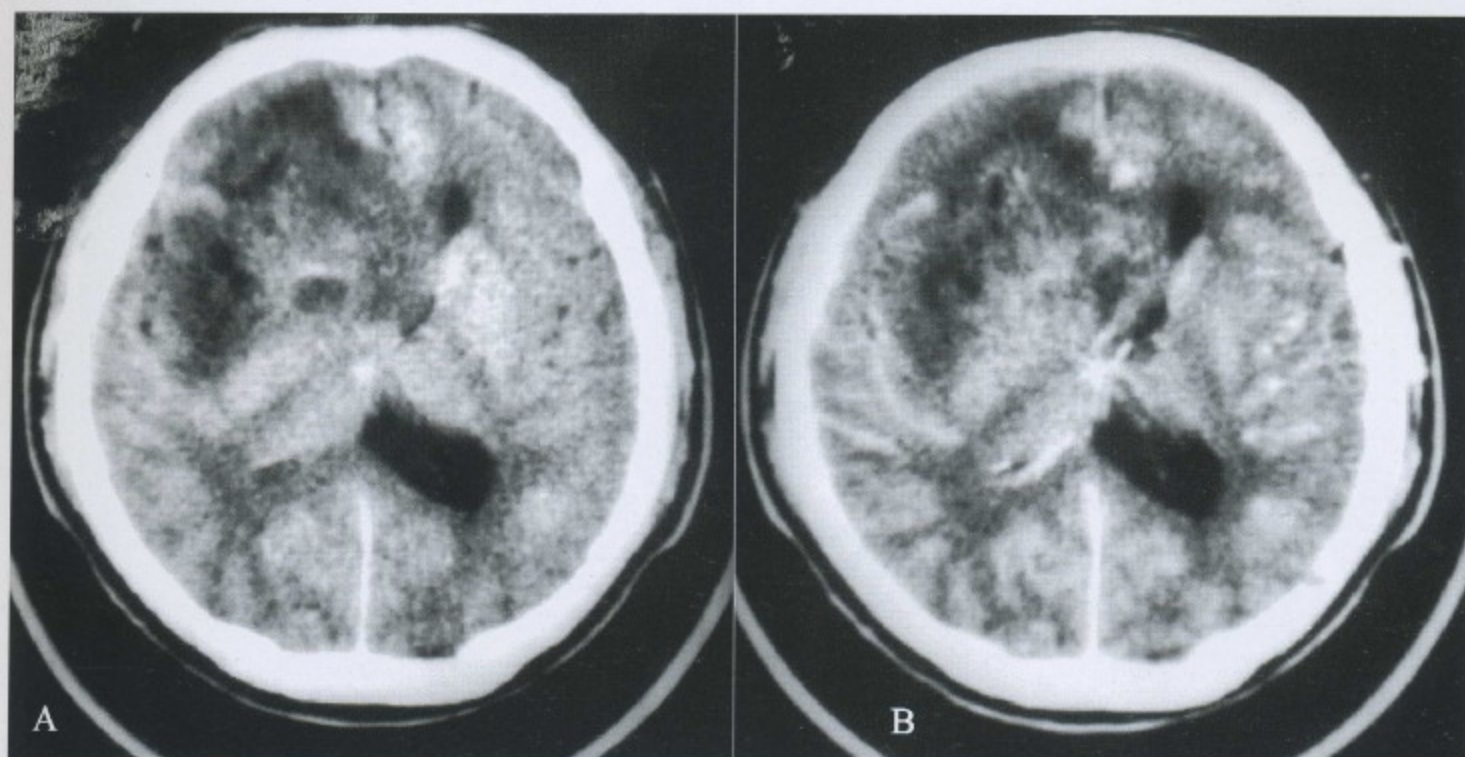


图 15-2 弥漫性星形细胞瘤

A. CT平扫显示右额部病灶呈低等混合密度,边界欠清。B. 增强后CT扫描病灶无甚强化。

注射造影剂后肿瘤多数不增强(图 15-2,图15-3),少数肿瘤的局部区域略有增强。Kelly等^[13]发现10例星形细胞瘤中9例显示为低密度不增强病灶,而5例间变性星形细胞瘤和6例胶质母细胞瘤均增强。Vertosick等^[12]的25例星形细胞瘤中92%均为低密度不增强病灶。因此,曾经一度认为不增强的低密度实质性病灶为低度恶性星形细胞瘤的特征型CT表现^[5,13,14],这些低度恶性星形细胞瘤中包括弥漫性星形细胞瘤和混合性少突星形细胞瘤。但是,Chamberlain等^[15]发现高度间变和中度间变的星形细胞瘤中分别有31%和54%为增强后CT扫描不增强的病灶。Kondziolka等^[16]发现20例CT显示为低密度不增强病灶中,只有50%为星形细胞瘤,而45%为间变性星形细胞瘤,5%为脑炎,从而认为对出现“典型”星形细胞瘤CT表现(即出现低密度不增强病灶者)应行立体定向穿刺活检证实之后才能进行相应适当的治疗。Perry等^[17]也有类似发现,即25例CT低密度不增强病灶中仅11例属

分化较好的胶质瘤(星形细胞瘤、少突胶质瘤和混合性胶质瘤),也强调对疑有低度恶性胶质瘤者应行立体定向穿刺活检。

(四) MRI T_1 WI多呈等或略低信号,呈低信号时病灶边界常较清楚, T_2 WI多呈均匀高信号,边界也较清楚(图 15-4)。病灶形态多为类圆形,轮廓规则或略不规则。少数 T_1 WI为低等混合信号病灶, T_2 WI为不均匀的高信号(图 15-3)。如CT一段中所述,形成 T_1 WI低信号的原因可能由于为数众多的星形细胞浸润于白质纤维之间,将排列紧密的轴索分开而形成水肿所致^[1]。一般无瘤周水肿,或仅伴轻度水肿,后一情况 T_1 WI为低信号, T_2 WI为高信号,常在病灶近于等信号时才能识别(图 15-3)。病灶常位于白质,但可侵及皮质。占位效应常甚轻微。MRI所见病灶虽较局限,但实际上肿瘤沿白质浸润的范围常超过MRI所显示者。MRI显示钙化常不及CT。少数可显示囊变区。一般不出现出血和坏死。

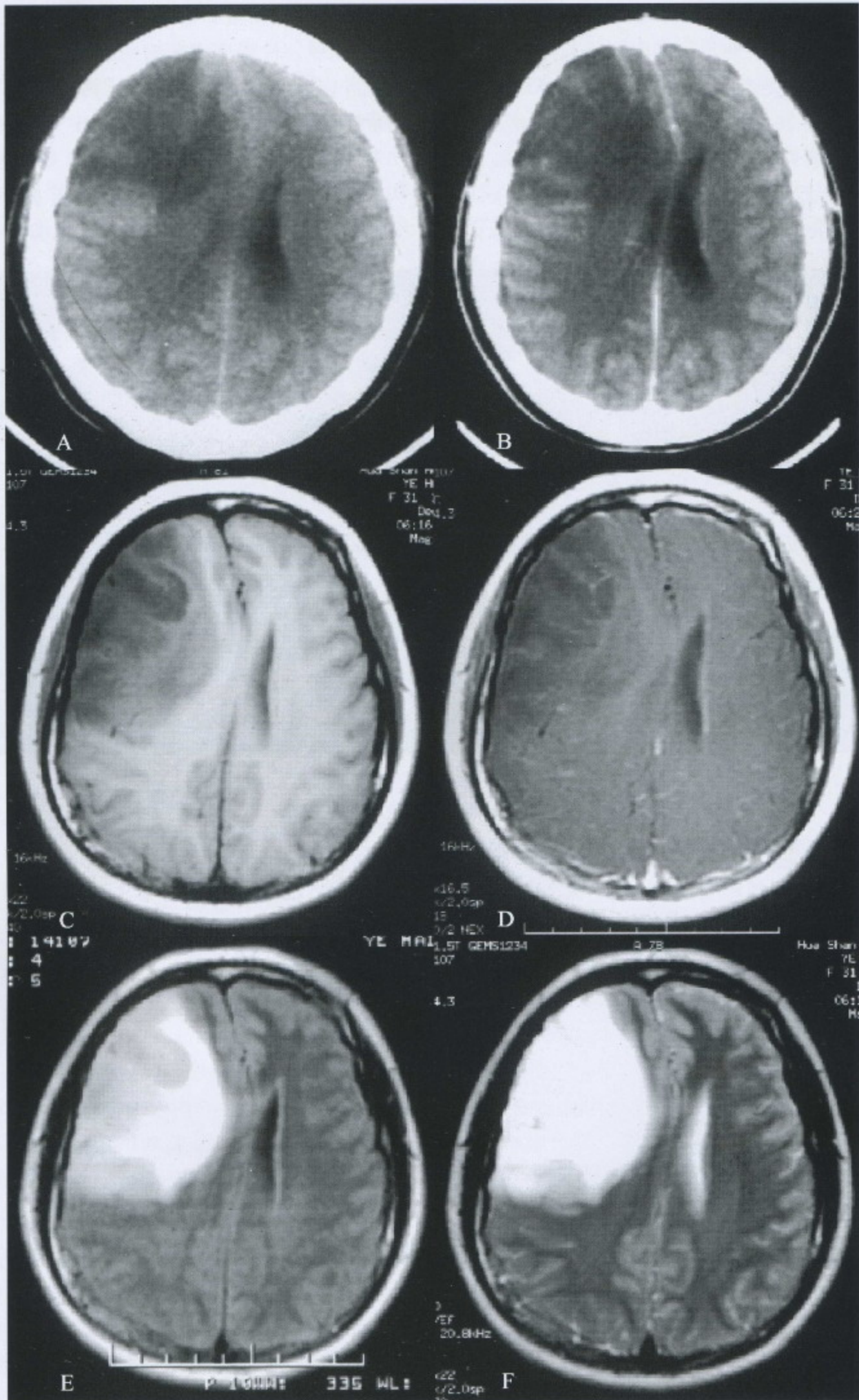


图 15-3 弥漫性星形细胞瘤

A,B. 分别为增强前、后 CT 图像,显示右额部低密度肿瘤,不增强。C,D. 分别为增强前、后横断面 T₁WI,右额低信号肿瘤,无增强。E,F. 分别为横断面 FLAIR 和 T₂WI,肿瘤呈现为高信号,肿瘤信号强度不甚均匀。

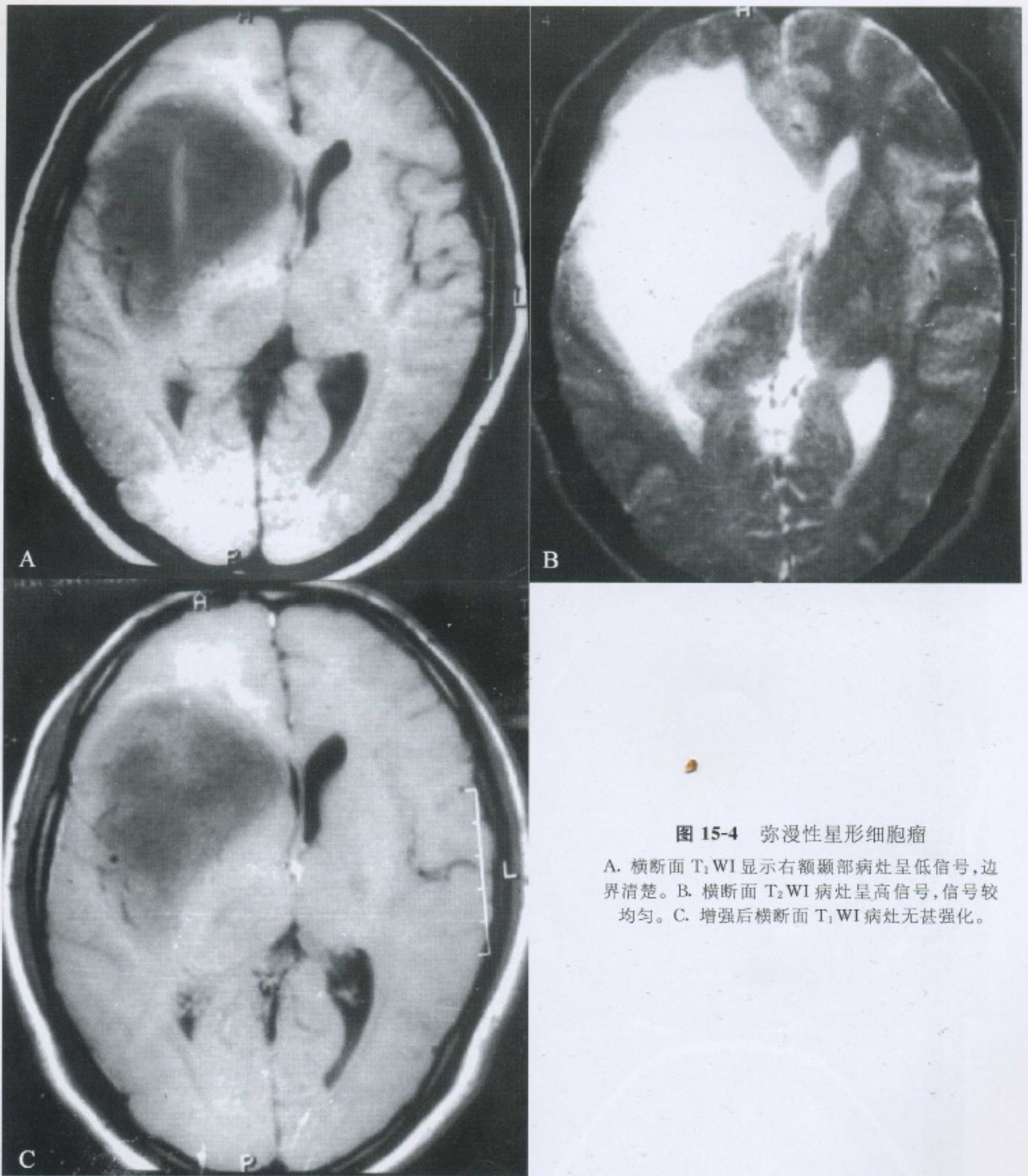
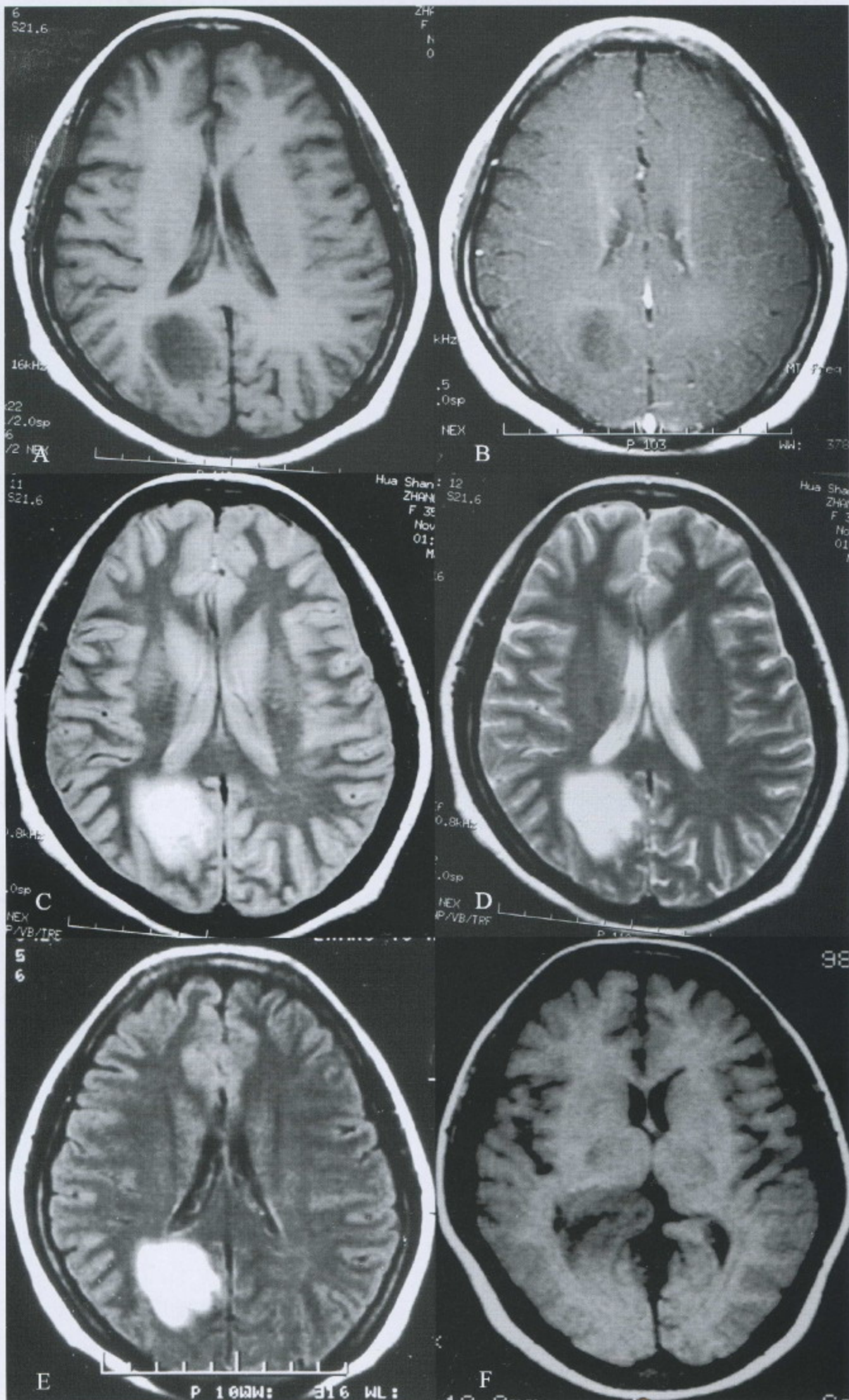


图 15-4 弥漫性星形细胞瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右额颞部病灶呈低信号, 边界清楚。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号, 信号较均匀。C. 增强后横断面 T_1 WI 病灶无甚强化。

注射造影剂后肿瘤常不增强(图 15-3, 图 15-4), 或只有轻微增强, 与组织学上所见血管无明显改变、血脑屏障尚完整有关^[1]。这与间变性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤多出现增强者形成鲜明对比, 但间变性星形细胞瘤的增强表现变异颇多, 也有呈现为不增强者。Barker 等^[18]的 28 例不增强幕上占位病变中属 1993 年分类的有: 星形细胞瘤 1 例, 混合性少突星形细胞瘤 12 例, 少突胶质瘤 4 例; 另 2 例和 9 例分别为 1993 年分类的 I 级和 III 级胶质瘤。故结论为: 根据增强与否常难以

对肿瘤定级; 但他们认为非增强病灶的病人中年龄大于 44 岁者多为恶性。其他作者也发现 MRI 不增强的肿瘤中 14%~38% 为恶性程度较高的胶质瘤^[18,19]。因此, 对不增强肿瘤应进一步作立体定向穿刺活检。Barker 等^[18]的 3 例不增强肿瘤, 于 4 个月后 2 例出现 MRI 增强表现, 后手术证实为胶质母细胞瘤。肿瘤从不增强到增强为恶变或恶性肿瘤表现(图 15-5)。少数弥漫性星形细胞瘤也可出现形态不规则的明量增强, 这时与 III 级以上的星形细胞瘤较难区别(图 15-6)。



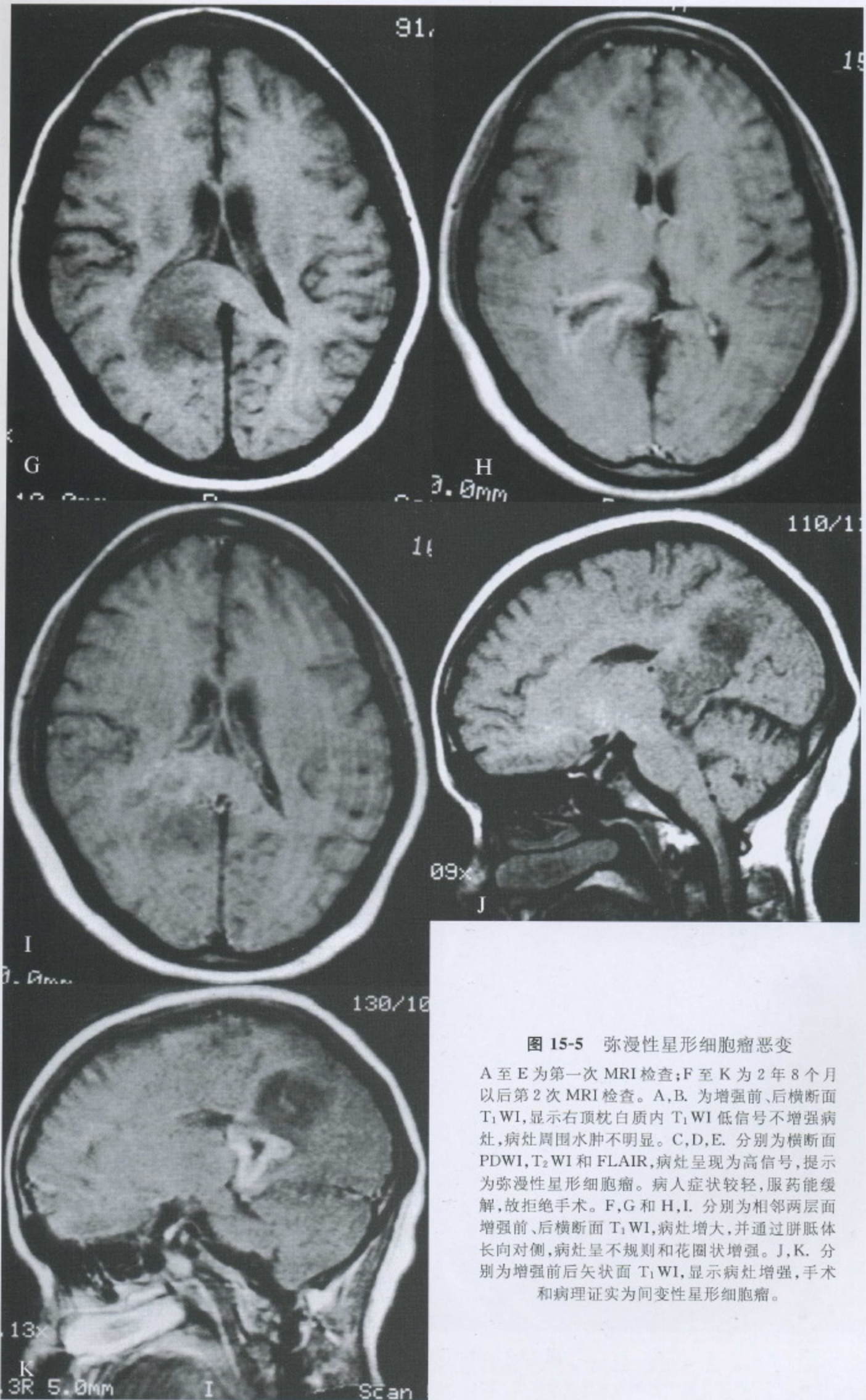


图 15-5 弥漫性星形细胞瘤恶变

A 至 E 为第一次 MRI 检查; F 至 K 为 2 年 8 个月以后第 2 次 MRI 检查。A, B. 为增强前、后横断面 T₁WI, 显示右顶枕白质内 T₁WI 低信号不增强病灶, 病灶周围水肿不明显。C, D, E. 分别为横断面 PDWI, T₂WI 和 FLAIR, 病灶呈现为高信号, 提示为弥漫性星形细胞瘤。病人症状较轻, 服药能缓解, 故拒绝手术。F, G 和 H, I. 分别为相邻两层增强前、后横断面 T₁WI, 病灶增大, 并通过胼胝体长向对侧, 病灶呈不规则和花圈状增强。J, K. 分别为增强前后矢状面 T₁WI, 显示病灶增强, 手术和病理证实为间变性星形细胞瘤。

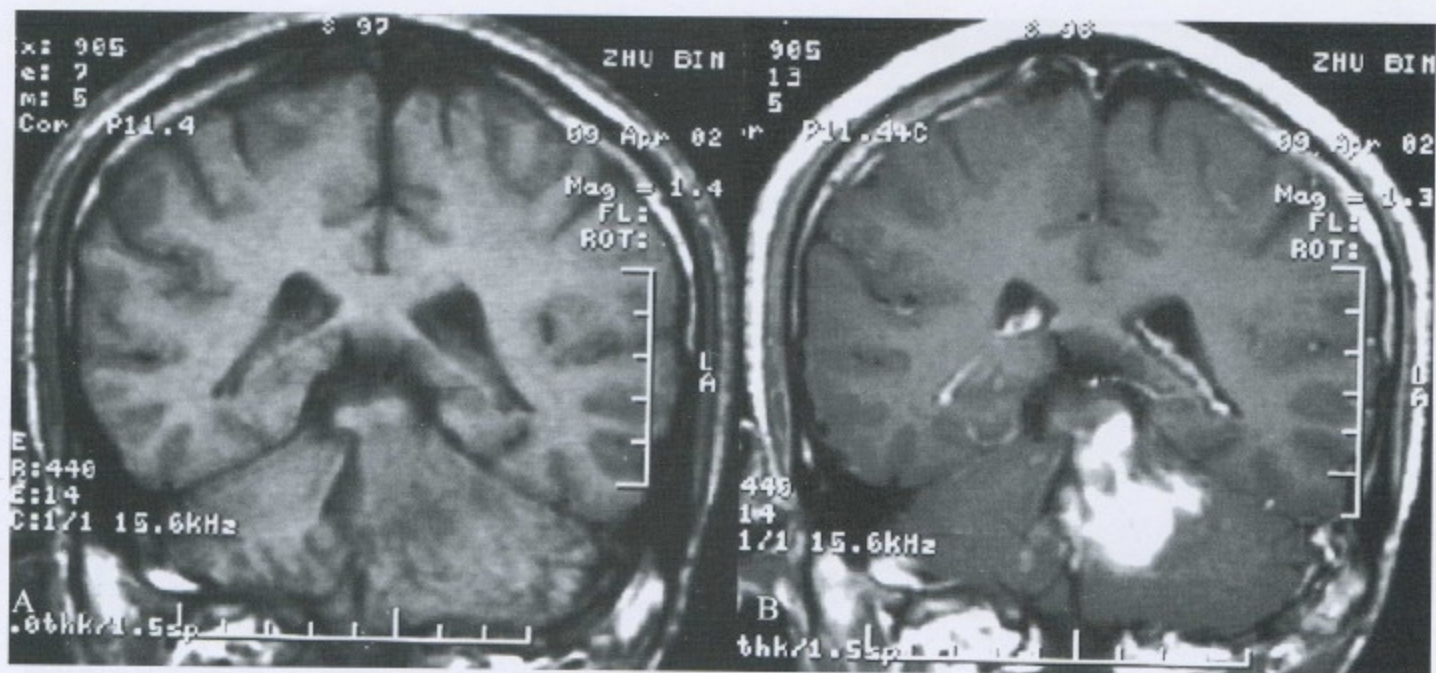


图 15-6 弥漫性星形细胞瘤

A, B. 分别为增强前、后冠状面 T₁WI, 左小脑和脑干低信号病灶, 边界不清, 注射造影剂后明显增强, 属弥漫性星形细胞瘤的较不典型表现。

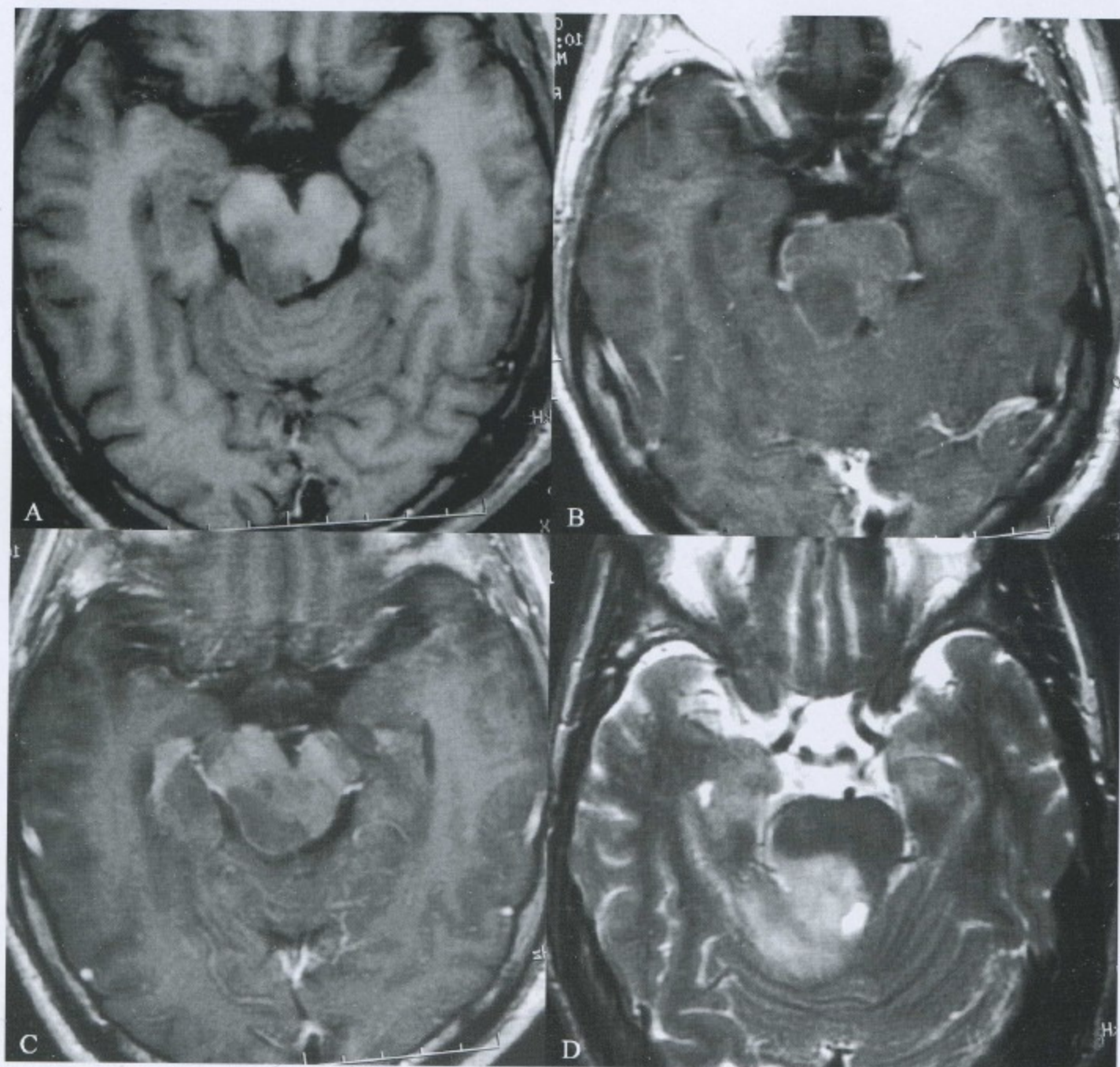


图 15-7 脑干弥漫性星形细胞瘤

A. 横断面 T₁WI 显示脑干右侧为主低信号病灶。B, C. 分别为相邻上一层面增强后横断面 T₁WI, 显示肿瘤无明显强化。D. 横断面 T₂WI 肿瘤显示为高信号。

弥漫性星形细胞瘤是儿童脑干胶质瘤中最常见者,在成人中也不少见。弥漫性星形细胞瘤易于向其低分化类型转变^[6],即弥漫性星形细胞瘤转变为间变性星形细胞瘤,进而转变为胶质母细胞瘤。由于影像诊断不能或甚难确定星形细胞瘤的边界,故切除后复发者的恶性程度可能比原来的恶性程度有所升高。肿瘤常呈浸润性生长。Epstein 等^[20]根据肿瘤的生长方式将脑干肿瘤分为外生型、播散型和内生型三种类型。外生型系指肿瘤大部分突出于脑干外,少部分位于脑干内;播散型系指肿瘤沿着脑干纵轴播散,向上可达幕上半球,向下可达脊髓上胸段;内生型较为常见,此型肿瘤可为局限膨胀性生长,也可弥漫浸润性生长。根据累及的部位和范围又可分为局限型、弥漫型和延颈型。脑干胶质母细胞瘤以内生型中的弥漫型为多见,播散型次之,外生型及内生型中的局限型少见。CT 平扫,肿瘤多呈低密度或低等混合密度,但由于伪影的关系,一般很难区分其密度改变。增强扫描有利于发现病灶,注射造影剂后 90% 以上出现不均匀强化。有时肿瘤造成的占位征象为 CT 重要的诊断依据甚至唯一发现,表现为病灶附近脑池的变形和堵塞,第四脑室前方或前侧方变平或第四脑室前缘突向后,肿瘤较大时还可引起第四脑室向后方移位。脑池造影 CT 有助于明确肿瘤所引起的脑组织变形、膨胀或轻度分叶。MRI T₁WI 上,肿瘤多呈略低信号(图 15-7)或等信号,少数为低等混合信号,PDWI, T₂WI 和 FLAIR 成像呈高信号或高等混合信号,肿瘤多为圆形或椭圆形,有时呈不规则形,矢状面可全面显示肿瘤形态和累及范围,多见弥漫性脑干增粗,少数仅见局限性脑干膨大,病变常以脑桥为中心向上下累及,瘤周多见轻度到中度水肿,占位效应常较明显,常见邻近脑池、脑室受压、移位甚至闭塞,常可发现基底动脉被肿瘤包裹并向前推移,颇具特征性。弥漫性星形细胞瘤在增强后扫描往往为不强化(图 15-7)。然而,如上所述,弥漫性星形细胞瘤有向间变性星形细胞瘤转化的倾向,转化后则往往强化,常为不均匀增强(图 15-8)。

【诊断和鉴别诊断】

CT 和 MRI T₁WI 病灶呈较均匀的等或略低密度/信号, MRI T₂WI 为较均匀的高信号,病灶常较小,无或有轻度瘤周水肿,占位效应轻微或无,注射造影剂后不强化时,结合发病年龄在 40 岁以下,病灶位于大脑半球等应考虑弥漫性星形细胞瘤的诊

断,但应注意与以下情况区别,有困难时应行 CT 或 MRI 导向下穿刺活检。

(一) 间变性星形细胞瘤 如前所述弥漫性星形细胞瘤有恶变倾向,即变为间变性星形细胞瘤,在恶变之初只有肿瘤的少量组织恶变,这时间变性星形细胞瘤表现可与所谓典型的星形细胞瘤相仿,常常难以根据影像学表现区别两者。但恶变区较大或为病人就诊时即属间变性星形细胞瘤,可根据病灶较大,瘤周水肿较明显,占位效应较著,注射造影剂后可出现不均匀强化等加以区别。

(二) 少突胶质瘤 本瘤发生钙化的机会较多,但其发病率远较星形细胞瘤为低,而弥漫性星形细胞瘤中少数也可发生钙化,故难以根据是否有钙化来区别两者。但是,见到较明显脑回状或块状钙化时,应倾向于少突胶质瘤的诊断。不发生钙化时,两者的主要区别在于少突胶质瘤发病年龄可能较大,肿瘤部位浅表,可伴颅骨变化,注射造影剂后可出现增强等等。

(三) 急性、亚急性脑梗死 本症的 CT 密度改变和 MRI 信号强度改变可以类似弥漫性星形细胞瘤,脑梗死出现轻度占位效应时应与弥漫性星形细胞瘤鉴别。但根据梗死有急性发病的病史,病灶位置多与特定脑血管分布范围一致,注射造影剂后可能增强,短期内随访可见病变形态变化等等加以区别。

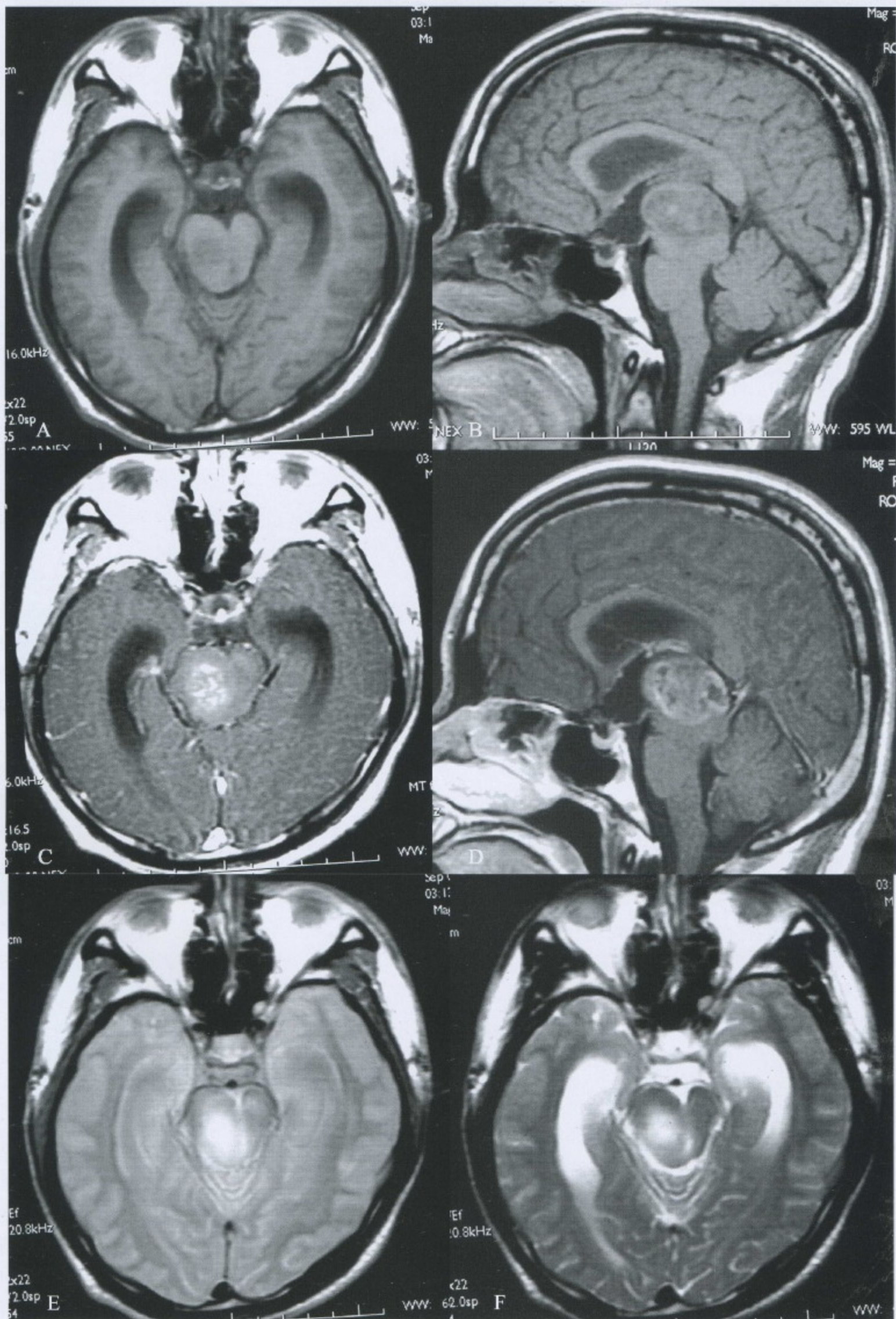
(四) 局限性脑炎 CT 和 MRI 平扫和增强成像均可类似弥漫性星形细胞瘤。但是,根据其病灶常较大而占位效应较轻,药物治疗后临床症状、体征和影像学表现在短期内有明显变化,可资鉴别。

(五) 多发性硬化症 病灶单发且较大时应与弥漫性星形细胞瘤鉴别。两者临床表现不同,多发性硬化症多见于侧脑室周围脑白质区,多无占位表现,可助鉴别。

间变性星形细胞瘤

【病理】

间变性星形细胞瘤的恶性程度介于弥漫性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤之间,1993 年和 2000 年分类法将它定为 III 级。虽然肿瘤发生时就可为间变性星形细胞瘤,但大多数(75%)是由低度恶性胶质瘤转变而来的^[9]。巨检常常与星形细胞瘤所见相仿,与胶质母细胞瘤不同,间变性星形细胞瘤不是以明



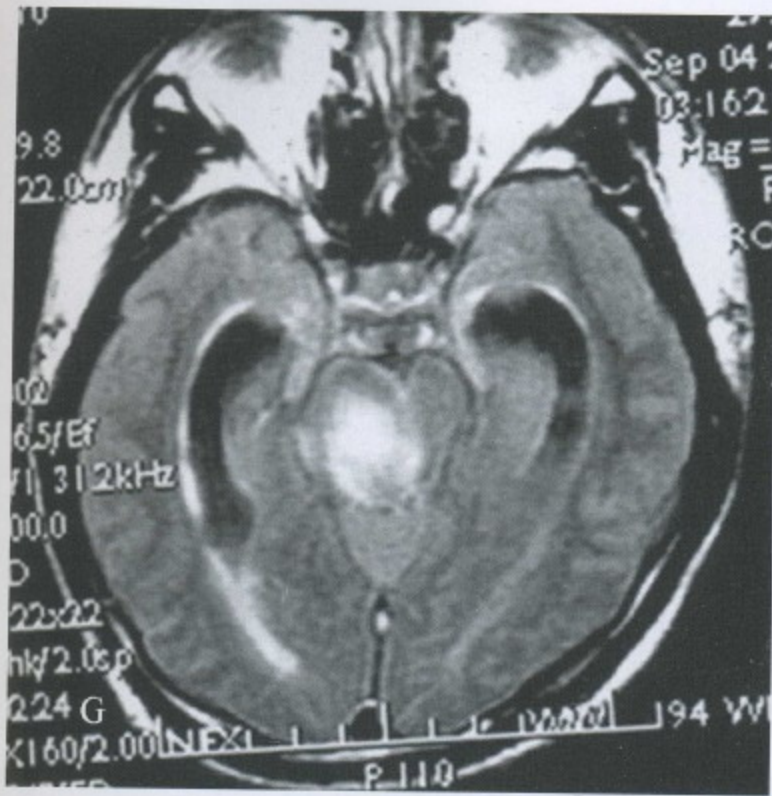


图 15-8 脑干间变性星形细胞瘤

A, B. 分别为横断面和矢状面 T₁WI, 病灶呈不均匀低信号。C, D. 分别为与 A 和 B 相应层面的增强后 T₁WI, 病灶呈不均匀强化, 无明显巨大坏死、囊变区。E, F, G. 分别为横断面 PDWI, T₂WI 和 FLAIR 成像, 病灶呈现为高信号。

显的坏死和出血为特征的, 镜检下细胞形态颇多变异, 可见细胞核有丝分裂和血管内皮增生, 但为数不多。在多数的分类法中, 包括 1993 年和 2000 年分类法, 不认为坏死是间变性星形细胞瘤的表现^[1]。肿瘤可发生囊变。

【临床】

间变性星形细胞瘤比胶质母细胞瘤和星形细胞瘤都要少见一些^[1], 约占整个脑肿瘤的 4%^[9]。但也有报道它的发病率略高于弥漫性星形细胞瘤, 约占整个胶质瘤的 25%^[10]。男性较多见。临床主要和常见症状为癫痫和局部神经组织受损的表现。预后差于弥漫性星形细胞瘤者, 存活中期约为 21 个月^[7]。

【影像学】

平片和血管造影常无甚特征性改变。平片可出现颅内压增高改变。血管造影显示为占位病变, 多数不能显示肿瘤血管, 少数可见少量肿瘤血管。

CT 和 MRI 表现颇多变异, 与病理所见相符, 即可类似星形细胞瘤^[17~19], 也可具有某些胶质母细胞瘤的特征。如上所述, 多数间变性星形细胞瘤是从星形细胞瘤进一步恶化而来, 而病理学上的分级是根据肿瘤最恶性或最侵袭性部分所定, 可能这一部分只占肿瘤的一小部分, 但仍应判断为Ⅲ级。换言之, 间变性星形细胞瘤组成的成分中, 可能全部或大部分表现为Ⅲ级的肿瘤组织; 也可能仅很小一部分为Ⅲ级, 而余下的大部分仍与弥漫性星形细胞瘤者相仿; 对于后一种情况, 有些病理科医师报告为“Ⅱ~Ⅲ级”, 而实际上是Ⅲ级。对于肿瘤的小部分

在镜下呈现Ⅲ级表现者, CT 和 MRI 可能不出现任何Ⅲ级的表现, 于是就显示得与星形细胞瘤所见相仿; 即 CT 表现为不增强的、较均匀的等或低密度占位病变, 含或不含钙化; MRI 表现为信号强度较均匀的、不增强的 T₁WI 低或等信号, T₂WI 高信号的占位病变。另一部分病例可出现与弥漫性星形细胞瘤不同的表现。CT 平扫表现为低或低等混合密度、边界清或不清的较大占位病变(图 15-9, 图 15-10), 注射造影剂多数出现多少不一和程度不一的均匀或不均匀增强(图 15-9, 图 15-10), 少数不增强。MRI 平扫, T₁WI 表现为边界不清的低或低等混合信号的占位病变, T₂WI 常为均匀或不均匀的高信号区(图 15-5, 图 15-8, 图 15-10, 图 15-11), 与弥漫性星形细胞瘤不同之处在于水肿较重、边界常不清楚和占位效应更明显; 注射造影剂后多数出现不均匀增强(图 15-5, 图 15-8, 图 15-10~图 15-12)。少数间变性星形细胞瘤可有出血的 CT 和 MRI 表现。值得注意的是: 间变性星形细胞瘤一般没有明显的坏死, 故往往不能显示由坏死区较大所形成的环状或花圈状增强^[1], 如出现较大坏死区, 常不易与胶质母细胞瘤区别(图 15-5)。少数间变性星形细胞瘤也可以不增强^[16~18]。间变性星形细胞瘤多数发生于幕上, 少数发生于幕下, 其中以发生于小脑者比发生于脑干者较多见。CT 平扫的密度变化和 MRI 平扫的信号强度变化, 与幕上或脑干者所见相仿, 并无特殊之处(图 15-12)。Ⅲ级星形细胞瘤有进一步恶变倾向, 变成胶质母细胞瘤之后则可见较明显的坏死区。

【诊断和鉴别诊断】

较典型的间变性星形细胞瘤 CT 和 MRI T₁WI 平扫表现为低、等混合密度 / 信号的较大占位病变, MRI T₂WI 呈现不均匀的高信号,常伴轻至中度瘤周水肿和占位效应;注射造影剂后常出现不均匀性强化,不显示环状增强。出现这种情况时,结合患者年龄较大(40 岁以上)等临床特点,首先考虑间变性星形细胞瘤的诊断。但是,胶质母细胞瘤,特别

刚从间变性星形细胞瘤恶变而来者,也可出现上述表现,难以鉴别。此外,间变性星形细胞瘤也可呈现为前述星形细胞瘤的影像学表现,往往难以诊断。此外,不钙化的少突胶质瘤,不囊变的毛细胞型星形细胞瘤、淋巴瘤等均可出现类似间变性星形细胞瘤的表现,往往也难以鉴别。请参考星形细胞瘤和胶质母细胞瘤段中的鉴别诊断,此处不拟赘述。如不拟马上行手术切除,应进一步作立体定向穿刺活检。

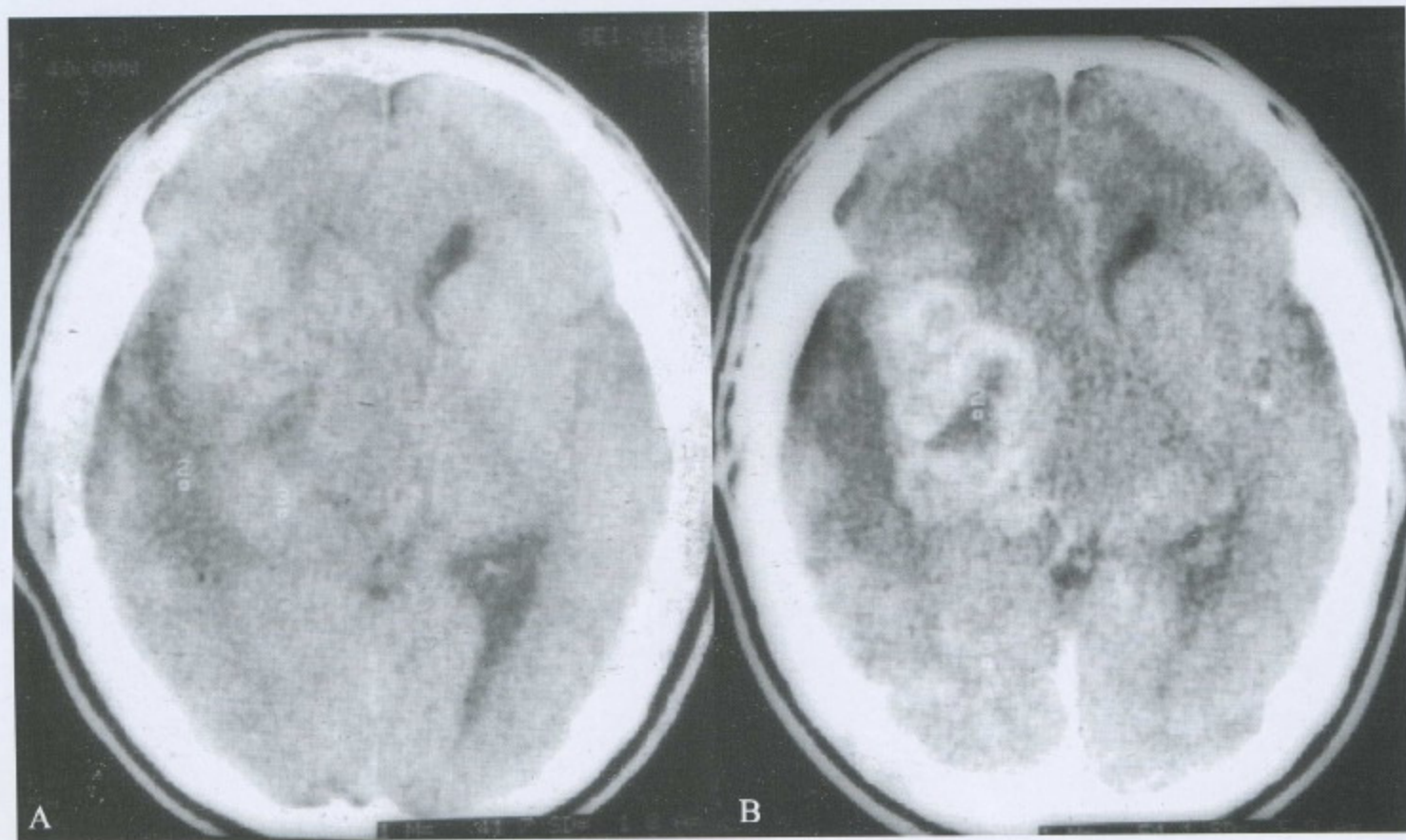
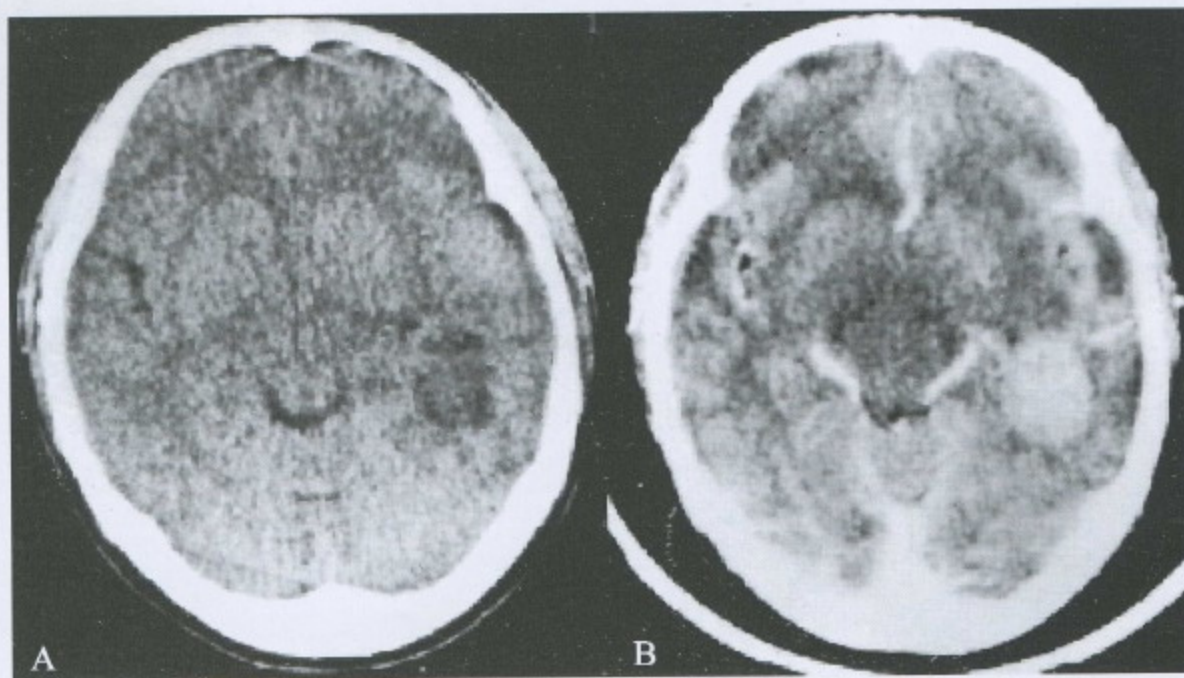


图 15-9 间变性星形细胞瘤

- A. CT 平扫显示右颞部病灶呈低等混合密度,边界不清,周围伴中度水肿,右侧脑室受压、左移。
- B. 增强后 CT 扫描病灶不均匀强化。



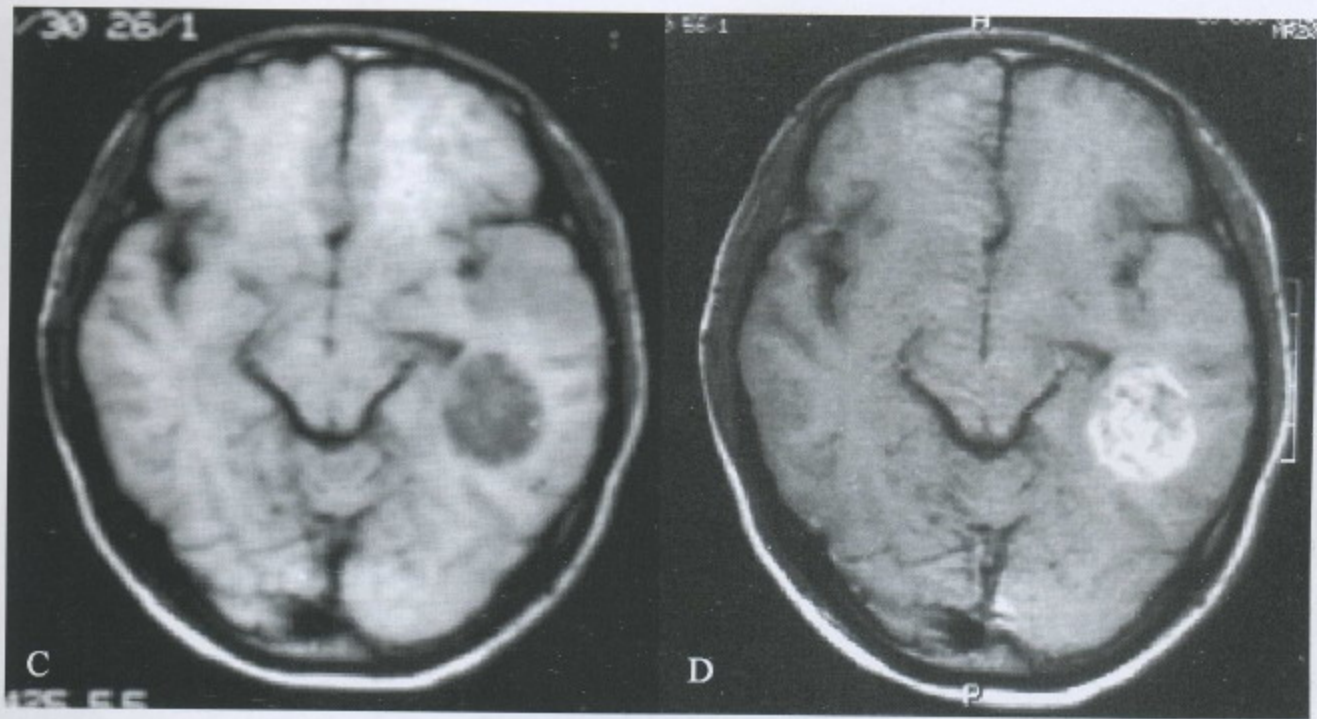


图 15-10 间变性星形细胞瘤

A, B. 为增强前、后 CT 扫描, 显示左颞后部低密度、均匀强化病灶。C, D. 分别为增强前、后横断面 T₁WI, 显示病灶呈不均匀强化。

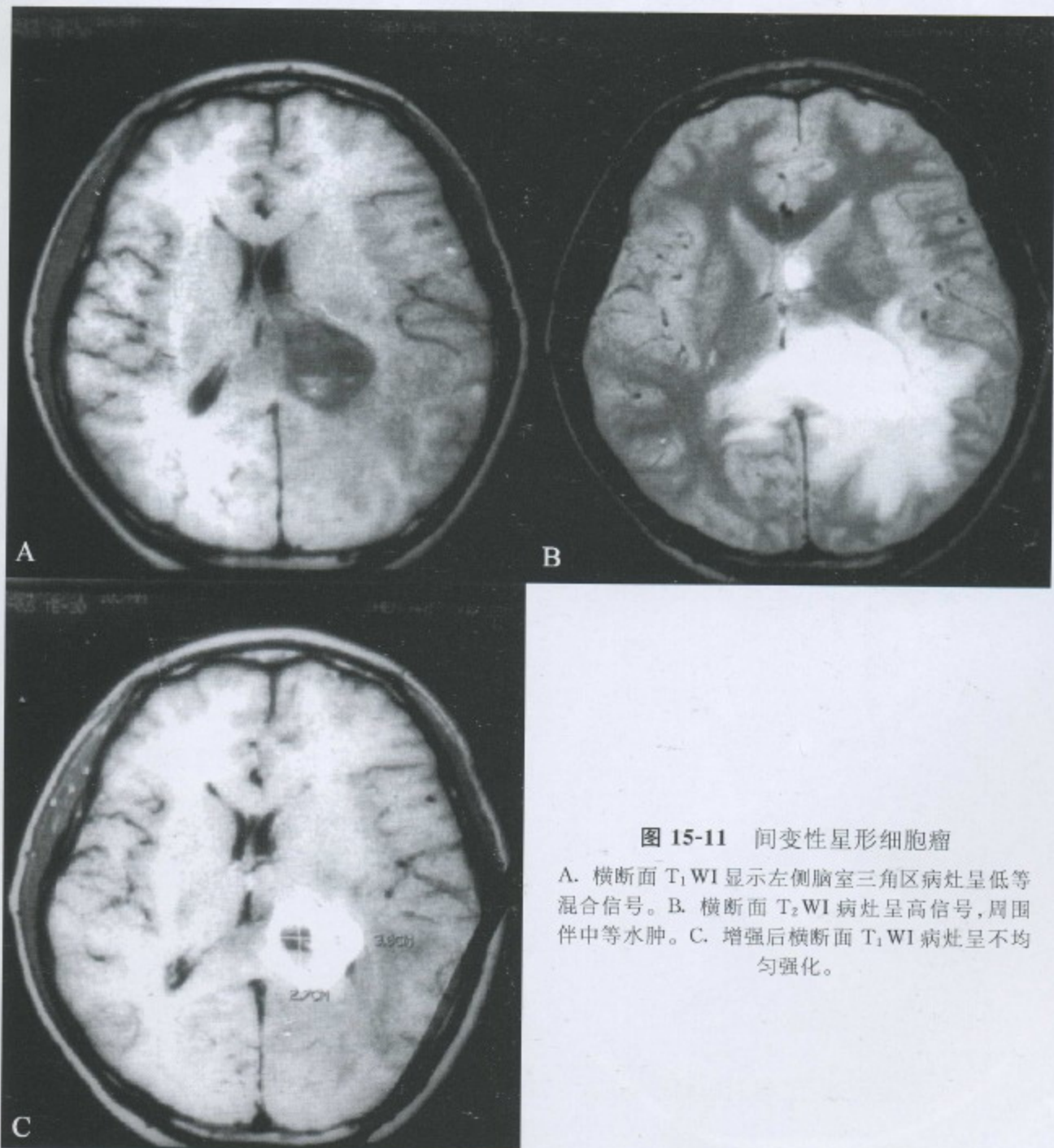


图 15-11 间变性星形细胞瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左侧脑室三角区病灶呈低等混合信号。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号, 周围伴中等水肿。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶呈不均匀强化。

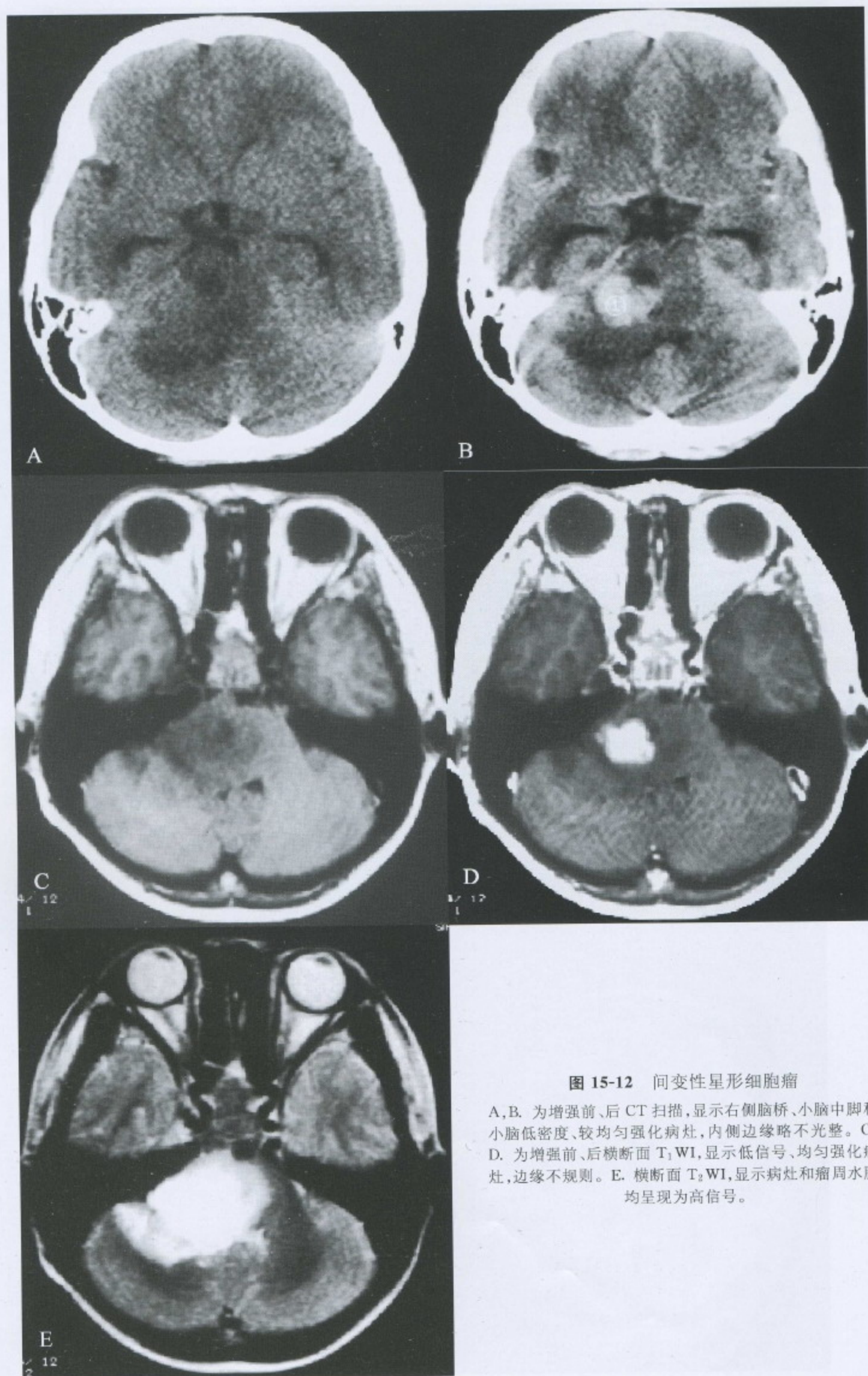


图 15-12 间变性星形细胞瘤

A, B. 为增强前、后 CT 扫描,显示右侧脑桥、小脑中脚和小脑低密度、较均匀强化病灶,内侧边缘略不光整。C, D. 为增强前、后横断面 T_1 WI,显示低信号、均匀强化病灶,边缘不规则。E. 横断面 T_2 WI,显示病灶和瘤周水肿均呈现为高信号。

胶质母细胞瘤

【病理】

胶质母细胞瘤又称多形性胶质母细胞瘤,是最常见的弥漫性星形细胞肿瘤,具有高度恶性的生物学行为,Kernohan 等^[4]及 WHO 1993 年和 2000 年分类法均将它定为 IV 级,可以发生时即为胶质母细胞瘤,也可从较良性的星形细胞瘤、少突胶质瘤和室管膜瘤恶变而来^[21~25]。胶母细胞瘤的病因尚未明了,有的学者提出间变学说^[24,25],动物实验证明葱类化合物可诱发脑胶质瘤,放射治疗也可能诱发胶质瘤或使之恶性度增加,称放疗的致瘤作用。

巨检多为不规则形,质地硬,血供丰富,多无包膜,与邻近组织分界不清。多数呈多叶侵犯,少数可侵犯一侧半球形成类似脑炎改变。亦可通过胼胝体侵犯对侧形成蝴蝶形和双半球肿瘤。一般可在中枢神经系统内转移形成多发性肿瘤灶,很少侵犯颅骨及远隔转移。镜下可见多形异形核细胞,细胞分化差。以原纤维型、肥胖细胞型为多见,原浆细胞型少见。瘤体内几乎都有坏死,病理上诊断本症的主要特征为坏死和(或)血管增生。坏死区可占整个肿瘤的 80%^[6]。血管内皮生长因子可能是肿瘤增生的主要介质^[6]。出血灶十分多见。肿瘤内还可见囊变区,它可能源于坏死,也可能源于变性等其他原因。钙化很少见。免疫组化测定发现细胞内蛋白质含量高(VIM+++),而酸性原纤维蛋白(GFAP)的分布和含量颇多变异。组织病理上,继发性胶质母细胞瘤与原发性

者相比,前者常含较多分化良好的星形细胞瘤,但往往难于区别两者,两者之间的基因变化有所不同,有助于区分两者(表 15-12)。DNA 流式细胞测定(FCM)肿瘤内 DNA 含量,发现高度恶性胶质瘤的 DNA 异倍体高达 70%~80%,而低度恶性胶质瘤仅为 14.28%,两者有显著差异($P<0.01$)^[26]。细胞周期增殖指数随肿瘤恶性度增高而增高,高度恶性者的 S 期比例也较低度恶性者明显增高($P<0.01$)。

【临床】

胶质母细胞瘤是成人最常见的脑内肿瘤,占脑内肿瘤的 12%~20%,占星形细胞肿瘤的 50%^[27]。好发年龄为 46~65 岁,30 岁以下罕见,男女比例为 2:1。临床主要表现为头痛、呕吐、视力下降等颅内压增高征象及神经元损害体征,由于肿瘤恶性程度高、生长迅速、传播速度快且弥漫性浸润性生长,预后较差,存活中位期为 11 个月^[7]。

【影像学】

(一) 平片 无特征性。主要表现为颅内压增高的征象,即成人蝶鞍鞍背吸收和脑回压迹加深;儿童为颅缝增宽和囟门迟闭等。少数可见颅内板侵蚀征象。

(二) 血管造影 动脉期可见弥漫性脑血管移位、管腔变形、管壁僵硬和形态不规则。35%可见肿瘤包裹脑动脉征象(图 15-13);实质期可在移位血管之间见到短小的螺旋状或不规则窦状或网状的肿瘤血管影,形成较大模糊的血管染色区;静脉期可见肿瘤的引流静脉早现(图 15-13)。偶然胶质母细胞瘤的丰富血管类似动静脉畸形。10%左右的肿瘤区无血管,主要与坏死有关。有人在病理上对胶

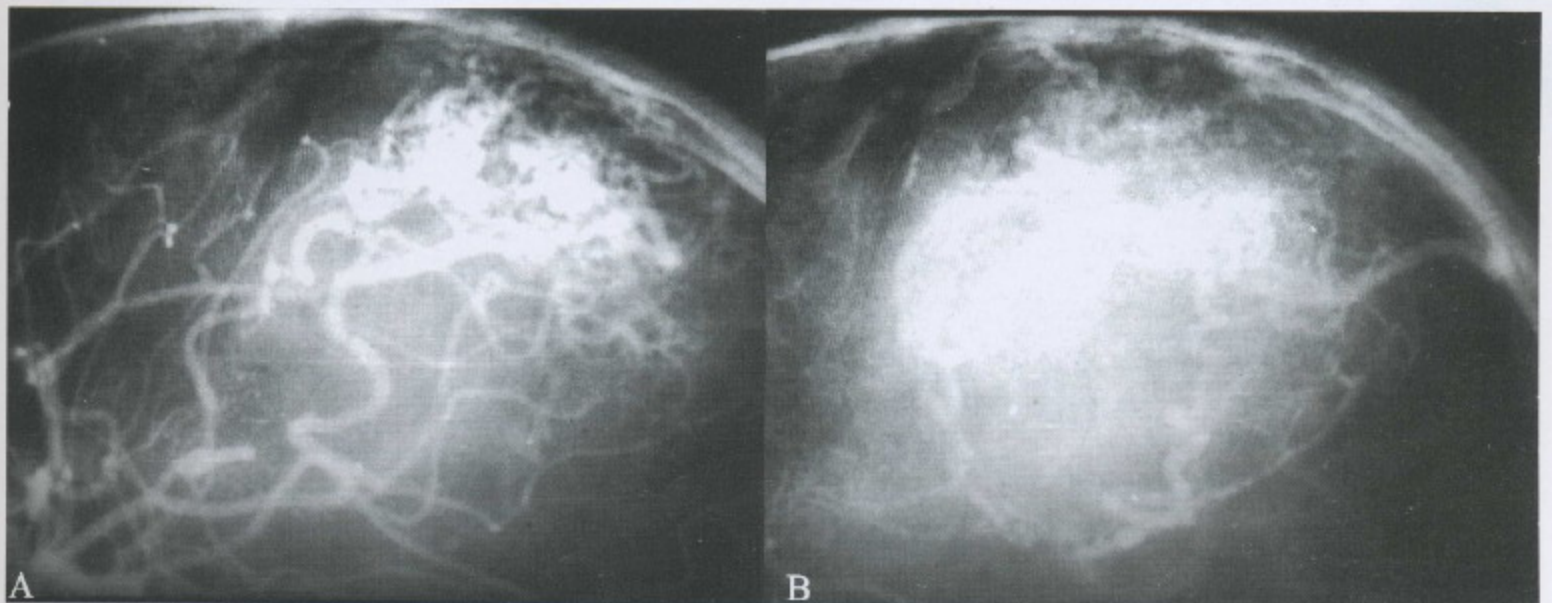


图 15-13 胶质母细胞瘤

A. 右侧颈内动脉造影动脉期侧位可见右额顶部弥漫性脑血管移位和较大模糊的肿瘤血管染色区。

B. 静脉期侧位可见血管染色区和引流静脉粗大扭曲。

质母细胞瘤的血管进行了研究^[27],发现此肿瘤的血管可分四层:第一层在最外面,是与肿瘤相接的正常脑组织,其血管是毛细血管或为稍扩张之毛细血管;第二层是肿瘤浸润的边缘,正常结构已消失,毛细血管不规则扩张,如小动脉瘤样或小动静脉瘘样;第三层为肿瘤深部组织,窦状血管间隙增大、数目减少,血管腔内可有血栓形成和内皮细胞增生;第四层为肿瘤的中心,全部血管血栓形成和透明样变性,导致组织坏死、囊变和纤维化。

(三) CT CT和MRI检查均能显示胶质母细胞瘤,一般而言MRI优于CT,但为了解有无钙化和钙化的形态、大小等则最好作CT检查。

胶质母细胞瘤主要发生于大脑半球白质,以额叶为多见,并常侵入邻近脑叶,如颞叶和顶叶,但枕叶、丘脑、基底节、小脑和脑干也可发病,多发病灶可见于1%~10%的病例^[28]。通过胼胝体等跨中线结构长到对侧半球者不在少数。

肿瘤生长较快,故就诊时肿瘤常较大,我们测量一组105例胶质母细胞瘤的大小,最大径平均为5.2 cm(3.2~6.8 cm)^[29]。

CT平扫显示肿瘤多呈低密度为主或等密度为主的低等混合密度病灶(图15-14~图15-16),Kazner等^[27]测量肿瘤的CT值,发现实质部分CT值为33~34 Hu,坏死区CT值为19~23 Hu。肿瘤区

出血并不少见,显示为局限性片状的高密度区,新鲜出血CT值为70~90 Hu,以后密度渐渐降低,如不手术最后可变为等,甚至低密度。钙化非常少见,如果出现常显示为点状或斑片状高密度,CT值常超过60 Hu。放射治疗后,胶质母细胞瘤出现钙化者甚为多见,钙化出现率高达50%之多^[30]。肿瘤边缘不整,轮廓不清。形态以不规则形多见,少数呈圆形或椭圆形。肿瘤通过跨中线结构侵及两侧大脑半球时,可形成所谓蝴蝶状生长,颇为典型,具有一定特异性,但此征也可见于其他肿瘤。

CT平扫常难以区分肿瘤和水肿区的边界,如肿瘤以实质性等密度为主,则大致上可以区分肿瘤区和水肿区,实际上呈低密度的所谓水肿区内往往也有肿瘤细胞浸润(后详);如肿瘤有较大的坏死区或囊变区,则可出现三重密度的表现,即肿瘤中央为代表坏死或囊变的低密度区,中间为代表肿瘤的实质部分的一圈等、略低或略高密度带,最周边部分为代表水肿的低密度带(图15-14,图15-15)。往往在注射造影剂显示肿瘤增强后,较易识别低密度的水肿区。胶质母细胞瘤100%具有瘤周水肿,大多为中、重度水肿,少数为轻度水肿。

胶质母细胞瘤的占位征象常很明显,其严重程度与肿瘤大小、水肿范围和肿瘤部位有关,常见的占位效应为中线结构移位,邻近脑室、脑池受压闭塞,

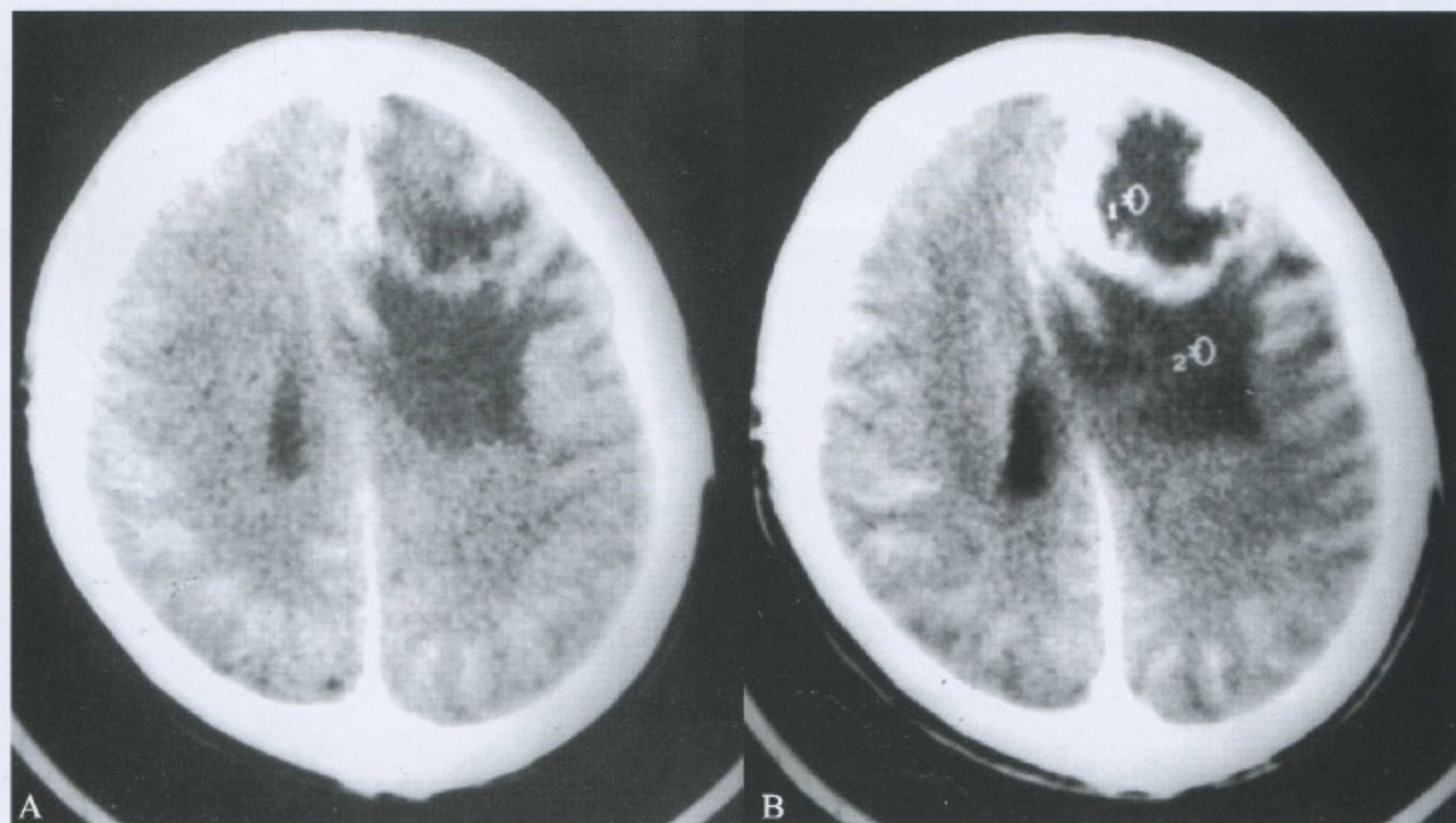
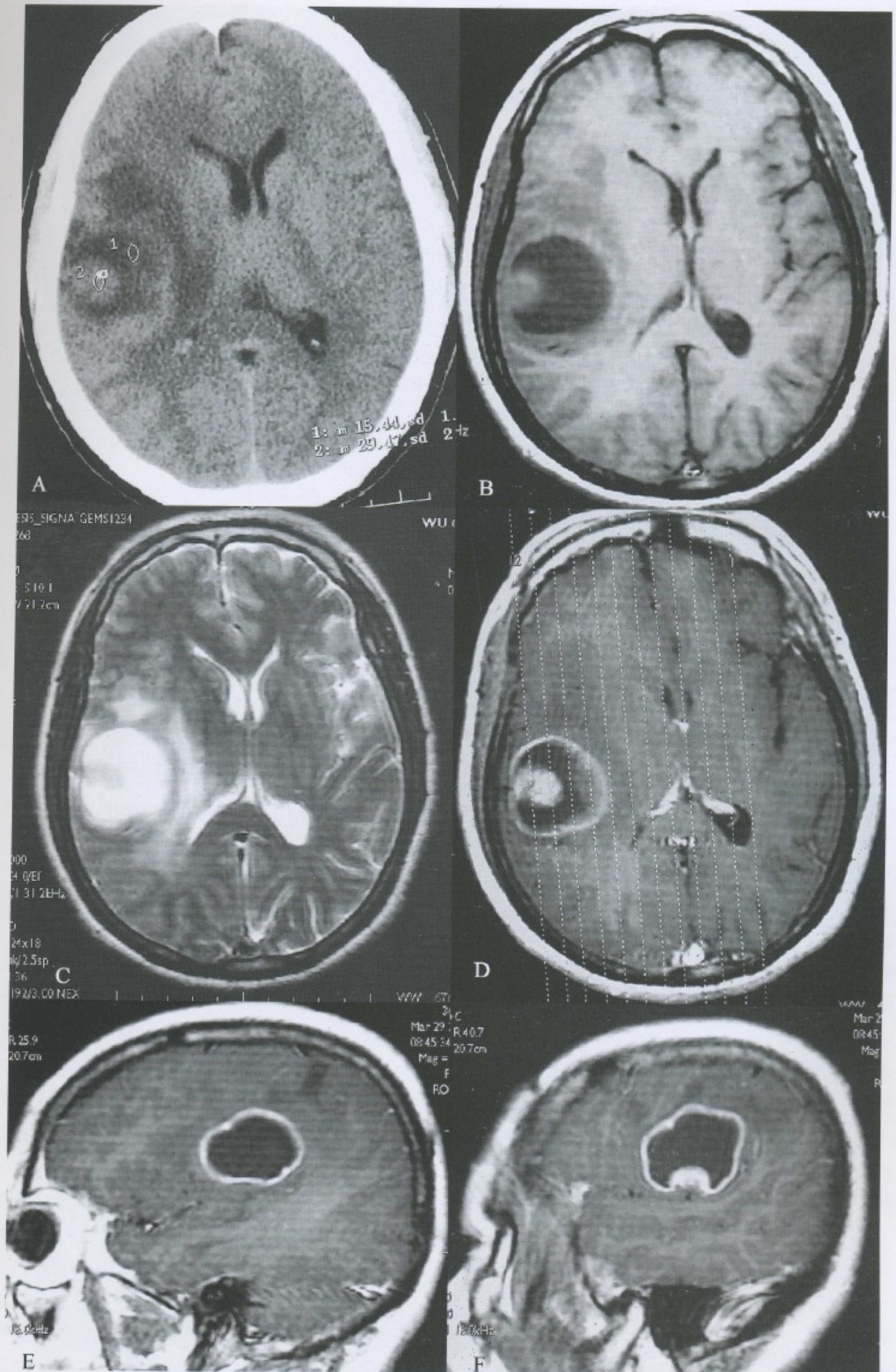


图15-14 胶质母细胞瘤

A. CT平扫显示左额部病灶呈低等混合密度,瘤周水肿及占位征象明显。B. 增强后CT扫描病灶呈环状及结节状强化,中央为低密度的坏死、囊变区,间以环状等密度肿瘤实质,周边围以低密度水肿区,形成三重密度的表现。



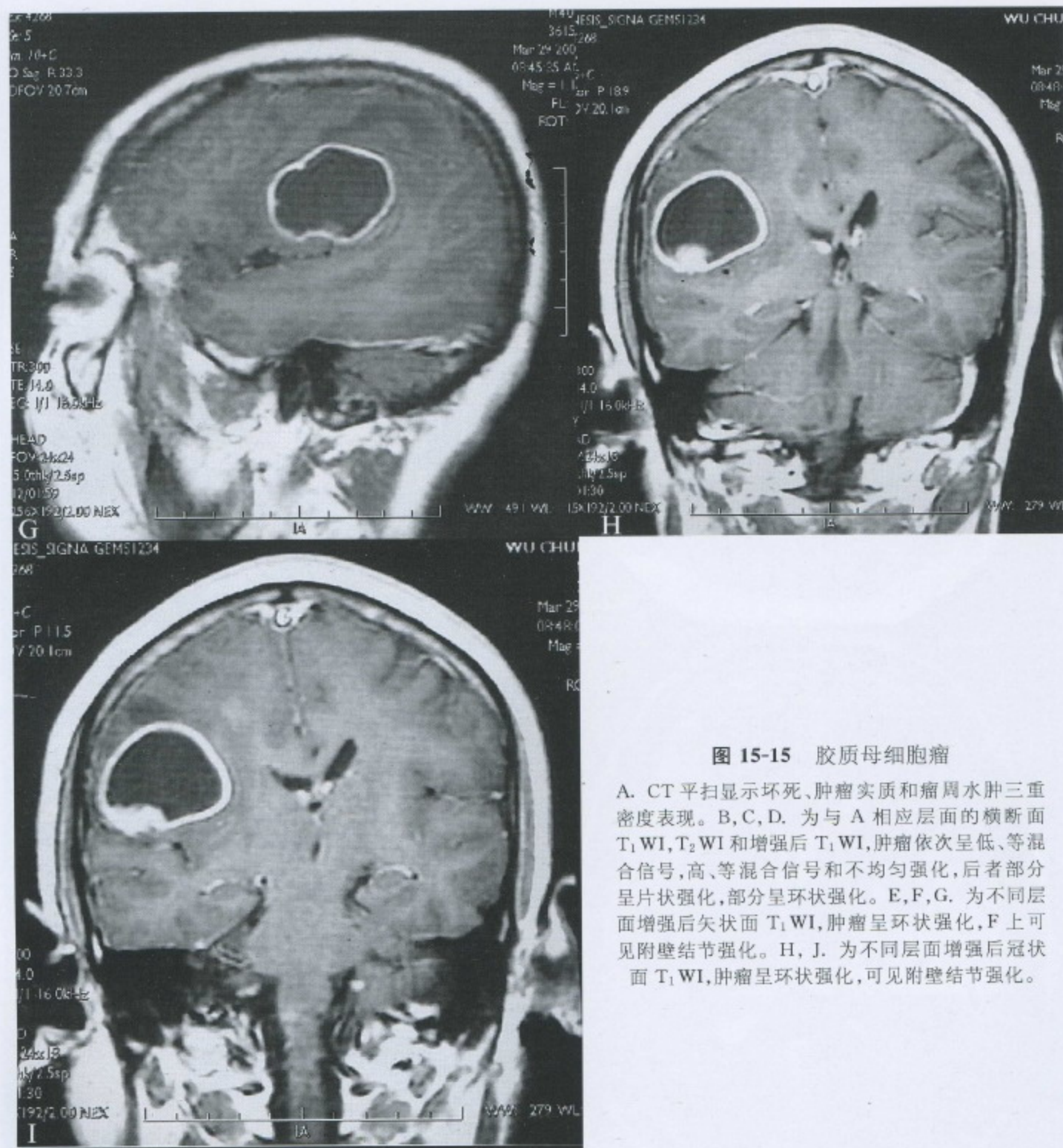


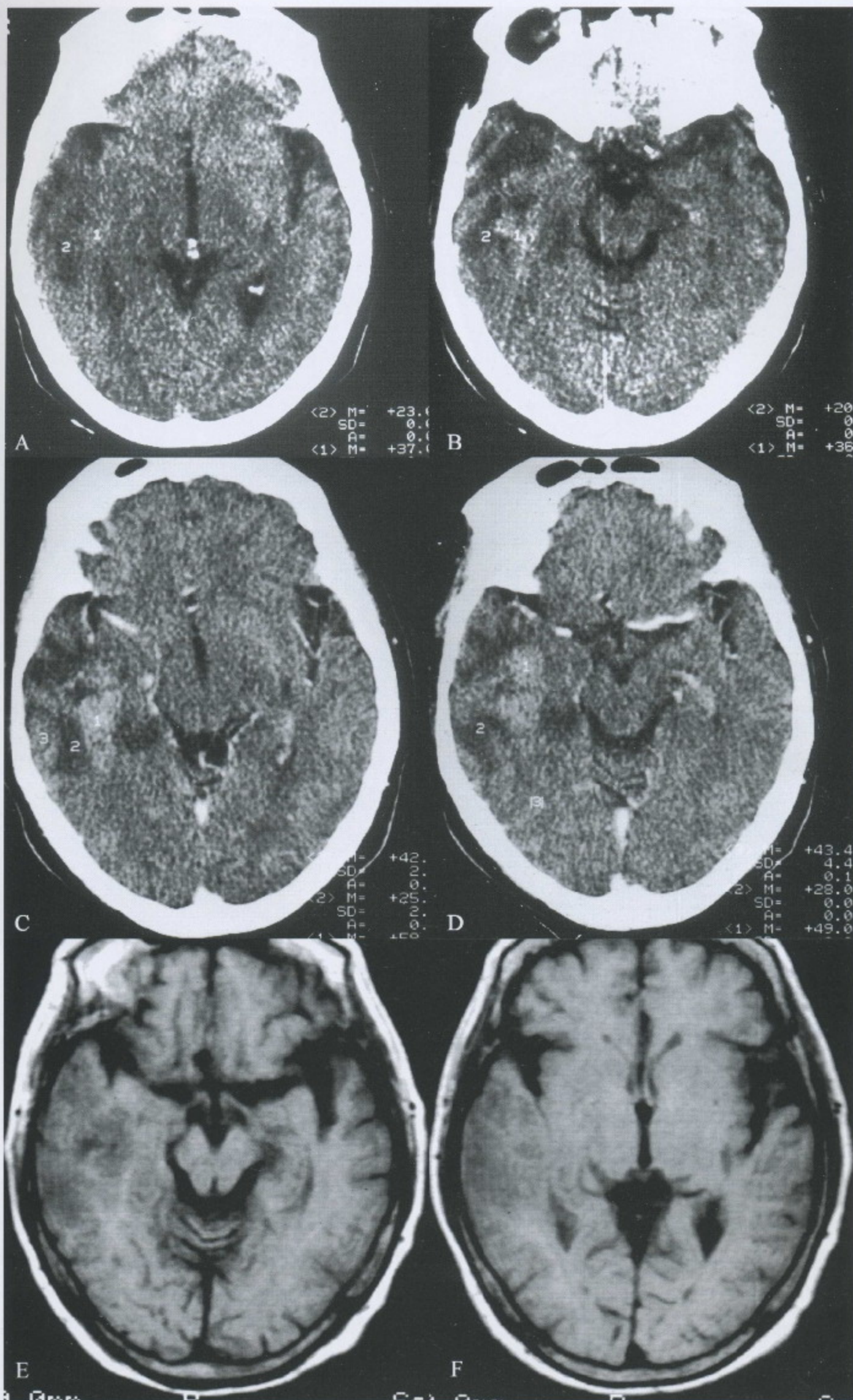
图 15-15 胶质母细胞瘤

A. CT 平扫显示坏死、肿瘤实质和瘤周水肿三重密度表现。B, C, D. 为与 A 相应层面的横断面 T₁WI, T₂WI 和增强后 T₁WI, 肿瘤依次呈低、等混合信号, 高、等混合信号和不均匀强化, 后者部分呈片状强化, 部分呈环状强化。E, F, G. 为不同层面增强后矢状面 T₁WI, 肿瘤呈环状强化, F 上可见附壁结节强化。H, J. 为不同层面增强后冠状面 T₁WI, 肿瘤呈环状强化, 可见附壁结节强化。

可出现不同程度的脑积水, 甚至脑疝。通过胼胝体等结构呈跨中线生长时, 中线结构移位反而较轻。

注射造影剂行增强扫描时, 肿瘤的实质部分几乎都增强。如前所述, 增强效果与造影剂剂量、注射速度和扫描技术有关。一般而言, 增强率甚高(91%~100%)^[28]。Kazner 等^[9]以 300 mgI/ml, 100 ml 团注或快速滴注, 采用较旧式 CT(如第二代 CT)扫描, 695 例胶质母细胞瘤中显示增强者 671 例(96.5%), 平均增强 13.6 ± 5.8 Hu。注射造影剂后数分钟开始增强, 10~20 min 时到达高峰, 较高密度可持续约 1 h。我们一组 42 例胶质母细胞瘤, 以类似 Kazner 等^[9]的方法作增强扫描, 100% 出现增强, 增强区 CT 值达 62~90 Hu^[29]。肿瘤区除少数(10%)呈现为较均匀的

增强外, 大多数(90%)为密度不均匀的增强, 即增强区部分密度较高、部分密度较低, 其中多数有代表坏死的不增强的低密度区。典型者显示为环状或花圈状增强者, 十分常见(图 15-14), Kazner 等^[9]的 523 例中显示这种增强者占 53.9%, 如果将形态较不规则的所谓复杂型环状增强也包括在内, 则此百分数上升达 83.9%。少数坏死区很大, 其周边一层薄而均匀的肿瘤组织所形成的环状增强应注意与脑脓肿鉴别。Afra 等^[31]发现造影剂能进入囊变区, 下沉于囊肿之下方, 与未增强的囊液间形成一液平, 从而可以区别囊变和坏死。少数坏死囊变区较小, 显示为增强程度不一, 密度高低不等的不均匀增区, 边界常模糊不清(图 15-16, 图 15-17)。



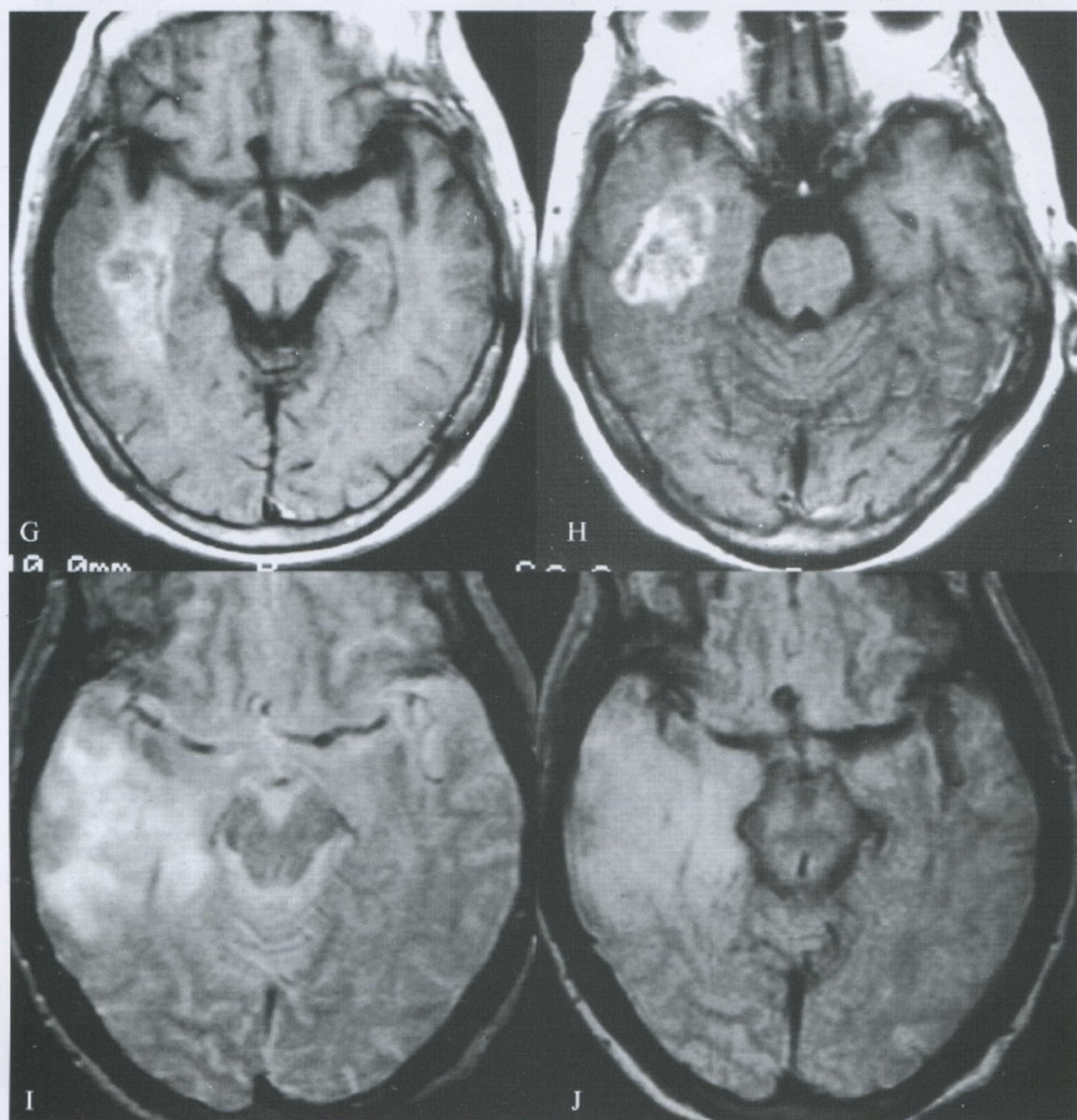


图 15-16 胶质母细胞瘤

A,B. 为相邻两层面的 CT 平扫,显示右颞边界不清的低、等混合密度病灶,CT 值介于 20~37 Hu 之间。C,D. 为与 A,B 相应层面的增强后 CT 扫描,显示肿瘤区轻度强化,CT 值从 36~37 Hu 上升达 49~58 Hu(正常脑组织 CT 值为 42~43 Hu)。E,F. 为与 A,B 相应层面的横断面 T₁WI,肿瘤显示为低、等混合信号。G,H. 为与 E,F 相应层面的增强后横断面 T₁WI,肿瘤呈现为不均匀强化,不强化区较小,代表较小的坏死、囊变区。I,J. 为与 E 相应层面的横断面 PDWI 和 T₂WI,肿瘤呈现为不均匀高信号区,瘤周水肿也为高信号区。

静脉注射造影剂 CT 动态增强扫描的方法各家不一^[32~34],但原则上相仿,即造影剂经静脉快速注入(4~10 ml/s),连续作单层或多层同一层面的多次扫描。第一层为平扫,所获 CT 值用作增强后 CT 值上升 CT 值的基值。扫描持续 90 s 至 5 min,一般扫描之初间隔时间较短,电子束 CT 扫描速度快,间隔 0.7 s,第二代、第三代 CT 扫描速度慢,间隔 1.2 s 至数秒;扫描之末间隔时间较长,10 s 至 60 s 不等。每层扫描时间,常取决机器的扫描速度,

电子束 CT 为 0.3 s,第三代 CT(如 GE 8800 CT)可长达 4.8 s。扫描完毕后,以各感兴趣区的 CT 值作为纵坐标,以时间作为横坐标,可作出一时间-密度动态曲线,所反映者为不同时相正常组织和病变组织的造影剂增强或造影剂通过情况。普通 CT 增强扫描所提供的信息为快速注入造影剂后某一时间某一层面的静态增强的图像或形态,而不同时间的静态增强图像可以各不相同,所以这种信息可能片面。动态 CT 增强扫描则不同,所提供的信息为不同时间同

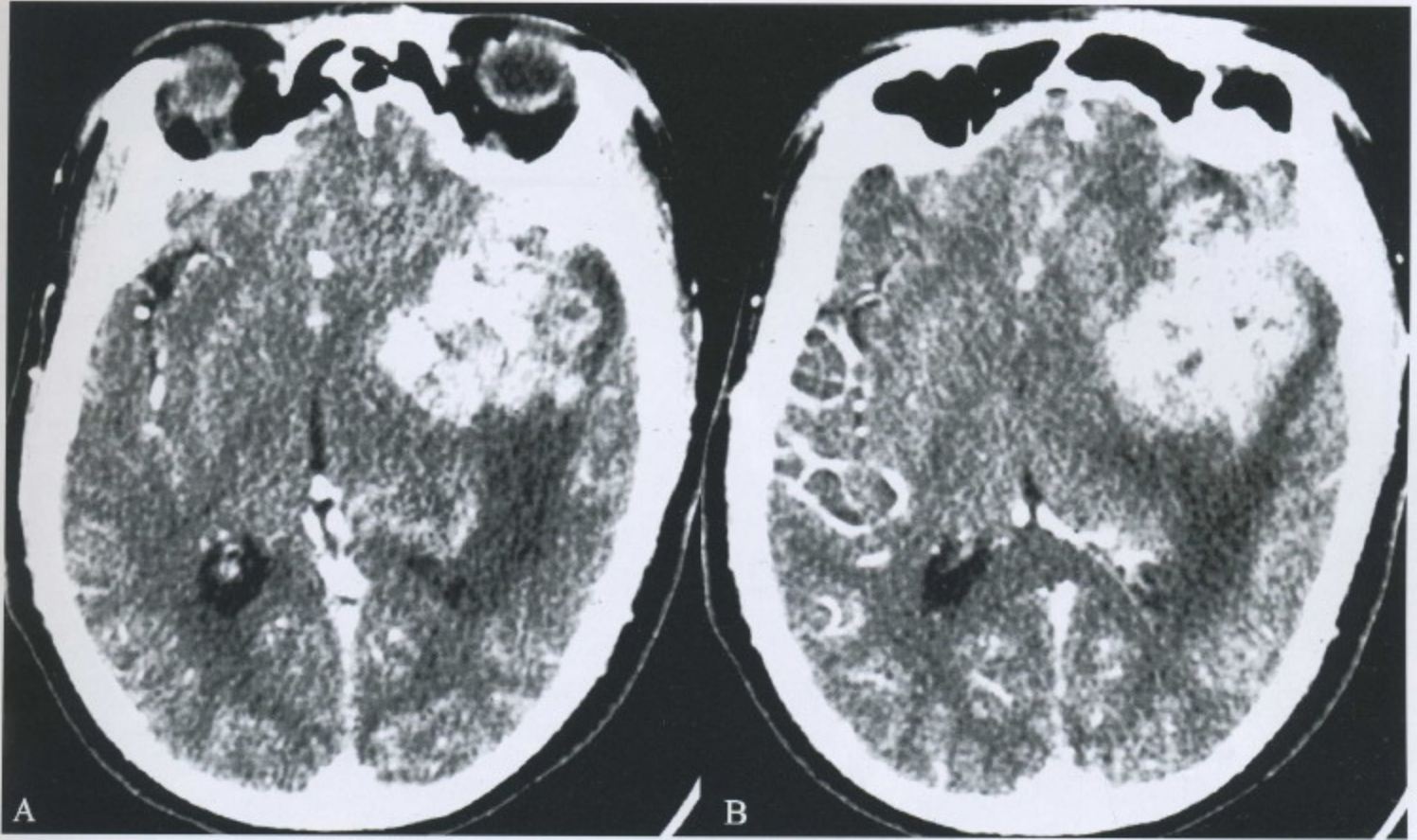
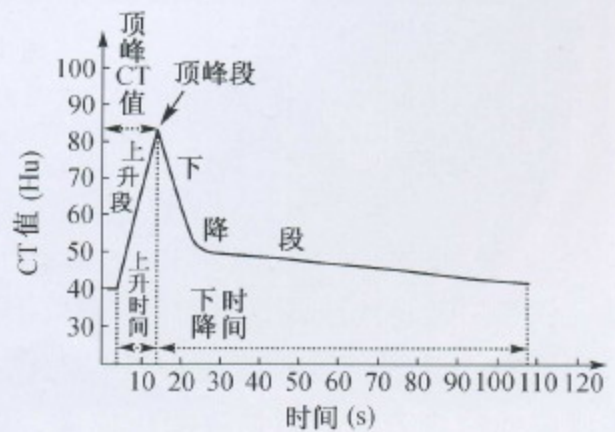


图 15-17 胶质母细胞瘤

A,B 为相邻两层面的增强后 CT 扫描,肿瘤明显强化,密度不均匀,边界不规则,其内含较小不增强区,代表小的坏死、囊变区。

一层面的增强图像或形态,它们之间常不相同,所以这种信息比较全面。动态 CT 增强扫描又称为灌注扫描。实际上此处所谓灌注的概念与一般神经生理学所指灌注一词是不相同的。后者所指为血液或造影剂流过正常脑部和病变组织毛细血管的情况。而 CT 动态增强扫描或 CT 灌注扫描所反映者不仅是造影剂流过毛细血管的状况,由于感兴趣区中正常或异常组织中可能含有较大血管(如小动脉、小静脉或异常组织中可能含有较大血管等),故所反映者还包括了较大血管的循环状况;此外,病变组织可能存在血脑屏障或血、肿瘤屏障受损,从而造影剂可能从血管中进入病变组织,故所反映者还可能包括了造影剂在血管外组织的情况。加以整个扫描时间较长,包括了造影剂首过(first pass)和第二、三次流过有关组织的情况,而同一层面团注造影剂在首过时和以后各次流过时的 CT 值可以不同,也即增强表现可不相同。就脑瘤,特别是就胶质母细胞瘤之类肿瘤结构复杂的肿瘤而论,同一层面不同感兴趣区所测得时间-密度动态曲线可以完全不同,不同层面的时间-密度动态曲线更可不同,因此应用时间-密度动态曲线对肿瘤作定性诊断时,应参照平扫所见,对不同层面作出不同感兴趣区的测量,如分别作坏死和囊变区以及包括实质区的测量,以得出一个肿

瘤血供丰富程度、循环速度和血、肿瘤屏障存在与否等等的综合印象,然后再作出结论。根据个别时间-密度动态曲线(包括电脑制作者)作出定性诊断,常常可能有误。为了便于叙述,我们将时间-密度动态曲线随着时间推移和 CT 值变化分为三段,即上升段、顶峰段和下降段(线图 15-6)。上升段为 CT 值开始从平扫之基值上升至 CT 值达最高值为止。顶峰段为 CT 值持续于最高值那一段,短者持续时间仅一刹那,曲线顶峰为尖顶状(如见于动脉瘤和胶质母细胞瘤者);长者持续时间可达 10 s 以上或更长,曲线顶峰呈平台状(如见于脑膜瘤者)。下降段表现比较复杂,可以持续时间很短(数秒钟),呈斜度甚大的直线状下降达基值,如正常动脉和动脉瘤就是如此;可以持续很长(数分钟),呈斜度甚大的直线或弧



线图 15-6 CT 动态增强曲线示意图

线形下降达基值为止,如见于脑膜瘤者;可以分为两段,即快速下降段继以一缓慢下降段,如胶质母细胞瘤的实质部分中肿瘤血管内循环快进快出显示为快速下降,而通过血、肿瘤屏障进入肿瘤组织内的造影剂则消散甚慢,而呈现为缓慢下降;还可以呈波浪状,以一波低于一波的形态逐渐下降,肿瘤实质部分血、肿瘤屏障较完整时即表现如此,顶峰之后之波峰可能分别代表造影剂随血液循环的第二、第三次通过,而顶峰可能代表造影剂首过。正常脑组织的时间-密度动态曲线之下降段也常呈波浪状。从基数上升至顶峰的时间称为上升时间,反映造影剂进入正常或病变组织的速度。从顶峰至基数的时间称为下降时间,反映造影剂从正常组织中出空的时间。正常组织和病灶 CT 值达最高值,即顶峰时的 CT 值,称为顶峰 CT 值。顶峰 CT 值减去基值,称为上升 CT 值,代表组织增强的程度。Jinkins^[33]认为 CT 值没有意义,而时间-密度曲线的形态对了解疾病较有意义。我们认为两者均甚重要。非但如此,还必须结合平扫和静态增强扫描所见才常能作出较正确的定性诊断。造影剂 CT 动态增强扫描的时间分辨率较好,空间分辨率较差,而 CT 静态增强扫描

的空间分辨率常较佳,故强调两者结合起来,综合分析后再下诊断。

胶质母细胞瘤的实质部分上升时间均甚短,约数秒钟,故 CT 动态增强扫描的时间-密度曲线的上升段甚为陡直。顶峰 CT 值常甚高,常在 80 Hu 以上,上升 CT 值也甚高,常在 30 至 50 Hu。曲线的顶峰段持续时间很短,而呈现为尖峰状(图 15-18)。下降段可呈现为以下三种情况。①陡直状:下降时间甚短,约 20 s 之内,可能为感兴趣区主要包括较大肿瘤血管所造成。②陡直下降与缓慢下降相结合状:下降时间甚长,常达 30 s 以上,起始为一陡直下降段,继以一较平的缓慢下降段,其可能的成因已如上述。③波浪状下降状:其表现和形成之可能原因已如上述。胶质母细胞瘤的坏死或囊变区的时间-密度曲线常表现为一横线,即没有造影剂进入。根据实质区和坏死区的时间-密度曲线表现,结合顶峰 CT 值和上升 CT 值较高,以及平扫和静态增强扫描所见,一般不难诊断为胶质母细胞瘤。唯间变性星形细胞瘤有时也可出现相似表现,往往难以鉴别。肿瘤伴出血的机会较多,较新鲜的出血显示为肿瘤内的高密度区(图 15-12)。

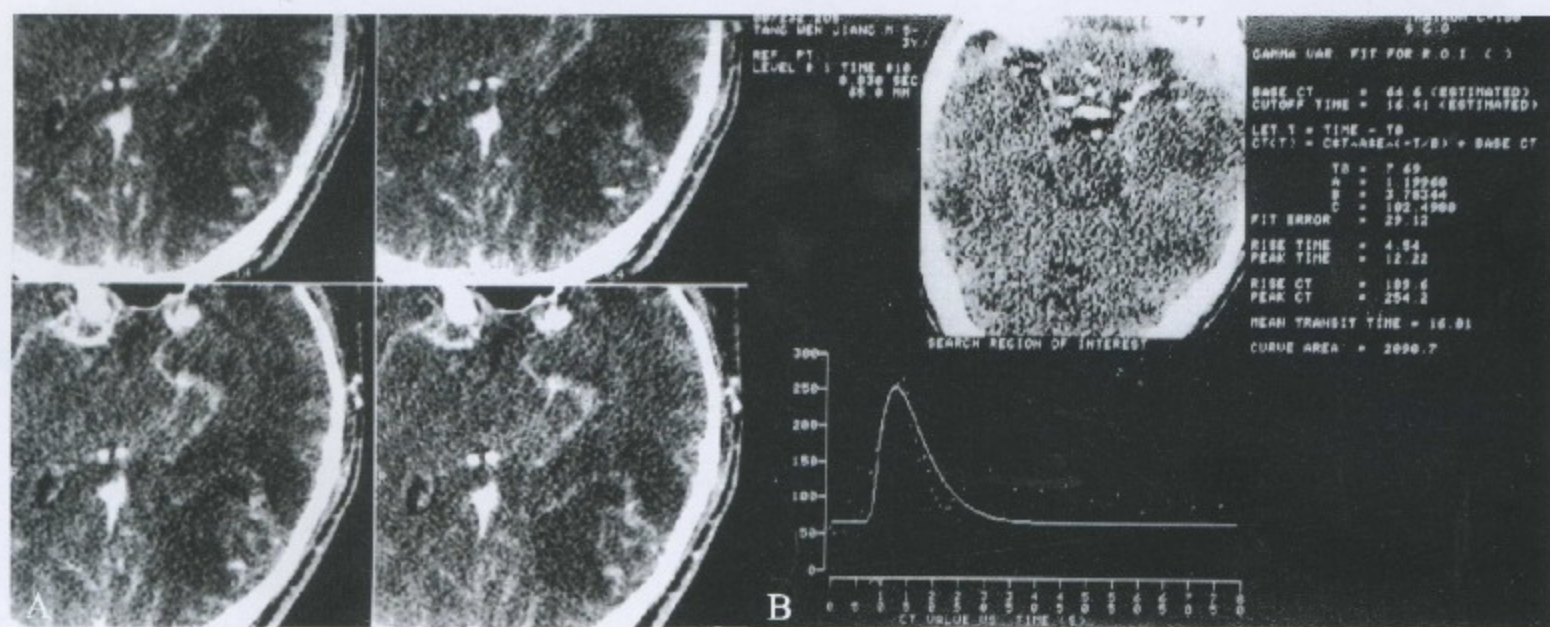


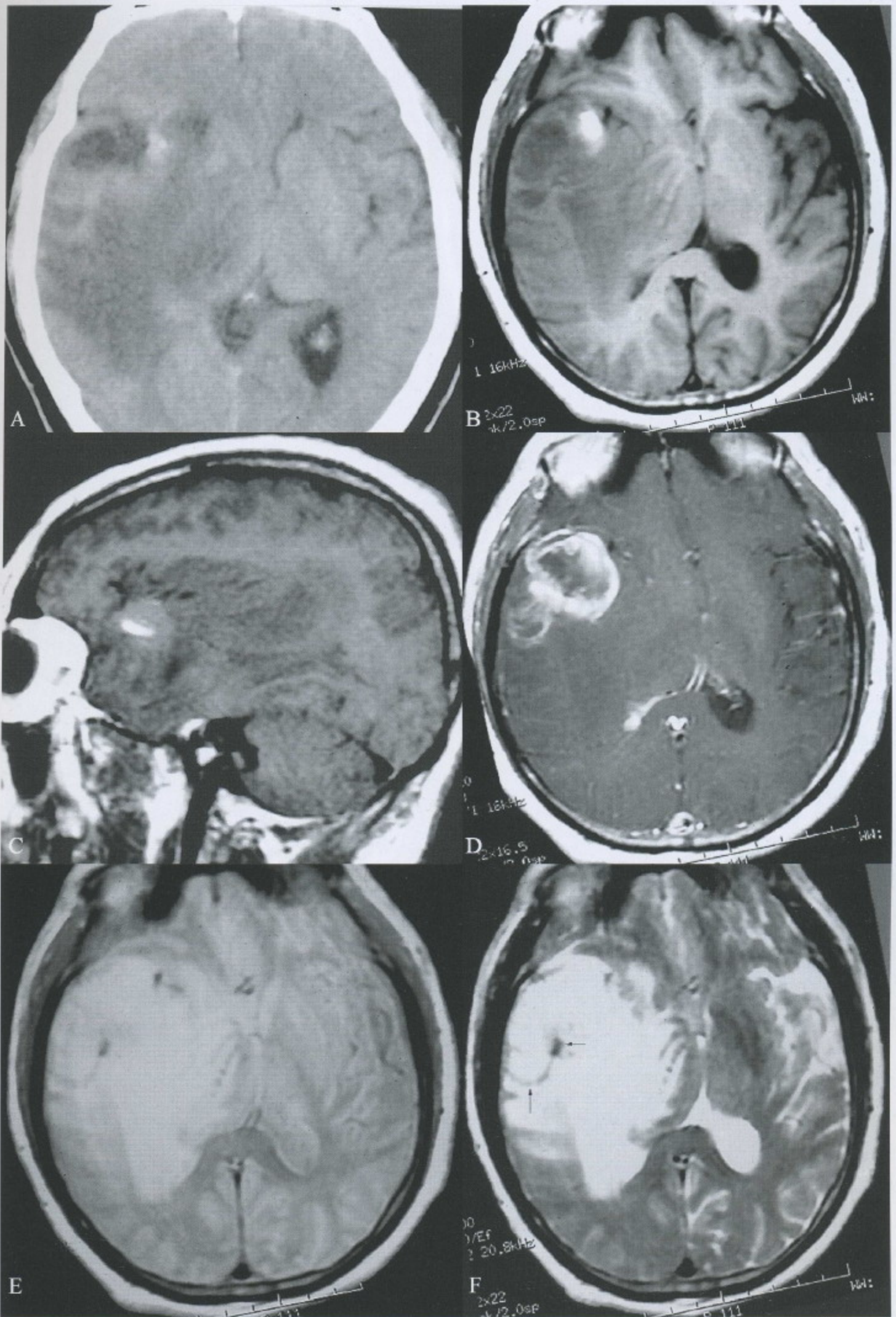
图 15-18 胶质母细胞瘤

A. 为左颞枕病灶同一层面不同时相的 CT 动态增强扫描。B. 时间-密度曲线呈尖峰状,即峰值较高,持续时间短,快速上升时相抬高,快速下降时相呈陡直状。

(四) MRI 一般都采用 T_1 WI、 T_2 WI、PDWI 和 FLAIR 成像,以及注射造影剂(钆剂)后 T_1 WI 检查诊断脑肿瘤,我们称这些 MRI 检查程序为常规 MRI。为进一步明确诊断还可采用一些其他程序或特殊的成像或检查方法:如弥散加权成像,灌注加权成像,MRA,MRS 等等。现就常规 MRI 所见叙

述如下。

肿瘤的实质部分镜下所见成分较复杂,常由以下不同成分,分布在不同区域所组成:肿瘤区间质多少不等,但含血管较少;肿瘤区内明显血管增生;肿瘤区内有较多的微囊变区,即巨检不能显示的囊变区;以及凝固性坏死区等等。因此,同为肿瘤的实质



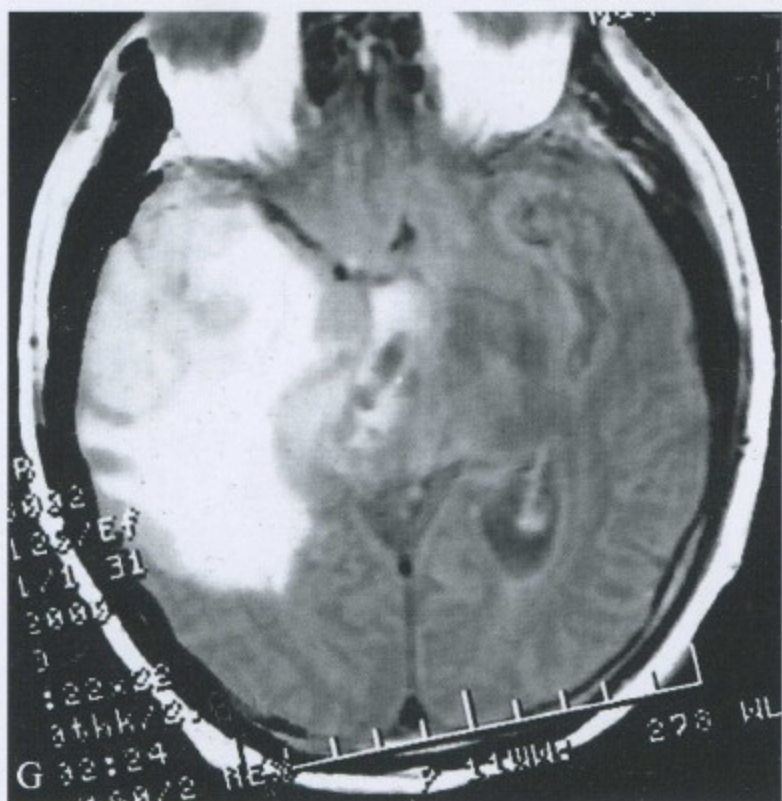


图 15-19 胶质母细胞瘤

A. CT 平扫显示右颞部病灶呈低、等混合密度,其内可见高密度出血灶。B, C. 为横断面和矢状面 T_1 WI, 病灶呈低、等混合信号,其内可见高信号出血。D. 增强后横断面 T_1 WI 病灶不均匀强化。E, F. 为横断面 PDWI 和 T_2 WI, 病灶呈不同程度高信号,部分肿瘤实质部分信号相对较低(箭)。G. 横断面 FLAIR 成像,病灶呈高信号。

部分,在 T_1 WI 和 T_2 WI 上可以呈现出以下将述及的不同信号强度变化。

T_1 WI 肿瘤的实质部分呈现为低信号、等信号或低等混合信号区,与其周围瘤周水肿所造成的低信号区往往不能区分。瘤周水肿的低信号区与正常脑组织的等信号区之间往往呈逐渐过渡。坏死和囊变区也呈现为低信号,其信号强度常低于肿瘤实质部分所造成的低信号区(图 15-15, 图 15-16, 图 15-19~图 15-21)。出血区的信号强度与出血的期龄,也即所含血液改变的成分有关,但在 T_1 WI 成像上较常见者为高信号区(图 15-19, 图 15-22),为出血成分中的高铁血红蛋白所造成。由于肿瘤几乎都有坏死,有时还有囊变,故常呈现为等、低混合信号或低、极低混合信号。肿瘤伴出血时,可呈现为低、等、高或低、高混合信号。Watanabe 等^[35]对照 MRI 所见之信号强度和组织病理所见,发现 T_1 WI 18 例高度恶性胶质瘤(12 例为胶质母细胞瘤,6 例为间变性星形细胞瘤)中的 17 例伴血管增生的肿瘤区,13 例为等信号,4 例为低信号;5 例伴微小囊性变化的肿瘤区,4 例为低信号,1 例为极低信号;14 例有孤立肿瘤细胞浸润的正常脑组织区,11 例为等信号,3 例为低信号;10 例有孤立肿瘤细胞浸润的水肿脑组织区,9 例为低信号,1 例为极低信号;6 例凝固性坏死区,5 例为低信号,1 例为极低信号;3 例囊性区均为极低信号。如 CT 所见,如肿瘤有较大的中央坏死或(和)囊变区, MRI T_1 WI 也可呈现为

三重信号强度区,即中央的极低信号区围以一圈等或较低信号带,最外围为低信号区。

PDWI 和 T_2 WI(包括 T_2^* WI),特别是 T_2 WI 和 FLAIR 成像,显示肿瘤及其有关变化往往优于 T_1 WI 平扫。 T_2 WI 肿瘤的实质部分呈现为高信号区,或等信号区,或高、等混合信号区;坏死、囊变区为高信号或极高信号区;瘤周水肿为高信号区;就肿瘤总体而论, T_2 WI 信号强度的不均匀性比 T_1 WI 更为明显(图 15-15, 图 15-16, 图 15-19~图 15-21)。Watanabe 等^[35]对 18 例高度恶性胶质瘤(12 例胶质母细胞瘤和 6 例间变性星形细胞瘤)进行 MRI 和组织病理对照研究, MRI T_2 WI 所见 17 例伴血管增生的肿瘤区,12 例为等信号,5 例为高信号;5 例伴微小囊性变化的肿瘤区,2 例为高信号,3 例为极高信号;14 例有孤立肿瘤细胞浸润的正常脑组织区,4 例为等信号,10 例为高信号;10 例有孤立肿瘤细胞浸润的水肿脑组织区,5 例为高信号,5 例为极高信号;6 例凝固性坏死区,2 例为高信号,4 例为极高信号;3 例囊性区均为极高信号。他们认为高度恶性胶质瘤,特别是胶质母细胞瘤, T_2 WI 的典型表现为中央高信号核心(相当于凝固性坏死),围以一等信号边缘(相当于活的肿瘤组织),和周边的指状高信号(相当于有孤立肿瘤细胞浸润的水肿脑组织)。在复旦大学华山医院的病例组中,凝固性坏死除可显示为高信号外,也可显示为等或低信号,特别在放疗后,出现这种等或低信号区的机会较多(图 15-23, 图 15-24)。

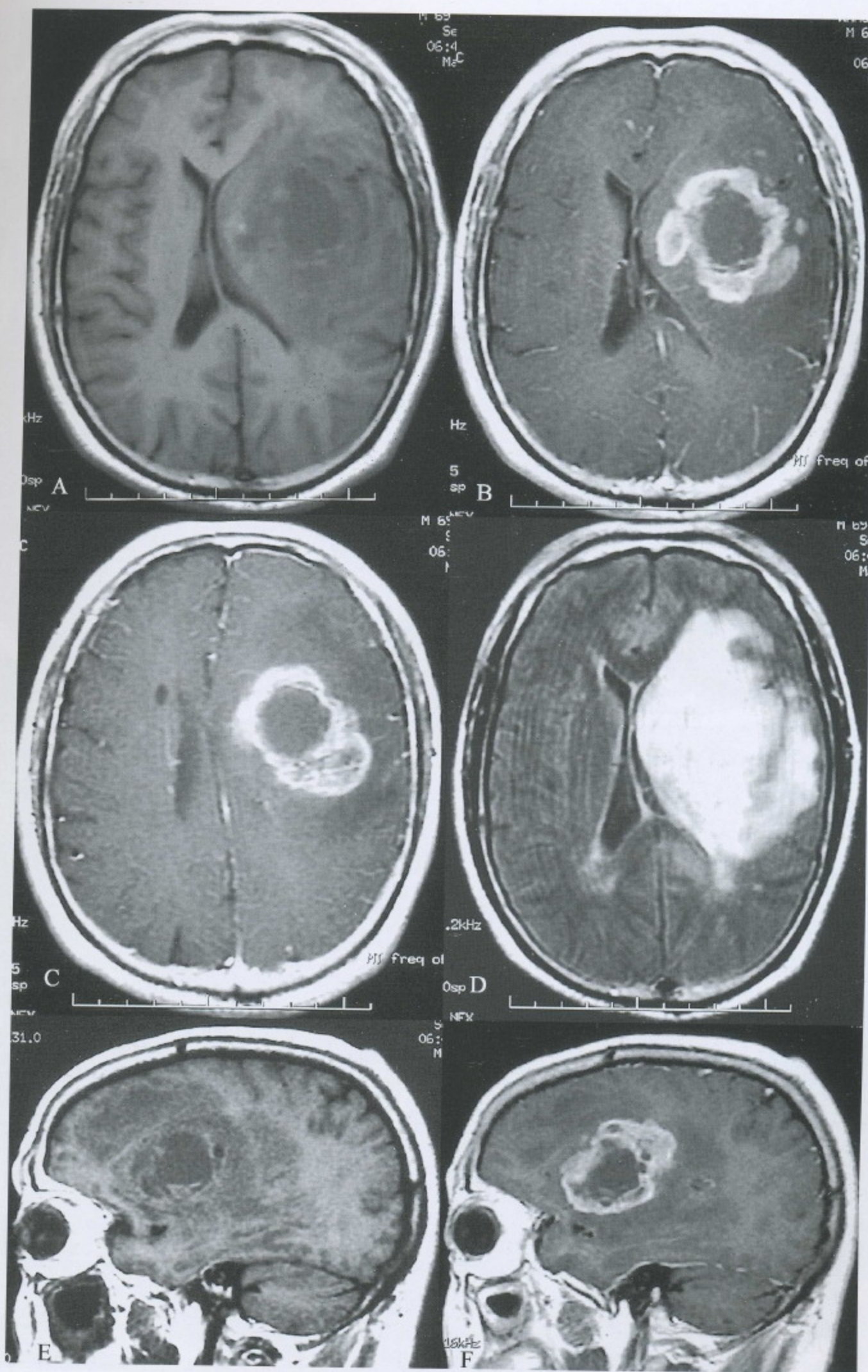


图 15-20 胶质母细胞瘤,不同形态的环状或花圈状增强

A~F,典型的花圈状增强伴重度瘤周水肿,花圈壁厚薄不均,信号强度不均,并有结节状肿瘤组织突向圈外。
 A. 横断面 T₁WI。B,C. 为相邻两层增强后横断面 T₁WI;D. 为 FLAIR 成像;E,F. 为增强前、后矢状面 T₁WI。

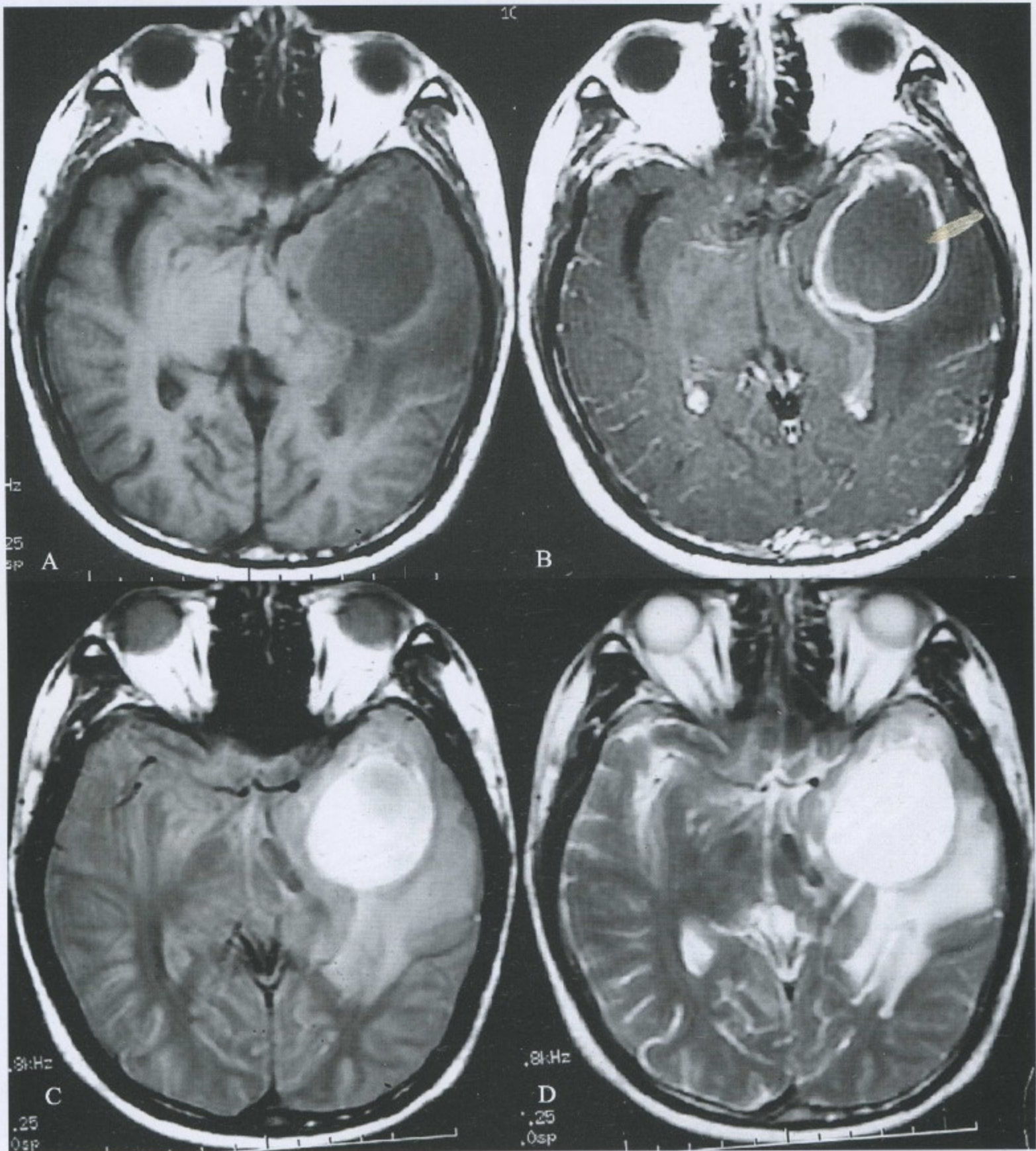


图 15-21 胶质母细胞瘤

A~D, 显示薄壁环状增强, 伴前壁较厚, 即所谓指环或戒子状增强。A, B. 为同一层面增强前、后横断面 T₁WI。C, D. 为同一层面横断面 PDWI 和 T₂WI。

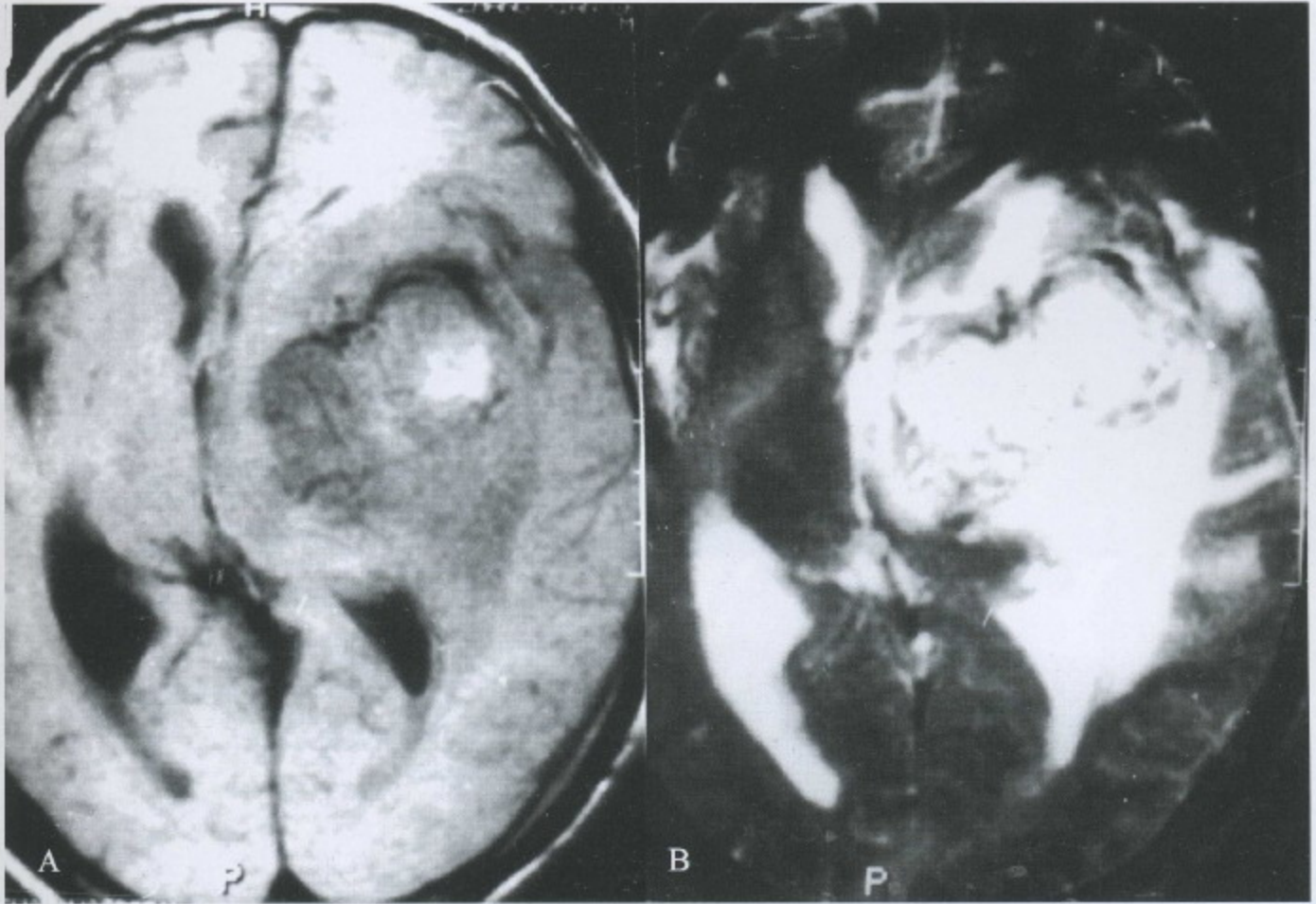


图 15-22 胶质母细胞瘤伴出血

- A. 横断面 T_1 WI 显示左颞部病灶呈低等高混合信号,边界不清,高信号为出血灶,条状低信号为血管流空影。
 B. 横断面 T_2 WI 病灶呈大片高信号,信号不均,瘤周水肿明显,左侧脑室受压右移。

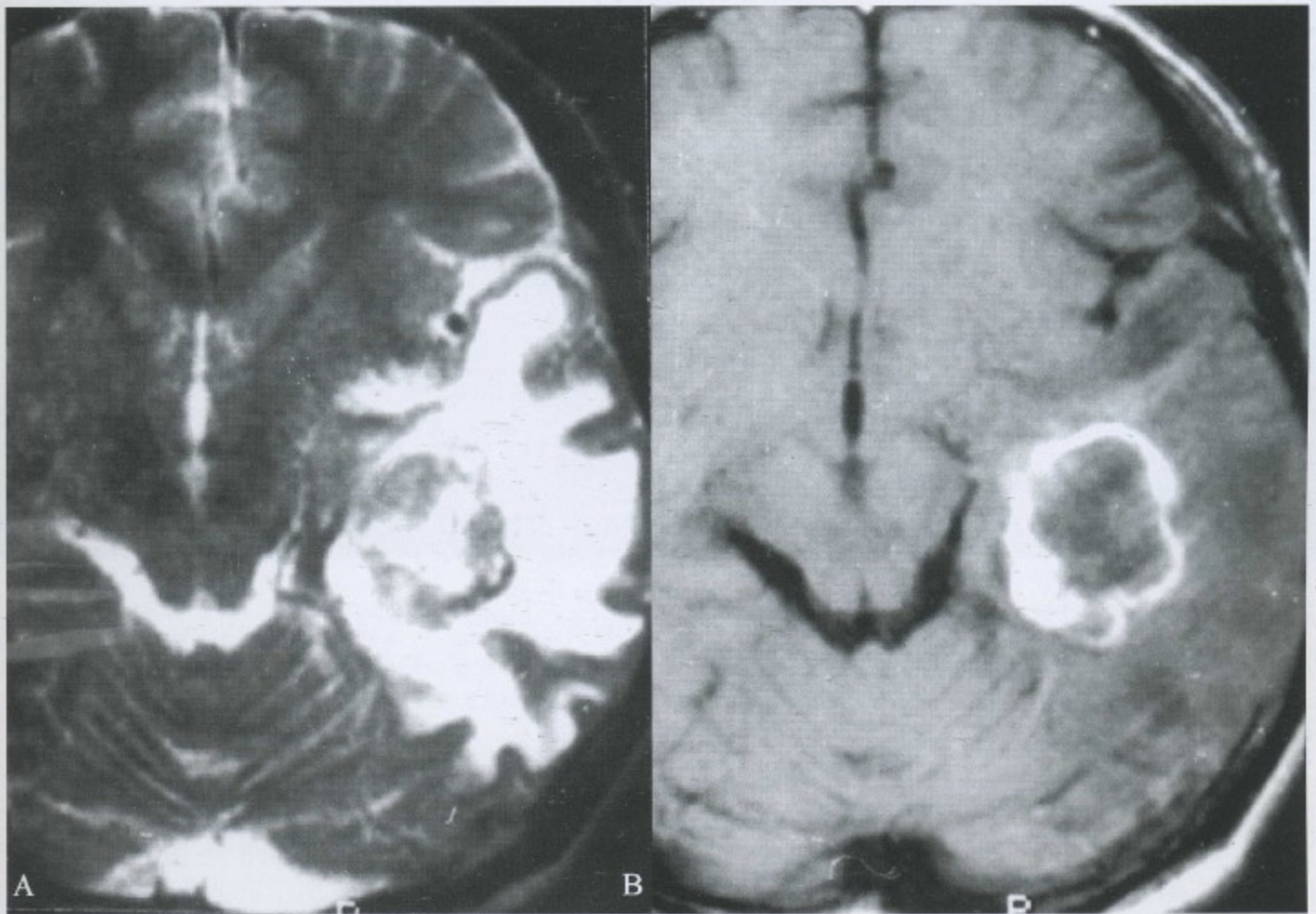


图 15-23 胶质母细胞瘤

- A. 横断面 T_2 WI 显示左颞枕部病灶呈等高混合信号,瘤周水肿明显,凝固性坏死区的中央部分为高信号,边缘部分为低、等混合信号。B. 增强后横断面 T_1 WI 病灶呈不规则环状强化,包围于其内者为坏死区,大于 T_2 WI 所见高信号坏死区,表明 T_2 WI 所见坏死区部分为等、低信号。

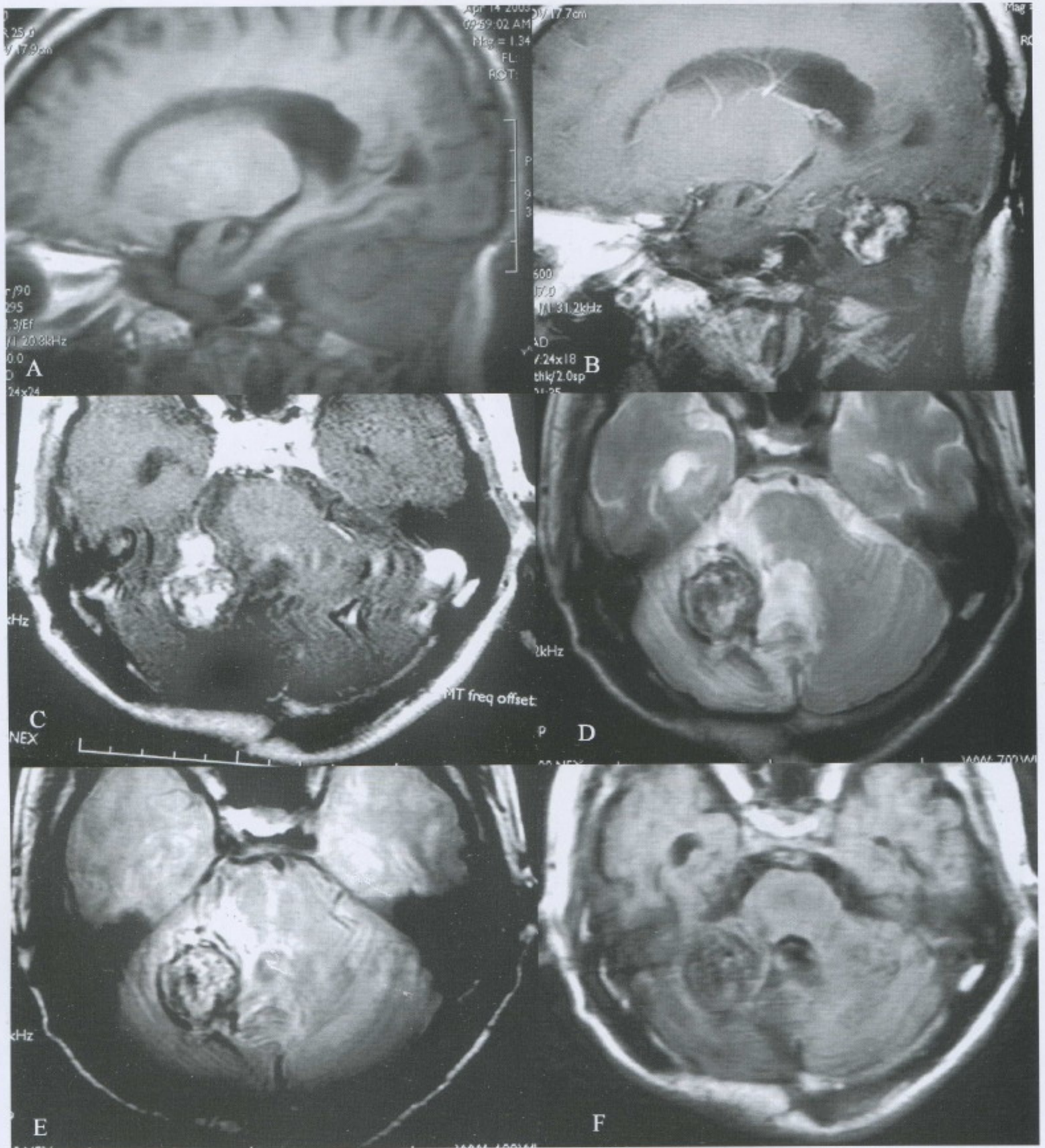


图 15-24 凝固性坏死

病人 9 年前行右小脑半球弥漫性星形细胞瘤切除,并加作放疗,再次出现头痛而入院。A. 矢状面 T_1 WI 显示右小脑半球病灶呈低信号。B,C. 为增强后矢状面和横断面 T_1 WI,显示病灶呈不均匀强化,中线结构向左移位不明显。D,E,F. 为横断面 T_2 WI,PDWI 和 FLAIR 成像,病灶呈低、等、高混合信号, T_2 WI 上低信号区较明显。病灶切除术中见肿块呈肉红色,质韧,新生血管较丰富,肿块周围有软化灶和瘢痕组织。病理发现大量反应性胶质增生,伴大片凝固性坏死、陈旧出血和胶原组织,后三者为 T_1 WI 低信号的原因。

如前所述,肿瘤出血之出血区的信号强度改变与出血的期龄和所含出血成分有关,在 T_2 WI 图像上去氧血红蛋白、细胞内高铁血红蛋白、含铁血黄素和铁蛋白均呈现为低信号,故肿瘤出血显示为 T_2 WI 低信号者不少;如出血成分为细胞外高铁血红蛋白,则为 T_2 WI 高信号,这时与呈高信号的肿瘤组织不能

区别(T_1 WI 为高信号)。胶质母细胞瘤伴有出血者不少。往往病理标本来源于手术所得,所以新鲜出血就可能为手术所致,如发现含铁血黄素则推测可能为肿瘤本身出血所致。Bagley 等^[36]的 9 例胶质母细胞瘤中,有 4 例病理切片中显示有含铁血黄素存在。我们的一组 105 例胶质母细胞瘤中,MRI 显

示出血征象者为 22%^[29]。出血的原因可能与肿瘤血管多、肿瘤生长快、血管受浸润和坏死等因素有关^[37]。T₂WI,特别是 T₂*WI,发现肿瘤区内的低信号区,在 CT 除外钙化之后,几乎可判断为含铁血黄素的磁化率效应所致,即存在出血(图 15-25)。这就有利于胶质母细胞瘤的诊断。Dean 等^[38]认为 T₂WI 和 T₂*WI 显示这种出血或含铁血黄素存在,有助于区别胶质母细胞瘤和间变性星形细胞瘤,因后者显示低信号区明显少于前者。但是其他病例组中间变性星形细胞瘤 T₂*WI 显示低信号者也不少^[36]。Bagley 等^[36]相关梯度回波成像 T₂*WI 所显示的肿瘤内低信号区和肿瘤恶性程度的关系,发现

9 例胶质母细胞瘤和 7 例间变性星形细胞瘤中,分别有 8 例和 6 例 T₂*WI 显示肿瘤内有多少不等的低信号区(他们称之为磁化率效应伪影),但病理标本中胶质母细胞瘤和间变性星形细胞瘤显示含铁血黄素沉积者分别仅 4 例和 2 例,故认为所见之低信号区可能还有其他原因所致。他们认为此其他原因可能为高度恶性胶质瘤中所含铁蛋白和转铁蛋白较多所致,因为用免疫组织化学分析曾测出人胶质瘤内含有铁蛋白和转铁蛋白,且肿瘤恶性程度高者含量较多^[39,40],其中以胶质母细胞瘤所含转铁蛋白受体的浓度最高,并多集中于肿瘤细胞呈栅栏状排列处^[41]。

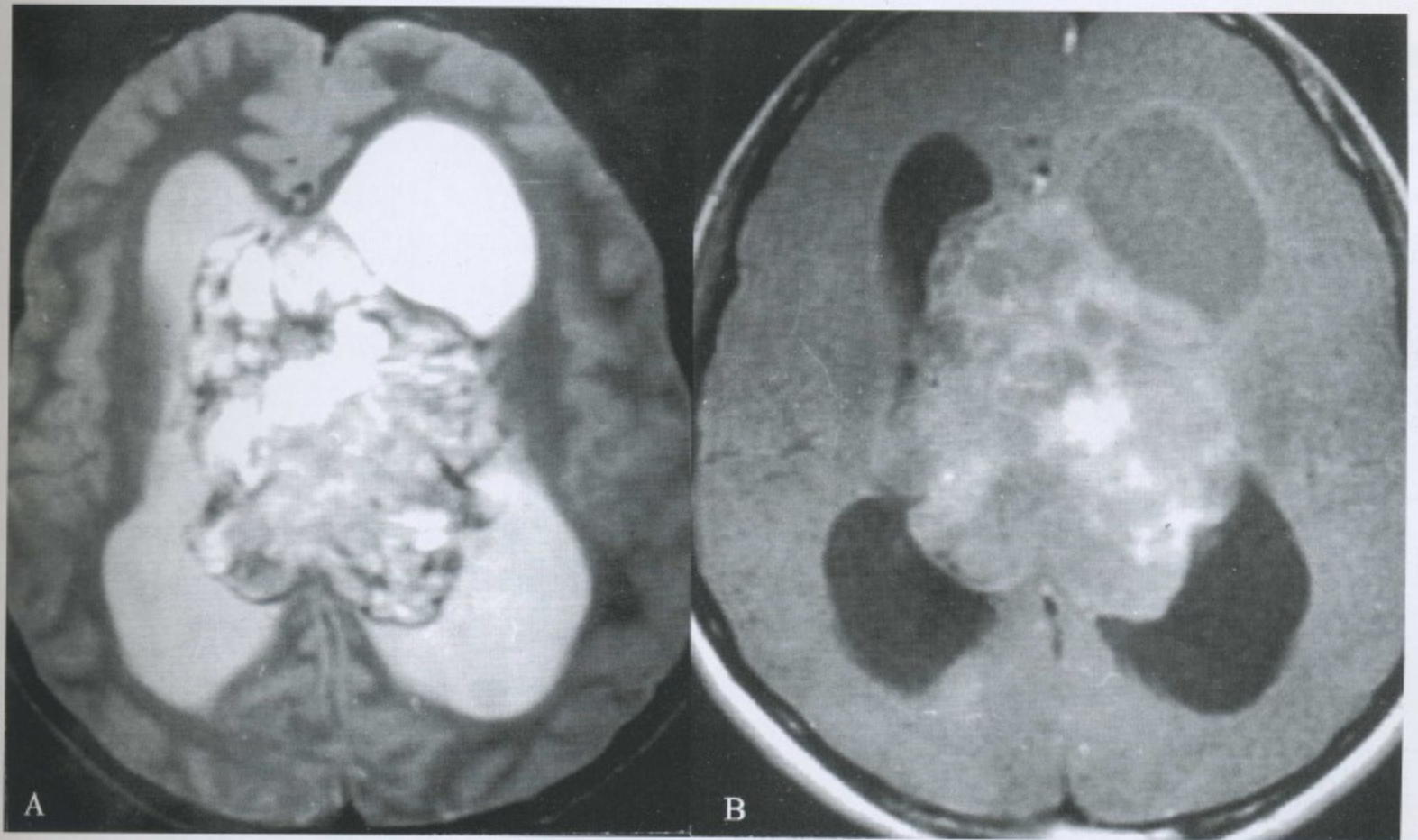


图 15-25 胶质母细胞瘤

- A. 横断面 T₂WI 显示侧脑室内跨中线两侧病灶呈高等低混合信号,低信号区为含铁血黄素所致,表示有陈旧出血。
B. 增强后横断面 T₁WI 病灶不均匀强化。

注射标准剂量钆剂(Gd-DTPA 0.1 mmol/kg),胶质母细胞瘤往往增强,其增强率与 CT 者相仿^[28,42],增强程度可用增强前、后的信号强度之差与增强前后信号强度的比值来表示,各种胶质瘤中以胶质母细胞瘤增强的比值最高(88.8%±5%)。有时增强程度有助于肿瘤恶性的分级^[43]。除极少数表现为较均匀的增强外,大多数(我们的病例组中占 90%)呈现为不均匀增强。增强后有利于识别肿瘤的边缘,从而易于区别肿瘤和水肿。但是,值得注意的是:活的肿瘤实质部分可以不增强^[44],而不

增强的等信号或低信号区(代表水肿)内可以有肿瘤细胞浸润^[13,35],大多数镜下所见肿瘤细胞浸润的范围不超过肿瘤增强边缘以外 2 cm,但远至增强边缘之外 3.5 cm 也曾发现过浸润的肿瘤细胞^[45~47]。肿瘤增强后形态大多数呈不规则形,部分也可呈圆或类圆形,少数呈现为凑成一团的结节状增强。不均匀增强和不同形态增强组合起来,造成胶质母细胞瘤增强表现多种多样,其中典型者呈环状或花圈状,增强之环常厚薄不均或有结节状突出,但也有为薄而均匀者,应注意与脑脓肿鉴别。CT 和 MRI 所显

示的环中心不增强部分常为坏死的肿瘤,但也可有较大的囊变区、出血区和增强延缓的肿瘤实质部分,增强区的信号强度可以不均匀或较均匀(图 15-15,图 15-16,图 15-19~23)^[38,47~51]。

常规 MRI 图像的对比源于组织水和脂肪中质子质子密度 T_1 和 T_2 弛豫时间等参数,但以这些质子的参数为基础的 MR 图像区别各种组织之间差别是有限的,如脑肿瘤组织可与脑组织之间没有信号强度的差别。因此,人们探索着用 MRI 磁化传递对比成像(MTC)增加 MRI 区别各种不同组织的能力。Lundbom^[52]曾作过尝试,用 MTC 来区别肿瘤的恶性程度,结论为 MTC 比 T_1 弛豫时间的特异性为高。但他们以后的工作^[53,54]又认为表明 MTC 定量分析对胶质瘤的分类和分级的价值较小。华山医院分析 MTC 效应的诊断价值^[42],MTC 效应为用 MTC 时肿瘤的信号强度和不用 MTC 时肿瘤信号强度之差值,与不用 MTC 时肿瘤的信号强度之比。我们发现 MTC 效应对星形细胞瘤的分级可能有一定帮助($P < 0.05$) (表 15-13)。但是,我们认为 MTC 对脑肿瘤的诊断和鉴别诊断的价值主要在于 MTC 和钆剂增强的协同作用,以改善脑肿瘤增强特征的显示^[55]。

表 15-13 星形细胞肿瘤、正常和水肿组织的磁化传递效应

组 织	例 数	磁化传递效应
低度恶性星形细胞肿瘤	15	0.19±0.04
高度恶性星形细胞肿瘤	25	0.25±0.05
水肿脑实质	34	0.16±0.06
囊变、坏死组织	19	0.03±0.01
正常脑实质	40	0.33±0.02

动态 MRI 增强扫描,不同于静态 MRI 增强,后者仅能提供肿瘤区血供状态的片面信息,而动态 MRI 增强扫描则可较全面地反映肿瘤区血供状况及血脑屏障破坏程度。Nagele 等^[56]在此方面作了研究,他们利用数学分析方法将感兴趣区的信号强度通过立方形的曲线近似转化为连续曲线,将曲线分为诱导期、峰期(TM_1)和半峰期(TM_2)。他们对 7 例胶质母细胞瘤和 8 例星形细胞瘤分别行动态增强 MR 扫描,结果发现两组在肿瘤开始增强到造影剂达到最大浓度所需时间(TM_1)和最大浓度降低一半所需时间(TM_2)方面有显著差异($P < 0.001$)。胶质母细胞瘤 TM_1 、 TM_2 分别为 0.5 s 和 4.2 s;星形细胞瘤 TM_1 、 TM_2 分别为 13.6 s 和 34.4 s。提示胶质母细胞瘤血供丰富,其时间-信号强度曲线较星形细胞瘤上

升快,达峰值时间短,且达峰值后迅速下降。

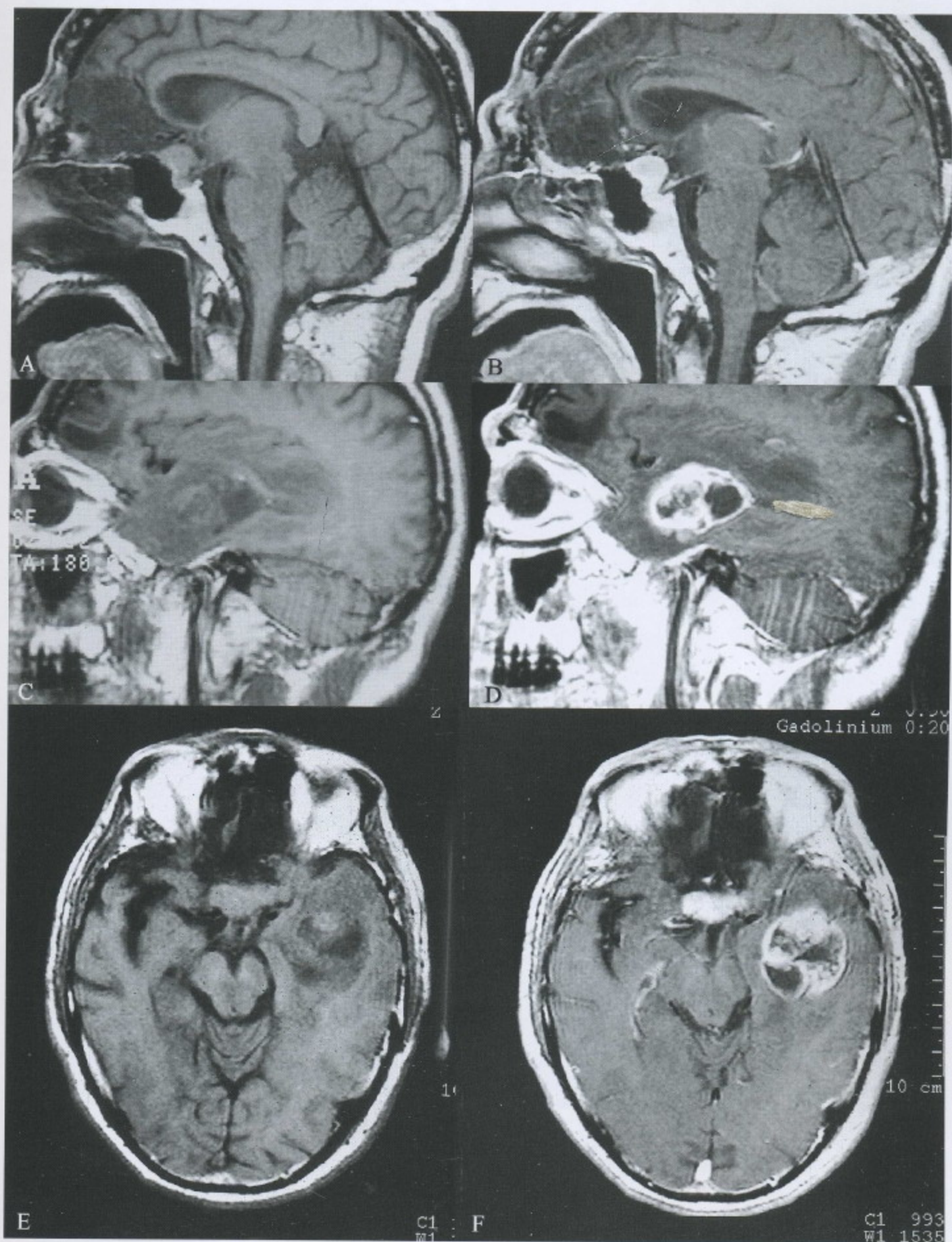
颅脑良、恶性疾病,包括小儿白血病、脑膜瘤、垂体腺瘤和头品他病(一种螺旋体性皮肤病)等,外射后,包括伽玛刀照射后,可能诱发胶质母细胞瘤;照射剂量低者仅 400 cGy,高者达 6 000 cGy,潜伏期为 10.5 年^[57~59]。放射治疗诱发肿瘤的诊断标准为:①肿瘤必须发生于原照射野之内;②放射治疗与出现肿瘤之间必须有一潜伏期;③放射治疗之前必须没有转移性肿瘤;④放射治疗诱发的肿瘤的组织学病理学表现必须不同于放射治疗前的肿瘤^[60]。复旦大学华山医院有 1 例脑膜瘤手术切除和放射治疗后 12 年发生胶质母细胞瘤,且在多发性胶质母细胞瘤的瘤侧(图 15-26)。虽然 Bydder^[61]认为第二次发生的恶性肿瘤不一定与放射有关,但笔者认为不能忽略放射可能是诱发肿瘤的原因之一。

手术或(和)巨检发现两个以上胶质母细胞瘤,各肿瘤之间有正常脑组织相隔,即属多发性胶质母细胞瘤。病理组织学研究发现有两种情况,其一为显微镜下可发现多发性病灶之间肿瘤细胞互相联系,多个病灶为同一起源蔓延所造成,分化程度较一致;其二为显微镜下发现多发病灶之间无肿瘤细胞联系,多个病灶起源不一、分化程度不同。肿瘤生长迅速,传播广泛,最常见的途径为经白质纤维包括胼胝体、前后联合和内外囊扩散;少数可侵犯硬脑膜和向脑外转移。多发性胶质母细胞瘤,多数为两个(图 15-26,图 15-27),且相互靠近,不作增强成像较难判定为两个分开病灶,增强后常显示两个分开的增强病灶,呈环状增强者甚为常见。少数病灶超过两个,可位于相隔较远部位,如分别位于幕上和幕下,也以增强后显示为佳,各增强灶中可为结节状实质性增强,但多为环状或花圈状增强。各病灶可以大小不一,也可大小较一致。

如前所述,胶质母细胞瘤较少发生于幕下,如发生于幕下,则以发生于小脑者较多见,但也可小脑和脑干同时受犯。幕下胶质母细胞瘤的 CT 和 MRI 表现与幕上者大致相仿(图 15-29),但不出现较大坏死、囊变区的机会较多,也即出现环状或花圈状的机会较少,这时如未能显示继发出血的表现,常较难与间变性星形细胞瘤区别(图 15-28,图 15-29)。如坏死、囊变区较大,呈现为带或不带附壁结节的环状增强病灶,除非参考病人发病年龄等临床表现,有时不易与毛细胞型星形细胞瘤区别。

发生于脑室内的胶质母细胞瘤是十分罕见的, 如果发生, 成人多于小儿。肿瘤多源于脑室邻近之脑组织, 长入脑室, 也可由室管膜瘤转变而来。各脑室中以侧脑室最常受犯。多数可见脑室邻近有肿瘤, 而于注射造影剂后显示平扫未能显示的室管膜和室管膜下增强。少数脑室内胶质母细胞瘤的邻近受犯较不明显, 而主要表现为脑室内有较大肿块, 形

态不规则或为类圆形, 可伴囊变、坏死和出血, 钙化少见, 增强后扫描多呈不均匀环状强化。除非显示一些提示胶质母细胞瘤的征象, 如较大的坏死、囊变区, 或呈现为较大范围的 T_2WI 低信号(提示出血), 往往较难作出正确术前诊断(图 15-25)。脑室受犯后, 继而可见室管膜、软脑膜下和蛛网膜下腔种植, 必须增强后才能显示。



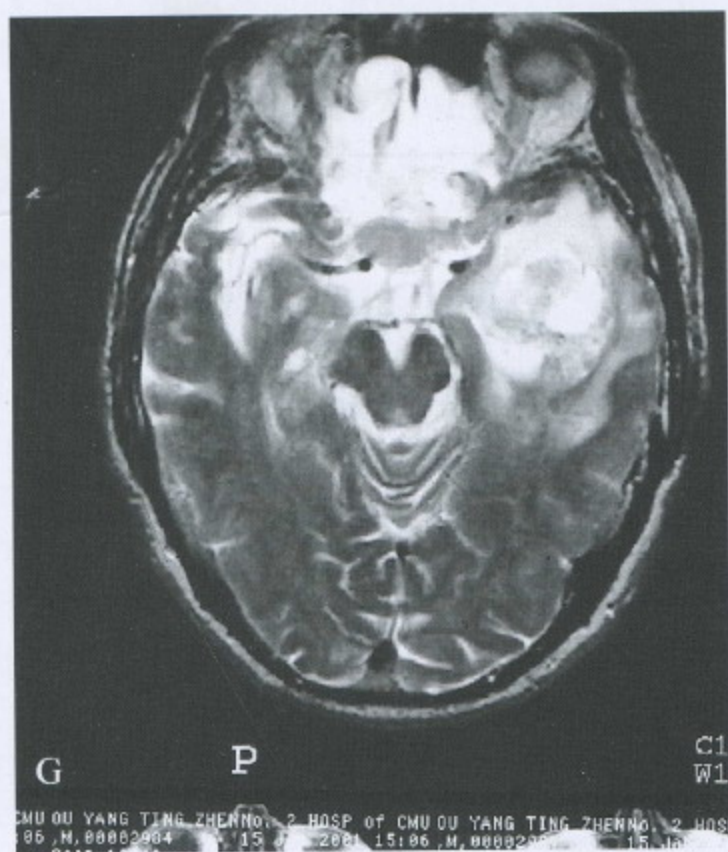


图 15-26 多发性胶质母细胞瘤

病人于 12 年前曾患颅前窝底脑膜瘤, 并行手术切除和放疗。A 至 D 为增强前、后左颅中窝平面矢状面 T₁WI, 显示花圈状增强病灶, 与鞍上肿瘤不相连。E 和 F 为增强前、后横断面 T₁WI, 显示上述两病灶互不相连。G. 横断面 T₂WI 显示肿瘤实质部分的信号强度略高于脑灰质者, 但低于脑水肿区者。

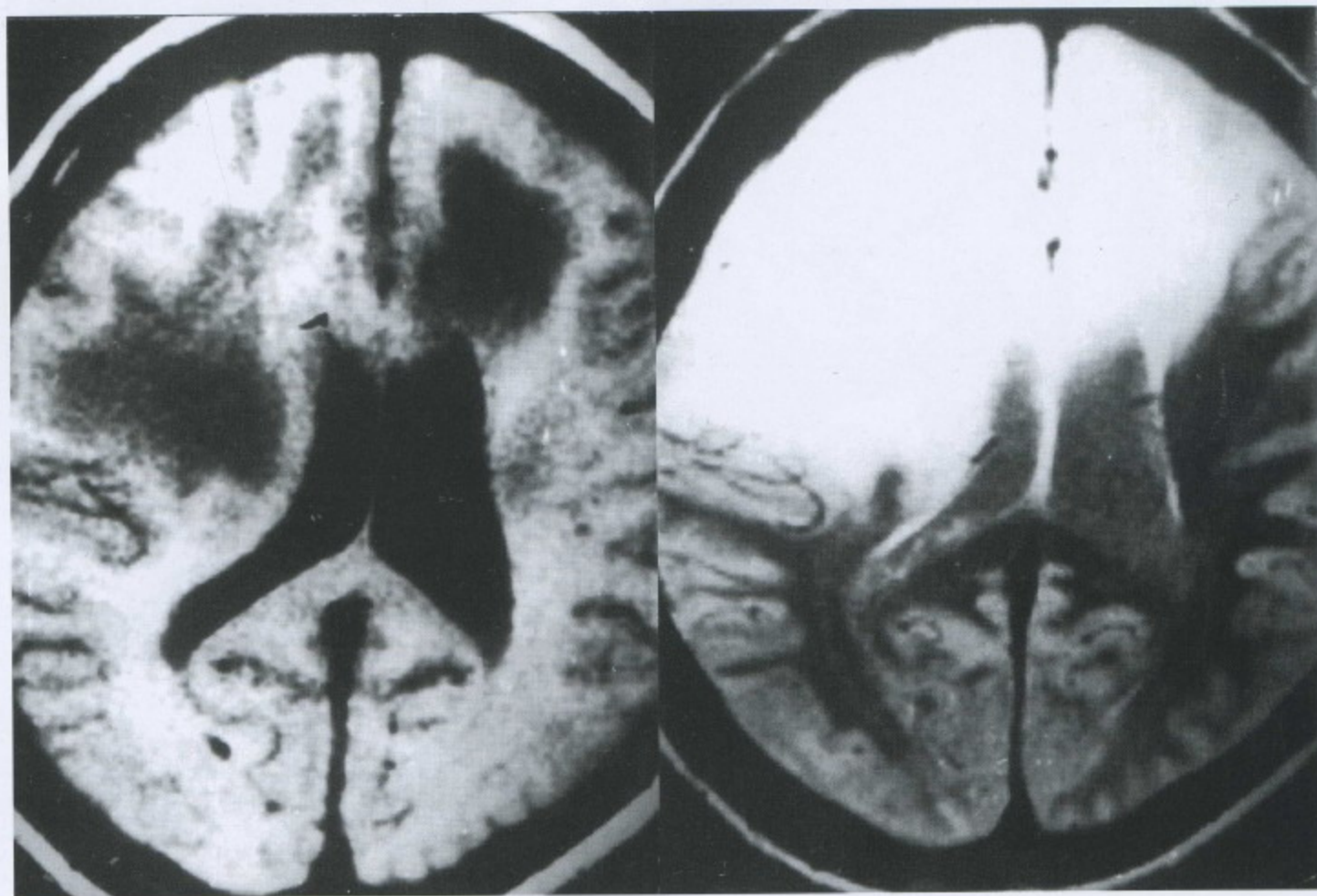


图 15-27 多发性胶质母细胞瘤

A. 横断面 T₁WI 显示两侧额部病灶呈低信号。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号, 边界不清。

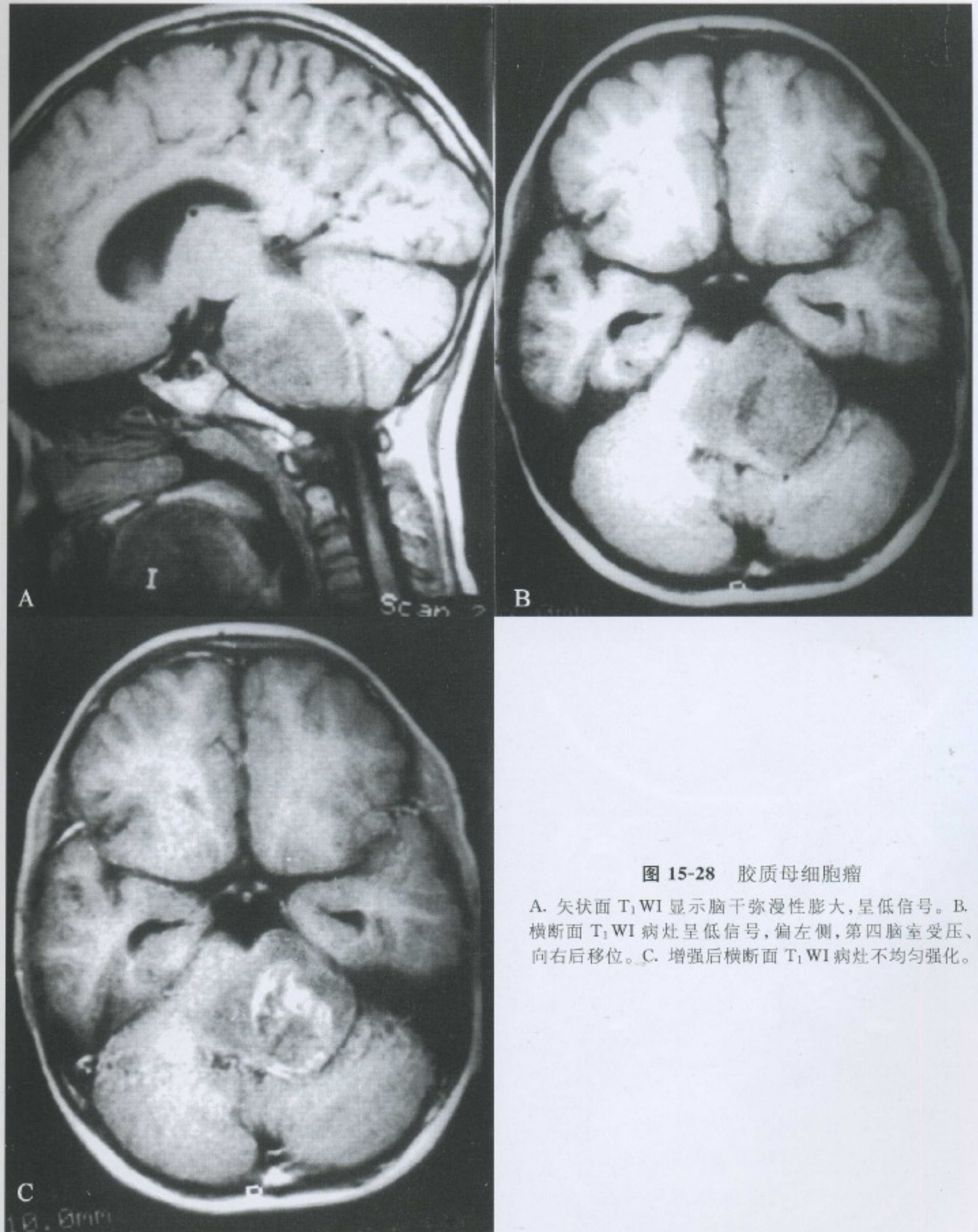


图 15-28 胶质母细胞瘤

A. 矢状面 T₁WI 显示脑干弥漫性膨大, 呈低信号。B. 横断面 T₁WI 病灶呈低信号, 偏左侧, 第四脑室受压、向右后移位。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶不均匀强化。

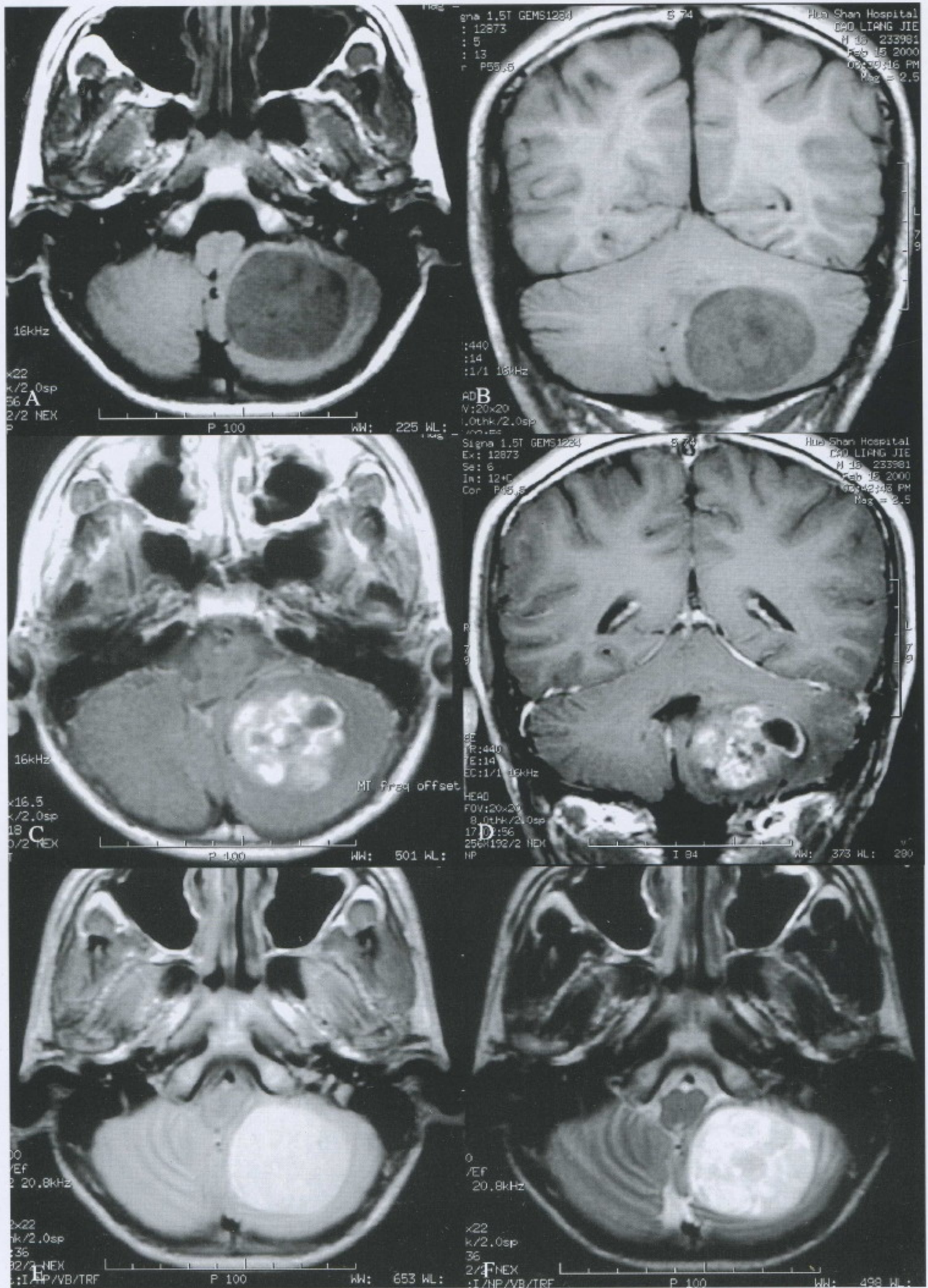


图 15-29 胶质母细胞瘤

A, B. 为横断面和冠状面 T_1 WI, 左小脑半球病灶呈低信号。C, D. 为增强后横断面和冠状面 T_1 WI, 病灶不均匀强化, 部分呈多环状, 部分呈结节状和片状强化。E, F. 为横断面 PDWI 和 T_2 WI, 病灶呈不同程度高信号。

如前所述,胶质母细胞瘤可以分为原发性和继发性两类,前者发病时就是恶性程度很高的胶质母细胞瘤,后者发病时为恶性程度较低的弥漫性星形细胞瘤,逐步变成间变性星形细胞瘤,继而变成胶质母细胞瘤;前者病程甚短,后者病程较长。从影像学的角度出发,以下两点提示原发性胶质母细胞瘤的诊断:①发病时肿瘤常较小,伴或不伴瘤周水肿,注

射造影剂后肿瘤常增强,往往无坏死、囊变区可见,即肿瘤常为实质性;②肿瘤长大迅速,于数周至十余周后随访可见肿瘤体积增大一倍以上,并常显示为较典型的花圈状增强(图 15-30,图 15-31)。

胶质母细胞瘤的变型包括巨细胞胶质母细胞瘤和胶质肉瘤,两者较为罕见,影像学上无法与胶质母细胞瘤区别。

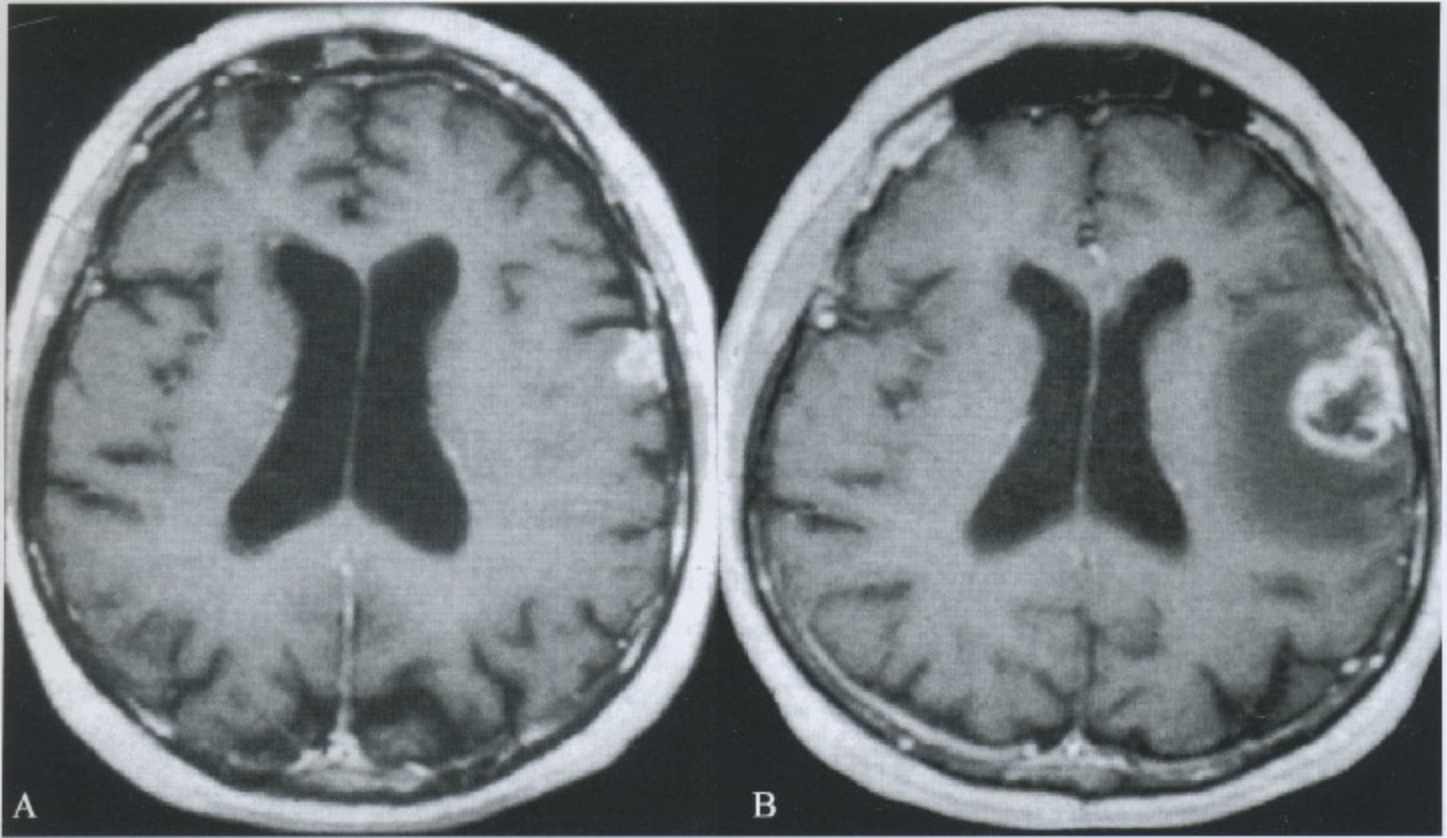


图 15-30 原发性胶质母细胞瘤

A. 增强后横断面 T_1 WI 显示左颞结节状强化灶。B. 10 周后复查,增强后横断面 T_1 WI,显示病灶明显增大,呈花圈状强化,提示为原发性胶质母细胞瘤。

【诊断和鉴别诊断】

胶质母细胞瘤为成人、老年人最常见的脑内肿瘤,一般根据患者年龄较高(46~65岁),肿瘤较大(5cm以上),位于额叶等白质较多区域,重度瘤周水肿,较明显占位征象,CT平扫呈低、等混合密度,MRI平扫 T_1 WI呈低、等混合信号, T_2 WI呈高、等或高、等、低混合信号,注射造影剂后呈不均匀强化,特别是环状或花圈状增强时,首先应考虑胶质母细胞瘤的诊断。显示出血征象,特别是MRI T_2^* WI出现低信号时,更应考虑此诊断。但以下一些肿瘤或疾病可以出现部分相似征象,应注意加以鉴别。

(一) 间变性星形细胞瘤 间变性星形细胞瘤发病年龄可能较轻,与胶质母细胞瘤的主要区别为没有较明显的坏死区,囊变也较少见。此外,间变性星形细胞瘤的体积较小,瘤周水肿较轻,占位效应较轻;出血也少见一些(曾有人认为显示MRI T_2^* WI

低信号时不利于间变性星形细胞瘤的诊断,已如前所述),增强率也少一些。然而,与坏死和囊变不明显的胶质母细胞瘤往往难以区别。

(二) 星形细胞瘤 星形细胞瘤发病年龄较轻,影像学上大多数可以根据以下星形细胞瘤的表现加以区分。星形细胞瘤常较小,一般没有坏死和囊变区,没有出血的征象,可有钙化,无瘤周水肿或只有较轻瘤周水肿,占位效应也较轻,不或只有轻微增强。但是,个别较早期继发性胶质母细胞瘤可出现类似星形细胞瘤的影像学的表现,误诊在所难免。

(三) 少突胶质瘤和间变性少突胶质瘤 间变性少突胶质瘤进一步恶变也就是胶质母细胞瘤。少突胶质瘤和间变性少突胶质瘤与胶质母细胞瘤之间可根据前两种肿瘤钙化多见,坏死、囊变和出血少见,体积较小,瘤周水肿和占位效应较轻等加以鉴别。对于少数不出现钙化和有较大坏死或囊变者,

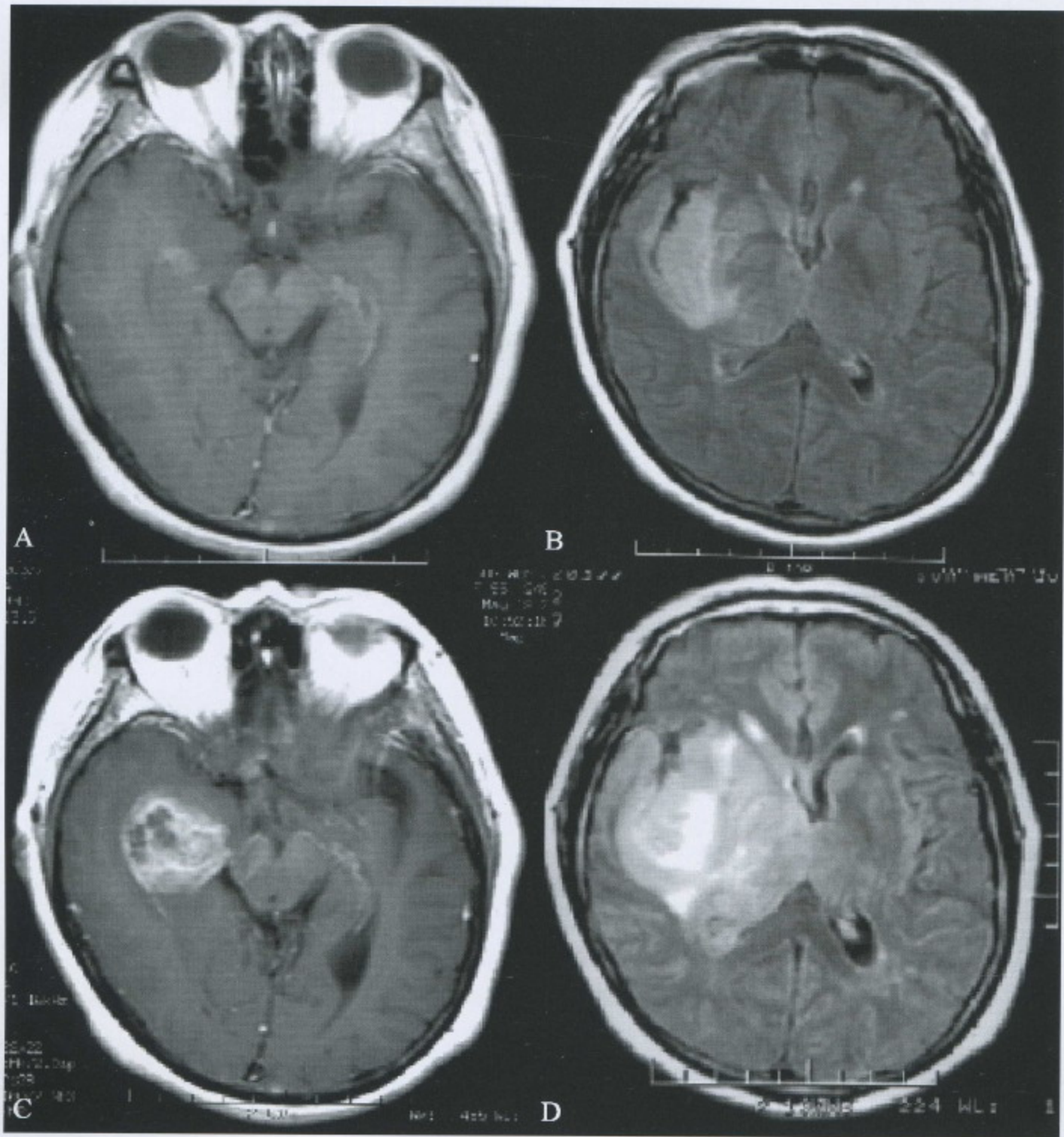


图 15-31 原发性胶质母细胞瘤

A, B. 为不同层面增强后横断面 T₁WI 和横断面 FLAIR 成像, 显示右岛叶较小强化病灶, FLAIR 成像上水肿区范围较大, 向外涉及颞叶, 向内涉及基底节。C, D. 为 12 周后相应层面增强后横断面 T₁WI 和横断面 FLAIR 成像, 肿瘤明显增大, 伴不均匀强化, 略呈花圈状, 提示为原发性胶质母细胞瘤。

可能难以与胶质母细胞瘤区别。

(四) 室管膜瘤和间变性室管膜瘤 可发生于脑室壁或脑实质内, 发生于脑实质内者可引起与胶质母细胞瘤的鉴别诊断问题。长在脑实质内的室管膜瘤和间变性室管膜瘤多见于儿童和青少年, 好发于颞顶交界处或枕叶。室管膜瘤出血很少见, 而钙化(点、片状)较常见; 至于 CT 密度、MRI 信号、坏死、囊变、瘤周水肿、占位征象和增强后表现等间变性室管膜瘤与胶质母细胞瘤常相似而不易区别。

(五) 脑脓肿 局限性脑炎期约持续 3~5 天,

CT 密度和 MRI 信号变化, 以及水肿和占位征象可与胶质母细胞瘤相仿, 但注射造影剂后一般不增强, 结合急性感染病史一般不难鉴别。脓肿包膜形成之后, 特别是 2 周以后包膜形成的后期, CT 和 MRI 均可显示为薄壁环状增强, 与胶质母细胞瘤不同之处, 除感染症状体征和化验所见外, 脓肿之壁厚薄常更均匀一些, 如略有不均, 较具特征性者为脑肿瘤近脑皮质侧之壁略厚一些, 而近内侧之壁略薄一些。

(六) 恶性脑膜瘤 起源于大脑凸面者, 可向脑内浸润, 瘤周水肿明显, 瘤内可见坏死、囊变和出血,

有时很难与胶质母细胞瘤区别,但前者增强后多呈均匀明显强化,多伴颅骨改变及脑外肿瘤的征象,如可见脑膜瘤以宽基底与硬膜相连,以及脑膜尾征的出现可能有助于确诊。

(七) 淋巴瘤 可以是全身淋巴瘤的颅内浸润,也可原发于脑内,后者少见。典型者 CT 表现为脑内单发或多发、等或高密度病灶,有时也可呈低密度,明显均匀强化,瘤周水肿相对较轻。MRI 上的信号变异较多, T₂WI 上呈现为略低或等信号时十分有助于鉴别。瘤内不发生钙化,出血极少见。

(八) 转移性肿瘤 胶质母细胞瘤呈多发性时应与转移性肿瘤相鉴别。主要根据原发性恶性肿瘤病史,各病灶大小较一致,大多较小,加以多个病灶可全部为结节状增强(胶质母细胞瘤多发病灶常有环状增强者存在),而可以加以鉴别。

毛细胞型星形细胞瘤

【病理】

毛细胞型星形细胞瘤为一种局限性星形细胞肿瘤,巨检肿瘤呈灰红色或灰黄色,边界清,无包膜,质地较硬,常伴囊变,有时囊变部分可大大超过瘤体本身,而将瘤体推向一侧形成壁结节。镜下肿瘤细胞多细长,自细胞一端或两端发出纤维突起,呈毛发丝状。

毛细胞型星形细胞瘤呈局限性生长,向邻近脑组织浸润距离一般不超过数毫米。呈退行性方向变化者较多,即在长期存在的病灶中肿瘤细胞可甚稀少,而可见玻璃样化和钙化等。但是,也有少数发生间变,即恶变者,称之为间变性(恶性)毛细胞型星形细胞瘤。由于这些间变肿瘤中大多数都发生于放疗之后,故认为放射线照射是致恶变的因素。尽管如此,WHO 1993 年和 2000 年分类,仍将毛细胞型星形细胞瘤定为 I 级。

【临床】

毛细胞型星形细胞瘤占脑内肿瘤的 3%~6%^[62~64],占星形细胞肿瘤的 5%~10%;约占儿童大脑星形细胞肿瘤的 10%和小脑星形细胞肿瘤的 85%。多见于儿童和青少年(10~20 岁),男女发病均等。临床表现为头痛、呕吐、共济失调、视觉损害及下丘脑功能减退,发生于幕上者可引起癫痫。该

类肿瘤生长于小脑者一般为局限性和缓慢生长的肿瘤,预后较佳,5 年生存率为 85%~95%,10 年生存率为 83%,20 年生存率为 70%。肉眼全切肿瘤生存率为 100%。未切除的视交叉-下丘脑区肿瘤 5 年生存率为 40%~88%^[65]。

【影像学】

(一) 平片 无明显特征性,有时可见颅内压增高征象,发生于颅后窝者偶可见钙化点。

(二) 血管造影 可见肿块效应所致的血管移位,肿瘤染色不明显,瘤周血管可见扭曲、包裹,偶可见壁结节处肿瘤新生血管。

(三) CT 肿瘤好发于小脑、下丘脑、视觉通路和脑干;较少发生于大脑半球,其中以颞叶较多见。发生于不同部位者 CT 表现可不相同。

小脑毛细胞型星形细胞瘤是小脑星形细胞肿瘤中最常见者,约占 80%^[65]。占位常明显。常无瘤周水肿,或只有轻微瘤周水肿,无瘤周水肿为本瘤特征之一。肿瘤大多数为囊性或含有较大的囊变区,少数为实质性。囊性区可源于肿瘤坏死或变性。约半数的囊性肿瘤伴有附壁结节,后者可呈球形,卵圆形或盘状。囊性区密度较低,但由于囊性中蛋白质含量较高,而密度常高于脑室内脑脊液的密度。附壁结节平扫时呈略低密度(常高于囊变区的密度)或等密度,有时可含钙化区。囊壁有时可呈现为略高密度,为压缩的非肿瘤性胶质组织所构成(图 15-32)。囊性肿瘤中多数为单房性,少数为多房性。实质性肿瘤和肿瘤的实质部分常为等或略高密度,也可为低密度,注射造影剂后较薄的囊壁较难显示强化,而厚的囊壁大多数出现强化。附壁结节往往都强化,而囊壁可以强化,也可以不强化。CT 的密度分辨率有限,CT 不显示的囊壁增强,往往能为 MRI 所显示(图 15-34)。囊壁强化者,提示壁为肿瘤组织所构成(图 15-32~图 15-35),手术时应切除全部囊壁,否则仅切除附壁结节即可^[66]。实质性肿瘤强化表现不一,多数为全部或部分、均匀或不均匀强化,少数也可以不强化。如囊壁和附壁结节等肿瘤的实质部分均不强化,则可能为其他肿瘤,如弥漫性星形细胞瘤等不强化低密度恶性胶质瘤,而很少机会为毛细胞型星形细胞瘤。一般不显示出血,但也偶有伴发出血者。常不显示瘤周水肿,或只显示轻度瘤周水肿。

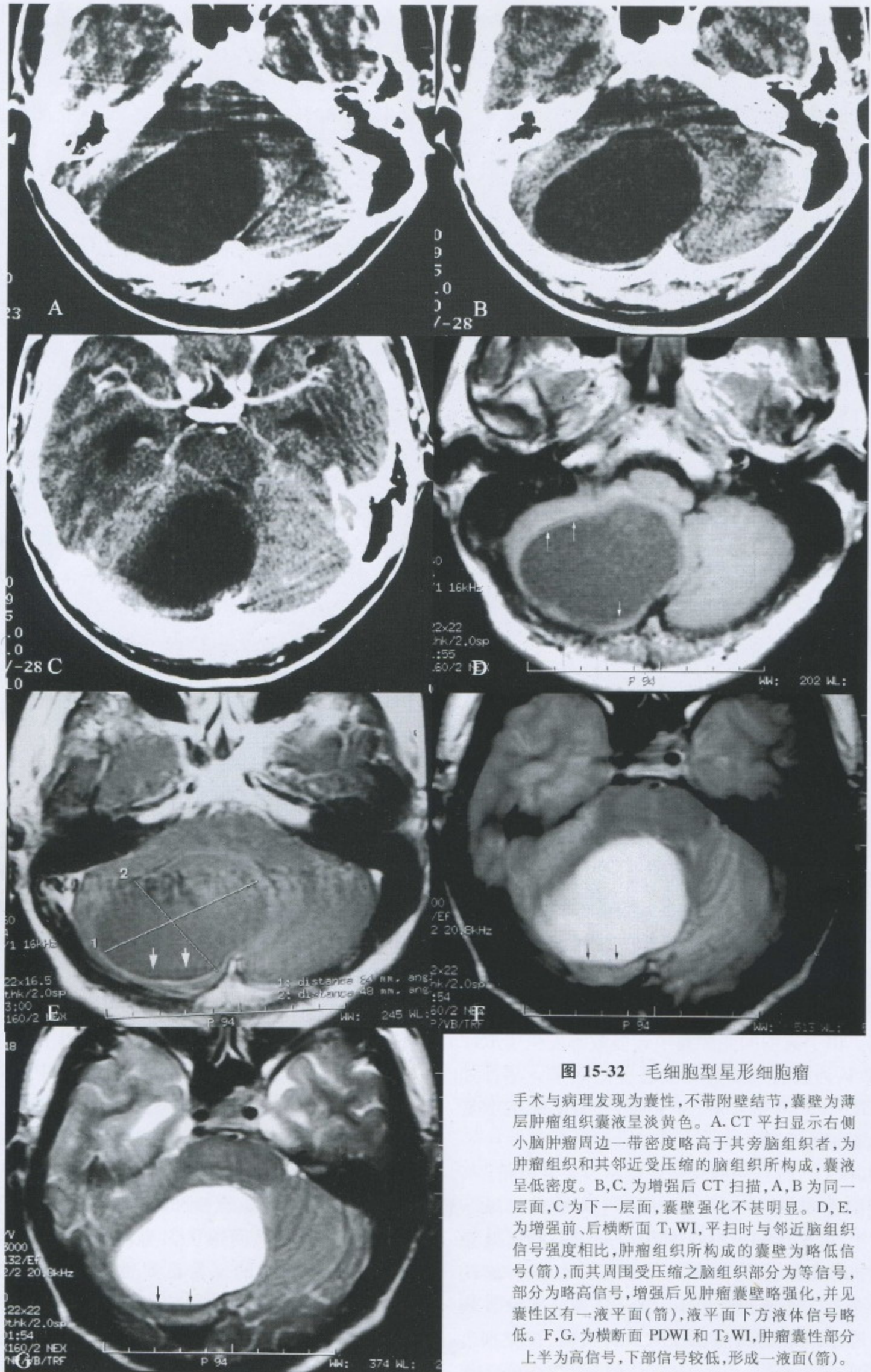


图 15-32 毛细胞型星形细胞瘤

手术与病理发现为囊性,不带附壁结节,囊壁为薄层肿瘤组织囊液呈淡黄色。A. CT 平扫显示右侧小脑肿瘤周边一带密度略高于其旁脑组织者,为肿瘤组织和其邻近受压缩的脑组织所构成,囊液呈低密度。B,C. 为增强后 CT 扫描,A,B 为同一层面,C 为下一层面,囊壁强化不甚明显。D,E. 为增强前、后横断面 T₁WI,平扫时与邻近脑组织信号强度相比,肿瘤组织所构成的囊壁为略低信号(箭),而其周围受压缩之脑组织部分为等信号,部分为略高信号,增强后见肿瘤囊壁略强化,并见囊性区有一液平面(箭),液平面下方液体信号略低。F,G. 为横断面 PDWI 和 T₂WI,肿瘤囊性部分上半为高信号,下部信号较低,形成一液面(箭)。

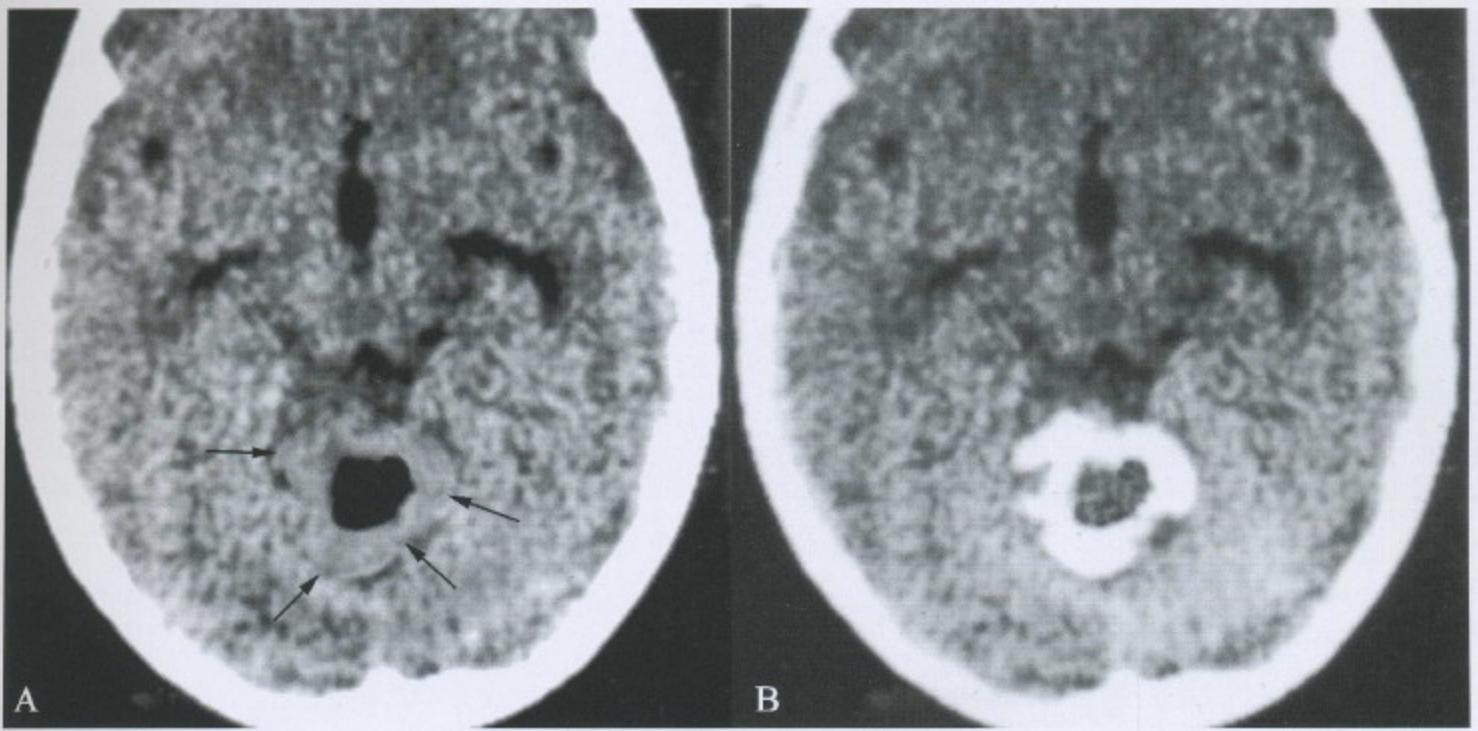
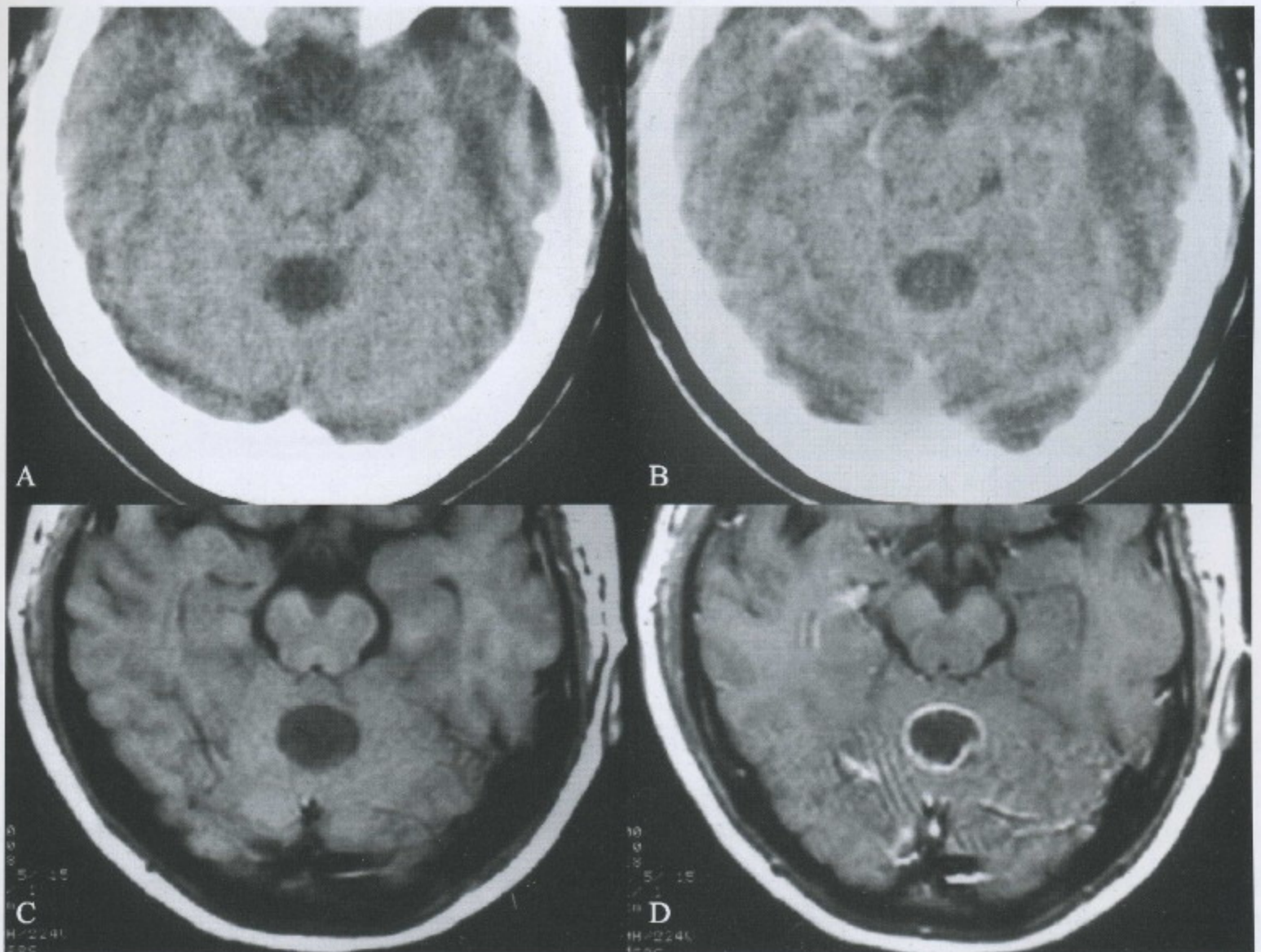


图 15-33 毛细胞型星形细胞瘤

A,B. 为增强前、后 CT 扫描,平扫时小脑蚓部肿瘤实质部分为略低和等密度(箭),囊变区为低密度;增强后肿瘤实质部分明显强化,呈厚壁囊性肿瘤。



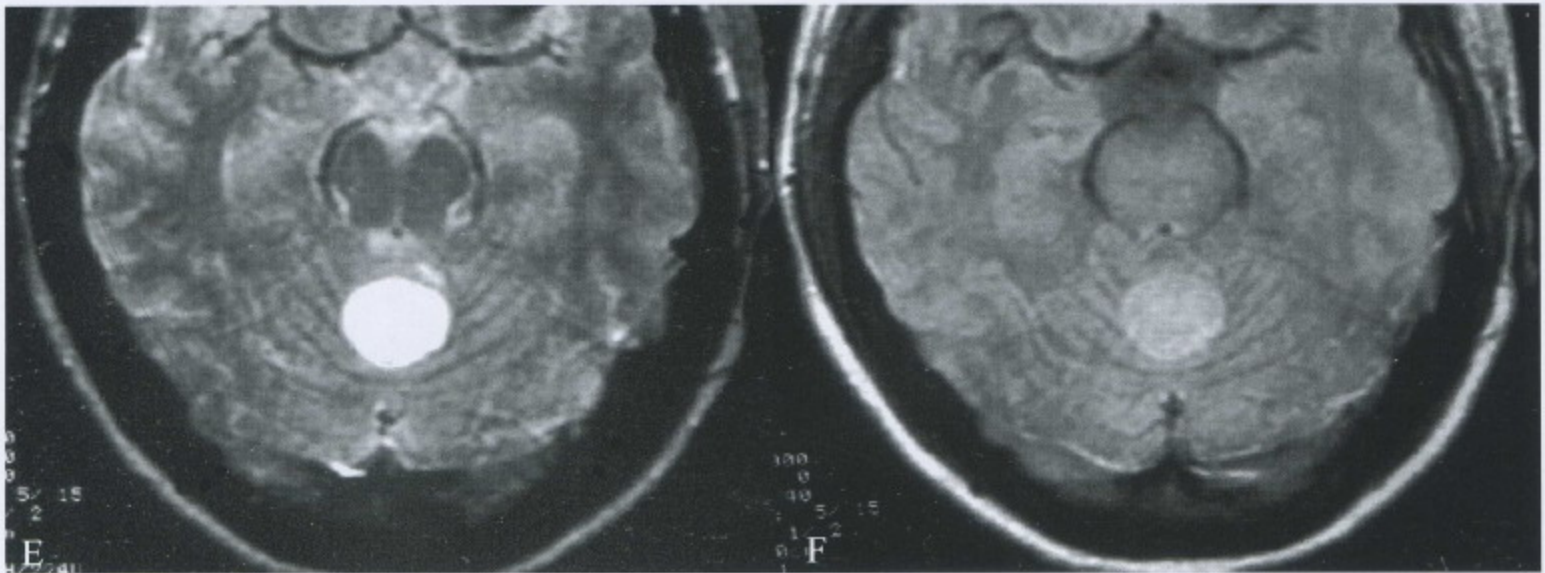


图 15-34 毛细型星形细胞瘤

A,B. 为增强前、后 CT 扫描,小脑蚓部肿瘤囊腔为低密度,不强化,囊壁为等至略高密度,似有轻度强化。C,D. 为增强前、后横断面 T₁WI,显示囊腔为低信号,囊壁呈等信号,后者明显强化。E,F. 为横断面 T₂WI 和 FLAIR 成像,肿瘤囊性部分和囊壁均为高信号,两者不能区分。

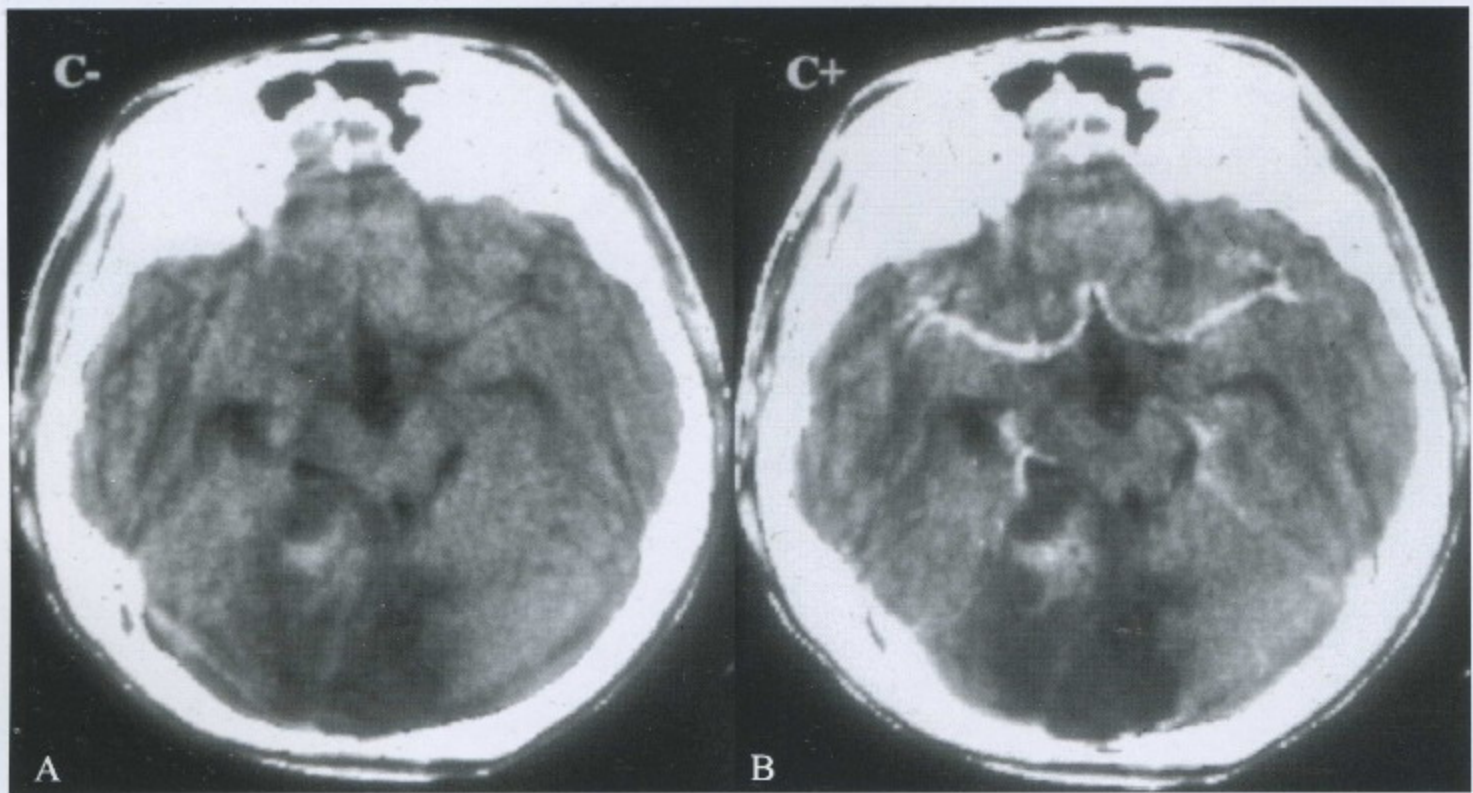


图 15-35 毛细型星形细胞瘤

A. CT 平扫显示右侧小脑近中线病灶呈低密度,前方可见等密度附壁结节。
B. 增强后 CT 扫描附壁结节强化,囊性区无强化。

发生于视觉通路者(包括视神经、视交叉、视径、膝状体和视放射)多数为实质性,少数为囊实性。其 CT 平扫表现与上述发生于小脑者相仿。由于 50%~85%的视觉通路胶质瘤都殃及视交叉和下丘脑,且难于判定肿瘤源于何部位,故可将视交叉和下丘脑的胶质瘤(OCHG)视作视觉通路胶质瘤一种特殊类型,其中 60%为毛细型,40%为弥漫性原纤维型星形细胞瘤^[67]。毛细型星形细胞瘤注射造影剂后常增强(图 15-36),而弥漫性星形细胞瘤常不增强。OCHG 65%发生于 5 岁以下小儿^[67]。I

型神经纤维瘤病病人中最常伴发的颅内肿瘤就是 OCHG,15%~40%的 I 型神经纤维瘤病病人发生 OCHG^[67,68],10%~70%的视觉通路胶质瘤病人伴有 I 型神经纤维瘤病^[68]。

发生于脑干者多数为实质性肿瘤,CT 平扫常显示为边界不清的低密度病灶,多数发生于脑桥,呈弥漫性生长,并向中脑和延髓蔓延,引起脑桥,以致中脑和延髓肿大。发生于脑桥者向外生长时,多数延及脑桥前池,并可包绕基底动脉,形成所谓外生型脑干胶质瘤。少数肿瘤呈局限性生

长,仅侵及脑干的一部分,如中脑或延髓,也可向外生长进入脑池,或长入第四脑室。肿瘤周围水肿常较轻或不能显示,出现囊变和坏死均较少见,常不能显示钙化。注射造影剂后可呈均匀或不均

匀增强,或不增强^[69]。

发生于大脑半球和丘脑者的 CT 表现与发生于小脑者相仿,多数为囊性或囊实性,少数为实质性。注射造影剂后肿瘤的实质部分常增强。

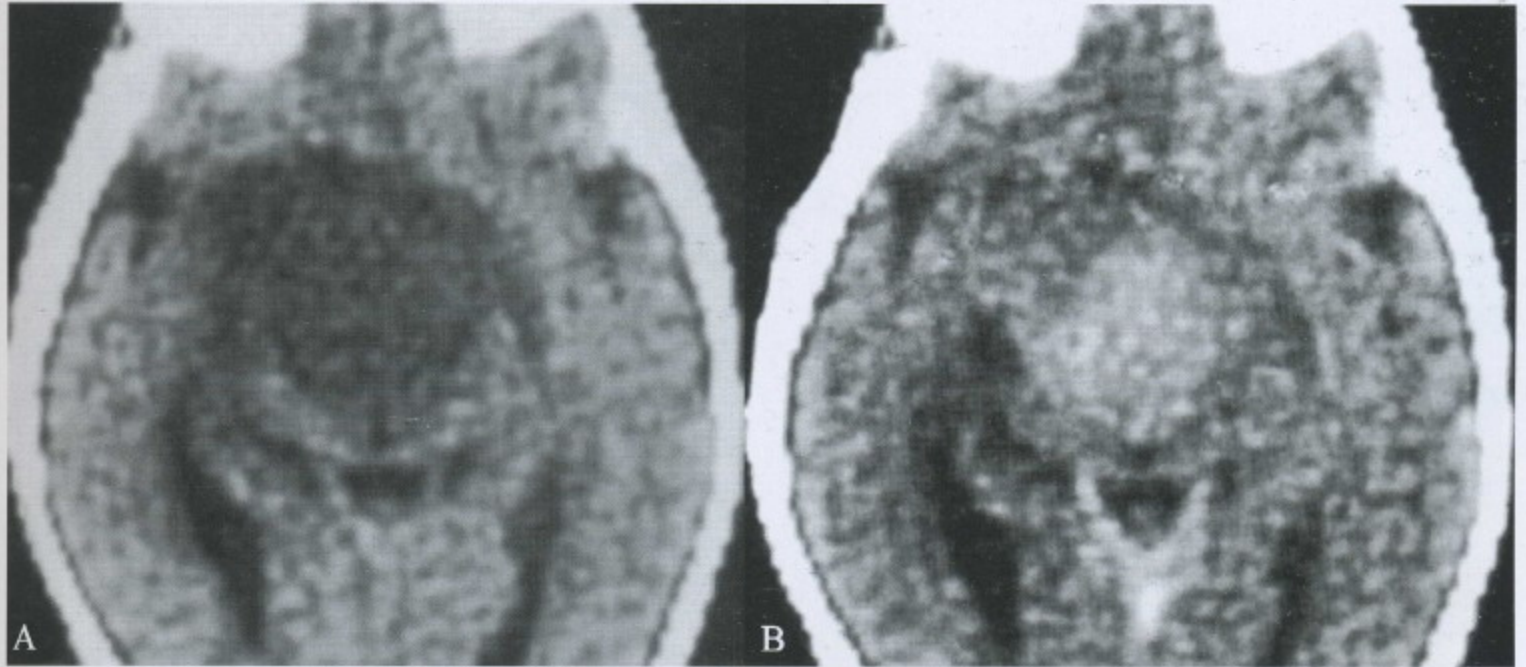


图 15-36 毛细胞型星形细胞瘤

A,B. 为增强前、后 CT 扫描,平扫时视交叉肿瘤为低密度,造影后显示肿瘤为实质部,并有轻度强化。

(四) MRI 如 CT 一般所述,发生于不同部位的肿瘤,其 MRI 表现有所不同。

发生于小脑者最为多见,如前所述,它们大多数为囊性或囊实性,较典型者为带有各种形态附壁结节的囊性肿瘤。在 T_1 WI 图像上囊液为低信号,信号常低于肿瘤的实质部分,有时囊液的比重不同,较重者沉于下方,可显示一液平面,上、下两层囊液的信号强度略不相同,下层的信号可略低于上层者(图 15-32),也可略高于上层者(图 15-37)。囊壁可较薄或较厚,或厚薄不均。 T_1 WI 平扫囊壁多呈低信号,少数为 T_1 WI 等信号,囊腔较大时囊壁周围脑组织受压,细胞密度相对较高或伴反应性胶质增生,故 T_1 WI 平扫时信号强度可略高于邻近脑组织者。有时可以区分肿瘤组织造成的囊壁和受压的脑组织,前者信号较低(图 15-32);有时两者不能区分,只能显示为两者混在一起的信号强度略高的薄层带状影(图 15-37);有时平扫不能显示囊壁(图 15-34,图 15-38)。厚的囊壁或较大的肿瘤实质部分常为 T_1 WI 低信号或等、低混合信号,低信号区的信号强度常高于囊液者(图 15-37~图 15-39)。肿瘤的实质部分呈低信号时,其周围一带受压脑组织可显示为一薄层高信号带(图 15-39)。注射造影剂后肿瘤的实质部

分,包括附壁结节和囊壁往往都增强(图 15-38),CT 不能显示的增强囊壁,而 MRI 常能显示(图 15-32,图 15-34)。少数肿瘤只有附壁结节等实质部分增强,而囊壁增强不明显或不增强(图 15-37,图 15-40)。实质部分,包括囊壁和较大实质部分均不增强或增强不明显者是十分少见的(图 15-39),这时可能误为其他占位病变。PDWI 肿瘤的囊性部分的信号强度可与脑脊液者相仿(图 15-39),也可因其内蛋白质含量较高而呈现为高信号,且高于或等于肿瘤的实质部分的信号强度,实质部分常为高信号或高、等混合信号(图 15-37,图 15-40);有时因囊腔内囊液的比重不同而分布为层状,不同比重液体的信号强度不同,由液平面将它们隔开(图 15-37)。 T_2 WI 成像时,肿瘤的实质性部分和囊性部分均为高信号,两者信号强度相仿或后者信号常更高一些(图 15-37~图 15-40);与 PDWI 者相仿,囊液也可呈层状,显示液平面(图 15-32,图 15-37)。肿瘤的实质部分在 T_2 WI 图像上,信号强度常较均匀,但也可不均匀,呈现为高、等混合信号(图 15-37)。FLAIR 成像时,肿瘤的囊性部分常呈现为高信号(图 15-34),但也可为低信号(图 15-39)。

发生于大脑半球和丘脑的毛细胞型星形细胞瘤

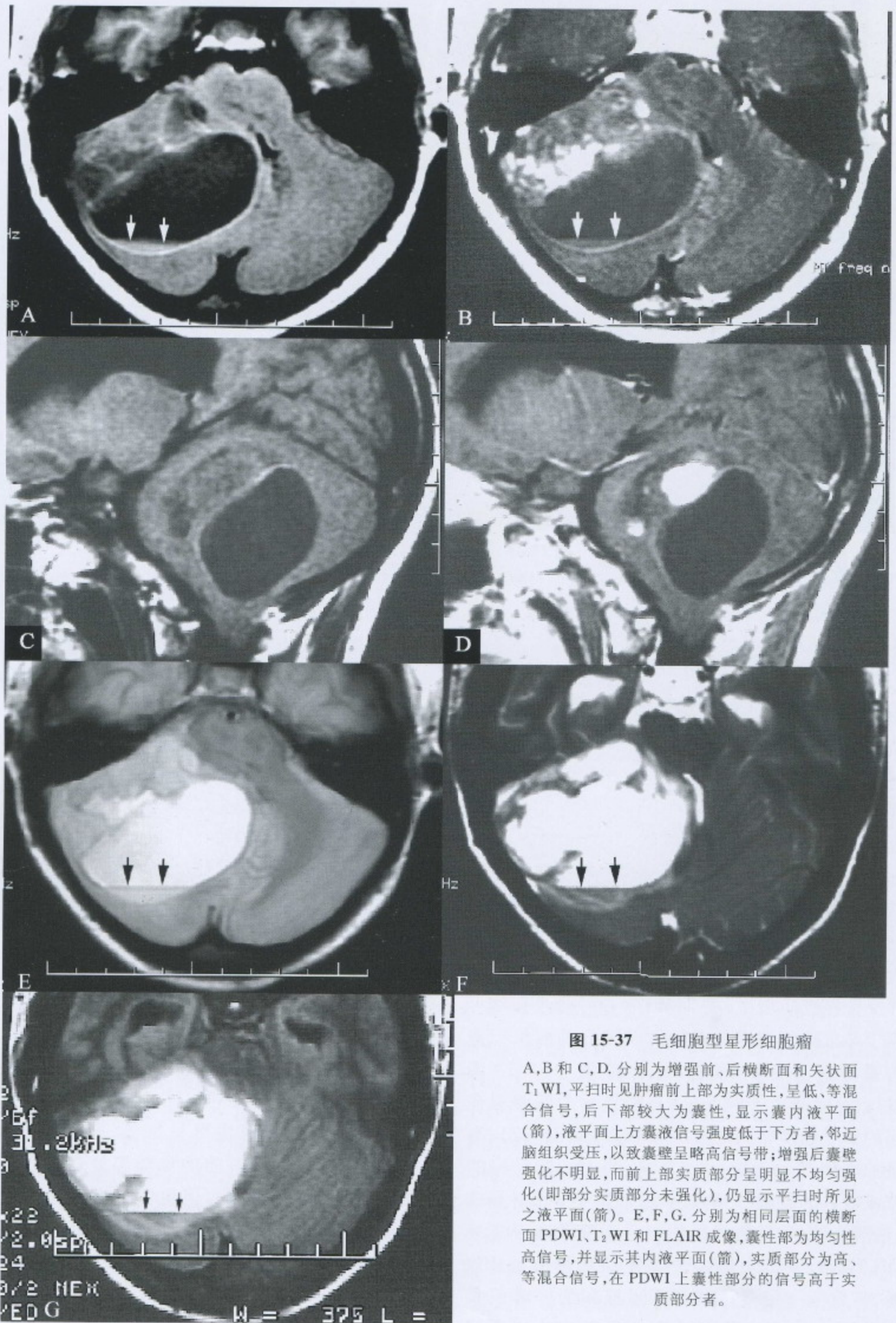


图 15-37 毛细胞型星形细胞瘤

A,B 和 C,D 分别为增强前、后横断面和矢状面 T₁WI,平扫时见肿瘤前上部为实质性,呈低、等混合信号,后下部较大为囊性,显示囊内液平面(箭),液平面上方囊液信号强度低于下方者,邻近脑组织受压,以致囊壁呈略高信号带;增强后囊壁强化不明显,而前上部实质部分呈明显不均匀强化(即部分实质部分未强化),仍显示平扫时所见之液平面(箭)。E,F,G. 分别为相同层面的横断面 PDWI、T₂WI 和 FLAIR 成像,囊性部为均匀性高信号,并显示其内液平面(箭),实质部分为高、等混合信号,在 PDWI 上囊性部分的信号高于实质部分者。

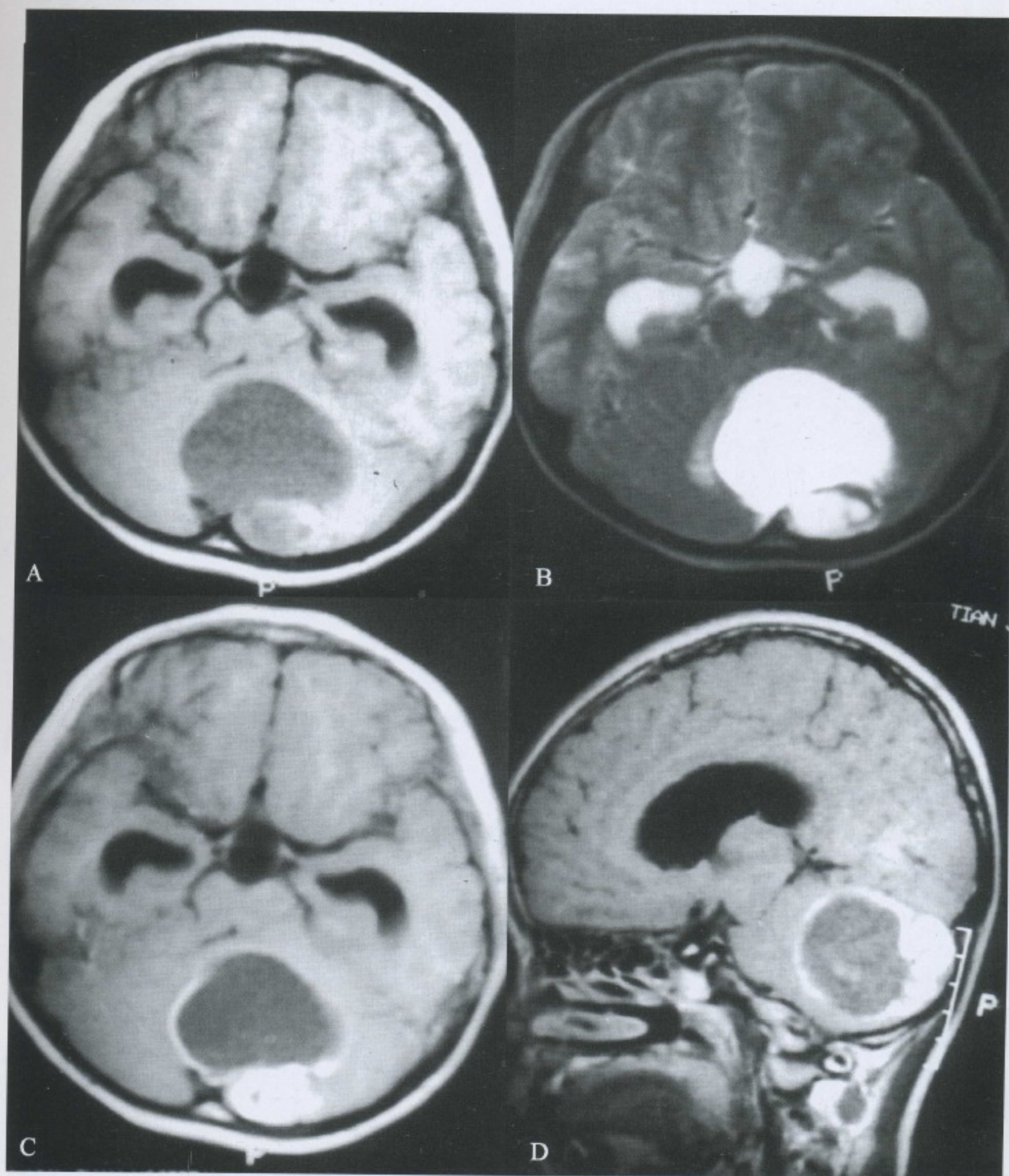


图 15-38 毛细型星形细胞瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示左侧小脑近中线病灶呈低信号, 后方可见等信号附壁结节。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号, 第四脑室受压、右移。C. 增强后横断面 T_1 WI 附壁结节和囊壁强化, 囊性区无强化。D. 增强后矢状面 T_1 WI 显示病灶更清楚。

可为囊实性或实质性。囊实性者与发生于小脑者相仿, 肿瘤的实质部分往往都增强, 囊壁可增强或不增强(图 15-41, 图 15-42)。实质性者常增强明显, 不伴或仅伴轻微瘤周水肿(图 15-43)。如前所述, 毛细型星形细胞瘤伴发出血者十分少见, 但偶尔也能见到(图 15-41)。

发生于脑干、下丘脑和视觉通路者多为实质性肿瘤(图 15-44), 囊变者较少, T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号^[70]。注射钆剂后发生于下丘脑者增强的机会较多, 发生于脑干和视觉通路者亦可明显增强(图 15-44)。伴发水肿、出血、钙化, 以及其占位效应等已如 CT 一段所述。



图 15-39 毛细胞型星形细胞瘤

A,B和C,D.分别为增强前、后横断面和矢状面 T₁WI,平扫时见小脑蚓部肿瘤前部为囊性,后部为实质性,两者均为低信号,但囊性部分信号更低,肿瘤(包括囊性和实质性部分)四周脑组织受压,呈现为一圈略高信号带,造影后未见肿瘤强化。E,F,G.分别为相同层面横断面 PDWI、T₂WI 和 FLAIR 成像,肿瘤实质部分为高信号,囊性部分在 PDWI 上为低信号,与脑脊液信号相仿,在 T₂WI 上为高信号,与肿瘤实质部分和脑脊液信号相仿,在横断面 FLAIR 成像上为低信号,与脑脊液信号相仿。

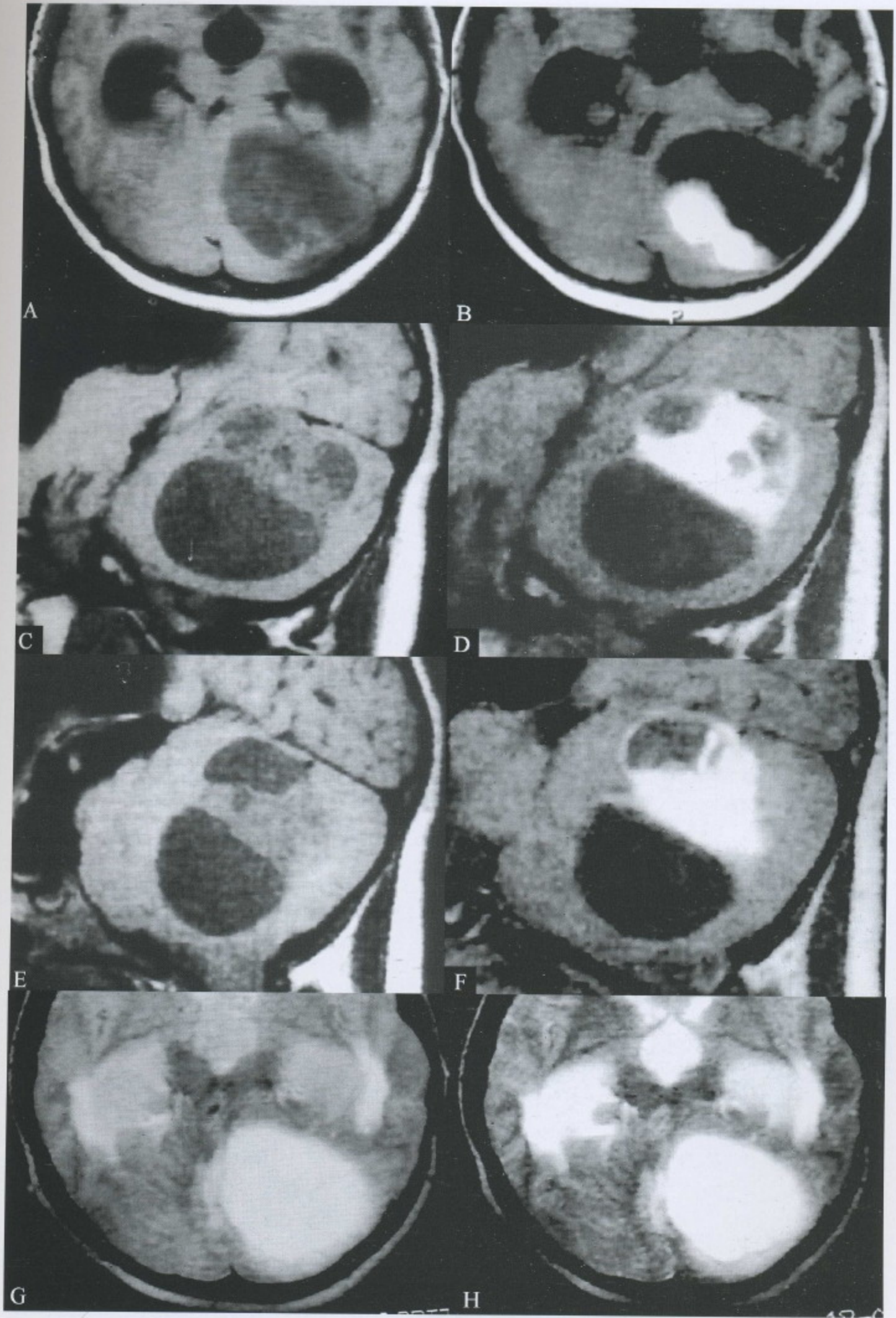


图 15-40 毛细胞型星形细胞瘤

A,B. 为增强前、后横断面 T₁WI, 显示左小脑半球肿瘤的后下部分为实质性部分, 外上部为囊性部分, 造影后明显强化, 未见囊壁强化。C,D 和 E,F. 为相邻两层面增强前、后矢状面 T₁WI, 显示肿瘤实质部分不同形态强化, 并显示部分囊壁强化, 部分囊壁不强化。G,H. 为横断面 PDWI 和 T₂WI, 肿瘤的囊、实部分均为高信号, 两者不能区分。

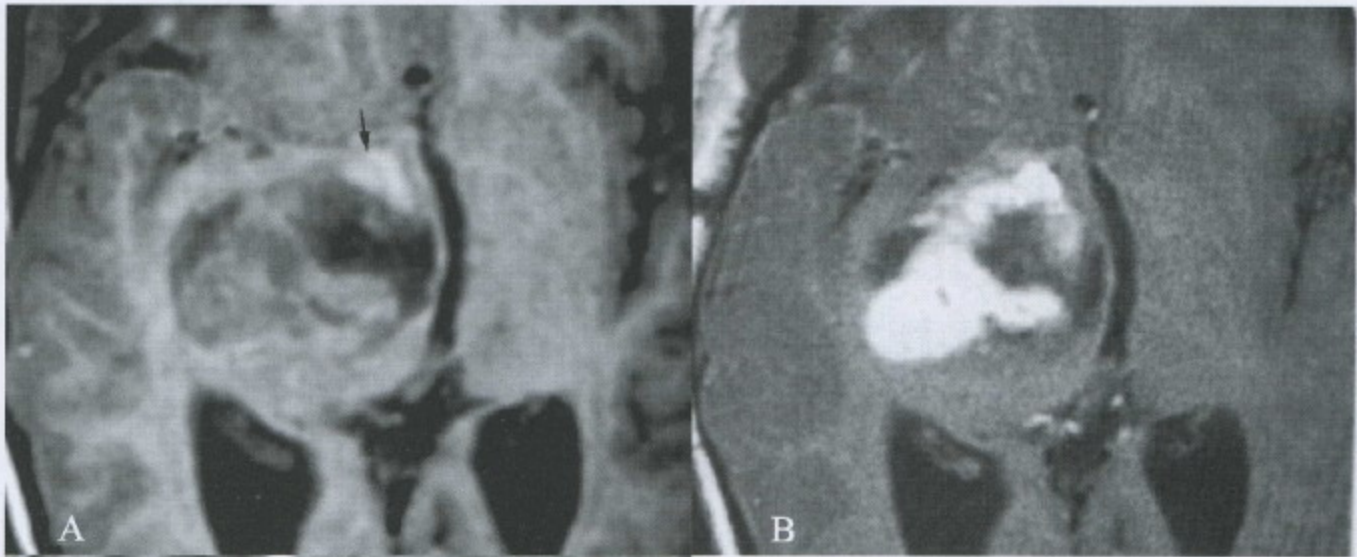


图 15-41 毛细细胞型星形细胞瘤

A, B. 为增强前、后横断面 T₁WI, 右丘脑和岛叶肿瘤呈囊实性, 增强前囊性部分为低信号, 实质部分为低、等混合信号, 肿瘤左上角之高信号区可能为出血所致(箭), 增强后肿瘤实质部分明显不均匀性强化, 位于肿瘤内、外侧的囊壁不增强。C. 为横断面 FLAIR 成像, 肿瘤的实质部分(包括囊壁)为高信号, 囊性部分为低信号。

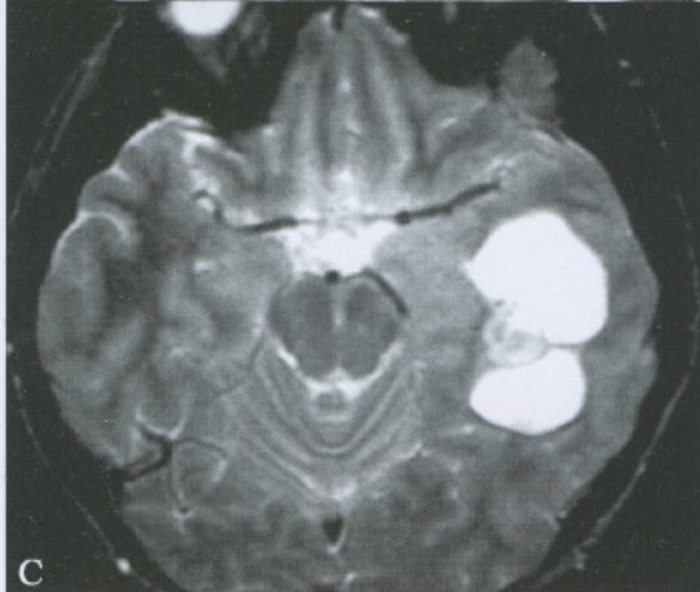
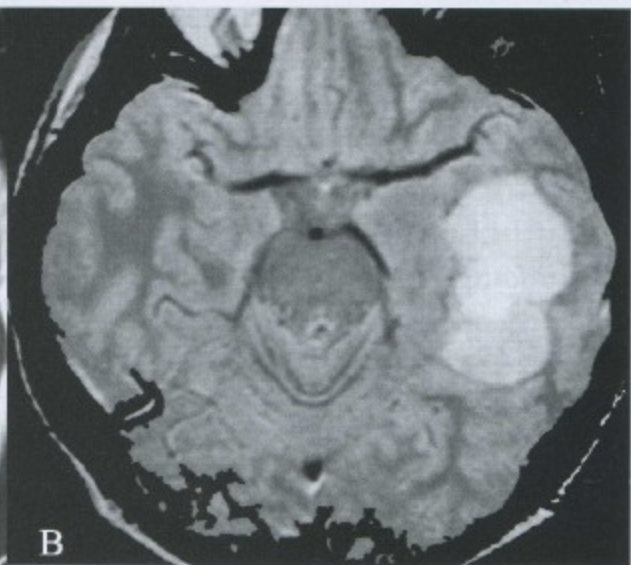
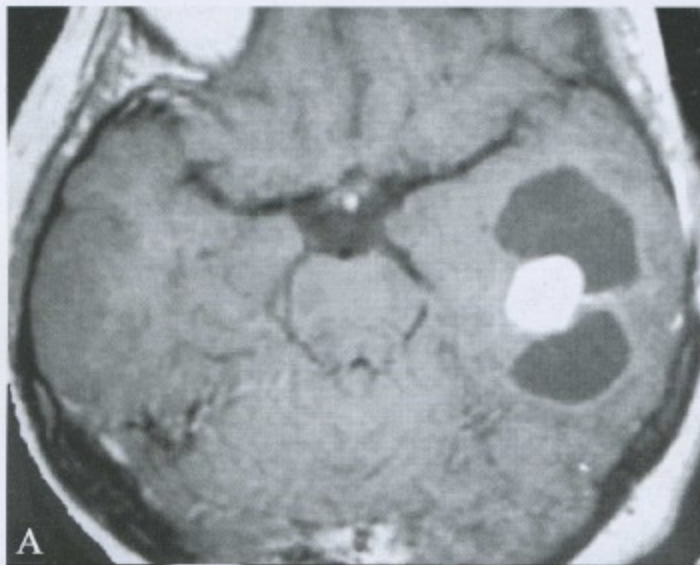


图 15-42 毛细细胞型星形细胞瘤

A. 为增强后横断面 T₁WI 显示左大脑半球肿瘤实质部分(附壁结节)和囊之间隔强化, 囊壁不强化。B. 为横断面 PDWI 肿瘤结节呈高信号, 囊的上部信号与肿瘤结节者相仿, 囊的下部也为高信号, 但其信号强度略低于肿瘤结节者。C. 横断面 T₂WI 显示病灶呈高信号, 囊的信号高于肿瘤结节者。

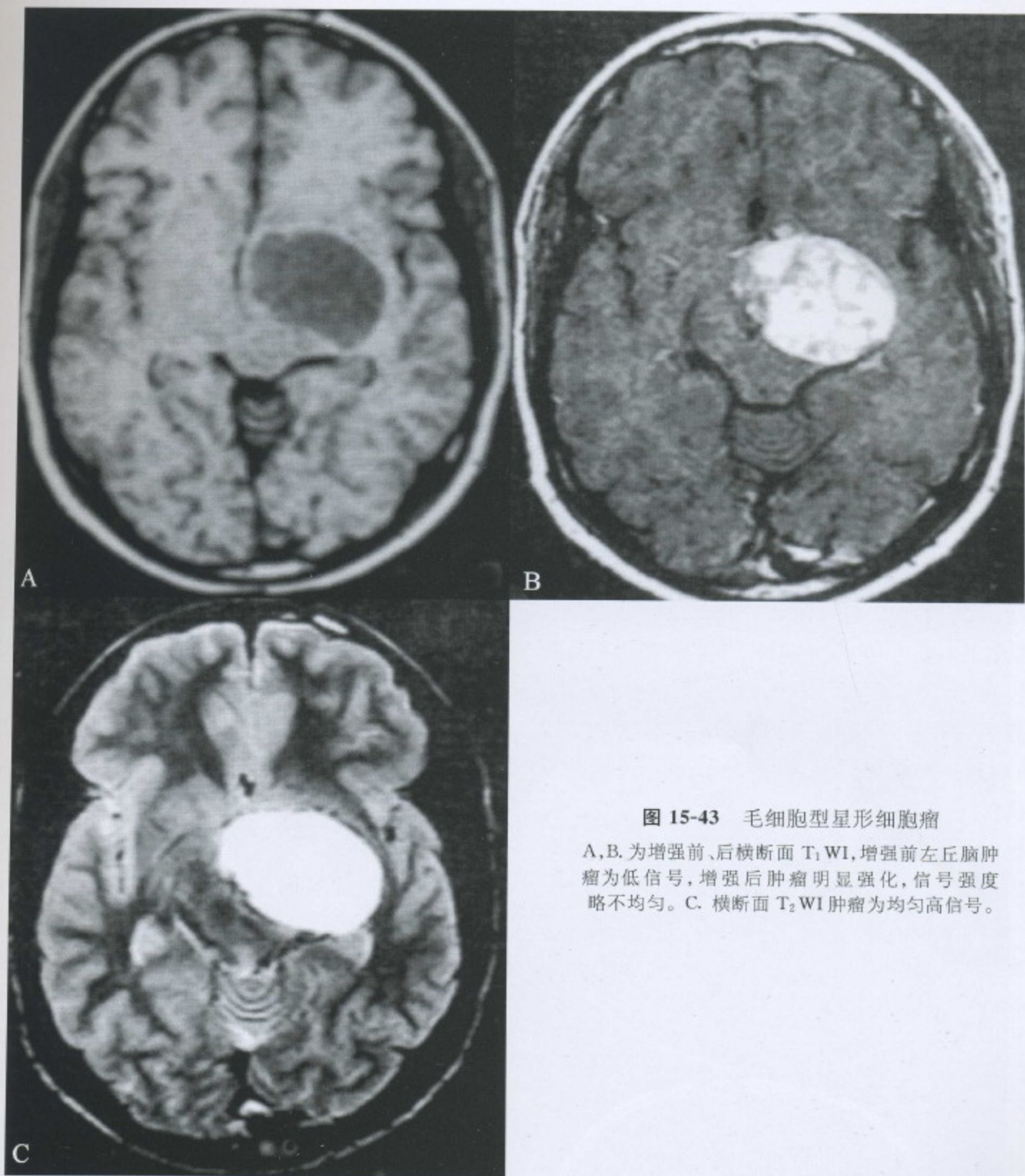
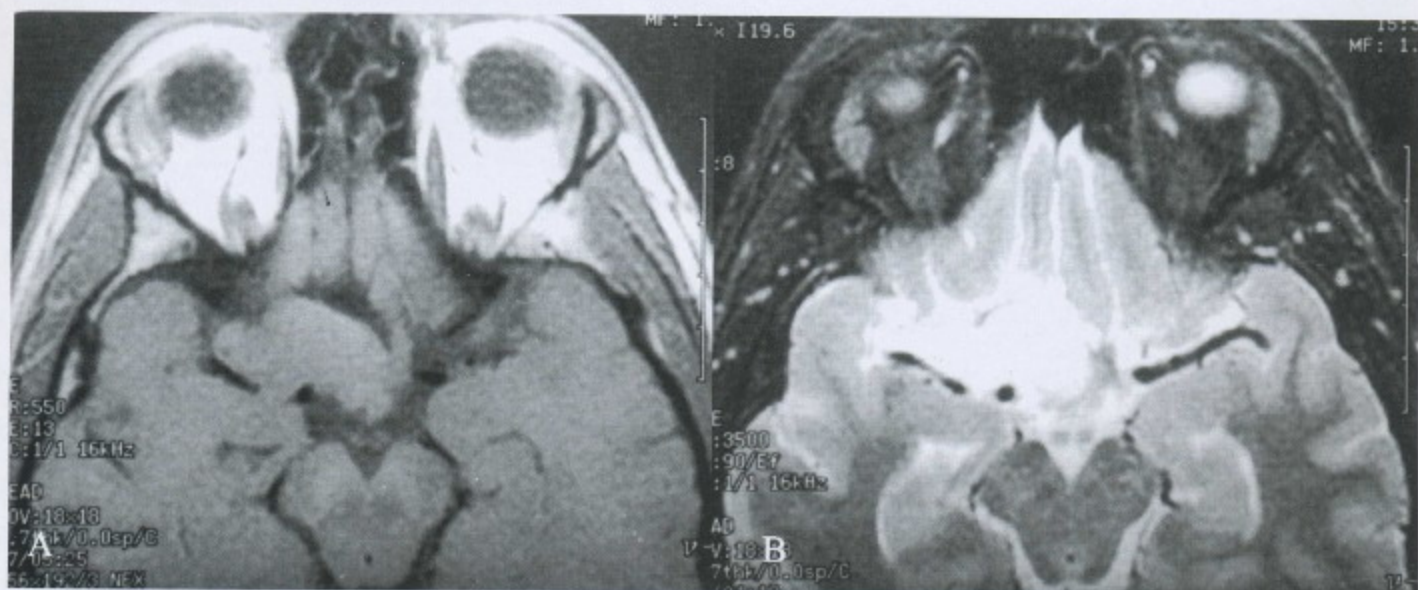


图 15-43 毛细胞型星形细胞瘤

A, B. 为增强前、后横断面 T₁WI, 增强前左丘脑肿瘤为低信号, 增强后肿瘤明显强化, 信号强度略不均匀。C. 横断面 T₂WI 肿瘤为均匀高信号。



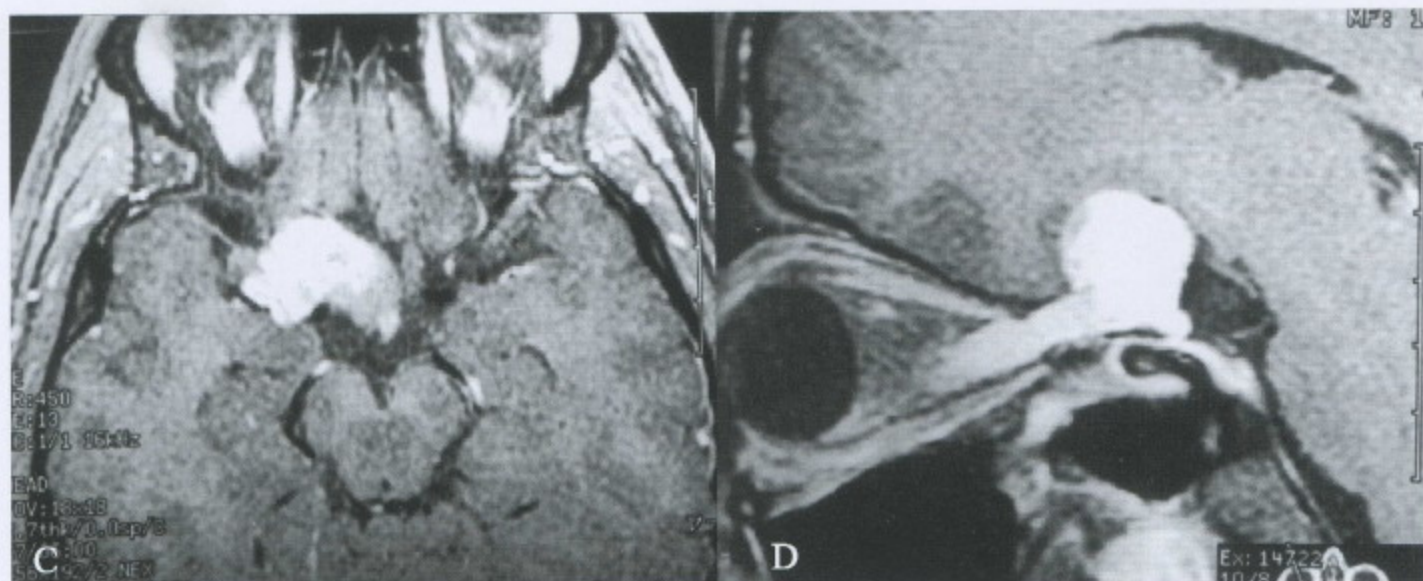


图 15-44 毛细胞型星形细胞瘤

A. 横断面 T₁WI 显示右视交叉区病灶呈等信号,充填鞍上池右侧。B. 横断面 T₂WI 病灶呈略高信号,信号较均匀。
C. 增强后横断面 T₁WI 病灶均匀强化。D. 增强后矢状面 T₁WI 病灶均匀强化,其前方可见增粗的视神经均匀强化。

【诊断和鉴别诊断】

毛细胞型星形细胞瘤好发于儿童、青少年,小脑、视觉通路和脑干为好发部位。CT 和 MRI 大多显示有较大的囊性部分的病灶,少数为实质性病灶。肿瘤边界清,瘤周水肿较轻,占位效应与部位密切相关,增强后扫描实质部分大多病例可见强化,囊性部分不强化。一般容易诊断。但发生于视交叉者应与颅咽管瘤、垂体腺瘤相区别;发生于小脑、脑桥、第四脑室者应与非典型髓母细胞瘤、室管膜瘤、血管母细胞瘤、小脑脓肿相区别;发生于幕上者应与间变性星形细胞瘤、胶质母细胞瘤、少突胶质瘤、节细胞胶质瘤和转移瘤鉴别。

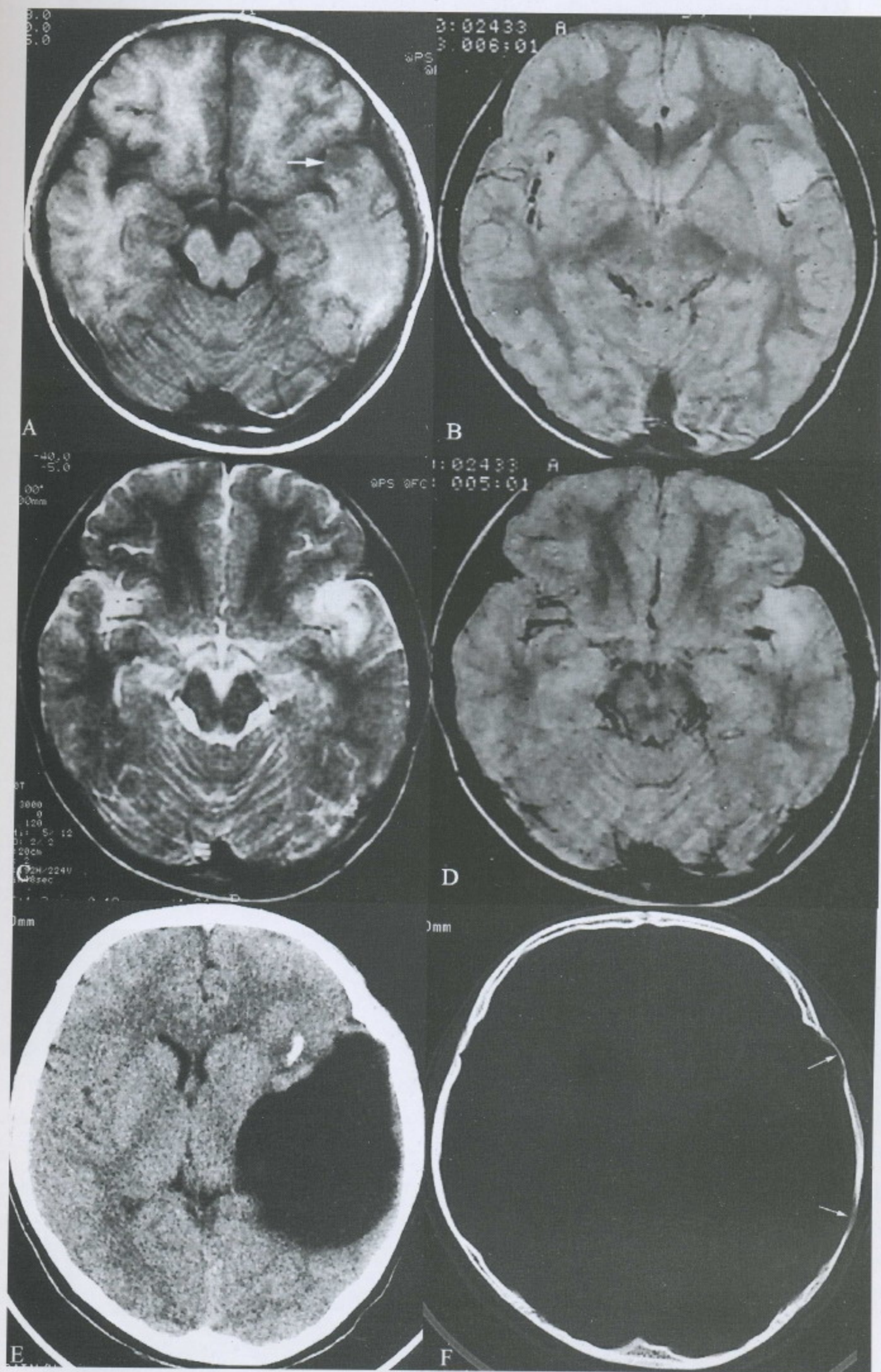
多形性黄色星形细胞瘤

多形性黄色星形细胞瘤虽早在 1979 年就已有报道,但直到 1993 年才纳入 WHO 的脑肿瘤分类^[71,72]。1993 年分类将它定为 II 级,2000 年分类认为对核分裂活跃(每 10 个高倍镜中有 5 个以上核分裂),和(或)有坏死区的病灶,应称之为“多形性黄色星形细胞瘤伴间变表现”,而不主张用“间变性多形性黄色星形细胞瘤”(WHO III 级)一词。它属局限性星形细胞肿瘤,但随时间迁移它可能恶化而转变为弥漫性向周围呈浸润性生长者,故可将它视作局限性和弥漫性星形细胞肿瘤之间的一种桥梁性肿瘤^[1]。肿瘤常位于脑的浅表部分,故认为它可能来源于软脑膜下星形细胞^[71]。病理巨检,肿瘤边界清,大多数表现为囊变伴壁结节,常见脑膜浸润或粘

连,大多数易与周围组织分离,少数较为弥漫,并伴脑回浸润或沿脑沟播散。镜下为梭形细胞、多核巨细胞和泡沫状含脂质的黄色星形细胞瘤所构成,HE 切片中有单核或多核巨核细胞、泡沫细胞、胞质嗜伊红染色,部分含脂滴,核空泡状,偶见核分裂,无坏死。瘤细胞周围有丰富的网状纤维,瘤中见淋巴细胞浸润及伸入运动(emperipolesis)。这种肿瘤比较少见,至 1999 年为止约有 90 例报道^[66],其发病率占整个脑肿瘤的 1% 以下^[73]。虽可发生于老年人,但约 2/3 发生于 18 岁以下^[73,74]。两性发病率相仿。临床症状主要为癫痫。典型的多形性黄色星形细胞瘤,即核分裂较少,无血管内皮细胞增生和坏死的那一种^[70]。另一种核分裂较多,细胞更丰富和有坏死灶的所谓非典型的多形性黄色星形细胞瘤的预后较差,无 1 例能活过 3 年^[73]。

【影像学】

几乎所有的病例都发生于大脑半球,最常见于颞叶,其次依序为顶叶、枕叶和额叶,少数也可发生于小脑和脊髓^[73]。肿瘤体积小小时,即早期时表现不甚典型,可能实质性或囊性(图 15-45),长大后的影像学最大特点为位于脑膜下的带有附壁结节或实质部分的囊性占位病变,附壁结节常位于脑膜下。CT 平扫,囊性部分为低密度,实质性部分或附壁结节为略低密度、等密度、略高密度或混合密度,有时可见钙化点(图 15-44,图 15-45)。增强后病灶实质部分可见强化。MRI 平扫,T₁WI 实质部分为低或等信号(图 15-46),T₂WI 为高信号。注射造影剂后,附壁结节或实质部分常常强化明显(图 15-44,图 15-45),邻近脑



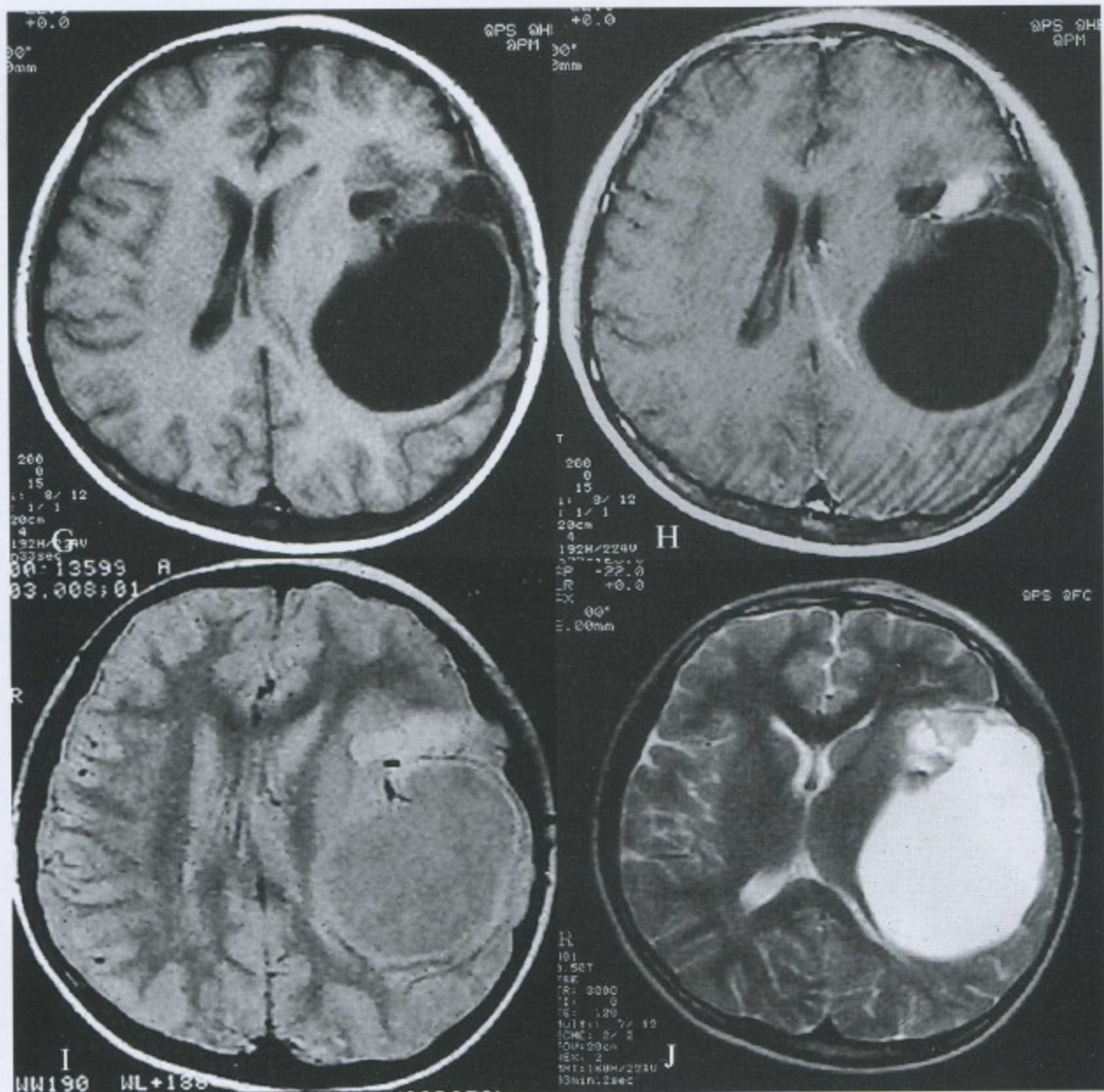
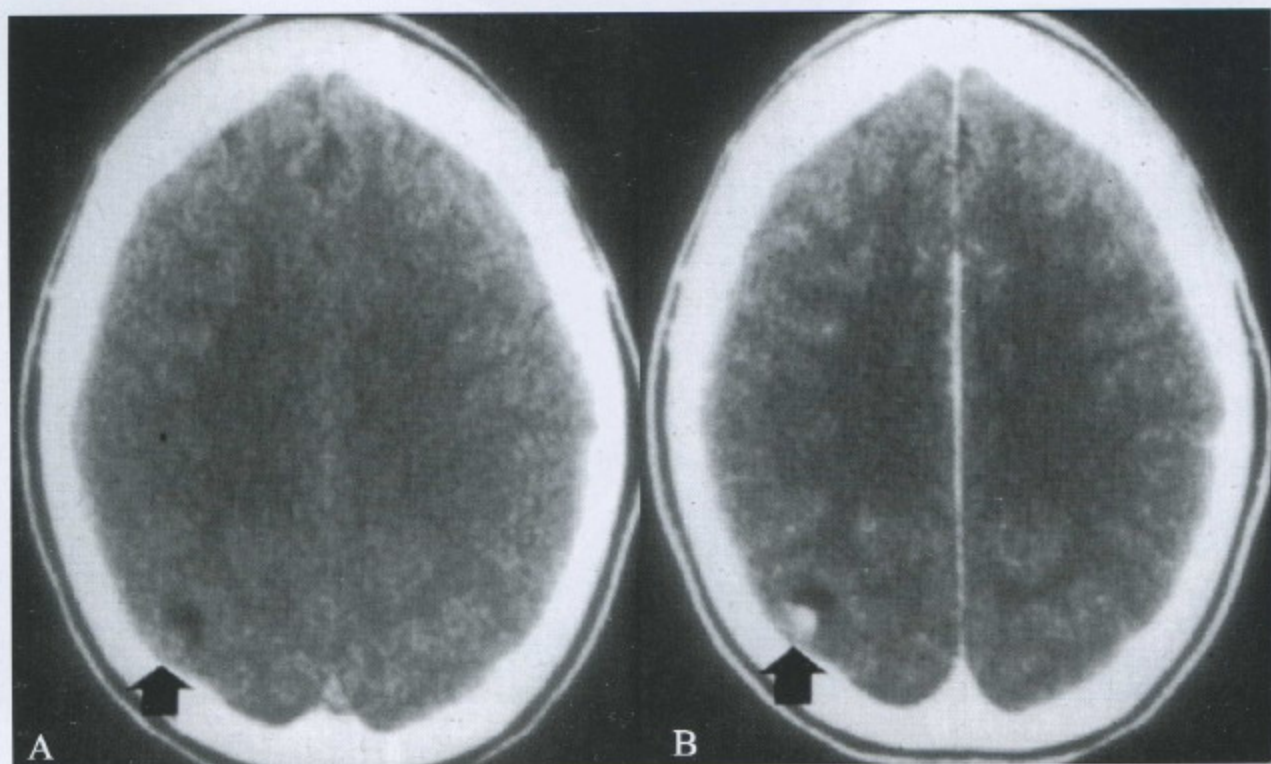


图 15-45 多形性黄色星形细胞瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左颞极约 1.5 cm 大小低信号强度病灶(箭)。B, C, D. 为横断面 PDWI, T₂WI 和 FLAIR 成像, 上述小病灶显示为高信号。E~J. 为 5 年后术前检查图像。E, F. CT 平扫脑窗和骨窗图像, 肿瘤实质部分为等密度伴钙化, 囊性部分为低密度, 肿瘤表面颅骨受压变薄(箭)。G, H. 为增强前、后横断面 T₁WI, 肿瘤实质部分为低、等混合信号, 明显强化, 表现为囊性病灶内的附壁结节, 囊性部分为低信号, 钙化未能很好显示。I, J. 为横断面 PDWI 和 T₂WI, 肿瘤实质部分显示为高信号, PDWI 上显示大囊腔为略低信号(与灰质相比)和其周围囊壁与灰质信号相仿, 前、内一较小囊腔为高信号; T₂WI 上两囊腔信号均高并相仿, 实质部也为高信号, 并向颅骨突出。



A

B

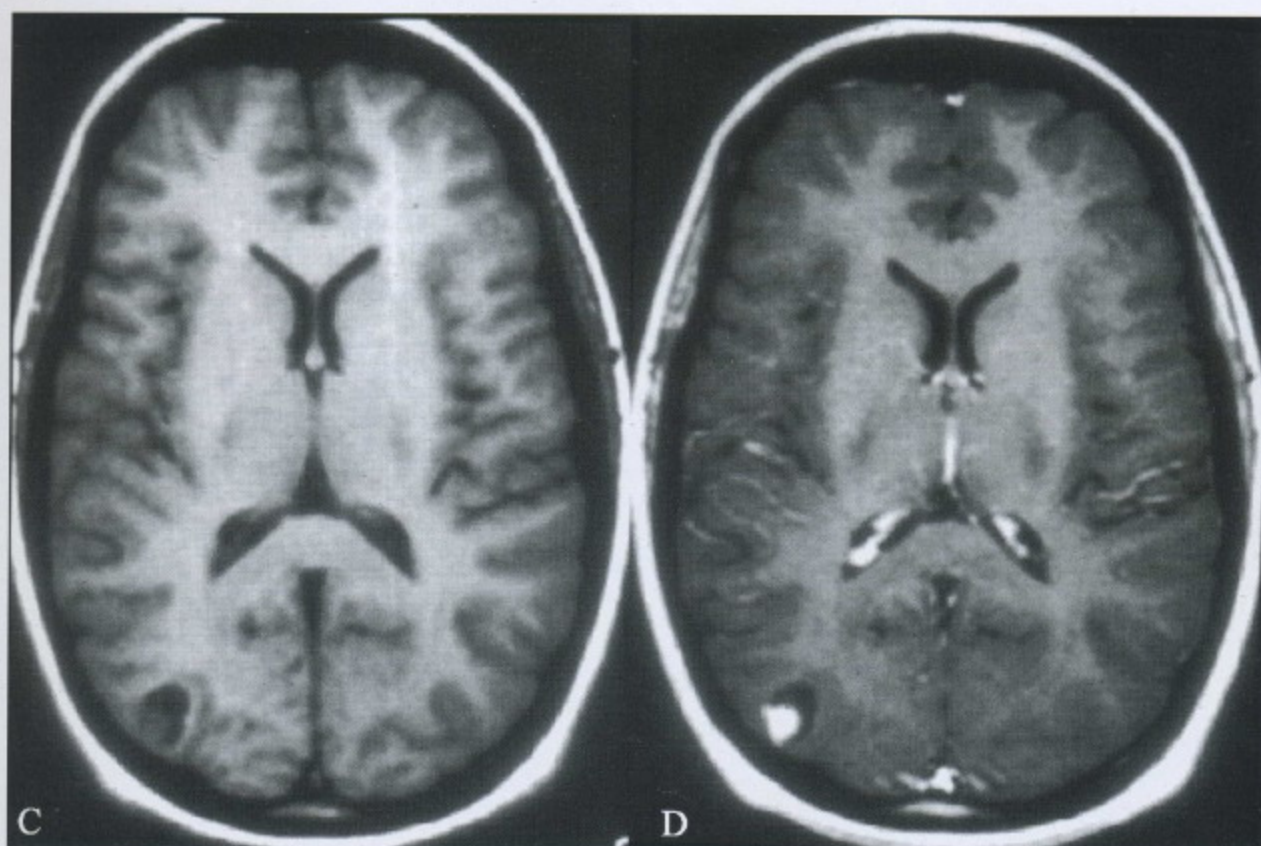


图 15-46 多形性黄色星形细胞瘤

- A. CT 平扫显示右顶枕部病灶呈低密度,其内可见等密度附壁结节(箭)。B. 增强后 CT 扫描附壁结节均匀强化(箭)。
C. 横断面 T₁WI 病灶呈低信号,其内可见等信号附壁结节。D. 增强后横断面 T₁WI 附壁结节均匀强化。

膜常增强。偶尔肿瘤邻近可见脑回状增强^[75]。少数肿瘤可以全部为实质性,表现为黏附在硬脑膜上的较大块物,注射造影剂后常强化,伴或不伴脑膜强化^[76]。

鉴别诊断中主要应考虑与那些可发生于浅表部位伴脑膜强化的囊性肿瘤区别,包括节细胞瘤,节细胞胶质瘤,毛细胞型星形细胞瘤,少突胶质瘤,肉芽肿性病变(如结节病、真菌病等)和脑膜瘤等。

室管膜下巨细胞星形细胞瘤

室管膜下巨细胞星形细胞瘤为一种伴发于结节性硬化的少见的良性星形细胞肿瘤,WHO 1993 年和 2000 年分类均将其归为 I 级。它是否能见于结节性硬化以外的病人还存在争论^[74]。它占结节性硬化病人的 10%~15%。病理学特征为由巨噬细胞样星形细胞构成的室管膜下巨细胞星形细胞瘤与结节性硬化和错构瘤共存。巨检为边界清楚的分叶状肿块,常见钙化、囊变和丰富的血管。镜下典型者呈双核或多核星形细胞瘤,常见囊变、坏死,可见大的肿胀星形细胞胞质呈玻璃样嗜酸性,分化良好,可见二核或多核形成,有丝分

裂罕见,GFAP 染色表现多样。病人大多小于 20 岁,就诊时的平均年龄为 10 岁^[77],男女无差别。好发侧脑室前角及孟氏孔区。主要症状为继发性阻塞性脑积水、面部皮脂腺瘤,癫痫,生长缓慢,有较长的生存期,10 年生存率约为 80%^[74]。手术切除后一般不复发。

【影像学】

(一) 平片 在侧脑室孟氏孔区可以见到肿瘤的钙化及伴发的侧脑室壁的结节性硬化的钙化,晚期可引起阻塞性脑积水和颅内压增高。

(二) 血管造影 有时可显示新生血管,静脉期可见扩张的侧脑室周围有室管膜静脉出现。

(三) CT 平扫 可见孟氏孔附近侧脑室内有轮廓光整或分叶状的块影,呈低密度或等密度,或混合密度,一般为类圆形,约 2 cm 大小(图 15-47)。常伴同侧或双侧侧脑室扩大。瘤内常可见结节状和不规则状钙化。有时还可见囊变区。注射造影剂后肿瘤的实质部分常明显强化。动态增强扫描的时间-密度曲线显示上升达峰值的时间短,而密度下降期较长。此外,还可见脑皮质结节和室管膜小结节等其他结节性硬化的表现。结节性硬化病人的室管膜下结节长大,超过 1 cm 时,就应考虑存在室管膜下巨细胞星形细胞瘤^[74]。

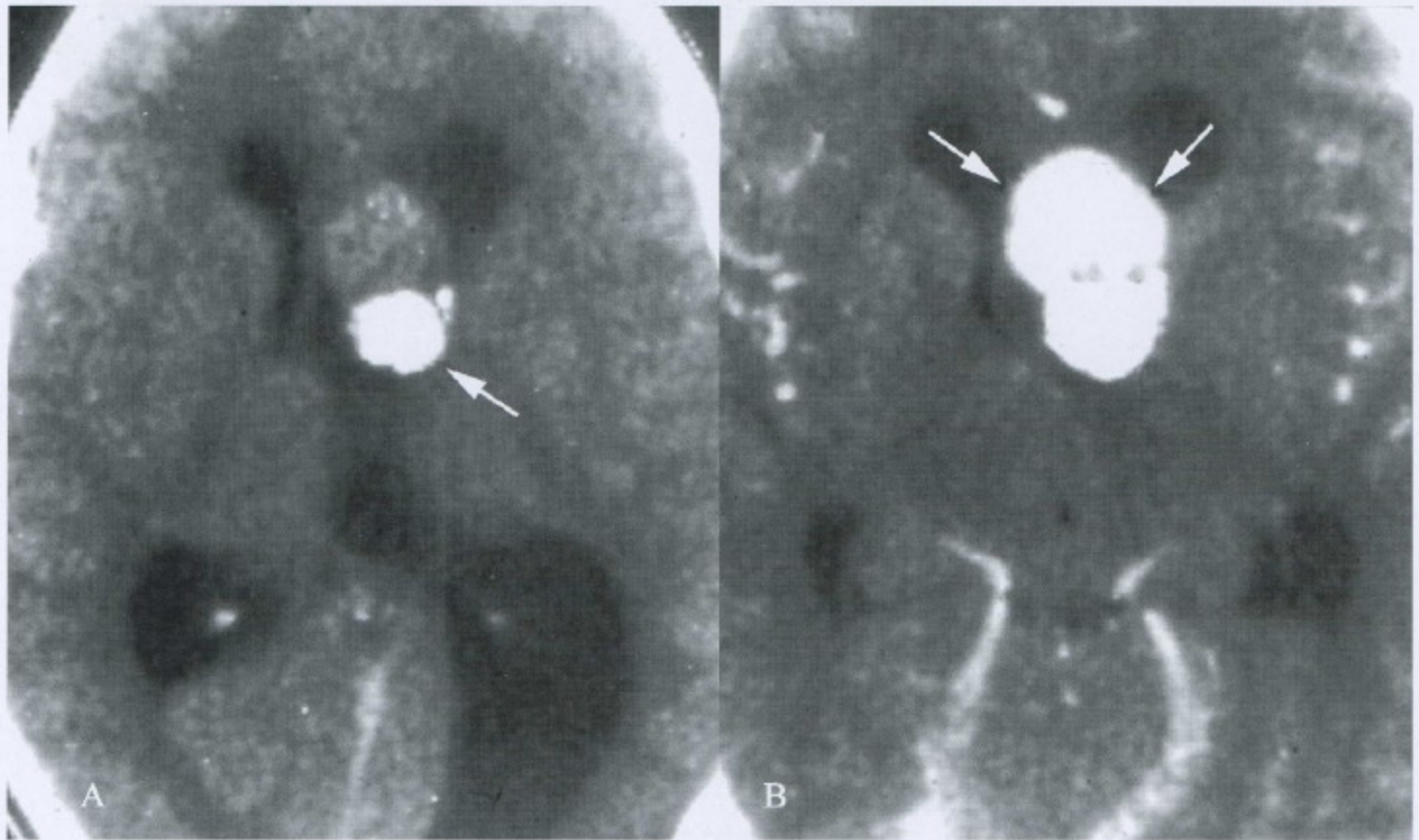
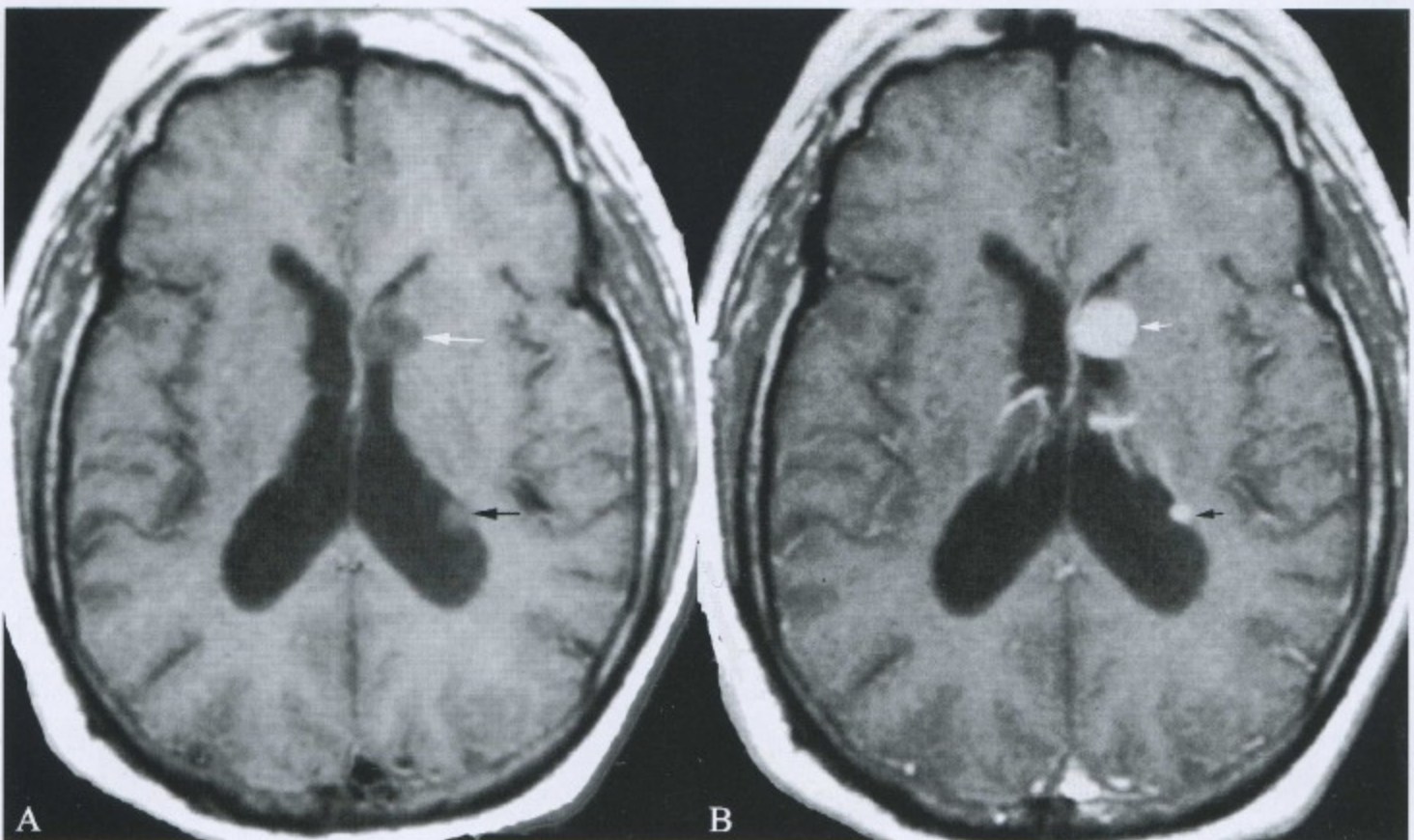


图 15-47 室管膜下巨细胞星形细胞瘤

A. CT 平扫显示孟氏孔区病灶呈等密度,其后方可见钙化(箭)。B. 增强后 CT 扫描病灶明显强化(箭)。

(四) MRI 平扫 未发生钙化时,信号强度较均匀, T_1 WI 为等混合, T_2 WI 为等或高信号(图 15-48);部分发生钙化时,信号强度常不均匀,钙化部分信号很低,偶尔 T_1 WI 上钙化可为高信号。注

射 Gd-DTPA 后常有明显均匀或不均匀强化(图 15-48)。虽为较良性肿瘤,但也可发生瘤内出血,造成病人死亡^[66]。与 CT 所见相仿,还可见脑积水和其他结节性硬化各种征象。



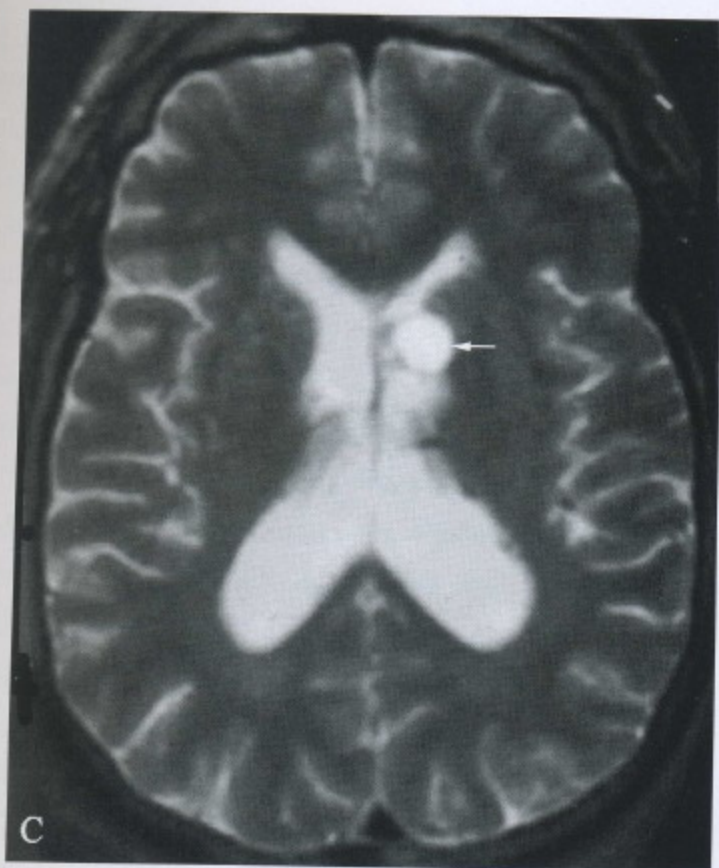


图 15-48 室管膜下巨细胞星形细胞瘤
(继发性结节性硬化)

A. 横断面 T₁WI 显示左侧脑室前角与体部交界部略不均匀的低、等信号结节,部分凸入脑室,为肿瘤(白箭),同侧三角区见室管膜下小结节,略低信号,为结节性硬化之结节(黑箭)。B. 增强后横断面 T₁WI,肿瘤(白箭)和结节性硬化结节(黑箭)均增强。C. 横断面 T₂WI,肿瘤呈高信号(白箭),结节性硬化结节未能很好显示。

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参考文献

1. Kleihues P, Cavenee WK. Pathology and Genetics Tumours of the Nervous System. Lyon: IARS Press, 2000:6~54
2. Smirniotopoulos JG. The new WHO classification of brain tumors. Neuroimaging Clin N Am, 1999; 9: 595~613
3. Zimmerman RA, Bilaniuk LT. Brain tumors. In: Zimmerman RA, Gibby WA, Carmody RF, ed. Neuroimaging, Clinical and Physical Principles. New York: Springer-Verlag, 1997:979~1 073
4. Kernohan JW, Sayre GP. Atlas of tumor pathology. Fascicle 35. In: Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology. 1952
5. Danmas-Duport C, Scheithauer BW, O' Fallon J, et al. Grading of astrocytomas: a simple and reproducible method. Cancer, 1988; 62:2 152~2 165
6. Kleihues P, Soylemezoglu F, Schaeuble B, et al. Histopathology, classification, and grading of gliomas. Glia, 1995; 15:211~221
7. Ellison D, Love S, Chimlli L, et al. Neuropathology. London: Mosby, 1998:35. 1~35
8. Mittler MA, Walter BC, Stopa EG. Observer reliability in histological grading of astrocytoma stereotactic biopsies. J Neurosurg, 1996; 85:1 091~1 094
9. Kazner E, Wende S, Grumme T, et al. Computed and Magnetic Resonance Tomography of Intracranial Tumors. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 1989:15~231
10. Parisi JE, Scheithauer BW. Glial tumors. In: Nelson JS, Parisi JE, Scheithauer BW, ed. Principles and Practice of Neuropathology. ST Louis: Mosby, 1993:123~183
11. Naidich TP, Zimmerman RA. Primary brain tumors in children. Semin Roentgenol, 1984; 19:100~114
12. Vertosick FT Jr, Selker RG, Arena VC. Survival of patient with welldifferentiated astrocytomas diagnosed in the era of computed tomography. Neurosurg, 1991; 28: 496~501
13. Kelly PJ, Daumas-Duport C, Scheithauer B, et al. Stereotactic histologic correlation of computerized tomography and magnetic resonance imaging abnormalities in patients with glial neoplasms. Mayo Clin Proc, 1987; 62:450~459
14. McCormack BM, Miller DC, Budziloviek GN, et al. Treatment and survival of low-grade astrocytoma in adult-1977—1988. Neurosurg, 1992; 31:636~642
15. Chamberlain MC, Murovic JA, Levin VA. Absence of contrast enhancement on CT brain scan of patients with supratentorial malignant gliomas. Neurology, 1988; 38: 1 371~1 374
16. Kondziolka D, Lundford LD, Martinez AJ. Unreliability of contemporary neurodiagnostic imaging in evaluating suspected adult supratentorial (low grade) astrocytoma.

- J Neurosurg, 1993;79:533~536
17. Perry JR, Tien RD, McLendon RE, et al. Argument for stereotactic biopsy of suspected low-grade glioma; results from 53 nonenhancing lesions. *Neurology*, 1996; 46:A158
 18. Barker PG II, Chang SM, Huhn SL, et al. Age and the risk of anaplasia in magnetic resonance-nonenhancing supratentorial cerebral tumors. *Cancer*, 1997; 80:936~941
 19. Giwsberg LE, Fuller GN, Hashmi M, et al. The Significance of lack of MR contrast enhancement of supratentorial brain tumors in adults; histopathological evaluation of a series. *Surg Neurol*, 1998; 49:436~440
 20. Epstein F, Farmer J. Brain-Stem glioma growth patterns. *Neurosurgery*, 1993; 78:408~412
 21. Burger PC, Scheithauer BW. Tumors of the central nervous system. In: Rosai J ed. *Atlas of Tumor Pathology*. third series, fascicle 10. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1994;25~77
 22. Burger PC, Dubois PJ, Schold SC, et al. Computerized tomographic and pathologies studies of the untreated, quiescent, and recurrent glioblastoma multiforme. *J Neurosurg*, 1993; 58:130~138
 23. Bernens ME, Rutka J J, Rosenblum ML. Brain tumor epidemiology growth and invasion. *Neurosurg Clin North Am*, 1990; 1:1~18
 24. Madison MT, Hall WA, Latchaw RE, et al. Radiologic diagnosis staging and follow-up of adult central nervous system primary malignant glioma. *Radiologic Clinics of N Am*, 1994; 32:183~194
 25. Berkman RA, Clark WC, Saxena A, et al. Clonal composite of glioblastoma multiforme. *J Neurosurg*, 1992; 77:432~437
 26. 王文献, 易习芝, 初铭忠, 等. 星形细胞瘤动态 CT 表现与 DNA 含量的相关性研究. *中国医学计算机成像杂志*, 1996;1:217~320
 27. Kazner E, Wende S, Grumme T, et al. *Computed Tomography and Magnetic Resonance Tomography of Intracranial Tumors*. Berlin: Springer-Verlag, 1994: 201~231
 28. Castillo M. Contrast enhancement in primary tumours of the brain and spinal cord. *Neuroimaging Clin N Am*, 1994; 4:63~80
 29. 耿道颖, 沈天真, 陈星荣. 280 例星形胶质 MRI-病理对照研究. *中华放射学杂志*, 1999;1:1~5
 30. Taveras JM. *Neuroradiology*. Third edition. Baltimore: Willams, 1996:582~588
 31. Afra D, Norman D, Levin VA. Cysts in malignant gliomas. identification by computerized tomography. *J Neurosurg*, 1980;53:821~825
 32. Roman-Goldstein A, Glunie DA, Steven S, et al. Osmotic blood-brain barrier disruption; CT and radionuclide imaging. *AJNR*, 1994; 15:581~590
 33. 耿道颖, 沈天真, 陈星荣. 电子束 CT 颅内肿瘤动态扫描的价值初探. *中华放射学杂志*, 1996; 2:225~229
 34. Jinkins JR. Neoplastic encephalopathy, dynamic CT of cerebral gliomata. *Neuroradiology*, 1988; 30:408~420
 35. Watanabe M, Tanaka R, Takeda N. Magnetic resonance imaging and histopathology of cerebral gliomas. *Neuroradiology*, 1992;34:463~469
 36. Bagley LJ, Grossman RI, Judy KD, et al. Gliomas: correlation of magnetic susceptibility artifact with histologic grade. *Radiology*, 1997; 202:511~516
 37. Atlas SW, Grossman RI, Gomori JM, et al. Hemorrhagic intracranial malignant neoplasia; spin echo MR imaging. *Radiology*, 1987; 164:71~74
 38. Dean BL, Drayer BP, Bird CR, et al. Gliomas; classification with MR imaging. *Radiology*, 1990;174:411~415
 39. Recht L, Torres CO, Smith TW, et al. Transferrin receptor in normal and neoplastic brain tissue; implications for brain-tumor immunotherapy. *J Neurosurg*, 1990; 72:941~945
 40. Prior R, Reifenberger G, Wechsler W. Transferrin receptor expression in tumours of the human nervous system; relation to tumour type, grading, and tumour growth fraction. *Virchows Arch*, 1990; 416:491~496
 41. Laske DW, Hercul O, Akbasak A, et al. Efficacy of direct intratumoral therapy with targeted protein toxins for solid gliomas in nude mice. *J Neurosurg*, 1994; 80: 520~526
 42. 耿道颖, 沈天真, 陈星荣. 星形胶质母细胞瘤 MR 诊断有关定量参数研究. *中华放射学杂志*, 1996;2:75~79
 43. Tovi M, Lilia M, Bergstrom A, et al. Delineation of gliomas with magnetic resonance imaging using Gd-DTPA in comparison with computed tomography and positron emission tomography. *Acta Radiol*, 1990; 31:417~428
 44. Tien RD, felsberg GJ, Friedlman H, et al. MR imaging of high-grade cerebral gliomas; value of diffusion weighted echoplanas pulse sequences. *AJR*, 1994; 162:671~677

45. Burger PC. Malignant astrocytic neoplasms: classification, pathologic anatomy, and response to treatment. *Semin Oncol*, 1986; 13:16~26
46. Earnest F, Kelly PJ, Scheithauer BW, et al. Cerebral astrocytomas: histo-pathologic correlation of MR and CT contrast enhancement with stereotactic biopsy. *Radiology*, 1988; 166:823~827
47. Zimmerman RA. Imaging of adult central nervous system primary malignant gliomas, staging and follow up. *Cancer*, 1991; 67:1 278~1 283
48. Atlas SW. Intra-axial brain tumors. In: Atlas SW, ed. *Magnetic Resonance Imaging of the Brain and Spine*. New York: Raven, 1991:249~264
49. Burger PC, Duborr PJ, Schold SC, et al. Computerized tomographic and pathologic studies of the untreated, quiescent, and recurrent glioblastoma multiforme. *J Neurosurg*, 1983; 58:159~169
50. Burger PC, Heinz ER, Shibata T, et al. Topographic anatomy and CT correlation in untreated glioblastoma multiforme. *J Neurosurg*, 1988; 69:506~509
51. Schorner W, Laniado M, Niendorf HP, et al. Time-dependent changes in image contrast in brain tumors after gadolinium-DTPA. *AJNR*, 1986; 7:1 013~1 020
52. Lundbom N. Determination of magnetization transfer contrast in tissue: a MR imaging study of brain tumours. *AJR*, 1992; 159:1 279~1 285
53. Kurki T, Niemi P, Valtonen S. MR of intracranial tumors: combined use of gadolinium and magnetization transfer. *AJNR*, 1994; 15:1 727~1 736
54. Kurki T, Lundbom N, Kalimo H, et al. MR classification of brain gliomas: value of magnetization transfer and conventional imaging. *Magnetic Resonance Imaging*, 1995; 13:501~511
55. 陈星荣, 沈天真, 李文彬, 等. 脑肿瘤磁化传递成像和钆剂增强协同作用的研究. *中国医学计算机成像杂志*, 1995; 1:4~9
56. Nagele T, Petersen D, Klose V, et al. Dynamic contrast enhancement of intracranial tumors with snapshot-flash MR imaging. *AJNR*, 1993; 14:89 ~ 98
57. Zucarello M, Sawaya R, de Couden-Myers G. Glioblastoma occurring after radiation therapy for meningioma: case report and review of literature. *Neurosurgery*, 1986; 19:114~118
58. Cavin LW, Dalrymple GV, McGuire EL, et al. CNS tumour induction by radiotherapy: A report of four new cases and estimate of dose required. *F Radiation Oncology Biological Phys*, 1989; 18:399~406
59. Yu JS, Yong WH, Wilson D, et al. Glioblastoma induction after radiosurgery for meningioma. *Lancet*, 2000; 356:1 576~1 577
60. Cahan WG, Woodard HQ, Higinbotham NL, et al. Sarcoma arising in irradiated bone. Report of 11 cases. *Cancer* 1948; 1:3~29
61. Bydder S. Invasive brain tumour after radiosurgery. *Lancet*, 2001; 357:887
62. Favre J, Deruaz JP, de Tribolet N. Pilocytic cerebellar astrocytoma in adults: case report. *Surg Neurol*, 1993; 39:360~364
63. Strong JA, Hatten HP Jr, Brown MT, et al. Pilocytic astrocytoma: correlation between the initial imaging features and clinical aggressiveness. *AJNR*, 1993; 161:369~372
64. Lee YY, Van Tassel P, Bruner AM, et al. Juvenile Pilocytic astrocytomas: CT and MR characteristics. *AJNR*, 1989; 10:363~371
65. Campbell JW, Pollack IF. Cerebellar astrocytomas in children. *J Neurooncol*, 1996; 28:203~231
66. Luh GY, Bird CR. Imaging of brain tumors in the pediatric population. *Neuroimaging Clin N Am*, 1999; 9:691~716
67. Alshail E, Rutka JT, Becker LE, et al. Optic chiasmatic-hypothalamic glioma. *Brain Pathol*, 1997; 7:799~806
68. Massry GG, Morgan CF, Chung SM. Evidence of optic pathway gliomas after previously negative neuroimaging. *Ophthalmology*, 1997; 104:930~935
69. Freeman CR, Farmer JP. Pediatric brain stem gliomas: a review. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1998; 40:265~271
70. Fischbein NJ, Prados MD, Wara W, et al. Radiologic classification of brain stem tumors: correlation of magnetic resonance imaging appearance with clinical outcome. *Pediatr Neuroimaging*, 1996; 24:9~23
71. Kepes JJ, Rubinstein LJ, Eng LF. Pleomorphic Xanthoastrocytoma: a distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis: a study of 12 cases. *Cancer*, 1979; 44:1 839~1 852
72. Kepes JJ. Pleomorphic Xanthoastrocytoma: the birth of a diagnosis and a concept. *Brain Pathol*, 1993; 3:269~274
73. Bucciero A, De Caro M, De Stefano V, et al. Pleomorphic Xanthoastrocytoma: clinical imaging and pathological features of four cases. *Clin Neurol Neurosurg*, 1997; 90:40~45

74. Giannini C, Scheithauer BW. Classification and grading of low-grade astrocytic tumours in children. *Brain Pathol*, 1997; 7:785~798
75. Tien RD, Cardenas CA, Rajagopalan S. Pleomorphic Xanthoastrocytoma of the brain; MR findings in six patients. *AJR*, 1992; 159:1 287~1 290
76. Tonn AC, Paulus W, Warmuth-Metz M, et al. Pleo-

morphic Xanthoastrocytoma; report of six cases with special consideration of diagnostic and therapeutic pitfalls. *Surg Neurol*, 1997; 47:162~169

77. Sinson G, Sutton LN, Yachnis AT, et al. Subependymal giant cell astrocytomas in children. *Pediatr Neurosurg*, 1994; 20:233~239

第三节 少突胶质细胞肿瘤

许多胶质瘤含有少突胶质细胞和星形细胞等细胞成分,究竟肿瘤性少突胶质细胞或肿瘤性星形细胞成分占整个肿瘤的多少时才能判断为纯粹的而非混合性的少突胶质或星形细胞肿瘤,各家意见并不一致,但多数认为肿瘤性少突胶质细胞占 75%~90%时才能判为少突胶质细胞肿瘤^[1]。以往认为少突胶质细胞肿瘤占胶质瘤的 4%~15%,而现在则认为占 20%~25%^[2~5]。原因在于:重新界定了区别少突胶质细胞肿瘤和星形细胞肿瘤间组织学标

准^[5]。对于少突胶质细胞肿瘤的分级也存在不同看法,并不断发展(表 15-14),虽 1993 年的 WHO 的二级(Ⅱ级和Ⅲ级)分级法简便可行,但介于两级之间、不易判定的还不少^[5]。如前所述,1993 年和 2000 年 WHO 分类法均将少突胶质瘤和间变性少突胶质瘤分别定为Ⅱ级和Ⅲ级。本书力求按 1993 年和 2000 年 WHO 的分类和分级法写出,对 1993 年 WHO 分类、分级法颁布前的参考文献也尽量采用与之相容者,读者们在参考其他文献时应注意及此。

表 15-14 少突胶质细胞肿瘤分级系统比较表

Kernohan 系统 (基于细胞增生、间变和核分裂的进行性发展程度而分级)	Smith 系统 (基于下列组织学表现的出现与否而分级:异形细胞,细胞增生,核/质比例,微血管增生和坏死)	WHO 系统 (基于细胞增生、间变和核分裂的进行性发展程度而分级)
1 级:无异形细胞,轻度细胞增生,肿瘤细胞间有明显神经纤维网	A 级:无上述组织学表现	少突胶质瘤:轻至中度的细胞增生和异形,如出现核分裂,仅偶见
2 级:轻度异形细胞,肿瘤细胞集聚而其间无神经纤维网	B 级:异形细胞和(或)细胞增生加核/质比例高	无微血管增生和坏死
3 级:中度异形细胞,肿瘤细胞集聚,常见核分裂	C 级:异形细胞,细胞增生,核/质比例高加微血管增生	间变性少突胶质瘤:至少有中度的细胞增生和异形,核分裂多见或微血管增生和(或)坏死
4 级:肿瘤细胞集聚伴细胞异形和核分裂增多,微血管增生和坏死	D 级:上述组织学表现均出现,即 C 级表现加坏死	

(仿 Coons 等^[5])

少突胶质瘤

【病理】

少突胶质瘤,1993 年 WHO 分级为Ⅱ级。巨检肿瘤无包膜,与周围白质分界不清,呈浸润性生长,常侵犯皮质和软脑膜,肿瘤呈灰红色,质较软。常有不同程度的钙化,钙化可发生于瘤内血管壁、瘤组织本身或其邻近的供血动脉。少数可见囊变和出血,不发生坏死。镜下肿瘤细胞呈蜂窝状,细胞大小、形

态相似,排列均匀一致,细胞核呈规则球形,核周透明空泡围绕形成煎蛋样形态,间质较少^[3,5,6~8]。肿瘤性少突胶质细胞占整个肿瘤 75%以上时,才能诊断为少突胶质瘤,否则属混合性肿瘤^[1,8]。

【临床】

少突胶质瘤比较少见,占整个原发性脑内肿瘤的 4%~7%^[9]。它好发于成人,发病高峰为 30~50 岁^[10],但也有报道高峰为 50~70 岁者^[8,9],儿童少见,成人:儿童为 8:1。男性稍多见于女性。此型肿瘤生长缓慢,病程较长,从出现症状到颅内压增高

一般为3~5年。病人常以长时间局灶性癫痫为首发症状,而其他症状和体征则以肿瘤部位而定,并无特殊。5年生存率为61%,10年生存率为41%,15年生存率仅为24%^[6]。手术及辅以放疗为最佳治疗方案。

【影像学】

(一) 平片 除可见颅内压增高征象外,常可见点状、片状、结节状或条带状钙化。少数可见颅骨局限性吸收变薄。晚期可出现颅内压增高征象。

(二) 血管造影 可见典型的无血管或少血管性占位病灶表现,病变周围的正常脑组织可见血管延伸、包绕征象。无肿瘤染色和新生肿瘤血管。

(三) CT 少突胶质瘤85%位于幕上,常发生于额叶和颞叶,其次依序为额顶叶、额颞叶、颞顶叶、颞枕叶、下丘脑和胼胝体,视交叉很少见,脑室内罕见。肿瘤大多为实质性,CT平扫肿瘤多数为低密度(57%~100%)^[11~15],少数为低等混合密度或等密度,更少数为高密度,后者可能与广泛钙化有关。病灶边界清或不清者各约占一半^[11,12]。边缘不清者甚难衡量肿瘤大小,不过一般都较大,最大径多介于2~7cm之间。常有轻、中度占位效应,部分伴有脑积水。CT上有时不易决定有否瘤周水肿和瘤周水肿范围,水肿发生率各家报道不一(39%~100%)^[11~13],一般不显示沿白质蔓延的指状水肿区。少突胶质瘤的最大特征为肿瘤发生钙化者甚多(38%~91%)^[11~16],钙化可位于肿瘤周边或中央,典型者为带状或脑回状,也可为点状或斑片状(图15-49)。少突胶质瘤的另一特点为部位浅表,即位于皮质或皮质下白质,其中少数肿瘤还可压迫颅骨,造成骨质吸收和变薄,一般不引起骨质增生。约20%的肿瘤发生出血和囊变。注射造影剂后多数不增强,少数增强,但各家报道的增强率颇多变异(24%~90%)^[11~14,16]。如前所述,对于少突胶质细胞肿瘤的分级存在不同看法,可能增强率高的病例组中将间变性少突胶质瘤也算作少突胶质瘤,而后者增强率往往高于前者。一般为轻度至中度不均匀增强。

(四) MRI

平扫T₁WI呈低或低等混合信号,T₂WI呈高信号(图15-50)。条带状、斑片状钙化在T₁WI、T₂WI上均呈低信号。常规SE序列对钙化探查不如GR序列敏感,而MRI对钙化的敏感性远不如CT。肿瘤多为圆形或椭圆形。与CT相比,边界显

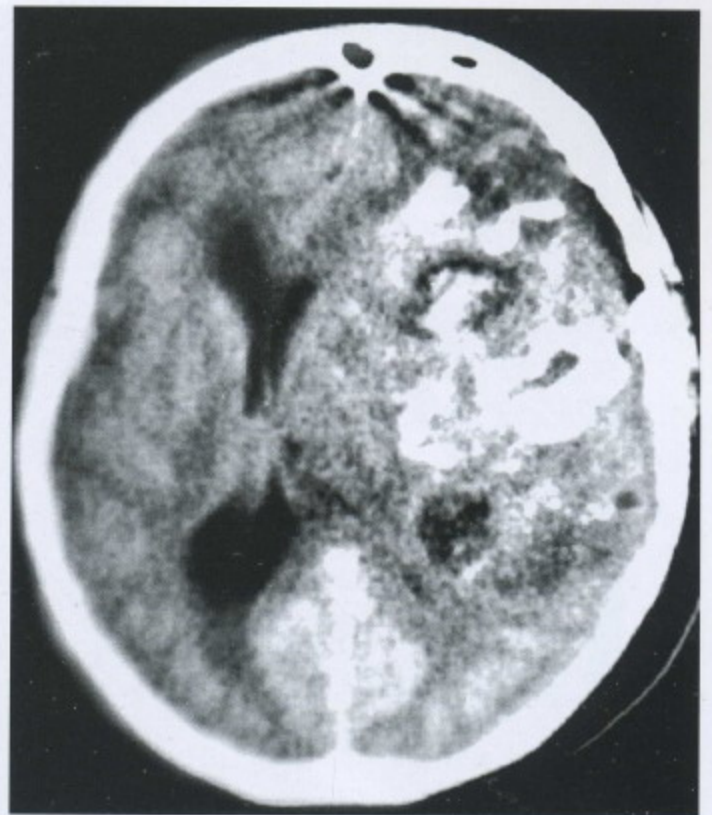


图 15-49 少突胶质瘤

CT平扫显示左额颞部病灶呈略低密度,其内可见多发弯曲条带状钙化,左侧脑室明显受压,中线结构右移。

示清楚者较多。瘤周水肿无或呈轻中度。占位效应较轻。增强后扫描大多无强化(图15-50),少数呈轻微或轻度不均匀强化。但与CT相比,显示增强的机会较多^[12]。

【诊断和鉴别诊断】

少突胶质瘤多位于大脑半球的浅表部位,可造成相应部位颅骨变化,CT平扫多数为低或低等混合密度,常常可见肿瘤钙化,较特异者为弯曲带状钙化,MRI T₁WI多为不均匀的低信号或低等混合信号区,T₂WI为不均匀的高信号区;肿瘤边界清或不清,瘤周水肿轻或无;注射造影剂多数无强化,少数为局部轻度不均匀强化。一般根据肿瘤部位浅表(可能伴颅骨改变)和钙化,结合临床上病史相对较长和发病年龄等表现,可以考虑少突胶质瘤的诊断,但应与以下疾病鉴别。

(一) 弥漫性星形细胞瘤 弥漫性星形细胞瘤属低度恶性(Ⅱ级),其预后略差于少突胶质瘤;钙化发生的机会较少(10%~20%),但发病率远高于少突胶质瘤,故在鉴别诊断中首先应与之鉴别。弥漫性星形细胞瘤的CT平扫显示为低密度区,MRIT₁WI和T₂WI分别表现为低和高信号区,边界多不清,注射造影剂后往往不增强或只有局部轻度增强。与少突胶质瘤的不同之处为弥漫性星形细胞瘤的CT密度和MRI的信号强度常更均匀一些,部位更深一

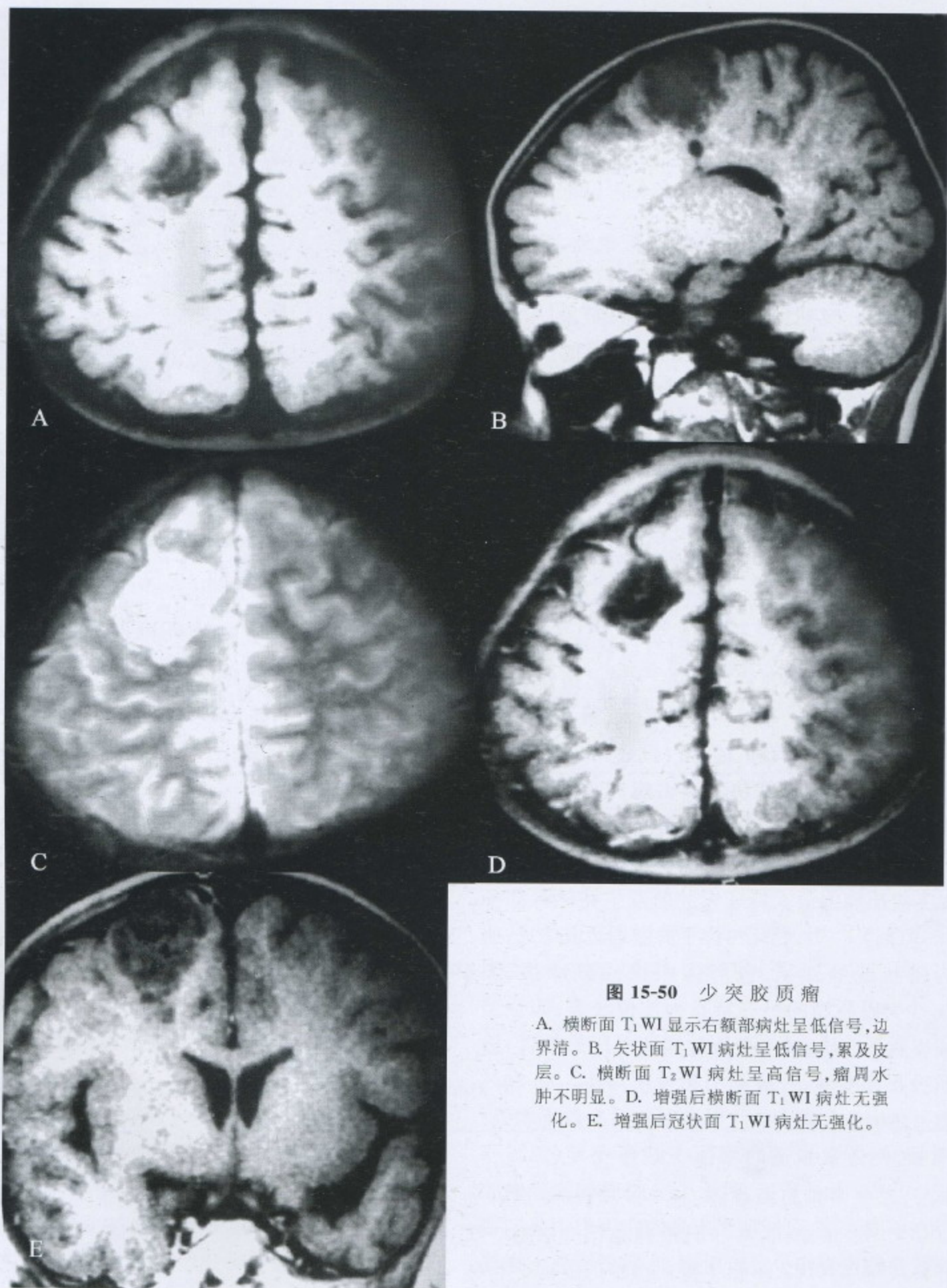


图 15-50 少突胶质瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右额部病灶呈低信号,边界清。B. 矢状面 T_1 WI 病灶呈低信号,累及皮层。C. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号,瘤周水肿不明显。D. 增强后横断面 T_1 WI 病灶无强化。E. 增强后冠状面 T_1 WI 病灶无强化。

些,沿白质纤维扩展略明显一些。

(二) 节细胞胶质瘤 节细胞胶质瘤的 CT 和 MRI 表现多种多样,其发病部位也常在大脑半球,特别是颞叶的浅部,也可引起颅骨受压的变化,发生钙化者也不少,故应予以鉴别。与少突胶质瘤不同之处为节细胞胶质瘤囊变机会较多,且可能出现较

大囊变区;增强的机会较多,且增强可能更为明显;有些病例瘤周水肿可能更明显一些。

(三) 脑膜瘤 当脑膜瘤呈嵌入脑实质生长,又发生钙化时,应与之鉴别。与少突胶质瘤不同之处为脑膜瘤可有各种脑外占位病变征象,CT 平扫为略高或等密度, MRI T_2 WI 可为等或略低信号,可有

明显的瘤周水肿,往往有明显均匀增强。

(四) Sturge-Weber 综合征 由于它常出现脑回状钙化,故偶也与少突胶质瘤存在鉴别诊断问题。但是,Sturge-Weber 综合征没有占位效应,钙化灶邻近脑组织可发生萎缩,常出现脑皮质和软脑膜增

强,一般不致误诊。

间变性少突胶质瘤

如前所述,间变性少突胶质瘤 1993 年和 2000

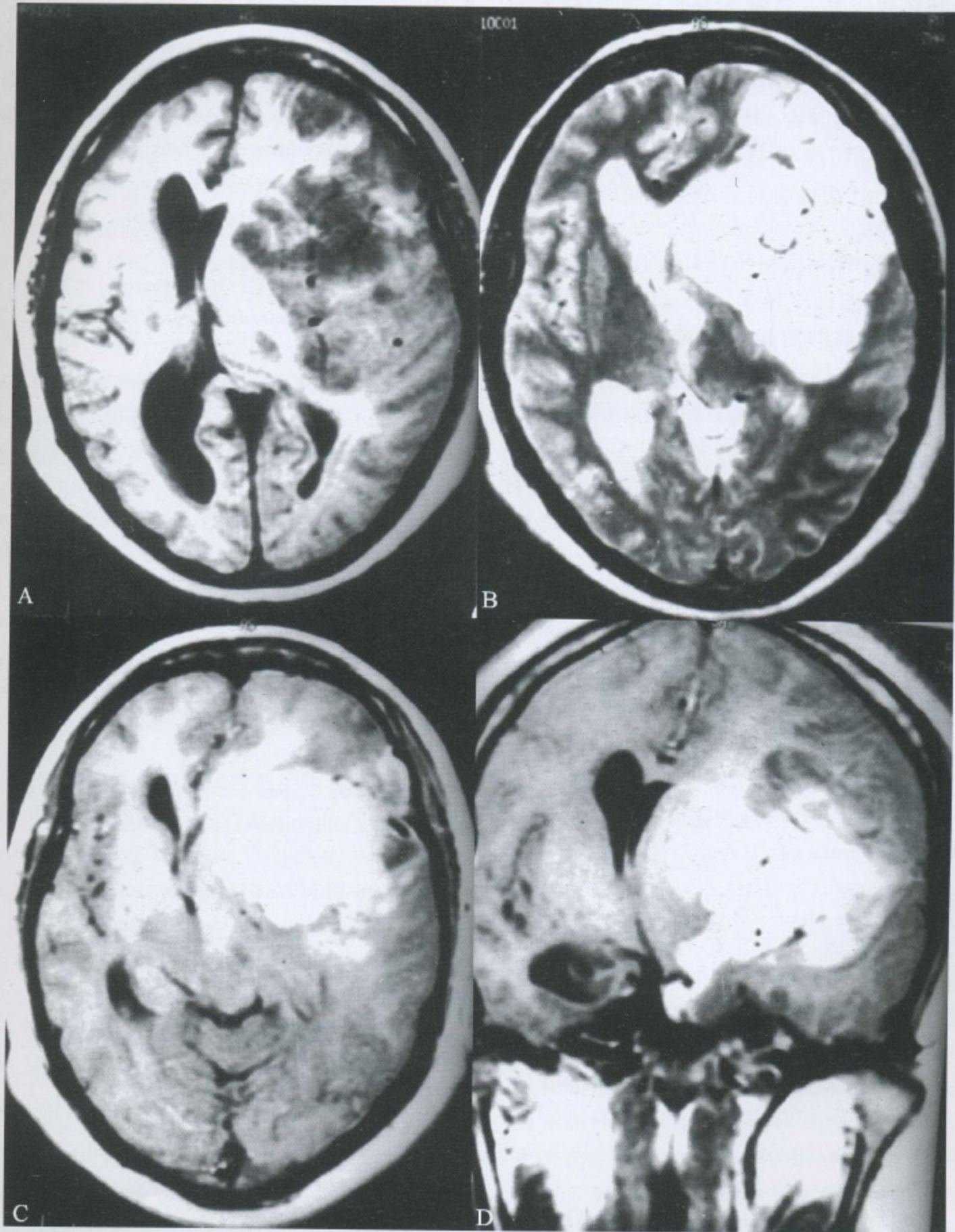


图 15-51 间变性少突胶质瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左额颞部病灶呈低等混合信号,其内点、条状更低信号为钙化。B. 横断面 T₂WI 病灶呈大片状高信号,其内仍可见点、条状更低信号钙化影,左侧脑室前角明显受压,中线右移。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶呈大片状强化。D. 增强后冠状面 T₁WI 病灶呈不均匀强化。

年 WHO 分类均定为 III 级^[7]。病理上与少突胶质瘤相仿,唯肿瘤质地相对更软,囊变和出血较少突胶质瘤多见,并可出现坏死灶。镜下肿瘤细胞呈蜂窝状,大小不一,形态各异,排列不均匀,细胞核呈不规则形,可见多形细胞核和丰富的有丝分裂,间质少,钙化较少见。它仅占少突胶质细胞肿瘤的小部分,成人多于儿童,男性略多于女性。该肿瘤的生存期短于少突胶质瘤约 30%^[6]。它可以是从少突胶质瘤恶变而来,也可以是新生的间变性少突胶质瘤^[6],它还可进一步恶变为 IV 级肿瘤^[16~19]。

【影像学】

与少突胶质瘤所见相仿,但有时可有以下不同点。平片上颅内钙化较少见。血管造影有时可见血管管腔变狭等肿瘤浸润血管征象。此外,还可见肿瘤染色和静脉早现。CT 和 MRI 所见与少突胶质瘤相仿,但钙化较少见,肿瘤周围脑组织水肿较重,占位征象较明显(图 15-51)。CT 和 MRI 造影后增强者较为多见,恶变区的增强更为明显,有时形态上难与胶质母细胞瘤区别^[11,17,18,20]。实际工作中罕有对此瘤作出正确诊断者,常误为少突胶质瘤或其他恶性胶质瘤,如胶质母细胞瘤等。

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参 考 文 献

- Smirniotopoulos JG. The new WHO classification of brain tumors. *Neuroimaging Clin N Am*, 1999; 9:595~613
- Burger PG, Vogel PS, Green SB, et al. Glioblastoma multiforme and anaplastic astrocytoma: pathologic criteria and prognostic implication. *Cancer*, 1985; 56: 1106~1111
- Bruner JM. Oligodendroglioma: diagnosis and prognosis. *Semin Diagn Pathol*, 1987; 4:251~261
- Coons SW, Johnson PC, Scheithauer BW, et al. Improving diagnostic accuracy and inter-observer concordance in the classification and grading of primary gliomas. *Cancer*, 1997; 79:1381~1393
- Coons SW, Ashby LS. Pathology of intracranial neoplasms. *Neuroimaging Clin N Am*, 1999; 9:615~649
- Shimizu KT, Tran LM, Mark RJ, et al. Management of oligodendrogliomas. *Radiology*, 1993; 186:569~572
- Ellison D, Love S, Chimelli L, et al. *Neuropathology*. London: Mosby, 1998
- Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of Tumors of the Nervous System*. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989; 172~187
- Mork SJ, Lindegard DF, Halvorsen TB, et al. Oligodendroglioma: incidence and biologic behavior in a defined population. *J Neurosurg*, 1985; 63: 881~889
- Ricci PE. Imaging of adult brain tumors. *Neuroimaging Clin N Am*, 1999; 9:651~669
- Lee YY, Van Tassel P. Intracranial oligodendrogliomas: imaging finding in 35 cases. *AJNR*, 1989; 10: 119~127
- Tice H, Barnes PD, Goumnerove L, et al. Pediatric and adolescent oligodendrogliomas. *AJNR*, 1993; 14:1293~1300
- Verma R, Crumrine P, Bergmen I, et al. Childhood oligodendrogliomas presenting with seizures and low density lesions on computed tomography. *Neurology*, 1983; 33: 806~808
- Vonofakos D, Marca H, Hacker H. Oligodendromas: CT patterns emphasis on features indicating malignancy. *J Comput Assist Tomogr*, 1979; 3:783~788
- Daumas-Duport C, Mousaigne V, Blond S, et al. Serial stereotactic biopsies and CT scan in gliomas: correlative study in 100 astrocytomas, oligo-astrocytomas, and oligodendrogliomas. *J Neurooncol*, 1997; 4:317~328
- Dolinskas C, Simeone F. CT characteristic of intraventricular oligodendrogliomas. *AJNR*, 1987; 8:1077~1082
- Lantos PL, Vandenberg SR, Kleihues D. Tumours of the nervous system. In: Graham DI, Lantos PL, ed. *Greenfield's neuropathology*. 6th ed. Vol 2. London: Arnold, 1997; 583~879
- Shaw EG, Scheithauer BW, O'Fallon JR, et al. Oligodendrogliomas: the mayo clinic experience. *J Neurosurg*, 1992; 76:428~434
- Kyritsis AP, Yung WKA, Bruner J, et al. The treatment of anaplastic oligodendromas and mixed gliomas. *Neurosurgery*, 1993; 32:365~371
- Osborn AG. *Diagnostic Neuroradiology*. St Louis: Mosby, 1994:529~578

第四节 室管膜肿瘤

在以往的脑瘤分类中将脉络丛肿瘤也归在室管膜肿瘤一类之中,1993年和2000年WHO的分类法中将后者另立一类。室管膜肿瘤起源于脑室或脊髓残余中央管的室管膜,主要见于儿童和青、少年,其形态学表现和生物学行为颇多变异,它包括四种肿瘤及其变型(表15-15)。室管膜肿瘤占整个颅内肿瘤的3%~5%,约占整个胶质瘤的9%;在儿童中发病率较高,达13%~17%^[1]。四种肿瘤中以室管膜瘤较多见,而其他三种则较少见。黏液乳头状室管膜瘤主要发生于下段脊髓,将于以后述及,本节只涉及另三种肿瘤。

表 15-15 室管膜肿瘤 2000 年的 WHO 分类表

1. 室管膜瘤 变型:细胞型 乳头型 透明细胞型	脑室膜细胞型* 2. 间变性室管膜瘤** 3. 黏液乳头状室管膜瘤 4. 室管膜下瘤
-----------------------------------	---

*:2000年分类中新增变型; **:1993年称为间变性(恶性)室管膜瘤。

室管膜瘤

【病理】

室管膜瘤来源于脑室和脊髓中央管内衬之室管膜细胞,而脑室外室管膜瘤则源于异位的室管膜组织,如位于白质内或Luschka孔等结构中的室管膜细胞的残余。2000年和1993年WHO分类中均将它定为Ⅱ级。肿瘤多数为缓慢膨胀性生长,少数为浸润性生长。巨检常表现为分叶状肿块,有时呈结节状或绒毛状,形似菜花,与附着处脑组织分界清或不清,多呈灰红色,较脆软。幕上肿瘤多为囊性,且囊常较大;幕下者多为实质性,囊变区也常较小,囊内为黄色蛋白质液体。一般不发生坏死^[1]。出血罕见。镜下肿瘤细胞呈纺锤形,细胞密集排列呈乳头状、管腔状或围绕小血管排列,称为血管周围假玫瑰结。

【临床】

室管膜瘤占整个原发性脑肿瘤的2%~9%^[2-5],儿童的发病率为6%~12%,其中3岁以下者约占30%^[5]。在成人发病率约为2%。幕上室

管膜瘤常见于成人,而幕下者常见于小儿^[2-6]。室管膜瘤有两个发病高峰,一个为1~6岁小儿,另一个为30~40岁^[7]。肿瘤病程和临床表现依肿瘤部位不同而异。常见症状为平衡失调、恶心、呕吐、头痛,常见体征为共济失调和眼球震颤。发生于四脑室底的肿瘤病程较短,早期可出现颅内压增高,也可造成四脑室底部脑神经损害,如耳鸣、视力减退、吞咽困难、声音嘶哑等;发生于侧脑室者,病程较长,肿瘤较小时可无症状,当肿瘤阻塞孟氏孔时造成脑积水、颅内压增高;发生于第三脑室者,可很早出现脑积水并伴松果体或(和)垂体受压症状;发生于脑实质者,以癫痫发作为首发症状。室管膜瘤的预后各家报道不一,但与病人年龄、手术切除彻底程度和发病部位有关^[8]。低于5岁的病人预后较差^[9]。幕上室管膜瘤的5年生存率为22%~38%,幕下者为45%~64%^[9,10]。最常见死亡原因是病灶的复发和进展;其次为脊髓种植。手术为首选方式,如手术彻底可改善5年生存率。预后较差的主要原因为手术切除不易彻底,以及肿瘤对化疗和放疗均不敏感^[8-12]。

【影像学】

(一) 平片 主要表现为颅内高压征象,儿童出现颅缝分离,成人可见脑回压迹加深、鞍背吸收。约15%病例可见钙化。

(二) 血管造影 病灶区肿瘤血管较少,肿瘤染色不明显。肿瘤周围血管可见受压、移位等征象。

(三) CT 室管膜瘤最常发生于第四脑室底,继之依序为侧脑室、第三脑室、脊髓、终丝和大脑半球^[10]。平扫时肿瘤的实质部分常呈略低密度或等密度(图15-52,图15-53),CT值为28~50Hu。约半数病例瘤内可见散在的斑点状钙化^[13]。囊变区显示为低密度,Swartz等^[13]的病例中,15例位于幕下者发生囊变者1例(5%),6例位于幕上者发生囊变者5例(84%)。肿瘤内发生出血的机会为0~22%^[10,14],较新鲜的出血表现为高密度区。肿瘤常呈分叶状,边界清楚;发生于脑室系统者一般不伴有瘤周水肿,位于脑实质者常伴轻度水肿;肿瘤部位不同其占位效应及邻近结构的改变亦有所不

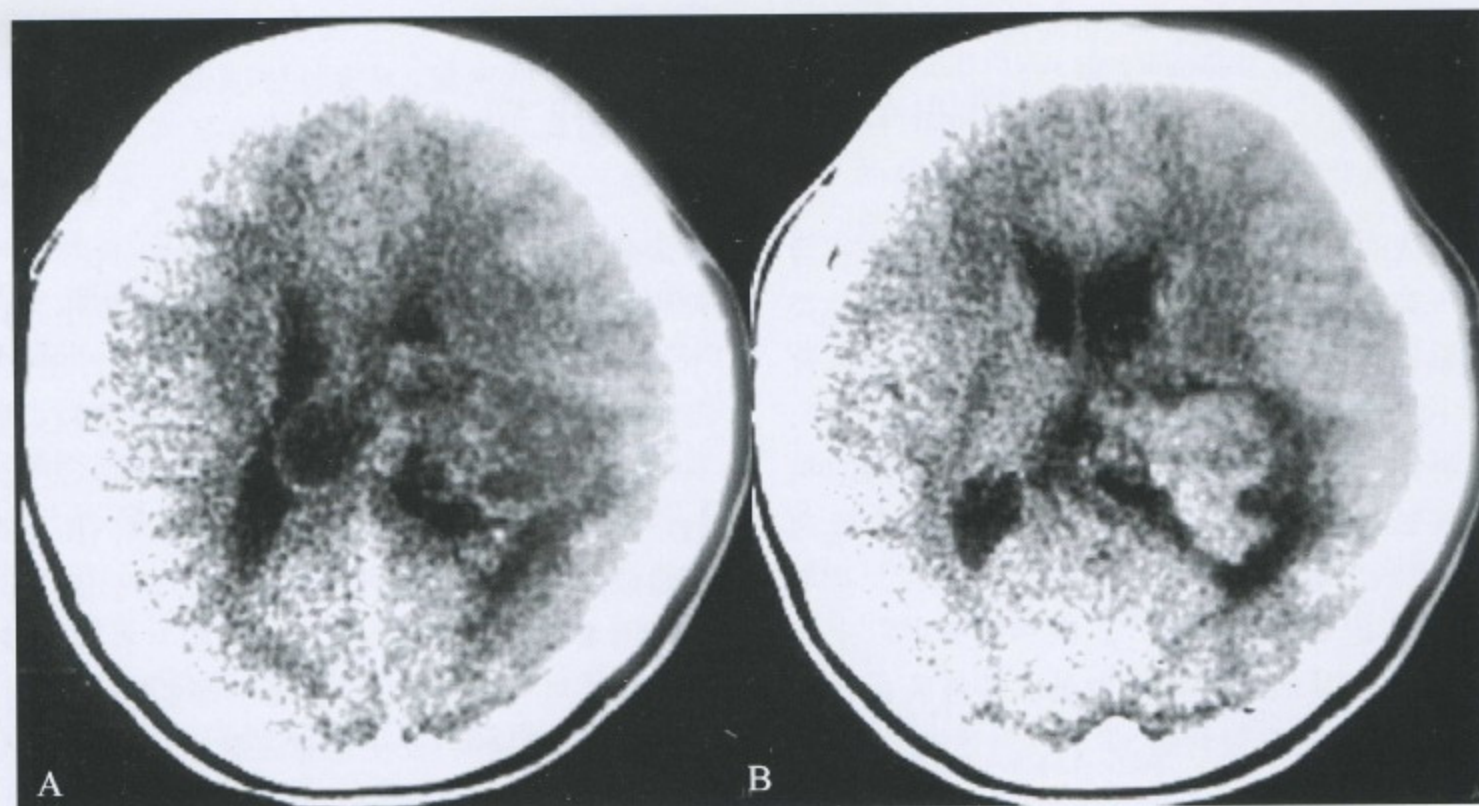


图 15-52 室管膜瘤

A. CT平扫显示左侧脑室内病灶呈低等混合密度,分叶状,边界尚清。B. 增强后CT扫描病灶不均匀强化。

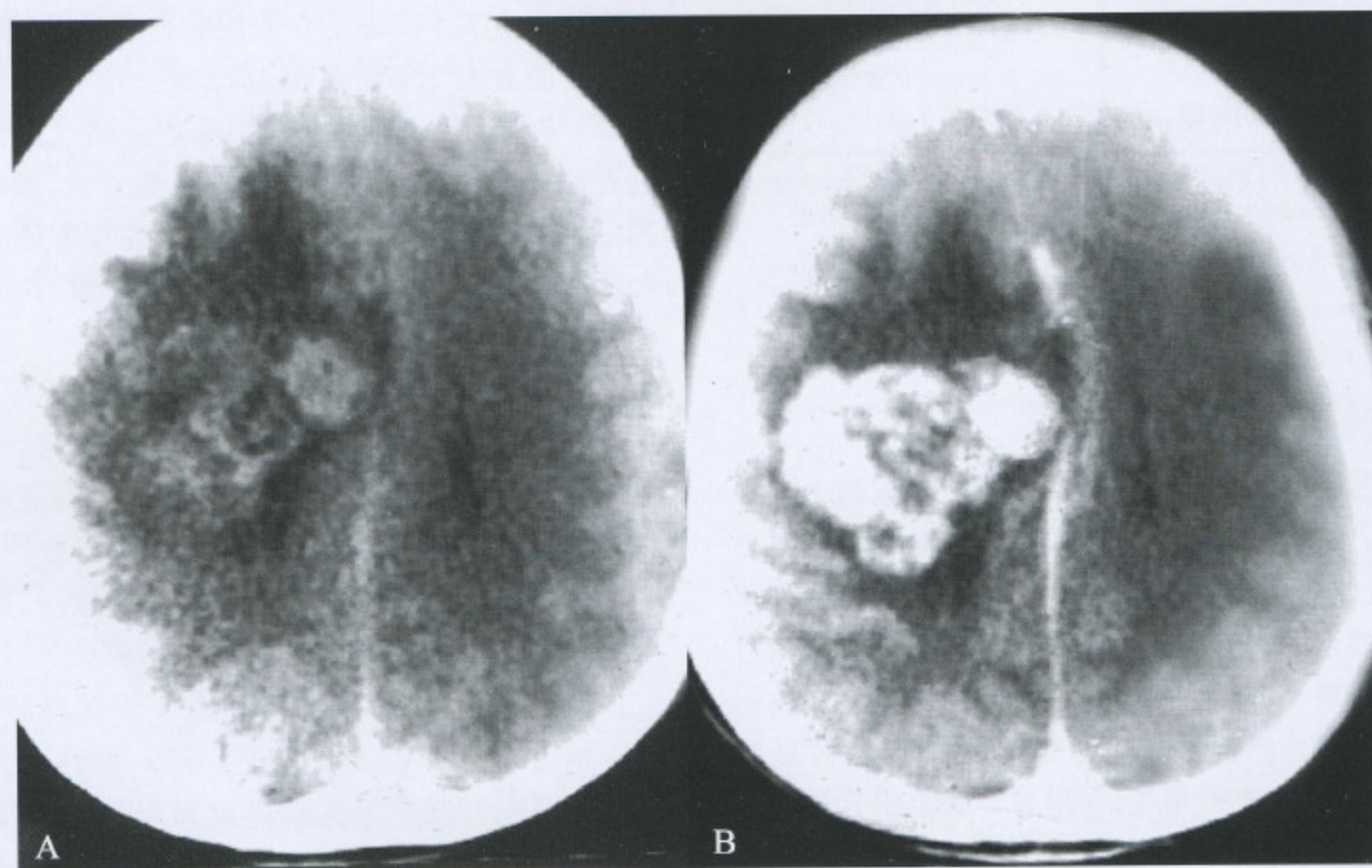


图 15-53 室管膜瘤

A. CT平扫显示右顶部病灶呈等低混合密度,瘤周见低密度水肿区。B. 增强后CT扫描病灶不均匀强化。

同。增强后扫描大多数(80%)肿瘤呈轻度到中度均匀或不均匀强化,CT值上升约14Hu,囊变区不强化。

不同部位的室管膜瘤各具一定特征,分述如下。

第四脑室内室管膜瘤:60%~70%的室管膜瘤发生于幕下^[10,14~16],其中大多数发生于第四脑室底。肿瘤多为实质性,呈等或略低密度灶,肿瘤内常可见

钙化,一般不囊变,少数发生囊变者,囊变区也较小。肿瘤周围或一侧有脑脊液环绕,即所谓“残留脑脊液袋”。肿瘤边界清楚,有时可呈现为菜花状。当肿瘤较大时,可完全充填第四脑室,但其后方常余一含脑脊液缝隙而与第四脑室顶分开,与常见于第四脑室内的髓母细胞瘤常有缝隙与第四脑室底分开者不同。

部分肿瘤可向邻近脑干或小脑浸润。有时第四脑室内的肿瘤可以通过侧隐窝、Luschka孔长入桥小脑池,或者经小脑谿长入小脑延髓池,甚至达颈髓背面,压迫延髓和上部颈髓。这种呈所谓“溶蜡状”生长的情况,又有可塑性室管膜瘤(plastic ependymoma)之称^[17]。有时从枕大孔疝向下。第四脑室内肿瘤可伴有不同程度的占位征象,表现为脑干前移、小脑蚓部变平等。增强后扫描多数肿瘤呈中等均匀强化。

侧脑室内室管膜瘤:多起源于孟氏孔附近,当肿瘤较小时,仅表现为一侧脑室内不规则的略高密度影;当肿瘤较大时,可阻塞孟氏孔造成单侧或双侧脑室扩大。增强后扫描多数肿瘤呈轻度到中度均匀强化。发生于侧脑室三角区者较为罕见(图 15-52),常可见囊变,脑积水征象出现较晚。

第三脑室内室管膜瘤:好发于第三脑室偏后部,当肿瘤较大时,与丘脑分界不清,可引起四叠体池移位变形,也可压迫阻塞中脑导水管引起阻塞性脑积

水。增强后扫描肿瘤多呈中度均匀强化。

大脑半球脑实质内室管膜瘤:较少见,一般位于脑室附近,有时可突入脑室内(图 15-53),其 CT 表现与年龄有关。在儿童和青少年,肿瘤好发于颞顶枕叶交界区和额叶,肿瘤内常见大片钙化和囊变,肿瘤内有时可见出血;在成人则多发生于颞顶枕叶交界区,很少发生于额叶,病灶内钙化和囊变发生率低于儿童者。瘤周水肿发生率高于脑室内者。增强后扫描多呈实质性均匀或环状强化,与弥漫性星形细胞肿瘤很难区分。

(四) MRI 优于 CT^[18]。肿瘤的实质部分平扫 T₁WI 呈低或等信号, T₂WI 为高信号或等信号(图 15-54),信号多不均匀,可能与瘤体内囊变、钙化、血管流空和出血者有关。位于脑室内者,肿瘤多呈分叶状,边界清,瘤周水肿无或轻度;位于脑实质内者,肿瘤可呈不规则形,边界不清,瘤周可见轻到中度水肿。增强后扫描肿瘤常呈中度强化,强化多不均匀,其中不少呈环状强化。

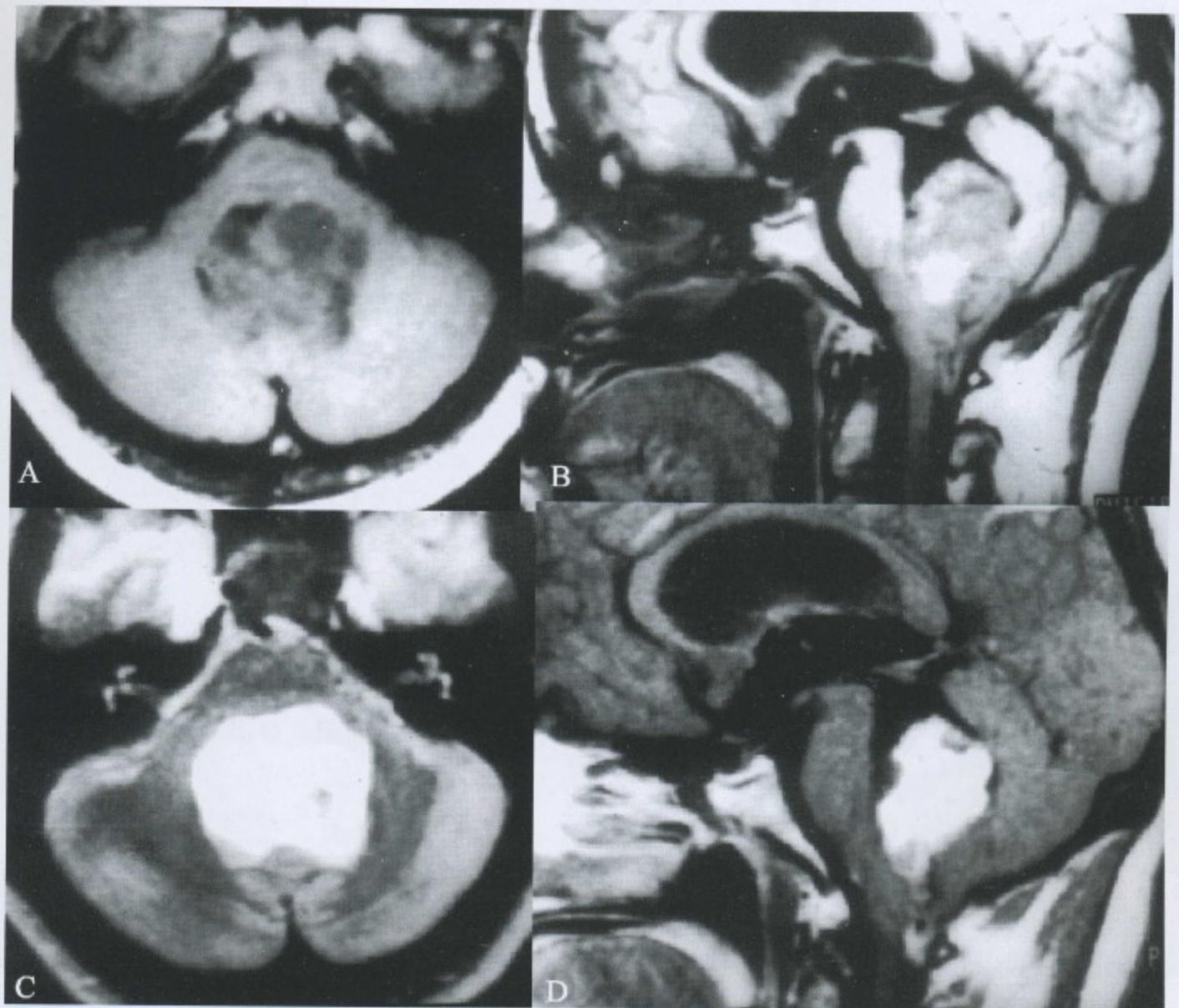


图 15-54 室管膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示四脑室内病灶呈等低混合信号,四脑室被肿瘤充填。B. 矢状面 T₁WI 病灶位于四脑室内,伴四脑室以上脑室系统阻塞性脑积水。C. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号。D. 增强后矢状面 T₁WI 病灶均匀强化。

位于第四脑室者常有较典型表现,多为分叶状,常呈略扩大的四脑室塑形,可见部分肿瘤从路氏孔或孟氏孔长出脑外,肿瘤的前面与脑干常无明确分界,肿瘤的后面常有充有脑脊液的间隙与四脑室顶分隔(图 15-54);位于侧脑室内者,有与四脑室内室管膜瘤相仿之处,唯常跨脑室壁生长侵及脑实质(图 15-55);位于大脑实质内的肿瘤,除上述信号特征外,发生囊变机会较多,且瘤周水肿较多见,不易

与各种星形细胞肿瘤相区别(图 15-56)。

【诊断和鉴别诊断】

典型的脑室内室管膜瘤,特别是位于第四脑室内的室管膜瘤,根据其发病年龄,与第四脑室底相连而与其顶分开,常钙化,“溶蜡状”或“可塑性”生长,囊变多见等特点,可提供室管膜瘤的诊断。但发生于不同部位的室管膜瘤具有各自不同的鉴别诊断问题,现分述如下。

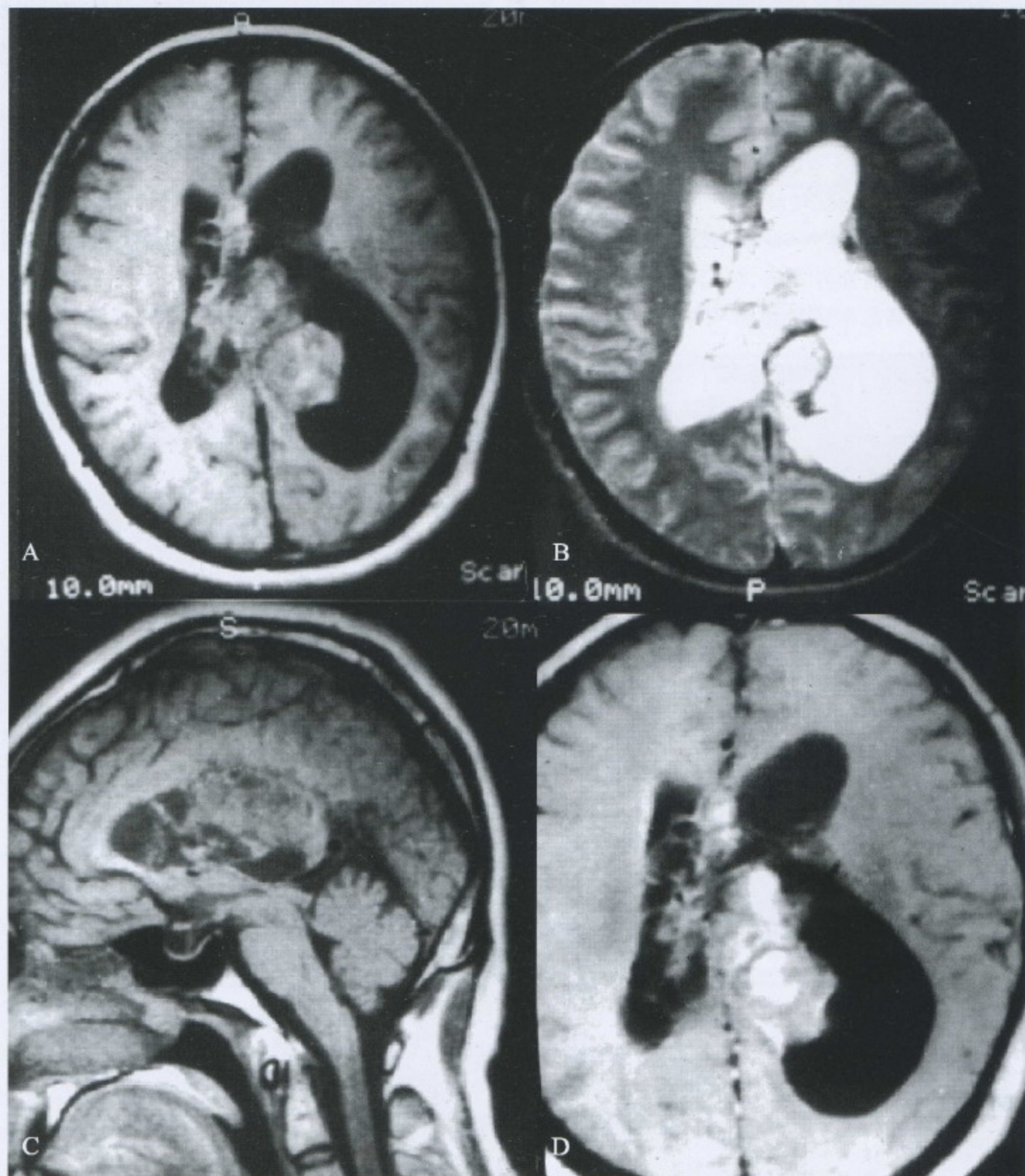


图 15-55 室管膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左侧脑室内病灶呈等信号,病灶跨中线,侵入右侧侧脑室,左侧脑室扩大。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号,其内条状低信号影为血管流空影。C. 矢状面 T₁WI 病灶位于侧脑室体中后部,病灶呈等信号。D. 增强后横断面 T₁WI 病灶不均匀强化。



图 15-56 室管膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示右顶部病灶呈低等混合信号, 右侧脑室受压。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号, 灶周水肿明显。

(一) 第四脑室内室管膜瘤 主要应与下列肿瘤区别。①髓母细胞瘤: 好发于小脑蚓部, 长入第四脑室内常与其底能分开, 实质部分 CT 可呈现为高密度区, 瘤周常伴有轻微水肿, 常无钙化; 增强后扫描强化较室管膜瘤明显。②脉络丛乳头状瘤: 发生于第四脑室者常呈圆形, 边界清楚, 密度/信号强度多较均匀, 一般无囊变, 早期出现脑积水; 增强后扫描强化明显, 小儿较少发生于四脑室, 成人发生于第四脑室者多于小儿。

(二) 侧脑室内室管膜瘤 应与下列肿瘤相区别。①侧脑室内脑膜瘤: 多位于三角区, 形态规整, 表面光滑, 增强扫描后明显强化。②室管膜下巨细胞星形细胞瘤: 发生于结节硬化症患者, 典型者位于孟氏孔附近, 可出现囊变, 病灶内及脑室壁有斑片状钙化, 注射造影剂后肿瘤的实质部分常明显增强。③脉络丛乳头状瘤: 儿童病人较多见, 常位于侧脑室三角区, 在没有阻塞脑脊液通路的情况下, 也可能出现脑积水, 可能与肿瘤有分泌功能有关。

(三) 第三脑室内室管膜瘤 需与松果体实质肿瘤、毛细胞型星形细胞瘤、脉络丛乳头状瘤、胶样囊肿等相鉴别。

(四) 大脑脑实质内室管膜瘤 应与毛细胞型星形细胞瘤、间变性星形细胞瘤、胶质母细胞瘤和节细胞胶质瘤相鉴别。

间变性室管膜瘤

间变性室管膜瘤 1993 年和 2000 年 WHO 分类均将它归为 III 级。组织学上, 巨检与室管膜瘤相仿, 镜下该类肿瘤细胞分化程度较差, 可见有丝分裂、异形核细胞、细胞异形性明显, 微血管增生显著, 还可见坏死、出血, 有时可见广泛坏死。它可由室管膜瘤恶变而来, 也可直接由室管膜细胞演变而成。间变性室管膜瘤较室管膜瘤多见, 约占 70%^[15]; 幕上者恶性更多见(85%), 而幕下者恶性略少些(50%)^[16]; 复发者达 50%~60%之多, 转移者 20%~30%^[12, 16]。这种肿瘤病程较短, 一般短于 6 个月^[16]。早期可出现颅内压增高, 也可造成脑神经损害, 如耳鸣、视力减退, 吞咽困难, 声音嘶哑等。发生于大脑实质内者, 以癫痫发作为首发症状。与室管膜瘤相比, 间变性室管膜瘤发展较快, 早期可出现脑积水, 脑脊液种植者手术后易复发。

【影像学】

平片可见颅内压增高表现, 偶可见肿瘤钙化。血管造影可见病灶内肿瘤血管丰富, 肿瘤染色明显且不规则。有时可见动静脉分流。

CT 和 MRI(图 15-57)所见与室管膜瘤的表现相似, 但肿瘤常较大, 边界不清, 肿瘤周围水肿较多

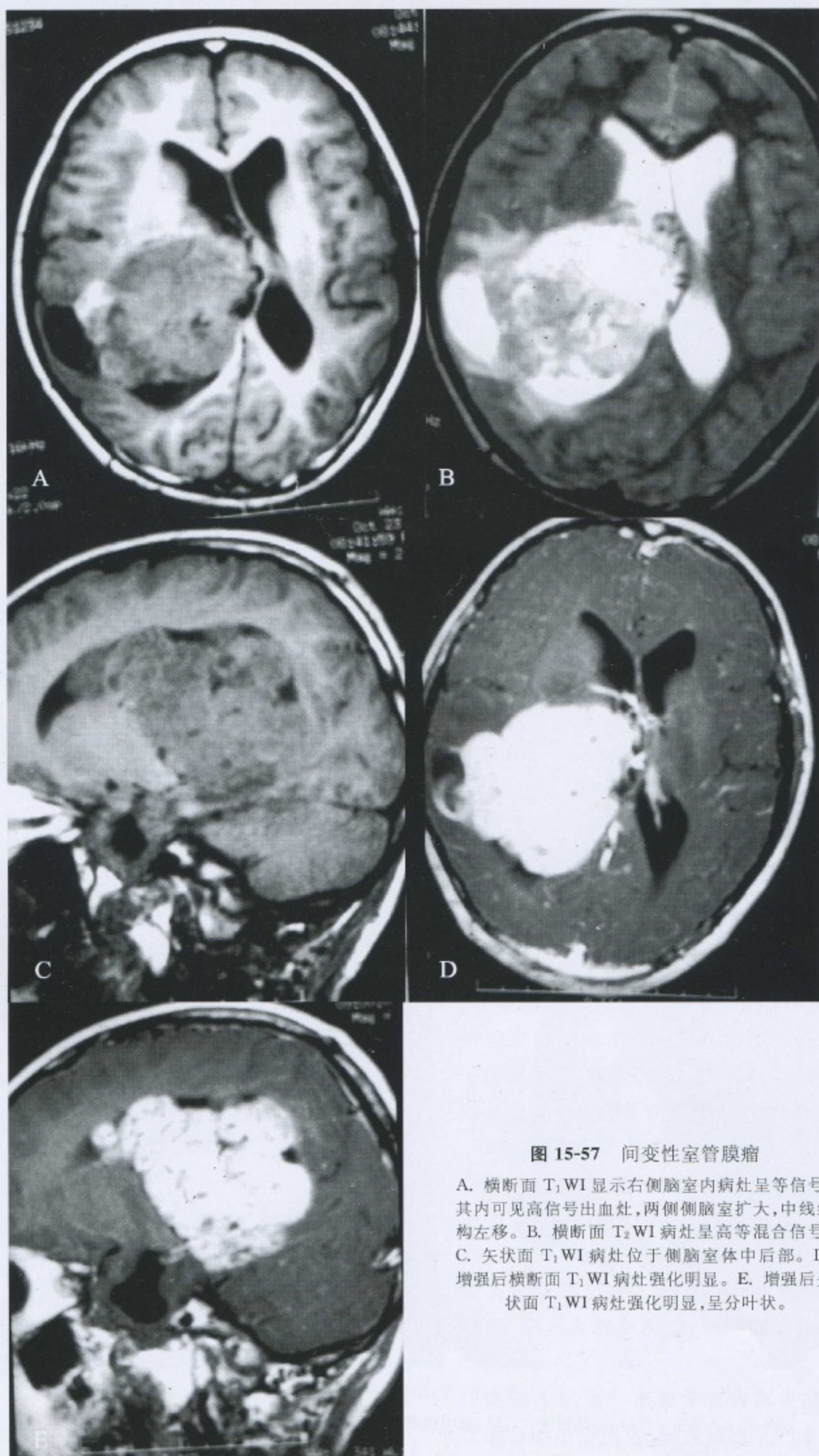


图 15-57 间变性室管膜瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右侧脑室内病灶呈等信号, 其内可见高信号出血灶, 两侧侧脑室扩大, 中线结构左移。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高等混合信号。C. 矢状面 T_1 WI 病灶位于侧脑室体中后部。D. 增强后横断面 T_1 WI 病灶强化明显。E. 增强后矢状面 T_1 WI 病灶强化明显, 呈分叶状。

见且明显,占位效应常较明显,钙化较少见,出血、囊变和坏死较多见。注射造影剂后肿瘤实质部分常呈不均匀强化,坏死和囊变区不强化,出现花圈状或环状强化者较多见。幕下肿瘤发生转移者较幕上者多见,一般为沿蛛网膜下腔转移。发生于脑室内者,鉴别诊断包括髓母细胞瘤、恶性脑膜瘤、脉络膜乳头状癌等。发生于脑实质内者常常难与胶质母细胞瘤等其他恶性脑内肿瘤鉴别。

室管膜下瘤

室管膜下瘤源于何组织尚不甚明确,且存在不同看法,它可能是室管膜瘤和星形细胞瘤之间的过渡形式,为一种少见的局限性生长的较良性肿瘤^[18],1993年和2000年WHO分类均将它归为I级。巨检肿瘤为实质性肿块,边界清楚,呈白或灰色,常与透明隔相连或第四脑室底部相连。镜下细

胞少,纤维组织多,可见微小囊变、钙化和出血,有丝分裂和坏死少见^[14,18]。临床上室管膜下瘤多见于成年人,以40~60岁最常见。症状常较轻,其中不少属无症状尸检发现者,可出现阻塞性脑积水。

【影像学】

平片和血管造影无甚诊断价值。

CT平扫常见肿瘤位于脑室内,多数位于延髓下部并突入第四脑室底,其次为双侧脑室前角近孟氏孔附近。肿瘤本身为低或等密度。密度常不甚均匀。多呈圆形或椭圆形,边缘光整或呈分叶状,轮廓清楚,大多无瘤周水肿,占位效应轻或无。一般不侵及室管膜下脑实质,即不呈浸润性生长^[19]。但也有从脑室内向脑实质浸润的报道^[14,20]。钙化、囊变少见。增强后扫描常无强化或轻度强化^[19],但Lobato等^[21]认为室管膜瘤和室管膜下瘤往往都出现强化。

MRI平扫T₁WI多数呈低或等信号,T₂WI呈略高信号(图15-58)。信号多数(62%)为不均



图 15-58 室管膜下瘤

- A. 横断面 T₁WI 显示孟氏孔区病灶呈略低信号。
- B. 冠状面 T₂WI 病灶呈高信号。C. 增强后冠状面 T₁WI 病灶无甚强化。

匀^[19],与瘤内多个微小囊变、钙化和肿瘤血管有关。肿瘤多呈圆形或椭圆形,其中多数肿瘤的全部或大部位于脑室之内。边缘光整或呈分叶状,轮廓清楚,瘤周多数不见水肿,占位效应不明显。MRI 可以行各种断面的成像,十分有利于显示肿瘤的位置(即是否位于脑室之内)。一般 T₁WI 不出现高信号区,但也有因瘤内亚急性出血而形成高信号区的报告^[22]。室管膜下瘤一般不出血,但也有出血率为 12% 的报道^[20]。T₂WI 病灶中存在的低信号区可能为钙化所致,但微小囊变液中蛋白含量较高也可形成 T₂WI 低信号区^[19]。注射钆剂后病灶增强者约占半数, Hoeffel 等^[19]的 9 个病灶和他们收集文献中的 10 个病灶,共 19 个病灶中 3 个轻度增强,9 个不增强,7 个中度和明显增强,即使增强也常为不均匀性和部分实质性肿瘤区增强。少数室管膜下瘤可出现不典型表现,即不位于脑室内,而呈浸润性生长引起延髓和脊髓增粗等表现,这时诊断常较困难。

室管膜下瘤相对较良性,对于发生在手术有危险部位者,可以观察或不一定彻底切除,这样反而预后较佳。为此,对室管膜下瘤的正确诊断甚为重要。发现成年病人的脑室内肿瘤 CT 为低、等密度, MRI T₁WI 为低信号, T₂WI 为高信号,密度/信号强度不均匀,注射造影剂后不增强或仅部分轻度增强时应考虑室管膜下瘤的诊断。主要应与之鉴别者为室管膜瘤,后者可向室管膜下浸润性生长而涉及脑实质,注射造影剂后增强机会较多,多见于小儿,均可作鉴别的参考。此外,还应与其他脑室内和脑室旁肿瘤鉴别,包括脑膜瘤和脉络丛乳头状瘤等。

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参 考 文 献

1. Becker LE. Pathology of pediatric brain tumors. *Neuroimaging Clin N Am*, 1999; 9:671~690
2. Russell D, Rubinstein L. Pathology of Tumors of the Central Nervous System. 5th ed. Baltimore: Williams Wilkins, 1989
3. Mork SJ, Loken AC. Ependymoma: a follow-up study of 101 cases. *Cancer*, 1977; 40:907~915
4. Ernestus RI, Wilcki O, Schroder R. Intracranial ependymomas: prognostic aspects. *Neurosurgery*, 1989; 12:157~163
5. Duncan JA, Hoffman HJ. Intracranial ependymomas. In: Kaye AH, Lows ER, ed. *Brain Tumours*. Churchill: Livingstone, 1995:493~504
6. Healey EA, Barnes PD, Kupsky WJ, et al. The prognostic significance of postoperative residual tumor in ependymoma. *Neurosurgery*, 1991; 28:666~672
7. Mcconachie NS, Worthington BS, Cornford EJ, et al. Review article: computed tomography and magnetic resonance in the diagnosis of intraventricular cerebral masses. *Br J Radiol*, 1994; 67:233~239
8. Waidich TP, Zimmerman RA. Primary brain tumors in children. *Semin Roentgenol*, 1984; 19:100~114
9. Lyons MK, Kell PJ. Posterior fossa ependymomas: a report of 30 cases and review of the literature. *Neurosurg*, 1991; 28:659~665
10. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Cama A, et al. Ependymomas of the posterior cranial fossa: CT and MRI findings. *Neuroradiology*, 1995; 37:238~243
11. Ross GW, Rubinstein LJ. Lack of histopathological correlation of malignant ependymomas with post-operative survival. *J Neurosurg*, 1991; 70:31~36
12. Robertson PL, Zeltzer PM, Boyett JM, et al. Survival and prognostic factors following radiation therapy and chemotherapy for ependymomas in children: a report of the children's cancer group. *J Neurosurg*, 1998; 88:695~703
13. Swartz JD, Zimmerman RA, Bilaniuk LT. Computed tomography of intracranial ependymomas. *Radiology*, 1977; 143:97~101
14. Furie DM, Provenzale JM. Supratentorial ependymomas and subependymomas: CT and MRI appearance. *J Comput Assist Tomogr*, 1995; 19:518~526
15. Pierre-Kahn A, Hirsch JF, Roux FX, et al. Intracranial ependymomas in childhood: survival and functional results of 47 cases. *Childs Brain*, 1983; 10:145~156
16. Coulon RA, Till K. Intracranial ependymomas in children: a review of 43 cases. *Childs Brain*, 1977; 3:154~168
17. Courville CB, Broussalian SL. Plastic ependymomas of the lateral recess: report of eight verified cases. *J Neurosurg*, 1961; 18:702~708
18. Spoto GP, Press GA, Hesselink JR, et al. Intracranial ependymoma and subependymoma: MR manifestations. *AJNR*, 1990; 11:83~91
19. Hoeffel C, Boukobza M, Polivka M, et al. MR manifestations of subependymomas. *AJNR*, 1995; 16:

2121~2129

20. Yamasaki T, Kikuchi H, Higashi T, et al. Two surgically cured cases of subependymoma with emphasis on magnetic resonance imaging. *Surg Neurol*, 1990; 33: 329~333
21. Lobato R, Sarabia M, Castro S, et al. Symptomatic

subependymoma: report of 4 new cases studied with computed tomography and review of the literature. *Neurosurgery*, 1986; 19:594~598

22. Park YK, Choi WS, Leem W, et al. Symptomatic subependymomas: a case report. *J Korean Med Sci*, 1990; 5: 111~115

第五节 脉络丛肿瘤

脉络丛乳头状瘤

【病理】

脉络丛乳头状瘤是起源于衬于脑室内壁的原始神经上皮——脉络丛上皮的良性肿瘤^[1~8], WHO 2000年分类将它归类为 9390/1 和为 I 级。巨检呈红色分叶状或菜花状肿块,镜下可见单层立方或柱状上皮围绕纤维血管核构成指样乳头状结构,可见囊变、钙化、出血,有丝分裂罕见。

【临床】

脉络丛乳头状瘤占脑内肿瘤的 0.3%~0.7%^[7],占成人脑内肿瘤的 0.5%~0.6%,占儿童脑肿瘤的 2%~5%。好发于 10 岁之内的儿童,其中 1 岁以内占 40%;5 岁之内者占 50%~86%。男性略多于女性。好发部位与正常脑室内脉络丛分布成正比,依次为侧脑室三角区占 50%,第四脑室占 40%,其他部位如桥小脑角池、第三脑室等占 10%,其中多发病灶占 3%~4%。儿童最常见在侧脑室三角区,成人最常见为第四脑室。其播散途径有三种:①原发脑室内病灶直接侵犯邻近 CSF 池;②原发脉络丛乳头状瘤脑脊液种植;③脑室内病灶通过路氏孔突入桥小脑角池、鞍上池。脑实质内脉络丛乳头状瘤十分罕见,仅偶有报道。幕上脉络丛乳头状瘤可引起非对称性脑积水,主要由于脑脊液过度分泌(占 80%);部分由于肿瘤机械性阻塞。发生于侧脑室者可发生伴有出血的室管膜炎,也可引起脑积水。幕下脉络丛乳头状瘤主要表现为第四脑室肿瘤引起的阻塞性脑积水,起源于路氏孔或桥小脑角池者可引起脑神经麻痹。该肿瘤是一种良性可治愈的肿瘤,生存期较长,但切除后常可复发。预后与肿瘤分化程度关系不大,分化较好的良性肿瘤偶尔可有恶性行为;细胞分

化不良、偶见有丝分裂的不典型者常可见局部肿瘤侵犯,而不发生复发和肿瘤播散。10%~20%脉络丛乳头状瘤可发生恶变为脉络丛癌^[7]。

【影像学】

(一) 平片 偶可见肿瘤区钙化。

(二) 血管造影 表现为血管丰富的病灶,肿瘤染色明显、均匀,持续时间长,偶见静脉早现。

(三) CT 平扫大多数呈等(图 15-59)或略高密度,少数为低密度或低等混合密度。形态不规则,边缘多呈分叶状,轮廓较清。位于脑室内者,瘤周水肿无或轻度,占位效应多较严重;位于脑实质内者多伴轻到中度的瘤周水肿和一定程度的占位效应。约 25%可见点状或小片状钙化。偶可见囊变区。增强后扫描多呈均匀强化,少数为不均匀强化。肿瘤一般位于脑室内形成脑室内充盈缺损或堵塞整个或大部脑室,可引起阻塞性脑积水。由于其分泌过多的脑脊液,故可在未发生阻塞或阻塞的远端的脑室系统发生交通性脑积水,表现甚为特殊。位于侧脑室三角区者常伴周围脑组织呈明显低密度现象,这主要由于脑水肿及脑脊液穿透脑室壁进入脑组织所致。

(四) MRI 平扫 T₁WI 多呈等信号,少数呈低或低等混合信号(图 15-60),T₂WI 为略高信号或高等混合信号。形态常呈分叶状或菜花状,轮廓较清,瘤周水肿无或较轻,占位效应视病灶部位和大小而异。肿瘤内可见囊变、钙化。增强后扫描多呈均匀强化,少数可不均强化。MRI 能清楚显示有无脑实质浸润;增强后扫描对发现沿脑脊液种植转移病灶非常敏感,多显示脑室壁及椎管内蛛网膜多发结节样强化灶。当脑积水明显、脑脊液因回路阻塞而进入脑组织时,可导致明显脑水肿,尤其在侧脑室三角区为著。

【诊断和鉴别诊断】

脉络丛乳头状瘤典型表现为脑室内等密度或略

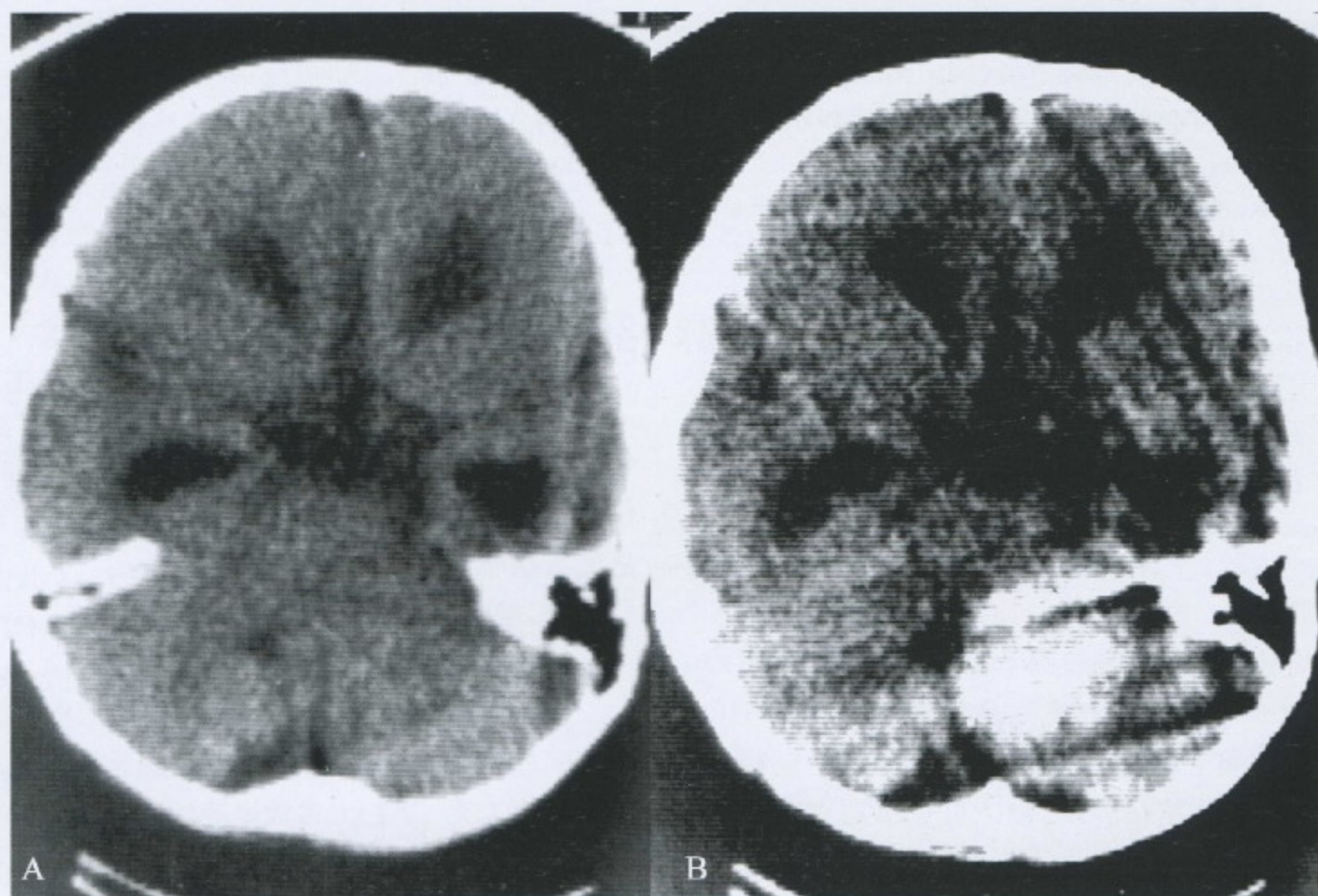
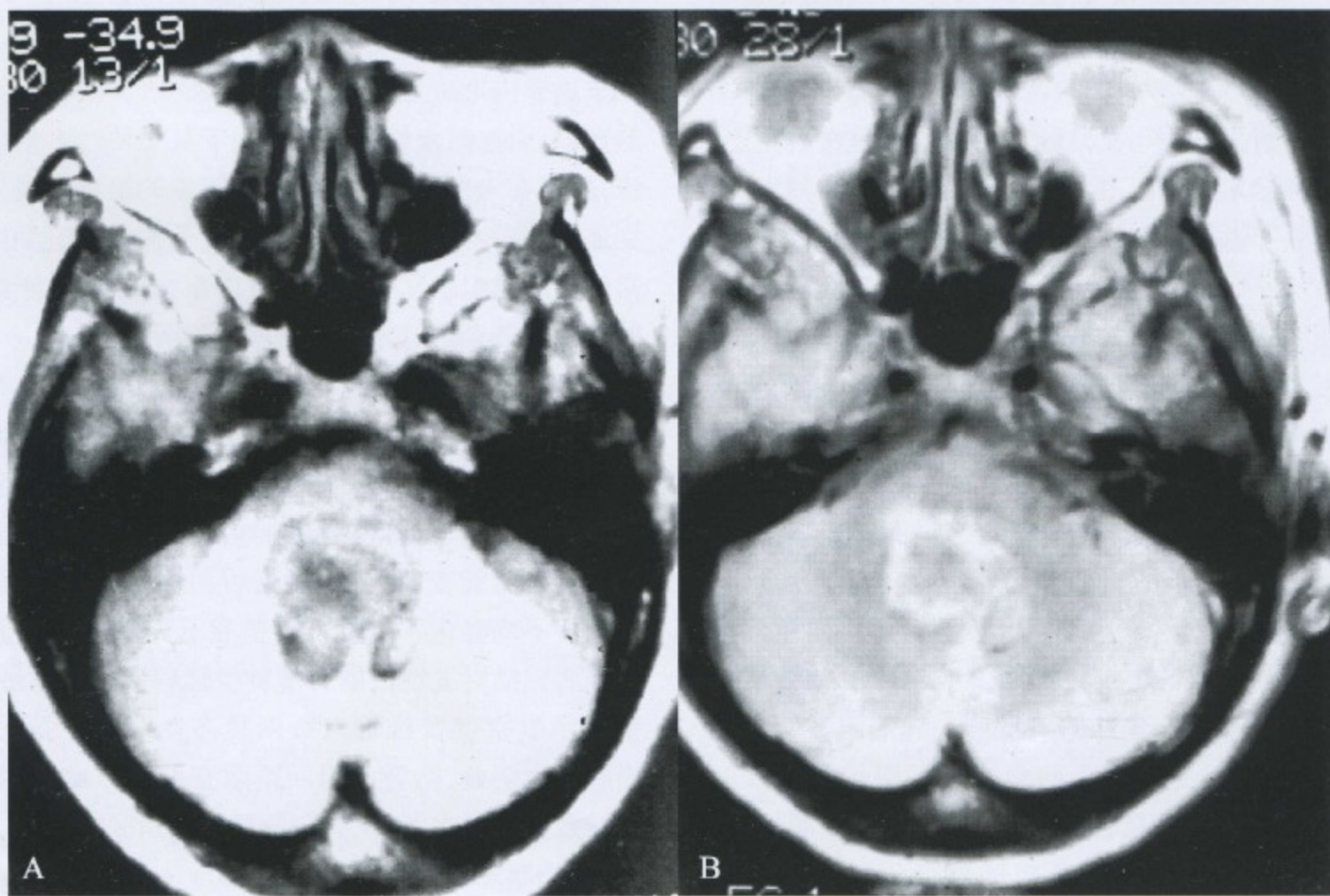


图 15-59 脉络丛乳头状瘤

A. CT 平扫显示病灶位于第四脑室左侧,呈略低密度,边缘欠清,第四脑室右移。
B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。



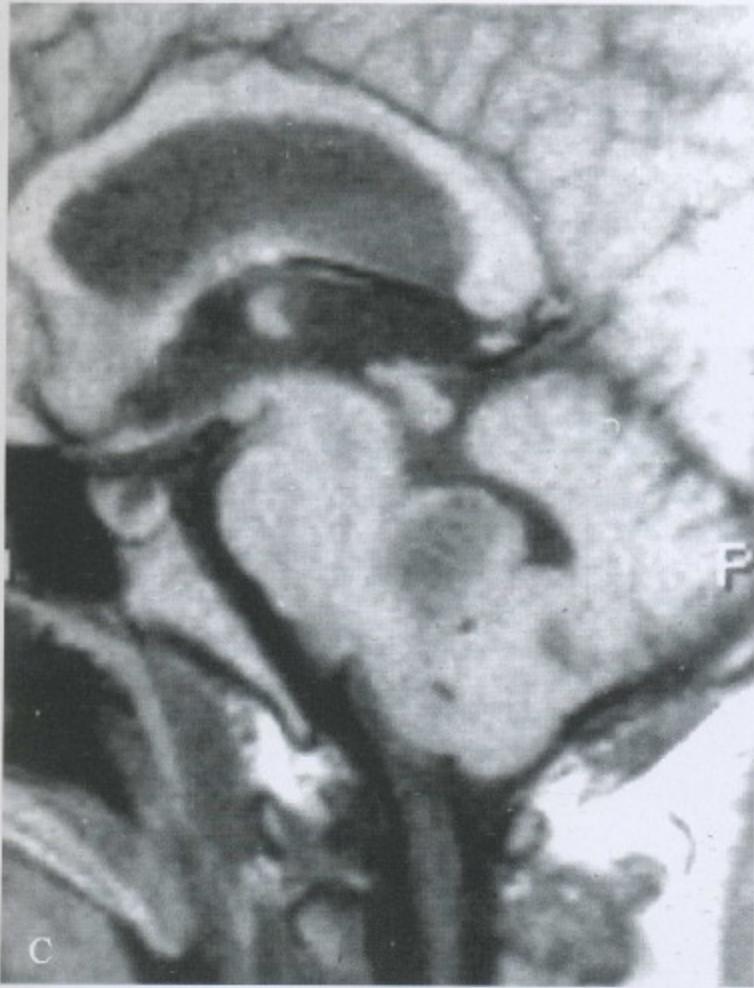


图 15-60 脉络丛乳头状瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示病灶位于第四脑室内,呈低等混合信号,边缘欠清。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈略高低混合信号。C. 矢状面 T_1 WI 显示病灶位于第四脑室内,第四脑室扩大、上移,第三脑室扩大。

高密度分叶状病灶, T_1 WI 呈等信号, T_2 WI 呈略高信号,肿瘤内可见点状钙化,增强后扫描均呈明显不均匀强化,多伴交通性脑积水。根据年龄及好发部位不难作出准确定位、定性诊断。需注意与下列肿瘤相鉴别:①脑室内脑膜瘤:好发于成年女性(25 岁以上),肿瘤轮廓光整,呈圆形或椭圆形,不伴有交通性脑积水或阻塞远端脑积水,可资区别。②室管膜瘤:儿童好发于幕下第四脑室,成人则好发于侧脑室;发生于侧脑室者常见囊变,位于第四脑室者钙化明显;增强后扫描强化程度远不如脉络丛乳头状瘤明显。③髓母细胞瘤:为儿童颅后窝中线区最常见肿瘤,好发于小脑蚓部,典型者增强后见小囊大结节样强化。④血管母细胞瘤:位于脑室内者十分罕见,一般发病年龄较大,常见囊变。⑤室管膜下巨细胞星形细胞瘤:多位于尾状核水平孟氏孔区,肿瘤内及脑室壁斑片状钙化为其特征。⑥脑室内毛细胞型星形细胞瘤:较为少见,肿瘤边界较清,增强后扫描强化不明显。

脉络丛癌

脉络丛癌极为罕见,多由脉络丛乳头状瘤恶变而来,仅占脉络丛肿瘤的 10%~20%^[9,10]。巨检肿瘤呈不规则乳头状结构,多侵犯邻近脑实质,脑水肿

明显,与正常脑组织分界不清。镜下乳头状结构不规则,细胞分化不良,可见明显的有丝分裂,出血、囊变、坏死多见。与脉络丛乳头状瘤一样可发生蛛网膜下腔种植,且较前者多见。WHO 2000 年分类将它定为 9390/3 和 III 级。临床大多数见于 2~4 岁儿童,平均发病年龄为 26 月。多见于侧脑室三角区。临床主要表现为脑积水症状,预后欠佳。影像学上与脉络丛乳头状瘤相似,无法区别。

(吴恩惠 耿道颖 沈天真)

参考文献

1. Buch inojJ, Mason KG. Choroid plexus papilloma: report of a case with cytologic differential diagnosis. *Acta Cytol*, 1992;36:95~97
2. Nakano I, Kondo A, Iwasaki K, et al. Choroid plexus papilloma in the posterior third ventricle: case report. *Neurosurgery*, 1997; 40:1 279~1 282
3. Kazner E, Wende S, Grumme T, et al. *Computed Tomography and Magnetic Resonance Image of Intracranial Tumors*. Berlin: Springer-Verlag, 1994
4. Chow E, Reardon DA, Shah AB, et al. Pediatric choroids plexus neoplasms. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1999;44:249~254

5. Loevner LA. Imaging features of posterior fossa neoplasms in children and adults. *Semin Roentgenol*, 1999; 34:84~101
6. Parizek J, Mericka P, Nemece KS, et al. Posterior cranial fossa surgery in 454 children: comparison of results obtained in pre-CT and CT era and after various types of management of dura mater. *Childs Nerv Syst*, 1998; 14:426~439
7. Buxton N, Punt J. Choroid plexus papilloma producing symptoms by secretion of cerebrospinal fluid. *Pediatr Neurosurg*, 1997; 27:108~111
8. Dinda AK, Mahapatra AK, Sarker C, et al. Primary cerebellopontine angle choroids plexus papilloma: a case report and review of literature. *Indian J Cancer*, 1994; 31:48~51
9. Pencalet P, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, et al. Papillomas and carcinomas of the choroid plexus in children. *J Neurosurg*, 1998; 88:521~528
10. Clia A, Ozturk C. Bilateral choroids plexus carcinomas of the lateral ventricle. *Pediatr Radiol*, 1992; 22:136~137

第六节 混合性和来源不明性胶质肿瘤

少突星形细胞瘤

星形细胞肿瘤中最常见为星形细胞瘤和少突胶质瘤。如肿瘤内既含星形细胞成分又含少突细胞成分者称为混合性胶质瘤或少突星形细胞瘤^[1~3]。早期文献曾回顾分析了447例星形细胞瘤和少突胶质瘤,发现22%的星形细胞瘤为混合性胶质瘤,55%的少突胶质瘤为混合性胶质瘤。文献指出一半以上术前诊断为少突胶质瘤的肿瘤实际上为少突星形细胞瘤。多数学者^[4,5]将肿瘤中星形细胞和少突细胞成分各占一半的胶质瘤归为混合性胶质瘤,其他既含星形细胞又含少突细胞成分的胶质瘤称为少突-星形细胞瘤。近来研究指出^[3,4],近1/3的星形细胞瘤和少突胶质瘤为混合性胶质瘤。巨检瘤体较大,边界不清,质软,切面呈鱼肉状,少部分肿瘤内可见胶冻状内容物,常见钙化。镜下细胞成分为不同比例的星形细胞和少突细胞,多数分化程度良好,少数分化不良。临床上发病高峰为30~50岁,男女之比为2:1。可发生于脑内任何部位,以额部常见。主要临床症状为癫痫,占80%,50%出现头痛或精神改变,33%出现局部神经损害体征。50% 8年之内死亡。

【影像学】

(一) 平片 可见肿瘤钙化及颅内压增高征象。

(二) 血管造影 与星形细胞瘤和少突胶质瘤表现相似。

(三) CT 平扫呈等密度或低密度。多为类圆形,少数为不规则形,瘤周水肿多为轻度,少数为中度甚至重度,占位效应与肿瘤大小、部位及瘤周水肿

密切相关。瘤体内多见钙化(图15-61),可见囊变,类似少突胶质瘤。根据细胞分化程度及血脑屏障破坏情况,增强后扫描可出现不同程度的强化。

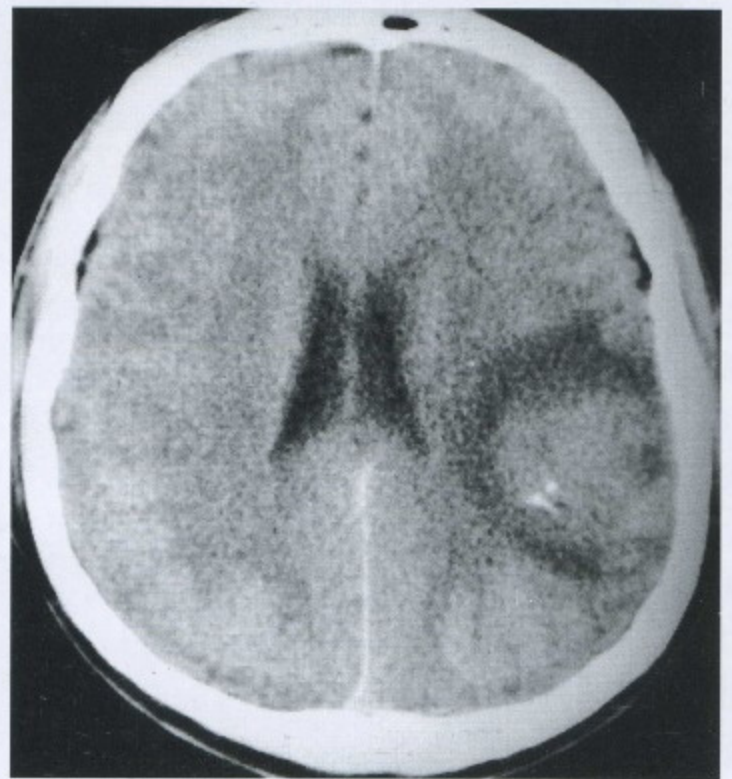


图 15-61 少突星形细胞瘤

CT平扫显示左顶枕部病灶呈等密度,类圆形,其内可见少许点状钙化,瘤周绕以轻度水肿。

(四) MRI T_1WI 呈低信号或等信号, T_2WI 呈高信号,信号不均匀,瘤周多伴轻度水肿,占位效应多较轻,少数较明显,瘤体内多见钙化,囊变少见。增强后扫描可呈不同程度的强化。

星形母细胞瘤

星形母细胞瘤占脑内肿瘤的0.14%^[4,5]。

WHO 2000 年分类将其定为 9430/3。病理组织学上,肿瘤主要为分化不良的星形细胞构成,异形核细胞达 25%~50%,常见囊变、钙化,有时可见出血、坏死。多见于 10~20 岁。男女性别无差异。好发于额、颞、顶部。主要表现为继发性癫痫,预后良好。

CT 平扫多数呈低密度,少数为低等混合密度,瘤

周可见轻度水肿,占位效应较轻,常见囊变、钙化,少数可见出血、坏死,增强后扫描多呈轻到中度强化。 T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号(图 15-62),信号尚均匀,瘤周轻度水肿,占位效应较轻,肿瘤内有时可见微小囊变、钙化,出血、坏死少见。增强后扫描多数为均匀强化,少数为不均匀结节、斑片状强化。

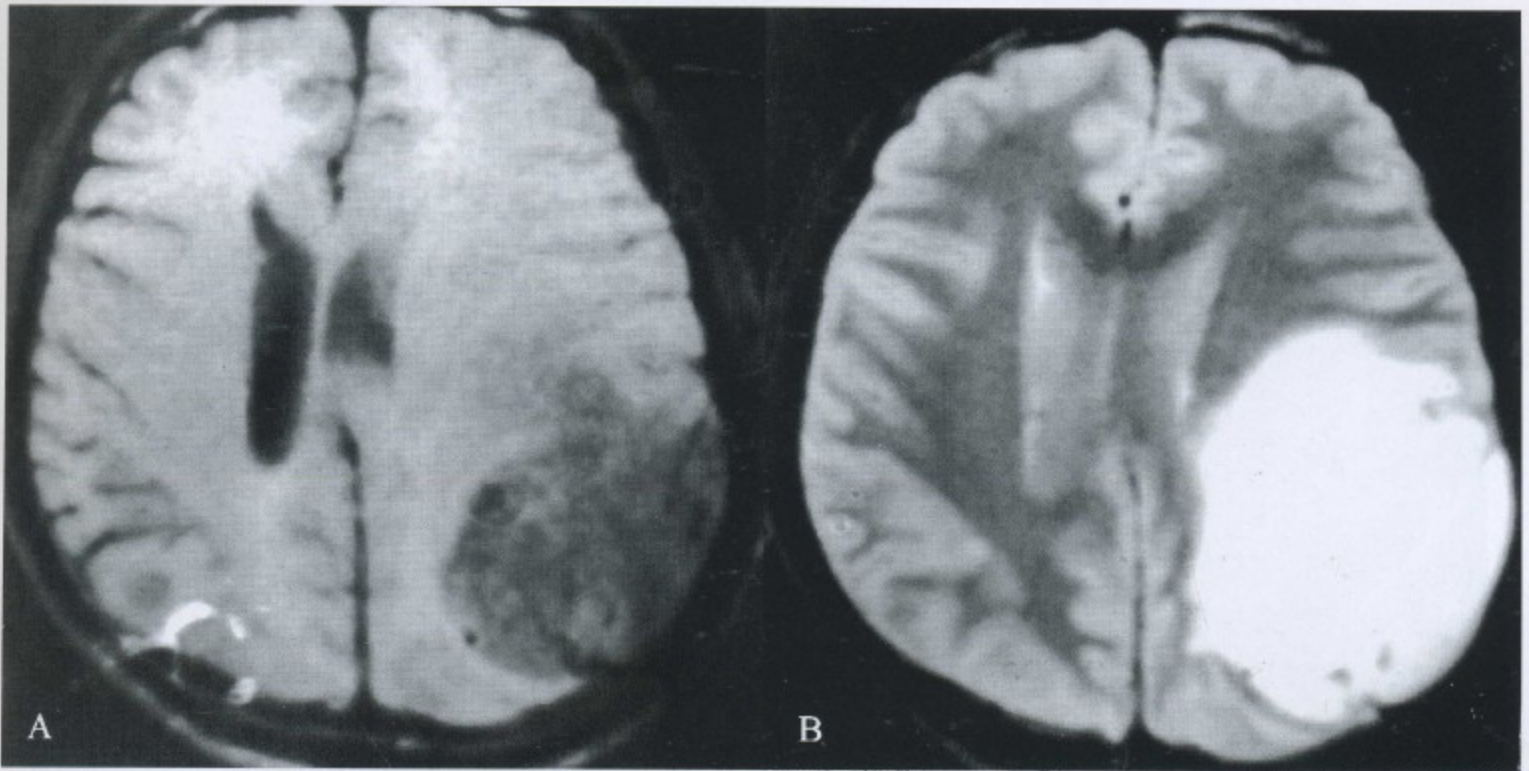


图 15-62 星形母细胞瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示左顶枕部病灶呈低信号。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号,信号尚均匀。

极性成胶质细胞瘤

极性成胶质细胞瘤较少见,WHO 未做具体分级^[3,4]。病理组织学上它既具有大量分化不良的星形细胞成分,又含有少部分少突胶质细胞成分,细胞分化和生物学行为介于间变性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤之间。肿瘤异形核细胞占 25%~75%,可见有丝分裂,细胞排列成不同形式,大多是单极形,少数呈多极形。可见囊变、坏死、出血。临床上,成人多见,大多发生于大脑半球,主要表现为继发性癫痫,且短时间内可出现进行性加重的颅内压增高症状。

【影像学】

(一) 平片 无特征性,可见颅内压增高征像。

(二) 血管造影 与胶质母细胞瘤相似,可见弥漫性脑血管移位,肿瘤染色明显。可见引流静脉早现。有时可见动-静脉短路,类似动-静脉血管畸形。

(三) CT 平扫多呈低等混合密度,瘤周水肿明显,占位效应亦较显著,多见囊变、坏死,钙化少

见。增强后扫描呈不均匀强化,以环形或环伴结节强化多见。

(四) MRI T_1 WI 呈低等混合信号, T_2 WI 呈不均匀高信号,多见囊变、坏死,钙化少见。瘤周水肿明显,占位效应亦较显著。增强后扫描多呈不规则环形强化,有时呈花圈状强化或环伴结节强化(图 15-63)。

大脑胶质瘤病

大脑胶质瘤病又称弥漫性脑胶质瘤病^[3,4,6~9],是指脑组织单侧或双侧大部或全部被星形细胞瘤或少突胶质瘤广泛弥漫浸润的病变。也可能是一种胶质瘤弥漫浸润的极端形式。此种肿瘤如何或是否起源于间变性星形细胞瘤或胶质母细胞瘤尚存在争议。文献曾提出是一种弥漫性星形细胞瘤^[4]。巨检大脑半球呈弥漫扩大,小脑或脑干也可被累及,而其解剖结构正常。镜下整个或大部分脑灰质、白质均有肿瘤细胞浸润,以白质为著,灰、白质界限消失,肿瘤细胞为处在不同分化程度的星形细胞或少突细

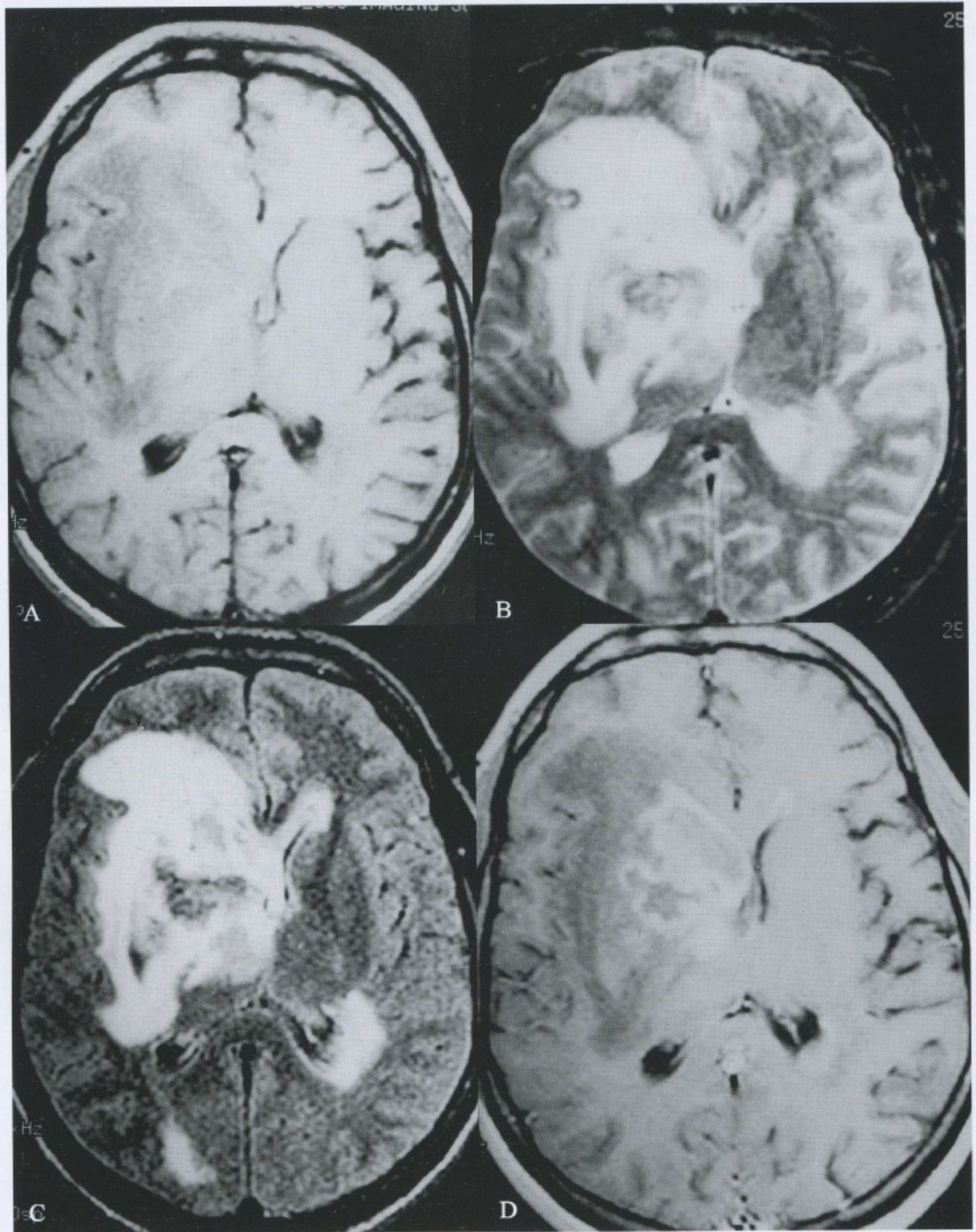


图 15-63 极性成胶质细胞瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右基底节区病灶呈大片等低混合信号。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈不均匀高信号，瘤周水肿明显，右侧脑室受压、左移。C. 横断面 FLAIR 成像病灶呈不均匀高信号。D. 增强后横断面 T_1 WI 病灶呈不均匀强化，类似花圈状，室管膜下亦见线状强化。

胞，绝大多数为分化不良的恶性肿瘤。肿瘤主要沿神经元周围、血管周围和软脑膜下浸润，累及区白质增厚，可伴广泛脱髓鞘改变，无明显肿块形成。大脑

胶质瘤病十分少见。可发生任何年龄，多发生于儿童或青少年，也可见于成年、老年人。发病部位为脑和脊髓任何部位，最常见部位为视神经和白质通道，

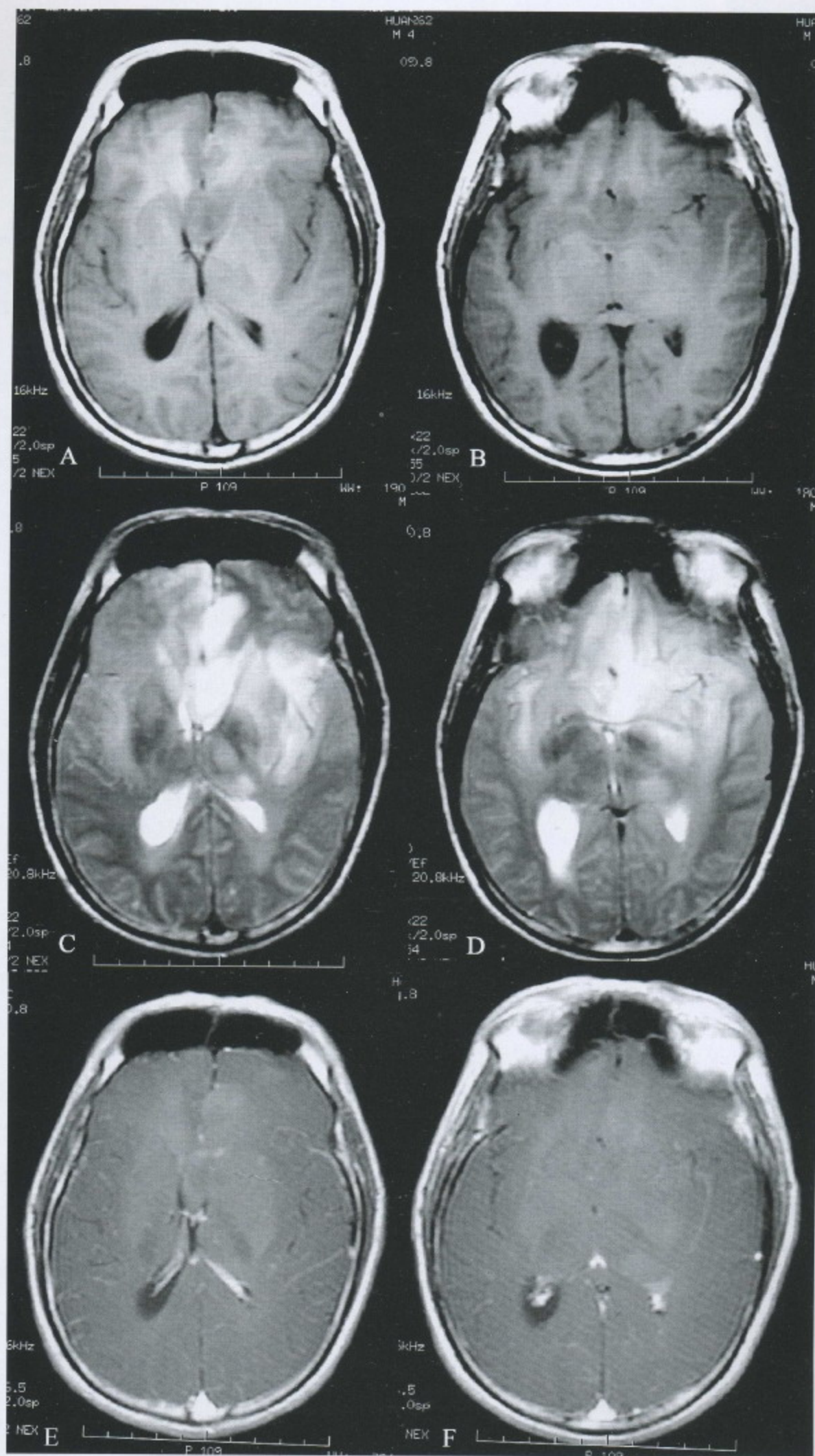


图 15-64 大脑胶质瘤病

A, B. 为横断面 T₁WI 显示前额及额底部中线跨两侧病灶呈低信号,以左侧为著,边缘不清,中线结构略向右移位。
 C, D. 为横断面 T₂WI 病灶呈高信号。E, F. 为增强后横断面 T₁WI 病灶无甚强化。

如胼胝体、穹窿和小脑束,软脑膜亦可被侵犯。原发性脑膜瘤胶质瘤病也可发生。主要临床症状为癫痫、精神状态改变,头痛类似于星形细胞瘤或正常压力性脑积水,病变发展呈进行性,可持续数周至数年,对放疗较为敏感。

【影像学】

(一) 平片 无特征性,可见颅内压增高征象。

(二) 血管造影 可见弥漫性脑血管移位,肿瘤染色不明显。

(三) CT 平扫多呈等密度或略低密度,大脑半球广泛肿胀,常无中线结构移位或移位不明显,有时可见钙化灶。有时 CT 表现类似慢性硬膜下血肿。增强后扫描无强化。

(四) MRI T_1WI 呈低信号, T_2WI 上呈高信号,以白质为著。邻近脑沟缩小、脑室弥漫性缩小。有时仅出现脑回肿胀,或白质肿胀。增强后扫描多不强化(图 15-64),或仅部分区域强化。有时侵犯脑膜和室管膜形成线状脑膜和室管膜强化,不易与转移瘤或炎症所致者区别。

(耿道颖 沈天真)

参 考 文 献

1. Bernens ME, Rutka JJ, Bosenblum ML. Brain tumor

epidermiology, growth, and invasion. *Neurosurg Clin North Am*, 1990;1:1~18

2. Madion MT, Hall WA, Latchaw RE, et al. Radiologic diagnosis staging and follow-up of adult central nervous system primary malignant glioma. *Radiologic Clinics of North America*, 1994; 32:183~194

3. Bagley LJ, Grossman RT, Judy KD, et al. Gliomas: correlation of magnetic susceptibility artifact with histologic grade. *Radiology*, 1997; 202:511~516

4. Osborn AG. *Diagnostic Neuroradiology*. St Louis: Mosby Year Book, 1994

5. Shaw EG, Scheithaner BW, Oallon JR, et al. Oligodendrogliomas the mayo clinic experience. *J Neurosurg*, 1992;76:428~434

6. Forsyth PA, Petrov E, Mahallnati H, et al. Prospective study of Post operative magnetic resonance imaging in patients with malients with malignant gliomas. *J Clin Oncol*, 1997; 15:2 076~2 081

7. Ross IB, Robitaille Y, Villemure JG, et al. Diagnosis management of gliomatosis cerebri: recent trends. *Surg Neurol*, 1991; 36:431~440

8. Koslow SA, Classen D, H Sch WL, et al. Gliomatosis cerebri: a case report with autopsy correlation. *Neurosurg*, 1992; 34:331~333

9. Yanaka K, Kamozaki T, Kobayashi E, et al. MR imaging of diffuse glioma. *AJNR*, 1992; 13:349~351

第七节 神经元和混合性神经元-神经胶质肿瘤

这一类肿瘤比较少见,含不同成分的肿瘤性神经元细胞,以及不同比例的肿瘤性神经元细胞和肿瘤性胶质细胞,往往为星形细胞所组成。过去曾根据肿瘤组织的分化程度和上述两种肿瘤细胞成分的比例不同,将它们分类为:节细胞瘤、节细胞胶质瘤、节细胞神经母细胞瘤、间变性节细胞胶质瘤和神经母细胞瘤^[1,2]。在 1993 年 WHO 的分类中这一类肿瘤包括:节细胞瘤、节细胞胶质瘤、间变性节细胞胶质瘤、小脑发育不良性节细胞瘤、多纤维性婴儿节细胞胶质瘤、胚胎发育不良性神经上皮肿瘤、中央性神经细胞瘤、终丝副神经节胶质瘤和嗅神经母细胞瘤及其变型。如前所述,2000 年 WHO 神经系统肿瘤分类中,将嗅神经母细胞瘤及其变型划分到新增加的神经母细胞瘤一类中,并在这类肿瘤中又增加

了小脑脂神经细胞瘤,并将多纤维性婴儿节细胞胶质瘤更名为多纤维性婴儿星形细胞瘤/节细胞胶质瘤。除不述小脑脂神经细胞瘤,以及终丝副神经节胶质瘤将于以后脊髓肿瘤述及之外,本节对其他肿瘤将叙述如下。

节细胞胶质瘤和间变性 节细胞胶质瘤

节细胞胶质瘤由 Courville 于 1930 年首次报告,是一种少见的原发性中枢神经肿瘤。它含神经元细胞和胶质细胞两种成分而得名,有人认为它是一种介于胶质瘤和非胶质瘤的过渡形式。巨检肿瘤为小而坚硬的边界清楚的病灶,常见囊变、

钙化和壁结节形成。镜下为分化较好的神经节细胞和胶质基质构成,胶质成分中主要含有星形细胞,偶可见少突细胞成分。WHO 1993 年的分类法中将节细胞胶质瘤定为 I 级或 II 级,间变性节细胞胶质瘤定为 III 级;也即前者属低度恶性,后者属高度恶性。WHO 2000 年分类将节细胞胶质瘤定为 9505/1 和 I 或 II 级,将间变性节细胞胶质瘤暂定为 9505/3 和 III 级。肿瘤的神元细胞成分往往均分化较成熟,而胶质细胞(主要为星形细胞)成分可有不同程度的分化。星形细胞成分分化如弥漫性星形细胞瘤者即为节细胞胶质瘤,较常见,Kincaid 等^[3]的病例组中占 82%;若分化如间变性星形细胞瘤那样,则为间变性节细胞胶质瘤,较少见,Kincaid 等^[3]的病例组中占 18%。由于节细胞胶质瘤少见,以及各家对其组织病理解释各异^[4],故对其发病率各家统计甚不一致。它的发生率占整个中枢神经系统原发性肿瘤的 0.4%至 6.25%不等^[1,2,4,5]。它可发生于任何年龄,但多见于儿童和 30 岁以下成人(占整个病例的 80%)^[6],一般认为两性发病机会相仿^[3,7~9],但也有男性较多见^[6]和女性较多见^[10]的报道。临床症状最多见者为部分性复杂性癫痫,且病史常达 5 年以上。局部神经受损和颅内压增高的症状较为少见。节细胞胶质瘤生长缓慢,即使部分切除也可存活很久。但是,间变性节细胞胶质瘤则生长较快,且可沿软脑膜和蛛网膜下腔种植。

【影像学】

平片和血管造影对这类少见肿瘤的定性诊断是无甚帮助的。节细胞胶质瘤好发于颞叶(44%~82%)^[3,11],其次为额叶、顶叶和小脑,但可发生于脑部任何部位和脊髓^[4,12]。肿瘤可为实质性或囊性,实质性者在多数病例组中较为多见。囊性者占 35%~55%^[8,9,12~14],所谓囊性,即肿瘤的大部分为囊腔所构成。CT 平扫,实质性肿瘤或肿瘤的实质部分多数显示为等密度、低密度或等低混合密度(图 15-65)。但是,也有不少呈现为略高密度。形成略高密度的原因尚不甚清楚,Dorne 等^[13]复习 48 例节细胞胶质瘤中的实质性肿瘤内有 15%为高密度。Castillo 等^[11]的 10 例实质性节细胞胶质瘤中 4 例为高密度,而低和等密度各占 2 例和 4 例。囊性肿瘤或肿瘤的囊性部分均呈现为低密度区(图 15-65)。肿瘤发生钙化的机会不少(28%~40%)^[8,9,14],有的

钙化的形态较特殊(图 15-66),如呈现为类小脑叶状,Castillo^[4]认为见到形态较特殊的钙化时应想到节细胞胶质瘤的诊断。实质性肿瘤与正常组织之间分界清楚或不清楚,而囊性肿瘤的边界常较清楚。节细胞胶质瘤一般不伴瘤周水肿,而间变性节细胞胶质瘤则多伴有瘤周水肿^[3]。肿瘤大小颇多变异,大者最大径可达 10 cm 之多^[11],小者可能难为 CT 和 MRI 所察觉。不少较大的病例组中都有 1 例或更多例病人在断层扫描成像不能发现肿瘤,而仅于治疗癫痫手术切除颞叶时才发现^[8,9,11,14]。肿瘤小时可无甚占位效应,较大时则出现占位效应。CT 平扫呈等密度,注射造影剂后又不增强时,则只能根据占位效应判断可能有肿瘤存在^[13]。注射造影剂后,部分肿瘤强化,部分肿瘤不强化。增强后扫描强化发生率各家报道不一,Castillo 等^[11]的 18 例中 12 例出现增强,其中 3 例为间变性者,但未提及这 3 例的增强情况。Kincaid 等^[3]的 9 例节细胞胶质瘤中只 2 例增强,而 2 例间变性者均增强,并认为增强者恶性可能较大。实质性肿瘤多为不均匀性强化,少数为均匀性强化。囊性肿瘤的肿瘤实质部分强化可呈现为壳状,也可为囊壁上结节强化。MRI 平扫, T₁WI 成像实质性肿瘤和肿瘤的实质部分多数呈现为低或等信号,也可呈现高信号^[7,11],信号强度均匀或不均匀,肿瘤与邻近脑组织分界多不甚清楚,少数清楚。囊性区表现为 T₁WI 低信号,信号强度可不均匀,常略高于脑脊液的信号强度。T₂WI 囊性区为高信号。囊壁和附壁结节多呈等或略高信号(图 15-67)。囊性肿瘤的边界常较清楚。多无瘤周水肿。占位效应和脑积水情况常取决于肿瘤的大小和部位。注射造影剂后部分肿瘤呈不均匀性增强,部分肿瘤不增强。

间变性节细胞胶质瘤的 CT 和 MRI 表现与节细胞胶质瘤的表现大致相仿,不同之处在于:肿瘤常更大,瘤周水肿较明显,注射造影剂后增强的机会较多^[3]和可伴有软脑膜蛛网膜转移。Kincaid 等^[3]认为用²⁰¹Tl-SPECT 检查发现活动性增高者(比值>1.5)可能为高度恶性节细胞胶质瘤,而活动性不增高或较低者,以及 FDG-PET 检查发现代谢正常或降低者可能为低度恶性节细胞胶质瘤。但是,其他作者认为这个结论应进一步证实^[15,16]。Provenzale 等^[17]用 FDG-PET 融合于 MR 图像上,以明确肿瘤是位于白质还是皮质,发现低度恶性

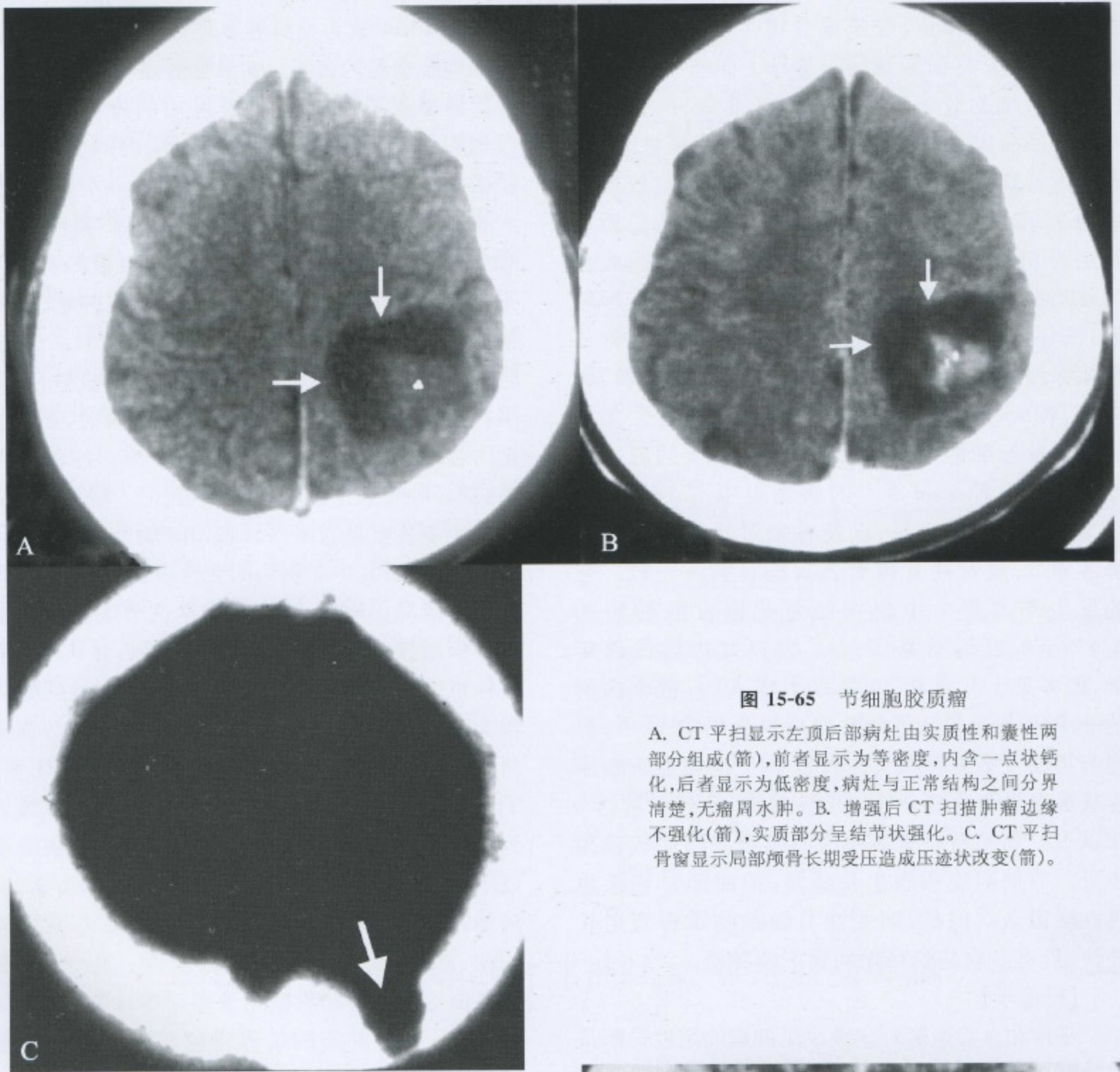


图 15-65 节细胞胶质瘤

A. CT 平扫显示左顶后部病灶由实质性和囊性两部分组成(箭),前者显示为等密度,内含一点状钙化,后者显示为低密度,病灶与正常结构之间分界清楚,无瘤周水肿。B. 增强后 CT 扫描肿瘤边缘不强化(箭),实质部分呈结节状强化。C. CT 平扫骨窗显示局部颅骨长期受压造成压迹状改变(箭)。

节细胞胶质瘤的代谢也有轻至中度增高。发生于小脑半球者,肿瘤可沿小脑脚侵犯脑干甚至向下延伸达脊髓。

节细胞胶质瘤和间变性节细胞胶质瘤的 CT 和 MRI 表现多种多样,可类似许多其他脑瘤,加之比较少见,故常常误诊为其他肿瘤。Castillo 等^[11]的 18 例节细胞胶质瘤(其中 3 例为间变性),术前无 1 例诊断为此瘤,大多数诊断为胶质瘤,少数误为少突胶质瘤、颅咽管瘤和神经母细胞瘤。对于 30 岁以下的癫痫病人,CT 和 MRI 发现颞、额、顶叶或小脑有增强或不增强的肿瘤,并有钙化和囊变区时,鉴别诊断中应该包括节细胞胶质瘤和间变性节细胞胶质瘤。

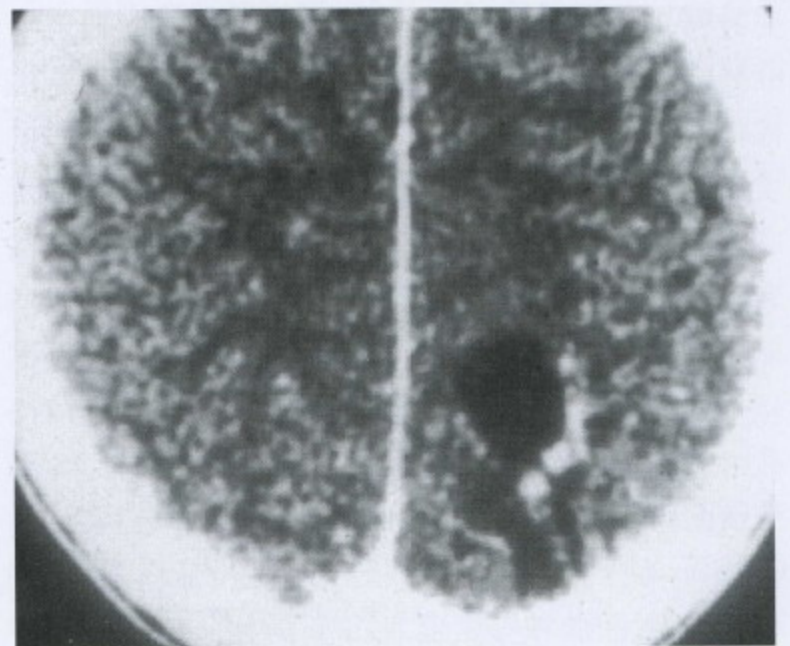


图 15-66 节细胞胶质瘤

CT 平扫显示左枕部病灶大部分为囊性,呈低密度,伴串珠状钙化。

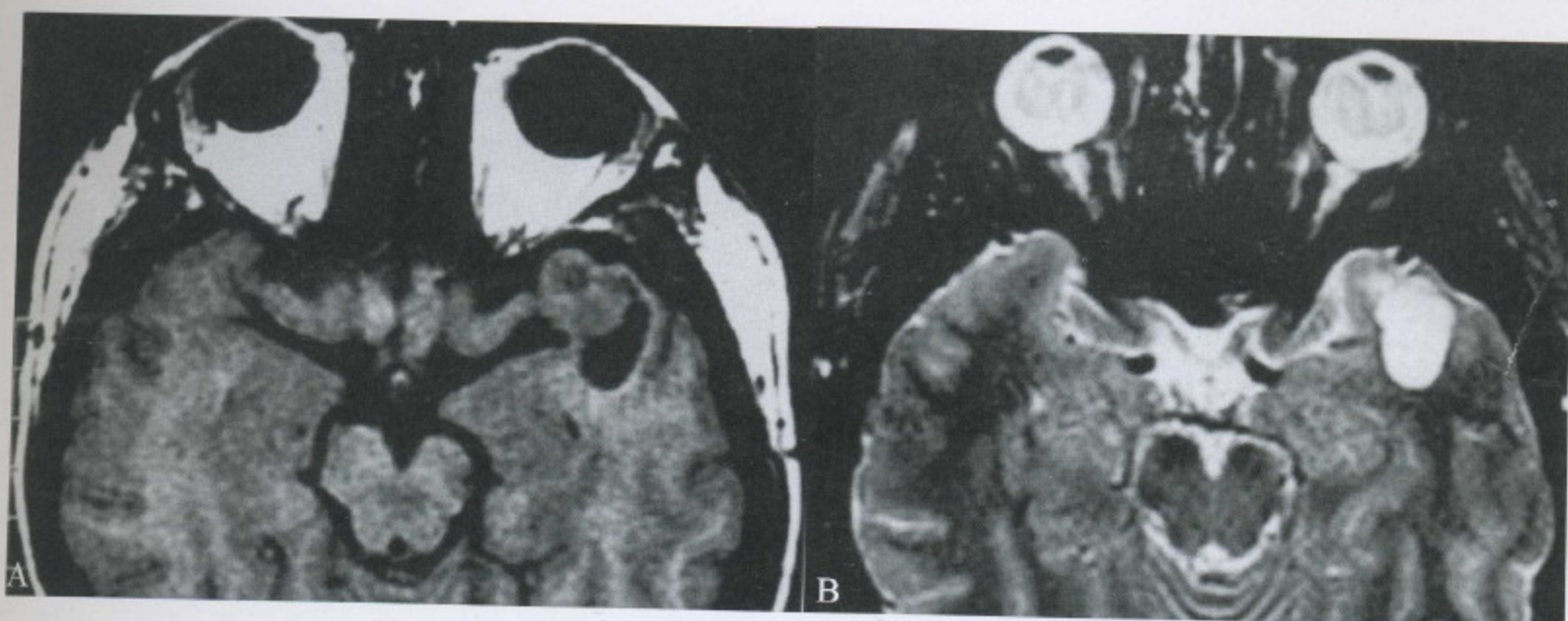


图 15-67 节细胞胶质瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左颞前部病灶向脑外凸出,其实质性部分呈以等信号为主的等低混合信号,囊性部分为低信号,边界清楚,无瘤周水肿。B. 横断面 T₂WI 显示病灶实质部分呈等高混合信号,囊性部分呈高信号。

节细胞瘤

节细胞瘤十分少见。它可能与上述节细胞胶质瘤属同一肿瘤,唯不含肿瘤性胶质细胞^[18,19]。神经原细胞发育较成熟。WHO 1993 年和 2000 年分类法中分别将它定为 I 级和 9492/0 和 I 级。巨检常呈脑回增大或单侧巨脑改变。镜下发现病灶由纯粹神经原细胞包括节细胞构成,不含胶质

成分,酸性纤维蛋白(GFAP)染色阴性,大多数病理所见为发育不良性的脑组织。节细胞瘤占脑内肿瘤 0.1%。发病年龄多较轻,但可见于年长者。好发于颞叶、下丘脑。主要表现为继发性癫痫。CT 平扫呈等或略低密度,多为类圆形,少数呈弥漫性,边界多清楚,可见囊变、钙化,灶周无水肿,占位效应多较轻,增强后无强化。T₁WI 呈等或略低信号,发生钙化时,钙化部分可呈现为低或高信号区(图 15-68),T₂WI 上呈等或略高信号,有时与

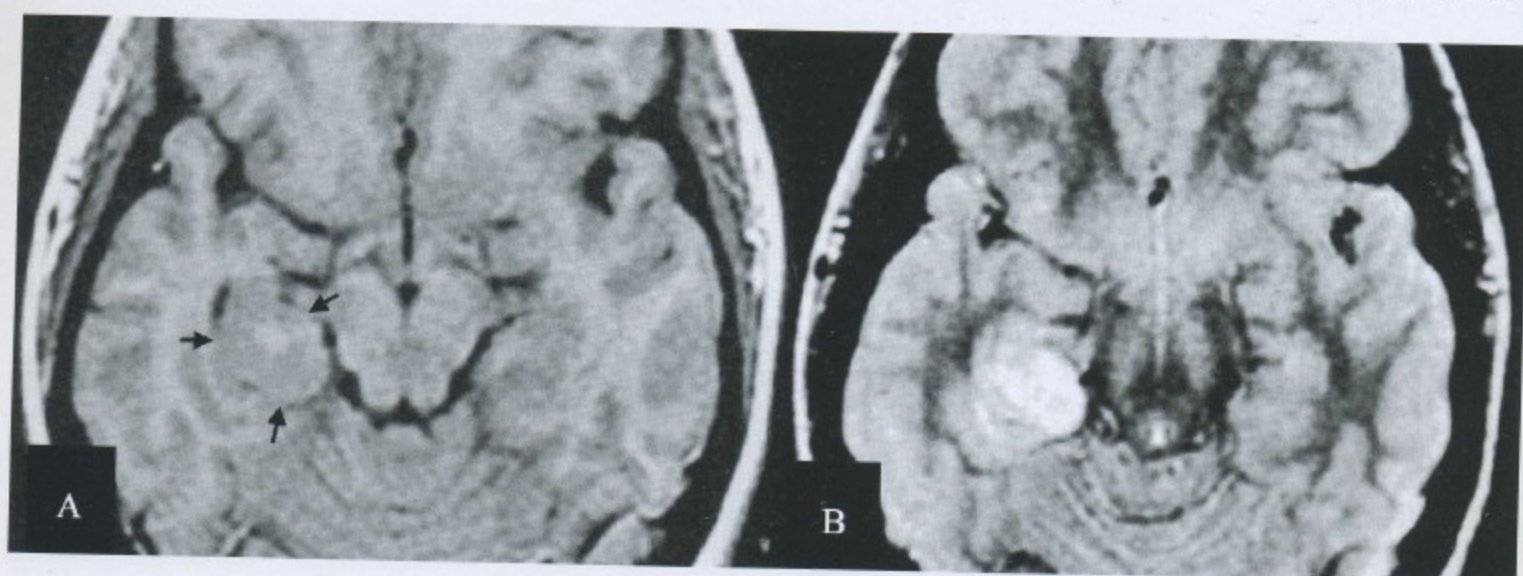


图 15-68 节细胞瘤

A. 横断面 T₁WI 显示右颞内侧病灶呈等信号(箭),内含片状高信号区,可能为钙化所致。
B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号。

正常脑组织无法分辨,增强后无强化或局部有轻微强化^[20~22]。

偶尔节细胞瘤也可发生于鞍内,其中约 60% 伴有垂体腺瘤^[23],影像学上鞍内节细胞瘤与垂体腺瘤的表现相仿,往往无法区别^[23]。

小脑发育不良性节细胞瘤

小脑发育不良性节细胞瘤也即所谓的 Lhermitte-Duclos 病,病理学上认为它可能属迷芽瘤或错构瘤性质,WHO 1993 年分类和 2000 年分类中

分别将它定为 I 级及 9493/0 和 I 级。病理巨检表现为肿瘤区小脑叶异常增粗、增厚。病理镜检见异常增大的神经元细胞替代了原内颗粒层细胞,它们的轴索在表面的分子层内常常有髓鞘形成。受犯小脑叶内的脑白质呈现为结构疏松状或有空腔形成。本症极为少见,一般都是个案报告^[21~24]。多发病于青、少年期,但从出生至 74 岁均有发病的报道。也有同一家族发病的报告^[23]。伴存的发育畸形可能有巨脑畸形,小脑回畸形,脑灰质异位症,脊髓积水和多指畸形等^[23]。WHO 2000 年分类法中认为它属 Cowden 病(多发性错构瘤综合征)在神经系统的表现。临床上常因小脑症状或占位病变症状和体征而送来影像科检查。

CT 平扫呈等密度或略高密度,也可为间有少量低密度区的混合密度。有或无明显占位效应,可引起脑积水。注射碘剂后一般不出现增强。MRI 显示本症常优于 CT。常常出现小脑占位病变的表现。病灶由许多粗大的类似小脑叶形态的结构组成,但它们的排列不一定像正常小脑叶那样呈横行状,而可为斜行或纵行,典型者呈成层状或条纹状排列(图 15-69)。T₁WI 成像可为等或略高信号带与低信号带相间所构成的层状或条纹状排列结构,低信号带符合病理上所见之白质内疏松区或空腔形成。T₂WI 成像呈现为高信号区间有等或略低信号的条纹状结构。出现上述典型表现者,常令人考虑本症的诊断,否则一般在术前都误为其他小脑占位病变。

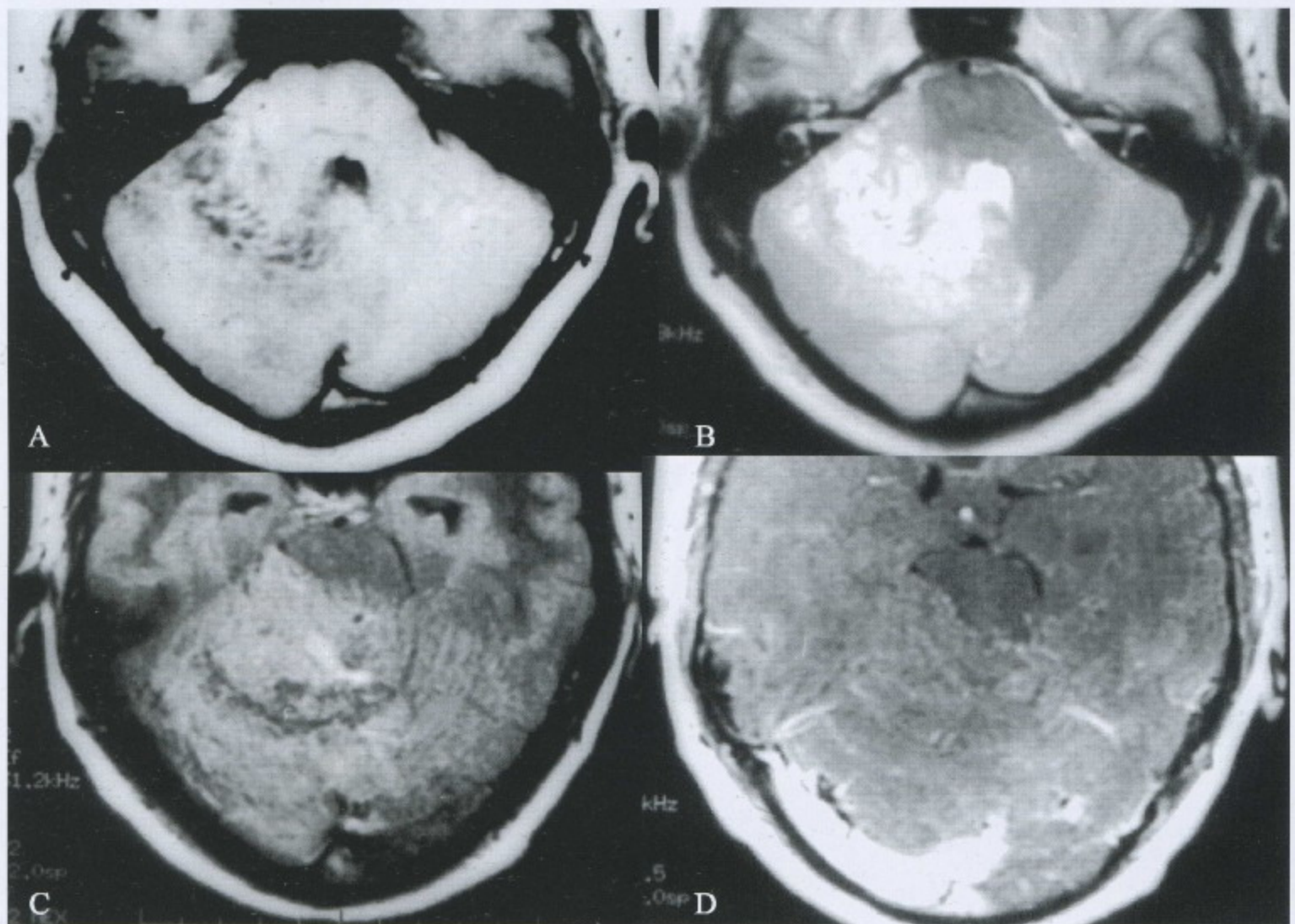


图 15-69 小脑发育不良性节细胞瘤

A. 横断面 T₁WI 显示右小脑半球病灶呈等信号和低信号相间平行排列的混合信号,延及蚓部和左小脑半球,边界不清,脑干受压向左推移。B. 横断面 T₂WI 病灶呈虎纹状排列的高信号相间带,高信号带相当于 A 图中所见低信号带。C. 横断面 FLAIR 成像病灶呈高信号,其中带状低信号区相当于白质中的囊变区。D. 增强后横断面 T₁WI MTC 成像病灶区基本不强化,数斜行条状强化相当于异常小脑沟、裂内的血管。(本图为美国加州洛杉矶南加州大学徐志成教授提供)

中央性神经细胞瘤

中央性神经细胞瘤十分少见,Hassoun 等^[25]于

1982 年报道至今,文献中能收集到的病例尚不足 100 例。它是一种分化较好的小神经元细胞所构成的肿瘤^[26],一般为良性,WHO 1993 年的分类法中将它定为 I 或 II 级^[27],仅少数发生恶变的报告^[25]。

WHO 2000 年分类法中将它定为 9606/1 和 II 级。巨检为边界清楚的脑室内分叶状病灶,少数可向脑实质浸润,钙化常见。镜下结构类似少突胶质瘤。电镜证实为神经元细胞的异常分化,细胞内含有神经分泌颗粒、胞突、微管和神经元细胞的轴突。免疫组化证实有神经标志蛋白质、神经元特殊烯醇化酶存在。多见于年轻人,平均 31 岁(17~53 岁),无性别差异。好发于侧脑室内前 2/3 处近孟氏孔区或透明隔,常主要占据一侧脑室,而向双侧脑室生长。常见头痛等颅内压增高症状。肿瘤呈较良性形式生长,手术后复发者很少见。

【影像学】

平片可见侧脑室区钙化影。血管造影时多数显示为无血管的病灶伴中度脑室扩大征象,少数可见肿瘤血管。CT 和 MRI 常能显示肿瘤的典型

发病部位——侧脑室前部,常犯及两侧侧脑室,故推测它可能发生于透明隔。此外,还可犯及侧脑室三角区等其他部位。肿瘤常较局限,很少向脑内呈浸润性生长。肿瘤多为圆或类圆形,边界清楚,轮廓光整或呈分叶状。CT 平扫多为等或低混合密度,少数可为略高密度;瘤内常发生钙化,呈点状、斑片状或球状,肿瘤内常可见多发性小囊变区,常伴脑积水,占位效应较轻,一般不伴瘤周水肿^[28,29]。注射造影剂后扫描呈轻到中度不均匀强化。MRI T₁WI 呈等或低等混合信号,T₂WI 呈等或略高信号,信号不均。多为圆形或类圆形,边界清,病灶宽基底附着于侧脑室上壁(图 15-70)。常见钙化,可见多发小囊变区。瘤周无水肿,占位效应较轻,常伴脑积水。增强后呈不均匀强化,程度不一。

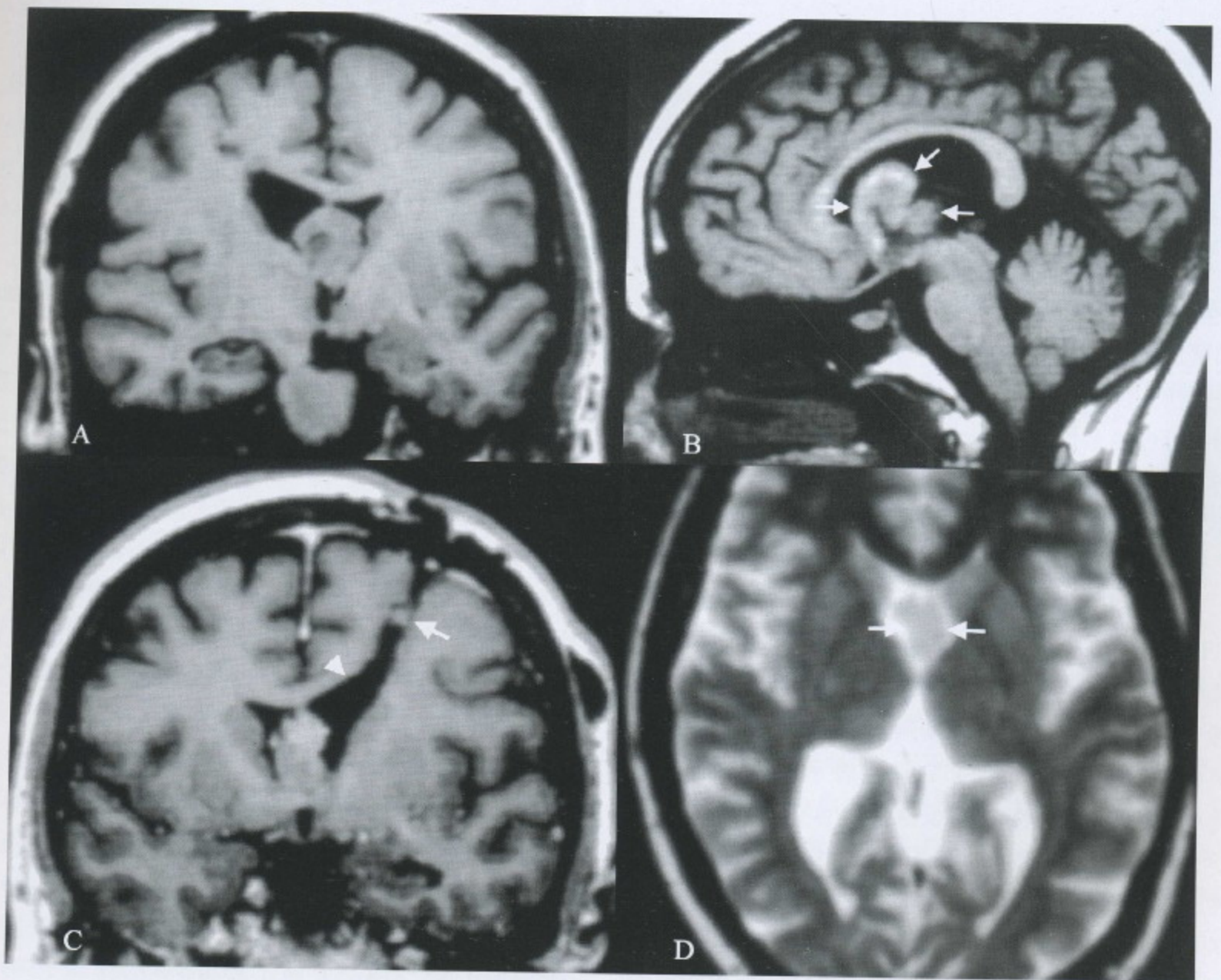


图 15-70 中央性神经细胞瘤

A. 横断面 T₁WI 显示病灶以孟氏孔为中心向两侧侧脑室和三脑室生长,呈等低混合信号。B. 矢状面 T₁WI 病灶与透明隔关系密切(箭)。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶上部强化,并见脑室引流导管(箭)和通向左侧脑室通道(箭头)。D. 横断面 T₂WI 病灶与脑灰质信号相仿(箭)。(本图为美国加州洛杉矶南加州大学徐志成教授提供)

肿瘤一般都局限于脑室之内,不向脑室外浸润性生长。但是,也有长入脑室旁脑实质的报道^[28~30],这时以增强后成像显示较佳,表现为脑实质内有增强的肿瘤组织。这种表现出现时提示为恶变^[28]。这种肿瘤组织学上可有间变的表现^[29,30],也可没有间变的表现,但在行为上表现为恶性^[28]。手术切除后只有少数发生复发,可以为原处复发,也可沿脑室下行转移到第四脑室等处^[28,31~33]。

发现青年病人侧脑室前部内有能增强、有钙化和多发小囊变灶时,应考虑本症^[34~36],但应注意与室管膜瘤,室管膜下瘤、脑膜瘤和脉络膜乳头状瘤鉴别。

胚胎发育不良性神经上皮瘤

胚胎发育不良性神经上皮瘤是1993年才纳入WHO脑瘤分类的,属一种较良性的肿瘤,将它定为I级,2000年分类中将它定为9413/0和I级。它都发生于幕上大脑皮质内,长大后可累及皮质下白质。病理上常呈现为多结节状,其中部分有肉眼可见的囊变、钙化和出血。肿瘤与正常脑组织交界带常可见脑皮质发育不良的表现。镜下表现为位于黏液样基质或神经原纤维(neurofibrillary)基质内的许多类似少突胶质细胞的细胞,以及与之混在一起的成熟的节细胞和星形细胞所组成。病灶可以多发。临床上几乎都是因部分性癫痫而送来影像科检查的,其中绝大多数为部分性复杂性癫痫,少数为部分性单纯性癫痫。发病年龄一般在20岁以下,病史常甚长,平均达10.5年之久^[37],其癫痫的起病年龄为9岁^[38]。

【影像学】

胚胎发育不良性神经上皮瘤的诊断主要依靠CT和MRI。80%~86%发生于颞叶^[37,38],其次为额叶,但也可发生于其他大脑的各叶。如上所述,一般它发生于脑皮质,常累及脑表面并向外膨出,加之其病史常很长久,所以CT常能显示颅骨受压而变薄^[39]。对于实质性病灶或病灶的实质部分,CT显示为局限性低密度区(图15-71),有时看上去因密度低而类似囊性病灶,这可能与肿瘤黏液样基质有关^[37]。较大的囊腔,直径常达10~30mm,密度则更低^[37]。钙化的机会较少(20%)^[37],呈点状或小的斑片状。病灶密度常不甚均匀。CT所见病灶的边界多数较清楚,少数不甚清楚。病灶常较小,介于12~60mm之间,平均37mm^[37],一般没有瘤周水

肿。病灶小时可以不出现占位征象,病灶较大占位效应也常较轻微。偶尔也有多发病灶的报道。注射造影剂后多数不强化,少数有轻度不均匀强化。

胚胎发育不良性神经上皮瘤MRI T₁WI大多呈低信号,一般信号强度低于脑皮质,高于脑脊液,个别也可呈等信号;T₂WI时往往为高信号,而PDWI时多数为高信号(图15-71),少数可呈等或低信号,即信号强度低于或等于脑皮质,但高于脑脊液,提示病灶为囊性或类似囊性病灶,且囊液成分较复杂^[38]或病灶蛋白质含量较高^[37]。病灶可呈多囊状或多发^[37]。信号强度常不均匀。Ostertun等^[37]发现即使手术和病理镜检无囊变或囊腔可见,MRI也可表现如囊性或多囊性病灶,原因为肿瘤的黏液样基质的蛋白质含量较高所致,并认为这是本肿瘤不同于节细胞胶质瘤之处,后者很少为囊性,但可为实质与囊性部分同时存在。胚胎发育不良性神经上皮瘤中的钙化呈现为低或无信号的点状或片状区,但MRI显示钙化常不如CT。病灶边界清或不清,一般不出现瘤周水肿和占位效应较轻等情况已如前述。个别病灶可有出血,但仍为较良性而无恶变^[37]。注射造影剂后多数不增强,少数部分区域有轻微增强。

这种肿瘤的诊断和鉴别诊断常较困难,在1988年Daumas-Duport等^[40]报道以前,即使病理学诊断发生误诊者也不少,常误为低度恶性节细胞胶质瘤或星形细胞瘤^[38]。由于胚胎发育不良性神经上皮瘤手术切除后预后良好,故正确诊断颇为重要。虽然影像学上它可类似其他较多见的肿瘤,但是结合其临床特征仍应考虑将它纳入鉴别诊断。20岁以下病人长期发作部分性复杂性癫痫,CT和MRI发现颞或额叶有无钙化、不伴水肿和不增强的CT低密度,MRI T₁WI低信号,T₂WI高信号和PDWI高或等信号病灶,以及密度/信号不均匀时,应考虑可能是胚胎发育不良性神经上皮瘤的诊断。但是,应注意与其他常引起部分性复杂性癫痫的病变,如节细胞胶质瘤、星形细胞瘤和胶质神经元畸形(gli-neuronal malformation)等鉴别。节细胞胶质瘤发生钙化的机会较多,增强的机会也较多,多为实质与囊性部分同时存在,发病年龄可能较大。星形细胞瘤一般不显示为囊性表现,发生于幕上者年纪多较大。胶质神经元畸形一般也不显示为囊性病灶,钙化的机会较多,但也常不增强。

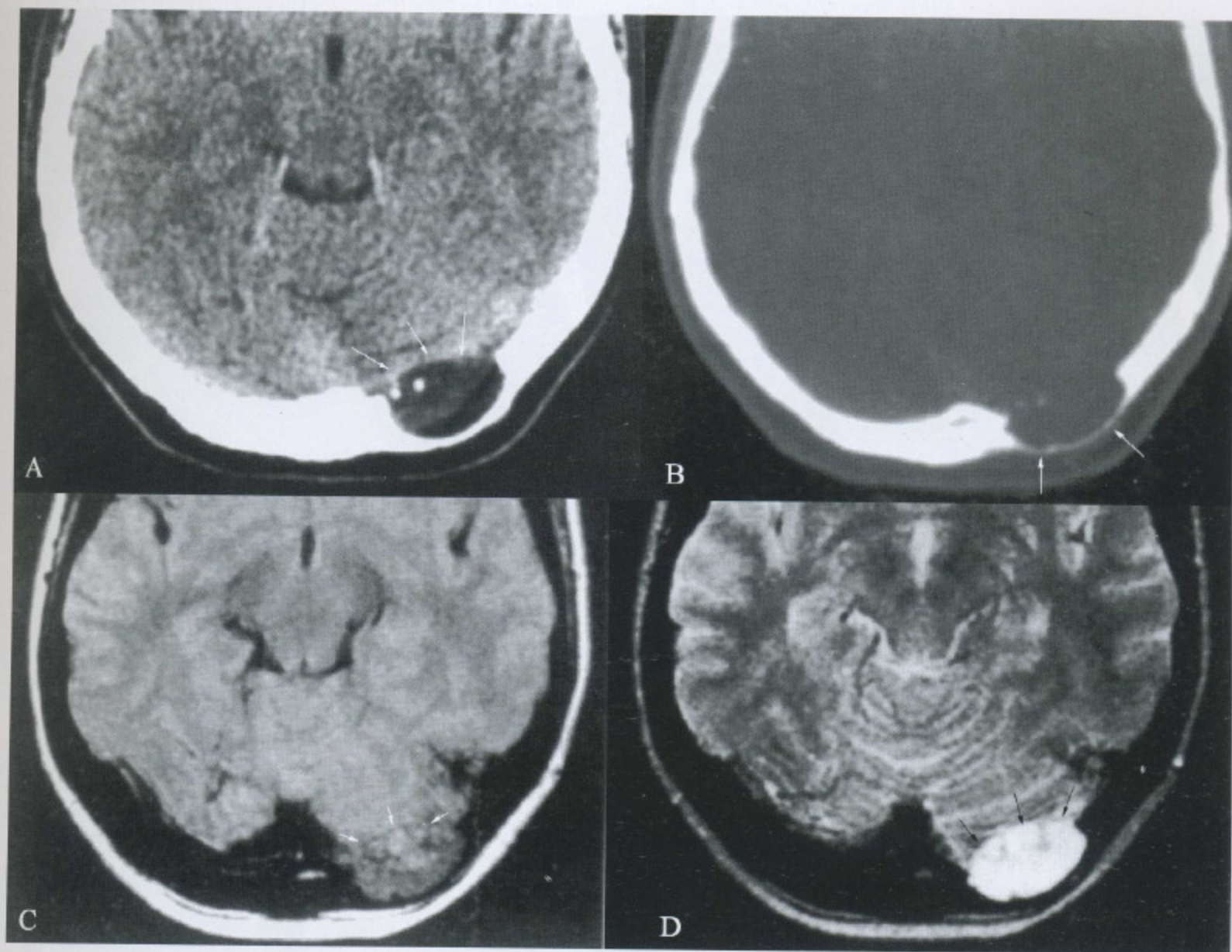


图 15-71 胚胎发育不良性神经上皮瘤

A. CT 平扫显示左枕部病灶呈低密度(箭),内含点状钙化。B. CT 骨窗显示局部颅骨受压,颅板变薄(箭)。C. 横断面 T₁WI 病灶呈低信号(箭),内含多个小的等信号结节,颇具特征。D. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号(箭),内含多个等信号结节。

多纤维性婴儿星形细胞瘤 和节细胞胶质瘤

多纤维性婴儿星形细胞瘤和节细胞胶质瘤是一种十分罕见的肿瘤,Vandenberg 等^[41]于 1987 年首先报道,至 1993 年才纳入 WHO 的脑瘤分类。与一般先天性肿瘤多属恶性者不同,该肿瘤相对较良性,当时定为 I 级。WHO 2000 年分类将它定为 9493/0 和 I 级。病理巨检,肿瘤常较大,多含较大的囊性部分。镜下可见富于网硬蛋白的纤维基质,并含肿瘤性星形细胞和神经元细胞,由于常见较多的核分裂,故病理上可能误为恶性胶质瘤。WHO 2000 年分类将不含神经元细胞成分者称之为多纤维性婴儿星形细胞瘤,与多纤维性婴儿节细胞胶质瘤一同叙述,并将它们都定为 9493/0 和

I 级。临床上常见于 1 岁以下婴儿^[41~43],少数也发生于非婴儿病人^[44]。主要症状为头颅增大和前囟膨隆,也可发生癫痫。多数发生于额叶,也可侵及顶、颞叶。

【影像学】

CT 平扫常可见额叶(可能涉及顶、颞叶)有较大占位病灶,由等密度或略高密度的肿瘤实质部分和低密度的囊性部分所构成,囊性部分可能甚大^[44]。肿瘤边界常较清楚。一般无瘤周水肿。占位效应常甚明显。一般无钙化和出血。注射造影剂后,肿瘤的实质部分常增强。平扫 MRI T₁WI 肿瘤的实质部分为等或略低信号,也可为等和略低信号组成的混合信号,囊性部分为低信号,T₂WI 实质部分为等或略低信号,囊性部分为高信号(图 15-72)。注射造影剂后肿瘤的实质部分常增强。由于肿瘤常涉及脑膜,故常可见脑膜增强。

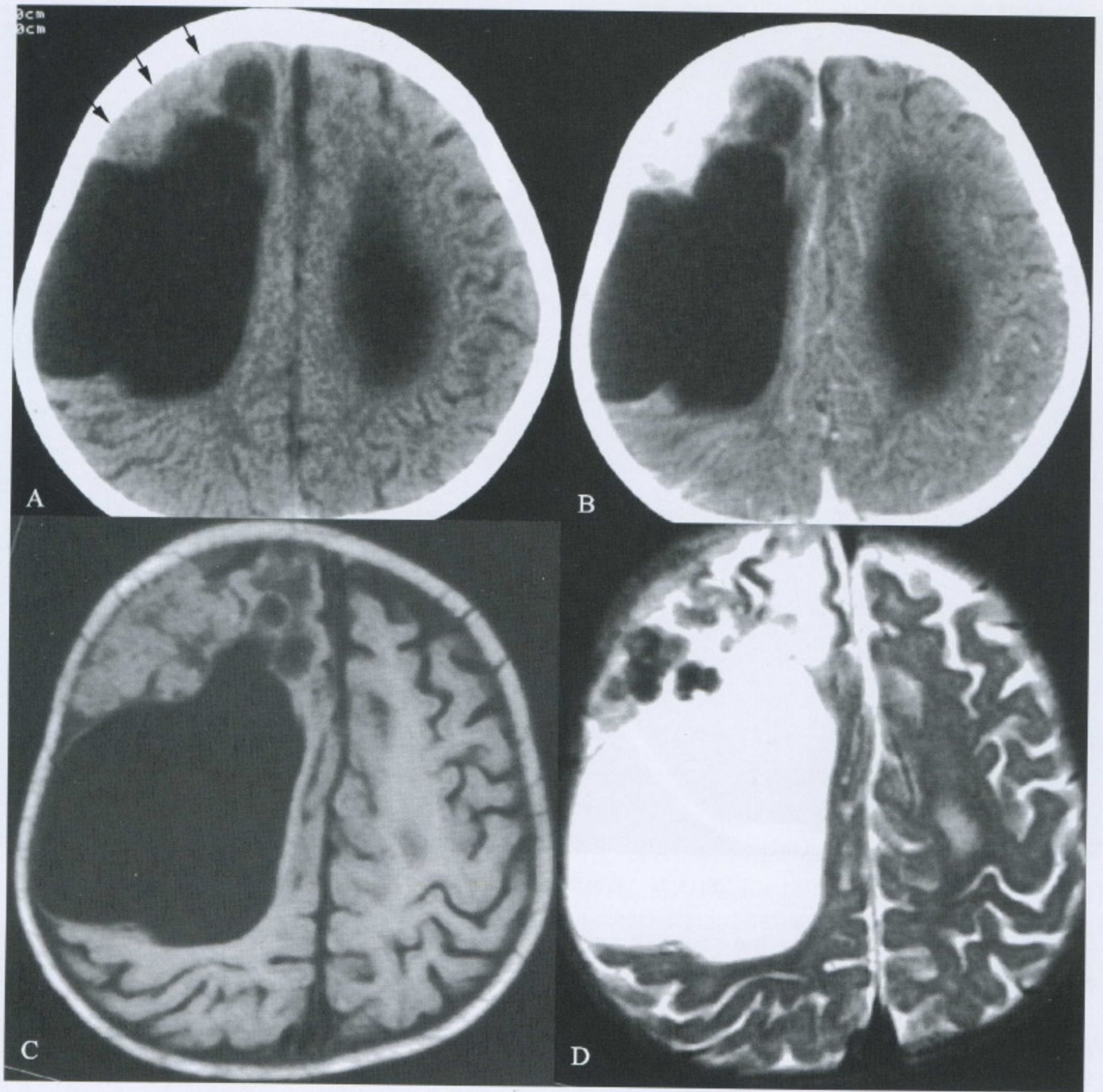


图 15-72 多纤维性婴儿节细胞胶质瘤

A. CT 平扫显示右额顶部病灶呈以低信号为主的低等混合信号(箭),右侧脑室受压下移,左侧脑室扩大,头颅扩大。B. 增强后 CT 扫描病灶实质部分均匀强化,囊性部分不强化。C. 横断面 T₁WI 病灶呈低等混合信号。D. 横断面 T₂WI 病灶呈高等低混合信号。(本图为上海第二医科大学新华医院李文华博士提供)

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参考文献

1. Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of the Tumors of the Nervous System. 4th ed. Baltimore: Williams & Wilkims, 1977;261~282
2. Mizuno J, Nishio S, Barrow DL, et al. Ganglioglioma of the cerebellum, case report. Neurosurgery, 1987; 24:584~588

3. Kincaid PK, El-Sadem SM, Park SH, et al. Cerebral gangliogliomas: preoperative grading using FDG-PET and ²⁰¹Tl-SPECT. AJNR, 1998; 19:801~806
4. Castillo M. Gangliogliomas: ubiquitous or not? AJNR, 1998; 19:807~809
5. Courville CB, Anderson FM. Neuro-gliogenic tumours of the central nervous system: report of two additional cases of ganglio-glioma of the brain. Bull LA Neurol Soc, 1941; 6:154~176

6. Krouwer HGJ, Qavis RL, McDermott MW, et al. Gangliogliomas: a clinicopathological study of 25 cases and review of the literature. *J Neurooncol*, 1993; 17:139~154
7. Denierre B, Stichnoth FA, Hori A. Intracerebral ganglioglioma. *J Neurosurg*, 1986; 65:177~182
8. Zentner J, Wolf HK, Ostertun B, et al. Gangliogliomas: clinical, radiological, and histopathological findings in 51 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1994; 57:1497~1502
9. Silver JM, Rawlings CE III, Rorsitch E Jr, et al. Ganglioglioma: a clinical study with long term follow-up. *Surg Neurol*, 1991; 35:261~266
10. Kalyan-Raman UP, Olivero WC. Ganglioma: a correlative clinicopathological and radiographical study of ten surgically treated cases with follow-up. *Neurosurgery*, 1987; 20:428~433
11. Castillo M, Qavis PC, Takei Y, et al. Intracranial ganglioglioma: MR, CT, and clinical findings in 18 patients. *AJNR*, 1990; 11:109~114
12. Hamburger C, Buttner A, Weis S. Ganglioglioma of the spinal cord; report of two rare cases and review of the literature. *Neurosurgery*, 1997; 41:1410~1416
13. Dorne HL, O'Gorman AM, Melanson D. Computed tomography of intracranial gangliogliomas. *AJNR*, 1986; 7:281~285
14. Tampieri D, Moumdjian R, Melanson D, et al. Intracerebral gangliogliomas in patients with complex partial seizures; CT and MR imaging findings. *AJR*, 1991; 157:843~849
15. Norenberg MD. Gangliogliomas: issue of prognosis and treatment. *AJNR*, 1998; 19:810
16. Sfakianakis G. Preoperative grading of gangliogliomas using FDG PET and Tl-201 SPECT; comments from a nuclear medicine view. *AJNR*, 1998; 19:811
17. Provenzale JM, Arata MA, Turkington TG, et al. Gangliogliomas: characterization by registered positron emission tomography-MR images. *AJR*, 1999; 172:1103~1107
18. Itoh Y, Yagishita S, Chiba Y. Cerebral gangliocytoma: an ultrastructure study. *Acta Neuropathol*, 1987; 74:169~178
19. Izukawa D, Ludecke DK, Saeger W, et al. Gangliocytoma of the cerebellum; ultrastructure and immunohistochemistry. *Neurosurgery*, 1988; 22:576~581
20. Puchner MJA, Ludecke DK, Saeger W, et al. Gangliocytoma of the sellar region-a review. *Exp Clin Endocrinol*, 1995; 103:129~149
21. Altman N. MR and CT of gangliocytoma. *AJNR*, 1988; 9:917~920
22. Smith RR, Grossman RI, Goldberg HI, et al. MR imaging of Lhermitte-Duclos disease; a case report. *AJNR*, 1989; 10:187~189
23. Kulkantrakorn K, Awad EE, Levy B, et al. MRI in Lhermitte-Duclos disease. *Neurology*, 1997; 48:725~731
24. Milbouw G, Born JD, Martin D, et al. Clinical and radiological aspects of dysplastic gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease); a report of two cases with review of the literature. *Neurosurgery*, 1988; 22:124~128
25. Hassoun J, Gambarell D, Grisoli F, et al. Central neurocytoma: an electron-microscopic study of two cases. *Acta Neuropathol (Berl)*, 1982; 56:151~156
26. Figarella-Branger D, Pallissier JF, Daumas-Duport C, et al. Central neurocytomas. *Am J Surg Pathol*, 1992; 16:97~109
27. Coons SW, Ashby LS. Pathology of intracranial neoplasms. *Neuroimaging Clin N Am*, 1999; 9:615~649
28. Tomura N, Hirano H, Watanabe O, et al. Central neurocytoma with clinically malignant behavior. *AJNR*, 1997; 18:1175~1178
29. Yasargil MG, von Ammon K, von Deimling A, et al. Central neurocytoma: histopathological variants and therapeutic approaches. *J Neurosurg*, 1992; 76:32~37
30. Kim DG, Chi JG, Park SH, et al. Intraventricular neurocytoma: clinicopathological analysis of seven cases. *J Neurosurg*, 1992; 76:759~765
31. Bolen JW Jr, Lipper MH, Caccamo D. Case report intraventricular central neurocytoma: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr*, 1989; 13:495~497
32. Porter-Grenn LM, Silbergleit R, Stern HJ, et al. Intraventricular primary neuronal neoplasms: CT, MR, and angiographic findings. *J Comput Assist Tomogr*, 1991; 15:365~368
33. Wichmann W, Schubiger O, von Deimling A, et al. Neuroradiology of central neurocytoma. *Neuroradiology*, 1991; 33:143~148
34. Goergen SK, Gonzales MF, McLean CA. Intraventricular neurocytoma: radiologic features and review of the literature. *Radiology*, 1992; 182:786~792
35. Chang KH, Han MH, Kim DG, et al. MR appearance of central neurocytoma. *Acta Radiol*, 1993; 34:520~526

36. McConachie NS, Worthington BS, Cornfold EJ, et al. Review article; computed tomography and intraventricular cerebral masses. *Br J Radiol*, 1994; 67:223~243
37. Ostertun B, Wolf HK, Campos MG, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: MR and CT evaluation. *AJNR*, 1996; 17:419~430
38. Koeller KK, Qillion WP. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: MR appearance. *AJNR*, 1992; 13: 1 319~1 325
39. Daumas-Duport C. Ysembryoplastic neuroepithelial tumors. *Brain Pathol*, 1993; 3:283~295
40. Daumas-Duport C, Scheithauer BW, Chodkiewiz JP, et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: a surgically curable tumor of young patients with intractable partial seizures. *Neurosurgery*, 1988; 23:545~556
41. Vandenberg SR, May EE, Rubinstein LJ, et al. Desmoplastic supratentorial neuroepithelial tumors of infancy with divergent differentiation potential ("Desmoplastic infantile gangliogliomas"), report of 11 cases of a distinctive embryonal tumor with favorable prognosis. *J Neurosurg*, 1987; 66:58~71
42. Martin DS, Levy B, Auwad EE, et al. Desmoplastic infantile ganglioglioma: CT and MR features. *AJNR*, 1991; 12:1 195~1 197
43. Zuccaro G, Taratuto AL, Monges J. Intracranial neoplasms during the first year of life. *Surg Neurol*, 1986; 26:29~36
44. Rothman S, Sharon N, Shiffer J, et al. Desmoplastic infantile ganglioglioma. *Acta Oncologica*, 1997; 36: 655~657

第八节 松果体实质肿瘤

松果体细胞瘤

松果体细胞瘤为起源于松果体实质的良性肿瘤^[1,2],WHO 2000 年分类将它定为 9361/1 和Ⅱ级。巨检可见肿瘤为边界清楚的实质性肿块,常替代松果体,有时尚可辨认正常松果体。镜下可见肿瘤是成熟单一上皮样细胞结构,细胞分化好,无明显侵蚀性,极少引起脑脊液种植。松果体细胞瘤占有松果体区肿瘤的 15%以下,占脑内肿瘤的 0.3%以下。可发生于任何年龄,平均年龄 34 岁。女性较为多见。早期无明显症状;晚期可引起颅内压增高症状,出现头痛、呕吐,向后侵及中脑时可出现上视困难(Parinaud 综合征),同时可有视力下降和听力障碍,肿瘤可压迫第三脑室和视丘引起阻塞性脑积水^[3]。

【影像学】

(一) 平片 常显示钙化的松果体扩大或移位,占 69%,较大时,可出现颅内压增高征象。

(二) 血管造影 动脉期可显示脑积水征象;静脉期显示大脑内静脉后段和大脑大静脉成角变形,以及局部上抬、后脉络膜静脉移位。

(三) CT 平扫呈等密度或略高密度,密度较均匀。呈圆形或类圆形,边界清楚,灶周无明显水肿,一般病灶较小,占位效应不明显。很少钙化,无

囊变、坏死、出血。增强后扫描显示轻到中度均匀强化(图 15-73)。

(四) MRI T_1 WI 呈等信号, T_2 WI 呈略高信号。多为类圆形,轮廓清楚,灶周无水肿,一般病灶较小,占位效应不明显。很少钙化,无囊变、坏死、出血。增强后扫描显示轻到中度均匀强化(图 15-74)。

松果体母细胞瘤

松果体母细胞瘤极为罕见,WHO 2000 年分类将它定为 9362/3 和Ⅳ级。巨检为较软而不规则肿块,无包膜,对邻近脑组织具有侵蚀性。镜下可见肿瘤由未分化、不成熟松果体细胞构成,其内可见囊变、坏死、出血,少见钙化。有学者发现^[4]松果体母细胞瘤的细胞分化成熟程度类似节细胞和星形细胞,有时分化倾向于视网膜母细胞成分,从而有人将其与视网膜母细胞瘤、神经母细胞瘤、髓母细胞瘤、室管膜母细胞瘤同归于神经外胚层肿瘤;好发于年轻人,较松果体细胞瘤发病年龄小。女性较为多见。发生于松果体区,可很快侵袭第三脑室,并沿蛛网膜下腔 CSF 途径播散性转移,形成脊髓和脑膜种植。根据累及的部位和程度引起相应的症状和体征。

CT 平扫多呈等密度或低等混合密度,肿瘤常较大,形态不规则,呈浸润性生长,无包膜,与邻近正

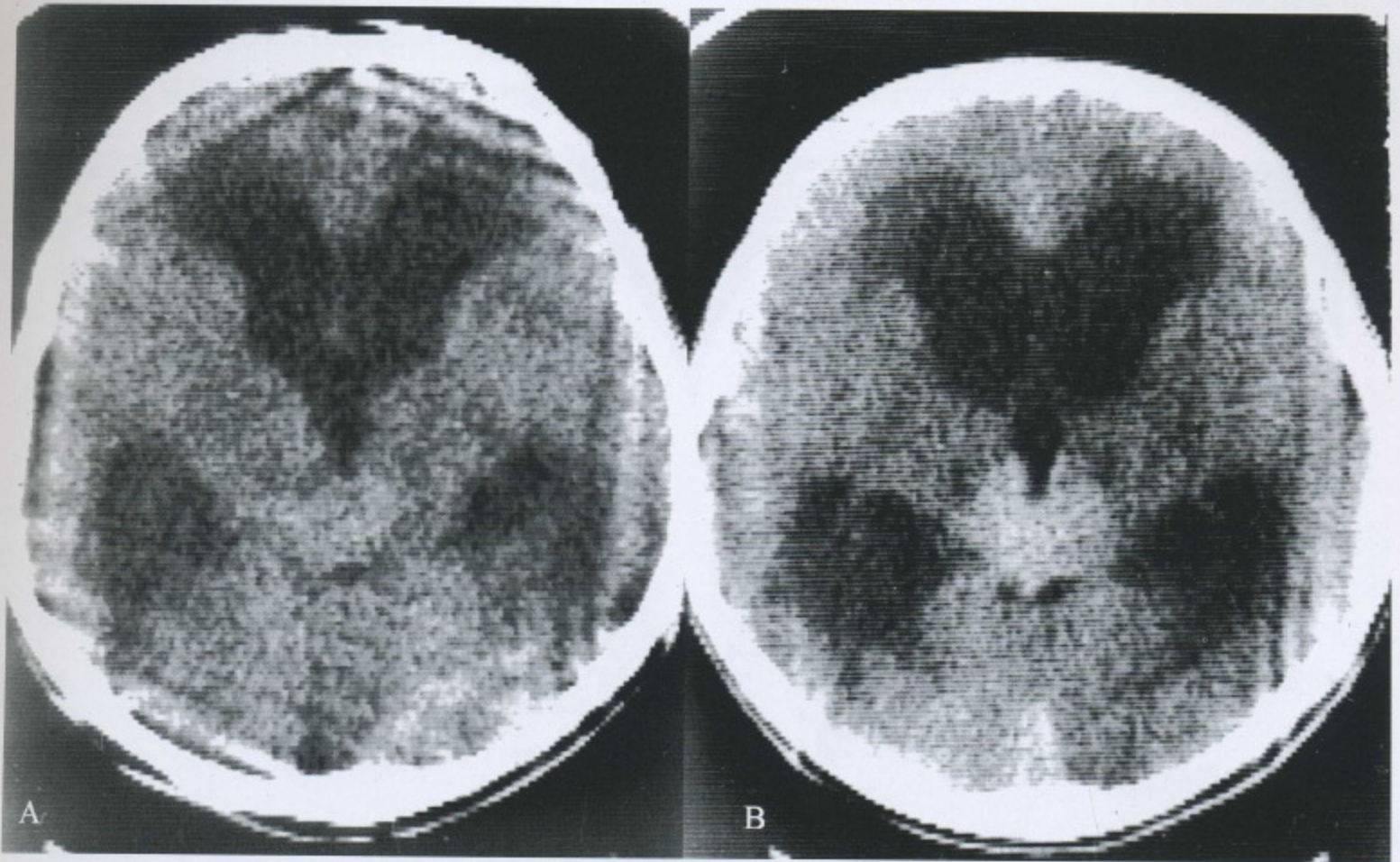


图 15-73 松果体细胞瘤

A. CT 平扫显示松果体区病灶呈等密度,边界尚清。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

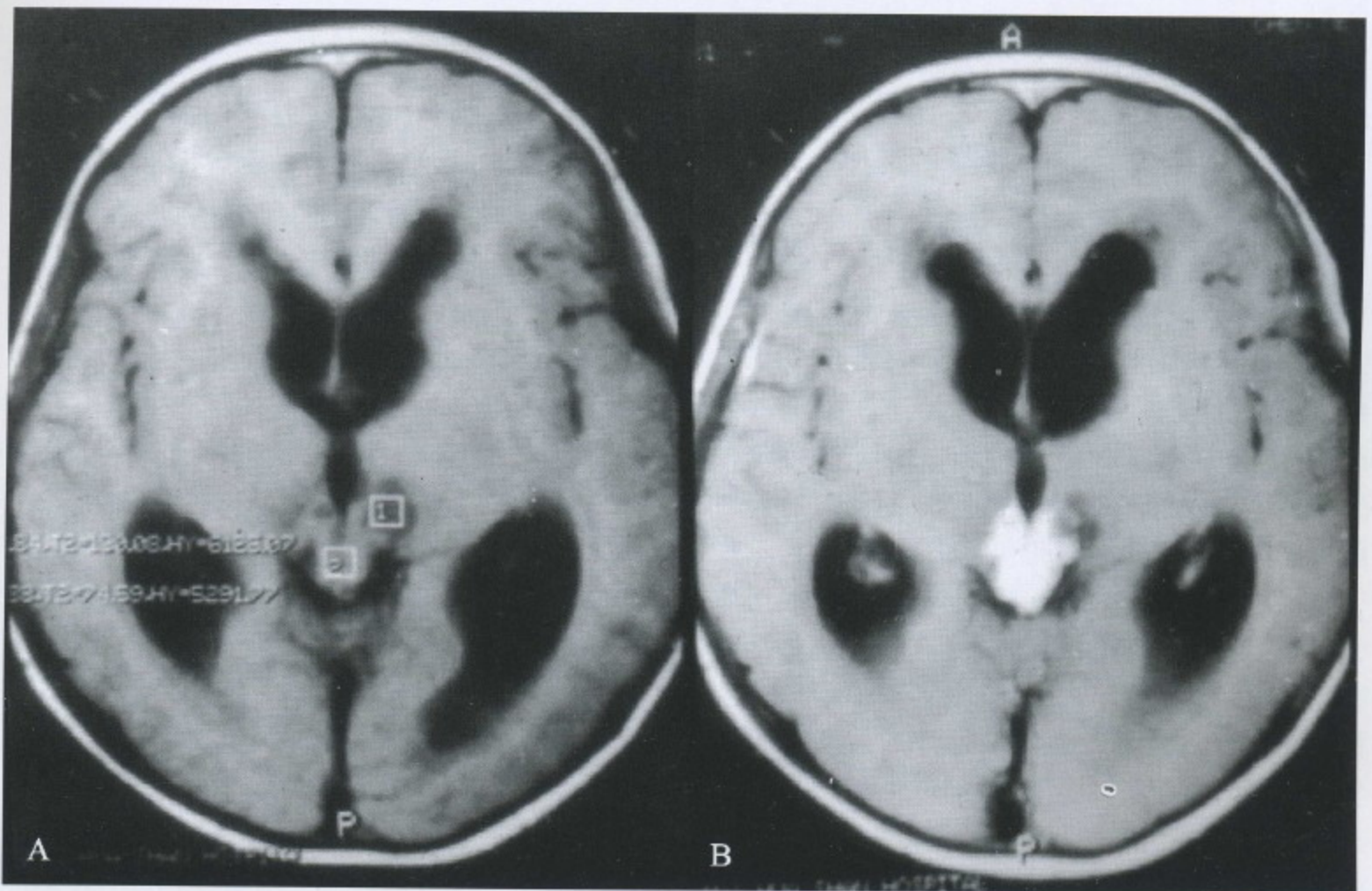


图 15-74 松果体细胞瘤

A. 横断面 T₁WI 显示松果体区病灶呈等信号,边界尚清。B. 增强后横断面 T₁WI 病灶均匀强化,形态略不规则。

常组织分界不清,瘤周水肿较轻,占位效应较明显,肿瘤内可见坏死、囊变、出血,增强后扫描呈明显不均匀强化(图 15-75)。MRI 平扫 T_1 WI 呈等或低、

等混合信号, T_2 WI 呈高信号,肿瘤常较大,形态不规则,无包膜,与周围组织分界不清,肿瘤内多见囊变、坏死和出血,增强后瘤体可见明显不均匀强化。

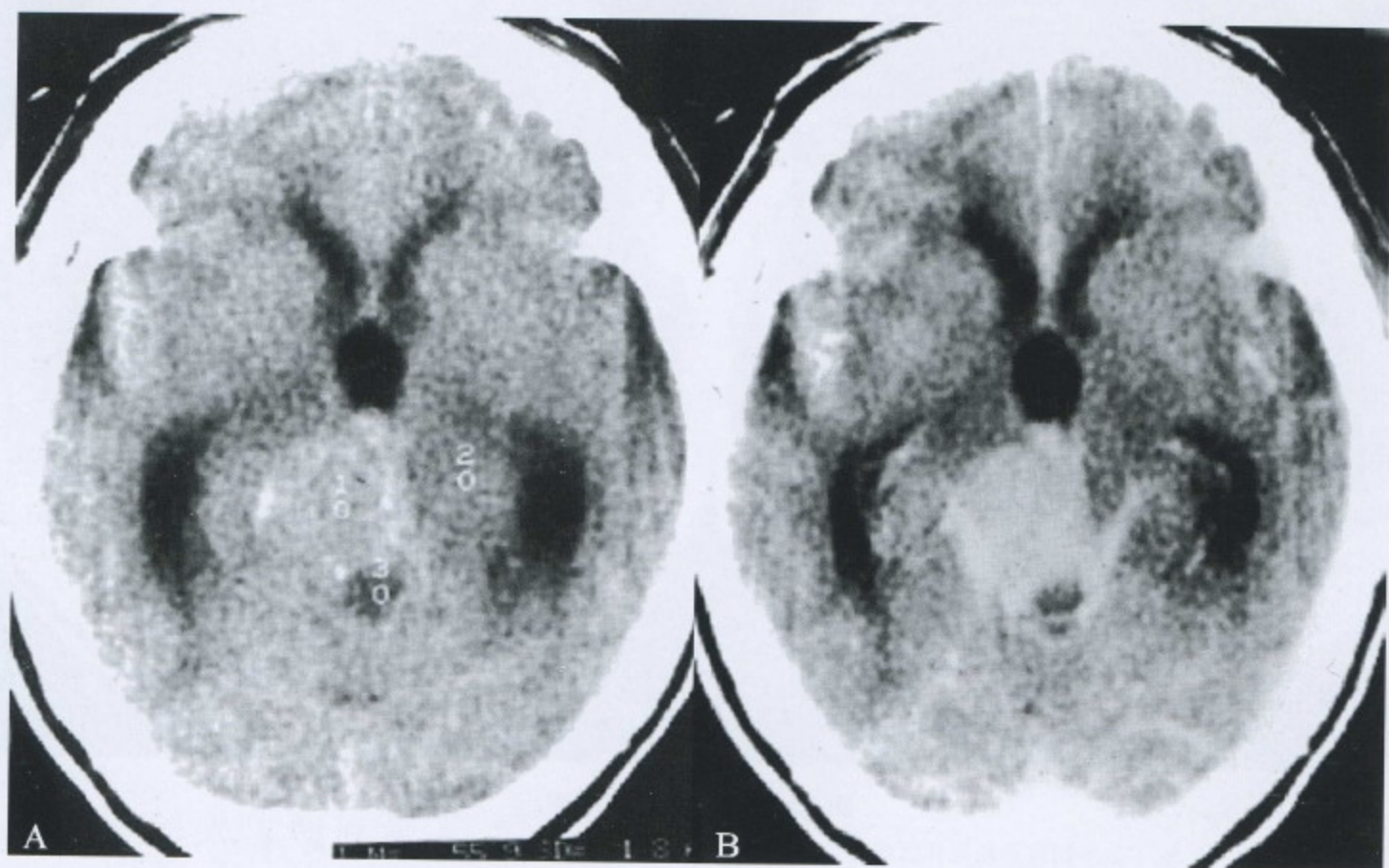


图 15-75 松果体母细胞瘤

A. CT 平扫显示松果体区病灶呈等、高混合密度。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

松果体细胞和松果体母细胞混合瘤

松果体细胞和松果体母细胞混合瘤更为罕见^[4],WHO 分级为 III~IV 级。巨检与松果体母细胞瘤一样,质地较软,形态不规则,无包膜,对邻近脑组织具有侵袭性。镜下发现肿瘤成分中既含分化良好的松果体细胞,又含分化较差的松果体母细胞,肿瘤内可见囊变、坏死、有时可见出血,钙化少见。好发于青年。无男女性别差异的报道。常位于松果体区,也可侵犯第三脑室,并沿蛛网膜下腔脑脊液途径播散性转移^[5]。影像学表现介于松果体细胞瘤和松果体母细胞瘤之间,很难与之相区别^[5~7]。CT 平扫多呈等密度或低等混合密度,肿瘤大小不一,形态可为类圆形或不规则形,大部分无包膜,与邻近正常组织分界不清,少部分轮廓较清,瘤周水肿较轻,占位效应多较轻,肿瘤内坏死、囊变、出血较松果体母细胞瘤少见,增强后多数呈不均匀强化,少数可见均匀强化,可出现肿瘤播散。MRI 平扫 T_1 WI 呈等或低

等混合信号, T_2 WI 呈高信号,形态可呈圆形或类圆形,少数呈不规则形,边界多数不清,肿瘤内可见囊变、坏死、出血,增强后瘤体多见明显不均匀强化。

(吴恩惠 耿道颖 沈天真)

参考文献

1. Kazner E, Wends S, Grumme T, et al. Computed Tomography and Magnetic Resonance Image of Intracranial Tumors. Berlin:Springer Verlag, 1994
2. Osborn AG. Diagnostic Neuroradiology. St Louis: Mosby Year Book, 1994
3. Nakagawa H, Iwasaki S, Kichikawa K, et al. MR imaging of pinecytoma: report of two cases. AJNR, 1990; 11:195~198
4. Smirniotopoulos JG, Rushing EJ, Mena H. Pineal region masses: differential diagnosis. Radio Graphics, 1992;12:577~596
5. Raaijmaker SC, Wilms G, Demaerel P, et al. Pineal teratocarcinoma with drop metastases: MR features. Neuro-radiol, 1992; 34:227~229

6. Maldjian JA, Patel RS. Cerebral neoplasms in adults. *Semin Roentgenol*, 1993; 34:102~122

7. Sun B, Wang CC, Wang J. MRI characteristics of mid-brain tumours. *Neuroradiology*, 1999; 41:158~162

第九节 胚胎性肿瘤

如本章第一节中所述,原始神经外胚层肿瘤(PNET)一词是1973年以后才出现的,那时所描述的PNET为发生于小儿大脑的未分化性肿瘤,组织学上与小脑髓母细胞瘤者相仿,并认为它与小脑髓母细胞瘤一样,来源于神经上皮细胞的未分化的前体细胞,这种细胞能沿神经元细胞谱系和神经胶质细胞谱系分化成多种不同分化程度的,包括分化较成熟的细胞;但是,在组织学上PNET仍主要由未分化的、富于细胞核的小细胞所构成。继之,PNET的概念扩展至包括位于大脑、小脑、脑干和中枢神经系统以外的全部可能具有共同的神经上皮前体细胞的原始细胞肿瘤,即将嗅神经的成感觉神经细胞瘤、视网膜母细胞瘤和上颌窦黑色素性突变瘤等都包括在PNET之内。这种概念的扩展引起了不少争论。1993年WHO中枢神经系统肿瘤病理分类对这些争论折衷的结果,就是将胚胎性肿瘤分为4类:髓上皮瘤,神经母细胞瘤及其变型,室管膜母细胞瘤和PNET,而将发生于小脑的PNET称之为髓母细胞瘤及其变型。2000年WHO神经系统肿瘤分类中将胚胎性肿瘤分为以下4类:髓上皮瘤、室管膜母细胞瘤、髓母细胞瘤及其变型,以及幕上原始神经外胚层肿瘤及其变型(包括神经母细胞瘤等)。但是,从影像学的角度出发,往往将胚胎性肿瘤分类在儿童中枢神经系统肿瘤中叙述,有些作者只分髓母细胞瘤和PNET两种,而后者几乎包括了所有髓母细胞瘤之外的胚胎性肿瘤,即主要包括发生于小脑之外,中枢神经系统其他部位、形态学上与小脑髓母细胞瘤不能区别的肿瘤。虽然许多少见的胚胎性肿瘤影像学表现相似,且无甚特异性,本节仍尽量按2000年WHO神经系统肿瘤分类的概念书写,但是,除髓母细胞瘤外,都只作简短叙述,有兴趣者可参阅所附之有关参考文献。

髓母细胞瘤

小脑是原始神经外胚层肿瘤(PNET)最好发的

部位,似乎应像发生于大脑者称之为大脑PNET那样,称之为小脑PNET;但是,过去一直称之为髓母细胞瘤,故现仍沿用此名。

【病理】

髓母细胞瘤是一种高度恶性的PNET^[1~4],WHO分级归为IV级。肿瘤起源于何处、何结构或细胞,有三种学说。一种学说认为它源于小脑的外颗粒层,此学说主要依据为幼儿髓母细胞瘤多见于蚓部的中、下部,成人者多见于小脑半球,以及在发育过程中第四脑室顶的原始神经上皮细胞逐渐向外、向上移行,并形成小脑半球的外颗粒层细胞的两个事实,故推测肿瘤起源于第四脑室顶后髓帆的原始神经上皮细胞或上述移行细胞中残余的原始神经上皮细胞^[5,6]。大多数髓母细胞瘤可见肿瘤细胞有向神经细胞分化的证据,但外颗粒层细胞是否能向胶质细胞方向分化,曾存在不同看法^[5,6]。第二种学说认为髓母细胞瘤源于位于整个胚胎的中枢神经系统,包括第四脑室的室管膜下基质细胞,后者是能分化成神经细胞和胶质细胞的。这个学说可以解释发生在幕上的PNET^[6]。巨检肿瘤与正常小脑组织间界限分明,质地较脆,因富于血管可呈紫红色或灰红色。较少发生大片坏死或囊变,钙化也甚少见。典型的髓母细胞瘤镜下见细胞十分丰富,常为呈片状排列的小细胞,细胞核多而胞质少,细胞分化不良。多纤维性髓母细胞瘤(desmoplastic medulloblastoma)在上述小细胞间含有带状或条状的纤维结缔组织,比较少见;但发生于成人、青少年半球者,这种变型相对较多见。WHO将其归为髓母细胞瘤的一种变异类型。近年来,根据对Callindin-D28K和同型III类 β -微管蛋白的免疫反应研究,提出第三种学说,即典型髓母细胞瘤起源于第四脑室前、后髓帆的髓质,而多纤维性髓母细胞瘤则起源于外颗粒层^[7]。近年来,有关髓母细胞瘤基因的研究有不少报道^[8],研究发现的50%的髓母细胞瘤在17p有等位基因缺乏,约30%的髓母细胞瘤

出现 17q 等臂染色体,极少数髓母细胞瘤有 p53 突变、9q 等位基因缺乏和 C-myc 有增扩或过度表达。

【临床】

髓母细胞瘤好发于儿童,占 75%~85%,成人仅占 15%~25%^[3]。它是儿童颅后窝肿瘤中最常见者,占儿童颅后窝肿瘤的 30%~40%^[1,2,7,8]。成人小脑肿瘤中,髓母细胞瘤只占 1%左右^[9~11]。儿童多发生于 10 岁以下。成人病例中,80%发生于 21 岁至 40 岁^[9~11]。男性病人较多见,多数作者的资料表明男女发病比例约为 2:1^[11~15]。最常见的症状是头痛、呕吐、步态不稳、共济失调及视力减退,体检可见视乳头水肿、闭目难立、眼球震颤、展神经麻痹等。常引起 Gorlin 综合征。近期的报道称 10 年生存率约为 60%,但 3 岁以下病人的预后较差^[16,17]。约 40%的病人有复发,约 75%复发于术后 2 年之内^[16]。复发后生存时间的中位数为 5 个月,仅 25%~30%的复发者能活过 1 年^[16]。约 40%的复发病人为影像学随访或腰穿复查所发现的无症状病人,他们的生存期常长于有症状后未复查的病人^[16]。因此,定期行影像学复查是必要的。

【影像学】

(一) 平片 早期无明显改变,晚期可见颅内压增高征象。

(二) 血管造影 可见肿瘤血管和肿瘤染色,偶可见无血管和少血管病灶,还可见小脑后下动脉下移,小脑前中央静脉前移。

(三) CT 儿童病人中大多数为病理上表现较典型的髓母细胞瘤,其 CT 表现也具有一定特征。77%~93%源于蚓部,7%~12%源于小脑半球,约 5%为多发小脑病灶^[18,19]。蚓部肿瘤都或多或少地长入四脑室,长入多者形成第四脑室内充盈缺损,长入少者常伴有第四脑室向前或向上移位(图 15-76),肿瘤还从第四脑室长向外,伸展入小脑延髓池、小脑脑桥池或延髓池。有的肿瘤还可长至脑表面。多数伴有阻塞性脑积水。成人病人中,位于半球或同时涉及半球和蚓部者较多见。

肿瘤绝大多数为略高密度或等密度(图 15-76)。Bourgouin 等^[3]认为,髓母细胞瘤由血管基质中细胞较丰富和排列较密实的肿瘤细胞所构成,可能为其密度较高的原因。儿童肿瘤密度多数均匀,少数含有较小的、多少不等的、代表坏

死或囊变的低密度区。成人肿瘤中所含低密度区较多,也可能较大。总的来说,约 40%的病灶含有坏死、囊变区,一般位于实质性病灶的中央^[20]。多数肿瘤边界清楚,少数与正常分界不清。肿瘤形态多为圆或类圆形,轮廓可呈分叶状或略不规则。10%~20%的肿瘤发生钙化^[18,20,21],其中儿童肿瘤含钙化者较少,成人肿瘤中含钙化者较多。多数病例伴有轻、中度瘤周水肿,呈低密度与肿瘤的高或等密度对比良好。

注射造影剂后,70%~90%的肿瘤实质部分呈中等程度或轻度强化^[18,20]。原为密度均匀者,往往为均匀增强,原有坏死、囊变区者,则仅见实质部分增强(图 15-76),而不增强的坏死和囊变所造成的低密度区则对比得更清楚。5%~10%的肿瘤不增强^[18,20]。增强动态扫描时,肿瘤实质部分的时间密度曲线呈快速上升和快速下降状,表示肿瘤富于血管。

多纤维性髓母细胞瘤常位于小脑半球,CT 平扫也呈稍高或等密度病灶,边界常不清楚,间有坏死或囊变所致之低密度区的机会较小儿者为多。注射造影剂后肿瘤的实质部分常常表现为不均匀的轻度增强。

有 30%~40%的病人在第一次发现本症时已有脑实质转移灶或脑脊液通路种植灶,有时可同时显示这两种转移灶^[22~24],但以沿脑脊液途径种植者更常见。脑实质转移灶的 CT 表现与上述原发灶的表现相似。沿脑脊液途径种植者,CT 增强扫描可见脑膜强化,尤其可见鞍上池和小脑表面广泛强化,有时脑膜强化也可呈结节状。肿瘤经第四脑室逆行播散于第三脑室,再经室间孔播散入两侧侧脑室者显示为室管膜强化和脑室内结节状或块状强化。偶尔可见经淋巴、血行、脑室分流通道的全身播散性转移。转移灶和复发灶可能不强化,以致可能漏诊^[1]。

(四) MRI 髓母细胞瘤影像学所见之发病部位,以及它长入第四脑室引起脑干移位等占位表现和造成脑积水等情况,已在 CT 一段中述及,不拟赘述。

T₁WI 大多数肿瘤呈低信号,少数为等信号(图 15-76)。如前所述,CT 显示髓母细胞瘤为高密度的原因可能为肿瘤细胞丰富和排列密实之故;但细胞丰富和排列密实在 T₁WI 上却又多显示为低信号

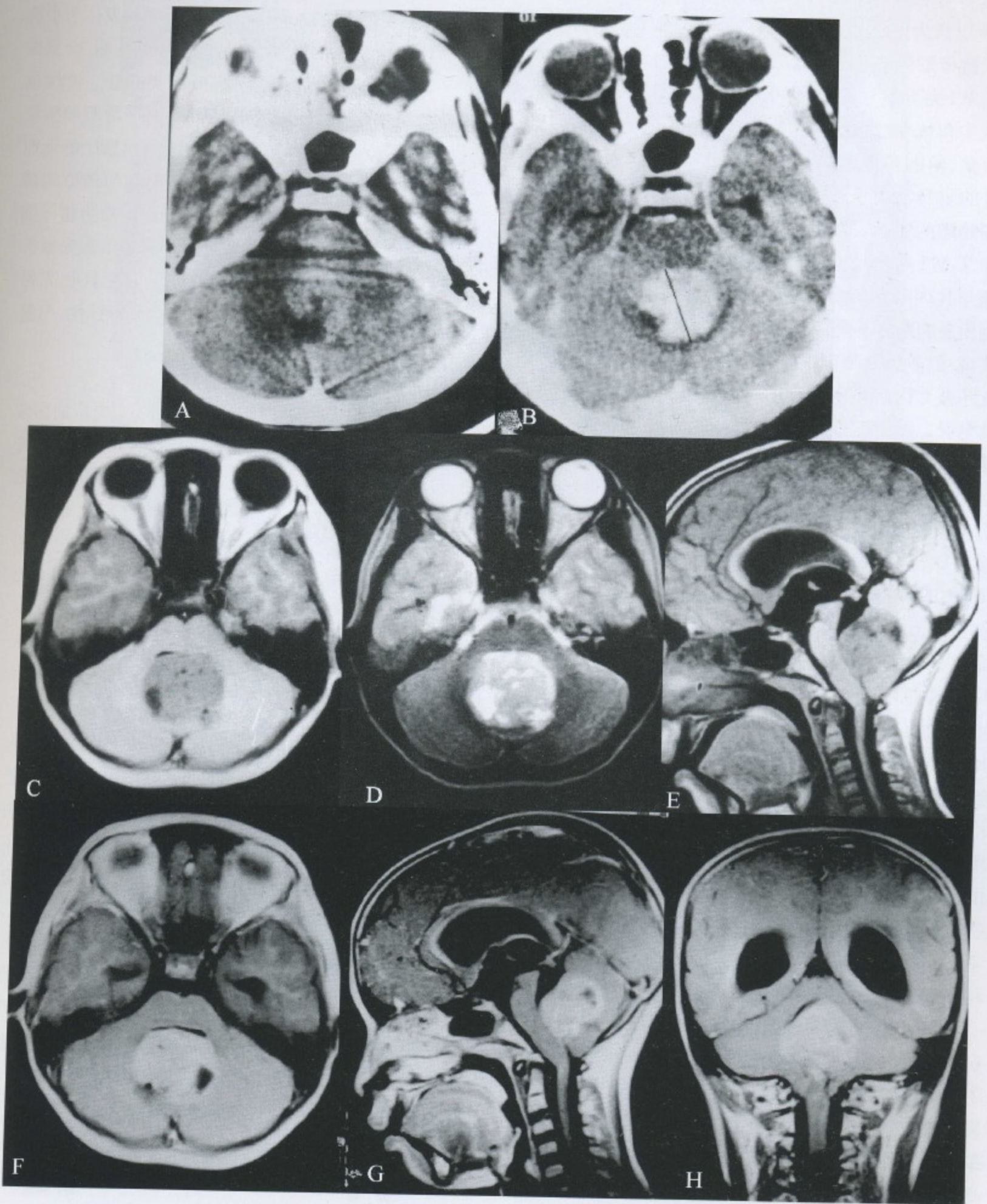


图 15-76 髓母细胞瘤

A. CT 平扫显示小脑蚓部病灶延及第四脑室,呈卵圆形,略高密度。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。C. 横断面 T₁WI 病灶呈等信号,其内可见小低信号囊变区。D. 横断面 T₂WI 病灶呈等信号,囊变区呈高信号。E. 矢状面 T₁WI 病灶位于小脑蚓部,第四脑室受压上移,伴阻塞性脑积水。F. 增强后横断面 T₁WI 病灶实质部分均匀强化,囊变区无强化,四脑室受压前移。G. 增强后矢状面 T₁WI 病灶实质部分均匀强化,囊变区无强化。H. 增强后冠状面 T₁WI 病灶强化尚均匀,右上方可见受压第四脑室。

而非等或高信号,则原因不明。Tortori-Donati 等^[24]认为结合 CT 平扫高密度和 T₁WI 低信号有利于髓母细胞瘤的诊断。T₂WI 病灶为等或高信号。T₂WI 为等信号的原因可能为肿瘤细胞丰富、排列密实和核/胞质比例较大有关^[3,24]。病灶边界多数清楚,轮廓光整、略毛糙或呈分叶状。T₂WI 瘤周水肿的信号常高于肿瘤的实质部分,有助于肿瘤边界和轮廓的显示。坏死、囊变区显示为 T₁WI 低信号和 T₂WI 高信号,后者信号常高于实质部分甚多,可能与其内所含蛋白质较多有关^[8]。出血较为少见,根据出血的期龄不同,在 T₁WI 和 T₂WI 上分别出现相应表现,但多数 T₁WI 和 T₂WI 均为高信号。MRI 显示钙化不及 CT 敏感,如能显示表现为 T₁WI 和 T₂WI 呈无信号区。瘤内小的管状无信号结构可能为肿瘤内血管所造成^[1]。

注射钆剂后,肿瘤增强的程度和出现增强的机会大致与 CT 增强者相仿^[4],但 MRI 增强的表现颇多变异,且各家报道并不一致^[3,9,24]。出现所谓典型增强,即表现为均匀、明显增强者并不多见。多数呈现为不均匀增强(图 15-76),且增强程度并不明显^[24]。约 10% 的肿瘤不增强^[21]。Meyers 等^[1]的 11 例作过增强 MRI 的病例中,竟无 1 例为均匀性增强,他们的病例均为造影剂注射完毕后即刻成像。如 CT 一段所述,髓母细胞瘤转移或复发多数为沿脑脊液通路种植,采用 MRI 增强成像往往优于 CT 增强扫描^[3,4,24~27],MRI 往往表现为软脑膜、蛛网膜增强,也可表现为硬脑膜、蛛网膜增强,或两者同时出现;可呈现为线条状增强,也可显示为脑表面结节状增强。脑实质内转移与原发灶所见相仿。转移灶不一定都强化,故 MRI 钆剂增强成像未显示上述转移表现者并不能除外转移。

多纤维性髓母细胞瘤的 MR 表现常不典型(图 15-77),由于肿瘤内存在纤维结缔组织,故 T₂WI 时肿瘤的实质信号强度多不均匀,并常有较多低信号区。此外,肿瘤常涉及脑表面和长至脑外,甚至长入内听道等脑外结构^[28]。注射钆剂后,肿瘤增强程度较轻,且常为不均匀增强,肿瘤边界也常显示不清;因常涉及脑外,故常伴有各种形态的脑膜增强和脊膜增强。但是,发生在儿童的多纤维性髓母细胞瘤出现上述均匀、明显增强和边界清楚的所谓典型髓母细胞瘤表现者也不在少数^[24]。

WHO 的神经系统肿瘤分类将肌母髓母细胞瘤列为髓母细胞瘤的一种变型。它是一种发生于小脑的罕见肿瘤,至 1998 年为止,文献中共约有 30 例报道^[29]。病理巨检与髓母细胞瘤所见相仿,镜检也具有髓母细胞瘤的特征,唯其中间有平滑肌和横纹肌细胞。病人往往为 10 岁以下儿童,预后比髓母细胞瘤差^[25]。临床表现和影像学表现均与典型的髓母细胞瘤相仿^[29,30]。黑色素性髓母细胞瘤为髓母细胞瘤的常见变型,Fowler 等^[31]于 1962 年首先报告以来,再报告者也较少。本症好发于男性小儿,常沿脑脊液通路转移^[31~34]。影像学上无甚特异性,与髓母细胞瘤所见相似^[34]。

【诊断和鉴别诊断】

发生于小儿的髓母细胞瘤出现以下典型的影像学表现时诊断不难,即占位病变位于小脑蚓部,CT 平扫呈均匀的略高密度或等密度,T₁WI 呈略低信号,T₂WI 呈等或略高信号,造影增强后呈均匀强化。但是,具备典型影像学特征者并不太多,具有典型 CT 表现者只占 30%^[35]。实际上出现不典型 CT 表现者也不少,包括显示囊变(可高达 54%)、钙化(21%)和囊腔较大等等^[19]。出现不典型表现时主要应与下列疾病相鉴别。

(一)室管膜瘤 为儿童常见肿瘤,60% 发生于幕下,其中 90% 以上位于四脑室。发病高峰为 10~15 岁,生长缓慢,预后较差。它也是一种富于细胞的肿瘤,CT 平扫大多数为等密度分叶状病灶,显示钙化的机会比髓母细胞瘤者为多,可发生囊变、出血,常合并脑积水,可突入枕大孔内压迫上颈髓背侧,增强后扫描呈轻到中度不均匀强化。MRI,肿瘤实质部分 T₁WI 常为等信号,与髓母细胞瘤常呈低信号者不同,T₂WI 呈高信号或等信号;囊性部分 T₁WI 呈略高于脑脊液信号,T₂WI 呈明显高信号,肿瘤信号不均匀,增强后扫描呈中度不均匀强化。往往根据 CT 和 MRI 平扫即可与髓母细胞瘤鉴别(表 15-16)。

表 15-16 儿童颅后窝常见肿瘤鉴别诊断表

肿 瘤	CT 平扫	T ₁ WI 平扫
髓母细胞瘤	高或等密度	低信号
室管膜瘤	等密度	等信号
星形细胞瘤	低密度	低信号

(二)星形细胞瘤 小脑弥漫性星形细胞瘤占

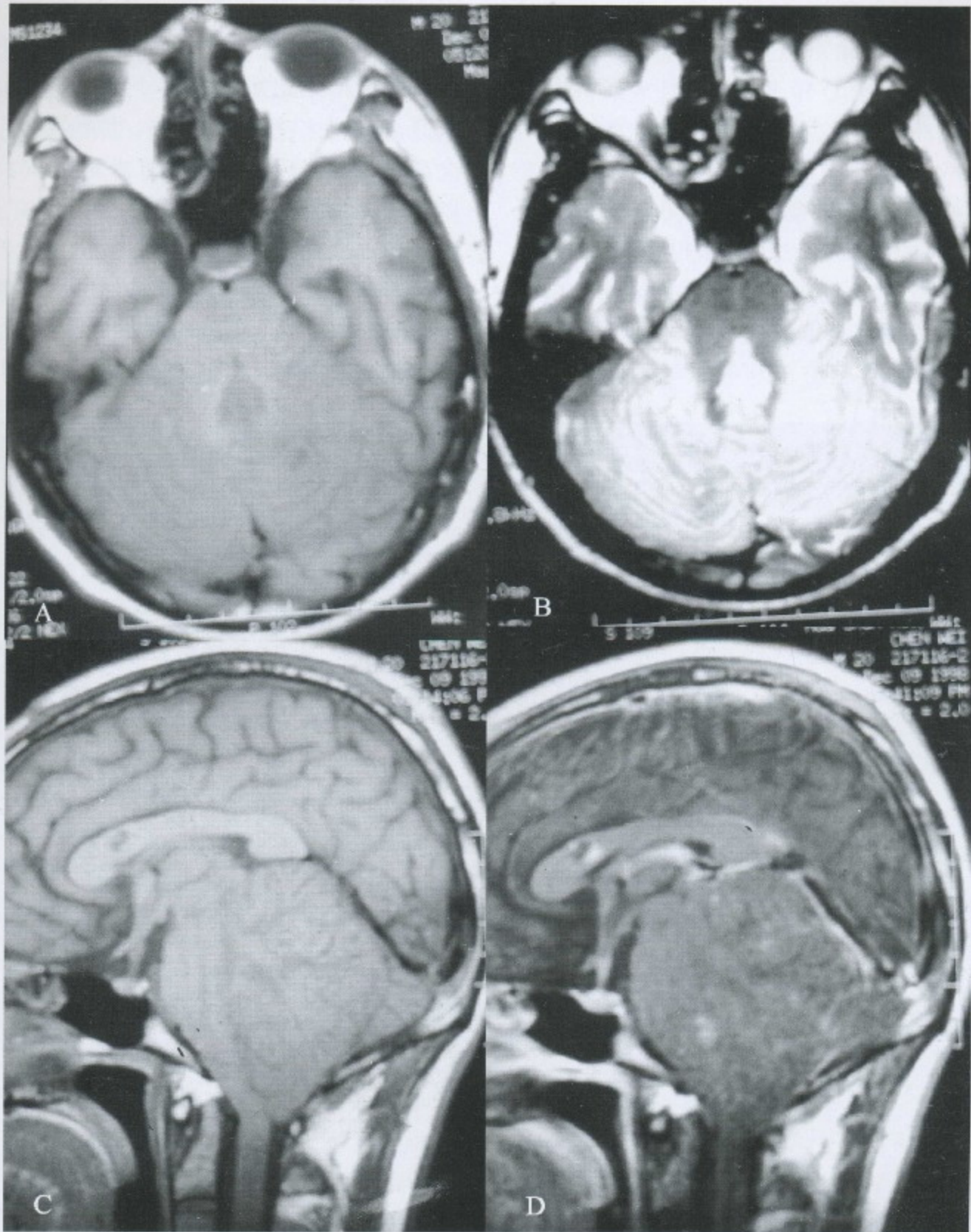


图 15-77 多纤维性髓母细胞瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示两侧小脑半球体积增大, 呈等信号, 邻近脑室、脑池显示不清。B. 横断面 T_2 WI 显示两侧小脑半球信号增高。C. 矢状面 T_1 WI 显示小脑肿大, 第四脑室受压向上向后移位, 脑干向前移位。D. 增强后矢状面 T_1 WI 病灶轻度强化。

儿童整个颅内肿瘤的 10%~20%。儿童的平均发病年龄为 7 岁^[36,37]; 其中约 80% 为毛细胞型^[36], WHO 分级属 I 级, 很少变为 III、IV 级。肿瘤多数为囊性或含有囊变区。CT 平扫多呈低密度, 边界清晰, 可见壁结节, 增强后壁结节强化。MRI 星形细胞瘤也表现为囊性病灶, 可见壁结节, 增强后壁结节强化。往往根据 CT 和 MRI 平扫即可与髓母细胞瘤鉴别(表 15-16)。实质性时, CT

呈等或高密度, MRI T_1 WI 为低或等信号, T_2 WI 为高信号, 增强情况颇多变异, 较难与髓母细胞瘤鉴别。

(三) 血管母细胞瘤 有时与成人髓母细胞瘤囊变明显者需作鉴别诊断。血管母细胞瘤好发于 50~60 岁, 60%~70% 表现为大囊和小结节, CT 增强扫描可见结节增强, 病灶处可见数根粗大血管引入颇具特征, 此特征在 T_1 WI、 T_2 WI 上呈现弯曲

蛇形流空影。

(四) 转移性肿瘤 偶可与有转移灶的髓母细胞瘤混淆, 但好发于 40 岁以上, 且大多具有原发肿瘤病史, 结合 CT 与 MRI 的征象分析区别不难。

(五) 小脑假瘤性蚓部^[26] 正常小脑蚓部主要由灰质组成, 又由白质包绕, CT 平扫呈略低密度, 增强后强化较明显, 可能误为肿瘤而与早期未引起阻塞性脑积水的髓母细胞瘤相混淆。MRI 多断面扫描有助于正确诊断。

幕上原始神经外胚层肿瘤

【病理】

幕上原始神经外胚层肿瘤(PNET)曾有过其他一些名称, 如大脑髓母细胞瘤、大脑神经母细胞瘤、大脑节细胞神经母细胞瘤和蓝色瘤等^[38]。它的定义是: 位于大脑或鞍上的、由未分化或低分化的神经上皮所构成的高度恶性的肿瘤, 肿瘤细胞可沿神经元细胞、星形细胞、室管膜细胞、肌细胞或黑色素细胞谱系分化^[38], 如向神经元细胞分化十分明显, 则构成神经母细胞瘤; 如还有神经节细胞出现, 则为节细胞神经母细胞瘤; 如向室管膜细胞分化明显, 则构成室管膜母细胞瘤等其他亚型肿瘤; 如向松果体细胞方向分化, 则为松果体母细胞瘤^[18, 35, 38~42]。了解前脑细胞发生的分期对位于幕上的胚胎性肿瘤起源的理解颇有帮助^[35, 43]。前脑的细胞发生可分为三期, 在各期发生的细胞恶变, 形成不同 PNET^[43]。第一期是以未分化的神经上皮细胞分裂为特征的。这时细胞恶变则形成髓上皮瘤; 第二期是以基质细胞分化为神经母细胞为特征的, 这时细胞恶变则形成神经母细胞瘤; 第三期是以基质细胞分化为原始胶质细胞(胶质母细胞或成胶质细胞)为特征的, 此时细胞发生恶变时则为室管膜母细胞瘤或极性成胶质细胞瘤, 后者 1993 年 WHO 中枢神经系统肿瘤病理分类将它分属于来源不明的神经上皮肿瘤, 2000 年 WHO 神经系统肿瘤分类中将它删除。Fitz^[44]认为它们的影像学表现相似而主张将它们都放在 PNET 中描述。1993 年和 2000 年 WHO 的分类将髓上皮瘤和室管膜母细胞瘤从 PNET 中分列出来, 而将神经母细胞瘤列为 PNET 的亚型。但也

有人将这三种肿瘤都放在幕上 PNET 中一道叙述^[35, 40]。

神经母细胞瘤可发生于大脑、侧脑室、鞍区、松果体区等中枢神经组织, 也可发生于肾上腺、交感神经系统和嗅神经的感觉上皮。在 WHO 2000 年分类中将它们归属于松果体实质肿瘤类。肾上腺和交感神经系统的神经母细胞瘤, 以及嗅神经母细胞瘤归属于神经母细胞肿瘤类。PNET (包括除室管膜母细胞瘤外的所有发生于天幕上的神经母细胞瘤) 和室管膜母细胞瘤归属于胚胎性肿瘤类。PNET 的三个亚型, 即神经母细胞瘤、节细胞神经母细胞瘤和非典型畸胎样/横纹肌样瘤的影像学表现相似, 预后也大致相仿, 故不分别叙述。

巨检为巨大实质性肿块, 边界清楚。常见坏死、钙化、囊变、出血, 可见丰富的新生肿瘤血管。镜下肿瘤为未分化小细胞密集排列而成, 细胞核大呈高度异染性, 细胞质少, 有丝分裂多见, 与上述髓母细胞瘤所见相仿。常见的临床症状为颅内压增高、巨颅和癫痫。

【临床】

幕上原始神经外胚层肿瘤十分少见, 仅占整个脑肿瘤的 0.1% 左右^[26, 27, 45], 占儿童幕上肿瘤的 1%~5%^[40, 46]。一般发生于 10 岁以下儿童, 大多数发生于 5 岁以下儿童^[38, 47~50], 但也可见于 70 岁以上老人^[48]。发病无性别倾向。临床症状和体征与肿瘤发生部位有关。发生于大脑者多出现癫痫、意识障碍、颅内压增高和运动功能失常等表现。发生于鞍上者可出现视力和视野失常, 以及可出现头围增大异常迅速等表现。预后很差, 切除后易复发。常见蛛网膜下腔种植性转移, 3 年生存率为 60%^[51]。

【影像学】

平片可见头围增大和颅缝增宽等非特异性表现。脑血管造影可见局部占位征象, 多为无血管病灶, 偶尔也可见较丰富的肿瘤血管。

幕上 PNET 多发生于额和颞叶, 位置常较深。CT 显示的肿瘤常较大, 一般都大于 6 cm, 最大可达 15 cm 之多^[52~55]。肿瘤边界常较清楚, 占位效应常明显, 但不伴或只伴有轻度瘤周水肿。病灶密度常不均匀。坏死和囊变区见于多达 65% 的病例, 钙化也较常见(50%~71%)^[52~55]。但 Davis 等^[56]的

12例中出现钙化的仅4例。肿瘤的实质部分CT平扫显示为等或略高密度。出血也甚常见,较新鲜的出血呈现为高密度。注射造影后肿瘤几乎都有不均匀增强,一般表现为围绕坏死或囊变区的实质部分增强,呈环状或结节状。随脑脊液通路播散甚为多见,可见于多达70%的病例^[52~55],显示为脑室内或蛛网膜下腔结节状或块状增强病灶。如上所述,由于命名和分类上存在一定紊乱,往往较难比较不同病例组的报道。

MRI T₁WI平扫信号强度甚不均匀(图15-78),

坏死和囊变为低信号区,钙化和呈流空现象的肿瘤血管为无信号区,亚急性出血为高信号区,肿瘤的实质部分为等或略低信号区。T₂WI往往为信号不均匀的高信号区,常间有代表钙化和含铁血黄素的低信号区。MRI显示出血优于CT,约半数病例可见出血的MRI征象^[44,46,57]。肿瘤大小不一,较大者居多,占位较明显,瘤周水肿轻或无。注射造影剂后,肿瘤常呈不均匀性强化。增强后显示的各种形态的脑膜增强,提示为脑膜和蛛网膜下腔种植。MRI有利于显示静脉窦受犯,而静脉窦受犯可进

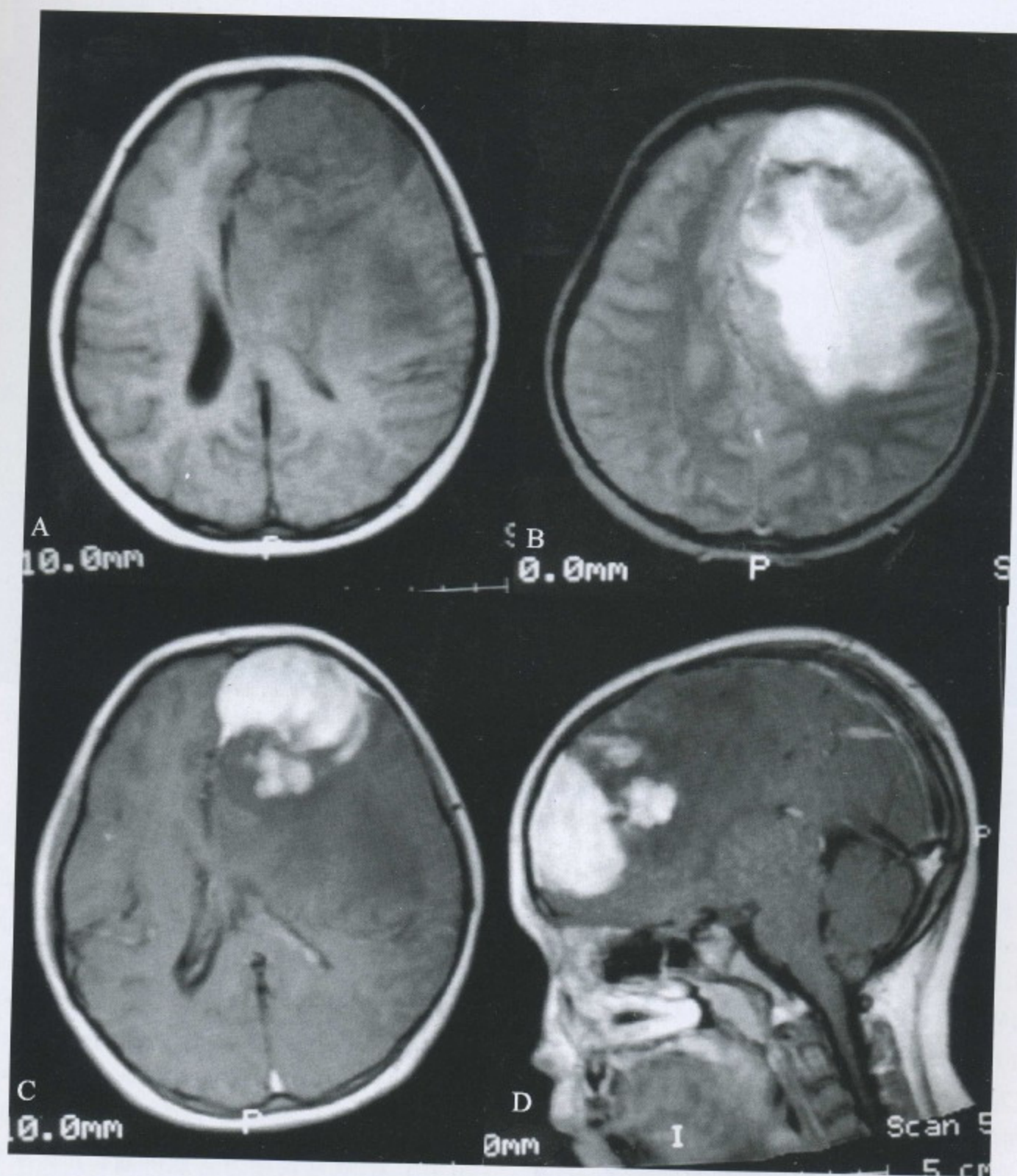


图 15-78 神经母细胞瘤

- A. 横断面 T₁WI 显示左额大片低等混合信号区。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高等混合信号,瘤周伴中度水肿。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶不均匀强化。D. 增强后矢状面 T₁WI 可见病灶周围脑膜和蛛网膜下腔种植性播散灶。

一步导致中枢神经系统之外的远处转移^[58~60]。

幕上 PNET 由于发病率低而常误为其他肿瘤。但是,在 10 岁以下儿童,显示部位较深、巨大、含坏死、囊变、出血和钙化的占位病灶,而瘤周水肿又不甚明显时,应考虑本症的诊断。它主要的鉴别诊断应包括其他幕上胚胎性肿瘤,室管膜肿瘤,星形细胞肿瘤和脉络丛肿瘤。

室管膜母细胞瘤

室管膜母细胞瘤的组织学特征为丰富的、致密

的未分化小细胞所构成,并组成较多空心玫瑰花瓣状物。不应与室管膜瘤或未分化性室管膜瘤相混。它好发于小儿,平均发病年龄为 2 岁,但可见于出生至 36 岁成人,预后不佳,常沿脑脊液通路转移和种植,术后存活中期为 12 个月^[61,62]。临床表现类似幕上 PNET。

影像学上,CT 和 MRI 常显示为大脑半球巨大占位病变,占位效应明显而无或只有较轻瘤周水肿,CT 密度和 MRI 信号改变与上述幕上 PNET 相似(图 15-79),术前常误为其他肿瘤^[62]。它的诊断和鉴别诊断可参阅幕上 PNET。

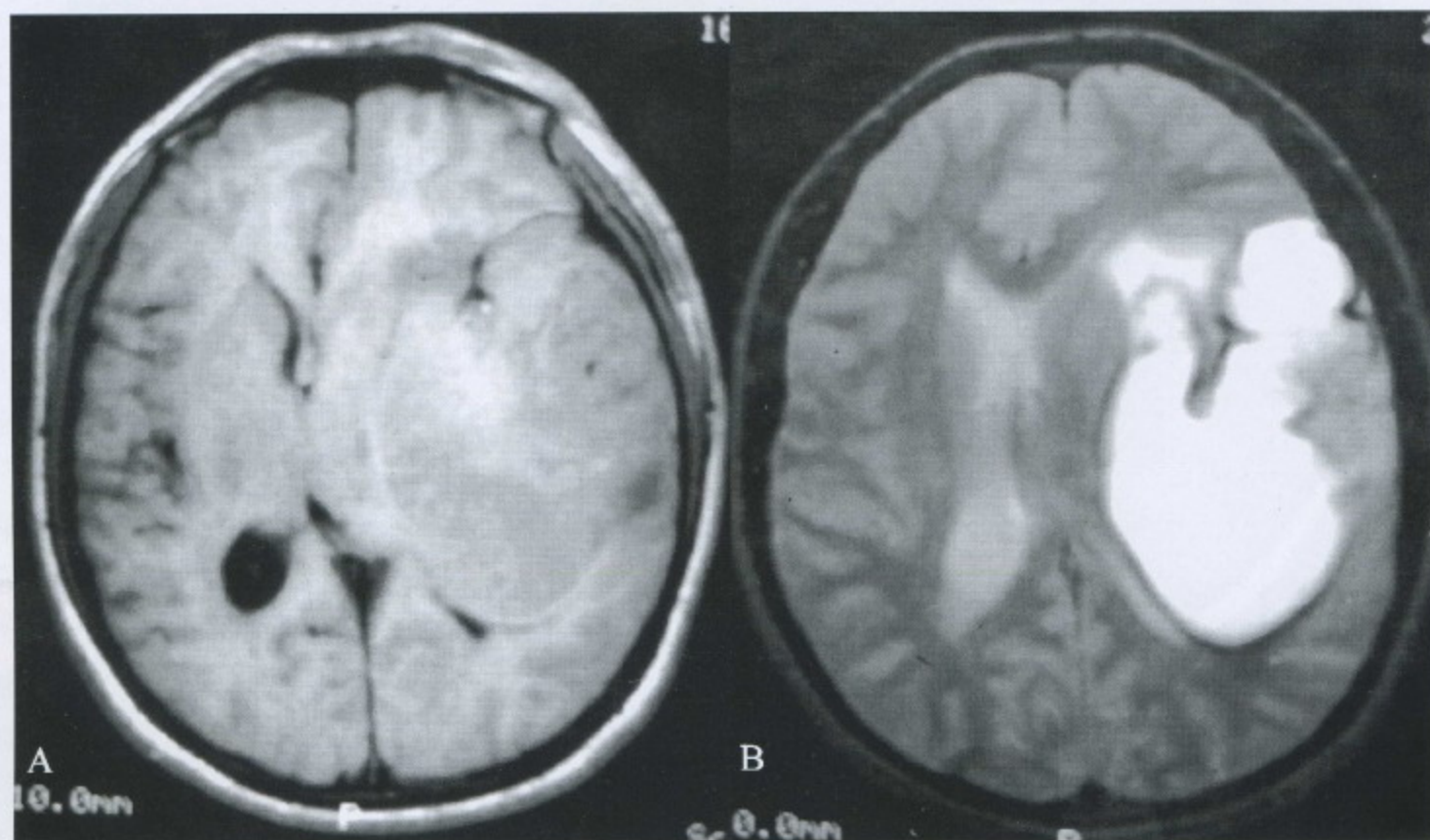


图 15-79 室管膜母细胞瘤

- A. 横断面 T₁WI 显示左额顶部病灶巨大,呈等、高混合信号,边界不清。
B. 横断面 T₂WI 病灶呈高等混合信号,占位效应明显。

髓上皮瘤

髓上皮瘤是一种分化程度最低的原始神经上皮肿瘤^[35],WHO 分级为 IV 级。非常少见,只占小儿肿瘤的 1%,平均发病年龄为 2 岁,一般发生于 5 岁以前,可发生于幕上或幕下,以大脑半球最常见^[63]。髓上皮瘤的组织病理学特征为肿瘤性上皮细胞排列成管状、乳头状或梁状,类似胚胎期的神经管,易发生早期广泛脑脊液种植性转移。典型临床表现为进行性头围增大,预后极差。

影像学上,CT 平扫时肿瘤多为低等高混合密度,肿瘤大而形态不规则,瘤周水肿及占位效应多为重度,瘤体内常见出血、坏死、囊变,增强后扫描多见瘤体呈明显不均匀强化,常伴脑脊液种植性病灶的多发结节样强化。T₁WI 多呈低等或低等高混合信号,T₂WI 呈高等混合信号,病灶体积大,形态不规整,边界不清,多伴指样水肿,邻近脑室受压移位明显,增强后扫描多见不均匀强化^[63](图 15-80)。由于少见,故常误诊为其他肿瘤,其诊断和鉴别诊断与上述幕上 PNET 相仿。

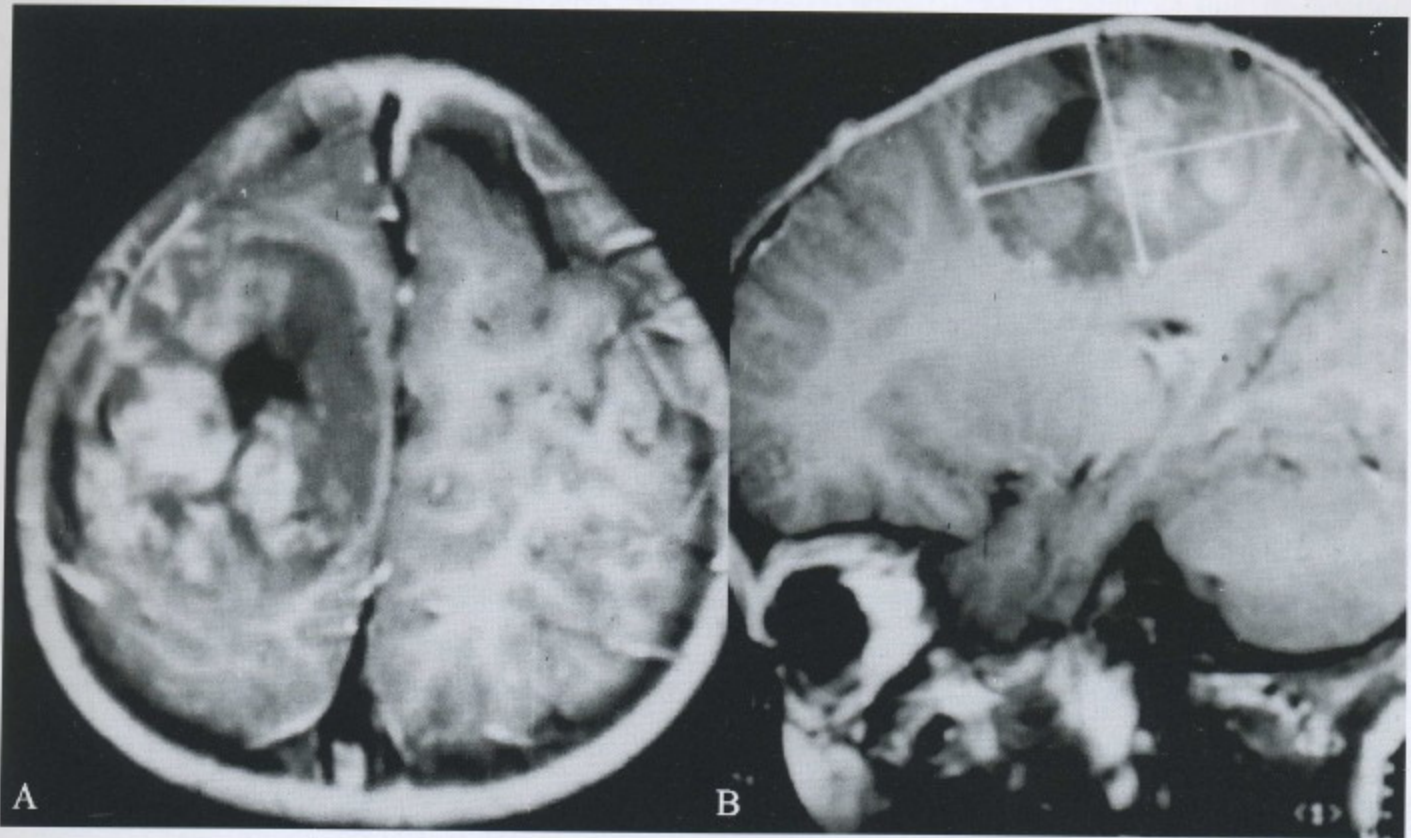


图 15-80 髓上皮瘤

A. 增强后横断面 T₁WI 显示右额顶部病灶不均匀强化。B. 增强后矢状面 T₁WI 病灶不均匀强化, 病灶较大, 边界较清楚。

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参 考 文 献

1. Meyers SP, Kemp SS, Tarr RW. MR imaging features of medulloblastomas. *AJR*, 1992; 158:859~865
2. Mueller DP, Morre SA, Sato Y, et al. MR spectrum of medulloblastomas. *Clin Imaging*, 1992; 16:250~255
3. Bourgouin PM, Tampieri D, Grahovál SZ, et al. CT and MR imaging findings in adults with cerebellar medulloblastoma comparison with finding in children. *AJNR*, 1992; 159:609~612
4. Kochi M, Mihara Y, Takada A, et al. MRI of subarachnoid dissemination of medulloblastoma. *Neuroradiol*, 1991; 33:264~268
5. Kadin ME, Rubinstein LJ, Nelson JS. Neonatal cerebellar medulloblastoma originating from the fetal external granular layer. *J Neuropathol Exp Neurol*, 1970; 29:584~600
6. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of Tumours of the Nervous System*. 5th ed. Baltimore: William & Wilkins, 1989:251~347
7. Katsetor CD, Herman MM, Krishna K, et al. Callinidin-D 28K in subsets of medulloblastoma and in the human medulloblastoma cell line D 283 Med. *Arch Pathol Lab Med*, 1995; 119:734~743
8. Albrecht S, von Deimling A, Pietsch T, et al. Microsatellite analysis of loss of heterozygosity on chromosome 9q, 11q and 19p in medulloblastomas. *Neuropath App Neurobiol*, 1994; 20:74~81
9. Farwell JR, Flannery JT. Adult occurrence of medulloblastomas. *Acta Neurochir (Wien)*, 1987; 86:1~5
10. Choux M, Lena G, Hassoun J. Prognosis and long term follow-up in patients with medulloblastomas. *Clin Neurosurg*, 1983; 30:246~277
11. Ringertz N, Tola JH. Medulloblastoma. *J Neuropathol Exp Neurol*, 1950; 9:354~372
12. Qrseni C, Ciusea AV. Statistical survey of 276 cases of medulloblastoma (1935—1978). *Acta Neurochir (Wien)*, 1981; 57:159~162
13. Bailey P, Cushing H. Medulloblastoma cerebelli; a common type of midcerebellar glioma of childhood. *Arch Neurol Psychiatry*, 1925; 14:192~224
14. Al-Mefty O, Jinkins JR, El-Senoussi M, et al. Medulloblastomas: a review of modern management with a report on 75 cases. *Surg Neurol*, 1985; 24:606~624
15. Borghi G, Chlorino R. Medulloblastoma in adults: clinical observation on a series of 29 cases. *Neurochirurgia*, 1964; 7:8~17
16. Bouffet E, Ioz F, Demaille MC, et al. Improving survival in recurrent medulloblastoma early detection, bet-

- ter treatment or still an impasse? *Br J Cancer*, 1998; 77:1 321~1 326
17. Schmandt S, Kuhl J. Chemotherapy as prophylaxis and treatment of meningosis in children less than 3 years of age with medulloblastoma. *J Neurooncol*, 1998; 138: 187~192
 18. Naidich TP, Zimmerman RA. Primary brain tumours in children. *Semin Roentgenol*, 1984; 19:100~114
 19. Nelson M, Diebler C, Forbes WS. Paediatric Medulloblastoma: atypical CT features at presentation in the SIOP II trial. *Neuroradiology*, 1991; 33:140~142
 20. Sandhu A, Kendall B. Computed tomography in management of medulloblastomas. *Neuroradiology*, 1987; 29:444~452
 21. Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Rebsamen S. Magnetic resonance imaging of posterior fossa tumours. *Pediatr Neurosurg*, 1992; 18:58~64
 22. Kuhl J. Modern treatment strategies in medulloblastoma. *Childs Nerv Syst*, 1998; 14:2~5
 23. Rorbe LB, Trojanowshi JQ, Lee VM, et al. Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system. *Brain Pathol*, 1997; 7:765~784
 24. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A, et al. Medulloblastoma in children: CT and MRI findings. *Neuroradiology*, 1996; 38:352~359
 25. Rippe DJ, Boyko OB, Friedman HS, et al. Gd-DTPA-enhanced MR imaging of leptomeningeal spread of primary intracranial CNS tumor in children. *AJNR*, 1990; 11:329~332
 26. Kazner E, Wendes, Grumme T, et al. Computed Tomography and Magnetic Resonance Tomography of Intracranial Tumors. Berlin: Springer-Verlag, 1994
 27. Osborn AG. *Diagnostic Neuroradiology*. St Louis: Mosby Year Book, 1994
 28. Levy RA, Blaivas M, Muraszko K, et al. Demoplastic Medulloblastoma: MR findings. *AJNR*, 1997; 18: 1 364~1 366
 29. Mahapatra AK, Sinha AK, Sharma MC. Medullomyoblastoma: a rare cerebellar tumor in children. *Childs Nerv Syst*, 1998; 14:312~316
 30. Luh GY, Bird CR. Imaging of brain tumors in the pediatric population. *Neurorimaging Clin N Am*, 1999; 9: 691~716
 31. Fowler M, Simpson DA. Malignant melaminforming tumour of the cerebellum. *J Pathol Bacteriol*, 1962; 84: 307~311
 32. Sung JH, Marstri AR, Segal EL. Melanotic medulloblastoma of the cerebellum. *J Neuropathol Exp Newrol*, 1973; 32:437~445
 33. Dolman CL. Melanotic Medulloblastoma. a case report with immunohistochemical and ultrastructural examination. *Acta Neuropathol*, 1988; 76:528~531
 34. Mirich DR, Blaser SI, Harwood-Nash DC, et al. Melanotic neuroectodermal tumor of infancy; a clinical radiologic and pathologic findings in five cases. *AJNR*, 1991; 12:689~697
 35. Depper MH, Hart BL. Pediatric brain tumors. In: Orison WW Jr, ed. *Neuroimaging*. Philadelphia: WB Saunders, 2000:1 550~1 641
 36. Camphell JW, Pollack IF. Cerebellar astrocytomas in children. *J Neuroocol*, 1996; 28:223~231
 37. Gajjar A, Sanford RA, Heideman R, et al. Low-grade astrocytoma: a decade of experience at St. Jude Children Research Hospital. *J Clin Oncol*, 1997; 15:2 792~2 799
 38. Rorke LB, Hart MN, McLendon RE. Supratentorial primitive neuroectodermal tumour (PNET). In: Klehues P, Cavanee WK, ed. *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System*. Lyon: IARC Press, 2000:141~144
 39. Atlas SW. Intra axial brain tumors. In: Atlas SW, ed. *Magnetic Resonance Imaging of the Brain and Spine*. New York: Raven Press, 1991:223~326
 40. Pflieger MJ, Gerson LP. Supratentorial tumors in children. *Neuroimaging Clin N Am*, 1993; 3:671~687
 41. Edwards-Brown MK. Supratentorial brain tumors. *Neuroimaging Clin N Am*, 1994; 4:437~455
 42. Long SD, Kuhn MJ. Primitive neuroectodermal tumor: CT, MRI and angiographic findings. *Comput Med Imag Graphics*, 1992; 16:291~295
 43. Robles HA, Smirniotopoulos JG, Figueroa RE. Understanding the radiology of intracranial primitive neuroectodermal tumors from a pathological perspective: a review. *Semin Ultrasound CT MR*, 1992; 13:170~181
 44. Fitz C. Magnetic resonance imaging of pediatric brain tumors. *Top Magn Reson Imaging*, 1993; 5:174~189
 45. Forsyth PA, Petrov E, Mahallnati H, et al. Prospective study of post operative magnetic resonance imaging in patients with malignant gliomas. *J Clin Oncol*, 1997; 15:2 076~2 081
 46. Maroldo TV, Barkovich AJ. Pediatric brain tumors. *Semin Ultrasound CT MR*, 1992; 13:412~448
 47. Davis PD. Tumors of the brain. In: Cohen MD, Ed-

- words MK, ed. Magnetic resonance imaging of children. Philadelphia: BC Decker, 1990;155~220
48. Lantos PL, Vandenberg SR, Kleihues P. Tumours of the nervous system. In: Graham DI, Lantos PL, ed. Greenfield's Neuropathology. 6th ed. Vol 2. London: Arnold, 1997;583~879
 49. David R, Lamki N, Fan S, et al. The many faces of neuroblastoma. Radiographics, 1989; 9:859~882
 50. Phodes RH, Cole M, Takaoka Y, et al. Intraventricular cerebral neuroblastoma. analysis of subtypes and comparison with hemispheric neuroblastoma. Arch Pathol Lab Med, 1994; 118:897~911
 51. Bennett JP, Rubinstein LJ. The biological behavior of primary cerebral neuroblastoma; a reappraisal of the clinical course in a series of 70 cases. Ann Neurol, 1984; 16:21~27
 52. Ganti SR, Silver AJ, Diefenbach P, et al. Computed tomography of primitive neuroectodermal tumours. AJNR, 1983; 4:819~821
 53. Hinshaw DB, Ashwol S, Thompson JR, et al. Neuro-radiology of primitive neuroectodermal tumours. Neuro-radiology, 1983; 25:87~92
 54. Kingsley DPE, Harwood-Nash DCF. Radiological features of the neuroectodermal tumours of childhood. Neuroradiology, 1984; 26:463~467
 55. Altman N, Fitz CR, Chuang S, et al. Radiologic characteristics of primitive neuroectodermal tumours of children. AJNR, 1985; 6:15~18
 56. Davis PC, Wichman RD, Takei Y, et al. Primary cerebral neuroblastoma: CT and MRI findings in 12 cases. AJNR, 1990; 11:115~120
 57. Figneroa RE, EL Gammal T, Brooks BS. MR findings on primitive neuroectodermal tumours. J Comput Assist Tomogr, 1989; 13:773~778
 58. Wiegel B, Harris TM, Edwards MK, et al. MR of intracranial neuroblastoma with dural sinus invasion and distant metastases. AJNR, 1991;12:1198~1120
 59. Zimmerman RA, Bilaniuk LT. CT of primary and secondary craniocerebral neuroblastoma. AJR, 1980; 135:1239~1242
 60. Chambers EF, Turski PA, Sobel D, et al. Radiologic characteristics of primary cerebral neuroblastoma. Radiology, 1981; 139:101~104
 61. Mork SJ, Rubinstein LJ. Ependymoblastoma. a reappraisal of a rare embryonal tumor. Cancer, 1985; 55:1536~1542
 62. Dorsay TA, Rovira MJ, Ho VB, et al. Ependymoblastoma: MR presentation. a case report and review the literature. Pediatr Radiol, 1995; 25:433~435

第十节 脑神经肿瘤

在 WHO 1993 年分类的第一大类肿瘤——神经上皮组织肿瘤中包括了九小类肿瘤,而将面颅和脊神经肿瘤分为第二大类。WHO 2000 年分类的第一大类仍为神经上皮组织肿瘤,但它包括了十一小类肿瘤,与 WHO 1993 年分类主要不同之处有二:①将原第二大类——脑和脊神经肿瘤纳入了神经上皮组织肿瘤项下,称之为周围神经肿瘤;②新增加了一小类,即神经母细胞肿瘤。WHO 2000 年分类中的“周围神经肿瘤”与 WHO 1993 年分类中的脑和脊神经肿瘤也有所不同,前者删除了原来“神经纤维瘤”中的“2.2.1 局限型神经纤维瘤”,增加了“神经束膜瘤”及其变型。以及在原来的“恶性周围神经鞘膜肿瘤”中增加了一个变型,即黑素砂粒型。WHO 2000 年分类中新增加的神经母细胞肿瘤一类,共包括了三种肿瘤,即嗅神经母细胞瘤、嗅神经

上皮瘤以及肾上腺和交感神经系统的神经母细胞瘤,这三种肿瘤中前两种原包括在 WHO 1993 年分类的“神经元和混合神经元-神经胶质肿瘤”类中,而后一种为新增加者。实际上 WHO 2000 年分类中的“神经母细胞瘤”类中所包括者为发生于周围神经的,即发生于脑和脊神经的神经母细胞瘤,而不包括发生于中枢神经的神经母细胞瘤。后述的这些肿瘤在 WHO 2000 分类中都包括在“胚胎性肿瘤”类中。如前所述,本书力求按 WHO 2000 年分类叙述,故本节中除包括了神经鞘膜瘤和恶性周围神经鞘膜肿瘤等“周围神经肿瘤”类肿瘤外,还包括了嗅神经母细胞瘤。但本节不包括不发生于脑神经颅内段或极少发生于脑神经颅内段的肿瘤,如神经纤维瘤。神经纤维瘤和神经纤维瘤病,将分别于另章中叙述。

神经鞘膜瘤

【病理】

神经鞘膜瘤为生长缓慢的良性肿瘤。WHO 分类为 I 级,起源于由施万细胞即神经膜细胞构成的神经鞘膜,故过去又称施万细胞瘤或神经膜纤维瘤,肿瘤多发生于脑神经穿出软脑膜以外的较远端上,即位于脑外硬膜内的一段。该肿瘤为非胶质神经外胚层肿瘤^[1~4]。巨检为圆形或分叶状有包膜的肿块,边界清,其内常见囊变、脂肪变性、出血和坏死。镜下肿瘤有两种组织类型:Antoni A 型又称致密型和 Antoni B 型又称网状型。Antoni A 型肿瘤细胞呈梭形,排列成致密的纤维条索状或束带状,少数细胞排列成车轮状,基质为成熟的胶原纤维,平行于细胞长轴走行。Antoni B 型肿瘤细胞形态不一,细胞间排列疏松,间质网状纤维组成,胶原纤维很少,常伴各种退行性变如脂肪变性、色素沉着、黏液样基质。小区域的坏死、囊变及出血较常见^[5,6]。其变型为细胞型、丛状型和黑色素型。

【临床】

神经鞘膜瘤占颅内肿瘤 5%~10%,听神经瘤是最常见一种。占桥小脑角肿瘤的 75%~80%。通常为单发,占 95%。好发年龄 40~60 岁。儿童罕见,仅占儿童颅脑肿瘤 0.1%。女性多于男性,比例为 2:1,12 对脑神经除 I, II 对外,其余均有施万神经鞘膜,易侵犯感觉神经,运动神经受累较少。临床症状主要与累及的脑神经有关^[7~11]。

(一) 前庭神经 为第 VIII 对脑神经,是神经鞘膜瘤最常见发病部位,占脑神经肿瘤的 90%~95%,占桥小脑角肿瘤的 70%~80%。大多数起源于听神经前庭支的神经鞘膜的施万细胞^[2,9~11],蜗神经受累极少。早期主要局限在内听道内,由于周围骨管限制,对神经发生压迫而出现耳鸣、听力下降,当肿瘤较大时,向阻力较小的内听道外桥小脑角池方延伸,出现前庭功能损害症状。晚期,肿瘤推移压迫小脑、脑干、第四脑室,向上可经天幕裂孔伸至幕上,向下可达枕骨大孔缘引起脑干受压和梗阻性脑积水。

(二) 三叉神经 为第 V 对脑神经,神经鞘膜瘤发生率仅次于听神经瘤,占颅脑肿瘤的 0.2%~0.45%,占脑神经鞘膜瘤的 5%~6%。肿瘤起源于

三叉神经鞘膜,其生长部位为三型^[12]:半月节前型,即发生在颅后窝三叉神经根,累及桥小脑角池,占 15%~20%;半月节型,即发生在颅中窝颞叶底部的三叉神经半月节,占 50%,其中 25%呈哑铃状跨于颅中、后窝之间^[13];半月节后型,即肿瘤易侵犯海绵窦^[14]。临床首发症状为三叉神经痛、面部麻木、咀嚼肌萎缩,当肿瘤发展累及 VI、VII、VIII 脑神经时,可出现相应神经受损症状。5%起源于三叉神经颅外支,以眼支最常见,其次为交感神经链、颈丛或为迷走神经;三叉神经眼支受累可引起突眼、复视。颅后窝三叉神经瘤可引起共济失调、面神经和听神经功能减退。不典型三叉神经瘤可引起低位脑神经麻痹、锥体束征和颅内压增高征象,后者占 40%。

(三) 面神经 起源于面神经的神经鞘膜瘤居第三位。可发生于面神经近端和末梢^[15~18]。主要症状面神经麻痹和听力下降,80%为周围型(Bell 面瘫),最常见部位在颞叶面神经段,颞骨内面神经各段均可累及。

(四) 颈静脉孔区神经 累及者很少见,同时累及 IX、X、XI 脑神经,常呈哑铃状累及颅内外段,主要表现味觉减退、声带麻痹、斜角肌和胸锁乳头肌瘫痪。三组神经同时受累导致的 Vernet 综合征,更为罕见。肿瘤较大时,可由颈静脉孔近端延伸到颅后窝,导致听力下降、眩晕、共济失调、声嘶、吞咽困难等。

(五) 舌下神经 极少累及,可引起舌肌萎缩和瘫痪,步态不稳、耳鸣、舌下神经管扩大,较大时可扩展到颈静脉孔区。

(六) 其他脑神经 运动神经如动眼、滑车、展神经累及极少,主要表现为复视、视麻痹、眼肌瘫痪。神经鞘膜瘤预后较好,可以复发,但恶变极少。

【影像学】

(一) 平片 骨质改变只有当肿瘤较大时才会出现,主要表现为骨质破坏,骨质增生和硬化十分少见。

1. 听神经瘤:主要表现为岩锥内听道改变和蝶鞍改变。

(1) 岩锥内听道改变:80%可见患侧内听道扩大,并出现压迫性前后壁骨质吸收和骨质破坏。具体表现为①内听道宽径大于对侧,但两者相差小于 2.5 mm,约占 10%,为管内听神经瘤的常见表现;②内听道扩大,与对侧宽径相差 2.5 mm 以上,出口

宽大呈喇叭状或呈瓶状,有时内听道扩大并缩短呈漏斗状,占20%,为听神经瘤在管内膨胀性生长之故;③岩锥嵴呈缺口状骨破坏,提示肿瘤较大,破坏内听道结构,占22%,但岩骨尖尚存在;④岩骨尖和内听道同时被破坏,占3%;⑤当肿瘤较小或肿瘤生长在内听道内的蛛网膜下腔内时,内听道可正常,占20%;⑥双侧内听道扩大,常为双侧听神经瘤或慢性颅内压增高所致。

(2) 蝶鞍改变:表现为鞍背和后床突骨质吸收,甚至消失,这主要与肿瘤直接压迫和颅内压增高所致。

(3) 其他改变:包括松果体钙斑向对侧及向前方移位和颅内压增高征象。

2. 三叉神经瘤:主要引起岩骨尖前内侧平滑、锐利侵蚀性骨质吸收,岩锥和内听道因破坏而均见缩短。颅中窝三叉神经瘤可使蝶骨大小翼骨质吸收和破坏,也可引起中颅窝圆孔、卵圆孔及眶上裂扩大。有时可见患侧前床突尖和上移。

3. 面神经瘤:发生于面神经近端者与听神经瘤相似,常见内听道顶部骨质侵蚀破坏;远端者可沿面神经走行累及膝状神经节、鼓室或乳突气房。

4. 颈静脉孔区神经瘤:主要引起颈静脉孔扩大,多合并附近枕骨的压迫性骨吸收,可侵蚀寰椎。

5. 舌下神经瘤:常见舌下神经管扩大,较大时也可引起颈静脉孔扩大。

(二) 血管造影 大多数神经鞘膜瘤为无血管或少血管病灶^[7]。听神经瘤的椎动脉造影可显示桥小脑角池占位征影,表现小脑前下动脉移位,小脑上动脉和大脑后动脉的近端向上向内移位。基底动脉正常或稍向后移。可见浅淡肿瘤染色(图15-81)。三叉神经瘤中,1/4病例为富血管性肿瘤,侧位片可见大脑中动脉、脉络膜前动脉及基底静脉上抬,邻近血管移位、延伸和包绕,而弥漫性血管染色、动静脉分流及引流静脉早现并不常见。良恶性神经鞘膜瘤仅从血管造影表现不易分辨。

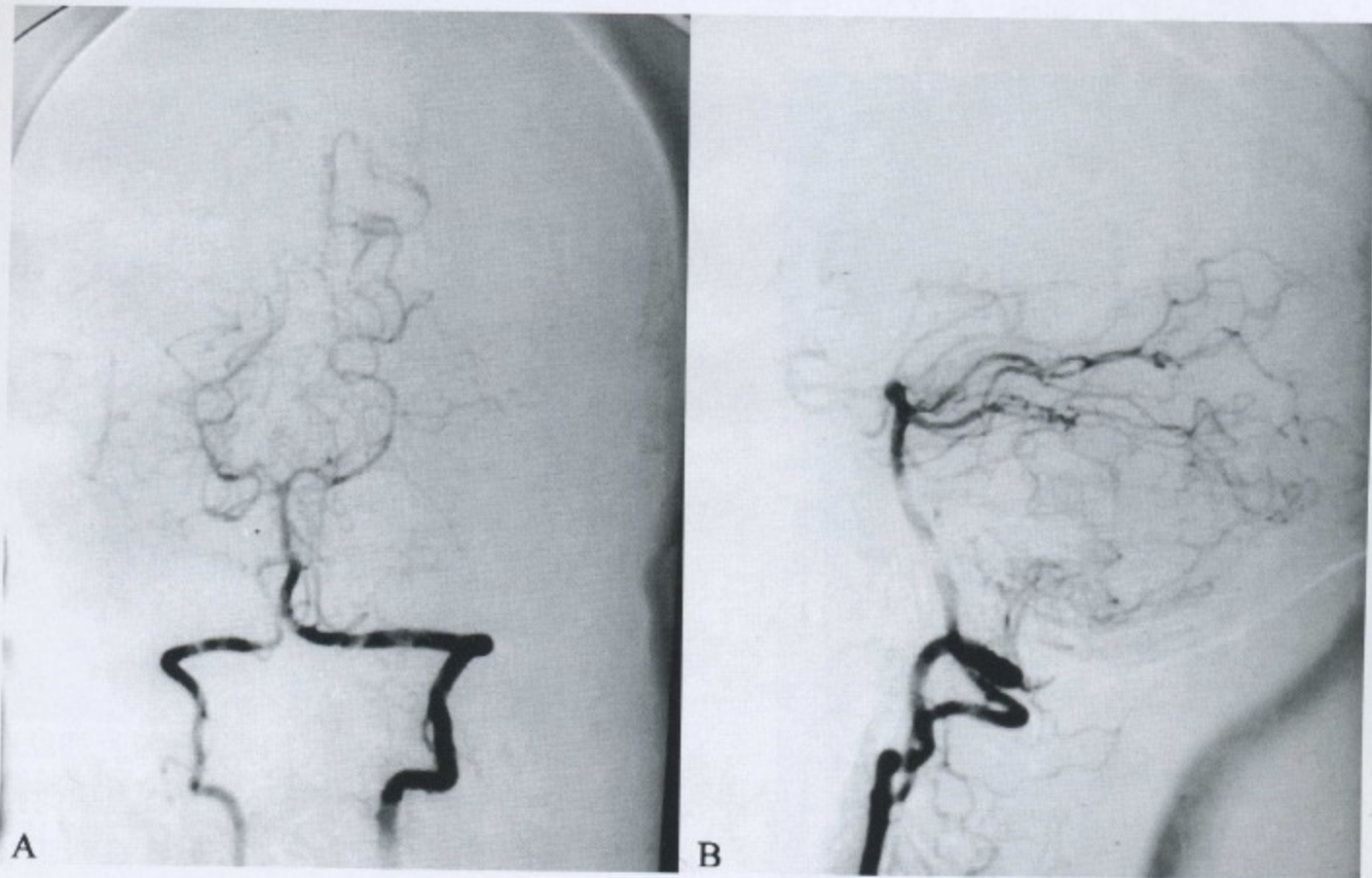


图15-81 听神经瘤

A. 椎动脉造影动脉期正位显示左侧桥小脑角区占位征象,左小脑后下动脉向下向右移位,左小脑上动脉近端向上向内移位,肿瘤染色浅淡。B. 椎动脉造影动脉期侧位显示左大脑后动脉近端向上移位,左小脑后下动脉向下移位。

(三) CT

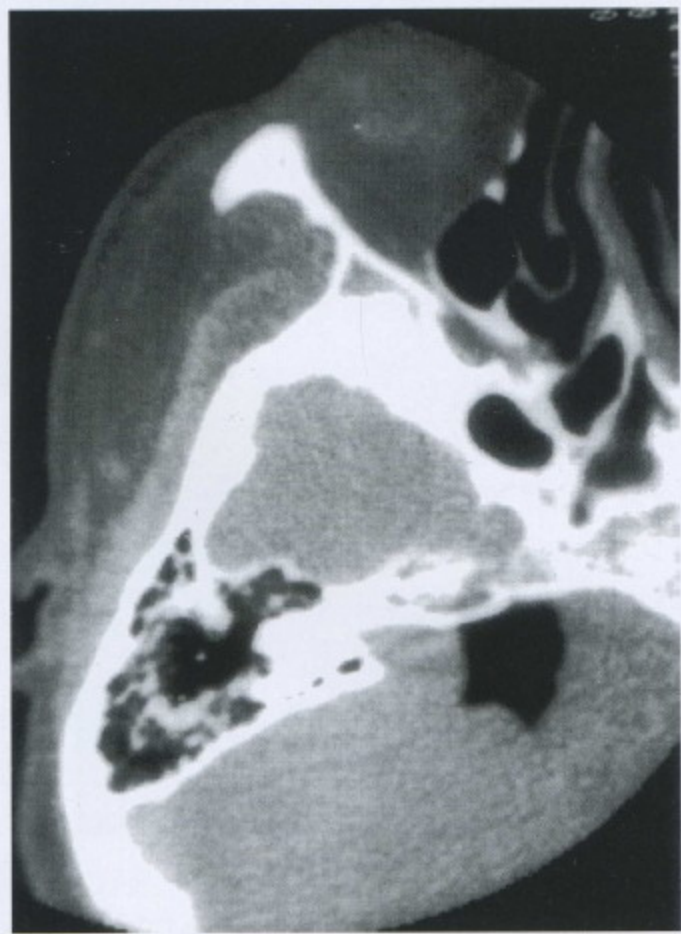
1. 听神经瘤

(1) 微小听神经瘤:指瘤体直径小于1.0 cm的小肿瘤^[19, 20],少数作者则定为0.5~1.5 cm。肿瘤

位于管内,骨窗显示内听道无或轻微扩大,CT扫描容易漏诊,增强后扫描可见肿瘤明显均匀强化。

水溶性造影剂CT脑池造影和气体CT脑池造影扫描有助于微小听神经瘤的检出。水溶性造影剂

CT脑池造影,由 Rosenballm 等于 1976 年首先报道,它可提高微小听神经瘤的发现率。正常情况下,桥小脑角池造影时呈三角形,前外侧边是岩骨后缘和内听道,内侧边是脑桥,后边是小脑,顶为小脑天幕,可清楚显示听神经自脑干穿过桥小脑角池至内听道的全过程。听神经瘤在造影中则表现为桥小脑角池内充盈缺损,局部脑池闭塞或扩大,使该池不连续,邻近的环池扩大。肿瘤内缘的蛛网膜下腔呈外套状,提示肿瘤位于脑外。肿瘤向管外生长时,可见邻近脑干被推移、旋转或成角;第四脑室受压变扁。气体 CT 脑池造影与水溶性造影剂 CT 脑池造影相比,优点为较前者更为敏感。由 Sortland 于 1978 年首次报道此方法可检出管内听神经瘤和听神经瘤管外生长情况。Kricheff(1979 年), Wende (1980 年)证实此方法有很大应用价值。造影时常显示内听道内不能充气(图 15-82)或看到肿瘤呈弧形凸出于内听道口,肿瘤较大时可显示池内软组织块影或桥小脑角池闭塞等情况。但此方法缺点为假阳性率较高,病人有头痛等副作用,临床上现已很少使用。



15-82 微小听神经瘤

气体 CT 脑池造影显示内听道不充气,局部可见软组织块影。

(2) 中等大小听神经瘤:肿瘤直径 1.5~3.0 cm 者^[8,9],平扫多呈低等混合密度或略低密度,少数为低密度或略高密度。呈圆形或椭圆形,边界欠

清,瘤周多无水肿,少数为轻度,可有轻微占位效应。可见囊变,钙化、出血极为少见。增强后扫描多数明显强化,较为均匀。骨窗可显示内听道扩大^[10](图 15-83)。

(3) 大听神经瘤:指肿瘤直径大于 3.0 cm 者,平扫多呈低等混合密度,少数呈低密度或略高密度,肿瘤多呈不规则形,边界多较清楚,瘤周多见轻度水肿,占位效应明显。肿瘤内多见囊变,亦可见坏死,钙化和出血少见。肿瘤常以内听道为中心向桥小脑角生长,紧贴岩骨,多数呈锐角相交,少数呈钝角相交。肿瘤生长到一定程度可引起脑干受压移位、旋转,第四脑室受压移位、变形甚至闭塞,有时肿瘤向上生长可使同侧侧室颞角、三角区抬高,并使第三脑室变形移位,也可压迫中脑导水管引起梗阻性脑积水。骨窗显示内听道扩大呈漏斗状,可见骨质吸收。增强后扫描肿瘤呈不均匀强化,以环状强化及斑片状强化为多见(图 15-84,图 15-85),此强化不均匀性与瘤体内囊变、坏死、含铁血黄素沉着、脂肪变性有关^[21,22],肿瘤实质部分的微血管分布不均匀也可影响其强化均匀性。CT 对听神经瘤显示率为 88%,术前定位、定性诊断可达 65%~84%,增强后扫描可达 85%以上。

2. 三叉神经瘤:CT 平扫为等、低密度或低、等混合密度灶^[12]。多呈圆形或卵圆形,跨颅中、后窝生长时,呈哑铃状(图 15-86),边界清楚,瘤周多无水肿带,肿瘤较小时,无占位征象,较大时可出现明显的占位征象,表现为颅中窝膨大、鞍上池和脑桥受压、颞叶移位、第三脑室变形,累及颅后窝的肿瘤可造成第四脑室和中脑导水管变形、移位。若出现咀嚼肌萎缩和瘤内脂肪变性为其肿瘤特征性表现^[10]。增强后扫描多为均匀或环状增强。骨窗常可见岩骨尖骨质吸收甚至破坏性改变。

3. 面神经瘤:发生于近端者与听神经瘤 CT 表现相似^[15,16]。发生于面神经通路上如面神经膝状神经节、面神经管、乳突气房时,在这些区域可出现多叶状软组织肿块以及面神经通道上的结构侵蚀、破坏。

4. 颈静脉孔区神经瘤:起源于后组脑神经,多向颅后窝下部生长,主要表现为颈静脉孔区软组织肿块,CT 密度与其他脑神经瘤相似。骨窗可伴邻近骨质结构破坏、颈静脉孔扩大、寰椎侵蚀等改变。

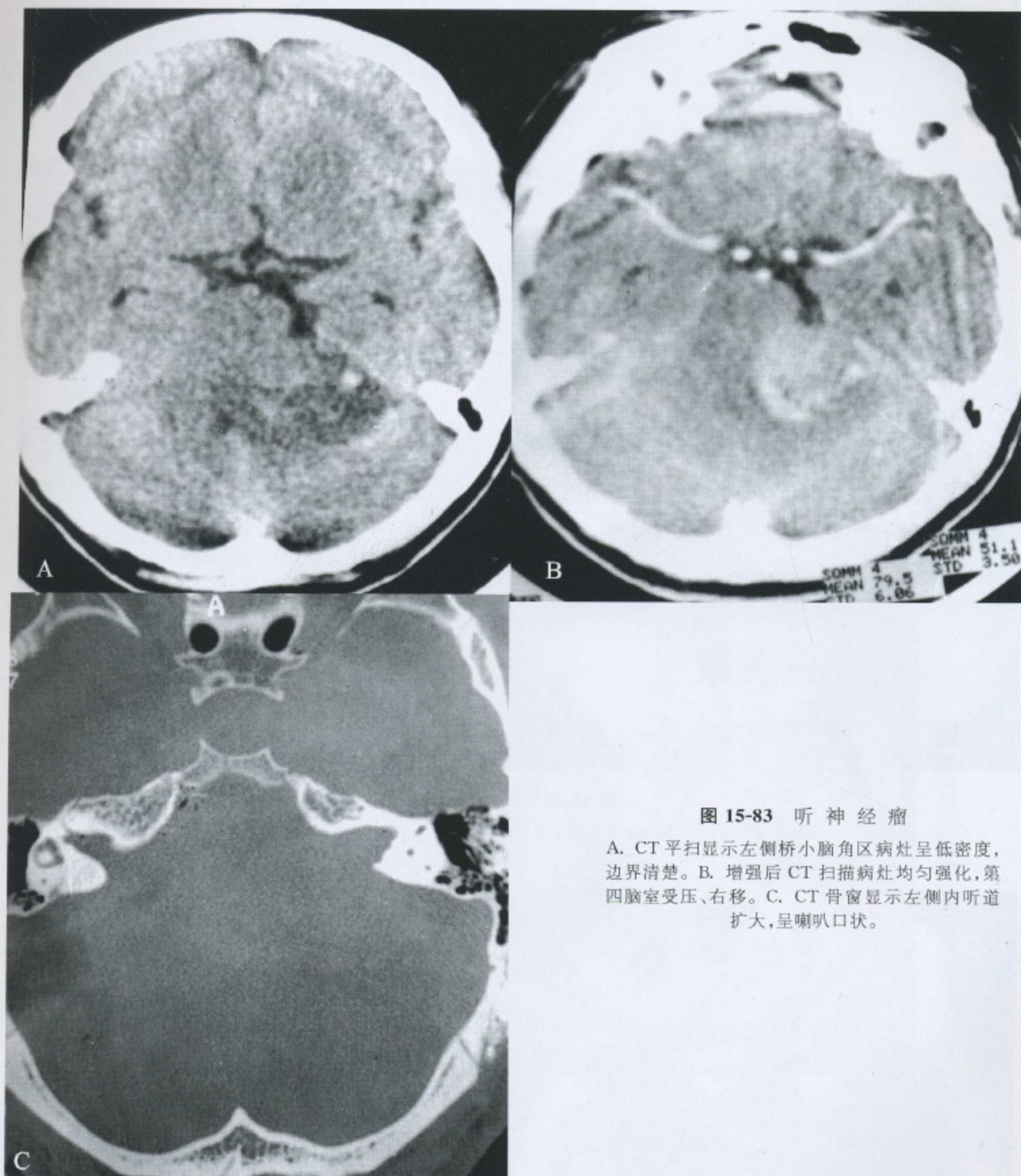


图 15-83 听神经瘤

A. CT 平扫显示左侧桥小脑角区病灶呈低密度，边界清楚。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化，第四脑室受压、右移。C. CT 骨窗显示左侧内听道扩大，呈喇叭口状。

5. 其他脑神经瘤^[23~26]：如舌下神经瘤，局部可见软组织肿块影，骨窗常见舌下神经管扩大，较大时也可引起颈静脉孔扩大^[27~30]。

(四) MRI 由于 MRI 分辨力高、无损伤、无颅骨伪影及可三维成像等特点，是目前诊断听神经瘤最为敏感的定位定性诊断方法。MRI 对听神经瘤诊断准确率可达 100%，与脑池造影 CT 检查相似。但 MR 无创伤、无副作用，显得更加优越，Gd-DTPA 造影剂的应用使微小听神经瘤诊断及桥小脑角肿瘤

的鉴别诊断迈上了新台阶。MRI 用于诊断听神经瘤、三叉神经瘤时，多采用横断面和冠状面成像。上海复旦大学华山医院研究资料显示 MRI 对听神经瘤的诊断敏感性达 96%；术前定位定性诊断率分别达 94%、94%。

1. 听神经瘤：MRI 平扫时 T₁WI 多数呈略低信号或呈等信号(图 15-87)，少数呈低等混合信号，T₂WI 上多呈高信号，少数呈高等混合信号。肿瘤多数呈椭圆形或不规则形，少数呈哑铃状，边界较清

楚,较大肿瘤可见瘤周水肿,伴明显占位效应,显示患侧桥小脑角池受压、移位甚至闭塞。较大肿瘤可见瘤周水肿,伴明显占位效应,显示患侧桥小脑角池受压、移位甚至闭塞,脑干受压、移位或旋转,四脑室

受压、移位甚至闭塞。向上生长可使同侧侧脑室颞角、三角区抬高,可使第三脑室变形移位,也可压迫中脑导水管引起幕上脑积水。增强后扫描多呈均匀或不均匀性强化。

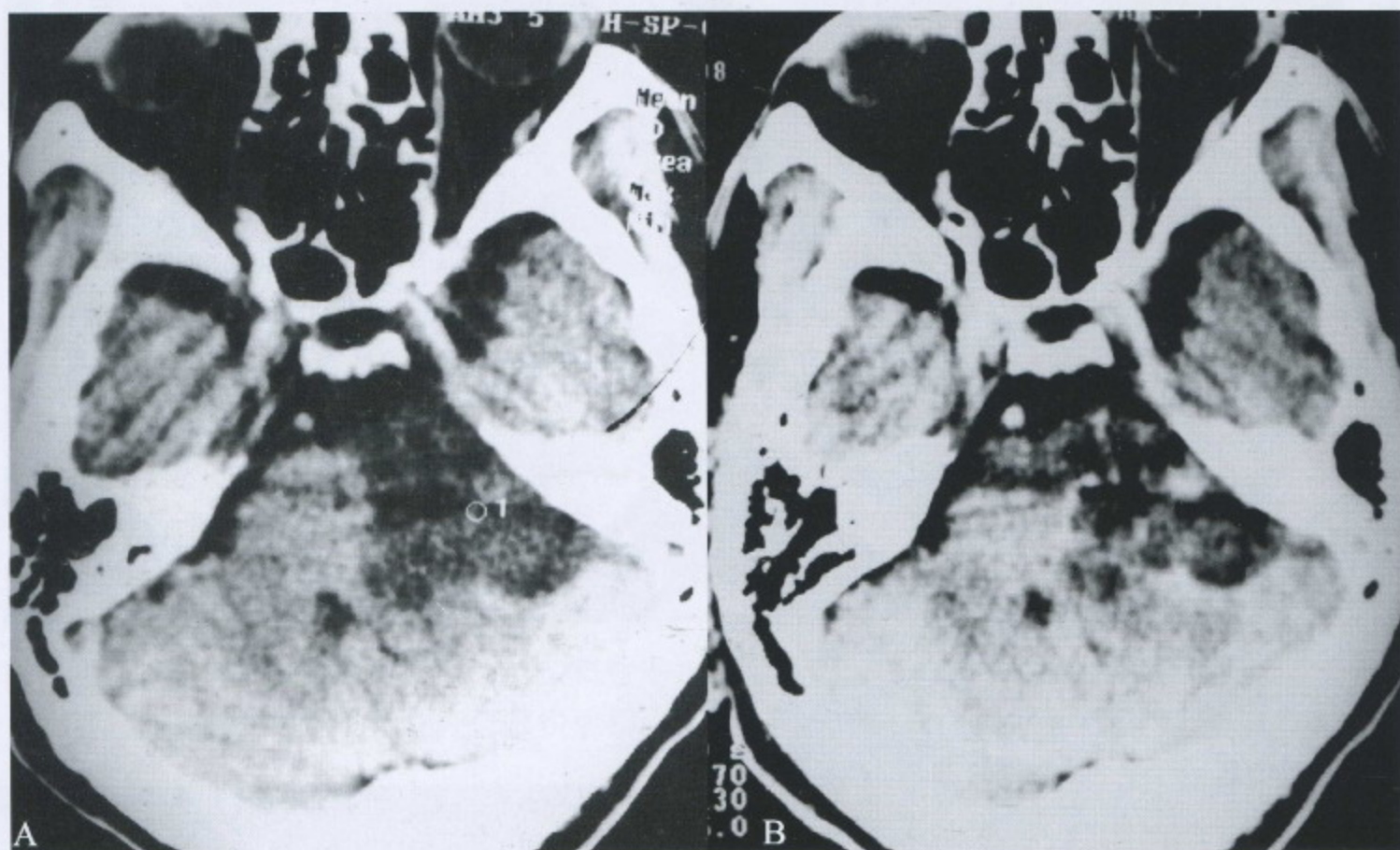


图 15-84 听神经瘤

A. CT 平扫显示左侧桥小脑区病灶呈低等混合密度。B. 增强后 CT 扫描病灶不均匀强化,部分呈环状,部分呈片状。

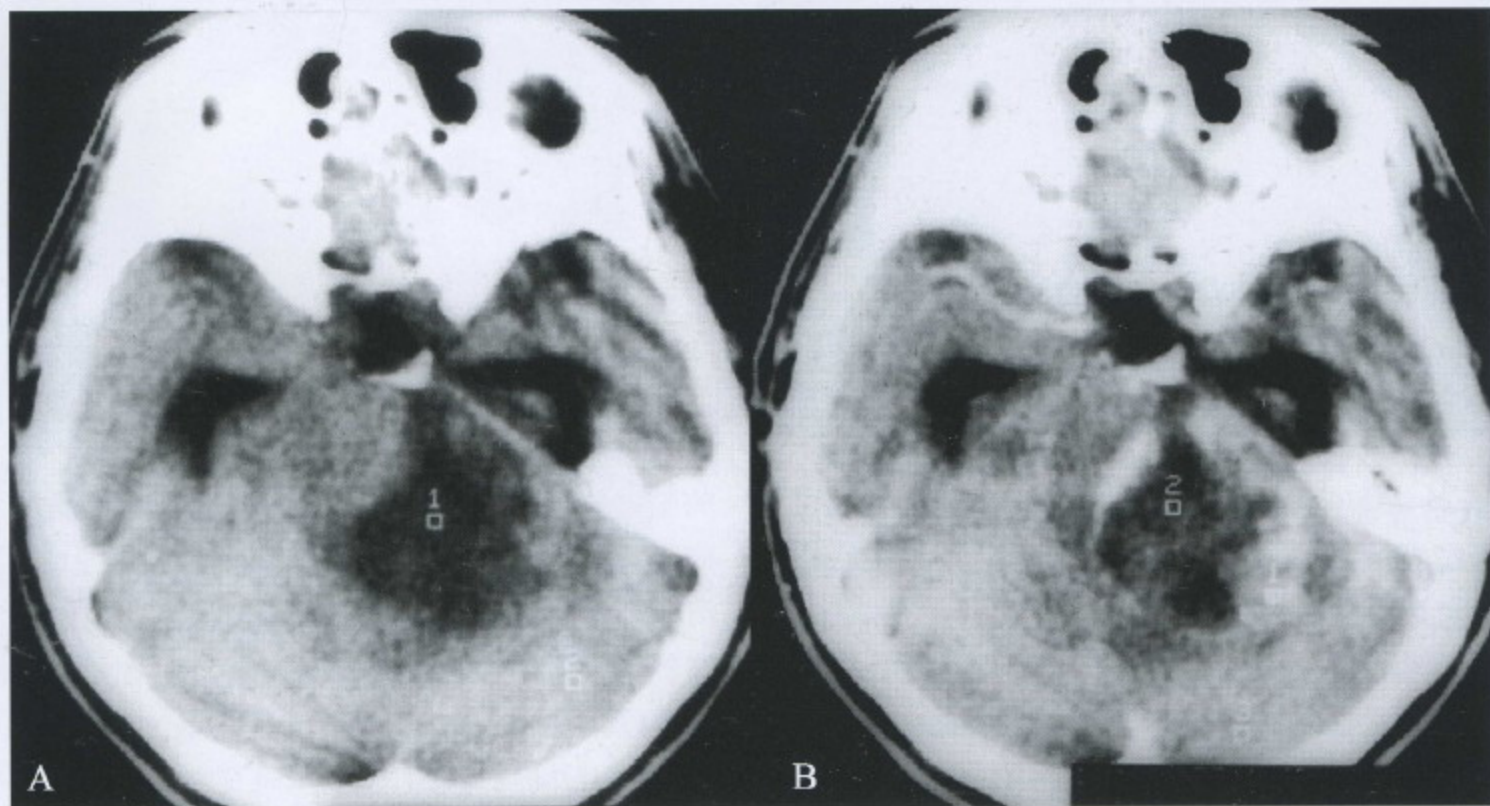


图 15-85 听神经瘤

A. CT 平扫显示左侧桥小脑角区病灶呈低等混合密度。B. 增强后 CT 扫描病灶不均匀强化。

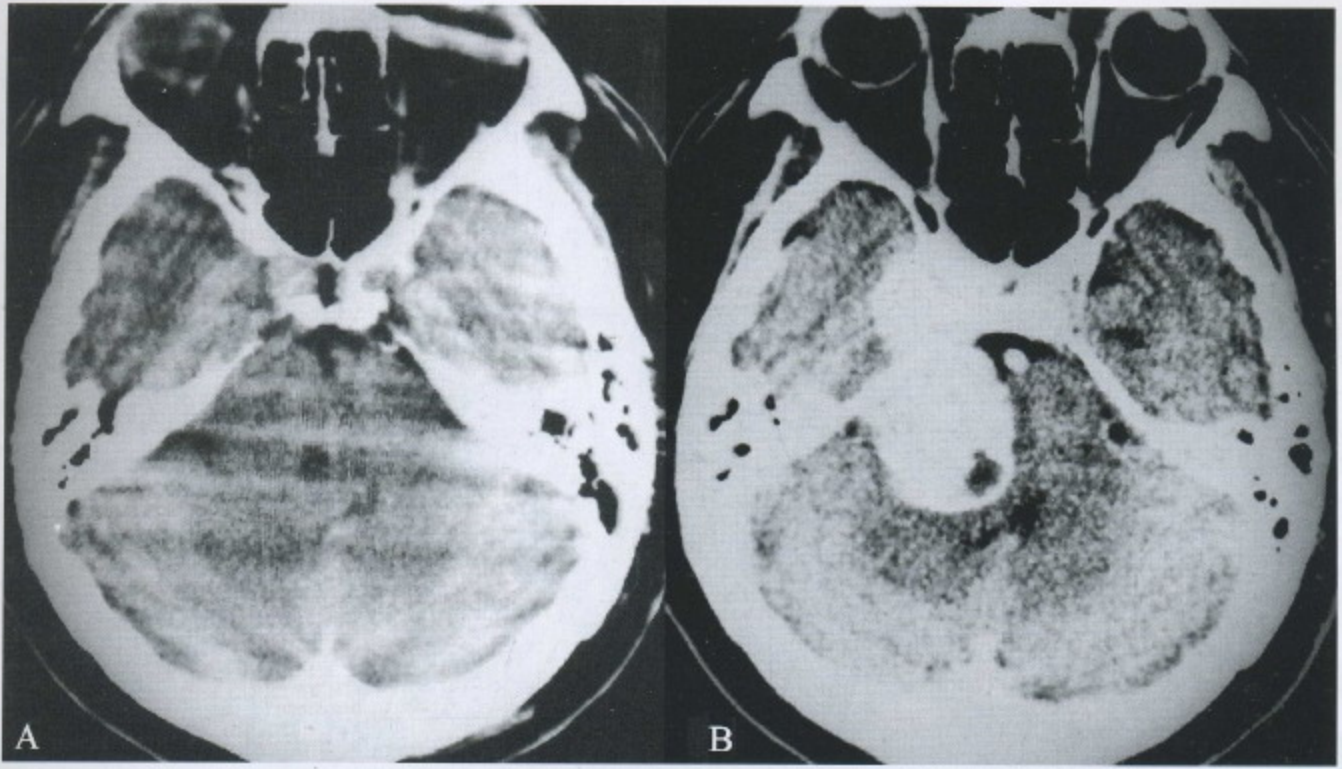


图 15-86 三叉神经瘤

A. CT 平扫显示右侧跨颅中、后窝病灶呈等密度。B. 增强后 CT 扫描病灶明显强化,呈哑铃状,其内可见小的囊变区。

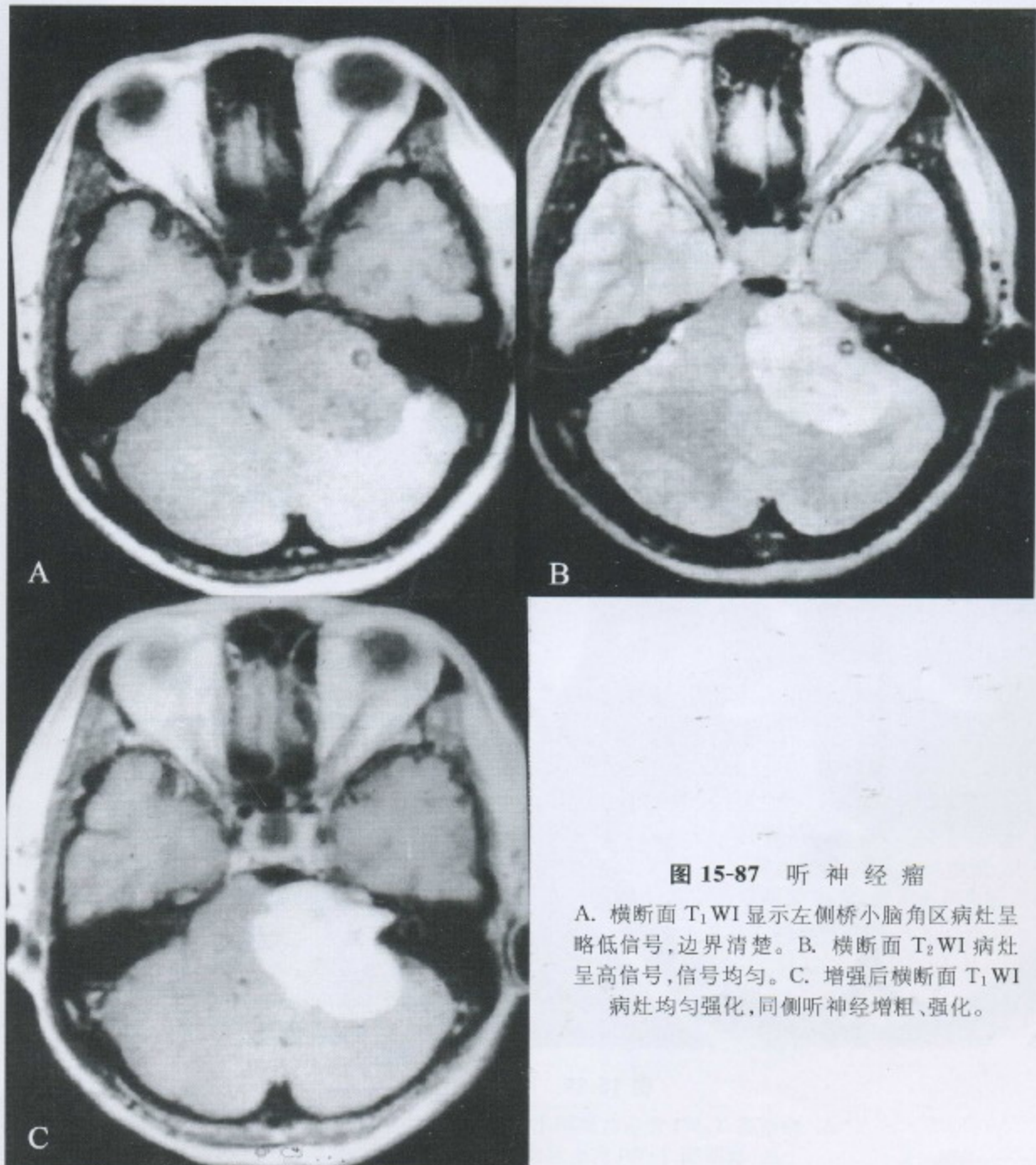


图 15-87 听神经瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左侧桥小脑角区病灶呈略低信号,边界清楚。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号,信号均匀。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶均匀强化,同侧听神经增粗、强化。

根据上海复旦大学华山医院 135 例听神经瘤手术病理与 MRI 对照研究发现听神经瘤可分为三类。①实质型： T_1 WI 呈低或等信号， T_2 WI 呈高信号，两者都均匀，显微镜下肿瘤多为 Antoni A 型；②实质伴囊变型： T_1 WI 呈低等信号， T_2 WI 呈不均匀

高信号(图 15-88)，镜下发现肿瘤内囊变、坏死、出血、钙化、肿瘤血管流空及脂肪变性较多见，多见于 Antoni B 型；③囊型：多为肿瘤实质完全囊变所致， T_1 WI 呈低信号， T_2 WI 呈高信号(图 15-89)。瘤周可见包膜， T_1 WI、 T_2 WI 均为低信号。

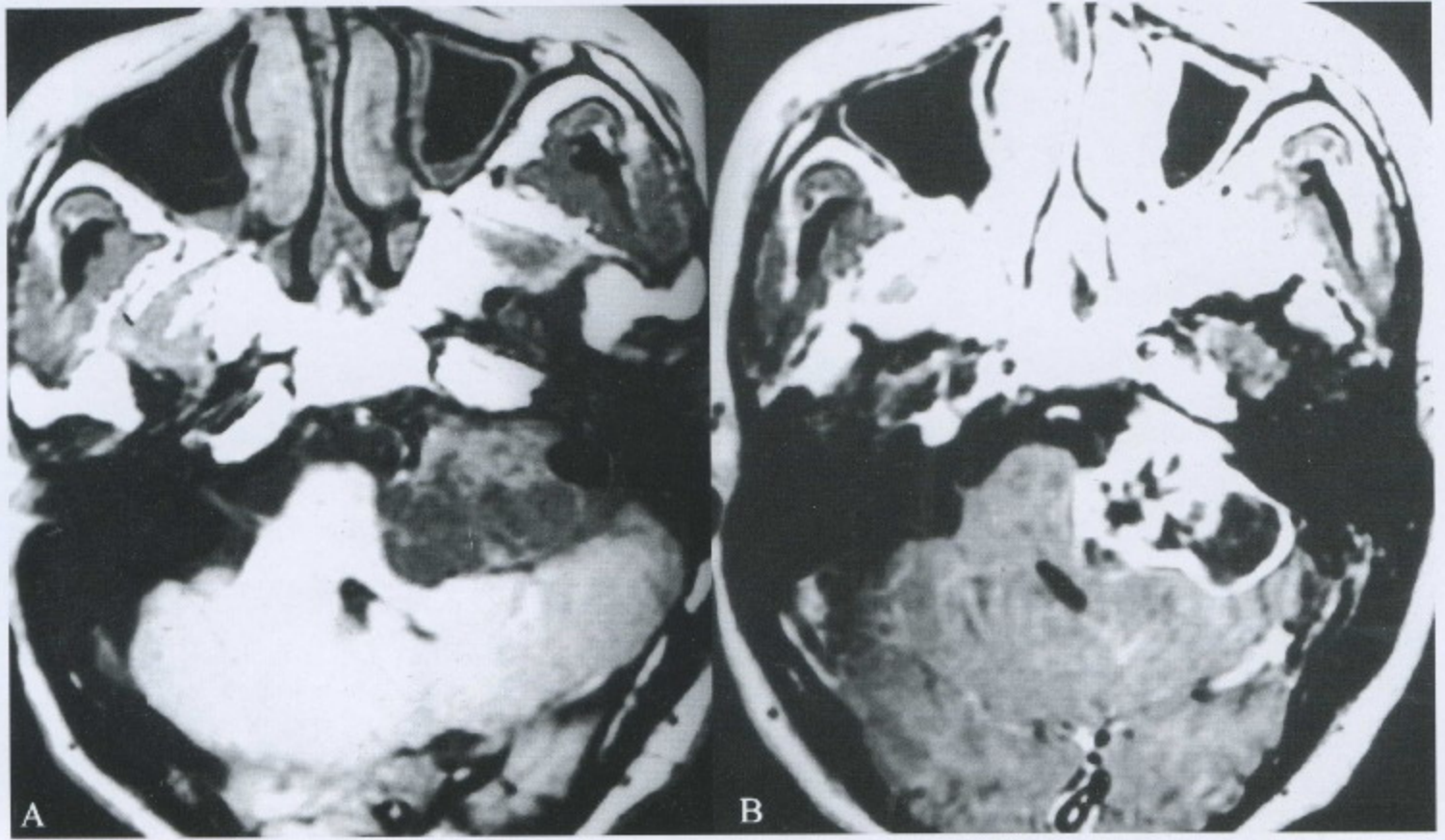


图 15-88 听神经瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示左侧桥小脑角区病灶呈低等混合信号，边界清楚，第四脑室受压、右移。
B. 增强后横断面 T_1 WI 病灶不均匀强化。

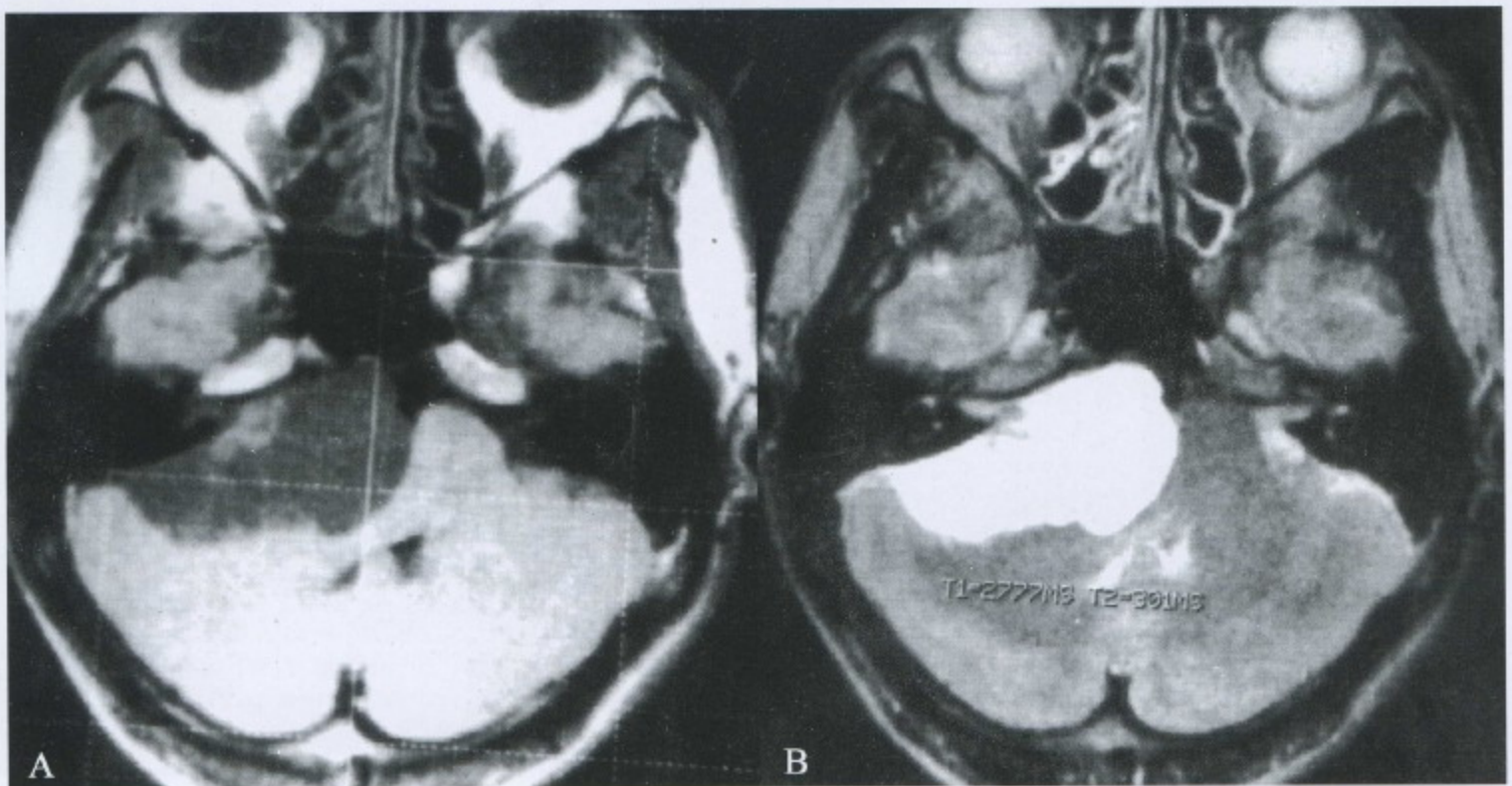


图 15-89 听神经瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右侧桥小脑角区病灶呈低信号，边界清楚。
B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号，与听神经关系密切。

2. 微小听神经瘤:当瘤体直径小于 4 mm 时,平扫第Ⅶ、第Ⅷ脑神经束无明显增粗,内听道无扩大^[20],增强后扫描可见神经束点状强化。瘤体直径大于 4 mm 时, T_1 WI 呈等信号或略低信号,边界清楚,瘤周无水肿,占位效应无或轻微,内听道轻微扩大,增强后扫描可见瘤体均匀强化,第Ⅶ、第Ⅷ脑神经束局部呈结节状增粗且与肿瘤相连(图 15-90),严重者可呈瘤样增粗。增强后 MR 扫描对微小听神经瘤及肿瘤对邻近结构侵犯情况的观察均甚为清晰^[23]。

3. 三叉神经瘤:平扫 T_1 WI 呈等信号、低信号或低等混合信号, T_2 WI 多呈高信号(图 15-91)。肿瘤多呈圆形或卵圆形,跨颅中、后窝者呈哑铃状,边

界清楚,瘤周多无水肿,肿瘤较小时,无占位征象,较大时可出现明显的占位征象,与 CT 表现相仿。其特征表现为三叉神经束增粗和颞骨岩部在 T_1 WI 上的高信号消失。若出现咀嚼肌萎缩和肿瘤内脂肪变性为其另一特征表现。位于三叉神经半月节的肿瘤可使麦氏腔扩大、变形、海绵窦内信号异常。增强后扫描多为均匀或环状强化。

4. 面神经瘤^[11, 12]:可发生于面神经通路上的任何部位,平扫 T_1 WI 呈等或低信号, T_2 WI 上呈高信号。多为分叶状,边界较清,瘤周水肿较轻。可造成面神经通道上结构侵蚀、破坏^[11]。

5. 颈静脉孔区神经瘤:起源于后组脑神经,多向颅后窝下部生长,表现为颈静脉孔区软组织肿块,

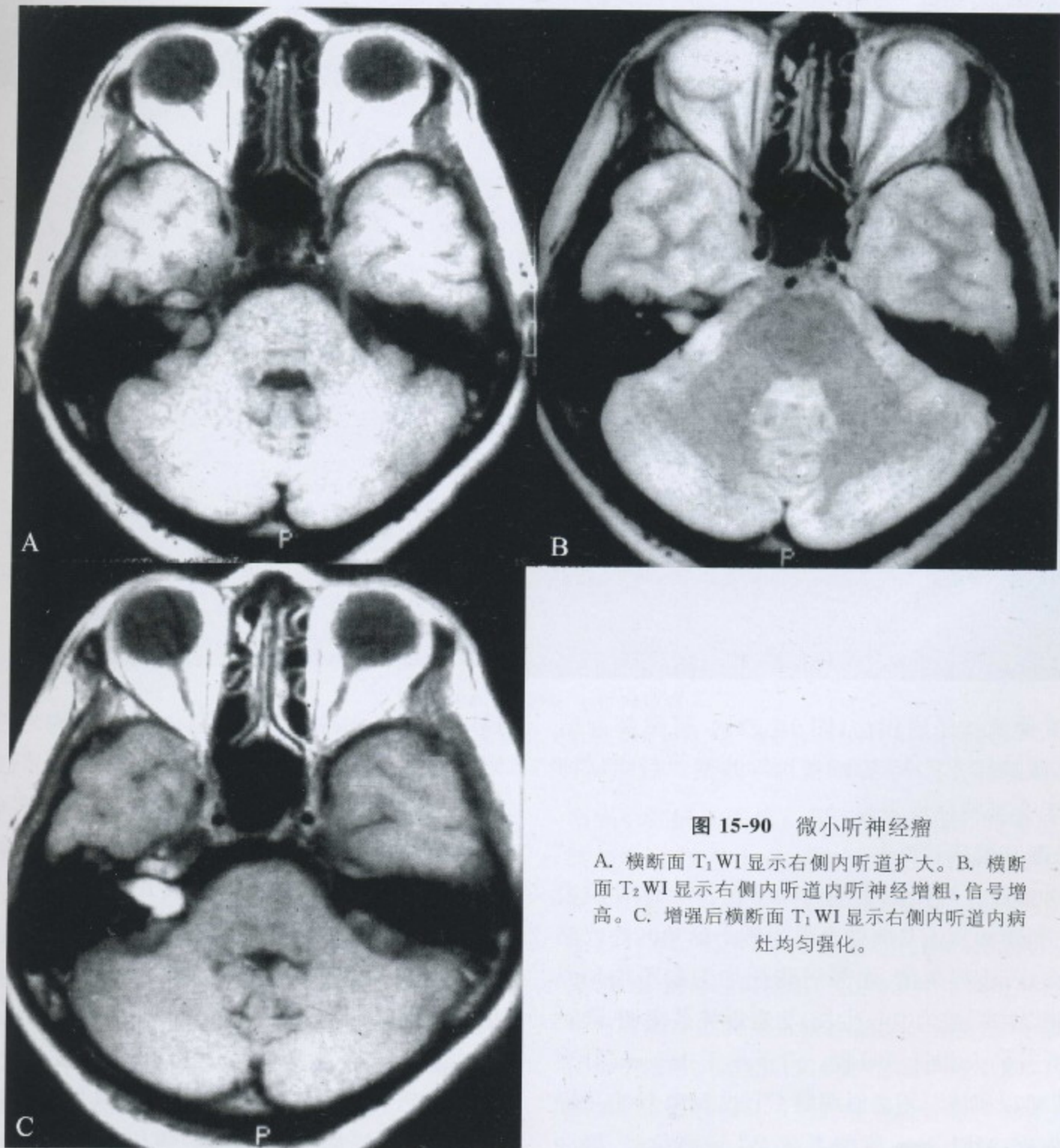
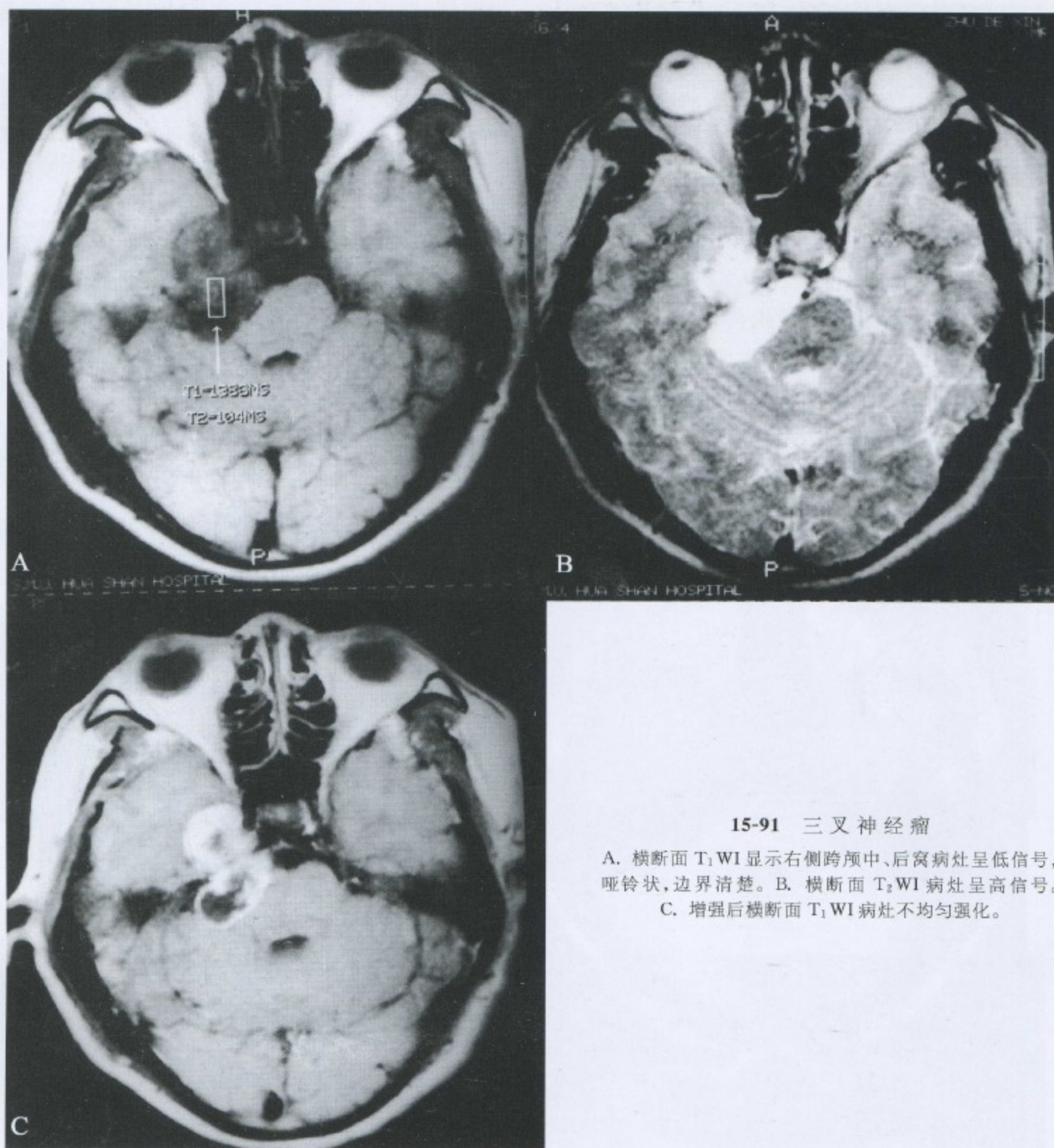


图 15-90 微小听神经瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右侧内听道扩大。B. 横断面 T_2 WI 显示右侧内听道内听神经增粗,信号增高。C. 增强后横断面 T_1 WI 显示右侧内听道内病灶均匀强化。



15-91 三叉神经瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右侧跨颅中、后窝病灶呈低信号，哑铃状，边界清楚。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号。
C. 增强后横断面 T_1 WI 病灶不均匀强化。

信号与其他脑神经瘤相仿(图 15-92)。可见邻近结构破坏、颈静脉孔扩大、寰椎侵蚀等改变。后组脑神经束增粗为其特征性表现。

【诊断和鉴别诊断】

听神经瘤平片典型表现为内听道扩大伴骨质吸收，阳性率达 80%；CT 典型表现为桥小脑角区等或略低密度病灶，边界欠清，增强后病灶均匀或不均匀强化。肿瘤以内听道为中心生长，与岩骨关系密切，同时可伴内听道扩大和骨质吸收。对于小于 1.5 cm 肿瘤常规 CT 难以确诊。增强后薄层 CT 或 MRI 检查可提供可靠依据；MRI 表现典型者 T_2 WI 呈高信号，静注

Gd-DTPA 后肿瘤多为均匀强化，少数不均匀斑片状或环形强化。微小听神经瘤主要可见第Ⅶ、第Ⅷ脑神经束增粗，增强后可呈点状或结节状强化。一般诊断不难。

听神经瘤还需与下列病变相鉴别。①脑膜瘤：发生于桥小脑角者极少见。CT 平扫多呈等密度或略高密度，增强后均匀强化，肿瘤内钙化常见，颞骨、岩骨骨质增生，不累及内听道。 T_1 WI 呈等信号， T_2 WI 呈高信号。动态 CT 或 MRI 增强扫描有助于两者鉴别^[27]。②转移瘤：发生于桥小脑角者较为罕见。临床有原发肿瘤史，颅内多发转移灶，瘤周水肿较明显，增强后可见不均匀强化。③基底动脉动脉

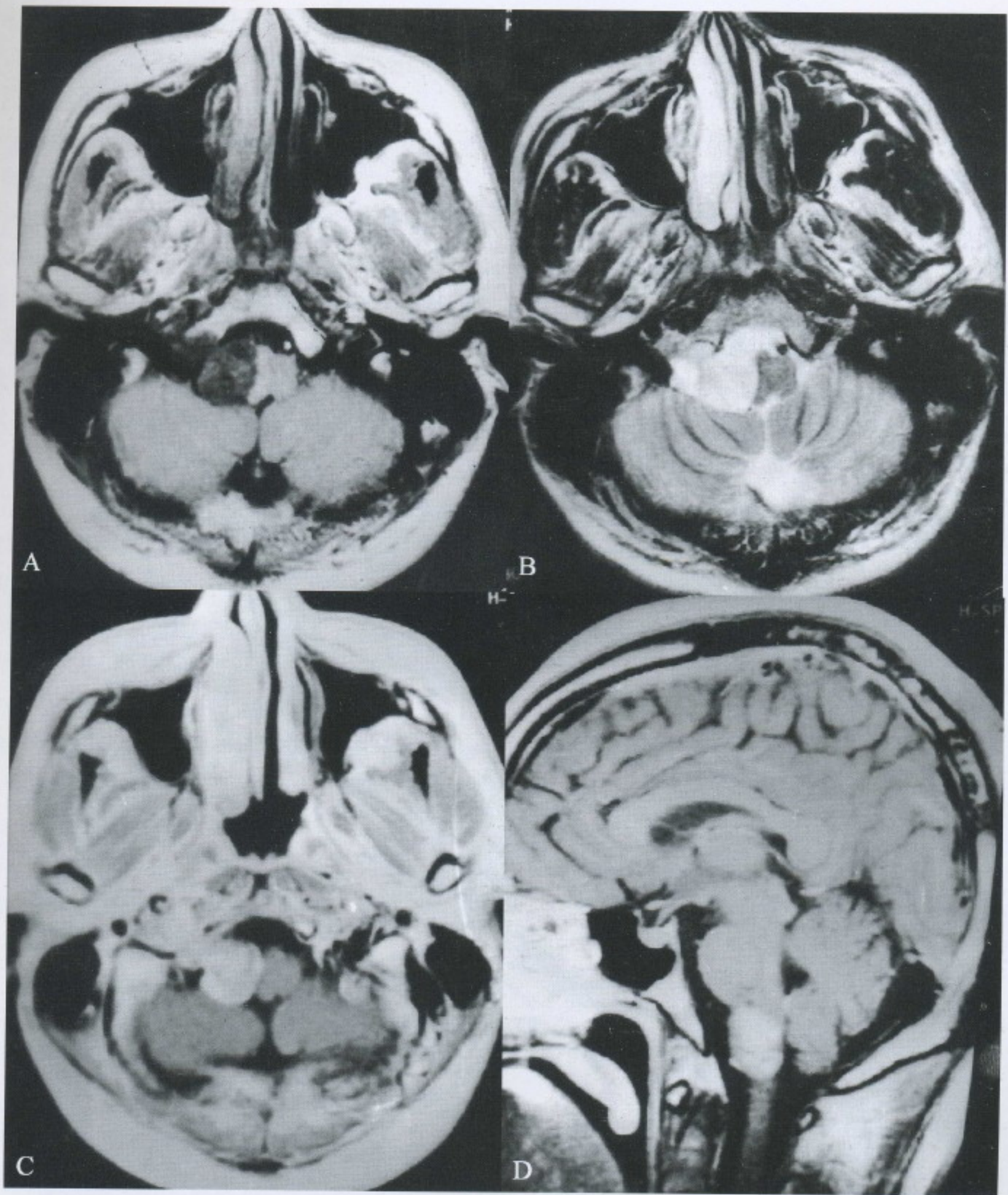


图 15-92 颈静脉孔区神经瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右侧颈静脉孔区病灶呈低信号,类圆形,信号均匀。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号。
C. 增强后横断面 T_1 WI 病灶均匀强化。D. 增强后矢状面 T_1 WI 病灶均匀强化,位于延髓腹侧面显示更清楚。

瘤:非血栓形成之巨大动脉瘤常突入桥小脑角区。CT 表现为略高密度,增强后明显均匀强化,强化区与血管相连。动态 CT 扫描显示肿瘤呈速升速降型时间-密度曲线。 T_1 WI、 T_2 WI 均呈血管流空的低信号影,边界轮廓较 CT 更清晰,MRA 可显示载瘤动脉。
④表皮样囊肿:CT 增强前后扫描均为低密度,囊壁可有钙化。 T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号,肿瘤形态不规则,具有沿脑池生长的钻孔习性的特点。
⑤蛛网膜囊肿:CT 密度与 MRI 信号均与脑脊液相仿,壁薄,

增强后扫描无强化。
⑥三叉神经瘤:肿瘤呈哑铃状,跨颅中、后窝生长为特征表现。CT 平扫为等或低密度,增强后显示均匀或不均匀强化,伴岩骨尖骨质破坏。 T_1 WI、 T_2 WI 信号变化与听神经瘤相仿。但无第 VII、第 VIII 脑神经束增粗。
⑦脑干外生型星形细胞肿瘤:可向前侧方生长突入桥小脑角。但肿瘤大部在脑干,使脑干增粗。增强后常呈轻度或中度不均匀强化。基底动脉向前移位并可见肿瘤包绕征象。脑干周围脑池变窄,甚至闭塞。
⑧微小听神经瘤应与面神经瘤、前庭

神经炎相区别,后者 MRI 显示第Ⅶ、第Ⅷ脑神经束略粗,增强后多强化,治疗后随访,神经束可恢复正常。

三叉神经瘤应与脑膜瘤、毛细胞型星形细胞瘤、颞底节细胞瘤、颈动脉和大脑后动脉的巨大动脉瘤、转移瘤、髓母细胞瘤、表皮样囊肿相鉴别。

颈静脉孔区神经瘤应与颈静脉球瘤相鉴别。

(吴恩惠 耿道颖 沈天真)

恶性周围神经鞘膜肿瘤

恶性周围神经鞘膜肿瘤(malignant peripheral nerve sheath tumors, MPNSTs)^[1, 2],又称间变性神经纤

维瘤、恶性施万瘤,其变型为上皮型,伴有间质和(或)上皮分化的恶性周围神经鞘膜肿瘤和黑色素瘤型。

恶性周围神经鞘膜肿瘤^[2, 3],十分罕见。神经纤维瘤病(NF-I型)中,5%~15%可发生恶变,形成肉瘤样变。原发于外周神经的恶性神经鞘膜肿瘤主要累及腹膜后、纵隔、内脏,也可累及颈、四肢近端的较粗大神经。脑神经中,最常侵犯为三叉神经的眼支、上颌支,听神经也可累及,但少见。也可弥漫侵犯颅底。

影像学表现无特征性,CT 和 MRI 可显示受累区的软组织肿块影,边界不清,肿块内可见囊变、坏死,增强后扫描可见不均匀强化(图 15-93)。在显示邻近结构的侵犯和多发病灶方面 MRI 优于 CT。

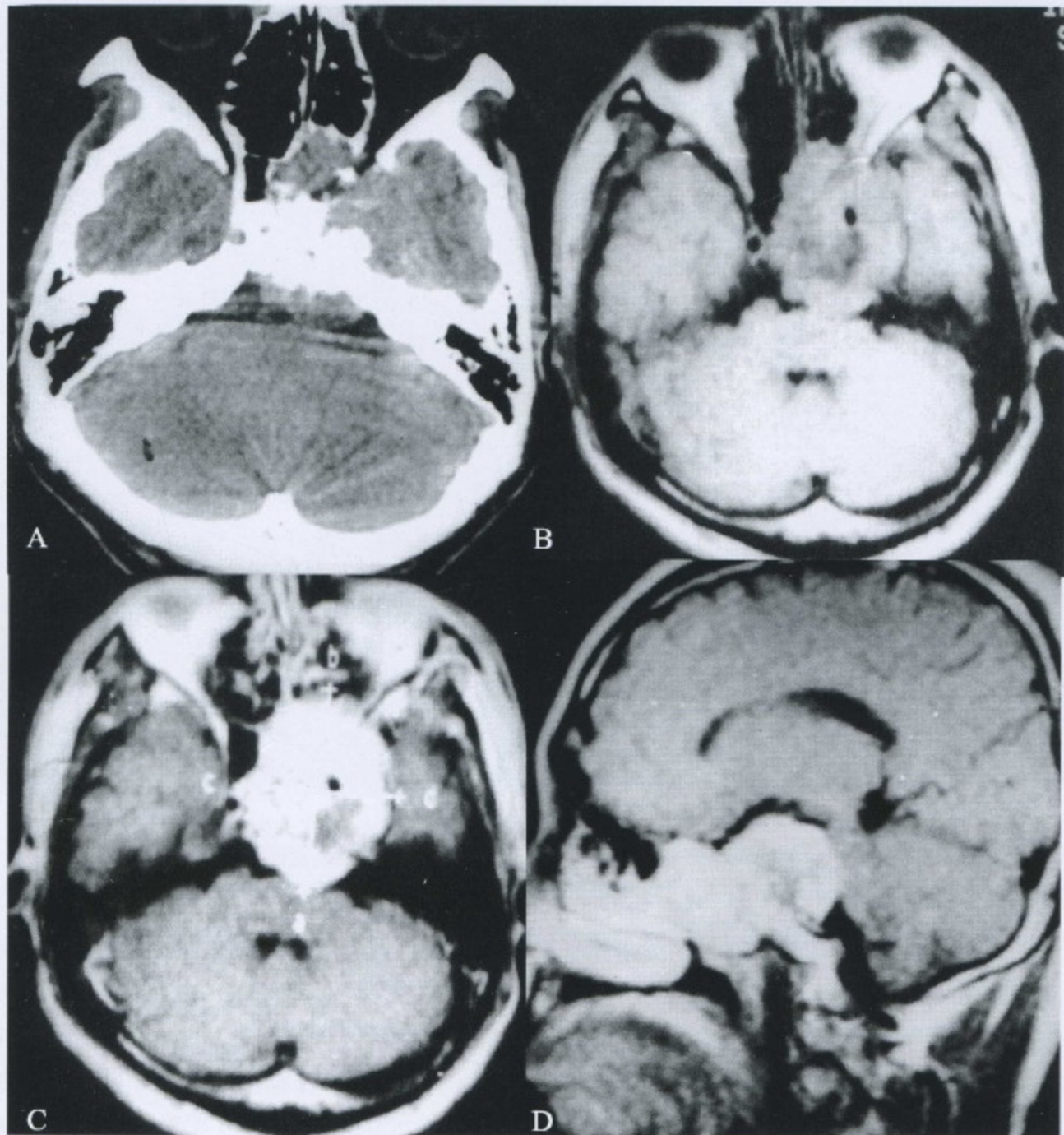


图 15-93 恶性周围神经鞘膜肿瘤

A. CT 平扫显示左颅中窝底病灶呈等密度,局部骨质破坏。B. 横断面 T₁WI 病灶呈等信号,累及后组筛窦。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶均匀强化,病灶内见包绕的血管流空影。D. 增强后矢状面 T₁WI 病灶均匀强化,累及范围广泛。

(吴恩惠 耿道颖 沈天真)

嗅神经母细胞瘤

嗅神经母细胞瘤十分罕见,WHO 分级为IV级。为起源于嗅黏膜嗅神经的双极感觉受体细胞,组织学上与肾上腺或交感神经节细胞瘤和视网膜母细胞瘤相似。占脑内肿瘤的0.06%。任何年龄均可发生,高峰年龄为20~50岁。男女发病无显著差异。主要表现为嗅觉丧失、鼻出血、视力障碍等症状。肿瘤易复发和转移,预后较差。CT平扫呈低或等密度,病灶形态不规则,边界不清,瘤周水肿多为中重度,占位效应严重;增强后多为不均匀强化。MRI可在前颅底骨质破坏区清晰显示鼻咽上部软组织肿块影,T₁WI呈低、等混合信号,T₂WI呈不均匀高信号,肿瘤形态多不规则,大小不一,瘤周水肿多为中重度,向脑内侵犯者可伴有脑水肿,增强后扫描为不均匀中度强化。对发现播散或直接侵犯中枢神经系统的病灶极有价值。一般CT和MR扫描均为横断面,如加作冠状面可确定肿瘤对鼻腔、鼻窦、眼眶及颅内侵犯情况;加作矢状面对显示肿瘤与硬膜的关系很有价值。病变可从鼻腔上部侵犯颅前窝,也可仅局限于鼻咽部,或延伸到邻近鼻窦、眼眶。

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参 考 文 献

1. Abramowitz J, Dion JE, Jensen ME, et al. Angiographic diagnostic and management of head and neck Schwannomas. *AJNR*, 1991; 12:977~980
2. Osborn AG. *Diagnostic Neuroradiology*. St Louis: Mosby Year Book, 1994
3. Kazner E, Wende S, Grumme T, et al. *Computed Tomography and Magnetic Resonance Image of Intracranial Tumors*. Berlin: Springer-Verlag, 1994
4. Duvoisin B, Fernandes J, Doyon D, et al. Magnetic resonance findings in 92 acoustic neuromas. *Eur J Radiol*, 1991; 13:96~102
5. Charabis, Klinken L, Manton M, et al. Histology and neuro-imaging in cystic acoustic neuromas. *Acta Otolaryngol Stockh*, 1993; 113:519~521
6. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of Tumor of the Nervous System*. 5ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1989
7. Matthies C, Samii M, Krebs S. Management of vestibular schwannomas (acoustic neuromas): radiological features in 202 cases—their value for diagnosis and their predictive importance. *J Neurosurgery*, 1997; 40:469~481
8. Allcutt DA, Hoffman HJ, Sla A, et al. Acoustic Schwannomas in children. *Neurosurg*, 1991; 29:14~18
9. Casadei GP, Komori T, Scheithauer BW, et al. Intracranial parenchymal schwannoma. *J Neurosurg*, 1993; 79:217~222
10. Mulkens TH, Parized PM, Martin J J, et al. Acoustic schwannoma: MR findings in 84 tumors. *AJR*, 1993; 160:395~398
11. Marx SV, Langman AW, Crane RC. Accuracy of fast spin echo magnetic resonance imaging in the diagnosis of vestibular schwannoma. *Am J Otolaryngol*, 1999; 20:211~216
12. Beges C, Revel MP, Gaston A, et al. Trigeminal neuromas: assessment of MRI and CT. *Neuroradiol*, 1992; 34:179~183
13. Tsuboi K, Fujimori H, Tomono Y, et al. Dumbbell-shaped trigeminal neurinoma in a child. *Acta Neurochir Wien*, 1999; 141:429~432
14. Majoie CB, Hulsmans FJ, Castelijns JA, et al. Primary nerve sheath tumors of the trigeminal nerve: clinical and MR findings. *Neuroradiology*, 1999; 41:100~108
15. Lidov M, Som PM, Stacy C, et al. Eccentric cystic facial schwannoma: CT and MR features. *J Comp Assist Tomogr*, 1991; 15:1065~1067
16. Chung SY, Kim DI, Lee BH, et al. Facial nerve schwannomas: CT and MR findings. *Yonsei Med J*, 1998; 39:148~153
17. Martin N, Sterkers O, Mompont D, et al. Facial nerve neuromas: MR imaging. *Neuroradiol*, 1992; 34:62~67
18. Yamaki T, Morimoto S, Ohtaki M, et al. Intracranial facial nerve neurinoma: surgical strategy of tumor and functional reconstruction. *Surg Neurol*, 1998; 538~546
19. Marx SV, Langman AW, Crane RC. Accuracy of fast spin echo magnetic resonance imaging in the diagnosis of vestibular schwannoma. *Am J Otolaryngol*, 1999; 20:211~216
20. Fitzgerald DC, Grundfast KM, Hecht DA, et al. Intralabyrinthine schwannomas. *Am J Otol*, 1999; 20:381~388
21. Talacchi A, Giorgiutti F, Andrioli M, et al. Intracranial coexistence of neurinoma with epidermoid cyst or cholesterol granuloma report of 2 cases. *J Neurosurg Sci*, 1997; 41:179~188

22. el-Garem H, Bouccara D, Matheron R, et al. Management of intracanalicular acoustic neurinoma. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 1998; 115:259~263
23. Brogan M, Chakeres DW. Gd-DTPA-enhanced MR imaging of cochlear schwannoma. *AJNR*, 1990; 11:407~408
24. Celli P, Ferrante L, Acqui M, et al. Neurinoma of the third, fourth and sixth cranial nerves; a survey and report of a new fourth nerve case. *Surg Neurol*, 1992; 38:216~224
25. Katsumata Y, Maehara T, Noda M, et al. Neurinoma of the oculomotor nerve; CT and MRI features. *J Comp Assist Tomogr*, 1990; 14:662~664
26. Santoreneos S, Hanieh A, Jorgensen RE. Trochlear nerve schwannomas occurring in patients without neurofibromatosis? Case report and review of the literature. *Neurosurgery*, 1997; 41:282~287
27. Ikushima I, Korogir Y, Kuratsui J, et al. Dynamic MRI of meningiomas and schwannomas: is differential diagnosis possible? *Neuroradiology*, 1997; 39:633~638
28. Boczkowska-Gaik E, Pawlowski T, Filipowski M, et al. Vagal nerve neurinoma; a case report. *Wisd Lek*, 1998; 51:289~293
29. Wiel-Marin A, Zucchetti F, Butti A, et al. Neurinoma of the vagus nerve. Description of 2 cases and review of the literature. *G Chir*, 1998; 19:31~34
30. Spinnato S, Talacchi A, Musumeci A, et al. Dumbbell shaped hypoglossal neurinoma; surgical removal via a dorsolateral transcondylar approach a case report and review of the literature. *Acta Neurochir Wien*, 1998; 140:827~832

第十一节 脑膜肿瘤

为了统一认识,世界卫生组织曾三次组织有关专家制定和修订神经系统或中枢神经系统肿瘤的分类^[1]。第一次专家工作组耗时约10年才完成工作,于1979年公布。第二次结合免疫组织化学染色所见,重新修订的分类发表于1993年。第三次修订发表于2000年,作了较重大的修改,原分类采用自己编排的专用编号,顺序排列,一个编号代表一种类型;而2000年分类则采用国际疾病分类肿瘤部分的编号(ICD-O编号),排列无序,一个编号可以代表一个以上的类型;在肿瘤的分级方面,除ICD-O编号所表示的级别外,仍保留了原有的I~IV级分级,并对有些肿瘤的良好、恶性程度作了修改。就脑膜瘤而言,在2000年分类方法公布前曾讨论过四个方面的问题:①某些脑膜瘤组织学亚型有复发的倾向和(或)侵袭性行为,故对他们的恶性程度作了重新界定。透明细胞型和脊索样型,因具有甚高的复发率,而将他们定为II级。因横纹肌样型中大多数有恶性的组织学表现和侵袭性病程,故将他定为III级;但是,其行为上尚缺其他恶性的表现。②肿瘤的增生指数,如MIB-1标记等,对预测肿瘤的复发有一定的意义;然而,由于在各机构和各实验观察者间对这种检查所存在的固有变异,故WHO的工作班子对区别良性和非典型性脑膜瘤,以及对区别非典型性和恶性脑膜瘤的切峰值并未作出具体的规定;但高

增生指数的确能提供独立的预后信息,因此WHO的工作班子建议,对于良性或非典型性脑膜瘤存在比其预期的增生指数明显增高时,在诊断报告书中应加上“伴增生活跃性增高”之类词句。③WHO 1993年颁布的中枢神经系统肿瘤分类中,对良性和非典型性脑膜瘤,以及非典型性和恶性脑膜瘤之间的界线存在模糊不清之处。为改善这种状况,在WHO 2000年颁布的神经系统肿瘤的分类中提出了一个较客观的半定量性的分界标准。WHO的工作班子认为这个新的标准主要是基于前不久Mayo Clinic一个单位的研究经验所提出,而其他单位也有类似的半定量诊断标准;所以,此新标准只能是比较简单和粗糙的;尽管如此,它仍是一个为今后研究、制定更精细标准的客观的分级系统。这个分级系统将脑膜瘤的恶性程度分为两大类,即复发和侵袭性生长风险较小的脑膜瘤与复发和侵袭性生长风险较大的脑膜瘤两类,前者包括全部I级的脑膜瘤,后者包括全部II级和III级脑膜瘤,以及具有高增生指数或(和)伴脑浸润的任何亚型的脑膜瘤。④脑膜瘤切除标本中存在脑浸润,长期以来曾是一个令人担忧的表现;但它是否是一个诊断恶性的标准,一直存在争论。WHO的工作班子认为脑浸润与脑膜瘤的分级密切相关,但还不能说它是一个恶性程度分级的固有标准。近来分子基因学的研究发现,组织

(续表)

血管脂肪瘤 8861/0(* angioliipoma 8861/0)
蛰状脂瘤(冬眠瘤)8880/0(* hibernoma 8880/0)
脂肪肉瘤(颅内)8850/3(* liposarcoma, intracranial 8850/3)
孤立性纤维瘤 8815/0(* solitary fibrous tumour 8815/0)
纤维肉瘤 8810/3(* fibrosarcoma 8810/3)
恶性纤维组织细胞瘤 8330/3(malignant fibrous histiocytoma 8330/3)
平滑肌瘤 8890/0(* leiomyoma 8890/0)
平滑肌肉瘤 8890/3(* leiomyosarcoma 8890/3)
横纹肌瘤 8900/0(* rhabdomyoma 8900/0)
横纹肌肉瘤 8900/3(rhabdomyosarcoma 8900/3)
软骨瘤 9220/0(* chondroma 9220/0)
软骨肉瘤 9920/3(chondrosarcoma 9920/3)
骨瘤 9180/0(* ostema 9180/0)
骨肉瘤 9180/3(* osteosarcoma 9180/3)
骨软骨瘤 9210/0(* osteochondroma 9210/0)
血管瘤 9120/0(* haemangioma 9120/0)
上皮样血管内皮瘤 9133/1(* epithelioid haemangioendothelioma 9133/1)
血管外皮瘤 9150/1(haemangiopericytoma 9150/1)
血管肉瘤 9120/3(* angiosarcoma 9120/3)
卡波济肉瘤 9140/3(* kaposi sarcoma 9140/3)
原发性黑素细胞病变(primary melanocytic lesions)
弥漫性黑素细胞增生症 8728/0(diffuse melanocytosis 8728/0)
黑素细胞瘤 8728/1(melanocytoma 8728/1)
恶性黑素瘤 8720/3(malignant melanoma 8720/3)
脑膜黑素瘤病 8728/3(meningeal melanomatosis 8728/3)
组织来源未定的肿瘤
血管母细胞瘤 9161/1(haemangioblastoma 9161/1)

*表示1993年分类中没有2000年分类中新增加的肿瘤。

脑 膜 瘤

【病理】

源于脑膜成分的肿瘤中,只有含蛛网膜细胞或含向蛛网膜细胞分化的细胞的肿瘤才可归类为脑膜瘤。

脑膜瘤的病因不详,但下列因素可能与其发生有关。染色体22在其发生上起重要作用,特别是单一染色体或长臂缺失者更多见。神经纤维瘤病Ⅱ型也易发生脑膜瘤。脑膜瘤的发生还可能与性激素有关,肿瘤易发生于女性,孕期可增大。放射治疗也可能诱发脑膜瘤。

脑膜瘤的病理巨检多为球形或分叶形,质地坚硬,血供丰富,分界清楚。少数脑膜瘤为扁平状或盘状,沿硬脑膜蔓延,并可侵入颅骨甚至颅外组织。瘤内可见钙化。

1979年的WHO分类中有脑膜瘤(良性)、乳头状脑膜瘤和间变性(恶性)脑膜瘤三种,以及有关变

学上为良性但伴有脑浸润的脑膜瘤,不具备恶性脑膜瘤所具有的基因改变,但伴脑浸润的良性脑膜瘤的复发率较高,与非典型性(而非恶性)脑膜瘤者相仿;再者,伴脑浸润的非典型性脑膜瘤也并不与恶性病程有关。因此,WHO的工作班子建议,对伴脑浸润的良性和非典型性脑膜瘤的诊断报告中,加上“伴脑浸润”的词句,这将提醒临床医生,这种情况复发的机会较多,特别组织学上为良性者更是如此。在求大同存小异的情况下,折衷和统一大家意见后,提出了新的脑膜肿瘤分类。

按照世界卫生组织(WHO)2000年颁布的神经系统肿瘤分类^[1],脑膜肿瘤包括四大类(表15-17):①脑(脊)膜上皮细胞肿瘤,其中以脑膜瘤,即附着于硬脑膜由肿瘤性脑膜上皮(蛛网膜)细胞所构成之肿瘤最常见者;②脑膜间质,非脑膜上皮细胞肿瘤,包括血管外皮细胞肿瘤和非血管性间叶组织肿瘤等,它们中多数发生于脑膜,少数发生于脑实质或脉络膜;③黑素细胞病变,包括源于软脑膜黑素细胞的局限性或弥漫性良、恶性肿瘤,以及弥漫性黑素细胞增生症;④组织来源未定的肿瘤,即血管母细胞瘤。本文将尽量按这个分类来书写脑膜肿瘤中各肿瘤的影像学,对过去文献中所用的老概念和老名称,也尽量改为现在的概念和名称或加以说明。但是,在个别地方,例如恶性黑素瘤的发病率所引用的资料中,他们称为黑色素瘤,则我们仍用他们的名称。

表 15-17 2000年WHO脑膜肿瘤的分类

脑(脊)膜肿瘤(tumours of meninges)
脑(脊)膜上皮细胞肿瘤(tumours of meningotheial cells)
脑(脊)膜瘤 9530/0(meningoma 9530/0)
上皮型 9531/0(meningotheial 9531/0)
纤维型(纤维母细胞型)9532/0(fibrous, fibroblastic 9532/0)
移行型(混合型)9537/0(transitional, mixed 9537/0)
砂粒型 9533/0(psammomatous 9533/0)
血管瘤型 9534/0(angiomatous 9534/0)
微囊型 9530/0(microcystic 9530/0)
分泌型 9530/0(secretory 9530/0)
淋巴浆细胞丰富型 9530/0(lymphoplasmacyte-rich 9530/0)
化生型 9530/0(metaplastic 9530/0)
透明细胞型 9538/1(clear cell 9538/1)
脊索样型 9538/1(chordoid 9538/1)
非典型性 9539/1(atypical 9539/1)
乳头型 9538/3(papillary 9538/3)
横纹肌样 9538/3(* rhabdoid 9538/3)
间变性脑膜瘤 9530/3(anaplastic meningioma 9530/3)
脑膜间质,非脑膜上皮细胞肿瘤(mesenchymal, non-meningotheial tumours)
脂肪瘤 8850/0(lipoma 8850/0)

型或亚型。以后发现还有一种生物学行为介于良性和恶性脑膜瘤之间的非典型性脑膜瘤,现已被 1993 年的 WHO 分类所采纳,故将脑膜瘤分为脑膜瘤(良性)、非典型性脑膜瘤、恶性脑膜瘤和乳头状脑膜瘤,后者虽也提示为恶性,但较特殊,故另外列一类。脑膜瘤的组织病理学形态表现多种多样,故分类比较复杂,命名也不甚一致^[2~5],如 Cushing 等曾将脑膜瘤分为 9 种 20 个亚型,而黄文清则将它分为两个主型:脑膜上皮(内皮)型和纤维(梭形)型,并认为不需分混合型和过渡型,也不需再分各种亚型。一个脑膜瘤的不同区域可以出现几种不同组织学形态表现,但占主导者为脑膜上皮型、移行型和纤维变型,它们的表现也可或多或少地见于其他变型。1993 年的 WHO 分类则将良性脑膜瘤分为如下几种变型:脑膜上皮型、纤维型、移行型、砂粒型、血管瘤型、微囊型、分泌型、透明细胞型、脊索样型、淋巴浆细胞丰富型和化生型^[6],其中微囊型、分泌型、透明细胞型、脊索样型和淋巴浆细胞丰富型为 1993 年 WHO 分类中新增者。2000 年 WHO 分类又增加横纹肌样型。

【临床】

脑膜瘤为颅内常见肿瘤,占颅内肿瘤的 15%~20%。良性脑膜瘤占各种脑膜瘤的 88%~95%。作者收集的 1950~1996 年的 15 567 例颅内肿瘤中,脑膜瘤占 19%,其中良性者占 88%。

脑膜瘤多见于 40~60 岁,20 岁以下者仅占 3%~4%,女性多见,男女比例为 1:2。

肿瘤起病慢,病程长,可达数年之久,初期症状及体征不明显,以后逐渐出现颅内高压征及局部定位症状和体征。颅内高压征的出现通常提示瘤体已较大或肿块阻塞了脑脊液通道。主要表现为剧烈头痛、喷射性呕吐、血压升高及眼底视乳头水肿。局部定位征象因肿瘤所在部位而异。大脑凸面及镰旁脑膜瘤若其瘤体位置偏前方常无局部定位征象;瘤体位于中部的则表现为痴呆或运动感觉障碍;偏后方的常出现同侧偏盲和明显头痛。蝶骨嵴脑膜瘤表现为一侧视力减退、眼球固定、对侧视乳头水肿和非搏动性突眼等。嗅沟脑膜瘤早期即出现嗅觉障碍。颅后窝脑膜瘤多有一支或多支脑神经受到刺激或受损的症状、体征,颅内高压征出现较天幕上的脑膜瘤早而明显。脑室内脑膜瘤早期就可出现严重

的颅内高压征,而局部定性征象不明显。

【影像学】

(一) 平片 脑膜瘤的平片异常表现包括颅内压增高、钙化的松果体移位、骨质改变、肿瘤钙化和血管压迹改变,其中颅内压增高无定位、定性价值,钙化的松果体移位诊断价值亦有限,其他征象则有定位和(或)定性价值。

1. 骨质改变:多见于颅顶部和蝶骨嵴外 1/3 的脑膜瘤,包括骨质增生和骨质破坏,以前者多见。骨质增生占 20%~30%,呈弥漫性或局限性增生,前者表现为骨板增厚和密度增高,后者则显示为内板局限性向颅内突入。骨质破坏者可限于内板或内、外板完全破坏,甚至肿瘤突入头皮形成肿块。

2. 肿瘤钙化:占 3%~18%,多见于颅顶或颅底,可呈点状、片状,甚至呈团块状,后者颇具特征性。

3. 血管压迹改变:大多数脑膜瘤有脑膜动脉供血,因此颅骨内板上的脑膜动脉沟增粗、加深和扭曲,特别是脑膜中动脉沟,在肿瘤与脑膜附着的颅骨处,可见颅骨穿支动脉孔扩大。肿瘤邻近的板障内可出现扭曲、增多的板障静脉。

(二) 血管造影 脑膜瘤的血管造影可显示肿瘤的供血动脉、肿瘤染色、引流静脉和邻近血管移位特征,特别是前三者为肿瘤定位和定性诊断的主要依据。目前血管造影只用于介入性栓塞治疗,以利于手术进行^[3,6]。

1. 供血动脉:脑膜瘤的血供丰富,在血管造影上供血动脉的显示率可达 76%,可由颅外动脉和颈内动脉垂体干的脑膜支供血,还可由邻近脑内动脉分支供血(线图 15-7),表现为迂曲、扩张,可呈放射状、串珠状或网状排列(图 15-94)。供血动脉常伸入肿瘤深部,形成所谓中心性供血。

2. 肿瘤染色:典型的脑膜瘤染色可从动脉期开始,往往在微血管期增浓,一般可滞留至静脉期,呈明显、均匀染色,如球形或半球形(图 15-94),可见于 58%,颇具特征。

3. 引流静脉:有时可见脑膜瘤的引流静脉,呈数条小静脉包绕肿瘤表面并导入浅静脉。

4. 血管移位:肿瘤邻近的脑动脉呈现变形、移位或弧形包绕肿瘤,勾画出肿瘤的外形。有时在适当的投照位置下,还可显示肿瘤位于脑外。

(三) CT 为无创伤性检查,且分辨率高,对脑膜瘤的诊断往往较平片、血管造影更为迅速、有效。

1. CT 平扫表现:肿瘤好发于脑表面有蛛网膜颗粒的部位,幕上占 85%,幕下占 15%,其中以大脑凸面和矢状窦旁处最多见,约占所有脑膜瘤的 47%;其次可见于蝶骨嵴(13%)、嗅沟及颅前窝底(7%)、鞍结节(6%)、小脑脑桥角(7%),其他部位如

天幕、小脑凸面、斜坡、枕大孔区、脑室内、松果体区等共占 20%。发生于中枢神经系统以外的脑膜瘤,例如鼻窦、鼻腔、腮腺或头皮等处,十分罕见。

肿瘤大小颇多变异,临床上偶然发现者可以仅数毫米大小,巨大者最大径可达 10 余厘米。我们一组 215 例 223 只脑膜瘤的最大径为 1.5~8.8 cm,平均 $5.5 \pm 1.6 \text{ cm}^{[7]}$ 。

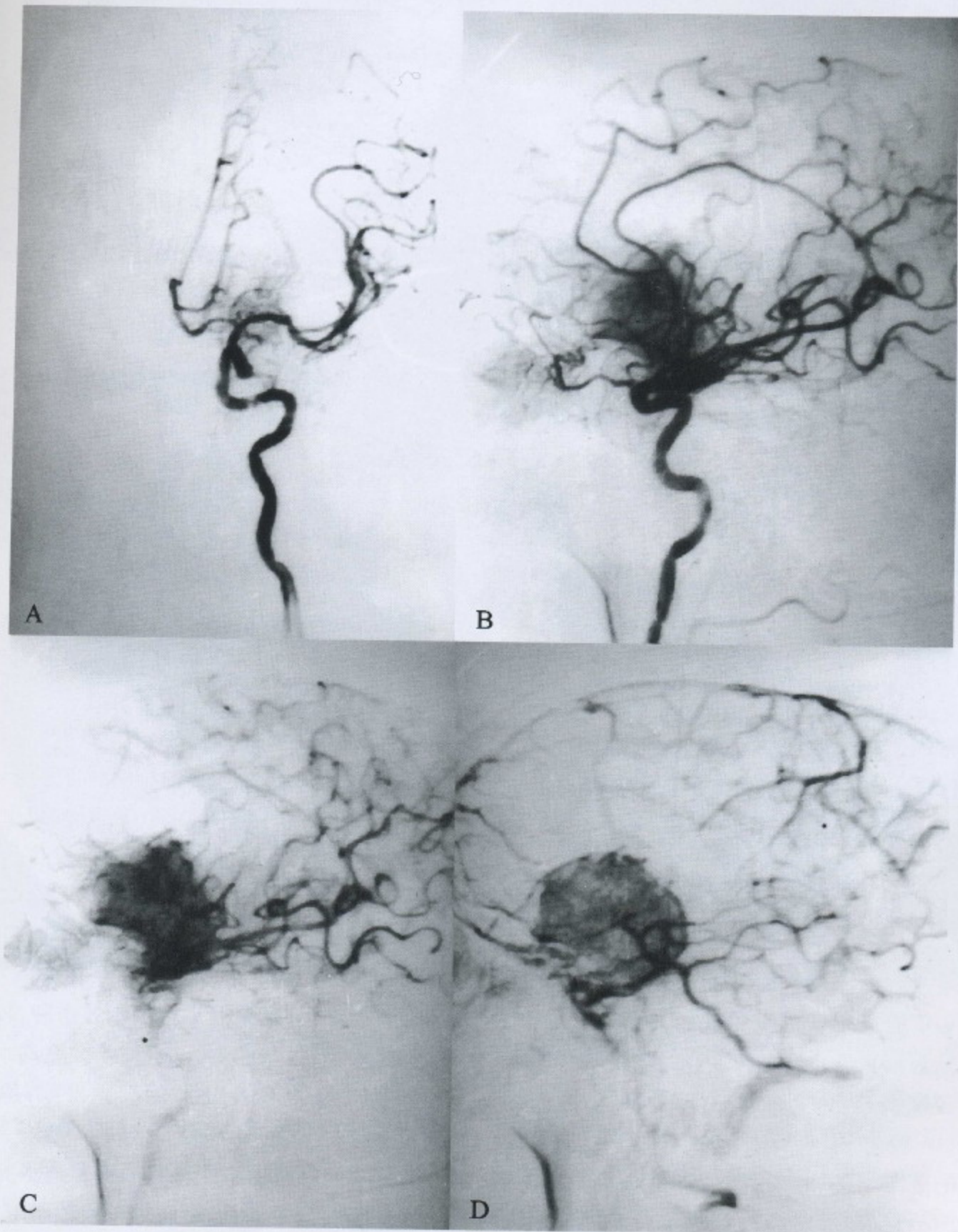
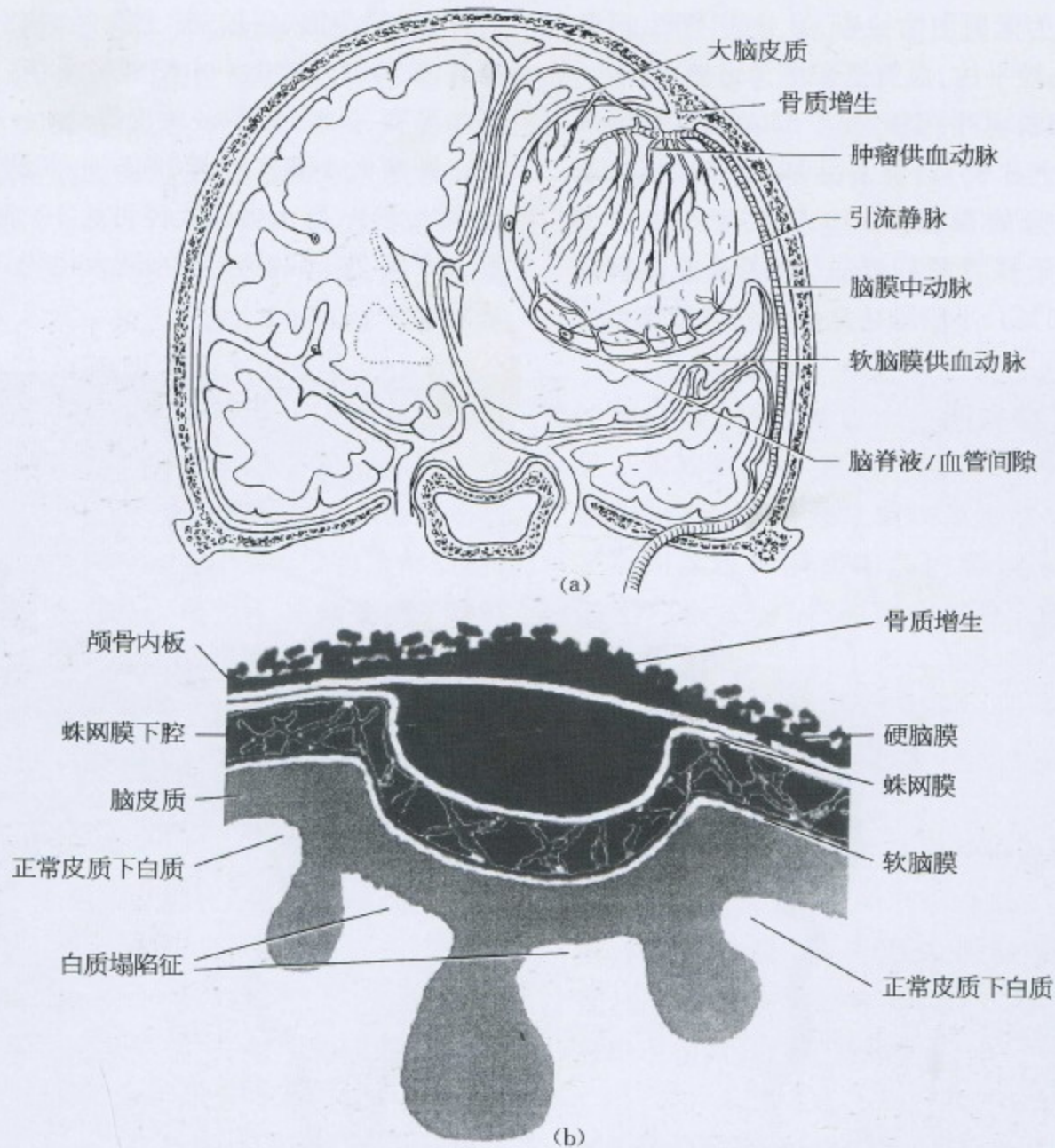


图 15-94 脑膜瘤

左侧颈内动脉造影动脉期正位(A)和侧位(B)显示左侧蝶骨嵴区病灶血供丰富,供血动脉呈迂曲、网状排列,可见球形肿瘤染色,邻近大脑前中动脉及其分支受压推移。微血管期侧位(C)肿瘤染色更为清楚。静脉期侧位(D)可见引流静脉包绕肿瘤表面并导入浅静脉。



线图 15-7 脑膜瘤形成颅内脑外占位病变的两种征象示意图
(a) 脑脊液/血管间隙。(b) 白质塌陷征。

脑膜瘤的瘤周水肿 CT 平扫显示为一低密度区,水肿随白质纤维蔓延,故此密度以白质区为明显,而邻近灰质密度相对较正常。当肿瘤位于大脑凸面、矢旁或镰旁时,水肿所致之低密度区常涉及中央半卵圆、胼胝体和三角区白质,而多不殃及内囊和外囊(图 15-95)。肿瘤位于蝶骨嵴和涉及颞叶时,水肿区常殃及内囊、外囊、颞叶和邻近额叶白质,由于基底节和皮质灰质相对受犯甚轻,故低密度的水肿区常显示为指状分布(图 19-96)。脑膜瘤伴水肿的发生率各家报道不一,低者仅 37.2%^[8],高者达 90.6%^[7],一般为 50%~70%^[9,10]。水肿区在肿瘤周围蔓延的范围不甚一致,有些部位蔓延甚远,而有些部位可能不甚明显,以水肿涉及范围最大径来判断水肿的程度,一般而论,水肿程度多数为轻、中度,重度者较少见。我们一组 202 个伴瘤周水肿的脑膜瘤中,130 个(64.4%)为轻度水肿,56 个(27.7%)为

中度水肿,16 个(7.9%)为重度水肿^[7]。虽然脑膜瘤发生瘤周水肿的确切原因尚不清楚,但可能或多或少与以下因素有关。①肿瘤部位:位于矢状窦旁几乎都伴有瘤周水肿,位于额顶区发生瘤周水肿者也不少见^[8~10]。②矢状窦阻塞:矢状窦受压或受浸润而阻塞,或者血栓形成,继而造成静脉压和毛细血管压升高,故这种情况几乎都伴发瘤周水肿^[8~12]。③肿瘤大小:肿瘤虽很小可伴明显水肿,较大肿瘤可以不伴水肿,但是肿瘤巨大者,伴发瘤周水肿的机会较多^[9,2,13]。④脑皮质肿瘤细胞浸润:脑膜瘤邻近脑皮质受肿瘤细胞浸润时,常常伴有瘤周水肿^[14~16],这可能也是恶性脑膜瘤瘤周水肿较多见的原因。⑤肿瘤血供:肿瘤血供一般源于脑膜血管,但有时也可来源于脑皮质血管,有皮质血管供血的脑膜瘤发生瘤周水肿的机会较多^[11]。皮质血管对肿瘤供血后,皮质出现窃血现象,可以造成脑缺

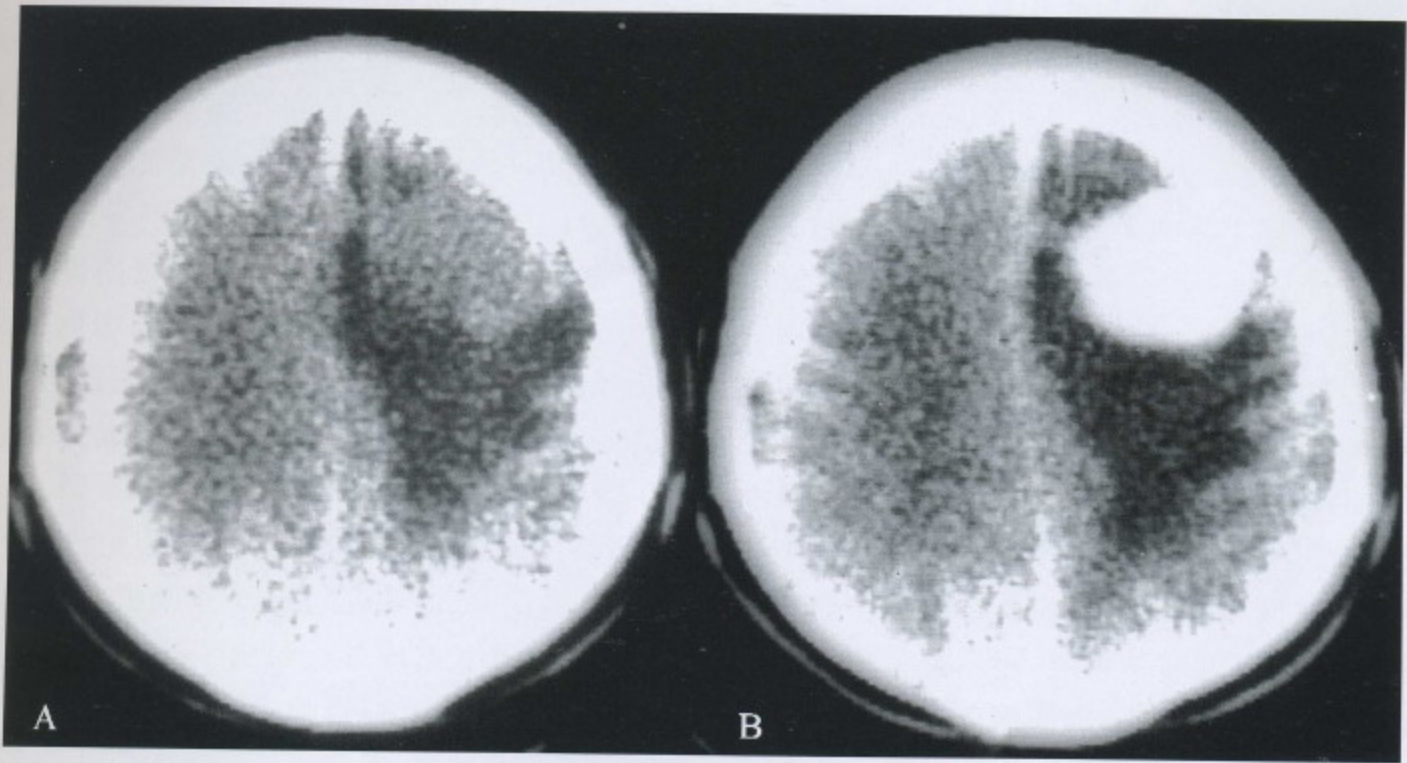


图 15-95 脑膜瘤

A. CT 平扫显示左额顶凸面病灶呈等密度,周围伴中度水肿。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

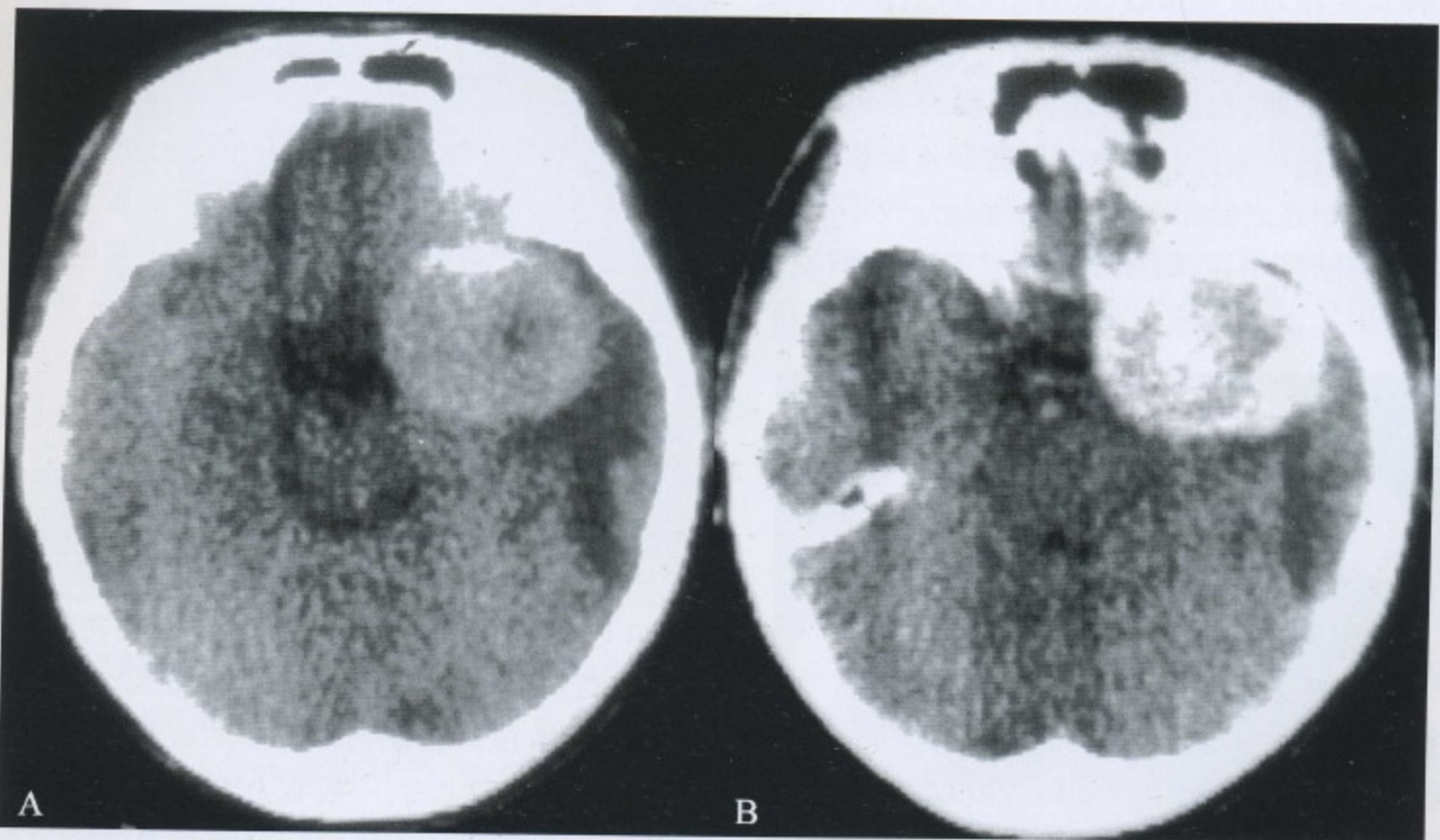


图 15-96 脑膜瘤

A. CT 平扫显示左蝶骨嵴病灶呈等低混合密度,周围伴指状水肿。B. 增强后 CT 扫描病灶不均匀强化,其内低密度区不强化。

血,从而导致脑水肿^[17]。Tatagila 等^[18]发现脑膜瘤周脑皮质的血流量比同侧脑其他区域脑皮质的血流量低 28%。⑥肿瘤细胞类型:脑膜上皮型、过渡细胞型和恶性脑膜瘤发生瘤周水肿的机会较多^[19~21]。⑦激素受体:肿瘤中雌激素受体和黄体酮受体阳性者易发生瘤周水肿^[12, 13, 22]。⑧血管源性水肿介质:曾发现脑膜瘤细胞产生可引起血管源性

水肿的介质,如前列腺素、白细胞三烯、花生四烯酸的代谢产物、血栓烷和组织纤维蛋白溶酶原激活剂等,它们的释放可能引起瘤周水肿^[23~26]。⑨分泌或排泄颗粒:电子显微镜显示肿瘤细胞内含这类颗粒者易发生瘤周水肿^[10, 12, 23, 25]。

脑膜瘤及其伴发的水肿和囊变可引起一系列占位性病变造成之表现。除少数不伴水肿的小肿瘤之

外,占位效应常较明显,可引起中线结构移位,以及邻近脑室、脑池、脑沟的受压、变形和推移,其中以发生于大、小脑凸面、镰旁、矢旁更为明显。

脑膜瘤发生于脑外,很可能源于蛛网膜的脑膜上皮细胞,一般位于蛛网膜之外,当肿瘤长大向脑内生长之后,可出现以下几种颅内脑外占位病变的CT征象(MRI也能显示这些征象,以下MRI项下不再重复),如能确定病灶位于脑外,结合以下将述及之肿瘤本身的CT表现,常有利于更准确地作出脑膜瘤的定性诊断。①脑脊液/血管间隙(线图15-7):脑膜瘤生长于蛛网膜之外,肿瘤凸向颅内生长,与脑组织之间有蛛网膜下腔及其内所含血管相隔,即有脑脊液/血管间隙相隔,显示此征表明肿瘤位于脑外。②白质塌陷征:脑膜瘤生长于颅骨内板之下,使脑灰质下方呈指状突出的脑白质受压而变平,同时受压的脑白质与颅骨内板之间的距离也加大,这种表现称为白质塌陷征(线图15-7),是一种提示病灶位于脑外的可靠征象,类似的机制可致肿瘤邻近的脑沟、皮质、白质受推压而呈现为手风琴状,此征以MRI显示为佳。但有时肿瘤嵌入脑生长,而与颅骨内板相连之处相对较小时,则此征较不明显。③广基与硬脑膜相连:脑膜瘤多以广基与硬脑膜相连(图15-97),因此肿瘤与硬脑膜相连处常为钝角,

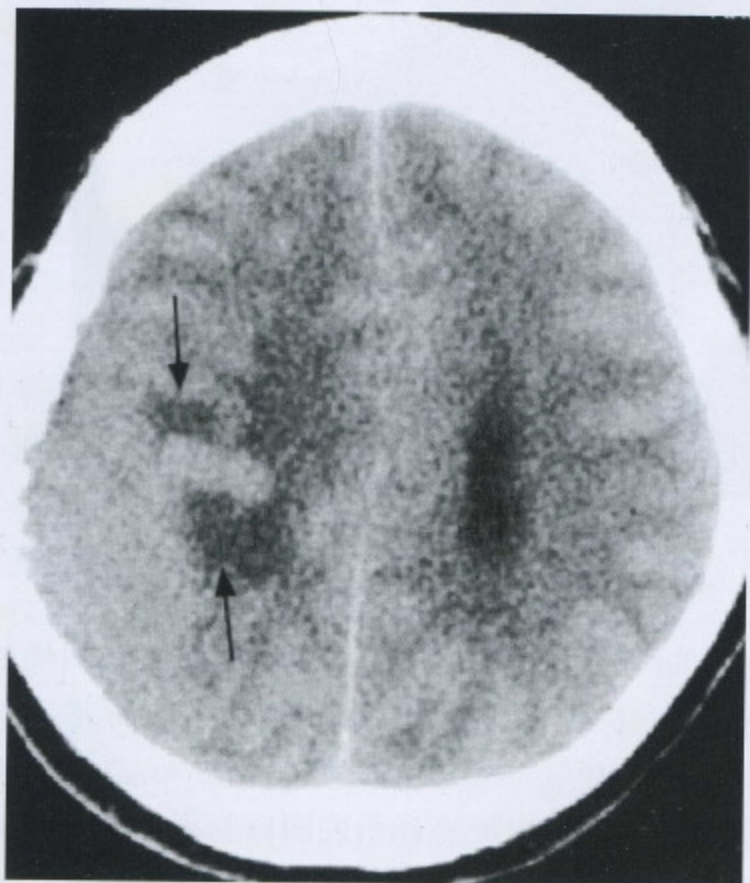


图 15-97 脑膜瘤

CT平扫显示右顶凸面病灶,呈等密度,以广基与硬脑膜相连,邻近白质受压塌陷(箭)。

而脑内肿瘤邻近硬脑膜时,此角为锐角。④骨质增生或受压变薄膨隆:CT显示骨质增生的发生率为23%~44%。骨窗观察极少部分病例可仅表现局部颅骨内板增厚、毛糙,而多数表现为局部颅骨全层增厚、硬化(图15-98)。常不能分清颅骨内、外板和板障。绝大多数骨质增生发生于脑膜附着处,但有时亦可见离肿瘤一定距离之处有骨质增生,这种征象在蝶骨嵴的脑膜瘤有时较明显,这可能与脑膜瘤造成局部血管扩张和血流淤滞、刺激成骨细胞有关。少数CT显示为肿瘤邻近颅骨受压变薄,甚至向外膨隆。⑤邻近脑池、脑沟扩大:表现为肿瘤所在的脑沟、脑池闭塞,而邻近的脑沟、脑池扩大,后者主要是肿瘤慢性生长造成邻近脑组织萎缩所致,颇具特征性。⑥静脉窦阻塞:当脑膜瘤起源于静脉窦旁时,有时可侵及静脉窦,造成该处静脉窦的阻塞,表现为局部静脉窦变窄,增强扫描强化不明显或显示为静脉窦内充盈缺损。究其机制,部分可能为脑膜瘤生长过程中对静脉窦的压迫、侵蚀所致,部分可能为在此基础上又发生血栓形成所致。

大多数良性脑膜瘤平扫时为均匀的略高密度或等密度病灶(图15-99)。呈略高密度者CT值往往只高于正常脑组织6~18Hu^[7]。呈等密度者只有在瘤周水肿低密度的衬托之下才能显示肿瘤轮廓。肿瘤内可以发生钙化,我们一组病例中钙化发生率为13.5%^[7],钙化灶的CT值均在60Hu以上,一般为点状或小片状钙化,少数肿瘤边缘可能有弧线状钙化。沙粒样脑膜瘤整个肿瘤均钙化而显示为均匀的高密度病灶,CT值均在60Hu以上,甚至可达100Hu之多(图15-100)。少数肿瘤密度不均匀,即略高密度或等密度病灶内含有或大或小的低密度区,此低密度区往往为肿瘤坏死或囊变所致。坏死只发生于肿瘤之内,一般认为较囊变少见,其发生率为0.9%~14%^[27~29]。坏死的原因可能为肿瘤过大或生长较快,而血供相对不足,此外,坏死也可继发于出血^[27, 28, 30]。囊变可发生于肿瘤之内,也可发生于肿瘤周围(包括肿瘤与脑组织之间,以及脑组织内)其发生率为1.6%~10%^[29, 31~34]。囊变的原因有以下6种。①肿瘤变性,如黏液性变^[35, 36],这种囊腔位于肿瘤之内;②分泌型脑膜瘤,肿瘤细胞分泌液体^[37],这种囊腔位于肿瘤之内;③陈旧之坏死灶转变为一囊腔,这种囊腔也位于肿瘤之内;④肿瘤周围增生的胶质细胞主动产生液体^[38],这种囊腔

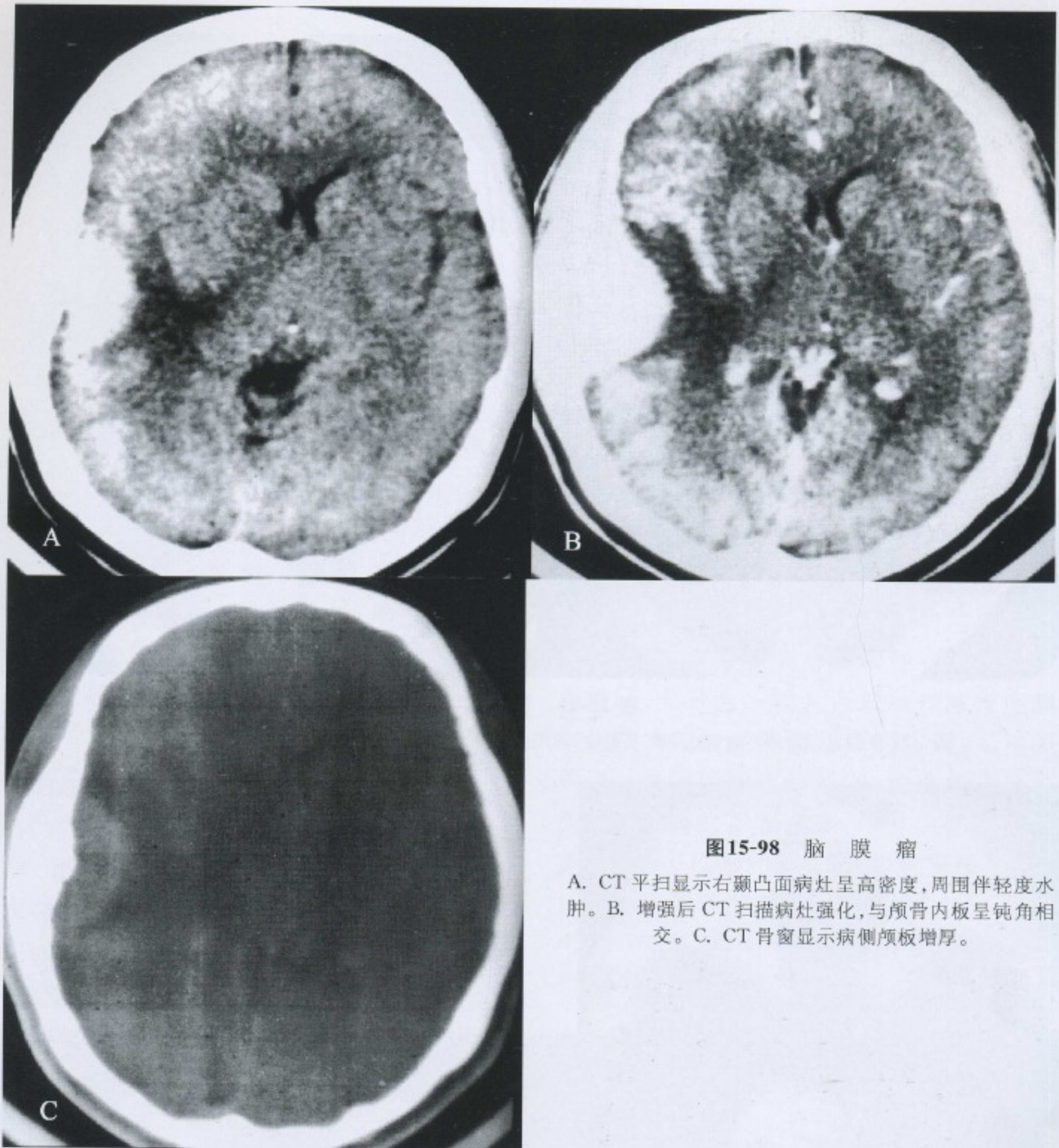


图15-98 脑膜瘤

A. CT平扫显示右颞凸面病灶呈高密度,周围伴轻度水肿。B. 增强后CT扫描病灶强化,与颅骨内板呈钝角相交。C. CT骨窗显示病侧颅板增厚。

位于肿瘤周围脑组织内;⑤肿瘤周围水肿的脑组织或脱髓鞘变性的脑组织发生囊性变,或者水肿组织的含液间隙融合而成较大囊腔^[37, 39],这种囊腔位于肿瘤周围脑组织内;⑥蛛网膜下腔夹在肿瘤和脑组织之间而引流不畅,逐渐形成肿瘤周围囊腔,这种囊腔位于肿瘤和脑组织之间^[33, 38~41]。囊液呈草黄色,含糖量与血液内含糖量相仿,4.144~5.6 mmol/L (74~100 mg %)^[39],蛋白质含量甚高,16~90 g/L (1 600~9 000 mg %)^[39],以致抽出之囊液有凝固倾向。囊腔大小颇多变异,小者仅数毫升大小,大者可达150 ml之多^[42]。少数囊腔的大小可与肿瘤实质部分大小相仿或大于肿瘤的实质部分,成为占位效应的主体^[33, 39, 41, 43]。Pinna等^[44]和 Ruelle等^[45]

认为只有脑膜瘤内含有囊性变化者才称之为囊性脑膜瘤,而肿瘤旁或周围有囊性变化者应称为脑膜瘤伴囊肿。但是其他大多数作者将肿瘤之内和肿瘤周围(包括脑内)具有单个或多个坏死或囊变区者均称为囊性脑膜瘤。Rengachary等^[43]根据囊变或囊腔的位置及其与肿瘤、脑组织间的关系,将囊性脑膜瘤分为两型:肿瘤内型和肿瘤周围型。Nauta等^[46]又将此两型各分为两型,即将囊性脑膜瘤分为四型(线图15-8)。这种分型法应用甚广,Nauta 1型的坏死、囊变腔位于肿瘤深部或中央部位,囊腔四周均为肿瘤组织;因常为坏死所致,故其形态和边缘常均不规则。Nauta 2型的坏死、囊变腔位于肿瘤的边缘部位,囊腔四周也均为肿瘤组织;常位于肿瘤的远

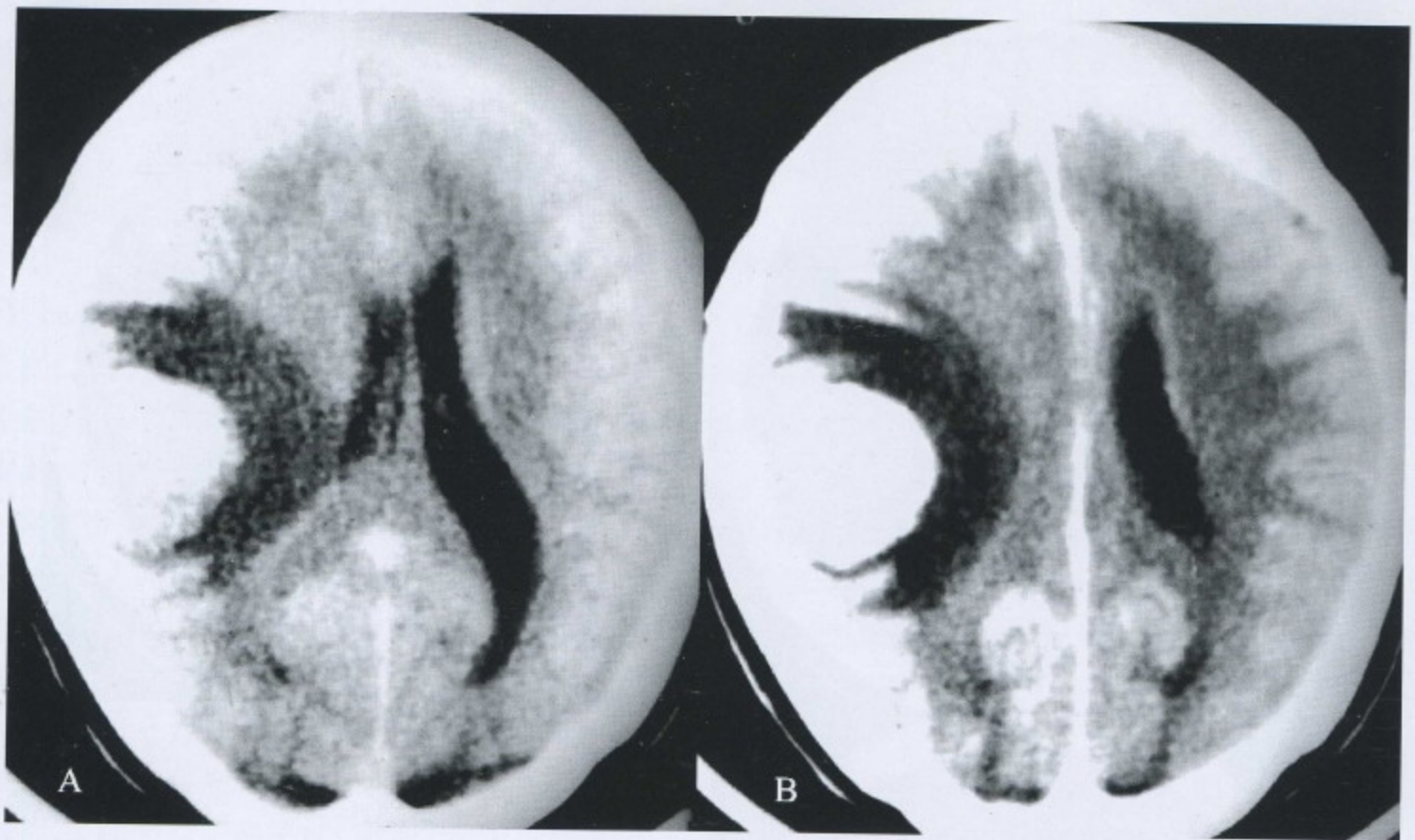


图 15-99 脑膜瘤

A. CT 平扫显示右顶凸面病灶呈略高密度,周围伴轻度水肿。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

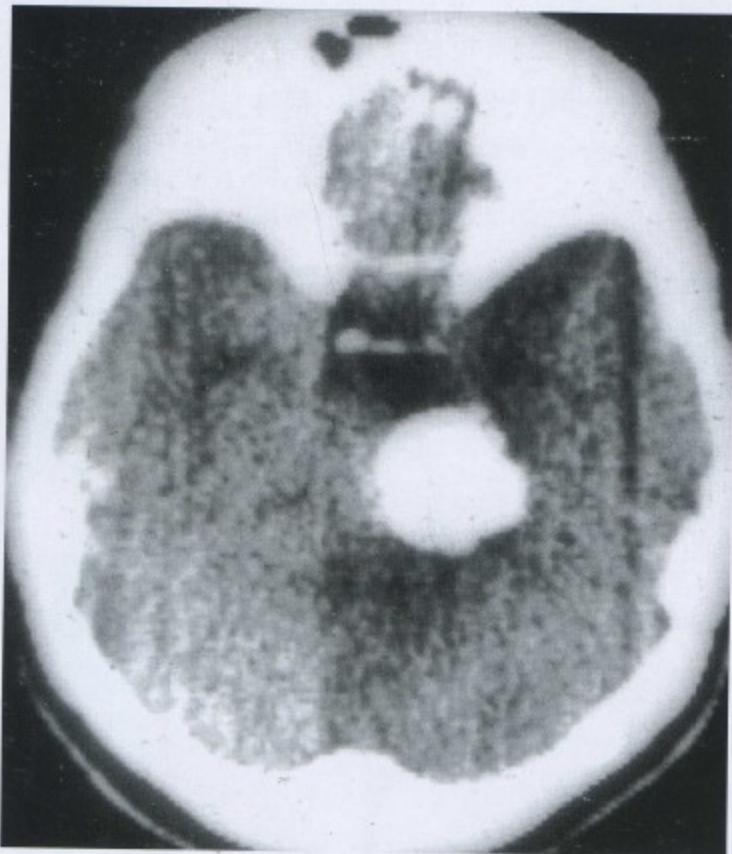
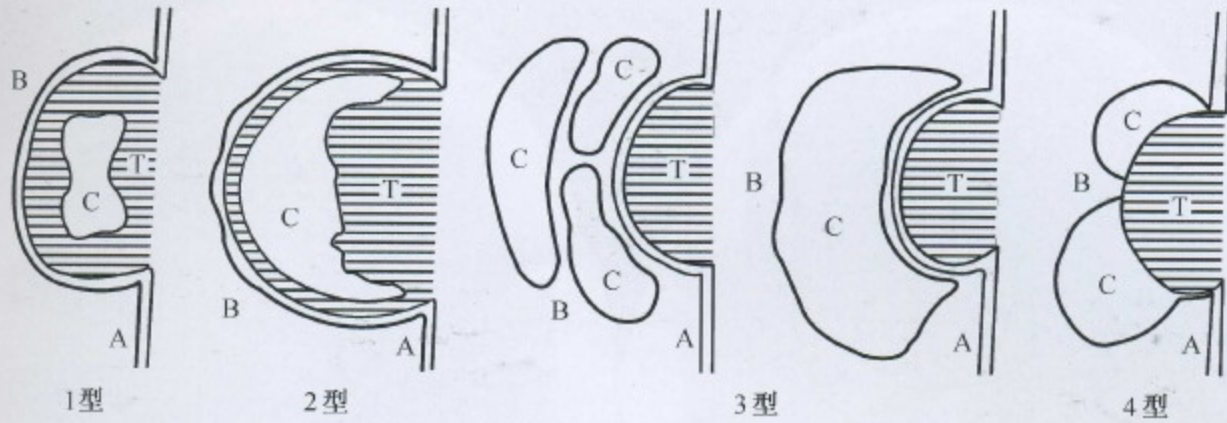


图 15-100 脑膜瘤

CT 平扫显示天幕裂孔左侧一块状钙化,周围伴轻度水肿。

颅骨侧边缘,单囊或多囊状,规则和不规则形,囊大时可有一段呈现为囊壁状,为薄层肿瘤组织构成。Nauta 3 型的囊腔不是肿瘤坏死所致,位于肿瘤周围邻近的脑组织内,囊壁为增生的胶质细胞所组成。Nauta 4 型的囊腔为位于肿瘤和脑组织之间的蛛网

膜下腔所构成;即既不位于脑内,也不位于肿瘤之内,其形成的机制已如前述。在此分型的基础上, Worthington 等^[39] 又提出一个第 5 型,即与上述 Nauta 2 型相仿,唯囊壁为纤维组织和肿瘤细胞岛所组成。Feliciani 等^[29] 认为 Worthington 提出的这个第 5 型,实际上应属 Nauta 2 型的变型。实际工作中,囊性脑膜瘤有多个囊腔时,就可能是 Nauta 1~4 型中的某两种或两种以上的混合型^[7, 21]。Feliciani 等^[29] 复习文献并加上自己的 15 例,能分成 4 型的 90 例囊性脑膜瘤中, Nauta 1 型 22 例 (24%), Nauta 2 型 27 例 (30%), Nauta 3 型 16 例 (18%), Nauta 4 型 28 例 (28%);能分成 2 型的 158 例囊性脑膜瘤中肿瘤内型 94 例 (59.5%), 肿瘤周围型 64 例 (40.5%)。CT 平扫时各型囊性脑膜瘤囊腔或坏死腔形态和边界的显示不及增强清楚。脑膜瘤的坏死、囊变腔的密度甚低,与脑脊液的密度相仿或略高于脑脊液的密度,但都低于瘤周水肿的密度。Nauta 3 型和 4 型囊腔与瘤周水肿之区别在于囊腔的密度更低,常接近脑脊液的密度,且囊腔和水肿之间有一密度突然转变的界面。至于 Nauta 3 型和 4 型之间,根据 CT 表现则往往难以区别。肿瘤的形态、轮廓和边界的情况,平扫显示的清楚程度往往不及增强所见,将一并叙述如下。



线图 15-8 囊性脑膜瘤的 Nauta 分型示意图

1型和2型的囊腔位于肿瘤之内,3和4型的囊腔位于肿瘤周围。A为蛛网膜下腔,B为脑组织,C为囊腔,T为肿瘤。(仿 Nauta 等^[46])

2. CT 增强成像表现:注射造影剂后,除钙化较明显的沙粒样脑膜瘤可以不增强或增强较少之外,肿瘤的实质部分往往呈明显的均匀增强(图 15-95~99)。采用前述之快速滴注 42 g 碘剂增强后肿瘤的平均密度平均升高 36 ± 12.8 Hu, 最多升高 83 Hu, 最少升高 7 Hu(钙化之沙粒样脑膜瘤增强最少)^[7]。平扫为均匀密度者均呈现为均匀增强,平扫为不均匀密度者,往往呈不均匀增强,即代表坏死、囊变的低密度区不增强。如前所述,Nauta 1 型的不增强区位于肿瘤的中央部,边缘和轮廓常不规则,不增强区较小时其周围有较厚和较多的均匀增强组织,不增强区很大时,周围仅余下较薄的增强肿瘤组织,类似囊壁,常引起鉴别诊断困难。Nauta 2 型

的不增强区位于肿瘤周围部分,可大可小,可单发或多发,边缘和轮廓常不规则,四周均有增强肿瘤组织,有时可显示一段类似囊壁的肿瘤组织。Nauta 3 和 4 型的囊腔均位于均匀增强的肿瘤周围,小者为裂隙状或小囊状肿瘤旁的近似脑脊液密度区,大者为一较大近似脑脊液密度囊状结构包绕在均匀增强肿瘤组织的四周,无增强的囊壁可见。增强后肿瘤的形态、轮廓和边缘显示十分清楚。肿瘤的形态多变,与发生部位和其生长有关。多数呈圆形和类圆形,少数呈梭形或盘状,也可为不规则形态。肿瘤的轮廓多光滑、圆整,但也可为分叶状(即有切迹)或结节状(图 15-101~图 15-103),或者不整齐状(图 15-104)。因为肿瘤未向

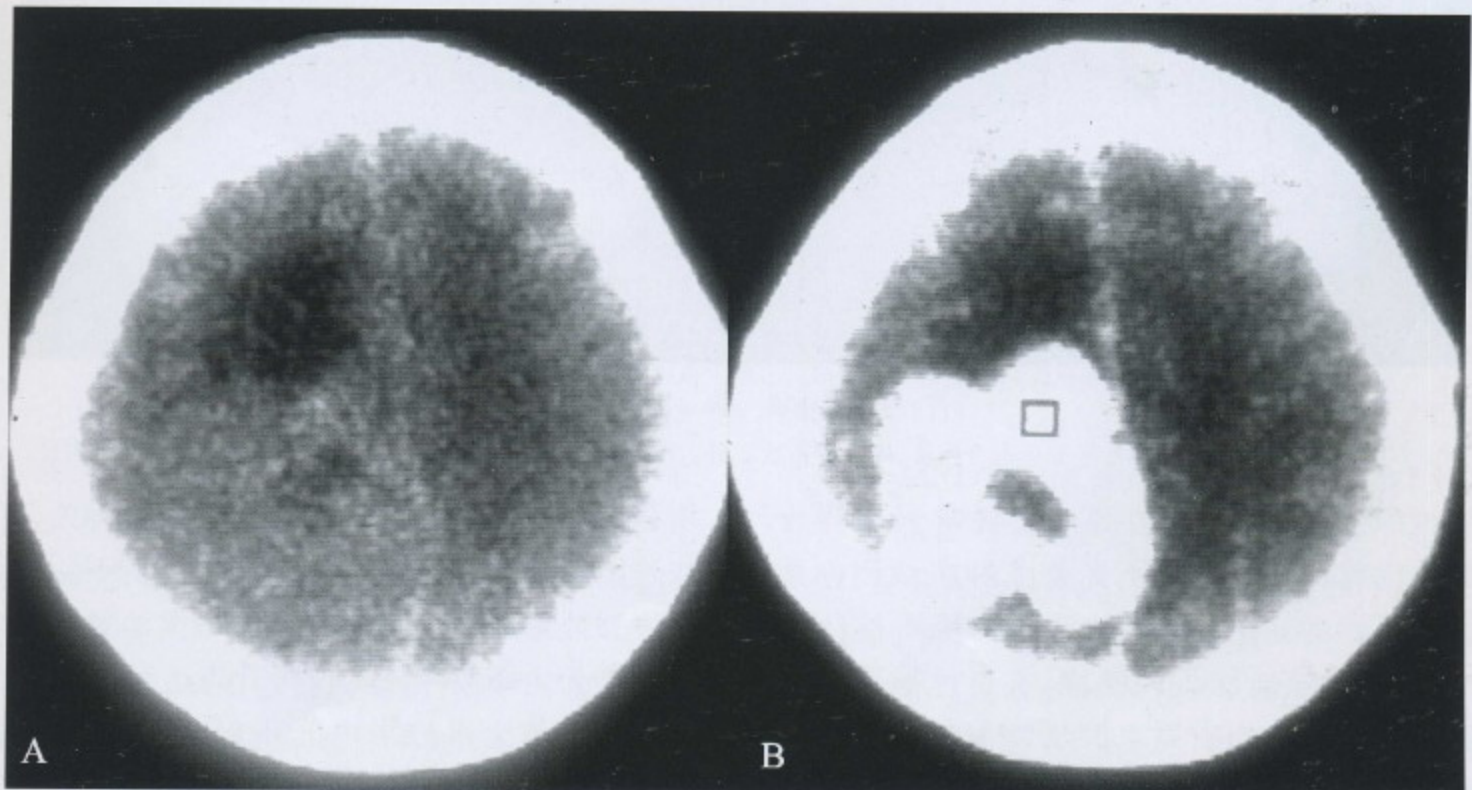


图 15-101 脑膜瘤

A. CT 平扫显示右顶矢旁病灶呈等低混合密度。B. 增强后 CT 扫描病灶强化明显,其内小低密度区不强化,边缘呈分叶状。

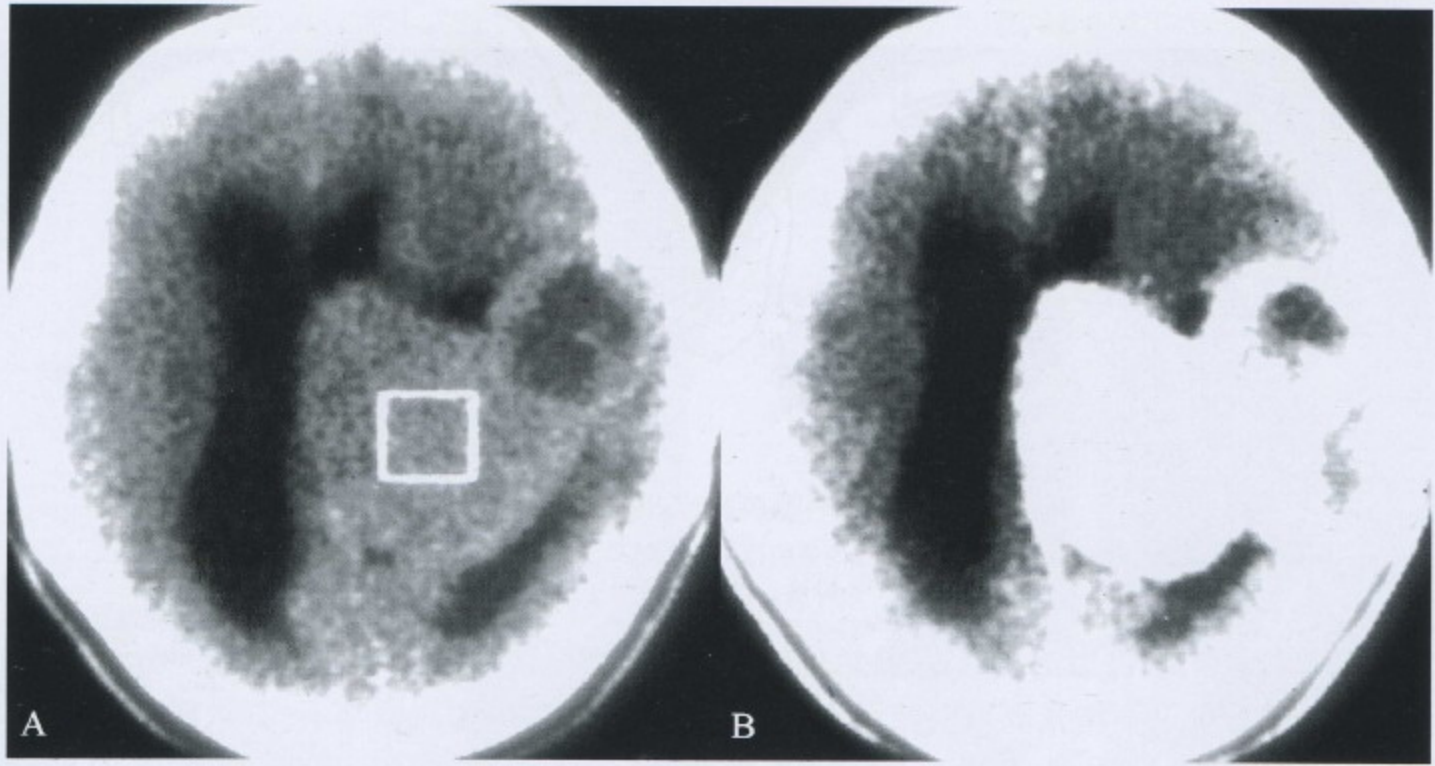


图 15-102 脑膜瘤

A. CT 平扫显示左侧脑室体部病灶形态不规则,呈等低混合密度,低密度区位于外侧。
B. 增强后 CT 扫描低密度区不强化,等密度区均匀强化,肿瘤前后缘各可见一切迹。

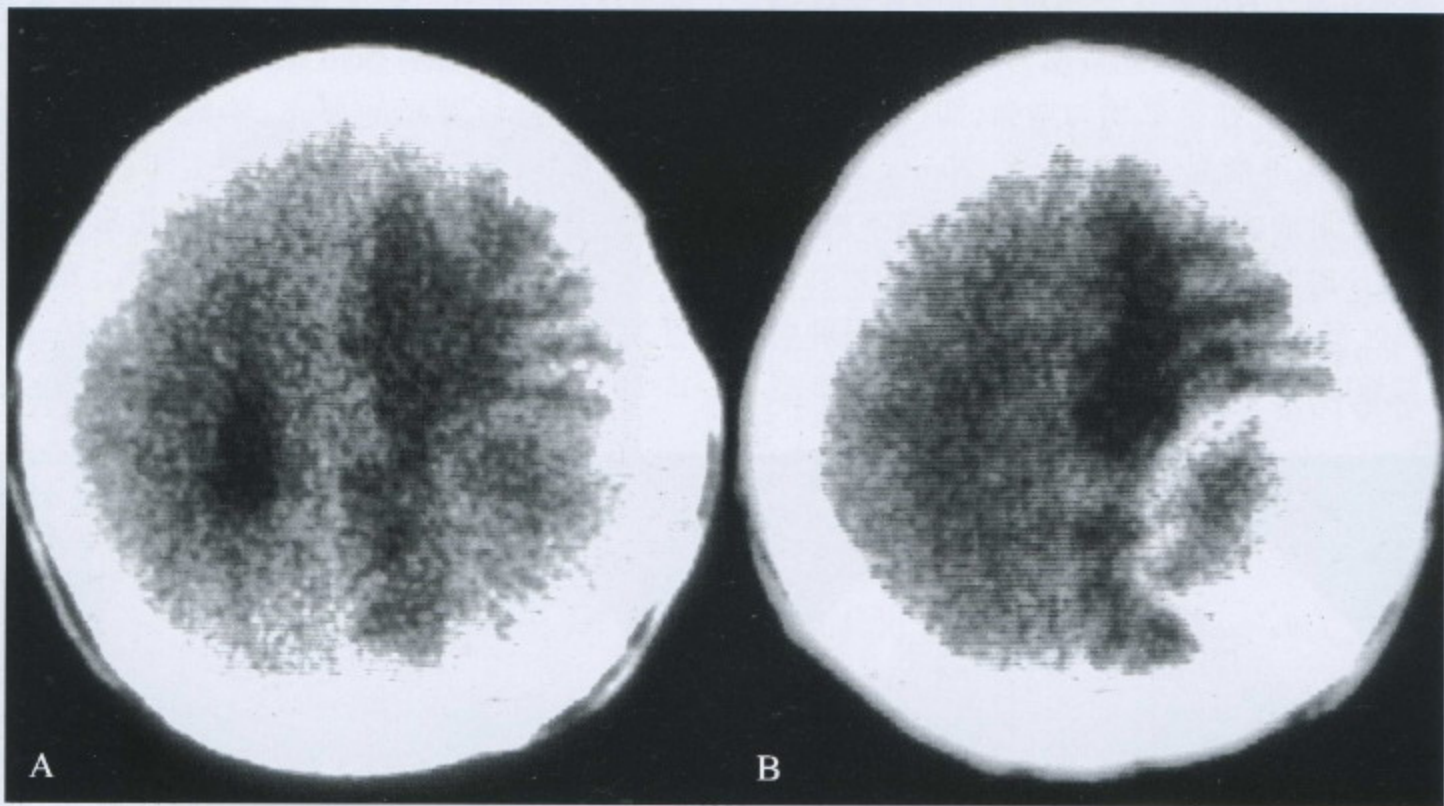


图 15-103 脑膜瘤

A. CT 平扫显示左顶凸面病灶呈等低混合密度,周围伴指状水肿。B. 增强后 CT 扫描低密度区不强化,等密度区强化明显。

周围脑组织浸润,肿瘤的边缘或边界常显示得十分清楚和锐利。肿瘤边缘不光整或肿瘤细胞向周围脑组织浸润时,则这部分肿瘤的边缘可能比较模糊;而整个肿瘤边缘均较模糊,在良性脑膜瘤则未曾见过。一般认为瘤周水肿于注射造影剂后不会增强,但如“脑水肿”一节中所述, Nagashima 等^[47]于注射造影剂后作延时增强扫描,发现脑膜瘤瘤周水肿区随时间推移而有所增强。如前所述,CT

增强所见与增强技术和所用机器设备有关,其中以快速团注和连续数层多次成像作动态扫描者所显示的增强效果最佳。用电子束 CT 作动态增强成像,肿瘤增强达峰值时,CT 值可升高达 122~256.2 Hu 之多,CT 值比平扫平均上升 95 Hu^[48]。根据不同时相同一部位的CT值作出之时间-密度曲线的特征为曲线的上升时间较短,达高值或峰值后持续时间较长,然后有一缓慢的下降时间(图15-105)。

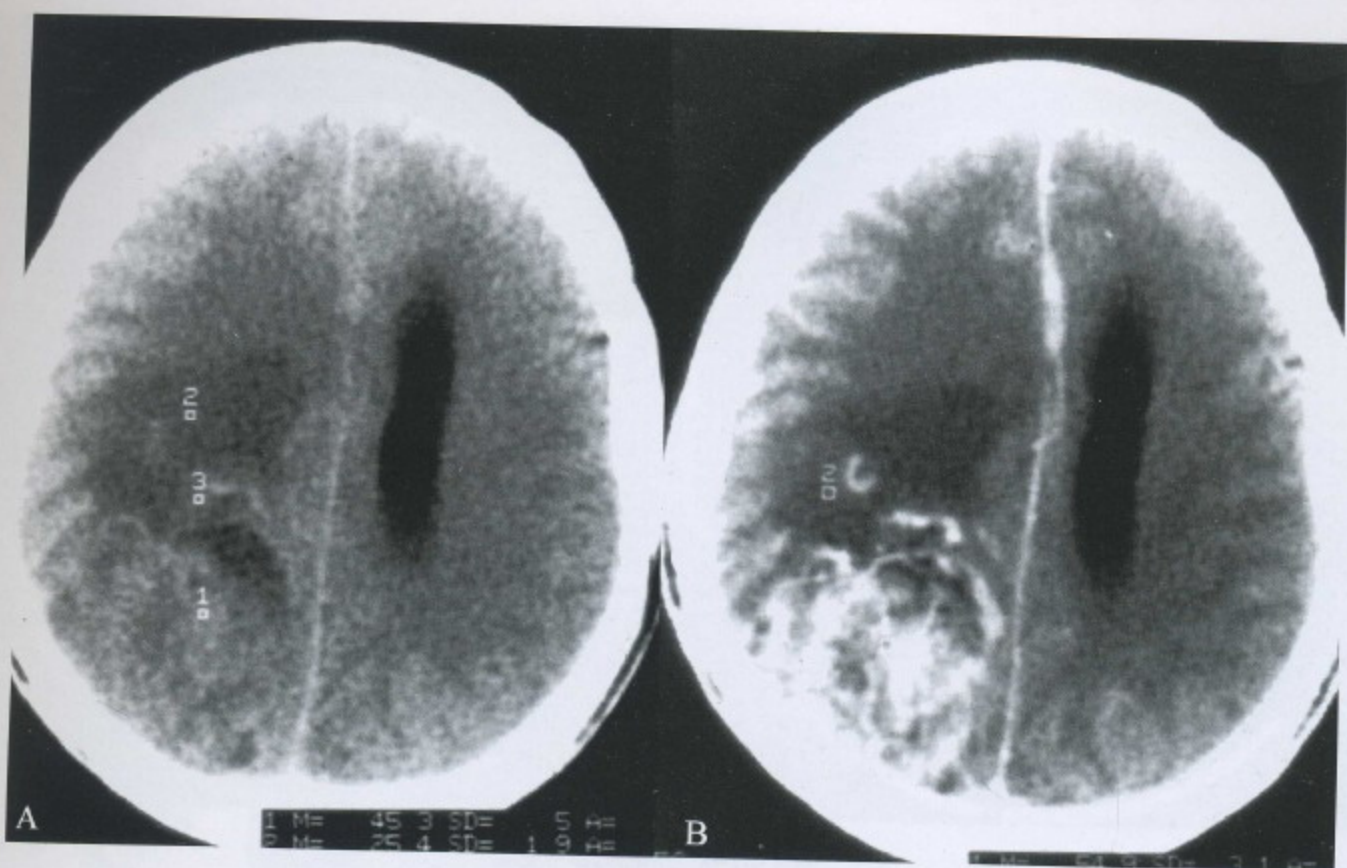


图 15-104 脑膜瘤

A. CT 平扫显示右顶枕凸面病灶呈等低混合密度,低密度区位于周边。B. 增强后 CT 扫描病灶不均匀强化,形态不规则。

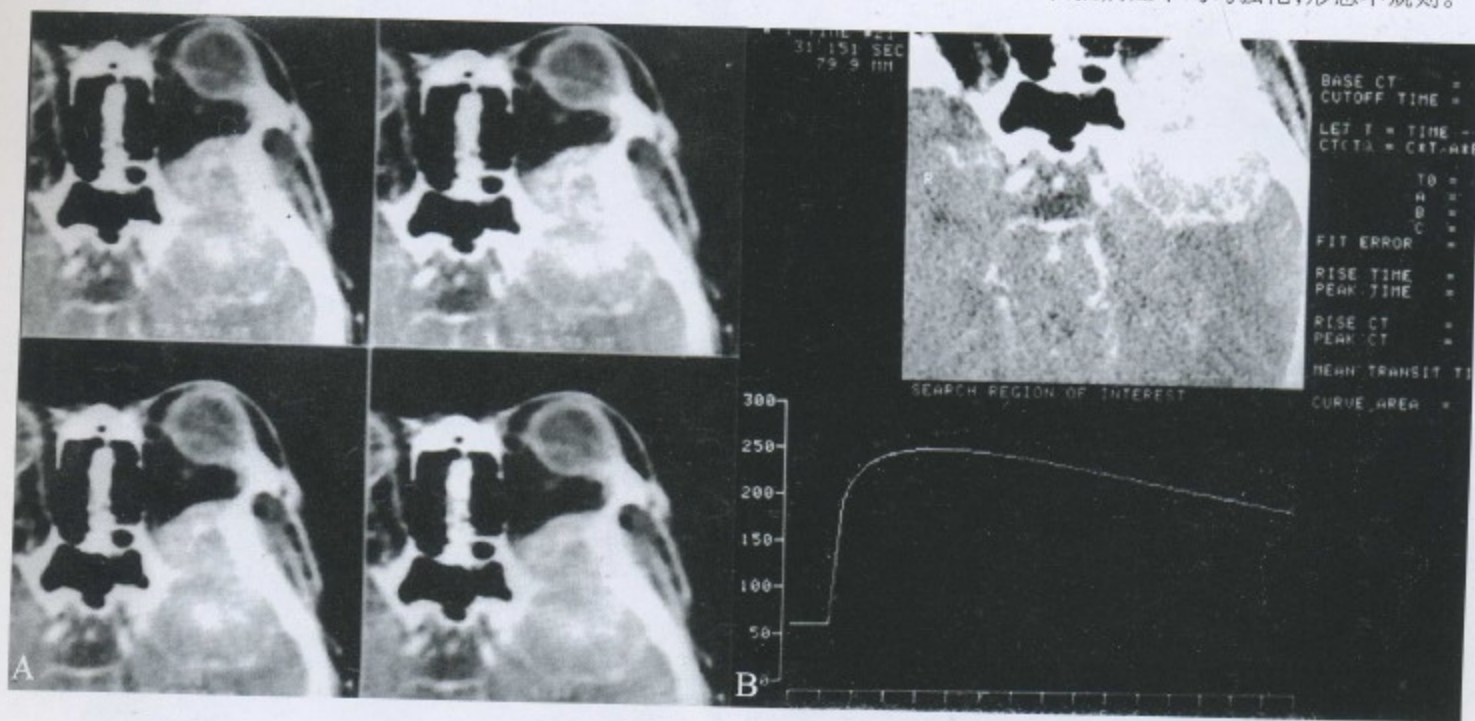


图 15-105 脑膜瘤 CT 动态扫描

A. 动态 CT 扫描显示左蝶骨嵴病灶不均匀强化。B. 时间-密度曲线呈快速上升段缩短,快速下降段呈平台状,峰值高达 251 Hu。

这种曲线与恶性胶质瘤的时间-密度曲线颇不一样,后者达高值或峰值后持续时间甚短,下降也较快。当发现囊性脑膜瘤等不典型表现时,作 CT 动态增强成像,对鉴别诊断颇有帮助。

(四) MRI MRI 造影剂问世之前的早期文献认为 MRI 对脑膜瘤诊断的敏感性不如 CT,但特异性较好,随着中、高场强 MRI 机器的性能不断提高和顺磁性造影剂的应用,对定性和定位诊断,以及显示邻近结构所受的影响, MRI 均明显优于 CT^[48~54]。

1. MRI 平扫成像: 瘤周水肿在 T₂WI 和 PDWI 显示为高信号,而其中以 T₂WI 表现得更为显眼, T₁WI 呈现为低信号区(图 15-106)。在 T₂WI 和 PDWI 上,水肿的信号强度可以不甚均匀,提示水肿液的分布不均匀或水肿区存在不同程度的水肿^[10]。与 CT 相比, MRI T₂WI 显示水肿区的边界和范围更佳。

MRI 不但可以显示 CT 所见的 6 种提示为颅内脑外占位病变的征象(图 15-106~图 15-111),并且对其中的脑脊液/血管间隙、白质塌陷征、广基与硬

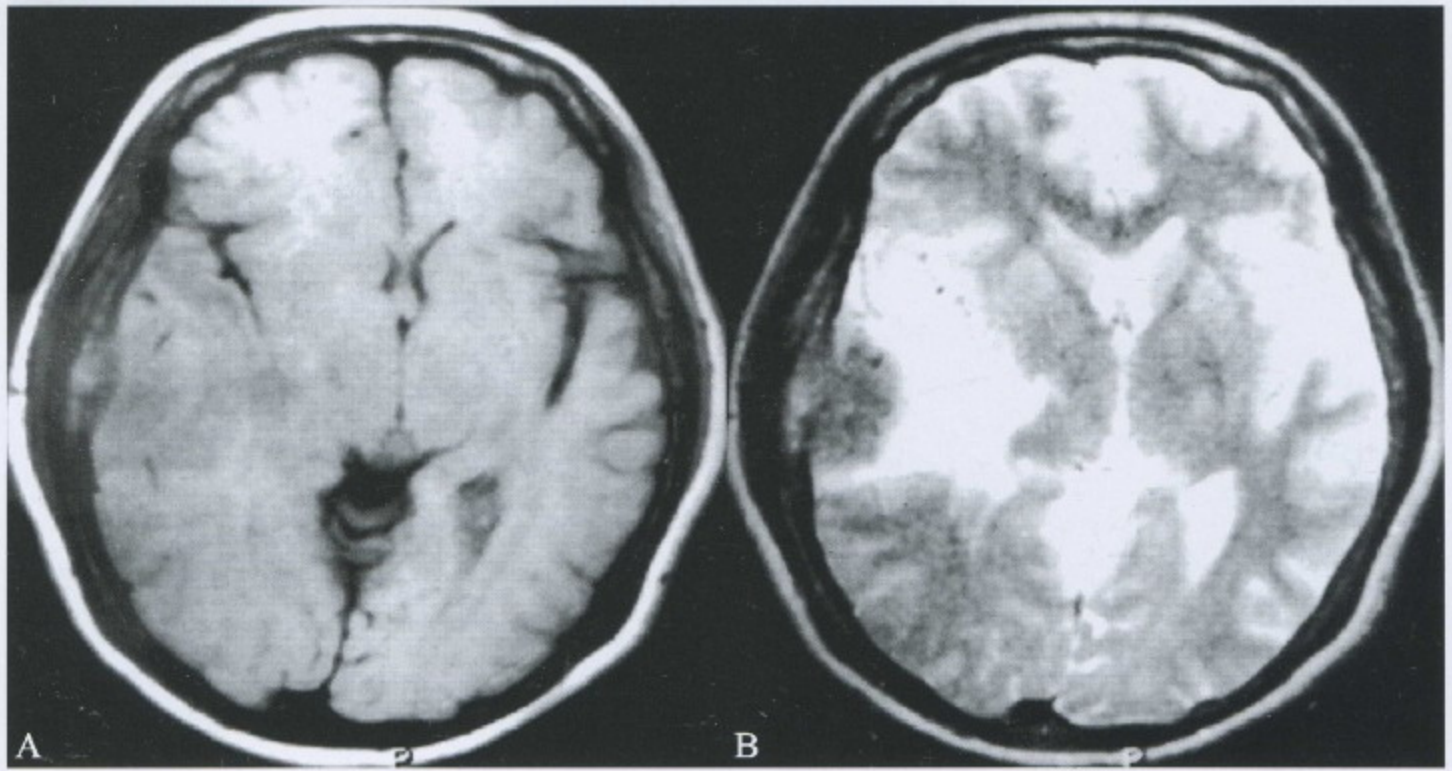


图 15-106 脑膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示右颞凸面病灶呈等信号, 肿瘤前方脑表面之脑沟增宽。B. 横断面 T₂WI 病灶呈低信号, 周围伴中度水肿, 肿瘤以广基与硬脑膜相连。

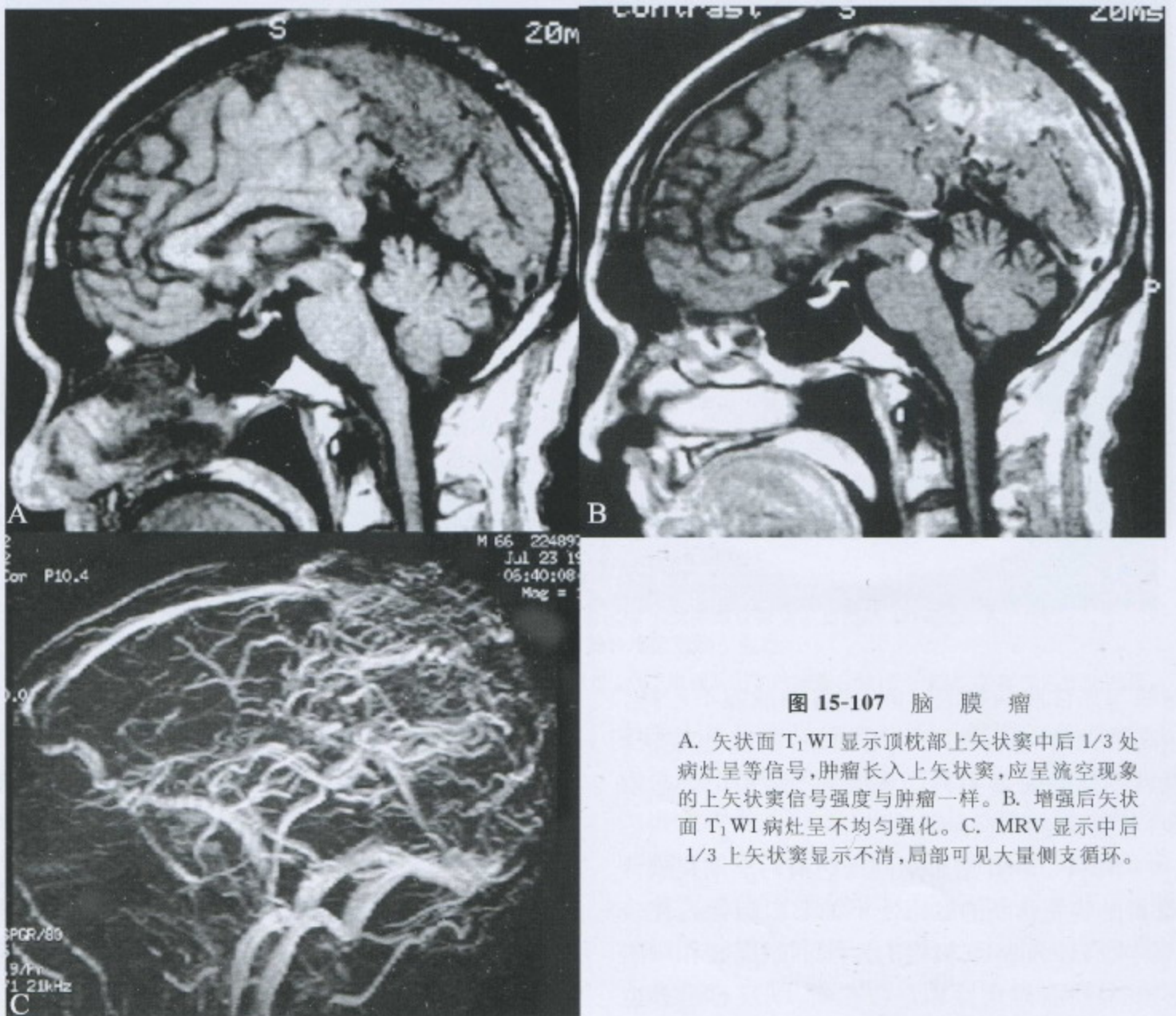


图 15-107 脑膜瘤

A. 矢状面 T₁WI 显示顶枕部上矢状窦中后 1/3 处病灶呈等信号, 肿瘤长入上矢状窦, 应呈流空现象的上矢状窦信号强度与肿瘤一样。B. 增强后矢状面 T₁WI 病灶呈不均匀强化。C. MRV 显示中后 1/3 上矢状窦显示不清, 局部可见大量侧支循环。

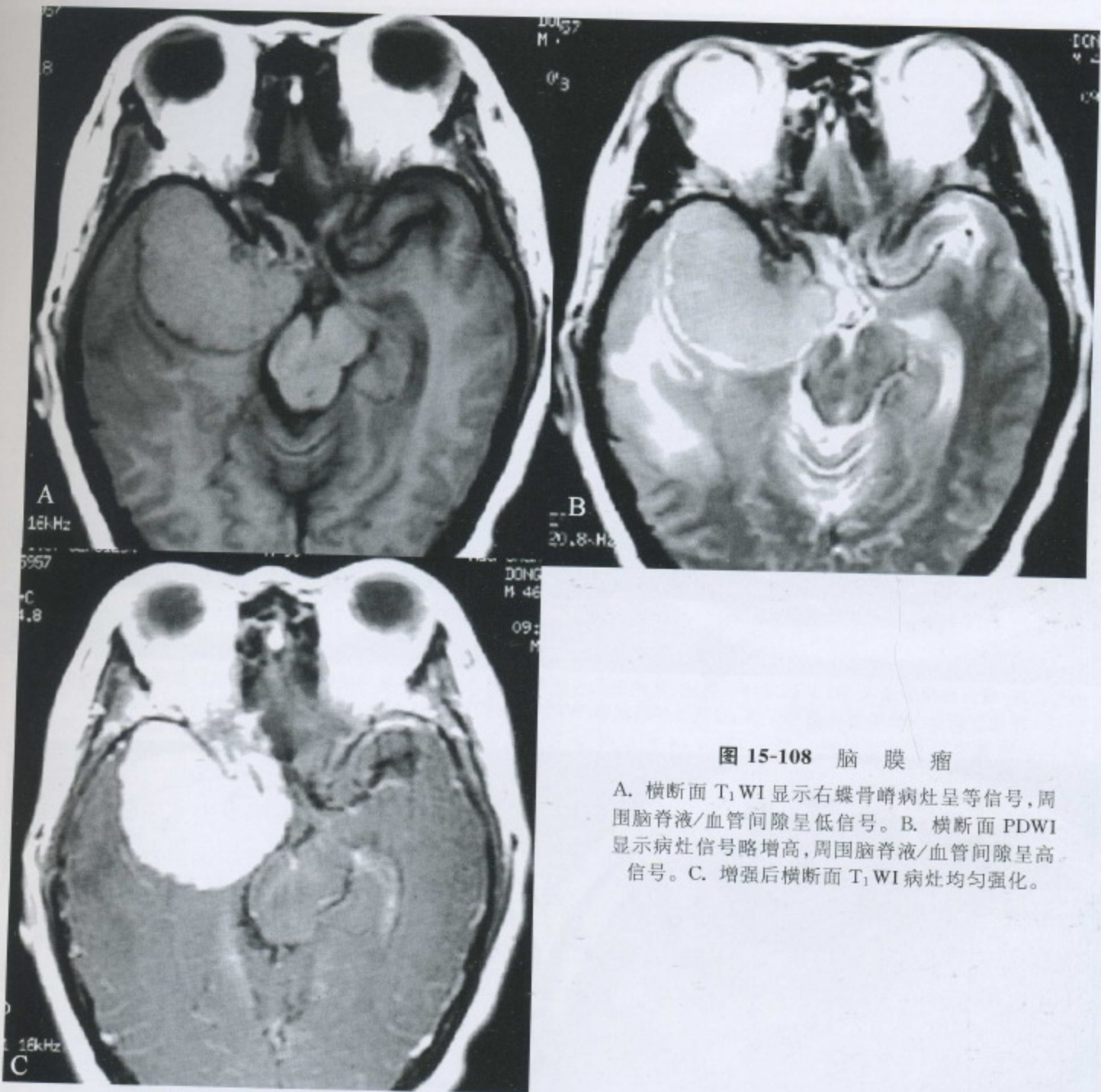
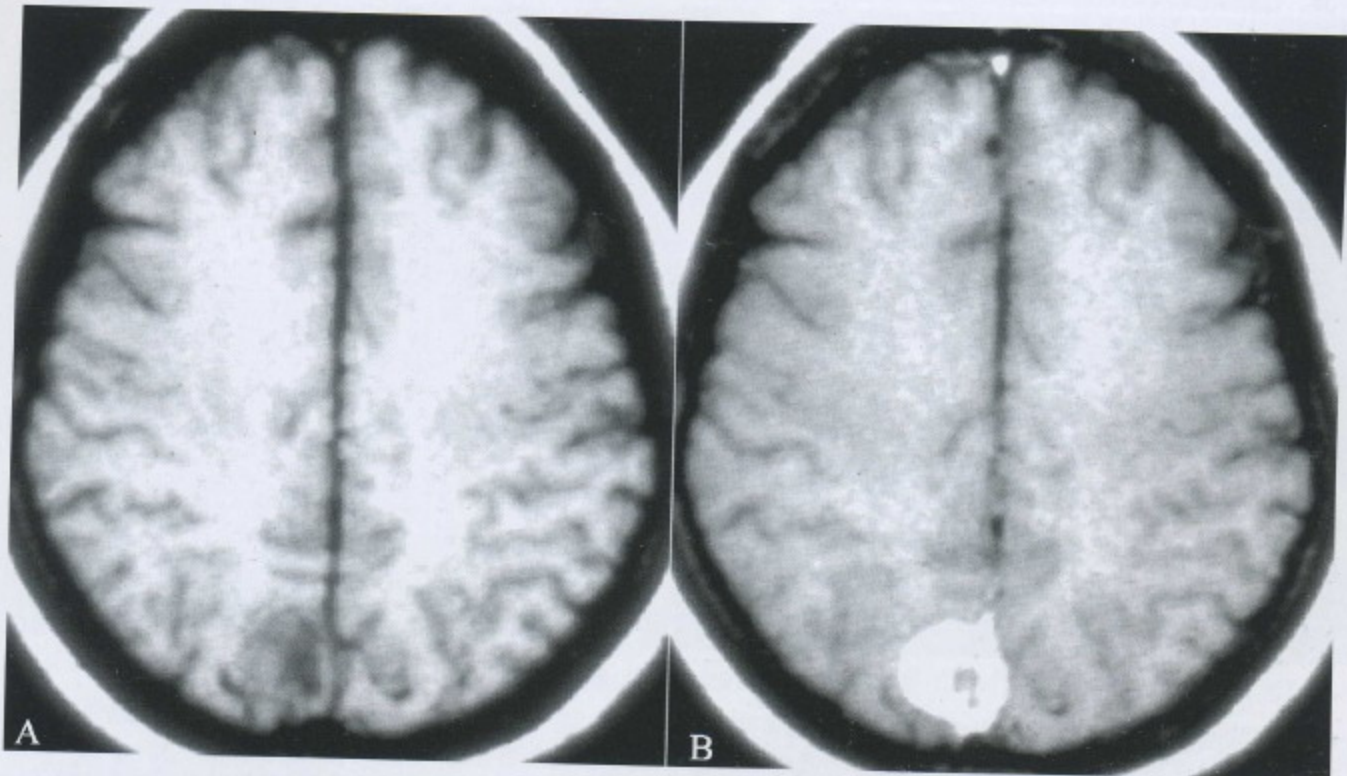


图 15-108 脑膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示右蝶骨嵴病灶呈等信号, 周围脑脊液/血管间隙呈低信号。B. 横断面 PDWI 显示病灶信号略增高, 周围脑脊液/血管间隙呈高信号。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶均匀强化。



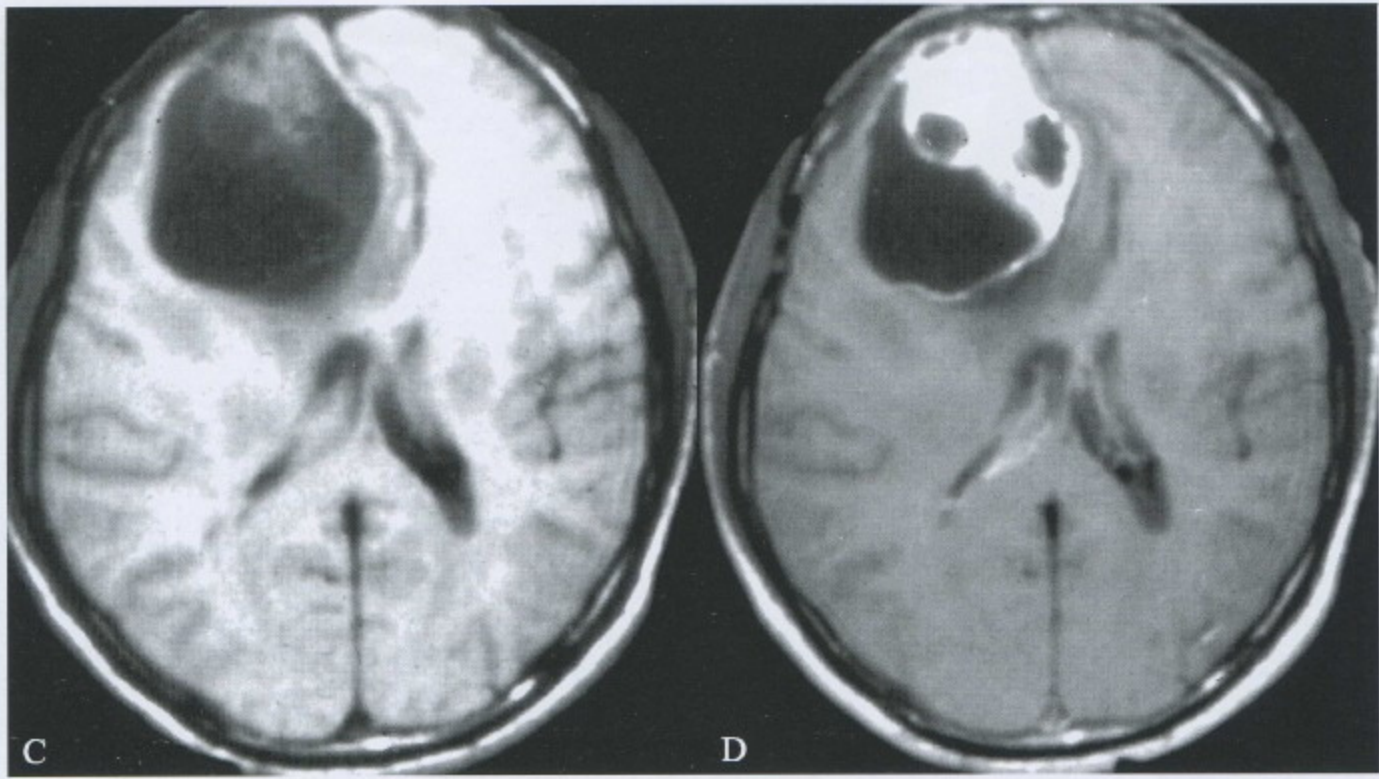


图 15-109 囊性脑膜瘤

A 和 B 为 Nauta 1 型囊性脑膜瘤, C 和 D 为另一病例, 属 Nauta 2 型脑膜瘤。A. 横断面 T₁ WI 显示右枕旁病灶呈等低混合信号。B. 增强后横断面 T₁ WI 病灶呈环状强化, 其内低信号区不强化, 肿瘤以广基与硬脑膜面相连。C. 横断面 T₁ WI 显示右额旁病灶呈低等混合信号。D. 增强后横断面 T₁ WI 三个囊腔不强化, 后方一较大囊腔的囊壁大部分不强化。

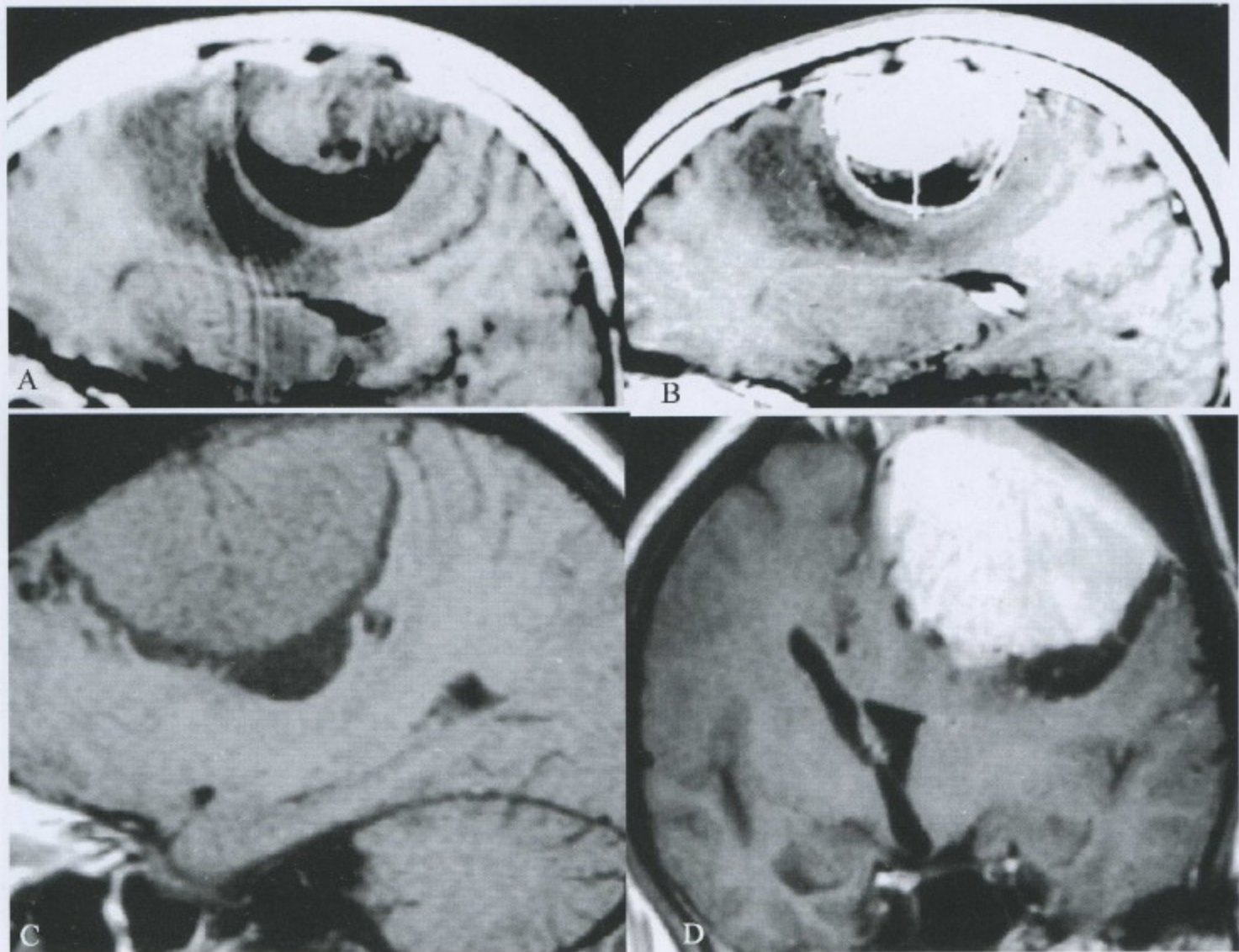


图 15-110 囊性脑膜瘤

A, B 为 Nauta 3 型囊性脑膜瘤; C, D 为另一病例, 属 Nauta 4 型囊性脑膜瘤。A. 矢状面 T₁ WI 显示肿瘤实质部分为低信号的囊腔所包绕。B. 增强后矢状面 T₁ WI 肿瘤实质部分明显强化, 其下方囊腔的囊壁强化, 表示这个囊腔为 Nauta 2 型, 此囊腔前下另一囊腔与上述增强囊壁间有薄层脑组织相隔, 属 Nauta 3 型囊腔。C. 矢状面 T₁ WI 显示半球形肿瘤呈略低信号, 内有血管影, 与脑组织之间有脑脊液/血管间隙相隔, 肿瘤下方此间隙扩大如囊。D. 增强后冠状面 T₁ WI 显示上述囊腔位于增强肿瘤和脑组织之间, 表明为 Nauta 4 型囊性脑膜瘤。

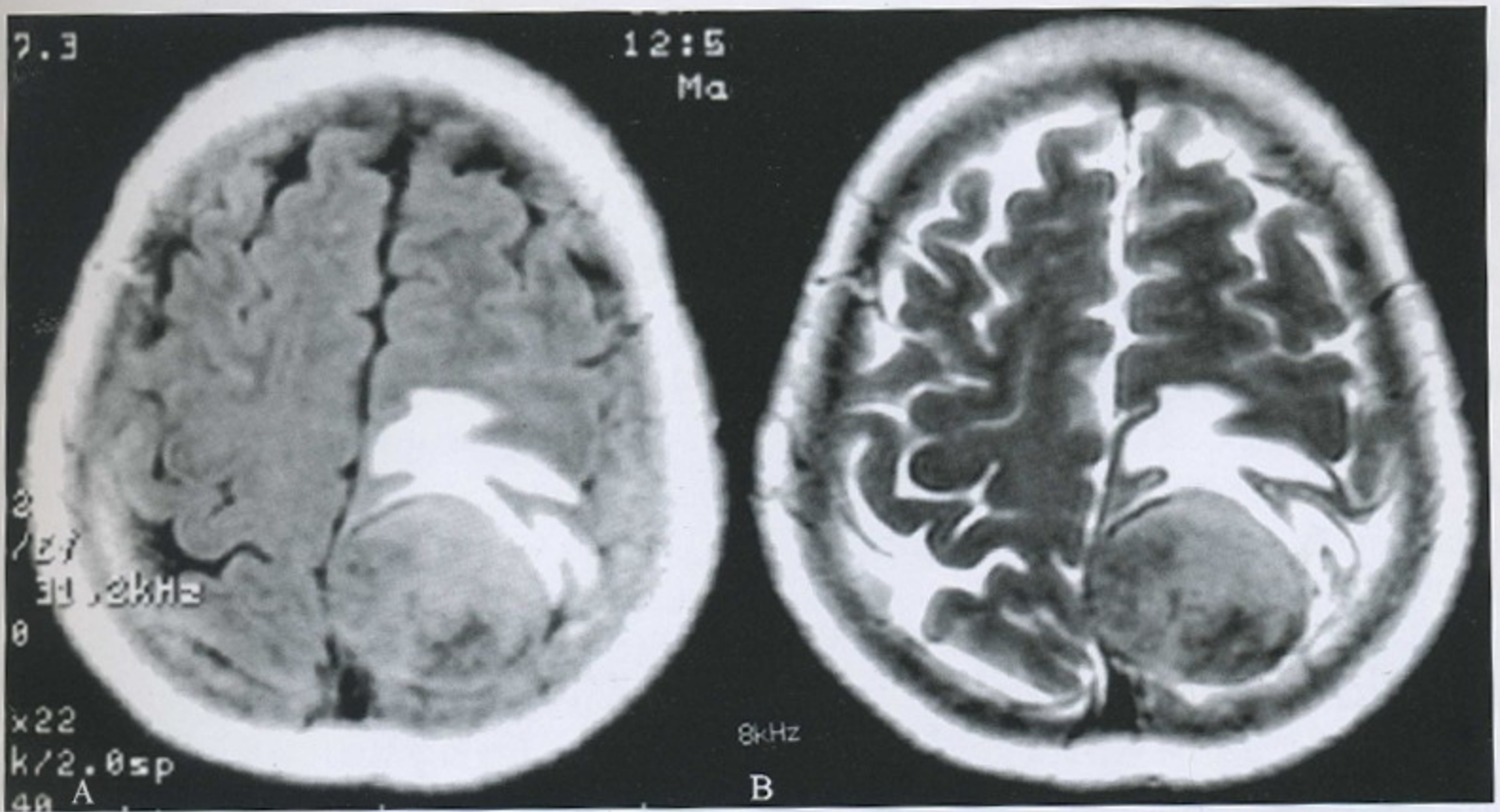


图 15-111 脑膜瘤

A, B. 为横断面 FLAIR 和 T₂WI, 肿瘤前方与高信号脑水肿组织之间 FLAIR 和 T₂WI 所显示的低信号带代表假纤维包膜, 肿瘤后方的 FLAIR 低信号带和 T₂WI 高信号带为脑脊液/血管间隙。

膜相连、邻近脑池脑沟变化和静脉窦阻塞等征象 MRI 显示更佳, 特别是静脉窦阻塞往往比 CT 显示更为清楚, FLAIR 成像血栓呈现为高信号带, 颇具特征。脑脊液/血管间隙显示为肿瘤与脑组织之间连续或断续 T₁WI 低信号, T₂WI 高信号环, PDWI 时信号强度与脑脊液者相仿, FLAIR 成像时信号强度较复杂, 即可为低或高信号。正常颅骨在 MRI 上显示为低信号的内、外板和高信号的板障, 在脑膜瘤侵及颅骨时, 该三层结构消失, 均为低或高信号所代替, 原规整弧形的骨结构变得不规则, 注射造影剂后可增强(图 15-107)。与 CT 比较, MRI 对轻微的骨质改变显示不如 CT, 但无需专门的骨窗观察, 可同时观察肿瘤组织和颅骨的情况, 而 CT 只能单一观察骨组织或肿瘤组织。

肿瘤本身, 在 T₁WI 和 T₂WI 上大多数信号强度均匀, 在 T₁WI 上, 与灰质相比约 60% 为等信号(图 15-107), 约 30% 为略低信号; 在 T₂WI 上, 与灰质相比约 50% 为等信号, 40% 为高或略高信号; 其余约 10% 的信号强度则不依从上述规律, 例如弥漫性钙化的沙粒型脑膜瘤, 在 T₁WI 和 T₂WI 上可以均呈现为低信号, 或者出现以下将述及之信号强度不均匀的表现。Demaerel 等^[32]的 50 例脑膜瘤中, T₁WI 47 例为等信号, 2 例为低信号, 1 例为略高信号。邓克学等^[55]50 例良性脑膜瘤中, T₁WI 35 例为等信号, 10

例为略低信号, 5 例为等低混合信号^[55]。Chen 等^[56]54 例脑膜瘤中, T₁WI 28 例为等信号, 26 例为低信号。Demaerel 等^[32]的 50 例脑膜瘤中, T₂WI 上 23 例为等信号, 22 例为高信号, 5 例为低信号。邓克学等^[55]的 50 例良性脑膜瘤中, PDWI 上 30 例为高信号, 9 例为等信号, 5 例高信号病灶中有等信号区域; T₂WI 上 32 例为高信号, 13 例为等信号, 5 例高信号病灶有等或低信号区域。Chen 等^[56]的 54 例中, T₂WI 上 28 例为等信号, 23 例为高信号, 其余为低信号。Chen 等^[56]发现肿瘤内微血管丰富和肿瘤区质地较软者出现 T₂WI 高信号者较多, 并认为质地软可能与微血管较丰富有关; 此外, T₂WI 高信号者还多见血管母细胞型、细胞异形、含黑色素细胞成分和呈侵袭性生长者。Elster 等^[57]发现在 T₂WI 上表现为低信号的脑膜瘤者可能与纤维母细胞型和过渡细胞型两种变型有关, 而表现为高信号者则可能与血管母细胞型和合体细胞型两种变型有关。Carpegiani 等^[58]发现 MRI 表现与脑膜瘤的某些变型有关, 如呈 T₂WI 高信号, 则不大可能为纤维母细胞型或质地较硬。但是, 也有脑膜瘤的 MRI 信号强度与其组织学变型之间无明显相关性的报道^[31, 54]。如上所述, 多数脑膜瘤在 MRI 各成像程序均表现为信号均匀, 少数则表现为不甚均匀。T₁WI 上呈等信号、高信号或略低信

号的肿瘤内,有更低的信号区域存在,与病理对照此更低信号区可能为以下原因所致:坏死和囊变(即 Nauta 1 型或 2 型囊性脑膜瘤),以及纤维化、流空现象的较大血管和钙化灶;偶尔也可见少许高信号区,可能为出血或钙化所造成(有少数钙化灶在 T_1 WI 上可呈现为高信号)。 T_2 WI 呈等信号或略高信号肿瘤中有时可见高信号区,为 Nauta 1 型和 2 型囊性脑膜瘤的表现(图 15-109);此外,有时肿瘤内也可见低信号区,为出血、纤维化、流空现象的血管和钙化灶所致。这些不均匀信号的形态多种多样,肿瘤内较大血管为斑片状或弧线状低或无信号区;瘤内钙化多为点状或片状,边缘毛糙,有时与血管无法区别,有时却不能显示;肿瘤内砂粒体在 T_2 WI 上较明显,表现为高、低、等混合信号的斑点;肿瘤内纤维间隔常从肿瘤中心向周围辐射状分布;坏死腔的形态和边界常不规则;囊变腔则多呈圆或类圆形,边较光。Nauta 3 型囊性脑膜瘤比较少见,在增强肿瘤的边缘与囊腔之间有脑组织相隔(图 15-110)。4 型囊性脑膜瘤 T_1 WI 显示为肿瘤周围信号均匀的低信号或无信号区,此区与呈等或低信号,或增强肿瘤之间,以及与呈低信号水肿区之间的分界均十分截然、锐利,此囊腔为扩大的蛛网膜下腔,即在这个部位,脑脊液/血管间隙扩大如囊(图 15-110); T_2 WI 显示为肿瘤周围信号均匀的高信号区,此区与呈等或高信号肿瘤之间,以及与呈高信号水肿区之间的分界也甚清楚锐利;此代表囊腔的 T_1 WI 低信号和 T_2 WI 高信号区的形态与 CT 所见相仿,即可为裂隙状贴在肿瘤边缘,也可为巨大囊腔包围在肿瘤四周;囊腔可为单个,也可为多个。

良性脑膜瘤在脑脊液/血管间隙的邻近脑表面偶尔可有一薄层纤维组织增生所构成的假包膜^[3],在 T_1 WI、 T_2 WI、PDWI 和 FLAIR 成像上均显示为一低信号环状影(图 15-111)。瘤周脑脊液/血管间隙所造成的 T_1 WI 低信号环, T_2 WI 时为高信号^[55]。

MRI 在显示脑膜瘤与邻近血管、血窦关系方面明显优于 CT,在脑膜瘤包绕颅内较大血管时,如鞍旁脑膜瘤包绕颈内动脉,由于血管内快速流动的血液产生“流空效应”,在 T_1 WI 和 T_2 WI 上均为低信号区。与周围的肿瘤组织形成明显对比,因此可很清楚地观察到血管受压、移位、变窄等情况,当血管明显变窄时,除管径变小外,其内血流亦减慢,信号随之升高。当脑膜瘤侵及邻近的静脉窦时,可见该段静脉窦内血液的“流空效应”部分或全部消失,其

信号上升,有时还可见到与脑膜瘤信号一致的软组织侵入静脉窦内,上矢状窦、横窦受侵则分别在矢状面和冠状面上显示最清楚,而海绵窦受侵则在横断面和冠状面均可显示。

2. MRI 增强成像:注射钆剂后,绝大多数脑膜瘤出现明显增强,多数为较均匀增强(图 15-112),少数呈现为不均匀增强。肿瘤中的纤维化和钙化所造成的不均匀增强多较轻微,而坏死和囊变所造成的不均匀增强可以十分明显,以致可能误诊为恶性胶质瘤等病变。CT 对囊性脑膜瘤的误诊率较高,一般可高达 46%~73%^[37, 38, 40, 43, 59],而 MRI 增强后成像则诊断效果优于 CT 者,正确诊断率高达 80%~100%^[38, 60~61],故 CT 对囊性脑膜瘤诊断有困难时,应进一步作 MRI 增强前、后成像,以不致误诊。Nauta 1 型和 2 型囊性脑膜瘤的中心性(1 型)或偏心性(2 型)不增强低信号区的四周均有明显增强的肿瘤组织(图 15-109),不增强区可为单个或多个,1 型者形态和边界常不规则,2 型者可呈圆或类圆形和边界比较光整。Nauta 3 型和 4 型囊性脑膜瘤的不增强区均位于增强肿瘤的周围,不增强区与脑组织相邻侧均无增强组织存在(图 15-110)。Nauta 2 型囊性脑膜瘤的“囊壁”可以不增强^[33, 61],不可误为 Nauta 3 型或 4 型囊性脑膜瘤。这种“囊壁”不增强的原因可能为“囊壁”太薄或为纤维组织与散在肿瘤细胞所构成。Zee 等^[38]曾建议对显示囊腔周围全部为增强组织所包围者应切除全部“囊壁”,而对不增强之“囊壁”(可能为 Nauta 3 型或 4 型)可以不予切除。但对难以除外 Nauta 2 型囊性脑膜瘤时,还是切除更彻底一些为上,以防复发。

脑膜瘤在 MRI 增强成像时肿瘤周围的硬脑膜或硬脑膜蛛网膜出现增强的表现者颇为多见,综合文献中 151 例脑膜瘤中 94 例(62.3%)有此表现^[53~55, 62~65]。一般将这种肿瘤旁出现脑膜增强的现象称之为脑膜尾征,但是也有人称之为脑膜征(meningeal sign)^[62]或喇叭口征(flare sign)^[64]。脑膜尾征首先由 Wilms 等^[66]发现,以后 Goldsher 等^[54]曾对脑膜瘤的脑膜尾征的 MRI 表现作过比较详细的描述:从脑膜瘤向肿瘤周围伸出之硬脑膜增强,近肿瘤侧增强之硬脑膜可以较厚并向四周逐渐变薄而消失,此增强之硬脑膜长 0.5~3 cm,边缘光滑或略带结节状,增强程度常比肿瘤增强更显著,可出现于相邻两层或两层以上层面和不同方向成像的

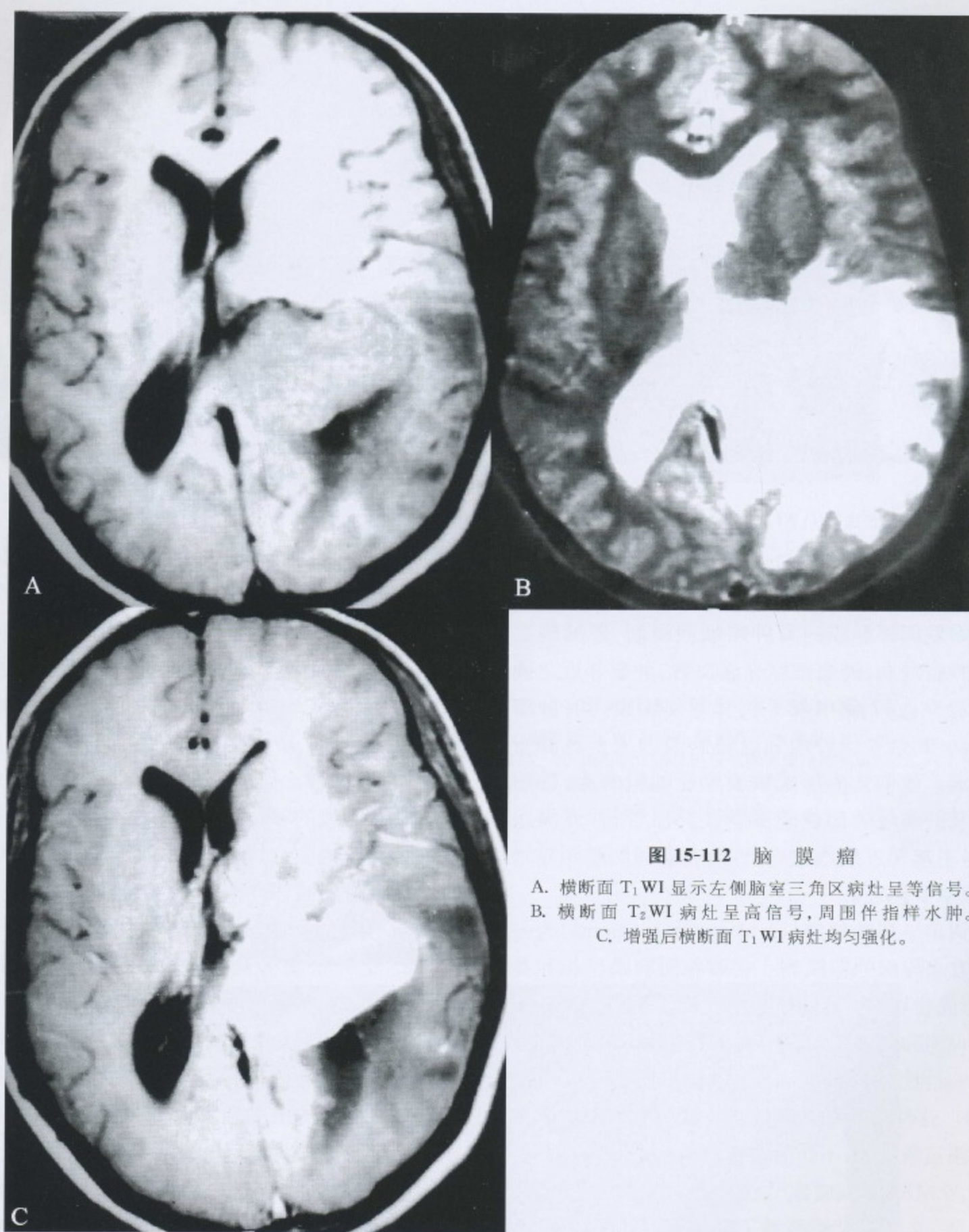


图 15-112 脑膜瘤

- A. 横断面 T₁WI 显示左侧脑室三角区病灶呈等信号。
- B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号, 周围伴指样水肿。
- C. 增强后横断面 T₁WI 病灶均匀强化。

图像上(图 15-113)。脑膜尾征也可见于邻近硬脑膜的其他原发性、恶性肿瘤, 包括脑内胶质瘤, 也可见于继发性肿瘤、血液性肿瘤、感染或非感染性炎症^[67, 68]。文献中脑膜尾征对诊断脑膜瘤的敏感性为 35%~79%^[53, 54, 63~65], 特异性高达 81%~100%^[53, 62, 65]。但各组的病例数都较少, 所以目前尚难判定脑膜尾征对诊断脑膜瘤的可靠性究竟如何。但是, 一般认为如果占位病变的其他征象都符

合脑膜瘤时, 出现脑膜尾征有利于脑膜瘤的诊断。形成脑膜尾征的原因可能为脑膜瘤细胞浸润, 因为在手术后标本相当于脑膜尾征出现之硬脑膜中曾发现有脑膜上皮细胞^[54, 66, 69], 为此手术时应尽可能将增强硬脑膜(脑膜尾征)切除^[69]; 然而, 也有研究发现脑膜瘤浸润仅限于肿瘤边缘 1~2 mm 范围之内^[53, 70], 而其余硬脑膜增强部分在病理上均只见反应性血管扩张、血管增生和疏松结缔组织增厚等。

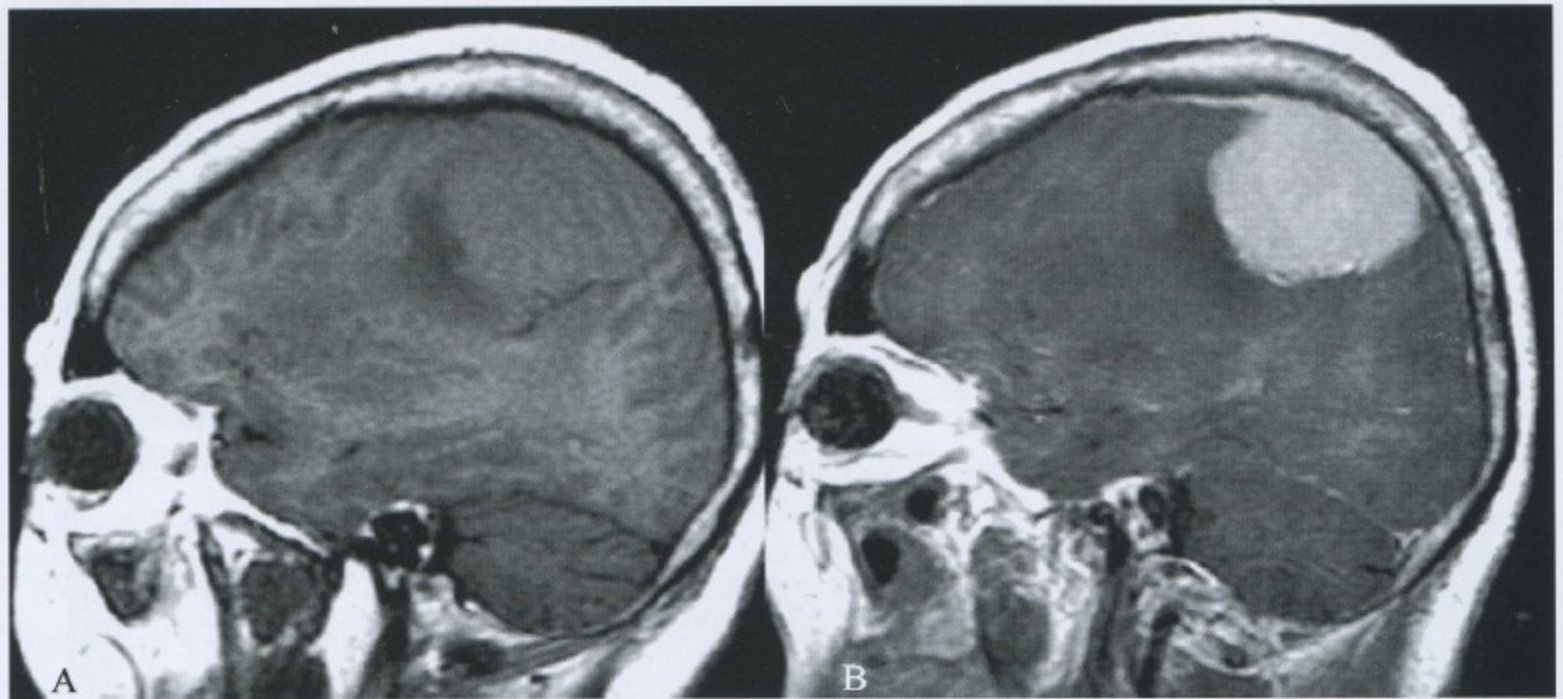


图 15-113 脑膜瘤

A. 矢状面 T₁WI 显示矢旁肿瘤呈等信号。B. 增强后矢状面 T₁WI 上肿瘤均匀强化,其前方可见脑膜尾征。

Kawahara 等^[71]对 7 例显示脑膜尾征的肿瘤附着部和相当于邻近增强部位硬脑膜作病理检查,发现各例肿瘤附着部硬脑膜内有肿瘤细胞浸润,硬脑膜血管也为肿瘤浸润,肿瘤细胞充满血管,肿瘤邻近之硬脑膜明显充血,7 例中仅 1 例邻近硬脑膜内有肿瘤细胞浸润,其余 6 例肿瘤邻近硬脑膜内未发现肿瘤细胞浸润。他们认为形成脑膜尾征的机制为:肿瘤细胞侵及肿瘤附着部位硬脑膜及其血管,并充满血管,于是引起邻近硬脑膜充血,而充血硬脑膜明显增强,形成脑膜尾征。

所谓扁平型脑膜瘤(en plaque meningioma)为一种生长方式特殊的脑膜瘤。它顺着硬脑膜生长和蔓延,不形成瘤块,或无明显肿瘤块物。平片和 CT 上可只表现为肿瘤邻近骨质增生,CT 和 MRI 增强成像显示为一片硬脑膜或硬脑膜蛛网膜增强并增厚(图 15-114)。这种情况常引起与其他脑膜增强和增厚疾病的鉴别诊断问题,不作活检常难以确定诊断^[72, 73]。

动态 MRI 增强成像^[74]发现脑膜瘤曲线呈突然上升趋势,以后呈持续缓慢下降或保持高水平平坦期。Nagele 等^[75]将 ROI 区的信号强度-时间曲线分为诱导期、峰值期(TM1,为达峰值所需时间)和半峰值期(TM2,为峰值下降一半所需时间),并将脑膜瘤分为正常血供型脑膜瘤(TM1 = 3.9 ± 1.3 s; TM2 = 11.2 ± 2.6 s)和富血供型脑膜瘤(TM1 = 0.2 ± 0.2 s; TM2 = 3.7 ± 0.5 s)两种。

(五) 不同部位脑膜瘤的影像学特征 由于各部位的解剖特点、邻近结构不一,故除具前述脑膜瘤

基本表现外,相应地有其一定的特征性,现分述如下。

1. 大脑凸面脑膜瘤:最常见于额、顶部和颞枕区(图 15-95,图 15-98,图 15-99,图 15-103,图 15-104,图 15-106)。肿瘤常在大脑半球内形成一实质性肿块,基底均与颅骨相连,广基与颅骨相连时,肿瘤可呈梭形,十分典型(图 15-115)。肿瘤周围常伴中、重度水肿。局部占位征象较明显,严重者可造成脑室和中线的移位。肿瘤附着处的颅骨常出现明显的骨质增生,有时增生骨很明显,呈团块状,有时可伴部分骨质破坏性改变。冠状面扫描更有利于观察肿瘤与颅骨及邻近结构的关系。

2. 上矢状窦旁脑膜瘤:以上矢状窦中段最多见,前段次之,后段最少。CT 和 MRI 成像显示上矢状窦旁一类圆形块影,小者如草莓,大者如苹果,多沿同侧矢状窦旁向前后发展、少数穿过大脑镰向两侧发展。较小的上矢状窦中 1/3 段旁的肿瘤在横断面 CT 上由于颅骨穹隆的关系,极易遗漏;较大者可致远离中线处骨质增生,易误诊为大脑半球凸面脑膜瘤,冠状面扫描对这两种情况的判别很有价值。矢状窦旁脑膜瘤常伴周围脑组织明显水肿,但位置较高,占位征象相对较轻。肿瘤附着处骨质增生多较明显,当肿瘤较大时,常压迫和侵蚀上矢状窦,造成上矢状窦阻塞,血管造影和 MRA 常能较好地显示肿瘤与上矢状窦的关系(图 15-107,图 15-116)。常继发脑积水。

3. 大脑镰旁脑膜瘤:其位置较上矢状窦旁脑膜瘤低,可发生于大脑镰的一侧或两侧,以两侧发展居

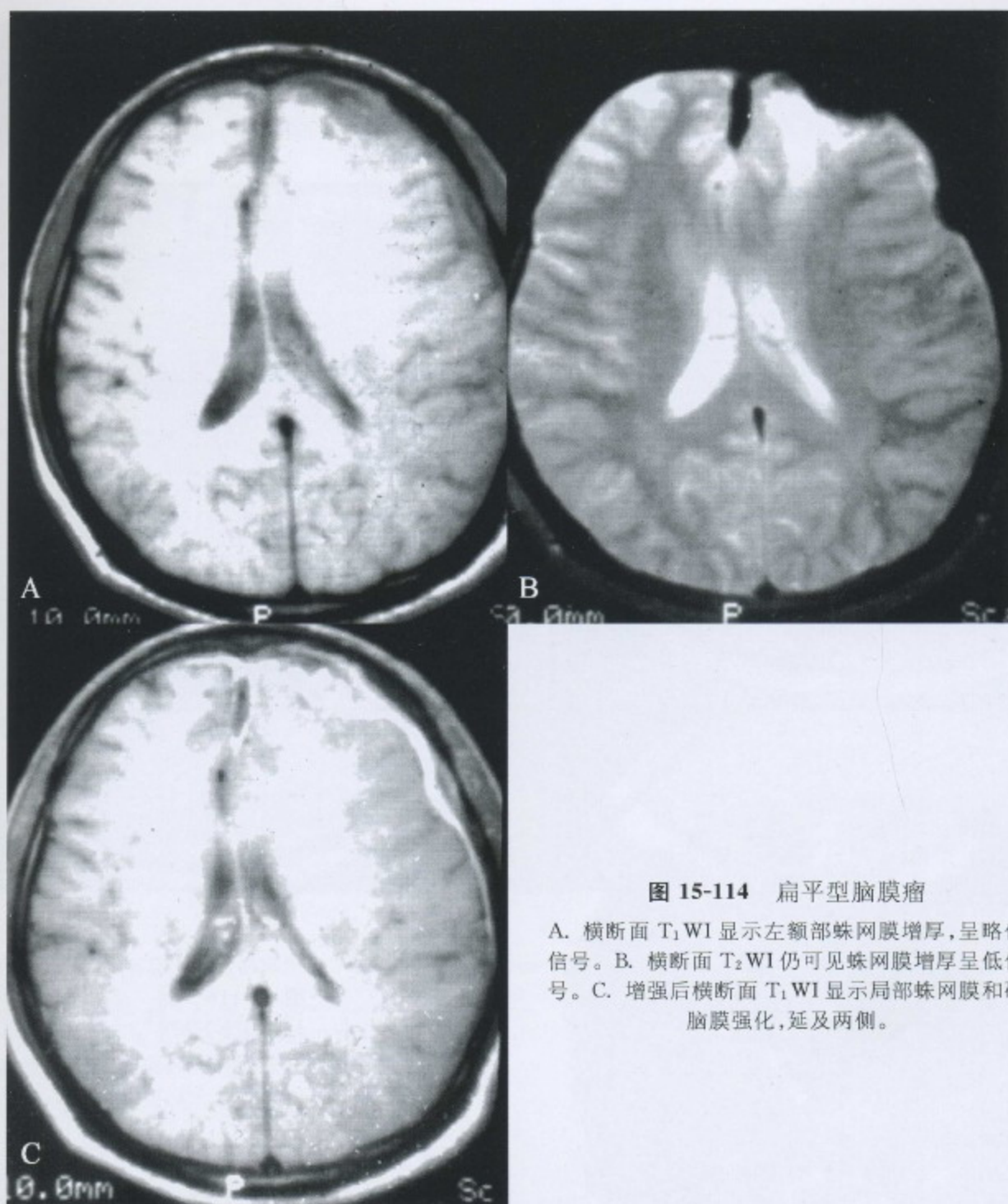


图 15-114 扁平型脑膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左额部蛛网膜增厚,呈略低信号。B. 横断面 T₂WI 仍可见蛛网膜增厚呈低信号。C. 增强后横断面 T₁WI 显示局部蛛网膜和硬脑膜强化,延及两侧。

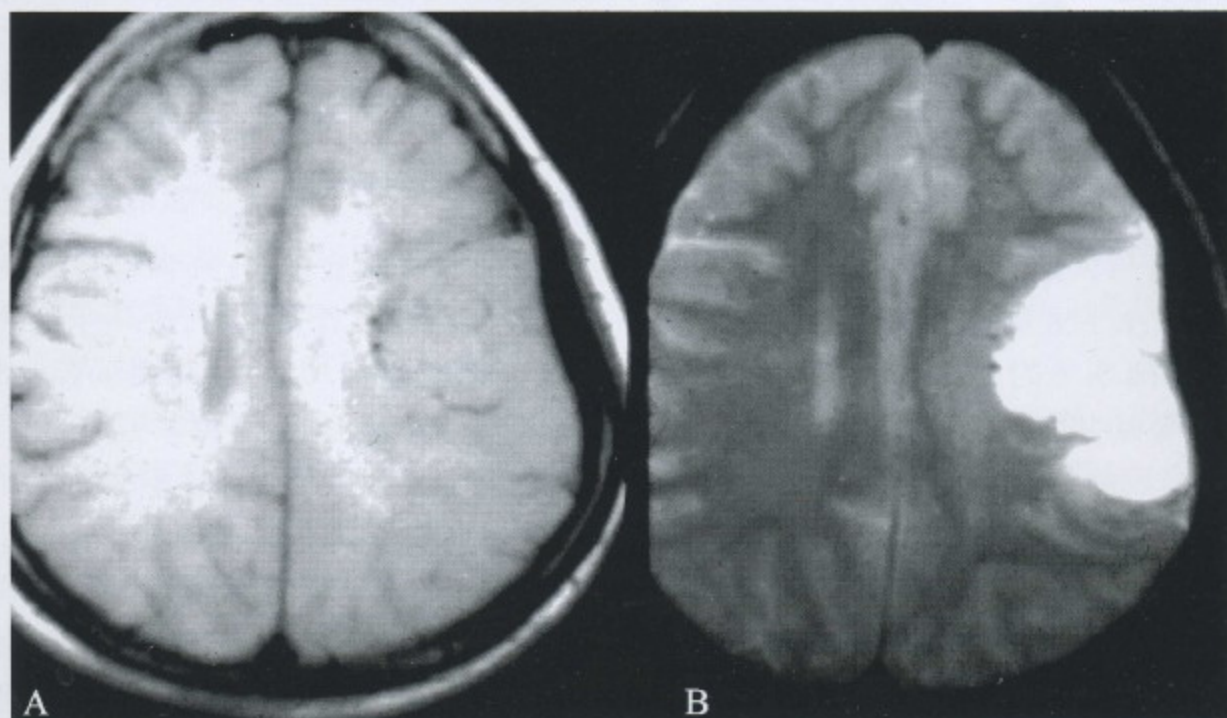


图 15-115 脑膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左额顶凸面病灶呈等信号。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号,以广基与颅骨相连。

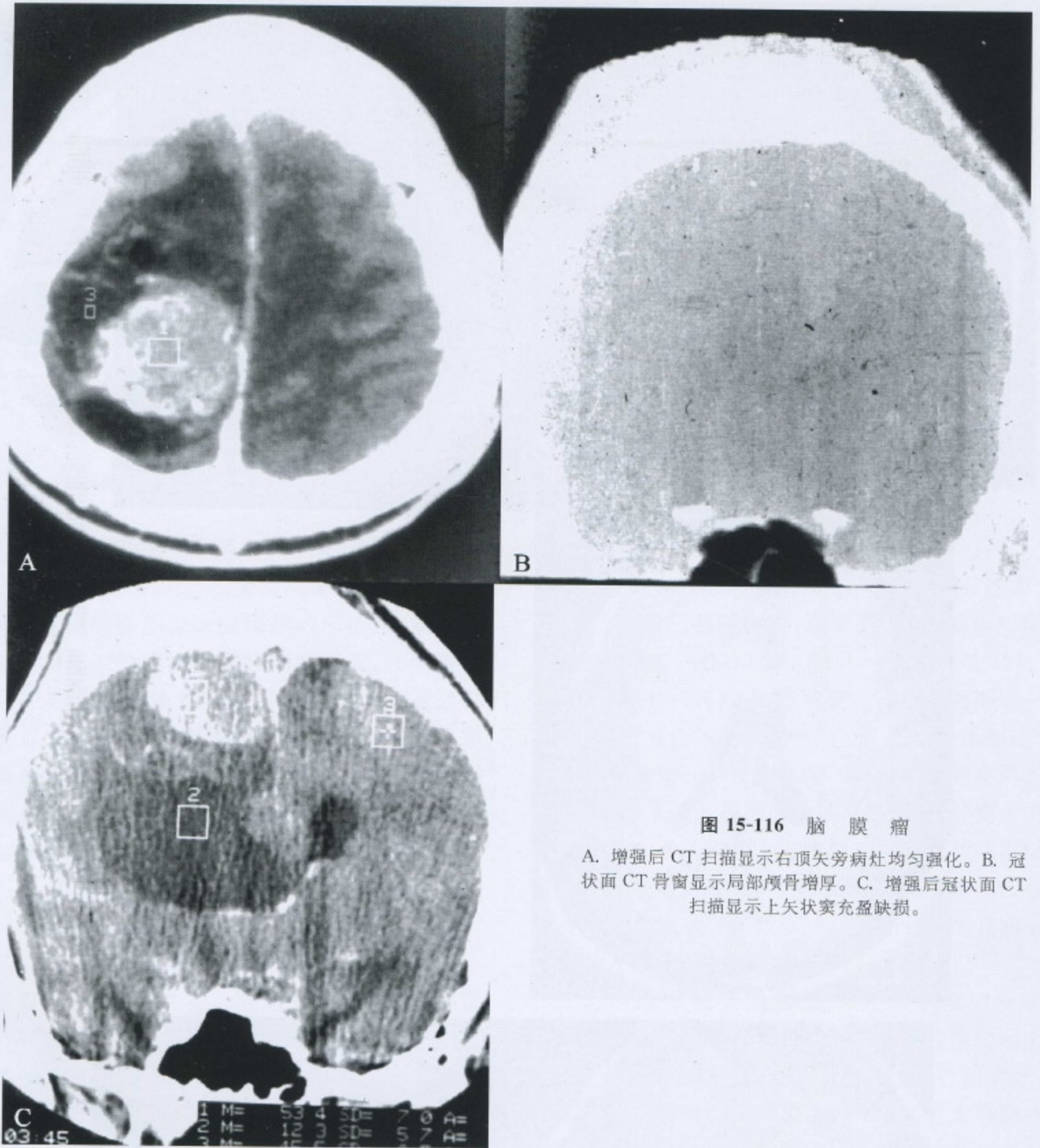


图 15-116 脑膜瘤

A. 增强后 CT 扫描显示右顶矢旁病灶均匀强化。B. 冠状面 CT 骨窗显示局部颅骨增厚。C. 增强后冠状面 CT 扫描显示上矢状窦充盈缺损。

多。肿瘤多以广基与大脑镰相连,常造成明显局部脑组织水肿。发生于大脑镰前段的脑膜瘤常发展巨大,造成透明隔水平的脑结构移位和大脑镰前疝。发生于大脑镰中 1/3 段偏下的脑膜瘤常阻塞下矢状窦,而造成脑积水。镰旁脑膜瘤一般不造成颅骨改变。关于镰旁脑膜瘤和上矢状窦旁脑膜瘤的区别,在临床上意义较大,因为窦旁脑膜瘤常侵及矢状窦给手术造成一定困难,较小的脑膜瘤通过冠状面扫描区别不难,但较大的脑膜瘤,不管是镰旁还是窦旁均与上矢状窦关系密切,很难区别。

4. 蝶骨嵴脑膜瘤:蝶骨嵴是脑膜瘤的好发部位,可根据其附着点不同,进一步细分为蝶骨嵴内 1/3、中 1/3、外 1/3。内 1/3 处脑膜瘤常附着于蝶鞍前床突,紧贴鞍旁,故又称鞍旁脑膜瘤,该处脑膜瘤可伸入眶内,形成眼球后软组织块影,有时与眼眶内血管瘤很难区别,但后者骨质改变不明显,一般不进入颅内。该处脑膜瘤还常侵及海绵窦,有时可包绕和侵蚀颈内动脉造成手术困难。CT 扫描,即便是增强后扫描一般很难区别肿瘤是单纯地推移抑或包绕血管。MRI 常能更好地显示血管和肿瘤的关系(图 15-117)。蝶骨嵴中 1/3 和外 1/3 处脑膜瘤由于

引起临床症状较晚,发现时多较大,主要向后发展伸入颅中窝,很大时可伸至颅前窝和颅后窝。有时肿瘤呈扁平状沿中颅凹底生长,横断面扫描很难发现,

需行冠状面扫描才能显示。大多数蝶骨嵴脑膜瘤伴有明显的蝶骨嵴骨质增生,有时增生范围较广。可累及到中颅凹底骨质和眶上裂。

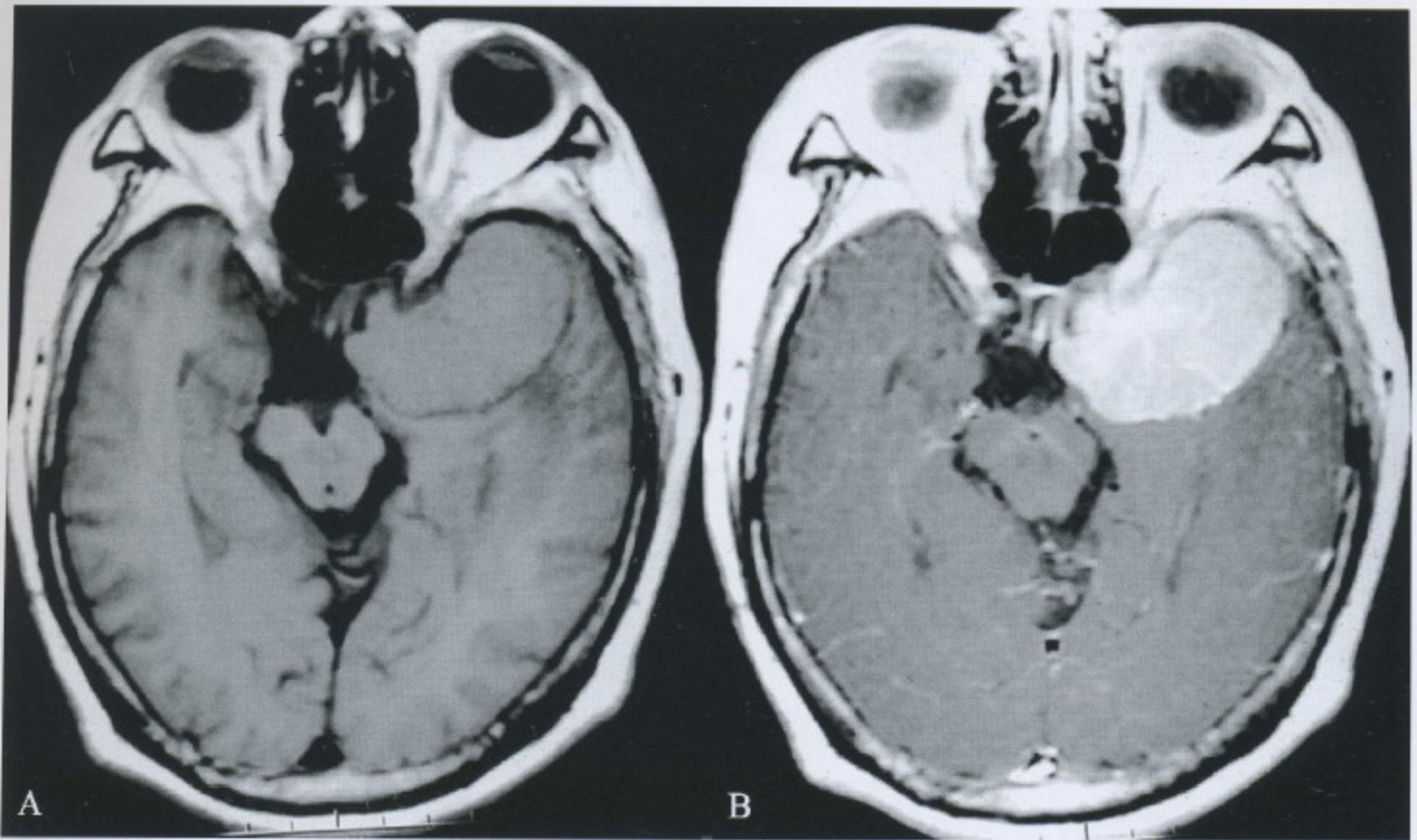


图 15-117 脑膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左蝶骨嵴病灶呈等信号,左大脑中动脉受压向内向前移位。B. 增强后横断面 T₁WI 病灶均匀强化。

5. 前颅凹底脑膜瘤:多数起源于嗅沟,少数起源于眶顶部。CT 和 MRI 扫描表现为一圆形或卵圆形块影,以广基与颅前窝底相连,多为两侧性发展,肿瘤向上突向额叶,有时被误认为额前区镰旁脑膜瘤,肿瘤较大时可造成侧脑室额角受压变形和移位。肿瘤周围脑组织水肿多较明显,冠状面 CT 扫描可见肿瘤附着处蝶骨平板增厚、毛糙,有时可见肿瘤向下发展,侵及筛窦。

6. 鞍上脑膜瘤:常起源于鞍结节、鞍隔、蝶骨平板、嗅沟和蝶骨嵴内侧,脑膜瘤亦可发展到鞍上。CT 和 MRI 成像显示为鞍上池内一圆形肿块影(图 15-118),边界清楚,较大时可造成鞍上池填塞。该处脑膜瘤常发生多种形态的钙化。增强扫描多为均一强化。肿瘤可向前伸入颅前窝;向后压迫视神经交叉,甚者可经天幕裂孔前方进入桥池;向上可突入纵裂,位于第三脑室前方,可压迫第三脑室和孟氏孔造成单侧和两侧侧脑室积水。但不管肿瘤向何方发展其中心均位于鞍上偏前。一般而言,该区脑膜瘤多伴脑组织水肿,常可见鞍结节及附近区域的颅骨增生。

7. 颅后窝脑膜瘤:可起源于桥小脑角区、斜坡、小脑凸面和枕大孔区。其中以桥小脑角区最多见,该区脑膜瘤在 CT 和 MRI 上表现为小脑脑桥角处密度(CT)和信号强度(MRI)均匀一致的块影。有时可见明显钙化。增强扫描多为均一强化。肿瘤与岩骨有一广基相连(图 15-119),骨质增生不明显,内听道一般不扩大,肿瘤生长不以内听道为中心。偶尔长入内听道,引起与耳蜗前庭神经的神经鞘瘤鉴别上的困难。斜坡脑膜瘤常造成斜坡骨质明显增生,与脊索瘤所致的骨质破坏性改变不同。小脑凸面和枕大孔区脑膜瘤常压迫第四脑室造成第四脑室的移位和脑积水。

8. 天幕脑膜瘤:可起源于近天幕缘处或横窦和窦汇区。前者肿瘤常沿天幕缘向天幕上、下两侧生长,由于跨天幕处肿瘤生长受到限制,形成一切迹,因此在横断面扫描可出现“逗号”状改变;有时天幕缘脑膜瘤向前上或前下生长,可位于基底节区或斜坡后方;近天幕与岩骨附着缘的肿瘤可类似小脑脑桥角处脑膜瘤。起源于横窦或窦汇区的天幕脑膜瘤常仅向幕上或幕下生长,可类似大脑或小脑凸面脑

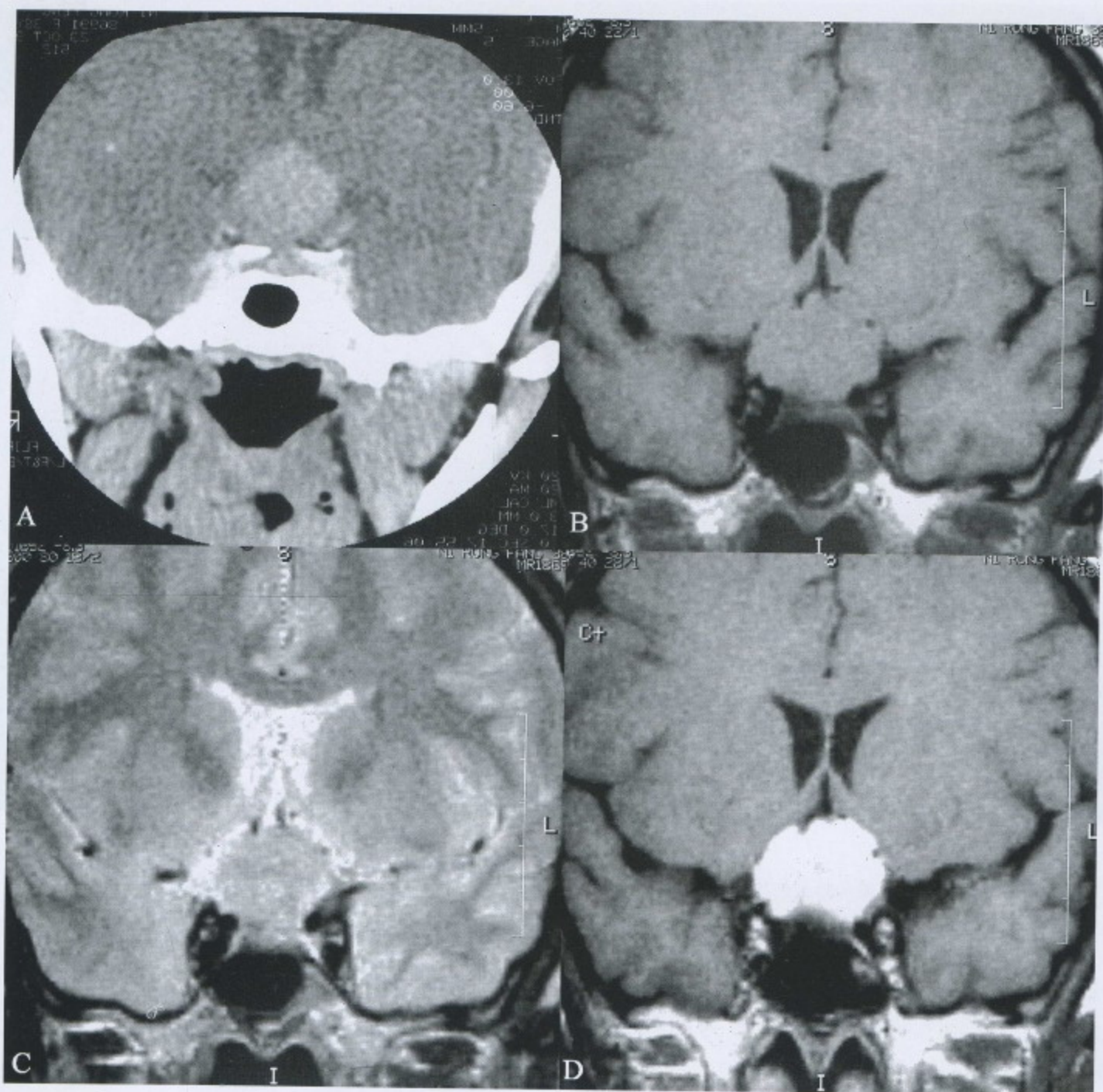


图 15-118 脑膜瘤

A. 增强后冠状面 CT 扫描显示鞍上病灶均匀强化。B. 冠状面 T₁WI 显示鞍上病灶呈等信号。
C. 横断面 T₂WI 病灶亦呈等信号。D. 增强后冠状面 T₁WI 病灶均匀强化。

膜瘤,有时该处脑膜瘤可向天幕两侧发展,形成骑跨。横断面成像很难判别肿瘤位于幕上还是幕下,必须行冠状面成像才能显示。一般近天幕缘处脑膜瘤不引起颅骨骨质改变,而近横窦、窦汇区脑膜瘤常可造成局部骨质增生,有时可引起横窦或窦汇阻塞。

9. 脑室内脑膜瘤:较为少见,但为成人侧脑室内最常见肿瘤。最好发于侧脑室三角区(图 15-120),CT 平扫显示为一均匀一致的稍高于脑组织密度的肿块,约 50% 出现钙化^[76]。MRI T₁WI 和 T₂WI 成像一般均为等信号,有钙化时表现为低信号区,增强后成像表现为中等度强化,有时病灶中心可强化不均一。肿瘤边缘光整,不向脑组织内侵袭,无周围脑组织水肿。偶尔继发出血^[76]。

肿瘤常引起侧脑室颞角扩大和局部脉络丛钙化的移位。极少见的情况下,脑膜瘤可发生在第三脑室,其表现与侧脑室三角区脑膜瘤相同,但很小时即可造成阻塞性脑积水。

【诊断和鉴别诊断】

绝大多数良性脑膜瘤具有典型的 CT 和 MRI 表现,在 CT 平扫时表现为一圆形或卵圆形稍高或等密度影,增强扫描出现明显强化,瘤周多伴有水肿,肿瘤以广基与硬脑膜相连,多伴有附着处颅骨的增生性改变。在 MRI 图像上,肿瘤信号与脑灰质相似,在 T₁WI 上为低到等信号,在 T₂WI 上为等或高信号:肿瘤边界清楚,常可见到包膜和引流静脉,亦可见到颅骨改变。根据以上表现一般可明确诊断。

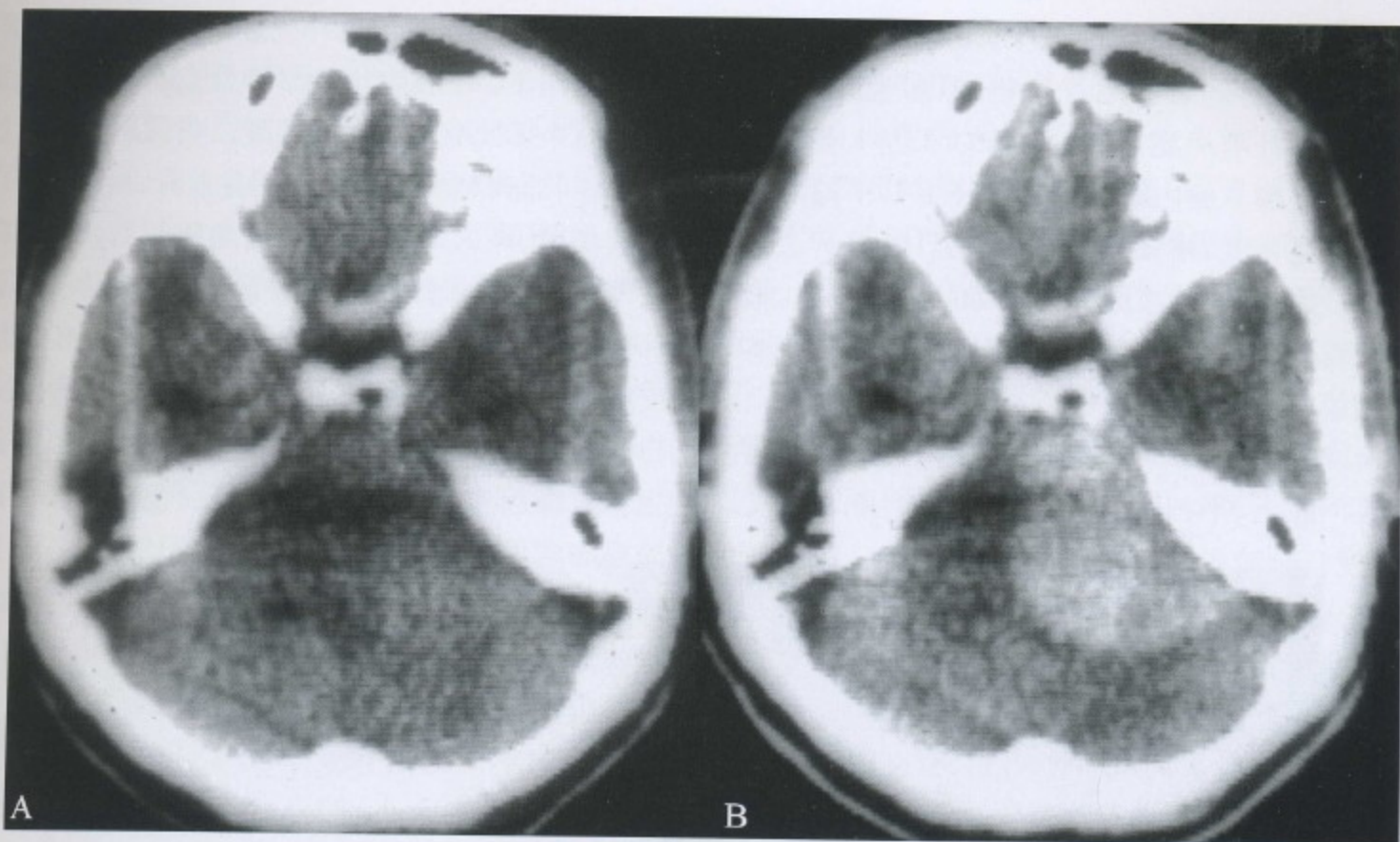


图 15-119 脑膜瘤

A. CT 平扫显示左桥小脑角区病灶呈等密度,四脑室受压右移。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化,以广基与岩骨相连。

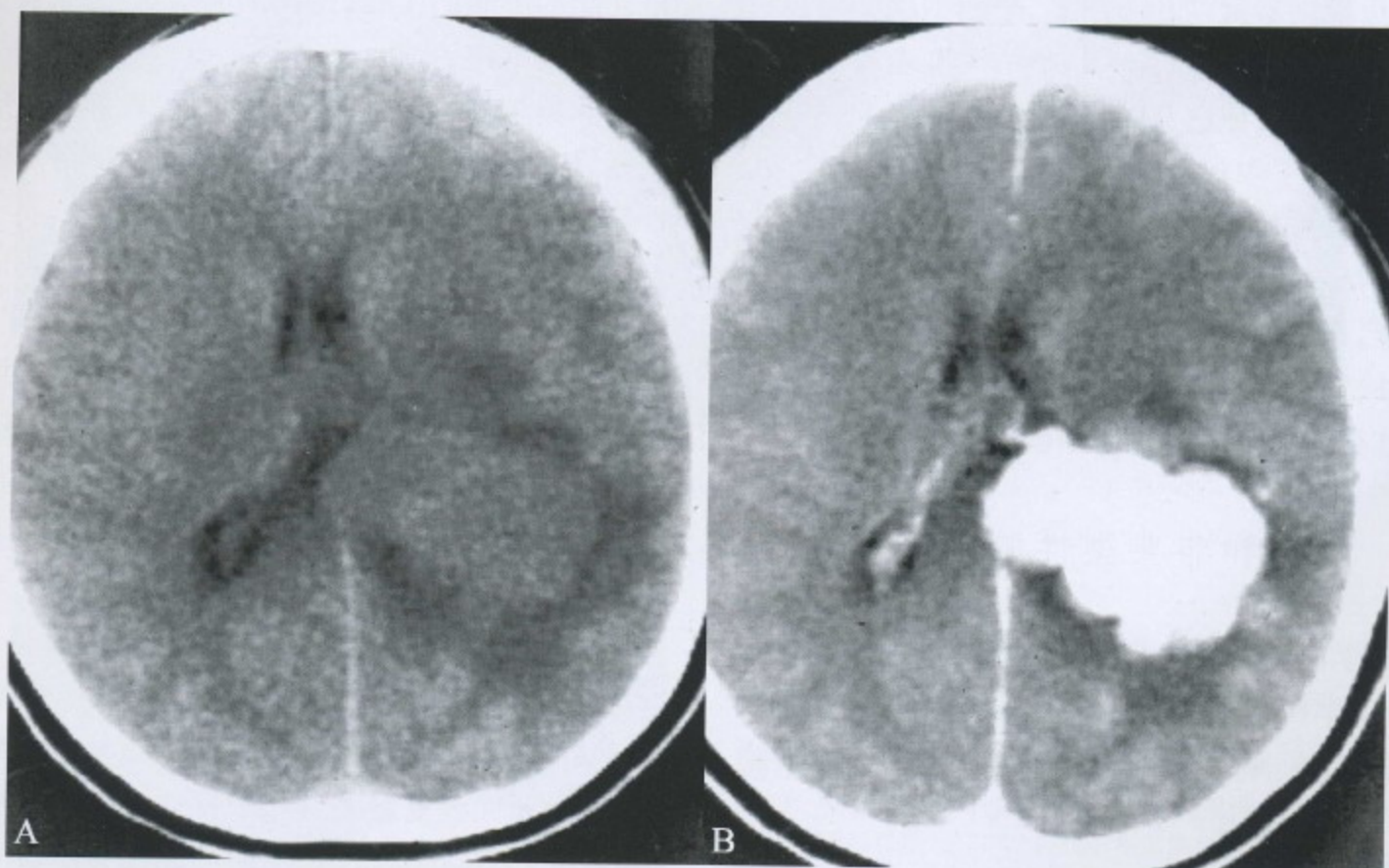


图 15-120 脑膜瘤

A. CT 平扫显示左侧脑室三角区病灶呈等密度。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

但是,如前所述,脑膜瘤有时也可出现不典型表现,如囊性脑膜瘤、扁平型脑膜瘤等等,这时应注意上述 CT 密度和 MRI 信号强度特征,以及脑外生长的表现加以鉴别。

各部位的脑膜瘤常碰到不同的鉴别诊断问题,

择要叙述如下。

(一) 大脑凸面脑膜瘤 应与位置较靠凸面的胶质瘤、转移瘤和淋巴瘤相鉴别。胶质瘤和转移瘤 CT 上密度多不均匀,增强后扫描其强化程度亦不如脑膜瘤明显,且不均匀;冠状面观察,胶质瘤和转

转移瘤均不直接与硬脑膜相连;胶质瘤不出现颅骨骨质改变,转移瘤可同时伴颅骨转移,但多为破坏性,且与脑内转移灶有一定距离;两者的 T₂WI 上的信号均高于脑膜瘤。脑内淋巴瘤亦可在 CT 平扫时表现为均匀略高密度,增强扫描呈均一强化,但其边缘多不如脑膜瘤锐利,肿瘤强化亦不如脑膜瘤明显,而且无颅骨骨质改变,不与硬脑膜相连。但是,它们均可侵及脑膜并引起脑膜尾征,以致偶尔难以鉴别。

(二) 鞍上脑膜瘤 主要应与垂体瘤鉴别,后者从鞍内长向鞍上,平扫时罕有均匀高密度者,一般无钙化,囊变机会较多,增强不及前者明显。

(三) 桥小脑角脑膜瘤 主要应与第Ⅷ脑神经的神经鞘瘤鉴别,后者常为不均匀密度或等密度病灶,一般无钙化,较少以广基与岩骨相连(脑膜瘤常广基相连),较常见有内听道的骨质破坏,并且肿瘤常以内听道为生长中心,增强罕有超过 40 Hu 者。

(四) 侧脑室内脑膜瘤 常位于三角区,由于其位置深,可能误为胶质瘤,但后者常为不均匀密度病灶,边界常不规则和不清楚,与典型脑膜瘤迥然不同。侧脑室脉络膜丛乳头状瘤的 CT 表现可与侧脑室脑膜瘤相似,但前者主要发生于小儿和少年,而脑膜瘤常发生于中年人。

(五) 颅底脑膜瘤 如肿瘤小和水肿明显,加以附近颅骨所造成的伪影,容易造成误漏诊,应特别加以注意,必要时可行 MRI 协助诊断。

此外,还应与血管瘤、胆脂瘤等少见肿瘤鉴别,临床上往往会将它们误诊为脑膜瘤。

恶性和非典型性脑膜瘤

病理学已明确将非典型性和恶性脑膜瘤区别开了,但影像学则常常不能区分,甚至难以与良性者区别;出现恶性征象时,可能为非典型性或恶性脑膜瘤,故在此一併叙述。

【病理】

与良性脑膜瘤缓慢生长不同,恶性脑膜瘤增长速度较快并具有明显的侵袭性。巨检肿瘤较大,呈膨胀浸润性或浸润性生长,肿瘤周围的脑脊液/血管间隙部分或全部消失,切面上多见出血、坏死、囊变。镜下可见部分瘤组织保持典型的脑膜瘤结构,但有恶性表现,例如穿破软脑膜向脑组织浸润,瘤细胞丰富,细胞生长活跃、核异型明显,核大深染,出现巨核

细胞,可见分裂相,常见坏死灶,也可见乳头状结构。

利用 FCM 肿瘤生物学特性定量分析发现恶性脑膜瘤中 DNA 异倍体或可疑二倍体明显高于脑膜瘤,而非典型性脑膜瘤无明显差异;同时还表现为快速增殖、高的 S 期片段及高增殖指数。近年研究发现^[3, 77],脑膜瘤中有性激素受体,包括孕酮激素(高水平)、雄激素(中等水平)、雌激素(低水平的)和皮质激素。这些受体是位于细胞质或细胞核内的蛋白质,在调整基因表达、DNA 蛋白质合成以及细胞生长方面起重要作用。ABC 免疫组化试验发现在脑膜瘤病例中孕酮激素受体反应阳性占 82%,而且随着恶性度的增加,受体的阳性百分比也逐渐增加;试验还发现恶性脑膜瘤的脑水肿程度除与血脑屏障破坏程度、肿瘤的指状突起和脑组织浸润生长有关外,还与 DNA 异倍体及孕酮受体阳性率成正相关关系、而与肿瘤大小、部位、钙化、颅骨变化和雌、雄性激素受体阳性比例无关。所以,有作者认为,在恶性脑膜瘤病例中使用孕酮激素拮抗剂对于控制不能全切除的肿瘤的生长、控制术前脑水肿、减少复发可能有一定临床价值。

非典型性脑膜瘤光镜下也可见肿瘤细胞形态不规则,瘤细胞丰富,生长较活跃、核分裂相及核异型性较多等,唯程度较轻和出现的项数较少。

【临床】

恶性脑膜瘤较少见,约占整个脑膜瘤的 2%~10%^[78]。临床上恶性和非典型性脑膜瘤主要表现为颅内压增高征象和局部定位体征,与脑膜瘤相仿。但非典型性者发病年龄略大于良性脑膜瘤,而恶性脑膜瘤发病年龄又更大一些。非典型性脑膜瘤术后复发机会增多。恶性脑膜瘤病情进展较快,手术后复发更常见,且发生迅速,还可出现颅外转移。术后 5 年复发率良性为 3%~7%,非典型性为 30%,恶性则高达 75%以上。由此说明良恶性脑膜瘤均可复发,但恶性者复发率远高于良性^[79]。恶性脑膜瘤 5 年、10 年和 15 年的复发率分别为 33%、66%和 100%^[79]。

【影像学】

部分恶性和非典型性脑膜瘤的影像学表现,特别是 CT 表现,完全与上述良性脑膜瘤一样。部分恶性和非典型性脑膜瘤与良性者有些不同之处。在良性脑膜瘤影像学表现基础上,如出现以下六项中的一项或几项提示肿瘤呈浸润性或侵袭性生长,则

表明可能为恶性脑膜瘤或非典型性脑膜瘤。

(一) 肿瘤脑浸润 呈浸润性生长的恶性脑膜瘤可以穿过软脑膜长入邻近脑组织。如能确定脑组织内有肿瘤浸润,则能较可靠的诊断恶性或非典型性脑膜瘤。显示肿瘤浸润最好的方法为 MRI 钆剂增强 T₁WI 成像,有浸润时表现为肿瘤旁脑组织内有轻度结节状或小片状不规则或伪足状增强(图 15-121)。我们一组 40 例恶性脑膜瘤行 MRI 钆剂增强成像,其中 15 例显示这种脑浸润的表现,并与术后病理所见肿瘤周围脑组织有肿瘤浸润一致^[55]。

(二) 肿瘤侵及邻近颅骨并向颅外蔓延 良性脑膜瘤引起邻近颅骨增生的机会不少,已如前述;恶性脑膜瘤出现邻近骨质增生的机会较少,Alvarez 等^[78]58 例良性脑膜瘤中 10 例 CT 显示邻近颅骨增生,而 12 例恶性和非典型性脑膜瘤中却无 1 例出现此征;尽管如此,似难根据不存在骨质增生而否定恶性或非典型性脑膜瘤的诊断。一般认为良性脑膜瘤较少引起邻近颅骨骨质破坏,如有发生也多为肿瘤压迫所致之骨板变薄或膨胀性变化,却很少引起骨质虫蚀状破坏表现;但是,在 Alvarez 等^[78]的病例组

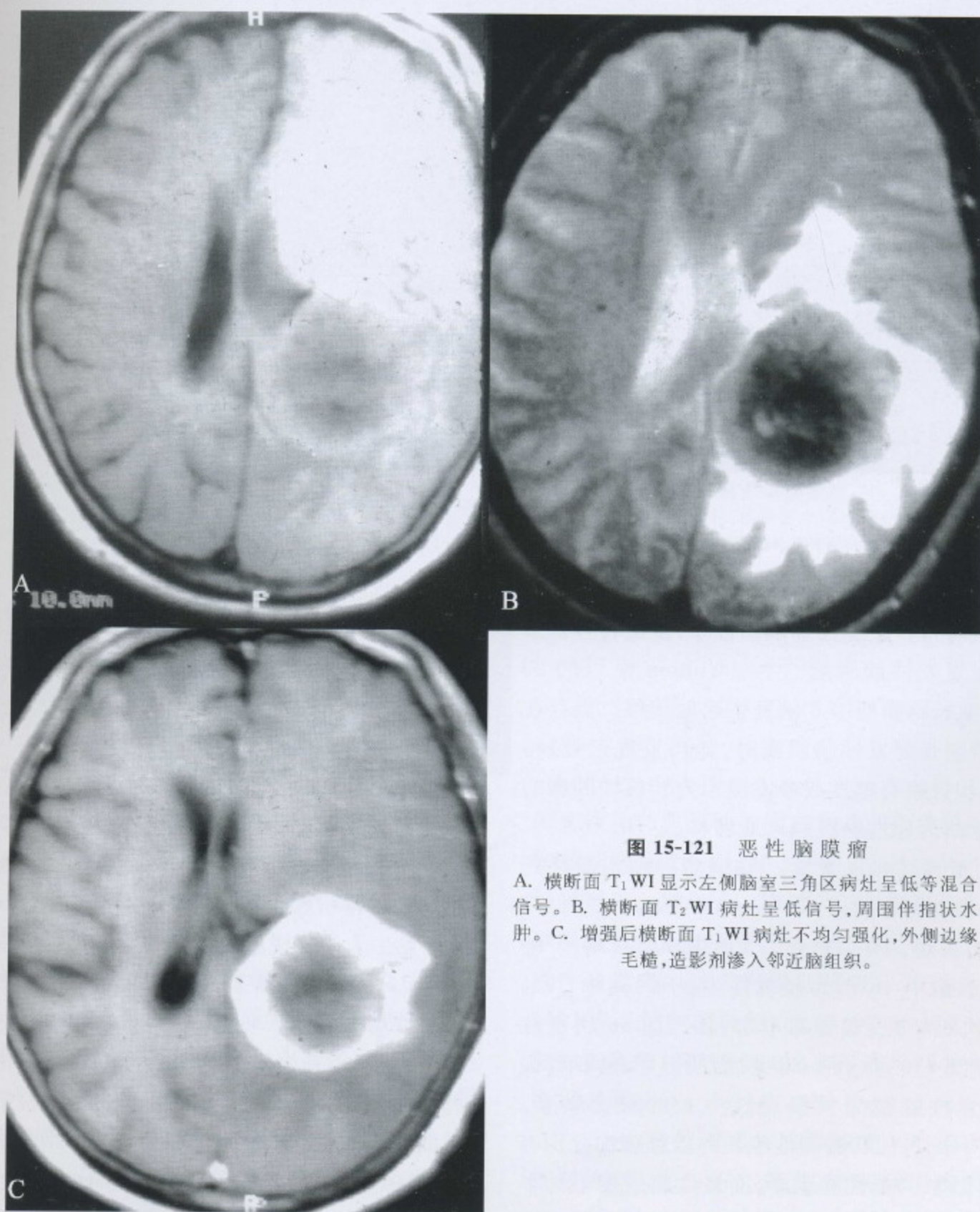


图 15-121 恶性脑膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左侧脑室三角区病灶呈低等混合信号。B. 横断面 T₂WI 病灶呈低信号,周围伴指状水肿。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶不均匀强化,外侧边缘毛糙,造影剂渗入邻近脑组织。

中,58例良性脑膜瘤中14例有邻近颅骨溶骨性变化,而12例恶性或非典型性脑膜瘤中只有1例出现这种骨质变化,所以仍较难根据是否发现邻近骨质破坏来区别良恶。脑膜瘤破坏颅骨并长至颅外时,则往往提示为恶性脑膜瘤(图15-122),这时以MRI增强成像显示最佳。我们一组50例恶性脑膜瘤中,出现这种表现者3例,而随机抽取同一时间的

50例良性脑膜瘤中无1例表现如此^[55]。CT所显示的颅内肿瘤长至颅外的表现可分为四种,包括骨质破坏伴肿瘤长至颅外,骨质增生伴肿瘤长至颅外,骨质增生和骨质破坏伴肿瘤长至颅外,以及颅骨孔道扩大伴肿瘤长至颅外,而恶性脑膜瘤长至颅外时,所伴发的骨质变化往往都是骨质破坏或骨质增生和破坏。

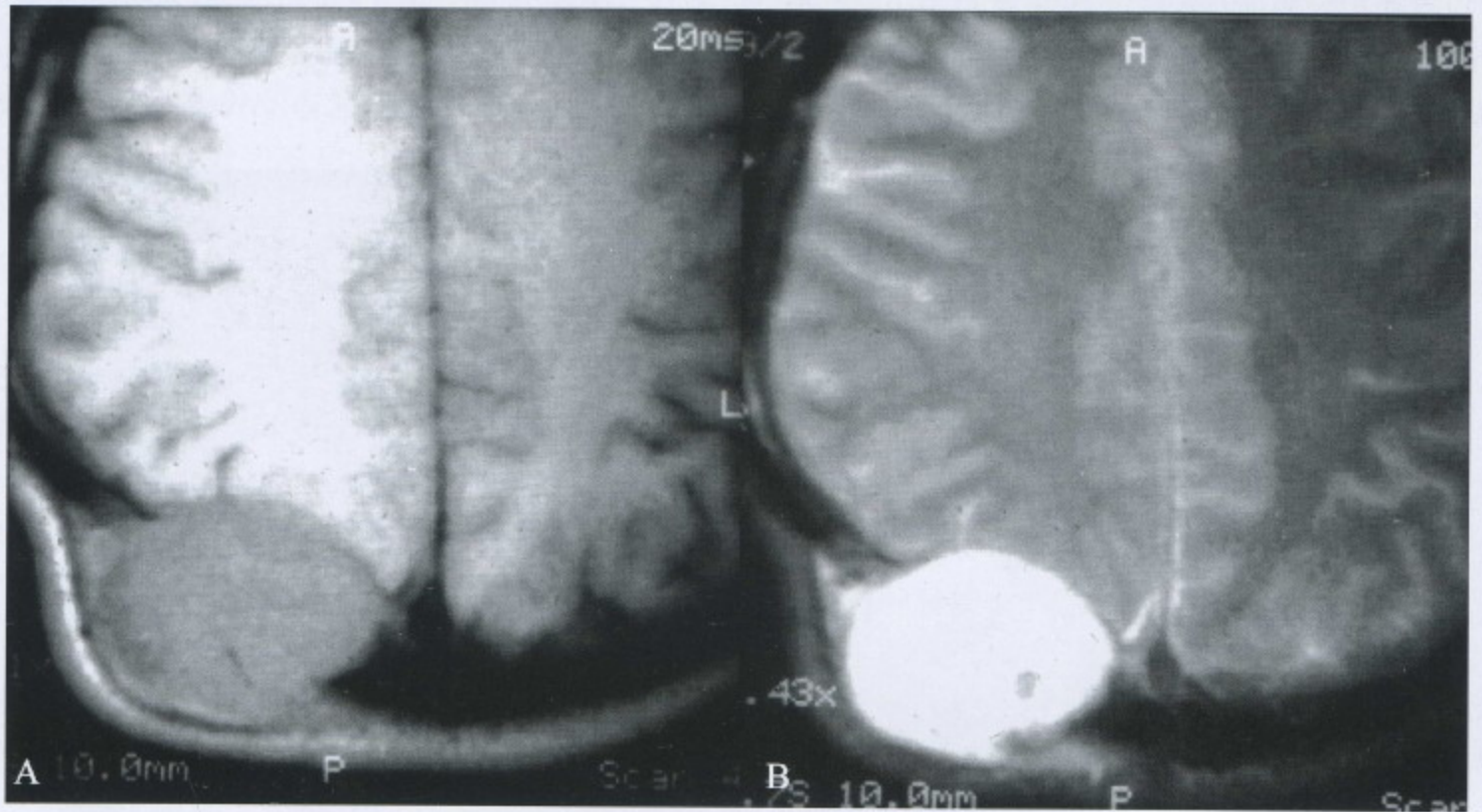


图 15-122 恶性脑膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示右枕部病灶呈略低信号,局部颅骨破坏,病灶伸向颅外。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号。

(三) 颅外远处转移 恶性脑膜瘤可以发生颅外远处转移,转移灶多在肺部和骨骼,多发转移较常见,常见于复发性脑膜瘤^[79, 80]。Younis 等^[81]的 25 例侵袭性生长脑膜瘤中 6 例发生远处转移。当存在脑膜瘤,特别是复发性脑膜瘤时,如再发现远处,特别是肺或和骨骼有单发或多发提示为转移性肿瘤的病灶,应诊断为恶性脑膜瘤远处转移。

(四) 肿瘤坏死或囊变 脑膜瘤肿瘤本身坏死或囊变的表现已如前述,即 Nauta 1 型和 2 型的 CT 或 MRI 的表现,不拟赘述。Vassilouthis 等^[21]的 102 例脑膜瘤中 16 例为侵袭性生长者,其中 38% CT 显示代表坏死、囊变的不增强区,而 86 例良性脑膜瘤中仅 8% 有这种 CT 扫描所显示的不增强区,提示囊性脑膜瘤呈侵袭性生长的机会较多。Drape 等^[82]的良性和侵袭性生长的脑膜瘤中分别有 11.5% 和 15% 为囊性脑膜瘤,而囊性脑膜瘤中约半数呈侵袭性生长。Feliciani 等^[29]的 15 例囊性脑膜

瘤中虽仅 1 例(7%)为恶性,但有 2 例(13%)为非典型性脑膜瘤和 1 例(6%)组织学有细胞异形。Worthington 等^[39]的 6 例囊性脑膜瘤中恶性者 1 例(17%)。Zee 等^[38]的 15 例囊性脑膜瘤中虽分类为恶性只有 1 例(7%),但是许多病例在组织病理上有细胞异形(atypia)。我们一组 50 例恶性脑膜瘤中出现坏死和囊变者 21 例,而与之对照的 50 例良性脑膜瘤中出现坏死和囊变仅 5 例^[55]。坏死和囊变腔巨大时常引起误诊,发生于天幕上者易误为胶质瘤,发生于小脑桥脑角者易误诊为神经鞘瘤^[55]。

(五) 肿瘤轮廓呈结节状或形态不规则者较多 恶性脑膜瘤生长较快,且向各方向生长的速度可能不一致,生长快处呈结节状向脑组织突出或造成肿瘤形态不规则(图 15-123)。良性脑膜瘤生长缓慢而均匀,较少呈现为结节状轮廓,唯可略呈分叶状,分叶较少,叶间切迹也较浅。Servo 等^[83]发现肿瘤轮廓呈结节状者,在恶性脑膜瘤占 58.3%,而良

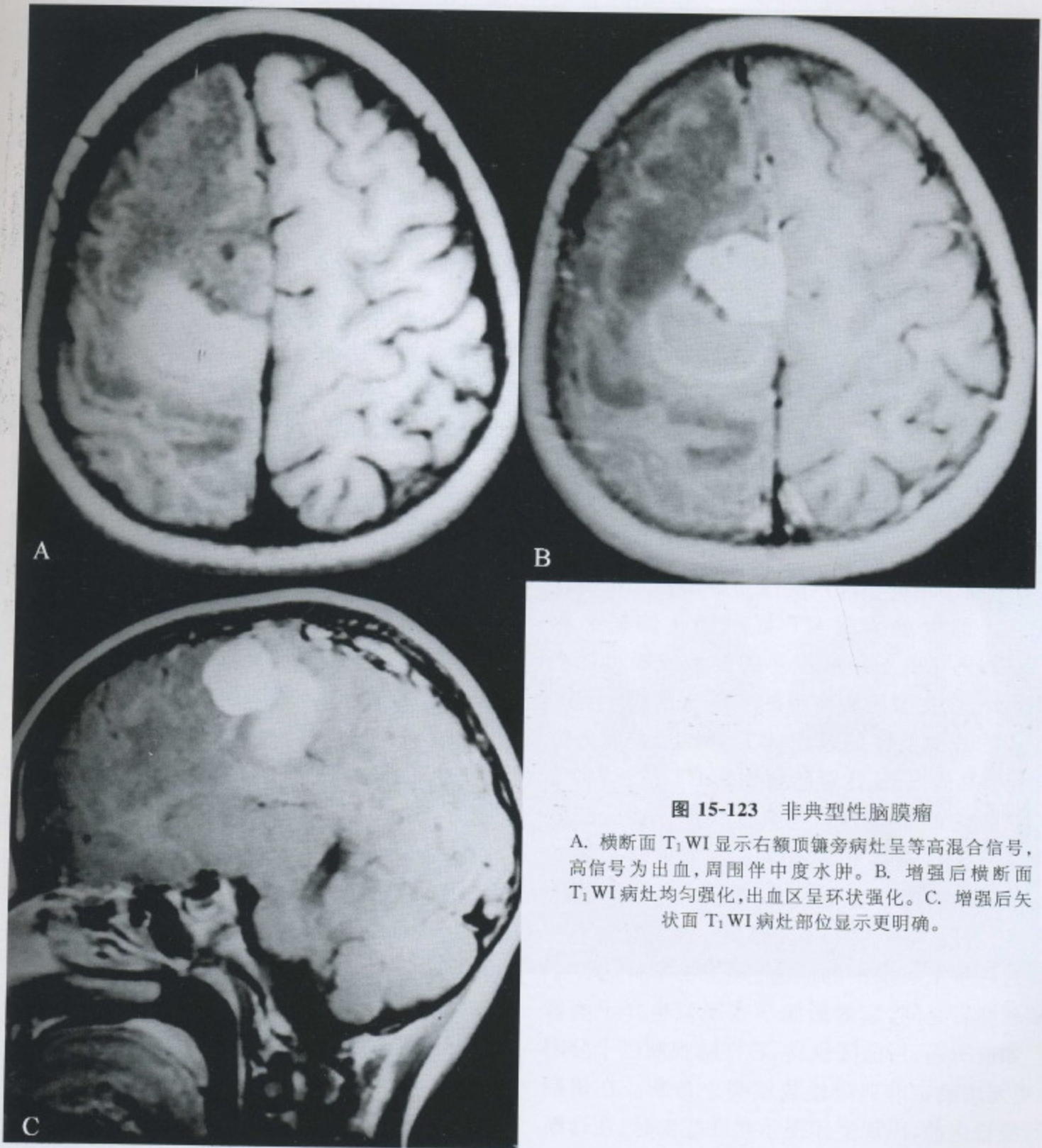


图 15-123 非典型性脑膜瘤

A. 横断面 T₁WI 显示右额顶镰旁病灶呈等高混合信号, 高信号为出血, 周围伴中度水肿。B. 增强后横断面 T₁WI 病灶均匀强化, 出血区呈环状强化。C. 增强后矢状面 T₁WI 病灶部位显示更明确。

性脑膜瘤中只占 26.7%。Drape 等^[82]认为肿瘤形态不规则为恶性脑膜瘤的特征性 MRI 表现。我们的病例中,形态不规则肿瘤者恶性脑膜瘤占 70%, 良性脑膜瘤 22%^[55]。

(六) 蘑菇征 New 等^[84]根据增强 CT 所见于 1982 年提出一种蘑菇征,表现为一个球状肿瘤向一侧或几侧呈较厚的翳状沿脑表面向肿瘤周围扩展达 2.5 cm 或以上;7 例恶性脑膜瘤中 5 例出现这种表现,而在同时复习的约 250 例良性脑膜瘤中无一例出现此征。Dufresne 等^[85]的恶性脑膜瘤中出现蘑菇征者占 8%,而不见于良性者。Servo 等^[83]的 24

例恶性和非典型性脑膜瘤和 203 例良性脑膜瘤中出现蘑菇征为 20.8%和 8.9%,两者之间的差别无统计学意义。Mahmood 等^[79]在 9 例恶性和非典型性脑膜瘤中发现蘑菇征者 3 例,未提及同一期间所见良性脑膜瘤中是否出现此征者。邓克学等^[55]发现 MRI 显示脑膜尾征粗、短而形态不规则者,仅见于恶性脑膜瘤(图 15-124);这种表现可能相当于 CT 所见之蘑菇征。

此外,曾发现恶性脑膜瘤发生瘤周水肿的机会较多,也较重^[19~21]。但是,影响瘤周水肿的因素甚多,且良性脑膜瘤出现中至重度瘤周水肿者也不

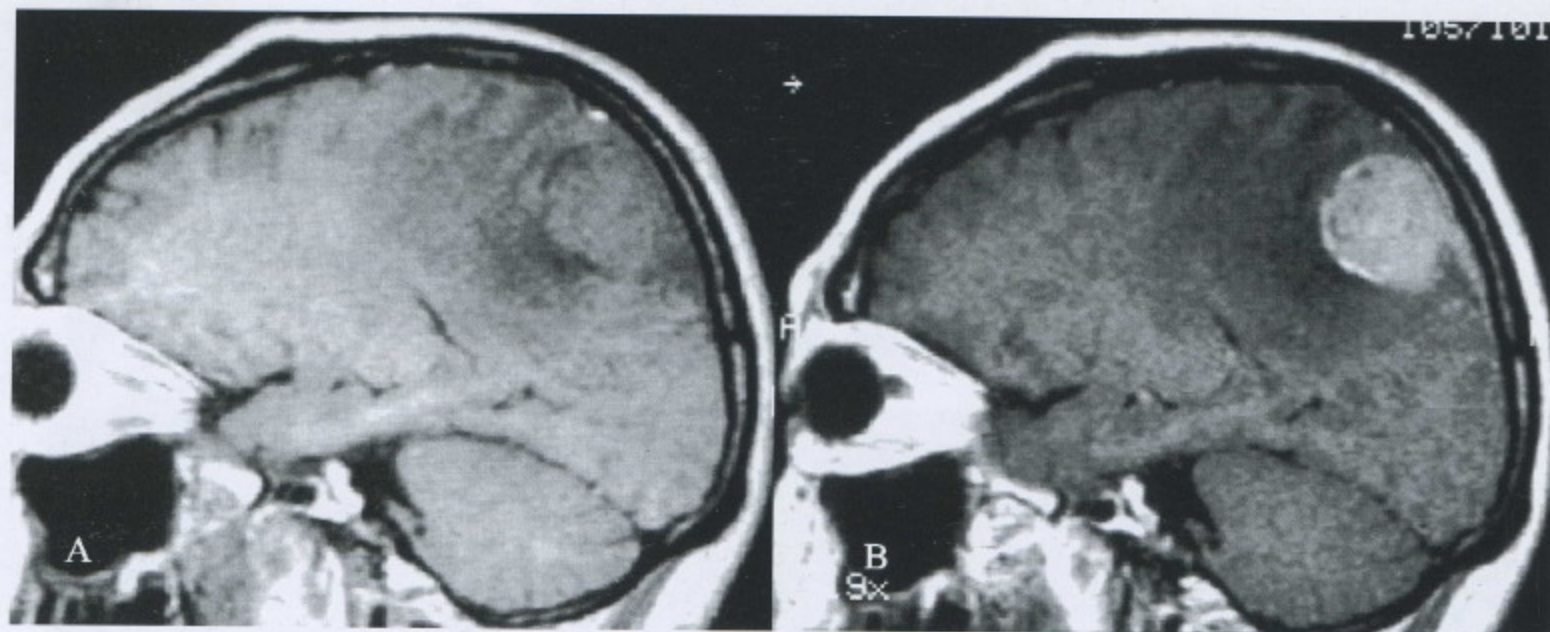


图 15-124 恶性脑膜瘤

A. 矢状面 T₁WI 显示顶后凸面病灶呈等信号,周围伴有水肿。B. 增强后矢状面 T₁WI 病灶均匀强化,前后可见脑膜尾征,颇似蘑菇。

少^[55],所以瘤周水肿情况只能作为鉴别良恶性价值较小的参考。恶性脑膜瘤 CT 显示钙化的机会极少^[55, 85],故钙化的脑膜瘤提示为良性或很可能为良性。此外,化生型脑膜瘤中的一种从脑膜上皮型化生而成的成脂肪性脑膜瘤,CT 可显示肿瘤内低密度区的 CT 值很低,达脂肪组织的 CT 值;这种情况一般都是良性,但应注意与其他含脂质成分的肿瘤鉴别^[86]。脑膜瘤生长甚慢^[87],对于生长较快的脑膜瘤应提高警惕。复发性脑膜瘤中,特别短期内复发者中,恶性较多,也应提高警惕。至于非典型性脑膜瘤为近年来新提出的概念,其生物学行为介于良性和恶性者之间,它的影像学表现似也介于两者之间。如前所述,目前区别良、恶性脑膜瘤已十分困难,故更无法确定非典型性脑膜瘤之诊断。在累积更多的经验之前,出现上述提示恶性征象时,在诊断报告书中,宜于诊断为“非典型性或恶性脑膜瘤”。

血管外皮细胞瘤

WHO 将血管外皮细胞瘤归为脑膜间质非上皮细胞肿瘤类^[88, 89]。脑膜的血管外皮细胞瘤曾被认为是一脑膜瘤的亚型,但它并不起源于蛛网膜颗粒处的原始脑膜上皮细胞,而起源于毛细血管周围的外皮细胞。有文献^[90, 91]认为它是血管母细胞型脑膜瘤的血管外皮亚型,并将血管母细胞型脑膜瘤分成血管外皮细胞亚型和血管母细胞亚型。近年来有人认为它与脑膜瘤无关,是一个独立的间质性肿

瘤^[92]。巨检许多血管外皮细胞瘤类似脑膜瘤,3/4 为边界清楚、质硬、边界清楚的分叶状肿块。可以宽或窄基底与硬脑膜联系。血管外皮细胞瘤为含有许多穿支血管的富血供肿瘤。镜下可见丰富的细胞和血管形成致密的弥漫的网状结构。呈小叶状排列的肿瘤细胞周围绕以鹿角状血管为其特征,可见有丝分裂。较为罕见,占脑肿瘤的 1%,占脑膜肿瘤的 2.4%。平均发病年龄 42 岁,男性略高于女性。可发生于身体各个部位。其生物学行为与脑膜瘤截然不同,局部易复发并向脑外转移,尤其肺、骨骼,5 年、10 年、15 年生存分别为 67%、40%、23%^[93]。对化疗、放疗都不敏感。

【影像学】

(一) 平片 无特异性,病理性钙化少见。骨质破坏呈溶骨性且趋向更加广泛。

(二) 血管造影 肿瘤血供丰富。可见延长、致密不均匀的肿瘤染色,动-静脉分流,静脉早现不常见。典型者硬脑膜和软脑膜双重供血。

(三) CT 多呈低等混合密度,其内常见囊变或坏死,增强后扫描呈不均匀强化。作者对 12 例术前 CT 和 MRI 误诊为脑膜瘤、术后病理证实为血管外皮细胞瘤的影像学资料回顾性分析,发现 12 例肿瘤全部发生在颅内脑外,12 例中 7 例行 CT 扫描,其中平扫呈低等混合密度 2 例,呈等高混合密度 5 例;增强后扫描呈不均匀强化 6 例,均匀强化 1 例。骨窗显示病灶局部侵蚀性骨质破坏 4 例。肿瘤邻近骨质破坏广泛者似有利于血管外皮瘤的诊断。

(四) MRI T_1 WI呈等信号,PDWI、 T_2 WI呈略高信号,信号不均匀,与肿瘤坏死、囊变及肿瘤血管流空有关。增强后扫描明显强化,但不均匀(图15-125)。作者收集的12例均行MRI增强前后检查,MRI平扫中, T_1 WI呈等高不均匀信号10例,呈等信号2例; T_2 WI呈不均匀高等信号10例,呈等信号2例。12例中7例显示脑膜尾征;增强后扫描12例均呈不均匀强化。结合文献作者认为血管外皮细胞瘤具有一定的CT、MRI特征性

表现:分叶状、丰富的血管流空、肿瘤内密度或信号不均匀、无肿瘤内钙化和骨质增生、局部颅骨呈溶骨性破坏。

掌握血管外皮细胞瘤的临床与影像学特征有助于与脑膜瘤及其他肿瘤相鉴别。发生于颅底者应与脑膜瘤、纤维肉瘤及血管肉瘤相鉴别,颅底脑膜瘤CT扫描常见肿瘤内钙化,局部颅骨反应型骨质增生,必要时可行MRI协助诊断。纤维肉瘤较血管外皮细胞瘤易发生囊变/坏死,CT和MRI增

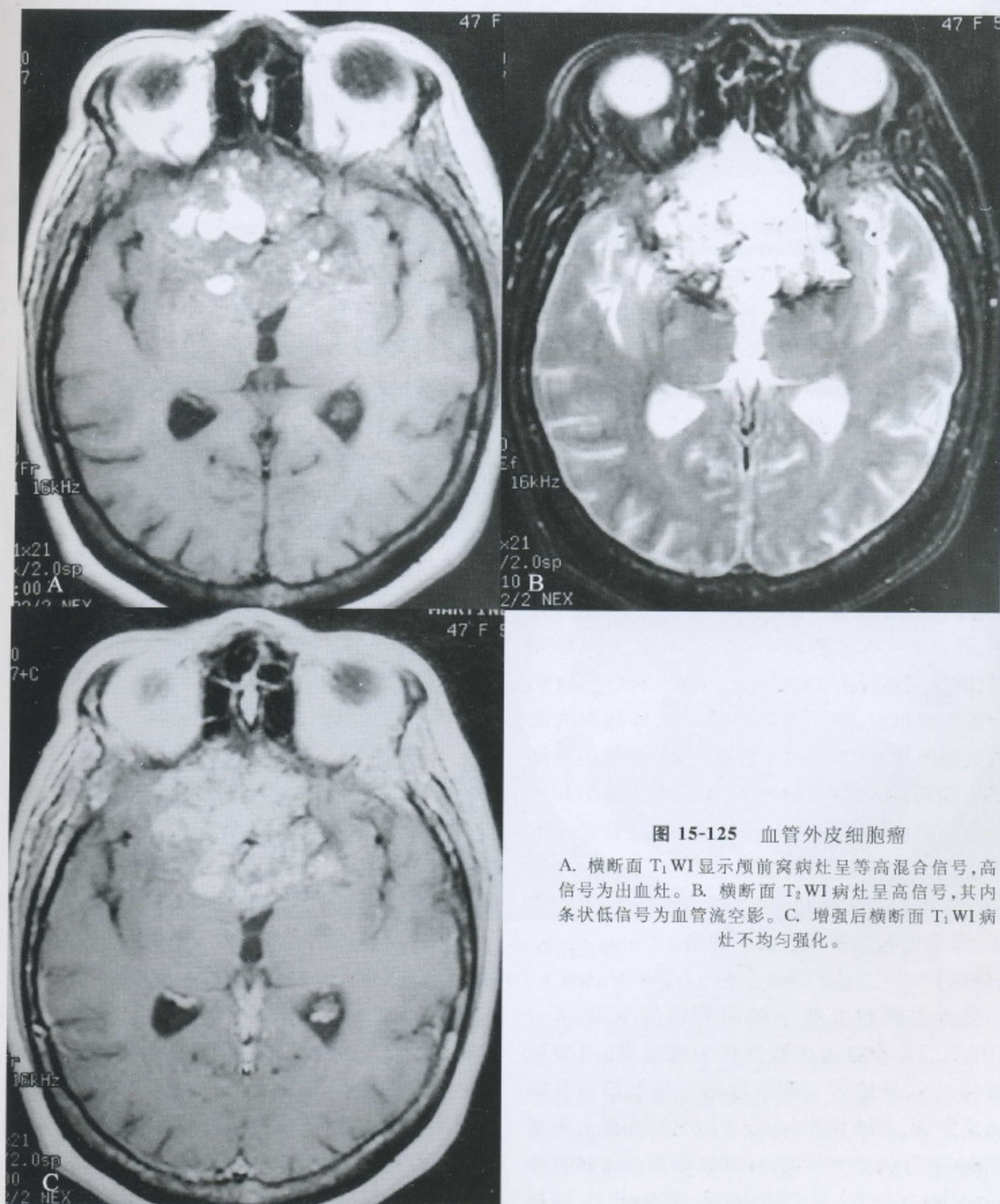


图 15-125 血管外皮细胞瘤

A. 横断面 T_1 WI显示颅前窝病灶呈等高混合信号,高信号为出血灶。B. 横断面 T_2 WI病灶呈高信号,其内条状低信号为血管流空影。C. 增强后横断面 T_1 WI病灶不均匀强化。

强后扫描多见不均匀强化。血管肉瘤很少引起骨质破坏性改变, MRA 及动态 MR 或 CT 扫描可提供鉴别诊断依据。发生于大脑凸面者应与脑膜瘤、胶质瘤、转移瘤和淋巴瘤相鉴别。发生于鞍上者应与脑膜瘤及垂体瘤鉴别, 后者平扫时罕有均匀高密度者, 一般无钙化, 囊变机会较多, 增强不及前者明显。发生于桥小脑角者应与脑膜瘤及听神经瘤鉴别, 后者常为不均匀密度或等密度病灶, 一般无钙化, 较少以广基与岩骨相连, 较常见有内听道的骨质破坏, 并且肿瘤常以内听道为生长中心, 增强程度不如脑膜瘤和血管外皮细胞瘤。血管外皮细胞瘤影像学表现与不典型、恶性脑膜瘤难以区分^[94, 95]。

血管母细胞瘤

【病理】

血管母细胞瘤以往称为毛细血管性血管母细胞瘤或血管网状细胞瘤, 它是一种良性血管性新生物, 原因不明^[96]。有人认为与常染色体显性遗传有关^[97], 有人认为肿瘤起源于原始血管间质——生红细胞生成的干细胞, 遗传学家认为它与斑痣性错构瘤(phakomatosis)有关^[98, 99]。

巨检病灶边界清楚。无包膜或有胶质细胞增生所形成的假包膜, 60%为囊性, 呈单房, 内含黄色胶样液体, 偶有咖啡色黏稠液体, 多数肿瘤壁上有一个富含血管的结节, 较坚硬, 直径小于 15 mm; 40%为实质性, 偶尔在实质性肿瘤中有一个小囊, 可见坏死和出血, 肿瘤实质部分富有血管。镜下病灶来自幼稚的血管形成组织, 即由边界不清的合体状态的血管形成细胞所构成, 有两种主要细胞, 即血管内皮细胞和外皮细胞, 以内皮细胞为主, 许多内皮细胞和外皮细胞形成团块(实体)或条索, 而不形成管状。本瘤的特征之一为瘤细胞吞噬或含有类脂质形成胞质, 呈泡沫状或空泡状, 其另一特征为内含丰富的网状纤维, 因而得名血管网状细胞肿瘤。

【临床】

血管母细胞瘤占整个颅内肿瘤的 0.99%~4.7%^[96, 97]。其中绝大多数发生于颅后窝, 占颅后窝肿瘤的 7%, 是成年人颅后窝第二位肿瘤。各年龄组均可发病, 高峰为 50~60 岁。男性多见。大多为单发, 小部分为多发。4%~40%伴有 von-Hippel-Lindau(VHL)^[98, 99], 以青年多见, 好发于小脑半

球, 占 80%~85%, 脊髓占 3%~13%, 延髓占 2%~3%, 幕上占 1.5%。42%的 VHL 可见多发血管母细胞瘤, 60%伴有 VHL 者有视网膜血管母细胞瘤。临床上病人常有缓慢进行性颅内压升高, 伴一侧小脑功能障碍, 如头痛、共济失调、恶心、呕吐、眩晕、眼球震颤等, 少数病例可有红细胞增高症。在 VHL 中, 除中枢神经系统疾患外, 还出现其他系统病变, 包括视网膜血管瘤, 胰、肺、肾及附睾囊肿, 肾癌等, 手术切除可以治愈, 大约 1/4 血管母细胞瘤术后复发, 大多数复发与 VHL 有关, 82%死于播散疾病, 很罕见。

【影像学】

(一) 平片 表现为颅内压增高征象。

(二) 血管造影 典型表现为大的无血管病灶伴有小的血管丰富的壁结节, 血管染色浓而延长, 有时可见动静脉分流伴静脉早现。壁结节由成簇的细小动脉与毛细血管充盈形成。与血管环相连, 形成“戒指”状。发生于后颅凹者可见小脑后下动脉向外、下移位颇为特征^[98]。

(三) CT 肿瘤常为囊性, 以大囊伴小结节为著^[97, 98](图 15-126), 肿瘤小于 1 cm 时常为实质性, 而肿瘤长大后仅少数为实质性或实质性伴中心囊变。囊性病灶 CT 平扫为较均匀的低密度灶, 由于囊液含有蛋白和出血, 故其密度略高于脑脊液, CT 值为 10~20 Hu, 低密区病灶的边缘常见一等密度或稍低密度的壁结节。实质性病灶平扫为等密度或低等混合密度。少数可为单发囊性, 呈低密度(图 15-127)。病灶大多为圆形、类圆形, 边界锐利, 轮廓光滑。少数实质性病灶边缘不清。大多数病灶周围无水肿带, 少数有轻度水肿带。肿瘤较大时, 可致第四脑室闭塞, 继而发生阻塞性脑积水; 若肿瘤发生于下蚓部, 可伸入小脑延髓池。增强后扫描囊性病灶多数囊壁无或轻微强化, CT 值上升 15~20 Hu, 病灶外常有一根或数根较粗大蛇形血管伸入病灶; 少数囊壁也可明显增强。囊壁无或轻微增强者, 提示囊壁大多为神经胶质纤维构成, 手术切除壁结节即可, 如仅抽吸囊液复发可能性大; 囊壁明显增强者提示肿瘤原为实质性, 囊腔为坏死、囊变所致, 手术必须全切除。实质性肿瘤增强后扫描可见病灶明显强化, 病灶中心有坏死者此区可不强化。多发病灶可为囊性、实质性或两者兼有, 表现如前。

(四) MRI 囊性病灶, 平扫 T₁ WI 呈低信号,

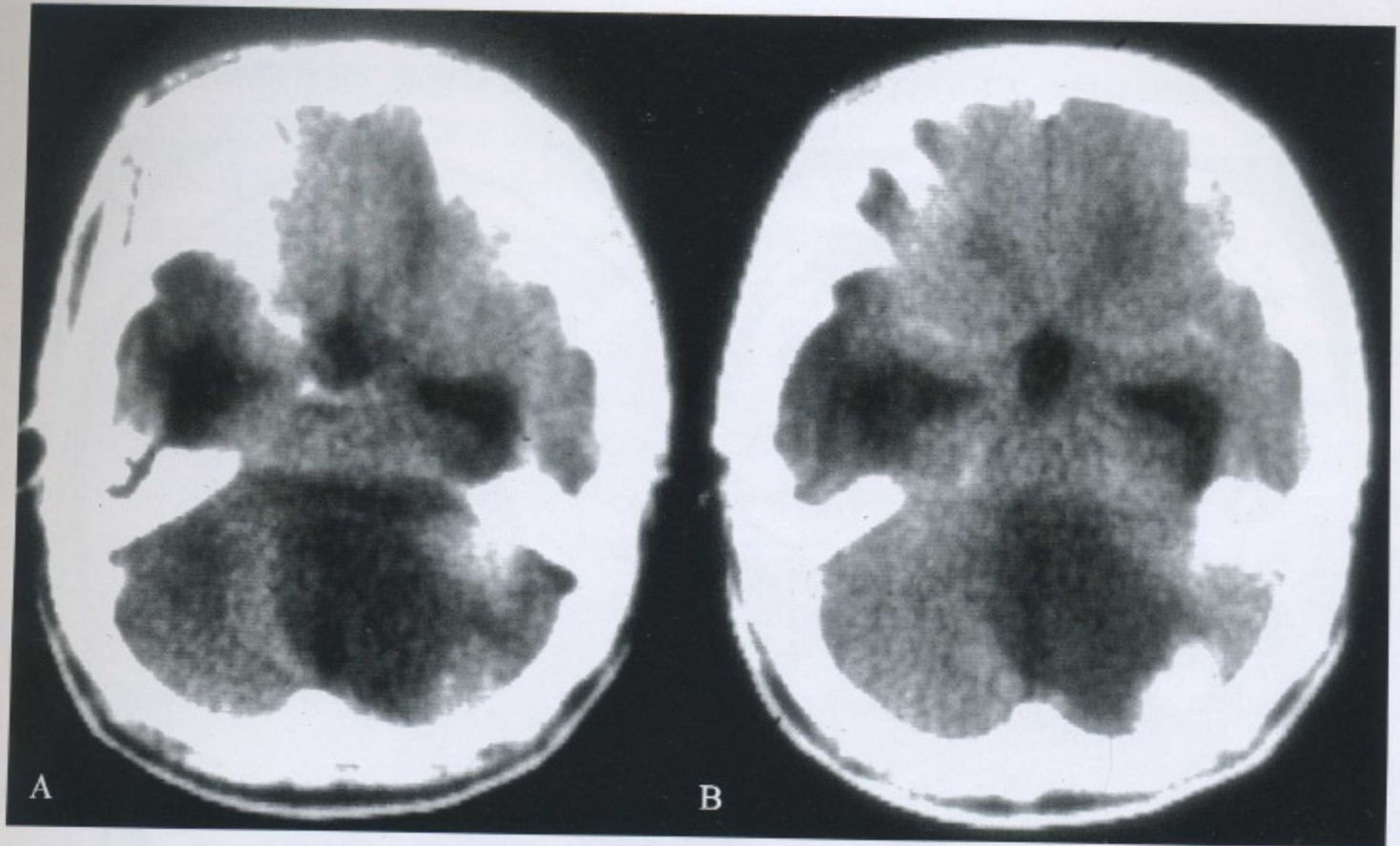


图 15-126 血管母细胞瘤

A. CT 平扫显示左小脑半球病灶呈大囊小结节状,小结节位于外后方。
B. 增强后 CT 扫描小结节强化,大囊无强化。

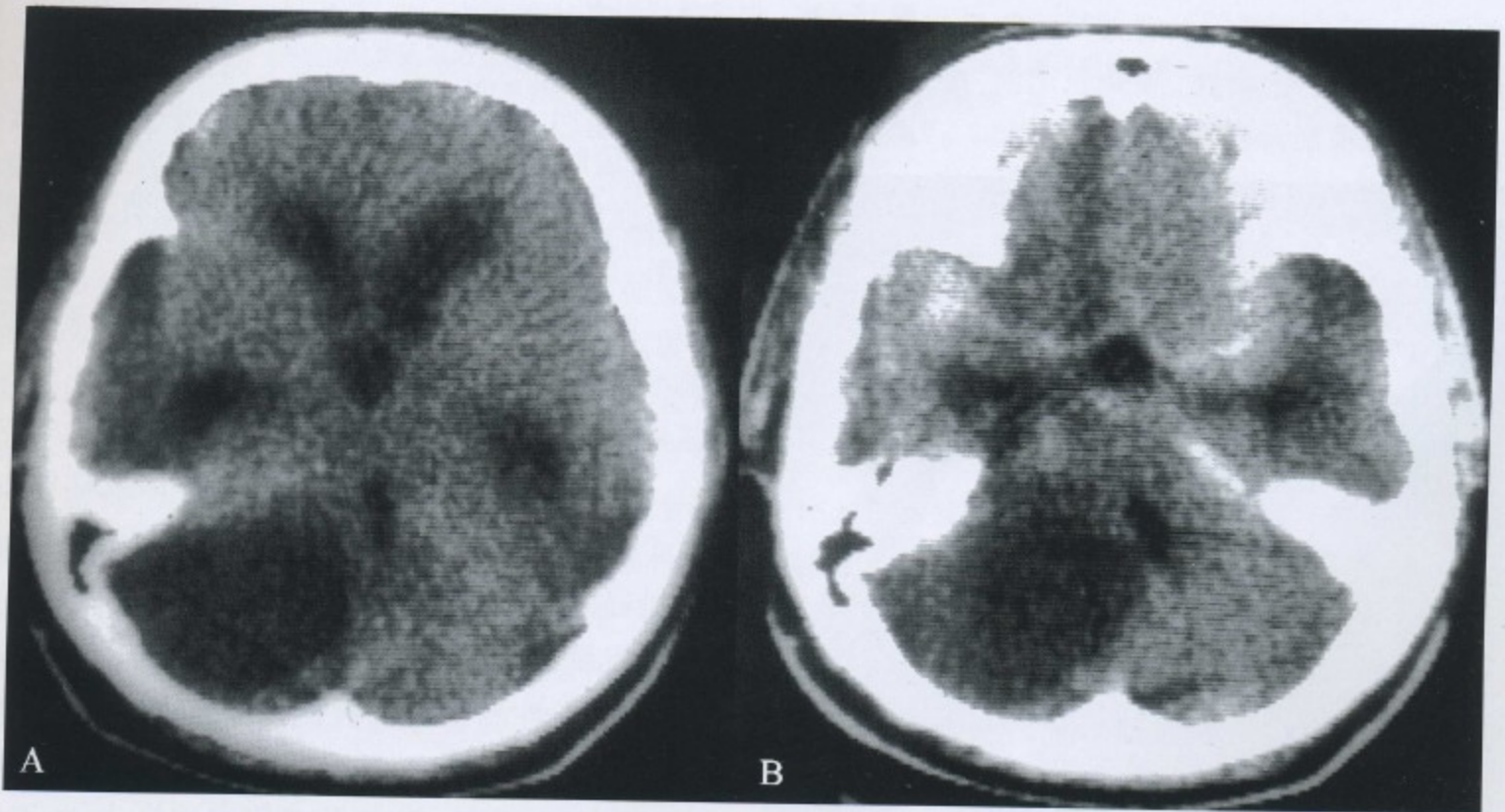


图 15-127 血管母细胞瘤

A. CT 平扫显示右小脑半球病灶呈低密度,四脑室受压左移。B. 增强后 CT 扫描病灶无甚强化。

T_2 WI 呈高信号,壁结节 T_1 WI 为等信号, T_2 WI 为稍高信号。实质性病灶 T_1 WI 呈等信号,中央有坏死者可呈等低混合信号, T_2 WI 为高信号。病灶呈类圆形,大多数病灶边界清楚,少数实质性病灶边界不清,轮廓光滑。病灶周围无水肿带,病灶周围可见肿瘤血管呈线形或蛇形流空的无信号区^[98, 99]。囊

性或实质性病灶并发出血时,较新鲜者, T_1 WI、 T_2 WI 均为高信号,若出血为陈旧性,血红蛋白被吞噬细胞吞噬变成含铁血黄素,沉淀于囊壁或实质性病灶边缘时, T_1 WI、 T_2 WI 均为低信号。典型的血管母细胞瘤可见下列特征^[96~100]。① 囊性肿块,占 2/3。② 增强后扫描壁结节明显强化,典型呈“大囊

小结节”(图 15-128)。③ 病灶周围或肿块内可见粗大的蛇形血管引入(图15-129),GR 序列显示更佳。

④ MRA 可显示病灶内或周围迂曲的肿瘤血管,壁结节处血管染色浓,小脑后下动脉向后下移位。

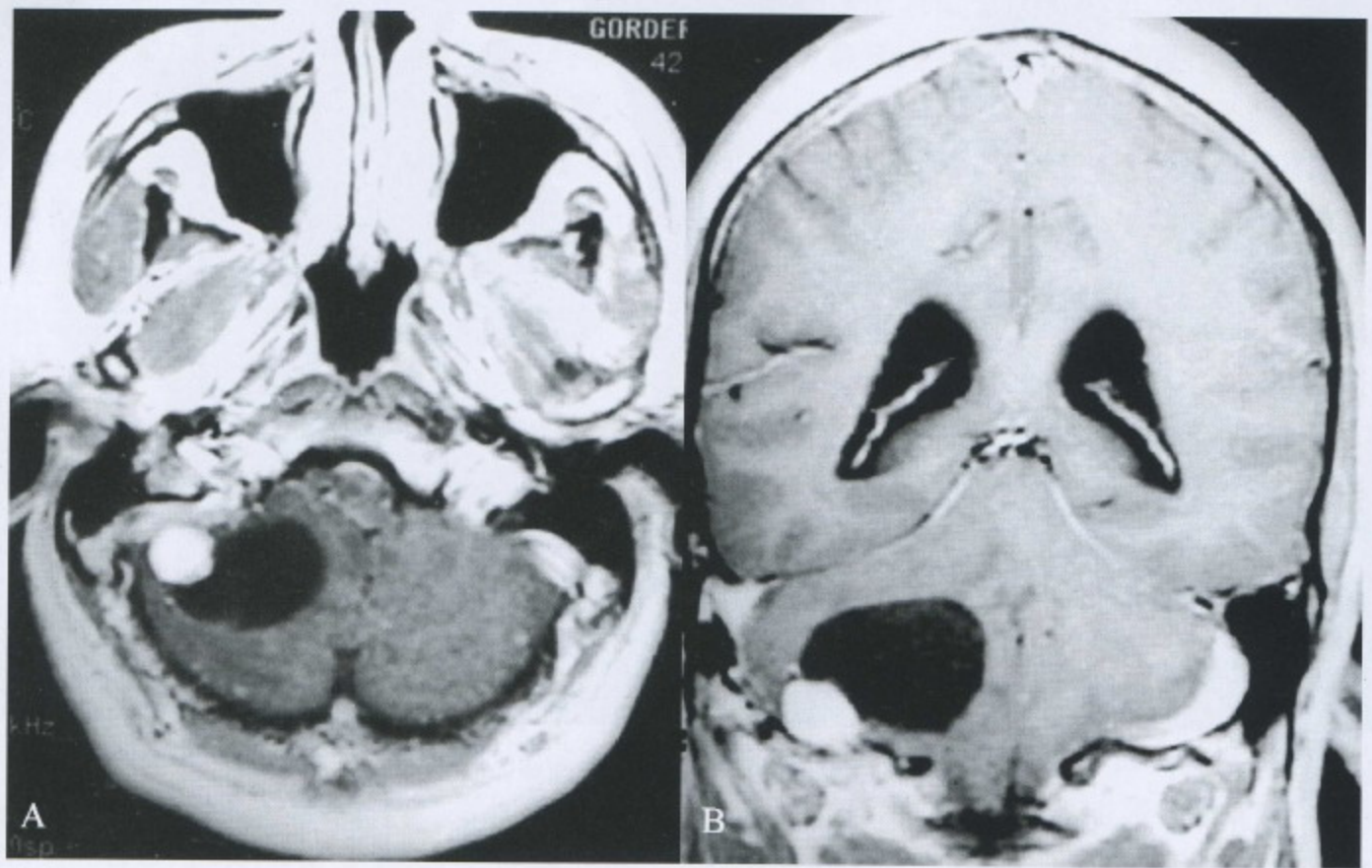


图 15-128 血管母细胞瘤

- A. 增强后横断面 T₁WI 显示右小脑半球病灶内结节强化,囊性区无强化。
- B. 增强后冠状面 T₁WI 病灶呈大囊小结节状强化。

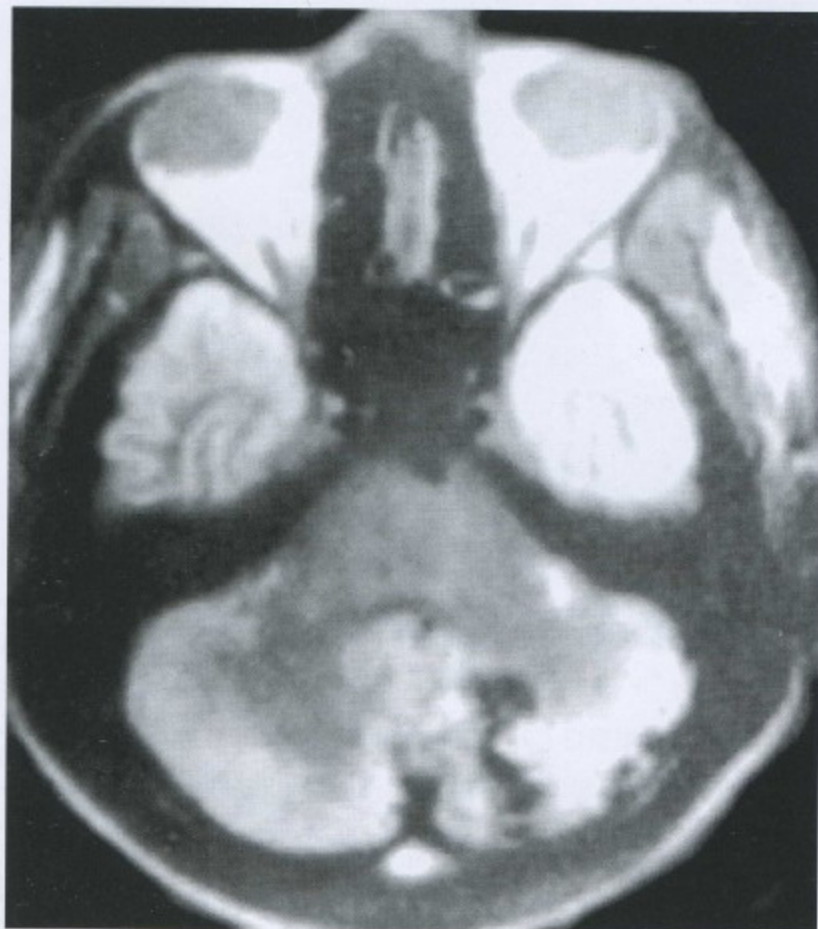


图 15-129 血管母细胞瘤

横断面 T₂WI 显示颅后窝中线偏左侧病灶呈高信号,周围可见蛇形无信号区为粗大血管流空影。

【诊断和鉴别诊断】

血管母细胞瘤典型表现为大囊和明显强化的小结节,周围蛇形血管流空甚具特征性。

囊性者有时需与下列疾病区别。① 毛细细胞型星形细胞瘤:好发于青少年,边界不清,常伴钙化,增强后扫描强化不明显。② 蛛网膜囊肿:为脑外占位,密度低,增强后扫描不强化。③ 表皮样囊肿:多位于桥小脑角区,密度低于脑脊液,增强后扫描有时可见轻微囊壁强化。

实质性者^[98,99]应与单发转移瘤、脑膜瘤、巨大动脉瘤、恶性淋巴瘤及听神经瘤区别。实质性伴囊变呈环形强化时,需与脑脓肿、转移瘤、毛细细胞型星形细胞瘤相区别;脑脓肿常伴有感染史,且脓肿壁可见环状强化,水肿较明显。

原发性恶性黑素瘤和黑素瘤病

根据世界卫生组织(WHO)2000年所颁布的神经系统肿瘤分类所规定的原发性黑素细胞病变的定义,认为它是一组起源于软脑膜的弥漫性或局限性

的良性或恶性肿瘤。“黑素”(melanin)一词也可译作或称为“黑色素”,本文用“黑素”一词。WHO 1993年颁布的中枢神经系统肿瘤分类和WHO 2000年颁布的神经系统肿瘤分类,在脑膜肿瘤中的原发性黑素细胞病变(primary melanocytic lesions)中包括了弥漫性黑素细胞增生症(diffuse melanocytosis), ICD-O 编号为 8728/0, I 级;黑素细胞瘤(melanocytoma), ICD-O 编号为 8728/1, I 级或 II 级;恶性黑素瘤(malignant melanoma), ICD-O 编号为 8720/3, III 级;脑膜黑素瘤病(meningeal melanocytomatosis), ICD-O 编号为 8728/3, III 级。这是一组包括从良性到恶性的少见肿瘤,其间还可能存在着中间型和混合型病例;因此对于这一组肿瘤的名称历来存在着一定的紊乱,对同一肿瘤不同作者有不同命名,而同一病名可能所指为不同肿瘤;为此,我们认为以统一按照 WHO 所颁布的命名和定义为妥。本文仅就临床上常应与继发性黑素瘤鉴别原发性黑素瘤和黑素瘤病叙述如下。

生理状况下黑素细胞存在于皮肤、黏膜、软脑膜、脑实质、脉络膜和眼葡萄膜,而黑素细胞可恶变形成恶性黑素瘤,故上述部位均可发生恶性黑素瘤,而其中绝大多数发生于皮肤,原发于其他部位的恶性黑素瘤十分少见,而原发于颅内者就更少了。挪威的流行病学调查发现原发性脑膜黑素瘤的发病率为每年 100 000 人群发现 0.005 例^[101]。中枢神经系统的原发性恶性黑素瘤可分为两型:局限性脑膜或脑实质内的病灶和弥漫性软脑膜病变^[102],前者即所谓孤立性黑素瘤(solitary melanoma),后者即脑膜黑素瘤病^[103],为局限性者继发性弥漫性脑膜播散所致^[104]。病理巨检,恶性黑素瘤多为局限性结节状肿块,常伴邻近脑实质浸润。黑素瘤病一般以软脑膜的病变为主,呈弥漫性,波及整个脑和脊髓的软膜,但以脑底(脑底各池和脑底各裂、脑干前面、小脑前面)为最显著,脑凸面较轻。由于肿瘤细胞含有丰富的黑素,病变的脑膜呈弥漫性变黑或深棕色,亦可在脑膜上形成较厚的斑块,大小不一的结节。切面可见瘤不仅随脑沟裂伸延至深部软脑膜,而且往往在接近软脑膜的脑实质内分散浸润,亦可以在脑实质内形成瘤块。个别病例,尚可向外侵袭颅骨和脊柱。由于肿瘤随脑脊液播种,不仅可发生上述弥漫性蛛网膜下腔的扩延,而且也可种植于室管膜上,弥漫性或结节状分布。肿瘤可阻塞脑脊液通路,尤其第四脑室的

中间孔和两侧孔,脑积水便随之而发生。光镜下,与皮肤的黑素瘤相似,一种细胞呈弥漫均匀的排列,细胞呈圆形,大小一致,细胞核突出,核膜清晰,染色质稀少,故显得核呈空泡状。核分裂可见。核周围有一透明带,胞质嗜酸性,其中含有多少不等的棕黄色色素颗粒,很少充满整个细胞质,常位于胞质的周边。这种细胞主要位于蛛网膜下腔和血管周围间隙。另一种细胞,界限不清,体积较大,呈合体状态,大小很不一致,呈多边形或长梭形,异形明显者可出现畸形细胞和多核巨细胞。胞核和胞质亦呈空泡状和嗜酸性,黑素极其丰富,胞核常被其掩盖。这种细胞往往是肿瘤的主要成分。肿瘤的间质很少,偶见小血管,但可见大量黑素。肿瘤出血倾向明显,新鲜和陈旧出血均可见到,此外含铁血黄素与黑素只有依靠特殊染色加以区别。瘤细胞大多聚集于蛛网膜下腔,使该腔扩大,病变严重者可见脑浅表实质遭受侵袭。瘤细胞多在血管周围间隙聚集,并使该间隙扩大,严重者向周围脑实质侵袭^[103]。临床上,孤立性肿瘤常表现为局部症状,或颅内压升高所致征候。弥漫性者多累及脑底,所以常发生多数脑神经受累症状。如大脑半球实质被侵袭,则出现偏瘫、偏盲、失语、癫痫和精神失常等症状。因瘤细胞代谢产物刺激脑膜可出现脑膜炎症状。肿瘤有出血倾向,临床上可见反复发作“自发性”蛛网膜下腔出血。肿瘤的转移途径主要为脑脊液的种植,颅外远处转移很少发生。少数病例可伴太和痣,已如前述。原发性恶性黑素瘤和黑素瘤病的诊断难点不在决定黑素瘤的性质,而在于确定此瘤是原发还是继发。近半数的颅外黑素瘤,可发生颅内转移。皮肤原发瘤的大小和表现,与转移的程度和表现可极不相称,即临床上可能仅见一皮肤“痣”,而颅内表现为广泛性病变。

【影像学】

局限性或孤立性恶性黑素瘤较多见于颞叶,特别是杏仁核,其次为小脑和脑干,但也有发生于软、硬脑膜、鞍上、丘脑、额叶、顶叶、脑室内和岛叶的病例,他们中不少伴有皮肤黑素痣,包括太和痣^[102, 104~121]。局限性恶性黑素瘤中有些发展较慢,有术后存活 3~9.5 年的报道^[107, 111, 120],故主张行早期彻底手术切除。但是,多数病例在较短时间就有较广泛颅内播散或就医时病灶就已广泛,即就已是脑膜黑素瘤病。脑膜黑素瘤病可仅有弥漫性软脑膜受犯^[122~124],但不少伴有脑内病灶;如前所述,脑

实质受犯多数源于软脑膜的病变通过血管周围间隙扩散所致,故病灶多较浅表^[113, 114, 125~127]。

局限性或孤立性恶性黑色素瘤 CT 平扫常为高密度或略高密度,其内如有坏死则为低密度;注射造影剂后肿瘤的实质部分明显增强,故可显示为均匀增强(图 15-130),不均匀增强或环状增强^[105, 121]。MRI 的典型表现为局限性 T₁WI 平扫高信号和 T₂WI 低信号(图 15-131),其原因已如前述,即肿瘤内含有足量的黑素和出血后遗下的含铁血黄素。还

有一种恶性黑色素瘤,叫做无黑素性黑色素瘤,它不表现为 T₁WI 高信号和 T₂WI 低信号,而相反呈现为 T₁WI 低信号和 T₂WI 高信号^[119, 128]。Vanzieleghem 等^[119]的 1 例这种病例的组织切片上所见肿瘤细胞的胞质较透明,没有黑素颗粒。如前所述,病灶所含黑素少于 10% 就不会形成 T₁WI 高信号^[129]。Byrd 等^[128]认为造成 T₁WI 不呈高信号的原因为含黑素的细胞数目较少和黑素细胞未成熟。注射造影剂后,肿瘤常明显增强。

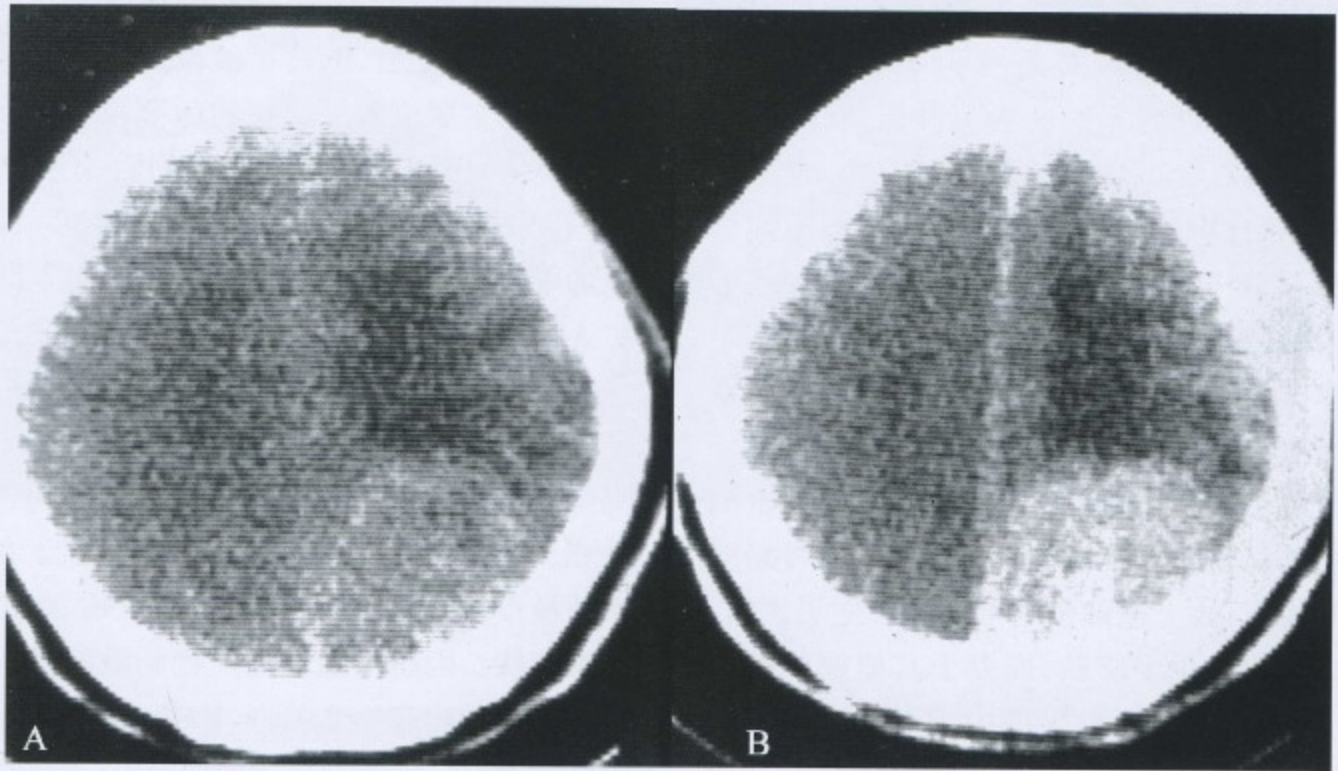


图 15-130 原发性恶性黑色素瘤

A. CT 平扫显示左顶后部病灶呈略高密度,周围伴中度水肿。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

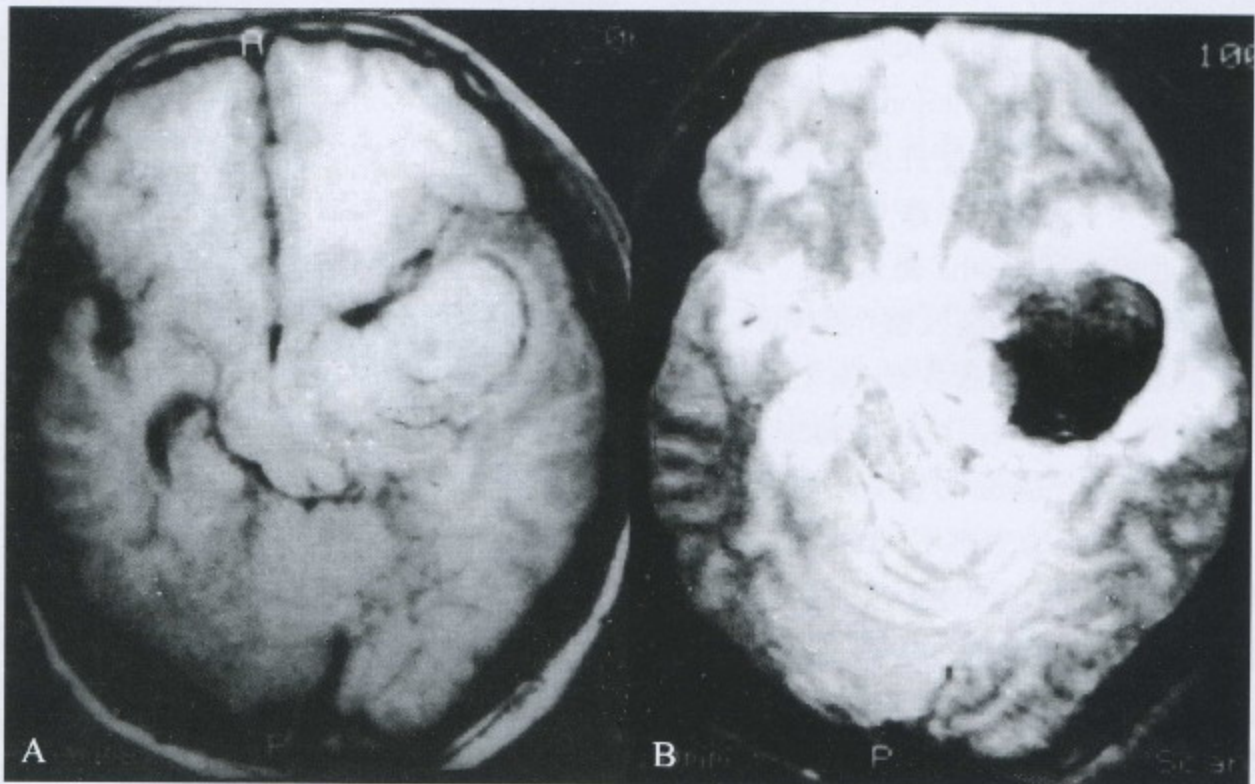


图 15-131 原发性恶性黑色素瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左颞部病灶呈略高信号。B. 横断面 T₂WI 病灶呈低信号,边缘可见流空血管影。

脑膜黑素瘤病可只犯及软脑膜,已如前述,这时CT和MRI平扫常不见异常或仅见脑室扩大等脑积水表现,增强成像可见较广泛的软脑膜增强,常以脑底者为甚,增强的软脑膜可呈结节状^[122~124]。脑实质内出现散在高或低密度病灶,注射造影剂后病灶常明显增强,这时可同时显示软脑膜增强。MRI T₁WI可见散在高信号块影,大小不等,位于脑外或脑内浅表部位,少数也可涉及深部。T₂WI成像病灶信号强度多不均匀,即高、低信号混杂,其低信号部分可能为黑素造成^[125, 126]。MRI T₁WI增强成像可见病灶明显增强,增强区内散在不增强低信号区为肿瘤内坏死区^[125~127]。

原发性恶性黑素瘤和脑膜黑素瘤病出现典型表现,即出现T₁WI平扫高信号和T₂WI低信号表现时,必须明确皮肤等身体其他部位没有黑素瘤才能疑及它们。由于身体其他部位的恶性黑素瘤较多见,且常转移,故在身体其他部位,特别是皮肤和黏膜有黑素瘤时,颅内病变应考虑为转移性黑素瘤。如果颅内病灶不出现含黑素特征时,往往误为其他肿瘤或炎症;虽脑脊液细胞检查可能有所帮助,但颅内占位病变未疑及黑素瘤时往往不会做此检查。局限性恶性黑素瘤常被误为脑膜瘤或神经鞘瘤而手术。弥漫性者常误为颅内转移瘤,多发肿瘤性病变(淋巴瘤、白血病等)或炎症(结核性脑膜炎、结节病等)。

脂 肪 瘤

WHO 2000年神经系统肿瘤分类中脑膜间质非脑膜上皮细胞肿瘤内脂肪组织良性肿瘤共有四种:脂肪瘤(ICD-O编号8850/0),血管脂肪瘤(ICD-O编号8861/0),冬眠瘤(ICD-O编号8880/0)和畸形变型(malformative variants,无ICD-O编号)。临床上的病例一般为畸形变型,即不是一种真性肿瘤,因它没有新生物的生物特性。原始脑膜在胚胎时期逐渐被吸收并演变成蛛网膜下腔,如原始脑膜残留并分化成脂肪,就形成位于蛛网膜下腔的脂肪瘤^[130]。病理巨检,肿瘤多无包膜,但有的肿瘤周围可有纤维包膜。较大肿瘤内常有血管与神经组织交织在一起,神经根常为肿瘤包裹,给手术带来困难。光镜观察,肿瘤以成熟的脂肪细胞为主,也有胚胎性脂肪细胞,往往含有多少不定的血管和纤维组织,血管较多时,即所谓血管脂肪瘤。冬眠瘤为棕色

脂肪细胞所构成,十分少见。

颅内脂肪瘤十分少见,黄文清^[103]的5543例颅内肿瘤中脂肪瘤仅占7例,约占0.1%;他综合国内、外较大组颅内肿瘤,脂肪瘤的发病率介于0~0.3%之间。任何年龄均可发病,最大者为82岁,最小者可发现于小儿出生之前^[130, 131]。无发病性别倾向。肿瘤较小时无症状,肿瘤较大时可引起一系列与肿瘤部位相应的症状和体征。发生于胼胝体者可出现癫痫发作、头痛和人格紊乱等;发生于基底池者可见多尿和遗尿;发生于小脑桥脑池者可出现听力下降等第Ⅶ、第Ⅷ对脑神经麻痹症状和体征。该肿瘤发展缓慢,病史较长,可达10年以上,偶尔症状可自行缓解。脂肪瘤好发于半球间裂(即胼胝体周围,由于可伴发胼胝体不发育,故用半球间裂较妥),基底池,四叠体池,其中以半球间裂者最为多见,占30%~50%^[103, 130, 132, 133];此外,也可发生于脉络丛(可与半球间裂者共存),小脑,延髓池,小脑桥脑池和大脑半球凸面和侧裂等处。

CT平扫肿瘤显示为脂肪密度,由于瘤内可能含有其他组织,如血管和纤维组织等,故其CT值常介于-80~-10Hu之间(图15-132)。肿瘤边界常较清楚,形态随发病部位不同而各异。肿瘤可发生



图 15-132 脂 肪 瘤

CT平扫显示胼胝体膝部病灶呈极低密度,边缘可见高密度钙化灶。

钙化,常见于较大的半球间裂脂肪瘤,钙化常呈对称性位于肿瘤左右两侧表面部位(图 15-132)或呈弧线状包绕于肿瘤的周边,Dean 等^[132]认为可能为肿瘤的纤维包膜发生钙化所致;偶尔钙化也可呈结节状,发生于肿瘤的中心。位于半球间裂之外的脂肪瘤较少发生钙化。半球间裂前位的脂肪瘤常较大,有时可沿脉络膜裂伸进两侧侧脑室。较大的脂肪瘤,往往不是将邻近部位的血管和神经推移,而是血管和神经穿过脂肪瘤,形成脂肪瘤的重要诊断性特征^[130]。半球间裂较大脂肪瘤内可见两侧大脑前动脉或奇大脑前动脉穿过,Meckel 穴内和小脑桥脑池

内脂肪瘤分别可见三叉神经及其分支和前庭耳蜗神经穿过。位于颅底临近脑池内的脂肪瘤可长入,甚至通过其下方的颅骨孔,如卵圆孔等伸向颅外,以直接冠状位扫描显示为佳。注射造影剂后肿瘤不增强。

MRI 可以直接三维成像,且所显示的脂肪信号甚有特征(后详);除显示钙化不及 CT 外,MRI 对脂肪瘤,特别是直径仅数毫米的小脂肪瘤的显示和诊断明显优于 CT。脂肪瘤的信号强度与体内其他脂肪组织相仿,在短 TR 和短 TE 成像,即 T_1 WI 成像时为高信号(图 15-133);长 TR 和短 TE 成像,

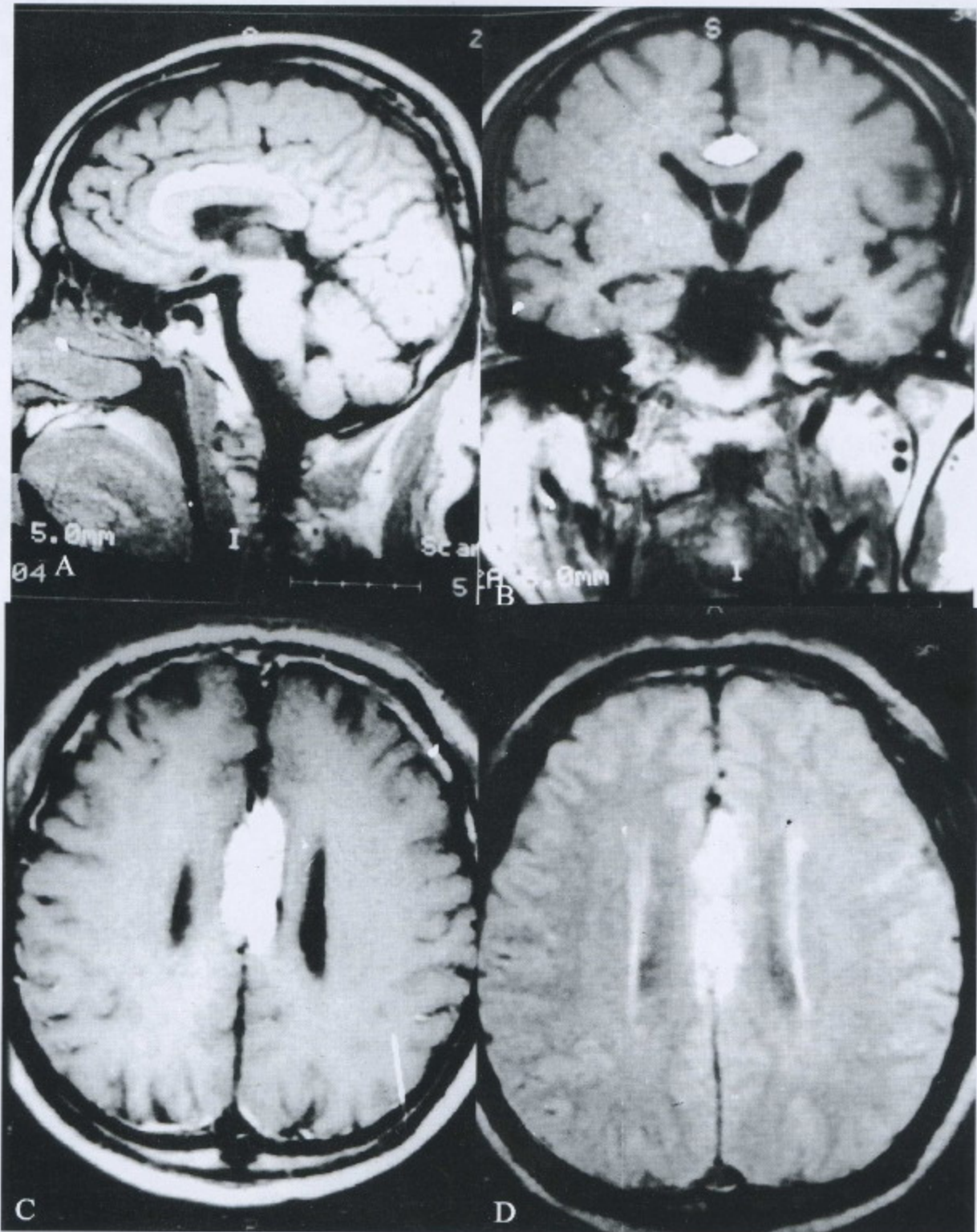


图 15-133 脂 肪 瘤

- A. 矢状面 T_1 WI 显示胼胝体区病灶呈高信号,沿胼胝体膝体尾延伸。B. 冠状面 T_1 WI 病灶呈高信号,附着于胼胝体膝部之上。C. 横断面 T_1 WI 病灶呈条束状高信号,排列于两侧脑室体之间。D. 横断面 T_2 WI 病灶呈略高信号。

即 PDWI 成像时仍为高信号,但信号强度不像 T_1 WI 所显示的那么高;长 TR 和长 TE 成像,即 T_2 WI 成像时,特别是重 T_2 WI 成像时,信号强度略低或等于脑灰质的信号强度(图 15-133)。由于化学位移伪影的存在,常在沿频率编码方向肿瘤的边缘显示一低信号带,有时除在肿瘤一侧边缘显示低信号带外,在沿频率编码方向肿瘤的另一侧边缘还可显示一高信号带。 T_1 WI 脂肪抑制程序成像时,脂肪瘤的信号等于或略低于脑实质,借此可以确定肿瘤内含较多脂肪。穿过肿瘤的血管,因流空现象而信号强度极低,常见者为冠状面成像时半球间裂脂肪瘤内的奇大脑前动脉或两大脑前动脉及其分支的断面,呈圆点状无信号区。穿过肿瘤的神经过以 T_1 WI 平扫显示为佳,呈现为线条状低信号。肿瘤钙化也显示为低信号。肿瘤通过颅底颅骨孔长向颅外的情况也以冠状面成像显示为佳。注射造影剂后,与 CT 所见相同,即脂肪瘤不增强。

如前所述,半球间裂或胼胝体周围的脂肪瘤最为常见,并常伴各种先天畸形,其中最常见者为胼胝体不发育或发育不良^[130~133]。Truwit 等^[130]对半球间裂脂肪瘤的病原发生学说,简而言之,大致是这样的:胼胝体的生长、发育是从其前部开始的,如其背侧的原始脑膜溶解、吸收并分化成蛛网膜下腔发生障碍,而变成原始脑膜分化成脂肪组织,即形成脂肪瘤,肿瘤较大时相邻的胼胝体受影响而可不发育或严重发育不良。在胚胎的较后阶段,胼胝体大部已发育,这时与背侧胼胝体沟相邻的原始脑膜溶解、吸收和分化成蛛网膜下腔的过程发生障碍,原始脑膜分化而成的脂肪瘤小,位于胼胝体的体至压部背侧。半球间裂脂肪瘤可分为两型,位于半球间裂前部的脂肪瘤常较大($> 2\text{ cm}$),呈团状,即所谓管结节型脂肪瘤,位于胼胝体后部者呈弧线状,即所谓弧线型脂肪瘤,位于胼胝体体部背侧者呈狭带状,或呈 C 形绕胼胝体压部,即所谓弧线型脂肪瘤;这型脂肪瘤发生于胚胎发育较晚阶段,胼胝体这时多已发育,故这型脂肪瘤常不伴胼胝体发育不良或只伴胼胝体轻度发育不良^[131~134]。如前所述,半球间裂脂肪瘤可通过脉络膜裂长入双侧脑室。胼胝体周围的脂肪瘤也可多发性,即位于头、体、压不同部位有两个或更多。

位于 Meckel 穴和小脑桥脑池的脂肪瘤,常沿颅底相邻脑池蔓延,或通过颅骨卵圆孔、圆孔或枕大孔长至颅外,形态颇多变异。四叠体池和鞍上池脂

肪瘤常较小,但也有较大者。

发生于侧脑室的脂肪瘤,除上述与半球间裂管结节型脂肪瘤相连者之外,还有孤立单发于侧脑室三角区者^[137]。此外,脂肪瘤还有发生于侧裂^[138]、脑皮质^[139]、前庭^[140]和天幕^[141]的报道。

在妊娠末 3 个月进行产前超声检查,可以发现胎儿脂肪瘤呈现为高回声块影,往往所发现者为半球间裂管结节型脂肪瘤,Ickowitz 等^[131]发现最早的 1 例为妊娠 23.5 周的半球间裂弧线型脂肪瘤。

除脂肪瘤外,皮样囊肿和畸胎瘤也都可含有脂肪,故其 CT 密度和 MRI 信号强度可与脂肪瘤类似,但这两者病灶中常含其他成分,故 CT 密度和 MRI 信号强度可不均匀。皮样囊肿常有纤维包膜包绕,其 CT 密度比脂肪者高, MRI 信号强度低。畸胎瘤注射造影剂后可呈不均匀增强,与脂肪瘤不增强者不同。

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参 考 文 献

1. 陈星荣,沈天真. 脑膜肿瘤的分类. 中国医学计算机成像杂志, 2003; 9:145~146
2. Kizana E, Lee R, Young N, et al. A review of the radiological features of intracranial meningiomas. Australas Radiol, 1996; 40:454~462
3. Osborn AG. Diagnostic Neuroradiology. St Louis: Mosby, 1994
4. Suzuki Y, Sugimoto T, Shibuya M, et al. Meningiomas: correlation between MRI characteristics and operative findings including consistency. Acta Neurochir Wien, 1994; 129:39~46
5. Vagner-Capodano AM, Grisoli F, Gambarelli D, et al. Correlation between cytogenetic and histopathological findings in 75 human meningiomas. Neurosurg, 1993; 32:892~900
6. Sheporaitis L, Osborn AG, Smirniotopoulos JG, et al. Radiologic-Pathologic correlation intracranial meningioma. AJNR, 1992; 13:29~37
7. 陈星荣,沈天真,张世毓,等. 脑膜瘤的 CT 诊断. 中华放射学杂志, 1986; 20:292~295
8. Kalapurakal JA, Silverman CL, Akhtar N, et al. Intracranial meningiomas: factors that influence the development of cerebral edema after stereotactic radiosurgery and radiation therapy. Radiology, 1997; 204:461~465

9. De Vries J, Wakhloo AK. Cerebral edema associated with WHO-I, WHO-II and WHO-III meningiomas: a correlation of clinical, computed tomographic, operative and histological findings. *Acta Neurochir*, 1993; 125:34~40
10. Bradac GB, Ferszt R, Bender A, et al. Peritumoral edema in meningiomas. *Neuroradiology*, 1986; 28:304~312
11. Inamura T, Nishio S, Takeshita I, et al. Peritumoral brain edema in meningiomas: influence of vascular supply on its development. *Neurosurgery*, 1992; 31:179~185
12. Phillipon J, Foncin JF, Srouf A, et al. Cerebral edema associated with meningiomas; possible role of secretory-excretory phenomenon. *Neurosurgery*, 1984; 14:295~301
13. Maturi FM, Gangemi M, Cirillo S, et al. Cerebral edema associated with meningiomas. *Surg Neurol*, 1987; 27:64~68
14. Co KG, Wilmlink JT, Molenaar WM. Peritumoral brain edema associated with meningiomas. *Neurosurgery*, 1988; 23:175~179
15. Ohno K, Matushima Y, Aoyagi J, et al. Peritumoral cerebral edema in meningiomas; the role of the tumor-brain interface. *Clin Neurol Neurosurg*, 1992; 94:291~295
16. Co KG, Kamman RL, Wilmlink JT, et al. A study on peritumoral brain edema around meningiomas by MRI and contrast CT. *Acta Neurochir Suppl*, 1994; 60:365~368
17. Atkinson JLD, Lane JL. Frontal sagittal meningioma tumor parasitisation of cortical vasculature as the etiology of peritumoral edema. *J Neurosurg*, 1994; 81:924~926
18. Tatagila M, Mirzai S, Samii M. Peritumoral blood flow in intracranial meningiomas. *Neurosurgery*, 1991; 28:400~404
19. Smith HP, Challa VR, Moody DM, et al. Biological features that determine the production of cerebral edema. *Neurosurgery*, 1988; 8:428~433
20. Challa VR, Moody DM, Marshall RB, et al. The vascular component in meningioma associated with severe cerebral edema. *Neurosurgery*, 1980; 7:363~367
21. Vassilouthis J, Ambrose J. Computerized tomography scanning appearances of intracranial meningiomas; an attempt to predict the histological features. *J Neurosurg*, 1979; 50:320~327
22. Benzel EC, Gelder FB. Correlation between sex hormone binding and peritumoral edema in intracranial meningiomas. *Neurosurgery*, 1988; 23:169~174
23. Cooper C, Jones HG, Weller RO, et al. Production of prostaglandins and thromboxane by isolated cells from intracranial tumors. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1984; 47:579~584
24. Constanti S, Tamir J, Gomori MJ, et al. Tumor prostaglandin levels correlate with edema around supratentorial meningiomas. *Neurosurgery*, 1993; 33:204~211
25. Stevens JM, Ruiz JS, Kendall BE. Observations on peritumoral edema in meningiomas. *Neuroradiology*, 1983; 25:125~131
26. Shinonaga M, Change C, Suzuki N, et al. Immunohistological evaluation of macrophage infiltrates in brain tumors. *J Neurosurg*, 1988; 68:259~265
27. Russell EJ, George AE, Kricheff H, et al. Atypical computed tomography features of intracranial meningioma; radiological-pathological correlation in a series of 131 consecutive cases. *Radiology*, 1980; 135:673~682
28. Cushing H, Eisenhardt L. *Meningiomas: their classification, regional behavior, life history, and surgical and results*. Springfield, 1983:738
29. Feliciani M, Rusalleda J, Rovira A, et al. Cystic meningiomas in adults, computed tomographic and magnetic resonance imaging features in 15 cases. *Intern J Neuro-radiol*, 1998; 4:21~32
30. Terasaki KK, Zee CS. Evolution of central necrosis in a meningioma; CT and MR features. *J Comput Assist Tomogr*, 1989; 14:464~466
31. Kulah A, Hcayto R, Fiskeci C. Cystic meningiomas. *Acta Neurochir (Wien)*, 1991; 111:108~113
32. Demaerel P, Wilms G, Lammens M, et al. Intracranial meningiomas: correlation between MR imaging and histology in fifty patients. *J Comput Assist Tomogr*, 1991; 15:45~51
33. Dejesus O, Rifkinson N, Negron B. Cystic meningiomas: a review. *Neurosurgery*, 1995; 36:489~492
34. EI-Fiki M, EI-Henawy Y, Abdel-Rahman N. Cystic meningioma. *Acta Neurochir (Wien)*, 1996; 138:811~817
35. Sano K, Wakai S, Ochiai C, et al. Characteristics of intracranial meningiomas in childhood. *Child Brain*, 1981; 8:98~106
36. Alguacil-Garcia A, Pettigrew NM, Sima AAF. Secretory meningioma; a distinct subtype of meningioma. *Am J Surg Pathol*, 1986; 10:102~111
37. Sheporaitis LA, Osborn AG, Smirniotopoulos JG, et

- al. Intracranial meningioma. *AJNR*, 1992; 13:29~37
38. Zee CS, Chen T, Hinton DR, et al. Magnetic resonance imaging of cystic meningiomas and its surgical implications. *Neurosurgery*, 1995; 36:482~488
 39. Worthington C, Caron JL, Melanson D, et al. Meningioma cysts. *Neurology*, 1985; 35:1720~1724
 40. Parisi G, Tropea R, Giuffrida S, et al. Cystic meningiomas: report of seven cases. *J Neurosurg*, 1986; 64:35~38
 41. Dell S, Canti SR, Steinberger A, et al. Cystic meningiomas: a clinico-radiological study. *J Neurosurg*, 1982; 57:8~13
 42. Wentworth AF, Clare FB, Bell HS. Angioblastic meningioma in a child. *J Neurosurg*, 1961; 18:252~254
 43. Rengachary S, Batnitzky S, Kepes JJ, et al. Cystic lesions associated with intracranial meningiomas. *Neurosurgery*, 1979; 4:107~114
 44. Pinna G, Beltramello A, Buffatti P, et al. Cystic meningiomas: an update. *Surg Neurol*, 1986; 26:441~452
 45. Ruelle A, Mariotti E, Boccardo M. "Ture" cystic meningioma (letter). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1985; 48:716~718
 46. Nauta HJW, Tucker WS, Horscy WJ, et al. Xanthochromic cysts associated with meningioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1979; 42:529~535
 47. Nagashima T, Tamaki N, Takada M, et al. Formation and resolution of brain edema associated with brain tumors. a comprehensive theoretical model and clinical analysis. *Acta Neurochir*, 1994; 60:165~167
 48. 耿道颖, 沈天真, 陈星荣, 等. 电子束 CT 颅内肿瘤动态扫描的价值初探. *中国医学计算机成像杂志*, 1996; 2:225~229
 49. Maier H, Offer D, Hittmair A, et al. Classic atypical and anaplastic meningioma: three histopathologic subtype of clinical relevance. *J Neurosurg*, 1992; 77:616~623
 50. Zee CS. Unusual CT appearances with a supratentorial meningioma. *Br-J Neurosurg*, 1995; 9:815~817
 51. Kaplan RD, Coon S, Drayer BP, et al. MR Characteristics of meningioma subtype at 1.5 Tesla. *J Comp Assist Tomogr*, 1992; 16:366~371
 52. Bitzer M, Wockel L, Morgalla M, et al. Peritumoural brain oedema in intracranial meningiomas: influence of tumor size, location and histology. *Acta Neurochir Wein*, 1997; 139:1136~1142
 53. Nagele T, Peterson P, Kloseu P, et al. The "dural tail" adjacent to meningiomas studied by dynamic contrast-enhanced MRI: a comparison with histopathology. *Neuroradiology*, 1994; 36:303~307
 54. Goldsher D, Litt AW, Pinto RS, et al. Dural "tail" associated with meningiomas on Gd-DTPA-enhanced MR images: characteristics differential diagnostic value and possible implications of treatment. *Radiology*, 1990; 176:447~450
 55. 邓克学, 沈天真, 陈星荣, 等. 恶性脑膜瘤 MRI 表现与病理对照研究. *中国医学计算机成像杂志*, 1995; 1:10~14
 56. Chen TC, Zee CS, Miller CA, et al. Magnetic resonance imaging and pathological correlates of meningiomas. *Neurosurgery*, 1992; 31:1015~1022
 57. Elster AD, Challa VR, Gilbert TH, et al. Meningiomas: MR and histopathologic features. *Radiology*, 1989; 170:857~862
 58. Carpeggiani P, Crisi G, Trevisan C. MRI of intracranial meningiomas: correlations with histology and physical consistency. *Neuroradiology*, 1993; 35:532~536
 59. Umansky F, Pappo I, Pizov G, et al. Cystic changes in intracranial meningiomas: a review. *Acta Neurochir (Wien)*, 1988; 95:13~18
 60. Wasenko JJ, Hochhauser L, Stopa EG, et al. Cystic meningiomas: MR characteristics and surgical correlation. *AJNR*, 1994; 15:1959~1965
 61. Ferrante L, Acqui M, Artico M, et al. Cerebral meningiomas in children. *Child New Syst*, 1989; 5:83~86
 62. Schorner W, Schubeus P, Henkes H, et al. "Meningeal sign": a characteristic finding of meningiomas on contrast-enhanced MR images. *Neuroradiology*, 1990; 32:90~93
 63. Aoki S, Sasaki Y, Machida T, et al. Contrast-enhanced MR images in patients with meningioma: importance of enhancement of the dura adjacent to the tumor. *AJNR*, 1990; 11:935~938
 64. Sakai K, Tado T, Fukasaku K, et al. Histological examination of the gadolinium-enhanced dura mater around meningiomas on magnetic resonance imaging. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 1993; 33:429~433
 65. Tien R, Yang P, Chu P. "Dural tail sign": a specific MR sign for meningioma? *J Comput Assist Tomogr*, 1991; 15:64~66
 66. Wilms G, Lammens M, Marchal G, et al. Thickening of dura surrounding meningiomas: radiologic features. *J Comput Assist Tomogr*, 1989; 13:763~768
 67. Wilms G, Lammens M, Marchal G, et al. Prominent dural enhancement adjacent to nonmeningiomatic ma-

- lignant lesions on contrast enhanced MR images. *AJNR*, 1991; 12:761~764
68. Meltzer CC, Smirniotopoulos JG, Fukui MR. The dural tail. *Intern J Neuroradiol*, 1998; 4:33~40
69. Larson J, Tew J, Wiot J, et al. Association of meningiomas with dural "tails": surgical significance. *Acta Neurochir*, 1992; 114:59~63
70. Tokumaru A, O'uchi T, Tsuneyoshi E, et al. Prominent meningeal enhancement adjacent to meningioma on Gd-DTPA-enhanced MR images: histopathologic correlation. *Radiology*, 1990; 175:431~433
71. Kawahara Y, Niino M, Yokoyama S, et al. Dural congestion accompanying meningioma invasion into vessels: the dural tail sign. *Neuroradiology*, 2001; 43:462~465
72. Buetow MP, Buetow PC, Smirniotopoulos JG. Typical, atypical and misleading features in meningioma. *RadioGraphics*, 1991; 11:1 087~1 107
73. Crutch KL, Wong WHM, Coufal F, et al. En plaque meningioma of the fasicular meninges and Meckel's cave: MR appearance. *AJNR*, 1995; 16:949~951
74. Hawighorst H, Engenhardt R, Knopp MV, et al. Intracranial meningiomas. time- and dose-dependent by dynamic MR imaging. *Magn Reson Imaging*, 1997; 15:423~432
75. Nagele T, Petersen D, Klosev, et al. Dynamic contrast enhancement of intracranial tumors with snapshot-flash MR imaging. *AJNR*, 1993; 14:89~95
76. Lang I, Jackson A, Strang FA. Intraventricular hemorrhage caused by intraventricular meningioma: CT appearance. *AJNR*, 1995; 16:1 378~1 381
77. Hope JKA, Armstrong DA, Babyn PS, et al. Primary malignant meningeal tumors in children: correlation of clinical and CT findings with histologic type and prognosis. *AJNR*, 1992; 13:1 353~1 364
78. Alvarez F, Roda JM, Romero MP, et al. Malignant and atypical meningiomas: a reappraisal of clinical, histological and computed tomographic feature. *Neurosurgery*, 1987; 20:688~694
79. Mahmood A, Caccamo DV, Tomecek FT. Atypical and malignant meningiomas: a clinicopathological review. *Neurosurgery*, 1993; 33:955~963
80. Shin MS, Holman WL, Herrera GA, et al. Extensive pulmonary metastasis of an intracranial meningioma with repeated recurrence: radiographic and pathologic features. *South Med J*, 1996; 89:313~318
81. Younis GA, Sawaya R, DeMonte F, et al. Aggressive meningeal tumors: review of a series. *J Neurosurg*, 1995; 82:17~27
82. Drape J-L, Krause D, Tongio J. MRI of aggressive meningiomas. *J Neuroradiol*, 1992; 19:49~62
83. Servo A, Porras M, Jaaskelainen J, et al. Computed tomography and angiography do not reliably discriminate malignant meningiomas from benign ones. *Neuroradiol*, 1993; 32:94~97
84. New PF, Hesselink JR, O'carroll CP, et al. Malignant meningiomas: CT and histologic criteria. including a new CT sign. *AJNR*, 1982; 3:267~276
85. Dufresne MC, Bedard F. Aspect tomographique des meningiomes malins et des hemangiopericytomes meninges. *Can Assoc Radiol J*, 1996; 47:279~287
86. Fitt GJ, Kalnins R, Mitchel LA. Lipomatous meningioma: characteristic computed tomographic appearance. *Australas Radiol*, 1996; 40:84~87
87. Firsching RP, Fischer A, Peters R, et al. Growth rate of incidental meningiomas. *J Neurosurg*, 1990; 73: 545~547
88. Jaaskelainen J, Louis DN, Paulus W, et al. Hemangiopericytoma. In: Kleihues P, Cavenee WK. *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System*. Lyon: IARC Press, 2000; 190~192
89. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The WHO classification of brain tumors. *Brain Pathol*, 1993; 3: 255~268
90. Chiechi MV, Smirniotopoulos JG, Mena H. Intracranial hemangiopericytomas: MR and CT features. *AJNR*, 1996; 17:1 365~1 371
91. Ruscalleda J, Feliciani M, Avila A, et al. Neuroradiological features of intracranial and intraorbital meningeal haemangiopericytomas. *Neuroradiology*, 1994; 36: 440~445
92. Masui T, Kurosawa Y, Tuase T, et al. Meningeal hemangiopericytoma metastatic to the heart. *Radiat Med*, 1996; 14:91~94
93. Mehall S, Wagenhorst BB. Painful ophthalmoplegia caused by hemangiopericytoma of the cavernous sinus. *J Neuroophthalmol*, 1995; 15:98~101
94. Morrison DA, Bibby K. Sellar and suprasellar hemangiopericytoma mimicking pituitary adenoma. *Arch Ophthalmol*, 1997; 115:1 201~1 203
95. Cosentino CM, Poulton TB, Esguerra JV, et al. Giant cranial hemangiopericytoma: MR and angiographic features. *AJNR*, 1993; 14:253~256
96. Ho VB, Smirniotopoulos JG, Murphy FM, et al. Radio-

- logic-pathologic correlation: hemangioblastoma. *AJNR*, 1992; 13:1 343~1 352
97. Lee SR, Sanches J, Mark As, et al. Posterior fossa hemangioblastomas: MR imaging. *Radiol*, 1989; 171: 463~468
98. Elster AD, Arthur DW. Intracranial hemangioblastomas: CT and MR findings. *JCAT*, 1988; 12:736~739
99. Wenz F, Rempp K, Brix G, et al. Age dependency of the regional cerebral blood volume measured with dynamic susceptibility contrast MR imaging. *MagnReson Imaging*, 1996; 14:157~162
100. Neumann HH, Eggert HR, Scheremet R, et al. Central nervous system lesion in Von Hippel-Lindau Syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1992; 55:898~901
101. Helseth A, Helseth E, Unsgard G. Primary meningeal melanoma. *Acta Oncologica* 1989; 28:103~104
102. Crasto SG, Soffietti R, Bradac GB, et al. Primitive cerebral melanoma: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2001; 55:163~168
103. 黄文清. 神经肿瘤病理学. 第二版. 北京:军事医学科学出版社, 2000; 52~53, 533~557
104. Jellinger K, Chou P, Paulus W. Melanocytic lesion. In: Kleihues P, Cavenee WK. Pathology and genetics of tumours of the nervous system. Lyon: IARC Press, 2000; 193~195
105. Flodmark O, Fitz CR, Harwood-Nash DC, et al. Neuro-radiological findings in a child with primary leptomeningeal melanoma. *Neuroradiology*, 1979; 18:153~156
106. Copeland DD, Sink JD, Seigler HF. Primary intracranial melanoma presenting as a suprasellar tumor. *Neurosurgery*, 1980; 6:542~545
107. Narayan RK, Rosner MJ, Povlishock JT, et al. Primary dural melanoma: a clinical and morphological study. *Neurosurgery*, 1981; 9:710~717
108. Ozden B, Barlas O, Hacıhanefioglu U. Primary dural melanomas: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery*, 1984; 15:104~107
109. Stephenson WM, Merlis AL. Computed tomography of primary melanoma of the leptomeninges: case reports. *J Comput Assist Tomogr*, 1985; 9:337~342
110. Nakagawa H, Hayakawa T, Niiyama K, et al. Long-term survival after removal of primary intracranial malignant melanoma, case report. *Acta Neurochir (Wein)*, 1989; 101:84~88
111. Hartmann LC, Oliver GF, Winkelmann RK, et al. Blue nevus and nevus of Ota associated with dural melanoma. *Cancer*, 1989; 64:182~186
112. Theunissen P, Spincemaille G, Pannebakker M, et al. Meningeal melanoma associated with nevus of Ota: case report and review. *Clin Neuropathol*, 1993; 12: 125~129
113. Balmacela CM, Futell MR, O'Brein JL, et al. Nevus of Ota and leptomeningeal melanocytic lesions. *Neurology*, 1993; 43:381~386
114. Barkovich AJ, Frieden IJ, Willeams ML. MR of neurocutaneous melanosis. *AJNR*, 1994; 15:859~867
115. Eaves FF 3rd, Burstein FD, Hudgins R, et al. Primary temporal melanoma without diffuse leptomeningeal involvement: a variant of neurocutaneous melanosis. *Plast Reconstr Surg*, 1995; 95:133~135
116. Nicolaides P, Newton RW, Kelsey A. Primary malignant melanoma of meninges: atypical presentation of subacute meningitis. *Pediatr Neurol*, 1995; 12:172~174
117. Barut S. Primary leptomeningeal melanoma simulating a meningioma. *Neurosurg Rev*, 1995; 18:143~147
118. Hsu YH, Liu AB, Chang RH, et al. Primary leptomeningeal melanoma. *J Formos Med Assoc*, 1996; 95: 162~165
119. Vanzielegem BD, Lemmerling MM, Van Coster RN. Neurocutaneous melanosis presenting with intracranial amelanotic melanoma. *AJNR*, 1999; 20:457~460
120. Arbelaez A, Castillo M, Armao DM. Imaging features of intraventricular melanoma. *AJNR*, 1999; 20:691~693
121. Rivers JK, Bhayana S, Martinka M. Dural melanoma associated with ocular melanosis and multiple blue nevi. *J Cutan Med Surg*, 2001; 5:381~385
122. Akai T, Kuwayama N, Ogiuchi T, et al. Leptomeningeal melanoma associated with straight sinus thrombosis-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 1997; 37: 757~761
123. Celli P, Acqui M, Trillo G, et al. Primary leptomeningeal melanomatosis: early leptomeningeal enhancement on MRI. *J Neurosurg Sci*, 2001; 45:235~240
124. Sagiuchi T, Ishu K, Utsuki S, et al. Increased uptake of technetium-99m-hexamethylpropyleneamine oxime related to primary leptomeningeal melanoma. *AJNR*, 2002; 23:1 404~1 406
125. Painter TJ, Chaljub G, Sethi R, et al. Intracranial and intraspinal meningeal melanocytosis. *AJNR*, 2000; 21:1 349~1 353
126. Pirini MG, Mescalchi M, Salvi F, et al. Primary diffuse meningeal melanocytomatosis: radiologic-patho-

- logic correlation. *AJNR*, 2003; 24:115~118
127. Cha WCW, Lee V, Chen YL, et al. Neurocutaneous melanomatosis with a rapidly deteriorating course. *AJNR*, 2003; 24:287~290
128. Byrd SE, Darling CF, Tomita T, et al. MR imaging of symptomatic neurocutaneous melanosis in children. *Pediatr Radiol*, 1997; 27:39~44
129. Isiklar I, Leeds NE, Fuller GN, et al. Intracranial metastatic melanoma: correlation between MR imaging characteristics and melanin content. *AJR*, 1995; 165: 1 503~1 512
130. Truwit CL, Barkovich AJ. Pathogenesis of intracranial lipoma: an MR study in 42 patients. *AJR*, 1990; 155: 855~864
131. Ickowitz V, Eurin D, Rypens F, et al. Prenatal diagnosis and postnatal follow-up of pericallosal lipoma: report of seven new cases. *AJNR*, 2001; 22:767~772
132. Dean B, Drayer BP, Beresini DC, et al. MR imaging of pericallosal lipoma. *AJNR*, 1988; 9:929~931
133. Kash F, Brown G, Smirniotopoulos JA, et al. Intracranial lipomas, pathology and imaging spectrum. *Int J Neuroradiol*, 1996; 2:109~116
134. Tart RP, Quisling RG. Curvilinear and tubulonodular varieties of lipoma of the corpus callosum: an MR and CT study. *JCAT*, 1991; 15:805~810
135. Demaerel P, Van de Gaer P, Wilms G, et al. Inter-hemispheric lipoma with variable callosal dysgenesis: relationship between embryology, morphology, and symptomatology. *Eur Radiol*, 1996; 6:904~909
136. Alzoum MA, Alorainy IA, Husain MA, et al. Multiple pericallosal lipoma in two siblings with prontosnasal dysplasia. *AJNR*, 2002; 23:730~731
137. Uchino A, Hasuo K, Matsumoto S, et al. Solitary choroid plexus lipoma: CT and MR appearance. *AJNR*, 1993; 14:116~118
138. Saatci I, Aslan C, Renda Y, et al. Parietal lipoma associated with cortical dysplasia and abnormal vasculature: case report and review of the literature. *AJNR*, 2000; 21:1 718~1 721
139. Britt PM, Bindal AK, Balko MG, et al. Lipoma of the cerebral cortex: case report. *Acta Neurochis (Wien)*, 1993; 121:88~92
140. Dahlen RT, Johnson CE, Harnsberger HR, et al. CT and MR imaging characteristics of intravestibular lipoma. *AJNR*, 2002; 23:1 413~1 417
141. Ruocco MJ, Robles HA, Rao KCVG, et al. Intratentorial lipomas with Meckel's cave and cerebellopontine angle extension. *AJNR*, 1995; 16:1 504~1 506

第十二节 淋巴和造血系统肿瘤

原发性中枢神经系统淋巴瘤

【病理】

原发性中枢神经系统淋巴瘤(以下称原发性淋巴瘤)是指中枢神经系统之外体内各处均无淋巴瘤而只发生于中枢神经系统的淋巴瘤,否则属继发性淋巴瘤。对原发性淋巴瘤的起源还存在不同看法,过去对其命名比较紊乱,曾称为淋巴肉瘤、网状细胞肉瘤、软脑膜肉瘤、组织细胞性肿瘤、血管外皮肉瘤、混合性肉瘤、小胶质细胞瘤、混合性血管肉瘤、网状组织细胞肉芽肿性脑炎等。目前认为它与体内其他部位淋巴结以外的非霍奇金淋巴瘤属同一性质,组织学分类也与之相同^[1~3]。发生于免疫系统正常或有缺陷者一样,绝大多数恶性程度较高的免疫母细胞型、弥漫性大细胞型或弥漫性混合细胞型,1993年WHO脑瘤分类将

其定为Ⅲ、Ⅳ级。病理巨检肿瘤形态多样,为孤立或多发的圆形病灶,也可为境界不清的浸润或弥漫分布的病灶。光镜下70%左右为大细胞(B细胞)型淋巴瘤,少数为T-细胞型淋巴瘤,后者小淋巴细胞常沿血管周围向心性排列引起脑卒中。多发病灶者不少,可同时出现于脑的不同部位,病灶常以血管为中心。发生坏死者不少,Johnson等^[4]病例组中18例免疫系统正常的原发性淋巴瘤病例中组织学上有坏死者占12例,5例有免疫缺陷病例中全部都有坏死灶。钙化、出血和囊变者很少。

【临床】

原发性淋巴瘤为较为罕见的原发中枢神经系统恶性肿瘤,占原发脑肿瘤的0.2%~2%^[2],近年发病率有所增加,部分原因为器官移植等情况使用免疫抑制剂有所增加和AIDS的发病率增多。非AIDS病人中近10年发病率增加3倍之多^[5]。任何

年龄均可发病。免疫系统正常者发病高峰为 50~60 岁;免疫缺陷者好发年龄为 30 岁左右。临床表现各异,主要为头痛、癫痫、局灶运动功能障碍,甚至半身瘫痪。此病对放疗较敏感,大多数可缓解,但一年之内可复发。愈后较差,平均生存期 13.5 月。

【影像学】

平片可出现颅内压增高表现。血管造影表现为占位病变,可出现肿瘤血管和肿瘤染色。

CT 和 MRI 对原发性淋巴瘤的定位和定性诊断颇有帮助,其中以 MRI 更佳。病灶呈多发性者不在少数,发生率为 11%~52%^[4, 6~13], AIDS 病人中多发性者更多,占 41%~81%^[4, 14~16]。多发者一般都只有 2~3 个病灶,但也有多达 13 只者^[17]。病灶的好发部分各家报道不甚一致, Schwaighofer 等^[18]的病例中 76% 的病灶位于基底节或脑室旁,而位于较浅表部位(皮质或皮髓质交界带)只占 8%。Ro-

man-Goldstein 等^[6]的 33 只病灶中 20 只靠近脑室。但是,其他报道中位于基底节者只占 18%~33%^[4, 7, 9, 10],而位于半球周边一带者则高达 45%~50%^[4, 7, 9, 10, 16]。总之,基底节和脑室旁,以及半球周边一带为两个原发性淋巴瘤的较典型发病部位;此外,小脑、脑干和脑室内均可发病。

CT 平扫,90% 左右为等或略高密度(图 15-134),瘤周多有轻至中度的水肿带,对比之下肿瘤的轮廓常能清楚显示。病灶多为圆或类圆形,也可为不规则形。病理镜检虽常见瘤内坏死灶,但发生较大坏死灶者较少,故注射造影剂后多数呈现为均匀强化(图 15-134),少数为花圈状或不规则、不均匀强化。病理对照发现增强灶周围的水肿带中常有散在的肿瘤细胞^[17]。少数肿瘤呈弥漫性生长,平扫显示为广泛的低密度区,边界多不甚清楚,注射造影剂后可见强化。

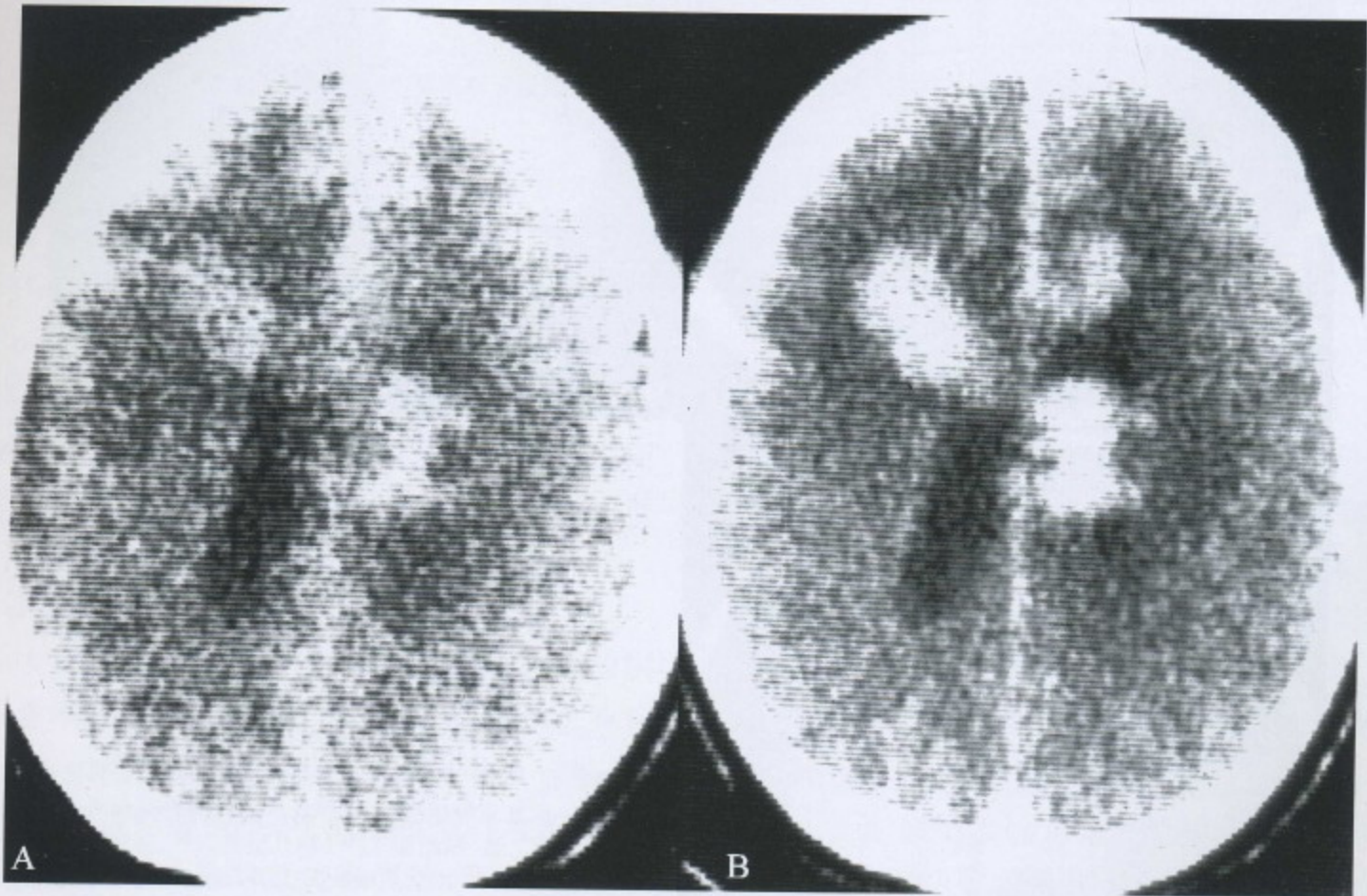


图 15-134 原发性淋巴瘤

- A. CT 平扫显示大脑半球深部,涉及脑室旁和脑室内有多发病灶,大小不一,形态不规则,呈略高密度。
B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

平扫 MRI T₁WI 大多数病灶呈现为略低信号或等信号,很少为明显低信号^[4, 6, 18]。T₂WI 可呈现为低、等或高信号。呈现为高信号者,常有较明显坏死区。较为特殊者为 T₂WI 呈低或等信号,与病理对照多为实质性病灶^[4],形成 T₂WI 低或等信号的

原因可能与肿瘤细胞丰富且排列紧密,以及细胞核与细胞浆的比值较高,即细胞核相对较大有关^[4]。但也有 MRI 表现与肿瘤细胞丰富程度无关的报道^[4]。Johnson 等^[4]的 18 例作过平扫 T₂WI 的病例中,低、等和高信号各占 7、4 和 7 例。Roman-Gold-

stein 等^[6]的 33 个病灶中, T_2 WI 呈低、等和高信号者各占 2、19 和 12 个。实质性病灶的信号均匀, 含坏死腔者多不均匀。多数病灶伴有轻至中度的瘤周水肿, 水肿带在 T_2 WI 呈现为高信号区, 与呈现为低或等信号的病灶形成鲜明对比。多数病灶有一定程度的占位效应。注射造影剂后, 92%~100% 的病灶都有增强^[4, 6, 9, 11]。不增强病灶多见于接受甾体激

素治疗的病人, 在接受这种治疗的病例组中增强的百分比会降低^[4]。病灶增强形态与病灶的性质有关, 不含或含很少、较少坏死的病灶, 即巨检为实质性病灶者常为均匀明显增强(图 15-135); 含坏死区较大, 较多的病灶, 可呈现为环状或花圈状增强, 也可呈现为不均匀和不规则增强(图 15-136)。AIDS 病人中发生原发性淋巴瘤时^[19, 20], 瘤中出现

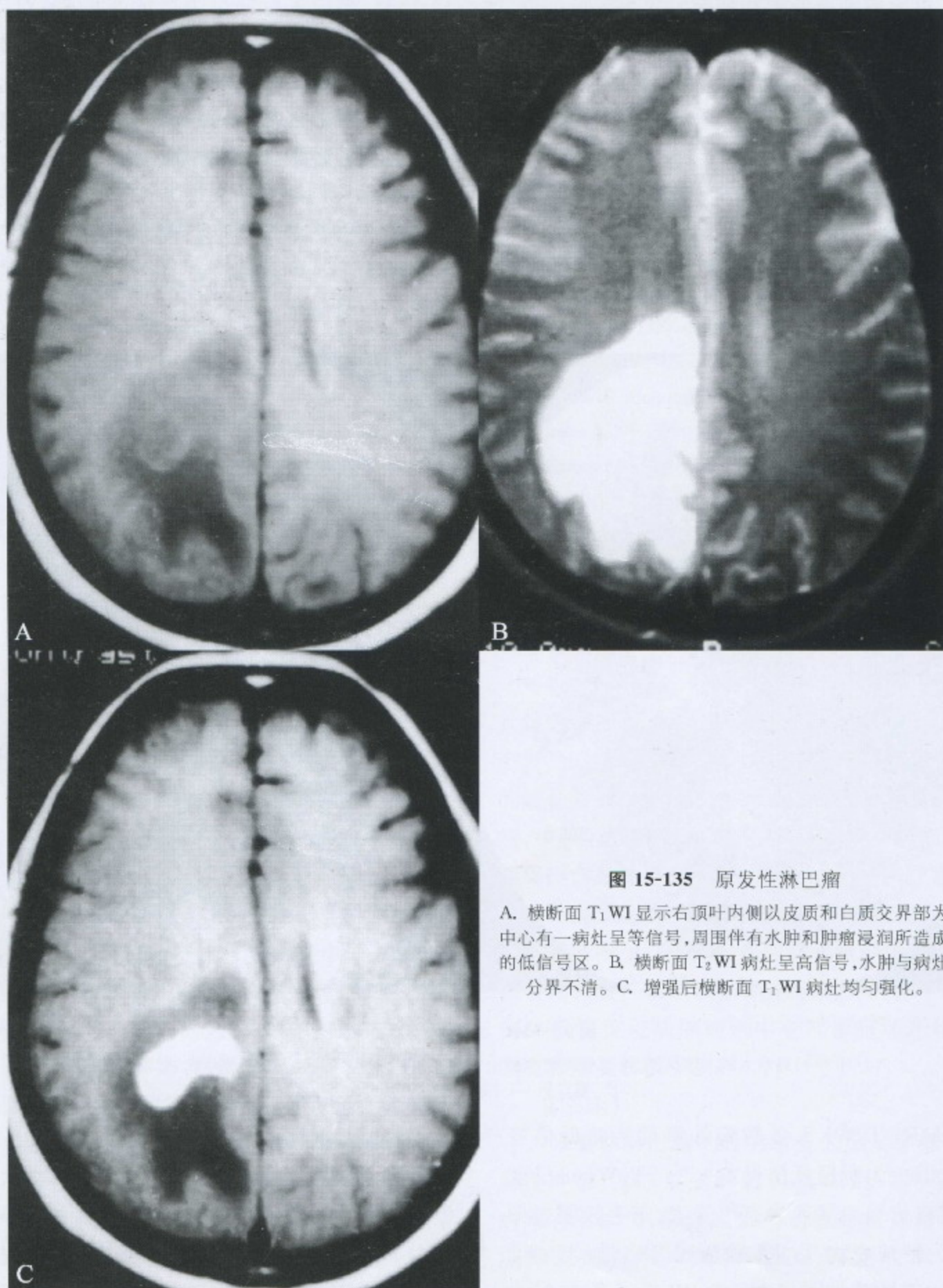


图 15-135 原发性淋巴瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右顶叶内侧以皮质和白质交界部为中心有一病灶呈等信号, 周围伴有水肿和肿瘤浸润所造成的低信号区。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号, 水肿与病灶分界不清。C. 增强后横断面 T_1 WI 病灶均匀强化。

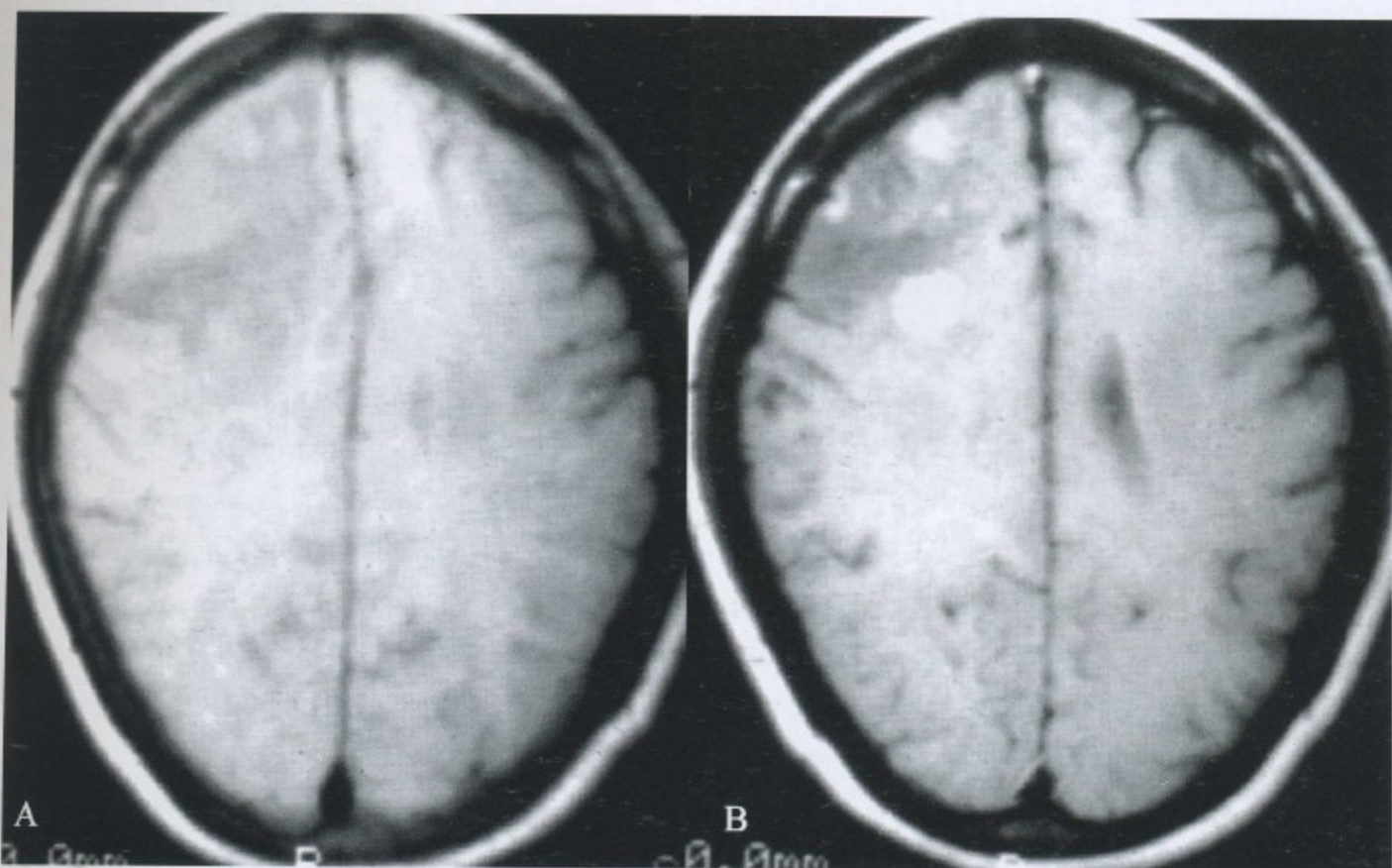


图 15-136 原发性淋巴瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右额部病灶呈等低混合信号。B. A 图的下一层面增强后横断面 T_1 WI 等信号病灶呈结节状强化。

较大坏死区较多,故增强后花圈状或不均匀增强者较多见。无免疫缺陷者的原发性淋巴瘤中较少发生较大的坏死区,巨检多为实质性,故呈均匀强化者多见。Roman-Goldstein 等^[6]认为原发性淋巴瘤病理上为弥漫性生长,MRI 增强所见增强区为肿瘤组织密集区,而其周围不增强的低信号带为有肿瘤组织浸润的含水量增多区,所以应避免称增强区为“肿瘤”和周围不增强的低密度带为“水肿”。

【诊断和鉴别诊断】

原发性淋巴瘤比较少见,但在有免疫缺陷的病人中发病率颇高。其影像学表现中,具有相对特殊性者为:①病灶位于脑室邻近或脑部周边一带;②CT 平扫为等或略高密度,注射造影剂后大多增强;③MRI 平扫, T_1 WI 为略低或等信号, T_2 WI 为低或等信号,注射造影剂后绝大多数都强化,无免疫缺陷病人中多为实质性强化,有免疫缺陷病人中环状强化较多见。见到这些表现时应考虑本症的诊断,但其病灶大小和形态多变,可单发或多发,一些其他病变也可出现类似表现,故应注意与以下疾病相鉴别。①转移性肿瘤:与原发性淋巴瘤相似之处为可以单发或多发,位于脑周边一带者较多,常有明显增强。主要根据有否其他原发恶性肿瘤的病史加以鉴别。

②恶性程度较高的星形细胞肿瘤:相似之处为两者均可有各种形态的增强,包括花圈状、环状、不规则状和均匀增强。恶性星形细胞肿瘤常较大,单发者较多,占位效应常更明显,瘤周水肿多较重。③继发性中枢神经系统淋巴瘤:可以与原发性者表现相同^[17, 21, 22],但继发性者以脑膜转移为多见。有时只有根据中枢神经系统以外的部位还有淋巴瘤者才能推测是继发性中枢神经系统淋巴瘤。④脑脓肿:常出现环状增强,应与表现为环状增强的原发性淋巴瘤相鉴别。根据感染病史和典型脓肿形成的期龄可与淋巴瘤相鉴别。此外,偶尔脑膜瘤也可误为淋巴瘤^[23]。

由于影像学上确定原发性淋巴瘤的诊断较为困难,且手术切除的范围对病人的存活率影响不明显^[24, 25],加以放疗配合化疗仍颇有疗效,所以影像学导向下活检常对原发性淋巴瘤的诊断帮助很大。

白血 病

以前,原发性中枢神经系统白血病或白血病的中枢神经系统并发症极其罕见^[26, 27],因为它是一种

快速致死性疾病,占美国儿童癌症死亡的3.7%。近来,随着治疗方法的改进及随之而来的生命的延长,白血病的中枢神经系统并发症明显增加^[27, 28],其原因可以是白血病直接浸润,也可以是与治疗有关的并发症^[27, 29, 30]。前者几乎全部继发于起源于骨髓组织的急性白血病,可波及全身各部位,发生于中枢神经系统内者可累及软脑膜、脑实质和脑血管,表现为散在脑、脊髓肿胀、单发或多发的脑出血、脑神经增粗和粒细胞性肉瘤形成,称之为中枢神经系统白血病浸润。中枢神经系统粒细胞肉瘤可早于系统性白血病数月出现,但独立存在少见,多数伴有随后发展的系统性白血病。粒细胞性肉瘤病理组织学表现为未成熟细胞组成的实质性肿瘤,由于肿瘤呈绿色,又称之为绿色瘤。与治疗有关的早发和迟发性中枢神经系统并发症包括在化疗、放疗、骨髓移植和免疫抑制剂治疗中或治疗后出现的脑白质病、小血管钙化、脑血管病变(如脑出血)和继发的肿瘤和感染^[30]。

影像学上,CT和MRI增强前后检查有助于早期发现中枢神经系统并发症(图15-137)。Chen等^[27]报

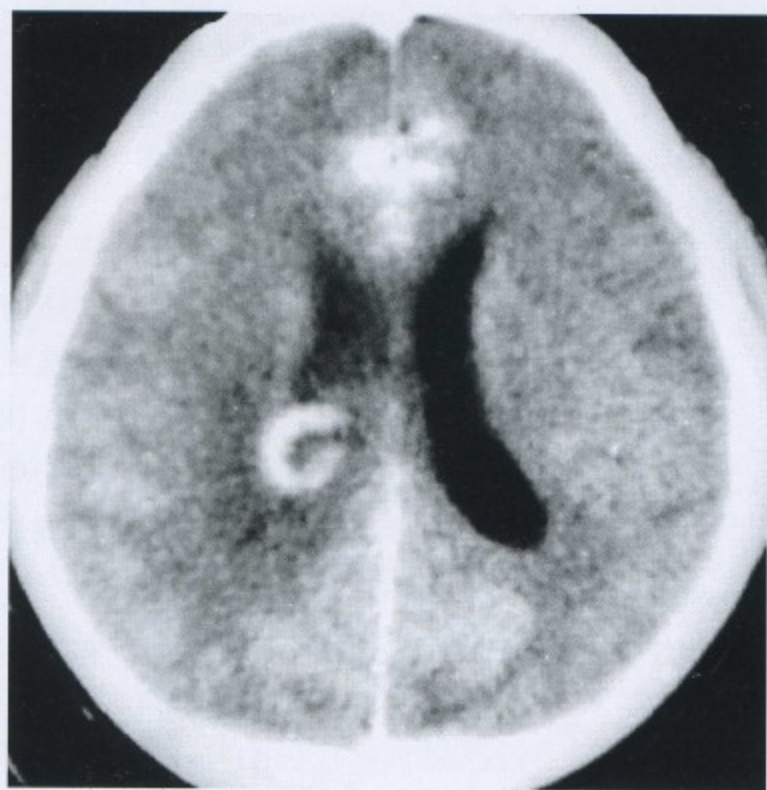


图15-137 白血病伴颅内出血

CT平扫显示中线额部和右侧脑室旁病灶呈高密度,半球纵裂亦呈高密度。

道19例儿童白血病的中枢神经系统并发症。19例中,12例为早期中枢神经系统并发症,包括静脉窦血栓形成3例,一过性脑灰质或白质的多发缺血梗死灶2例,脑出血3例,炎症性脱髓鞘性病变1例,细菌和

真菌感染各2例和脑脊膜白血病浸润2例。7例为迟发性中枢神经系统并发症,包括继发性脑肿瘤3例,分别为多形胶母细胞瘤、间变性星形细胞瘤和B细胞淋巴瘤;脊髓硬膜外绿色瘤1例;坏死性脑白质病和矿物质微血管病3例;脑淀粉样变性1例;脑出血3例和脊膜白血病浸润1例。各种白血病的中枢神经系统并发症有其一定的CT和MRI表现,这里不再详述。脑和脊髓绿色瘤CT和MRI平扫多见硬膜下肿块,基底附着于硬膜,也可累及垂体柄和下丘脑;CT呈等密度,MRI T₁WI、T₂WI呈等信号;增强后扫描可见病灶明显强化,邻近硬膜亦可见强化。

浆细胞瘤和骨髓瘤

浆细胞瘤为罕见的恶性肿瘤^[31, 32],由于浆细胞的恶性生长所致,10%~30%的浆细胞瘤后来均发展为多发性骨髓瘤^[33]。病变常为播散性椎体肿瘤和硬膜外肿瘤,少数为硬膜外/下肿瘤,脑实质和脊髓累及者较为罕见。孤立型浆细胞瘤则表现为局部腔、孔膨胀,伴有或无骨质破坏,典型者颅板内层骨破坏,外层新生骨形成^[32]。播散性多发性骨髓瘤病人中,70%伴有弥漫性颅骨侵犯,主要表现为多发颅骨破坏^[33]。临床上多见于40岁以上病人,男:女为4:1。多有头痛、呕吐、视力下降等颅内压增高征象。CT平扫病灶呈低密度,增强后扫描可见均匀中度强化。T₁WI呈低信号,T₂WI呈高信号,增强后扫描多见均匀中度强化。

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参考文献

1. The Non-Hodgkin's Lymphoma Pathologic Classification Project. National cancer institute sponsored study of classification of non-Hodgkin's lymphomas: summary and description of a working formulation for clinical usage. *Cancer*, 1982; 49:2 112~2 135
2. Knorr JR, Ragiand RL, Stone BB, et al. Cerebellar T-cell lymphoma: an unusual primary intracranial neoplasm. *Neuroradiol*, 1992; 35:79~81
3. Dumas JL, Visy Jm, Lhotee E, et al. MRI and neurological complications of adult T-cell leukemia/lymphoma. *J comput Asstist Tomogr*, 1992; 16:820~823

4. Johnson BA, Fram EK, Johnson PC, et al. The variable MR appearance of primary lymphoma of the central nervous system: comparison with histopathologic features. *AJNR*, 1997; 18:563~572
5. Eby NL, Grufferman S, Flannelly CM, et al. Increasing incidence of primary lymphoma in the US. *Cancer*, 1988; 62:2 461~2 465
6. Roman-Goldstein SM, Goldman DL, Howieson J, et al. MR in primary CNS lymphoma in immunologically normal patients. *AJNR*, 1992; 13:1 207~1 213
7. Jellinger K, Radaskiewicz TH, Slowik F. Primary malignant lymphomas of the central nervous system in man. *Acta Neuropathol*, 1975; Suppl IV: 95~102
8. Helle TL, Britt RH, Colby TV. Primary lymphoma of the central nervous system. *J Neurosurg*, 1984; 60: 94~103
9. Jack CR, Reese DF, Sheithaues BW. Radiographic findings in 32 cases of primary CNS lymphoma. *AJR*, 1986; 146:271~276
10. Jack CR, O'Meill BP, Banks PR, et al. Central nervous system lymphoma: histologic types and CT appearance. *Radiology*, 1988; 167:211~215
11. Hochberg FH, Miller DC. Primary central nervous system lymphoma. *J Neurosurg*, 1988; 6:835~853
12. Grote TH, Grosh WW, List AF, et al. Primary lymphoma of the central nervous system. *Am J Clin Oncol*, 1989; 12:93~100
13. Socie G, Piprot-Chanffat C, Schlienger M, et al. Primary lymphoma of the central nervous system. *Cancer*, 1990; 65:322~326
14. Ciricillo SF, Rosenblem ML. Use of CT and MR imaging to distinguish intracranial lesions and to define the need for biopsy in AIDS patients. *J Neurosurg*, 1990; 73:720~724
15. Dina TS. Primary central nervous system lymphoma versus toxoplasmosis in AIDS. *Radiology*, 1991; 179: 823~828
16. Goldstein JD, Zeifer B, Chao C, et al. CT appearance of primary CNS lymphoma in patients with acquired immunodeficiency syndrome. *J Comput Assist Tomogr*, 1991; 15:750~752
17. Thomas M, MacPherson P. Computed tomography of intracranial lymphoma. *Clin Radiol*, 1982; 33:331~336
18. Schwaighofer BW, Hesselink JR, Press GA. Primary intracranial CNS lymphoma: MR manifestations. *AJNR*, 1989; 10:725~729
19. Ramsey RG, Geremia GK. CNS complications of AIDS: CT and MR findings. *AJR*, 1988; 15:449~454
20. Sze G, Brant-Zawadski MN, Norman D, et al. The neuroradiology of AIDS. *Semin Roentgenol*, 1987; 22: 42~53
21. Zimmerman RA. Central nervous lymphoma. *Radiol Clin North Am*, 1990; 28:697~720
22. Whelan MA, Kricheff II. Intracranial lymphoma. *Semin Roentgenol*, 1984; 19:91~99
23. Spagnoli MV, Goldberg HI, Grossman RI, et al. Intracranial meningiomas: high-field MR imaging. *Radiology*, 1986; 161:369~376
24. Mendenhall NP, Thar TL, Agee OF, et al. Primary lymphoma of the central nervous system: computerized tomography scan characteristics and treatment results for 12 cases. *Cancer*, 1983; 52:1 993~2 000
25. Michalski JM, Garcia DM, Kase E, et al. Primary central nervous system lymphoma: analysis of prognostic variables and patterns of treatment failure. *Radiology*, 1990; 176:855~860
26. Williams MP, Ollift JFC, Rowley MR. CT and MR findings: Parameningeal leukaemic masses. *J Comput Assist Tomogr*, 1990; 14:736~742
27. Chen CY, Zimmerman RA, Faro S, et al. Childhood leukemia: Central nervous system abnormalities during and after treatment. *AJNR*, 1996; 17:295~310
28. Poplawska SL, Walewski J, Pienkowska GB, et al. Chronic lymphocytic leukaemia presenting with central nervous system involvement. *Med Oncol*, 1999; 16: 65~68
29. Humpl T, Bruhl J, Schwarz M, et al. Cerebral haemorrhage in long-term survivors of childhood acute lymphoblastic leukaemia. *Eur J Pediatr*, 1997; 156:367~370
30. Ohmoto Y, Kajiwara K, Kato S, et al. Atypical MRI findings in treatment-related leukoencephalopathy: case report. *Neuroradiology*, 1996; 38:128~133
31. Provenzale JM, Schaefer P, Traweek ST, et al. Cranio-cerebral plasmacytoma: MR features. *AJNR*, 1997; 18: 389~392
32. Mantyla R, Kinnunen J, Bohling T. Intracranial plasmacytoma: a case report. *Neuroradiology*, 1996; 38: 646~649
33. Macro M, Andre I, Comby E, et al. IgE multiple myeloma. *Leuk Lymphoma*, 1999; 32:597~603

第十三节 生殖细胞肿瘤

生殖细胞瘤

【病理】

生殖细胞肿瘤常发生于松果体区^[1~4],起源于生殖细胞。WHO 2000 年分类它的 ICD-O 为 9064/3,未作 I~IV 分级。近来研究^[5~8]发现以往被称为松果体瘤的肿瘤绝大多数为生殖细胞瘤,少数为起源于松果体实质细胞的松果体瘤和(或)松果体母细胞瘤(详见松果体实质肿瘤一节)。所谓异位松果体瘤也就是指松果体之外的生殖细胞瘤。

病理组织学巨检发现肿瘤大小不一,大者如手拳,小者包埋于松果体内,仅显微镜下可见到。肿瘤切面呈灰红色,质松脆,可有出血、钙化、坏死和囊变,肿瘤边界不清,可向周围脑组织浸润,易通过脑脊液循环形成蛛网膜下腔种植性播散。也有发生全身转移的病例报道。镜下肿瘤细胞主要含两种细胞成分,一种为较大的上皮状细胞;另一种为小细胞,与淋巴细胞相似。两种细胞相嵌排列,与睾丸的精原细胞瘤和卵巢的无性细胞瘤组织无异。

【临床】

生殖细胞瘤占脑肿瘤的 0.5%。好发于儿童和青少年,成人少见。男女之比为 2:1。多发生于中线部位,好发部位为松果体区,其次为第三脑室后部、鞍上垂体柄区,也可发生于基底节、第四脑室和额、颞深部^[8,9]。其临床表现与肿瘤的所在部位有关,发生于松果体区或第三脑室后部肿瘤,男性占 90%,典型症状为双眼上视运动麻痹(Parinaud 综合征)和性早熟,较大时可压迫闭塞中脑导水管和室间孔,造成不同程度脑积水及颅内压增高征象。位于鞍区的肿瘤先出现视力障碍,继而出现头痛、呕吐、多饮多尿和垂体功能低下症状;肿瘤向上可侵犯下丘脑出现下丘脑综合征(尿崩、烦渴、贪食、嗜睡和肥胖),有时也可厌食、消瘦;肿瘤向下可侵犯脑神经和小脑,出现脑神经受损和走路不稳症状。位于基底节的肿瘤可出现偏瘫、偏盲和偏身感觉障碍的三偏症状。

多发肿瘤偶可见到因肿瘤各分布区域脑组织受损而出现的各种不同的临床症状^[9,10]。此外,生殖细胞瘤中可有类睾丸物质存在。在病人的脑脊液或血清中可出现甲胎球蛋白阳性和人绒毛膜促性腺激素增高。此生化指标即可作为诊断依据,又可在治疗中监测疗效,判断肿瘤有无复发。此肿瘤对放疗较敏感,生存期较长。

【影像学】

(一) 平片 可见颅内压增高各种征象以及过早出现的大而异形的松果体钙斑。

(二) 血管造影 可显示脑积水征,静脉期可见大脑内静脉后段与大脑大静脉成角变形和局部上抬,脉络膜后静脉移位明显以及静脉与松果体钙斑间距增大等征象。

(三) CT 平扫多为等或略高密度病灶,较均匀。病灶多呈圆形或类圆形,边界较清,病灶较大时,可见分叶状。边界不清,提示肿瘤向邻近脑组织浸润,少数肿瘤内可见囊变。病灶本身钙化少见,松果体多见钙化。增强后扫描多为均匀增强(图 15-138)。

不同部位的肿瘤各具特征性,现分述如下。

1. 松果体区型:最常见。发生于松果体,侵及第三脑室及两侧丘脑,向下侵及脑干^[5,6]。CT 平扫病灶多呈类圆形略高密度,常有松果体本身的斑块状钙化(占 76%)埋藏其中,少数钙斑位于肿瘤边缘部分。病灶内可见出血,无囊变,瘤周无水肿带,可伴第三脑室以上脑积水。若肿瘤沿第三脑室侧壁向两侧侵犯丘脑时可呈典型的蝴蝶征象,表现为肿瘤前方有一楔形缺口,与第三脑室相通,其尖端指向瘤内,肿瘤的形态似蝴蝶形。增强后扫描病灶可见均匀强化。

2. 鞍上型:肿瘤可侵占整个鞍上池或其前方大部分。CT 平扫呈略高密度,病灶为类圆形或多边形,边缘清楚,轮廓略不规则,无钙化,囊变、出血少见。肿瘤可累及垂体柄,使之均匀增粗或结节状增粗;向上累及下丘脑及第三脑室造成阻塞性脑积水;向下可侵入鞍区,压迫垂体,冠状面 CT 显示为佳。增强后扫描病灶均匀强化(图 15-139)。

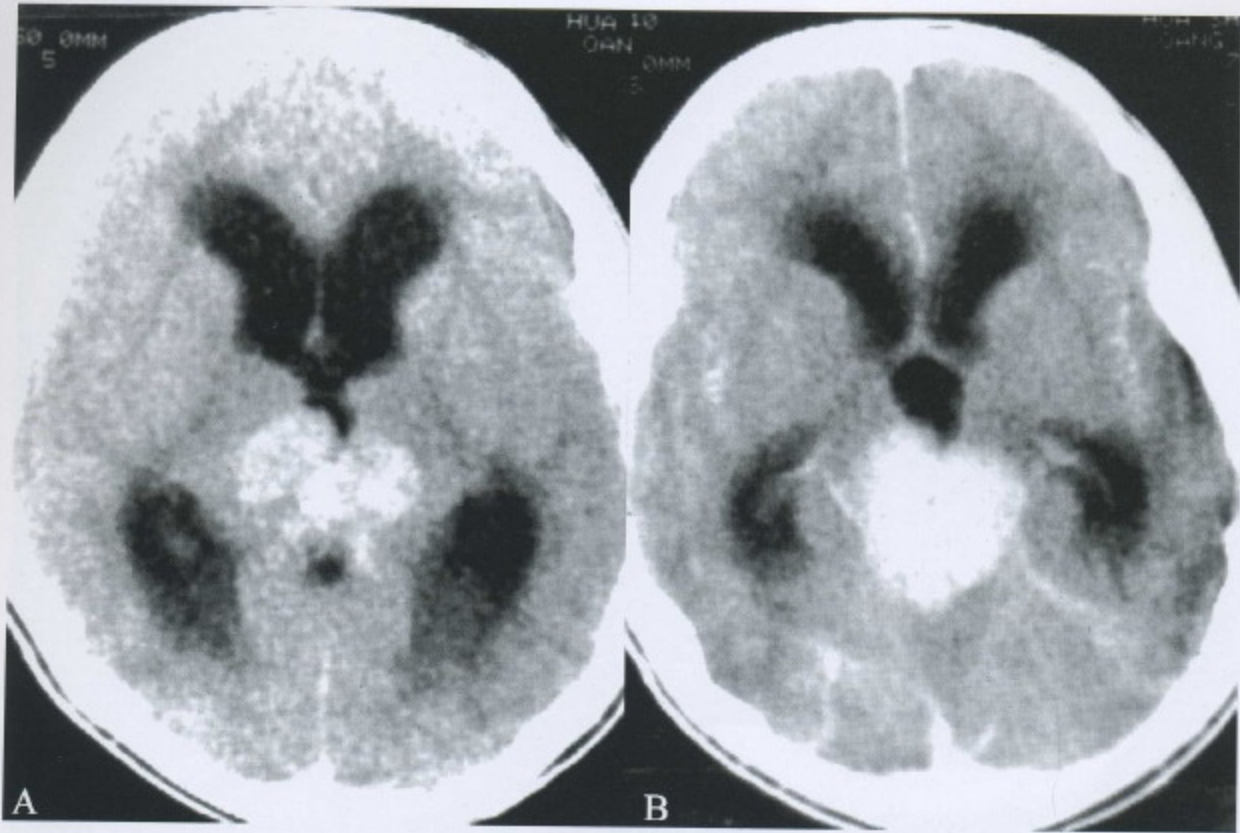


图 15-138 生殖细胞瘤

A. CT 平扫显示松果体区病灶呈高密度,其内可见松果体钙斑。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

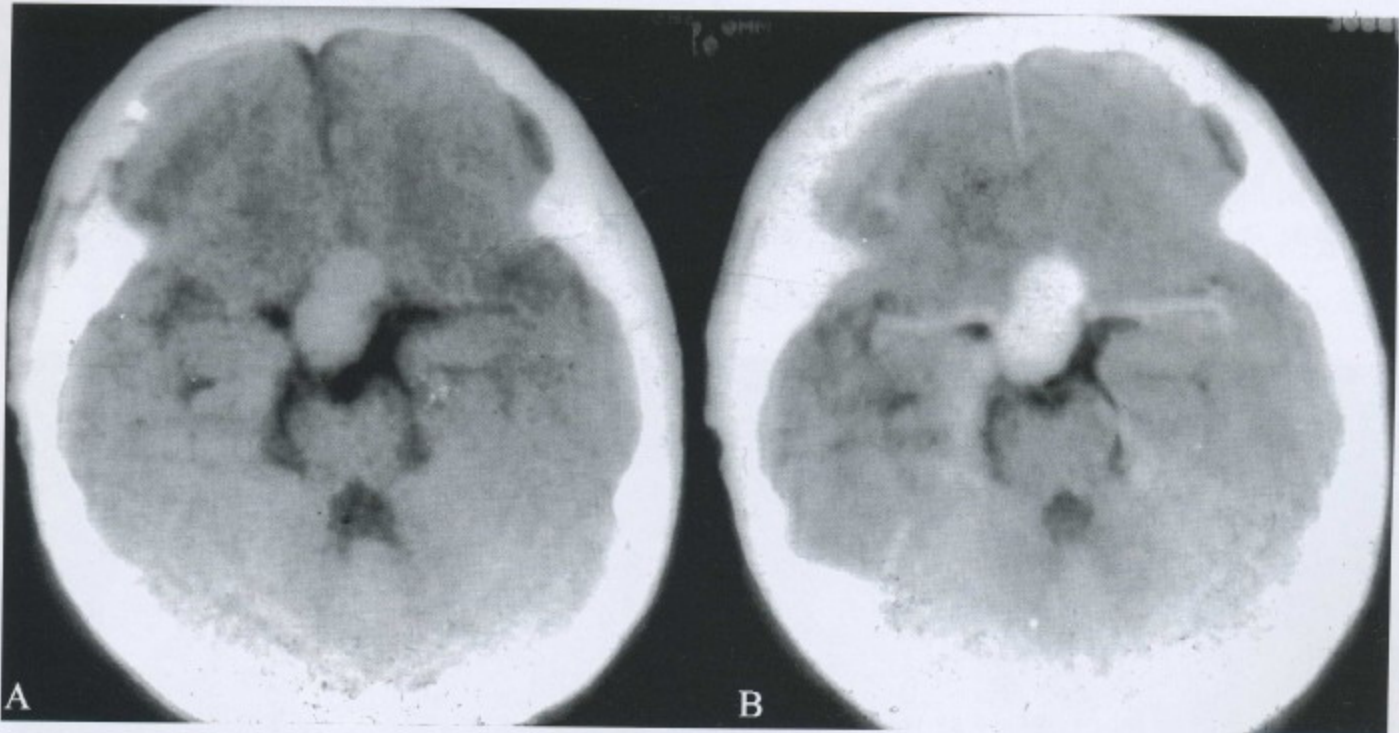


图 15-139 生殖细胞瘤

A. CT 平扫显示鞍上池内病灶呈略高密度。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

3. 基底节型:肿瘤位于一侧基底节,可侵犯颞、额深部和丘脑,部分压迫侧脑室和第三脑室,引起中线明显移位。CT 平扫呈略高密度,边缘清楚,瘤周无明显水肿带。肿瘤内可见钙化、囊变、出血,偶可呈完全囊性肿块,增强后扫描灶可呈不均匀强化(图 15-140)。

4. 多发病灶型:肿瘤为多发,除松果体区略高密度肿块外^[9, 10],可于松果体、下丘脑-垂体轴任何部位

出现病灶,如鞍上池、垂体柄,也可沿脑脊液通路种植于蛛网膜下腔,形成脑室系统肿块^[11],以侧脑室前角、第三脑室为常见,第四脑室少见,肿块充满脑室的一部分,或呈结节状附着于透明隔上^[8, 9]。有时肿瘤可分布在额部蛛网膜下腔内或小脑上池内。合并脑膜种植者在增强扫描时可见脑膜增厚,呈结节状强化。部分肿瘤可向脑室壁以外的脑白质侵犯,以额、颞深部为多见。脊髓内肿瘤播散也不乏见到。

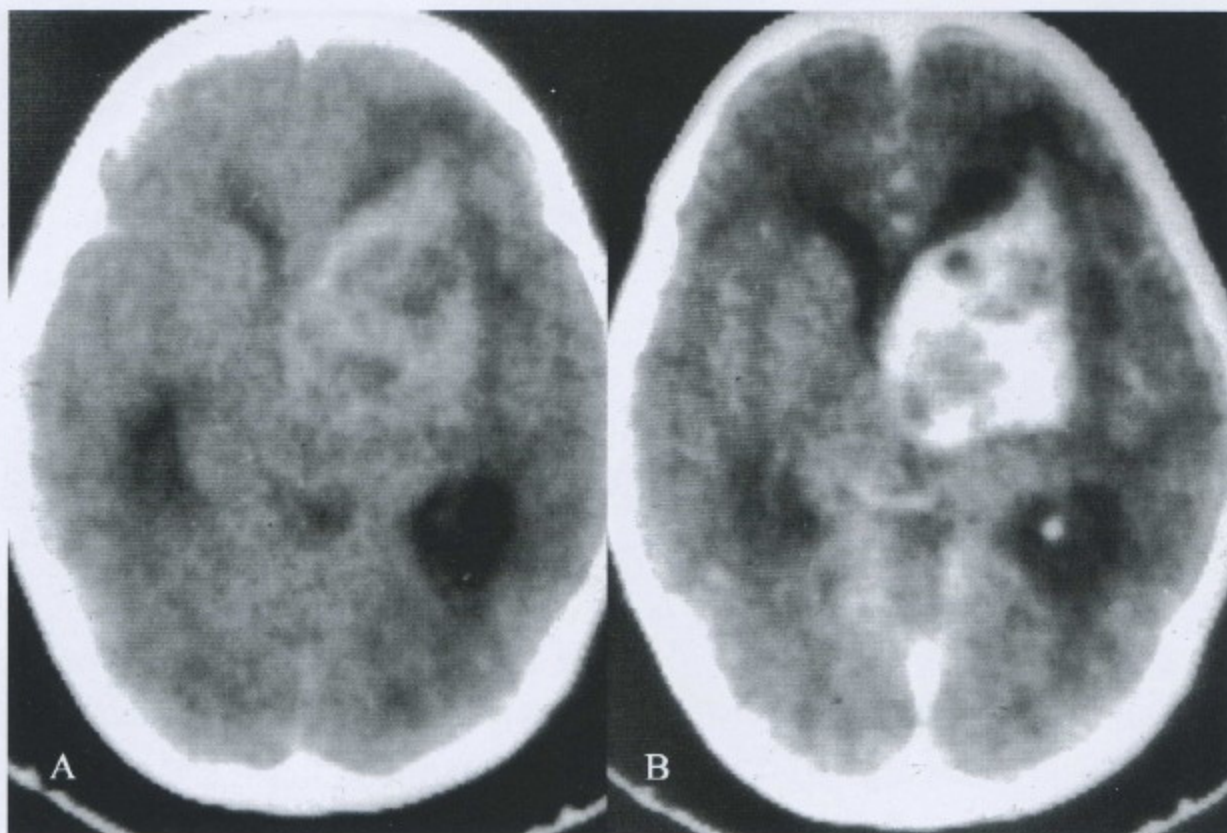


图 15-140 生殖细胞瘤

A. CT平扫显示左基底节区病灶呈低等高混合密度。B. 增强后CT扫描病灶不均匀强化,边缘清楚。

(四) MRI 平扫 T_1 WI 上,病灶呈等信号或略低信号(图 15-141), T_2 WI 为高信号。信号不均者,与肿瘤内出血、囊变、坏死、钙化有关^[12~15](图 15-142)。MRI 对肿瘤区生理性或病理性钙化的显示不及 CT 敏感,但 MRI 对肿瘤部位以及侵犯邻近结构范围显示较 CT 清楚,尤其对丘脑、脑干、四叠

体受侵情况,导水管有无闭塞,鞍上型肿瘤与视神经交叉的关系均可显示得十分清晰(图 15-143)。增强后扫描可见单发或多发肿瘤均匀明显强化,少数为不均匀强化。沿脑脊液种植于蛛网膜下腔者,脑室壁病灶呈结节状强化,软脑膜种植者可见脑膜条片状、结节状强化。

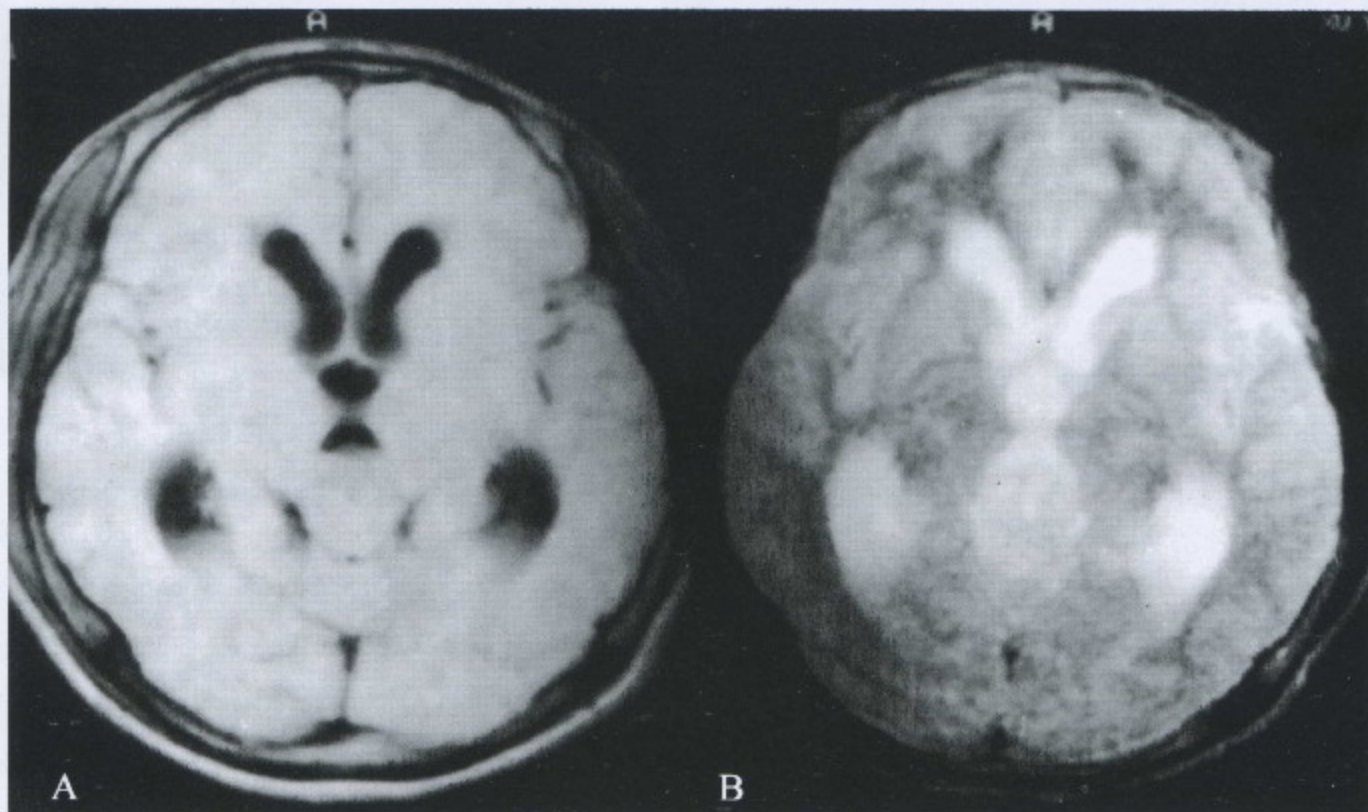


图 15-141 生殖细胞瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示松果体区病灶呈等信号。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈略高信号,较均匀。

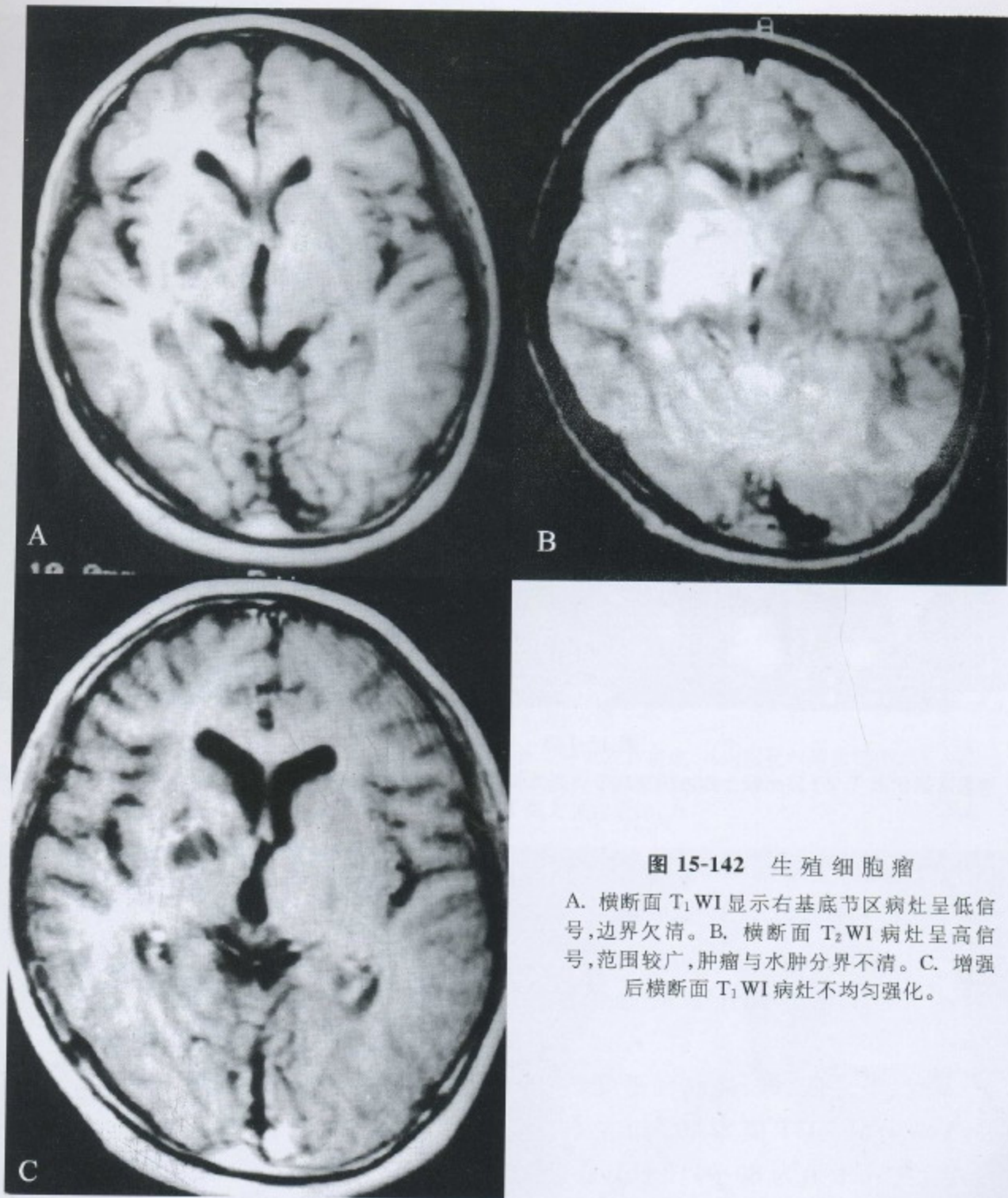


图 15-142 生殖细胞瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示右基底节区病灶呈低信号,边界欠清。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号,范围较广,肿瘤与水肿分界不清。C. 增强后横断面 T_1 WI 病灶不均匀强化。

畸胎瘤

畸胎瘤为松果体区第二位肿瘤(居生殖细胞瘤之后)^[16~18]。病理学巨检可分为囊性和实质性。一般来说,囊性多为良性,可伴脑或脑膜膨出,少数良性者可发生转移;实质性者多为恶性,肿瘤可见囊变和出血,多数可侵犯邻近结构。镜下可见由两种或三种胚胎成分构成,故可同时见到骨、软骨、牙齿、毛发、脂肪和皮脂腺等成分。颅内畸胎瘤按组织分化程度有良性和恶性之分^[19, 20]。

临床上颅内畸胎瘤占松果体区肿瘤的 15%。

可发生于任何年龄,以小儿和青年人多见,约占 70%。男性居多,男女比例约为 2:1。好发于中线部位松果体区,其次为鞍区、第四脑室和第三脑室等部位。主要表现为内分泌紊乱症状,如性早熟;松果体区畸胎瘤可压迫和侵袭第三脑室而导致阻塞性脑积水;鞍区畸胎瘤可致视神经受压而致视力下降以及下丘脑受损,引起下丘脑综合征。肿瘤破裂时可引起反应性脑膜炎或室管膜炎^[21~23]。

【影像学】

(一) 平片 可见颅内压增高征象和松果体钙斑移位,偶尔可见肿瘤包膜钙化或肿瘤内骨质和牙齿影。此外生长于桥小脑角者可使斜坡后

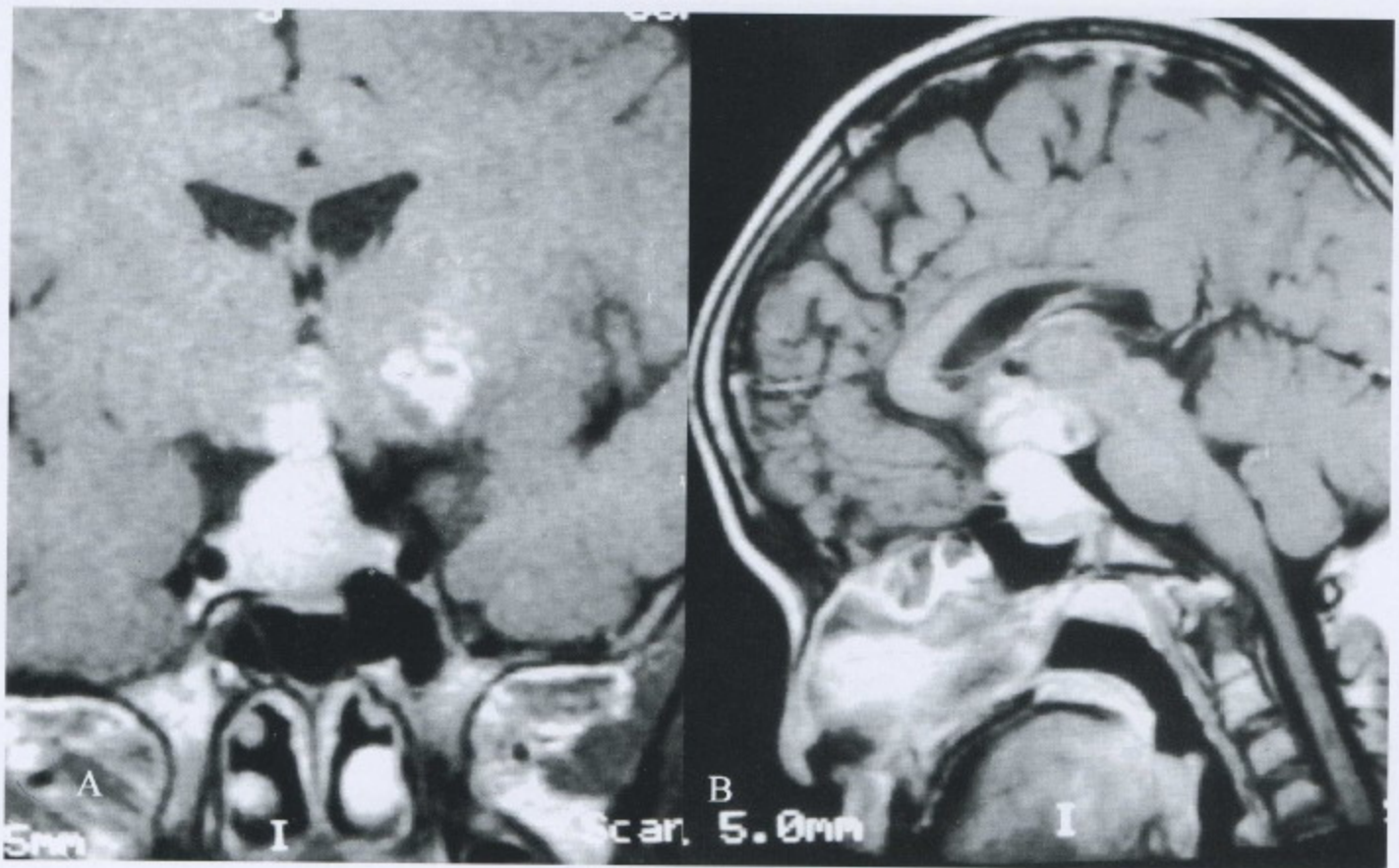


图 15-143 多发生殖细胞瘤

- A. 增强后冠状面 T₁WI 显示鞍上和左侧基底节区病灶强化,鞍上病灶呈均匀强化,左侧基底节区病灶呈不均匀强化。
B. 增强后矢状面 T₁WI 病灶强化更清楚。

缘凹陷;发生于鞍上者可使蝶鞍交叉沟变平变长,这主要与畸胎瘤可使邻近骨质变形或骨质吸收有关。

(二) 血管造影 可见肿瘤所致的血管移位改变。

(三) CT 平扫多呈低、等、高混合密度影,其中等密度为肿瘤组织成分,CT 值为 40 Hu 左右;高密度区为肿瘤内钙化,CT 值为 80~110 Hu;低密度区则代表脂类物质,CT 值小于 -40 Hu。此外病灶内可见囊变、出血,如见到肿瘤内骨或牙齿、毛发组织则具有特征性。病灶多为圆形,多数病灶边界清楚,少数病灶与周围脑组织无明确分界,一般无瘤周水肿。良性畸胎瘤以囊性低密度为主,多伴斑状或条带状钙化;恶性畸胎瘤以实质性成分为主,呈略高密度,少数可见囊变。增强后扫描肿瘤实质部分多出现明显强化,强化不均匀,囊性部分不强化(图 15-144)。

(四) MRI 平扫 T₁WI 上多为低等高混合信号(图 15-145),脂肪成分在 T₁WI、T₂WI 上均为高信号,囊变及病灶软组织成分为 T₁WI 低信号或等信号, T₂WI 呈高信号,骨质、牙齿和钙化 T₁WI、T₂WI 均为低信号。增强后多为不均匀性

强化。

绒毛膜癌

绒毛膜癌分原发和继发两种^[1,2]。原发者十分罕见,在松果体肿瘤中其发生率不到 0.5%。好发于 10 岁之内小儿。男性多于女性。以松果体及中线区多见。继发者则发生于生产期妇女,可发生于颅内各处,以大脑中动脉分布区多见。病理组织学上,脑内继发性绒毛膜癌与身体其他部位绒毛膜癌形态相同;而原发性脑内绒毛膜癌则可为绒毛膜癌成分混合而成。生化测定可见血和脑脊液中 HCG 水平提高。临床表现与肿瘤大小和部位有关,可出现颅内压增高及脑神经损害的症状和体征。原发者常伴性早熟等内分泌症状;继发者常与妊娠生产有关。影像学表现无特征性。原发性绒毛膜癌 CT 与 MRI 表现与生殖细胞瘤相似。但邻近脑组织侵犯及脑其他部位转移发生率较高。继发者多为皮质下多发病灶,CT 平扫为高密度的斑块状病灶,增强后扫描明显强化。T₁WI 及 T₂WI 上显示为不均匀信号,常伴邻近脑组织浸润,病灶内常见出血,且短时间内出血量增

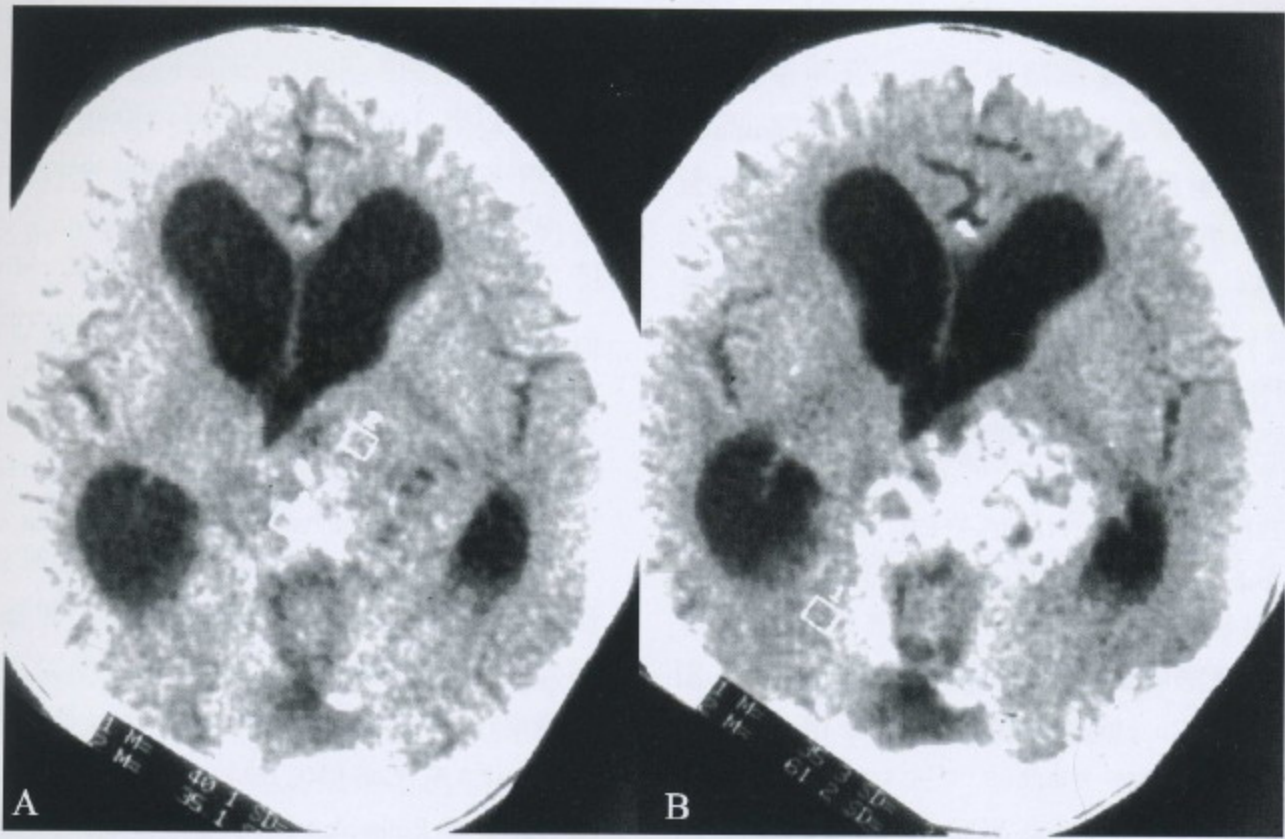


图 15-144 畸胎瘤

- A. CT 平扫显示涉及松果体后部及左侧丘脑病灶呈等低混合密度,其内可见松果体钙化。
 B. 增强后 CT 扫描病灶不均匀强化,形态不规则。

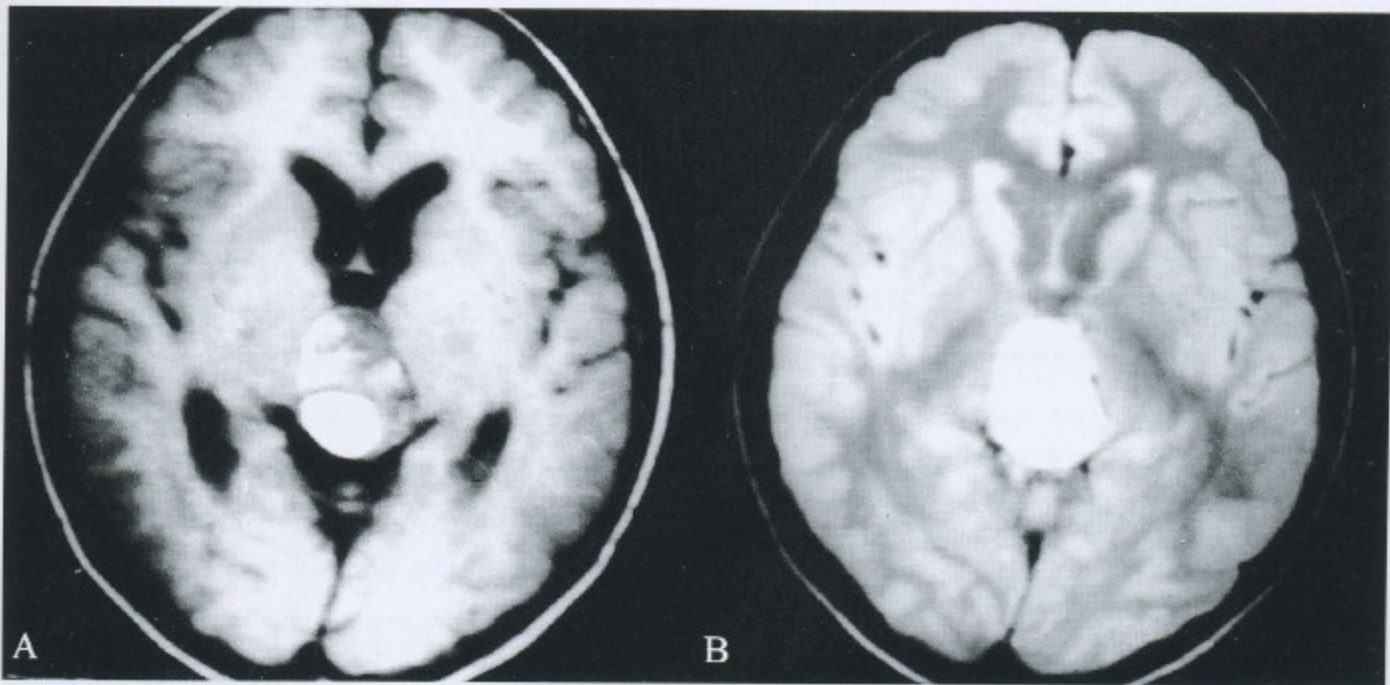


图 15-145 畸胎瘤

- A. 横断面 T₁WI 显示松果体区病灶呈高信号,信号欠均匀。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号。

多为其特征。

胚胎性癌

胚胎性癌由大而恶性的未分化的胚胎性上皮细胞构成,血液中 HCG 和 AFP 皆升高^[1,2]。影像学表现无特征性。

卵黄囊瘤

卵黄囊瘤^[1,2]又称内胚层肿瘤,为含有多种组织成分的胚生殖细胞肿瘤。多数血清中 AFP 升高。其影像学表现无特征性。有时与生殖细胞瘤难以区别。

(吴恩惠 耿道颖 沈天真)

参 考 文 献

1. Kazner E, Wende S, Grumme T, et al. Computer Tomography and Magnetic Resonance Image of Intracranial Tumors. Berlin: Springer Verlag, 1994
2. Osborn AG. Diagnostic Neuroradiology. St Louis: Mosby Year Book, 1994
3. Smirniotopoulos JG, Rushing EJ, Mena H. Pineal region masses; differential diagnosis. Radio Graphics, 1992; 12:577~596
4. Hoffman HJ, OtusboH, Hendrick EB, et al. Intracranial germ cell tumors in children. J Neurosurg, 1991; 74:545~551
5. Lin IJ, Shu SG, Chu HY, et al. Primary intracranial germ cell tumor in children. Chung Hua Hsueh Chih Taipei, 1997; 60:259~264
6. Chang T, Teng MMH, Guo WY, et al. CT of pineal tumors and intracranial germ-cell tumors. AJNR, 1989; 10:1 039~1 044
7. Sumida M, Uozumi T, Kiga K, et al. MRI of intracranial germ cell tumours. Neuroradiology, 1995; 37:32~37
8. Salzman Kl, Rojiani Am, Buatti J, et al. Primary intracranial germ cell tumors; clinicopathologic review of 32 cases. Pediatr Pathol Lab Med, 1997; 17:713~727
9. Kumabe T, Tominaga T, Yoshimoto T, et al. Multiple intracranial mixed germ cell tumors. Childs Nerv Syst, 1997; 13:178~181
10. Merchant TE, Davis BJ, Sheldon JM, et al. Radiation therapy for relapsed CNS germinoma after primary chemotherapy. J Clin Oncol, 1998; 16:204~209
11. E-Vanson EJ, Lewis PD, Uhoun IR. Primary germinoma of the posterior cranial fossa. a case report. Neuroradiology, 1997; 39:716~718
12. Nakase H, Ohnishi H, Touho H, et al. Cerebellar primary germ cell tumor in a young boy. Brain Dev, 1994; 16:396~398
13. Kim DI, Yoon PH, Byu YH, et al. MRI of germinomas arising from the basal ganglia and thalamus. Neuroradiology, 1998; 40:507~511
14. Hung YC, Lee EJ, Wang LC, et al. Mixed germ cell tumor presenting as intratumoral hemorrhage; report of a case originated from the pineal region. Ka Hsiung I Hsueh Ko hsueh Tsa Chin, 1999; 15:498~503
15. Regine WF, Hodes JB, Patchell RA. Intracranial germinoma: treatment with radiosurgery alone a case report. J Neurooncol, 1998; 37:75~77
16. Nakagawa H, Iwasaki S, KichiKawa K, et al. MR imaging of pineocytoma: report of two cases. AJNR, 1990; 11:195~198
17. Patil AA, Good R, Bashir R, et al. Nonresective treatment of Pineoblastoma; a case report. Surg. Neurol, 1995; 44:386~390
18. Tien RD, Barkovich AJ, Edwards MSB. MR imaging of Pineal tumors. AJNR, 1990; 11:557~565
19. Raaijmaker C, Wilms G, Demaerel P, et al. Pineal teratocarcinoma with drop metastases. MR features. Neuroradiol, 1992; 34:227~229
20. Ziolkwski P. Intracranial aduct teratoma. Pol J Pathol, 1996; 47:95~96
21. Lin CL, Wang CJ, Yin HL, et al. Successful resection of a teratoma of the third ventricle in a 3 year old boy. J Formos Med Assoc, 1998; 97:217~219
22. Steno J, Bizik I, Biksadsky P. Pineal region teratomas in children. Ann N Y Acad Sci, 1997; 824:241~244
23. Valentina TL, Conway EE Jr, Shiminski-maher T, et al. Pediatric brain tumors. Pediatr Ann, 1997; 26:579~587

第十四节 鞍 区 肿 瘤

1993年世界卫生组织(WHO)颁布的中枢神经系统肿瘤的病理分类中的第7类为鞍区肿瘤,共包括垂体腺瘤、垂体腺癌和颅咽管瘤。2000年发表的WHO神经系统肿瘤分类中,鞍区肿瘤中只包括了颅咽管瘤(釉质瘤型和乳头型)和颗粒细胞瘤,而将

垂体腺瘤和垂体腺癌列入内分泌肿瘤项下。本书为便于读者查阅计,仍按1993年WHO的分类,将垂体腺瘤和垂体腺癌纳入本节中叙述。

从影像学的角度出发,鞍区肿瘤应包含鞍内、鞍上和鞍旁的肿瘤,这些肿瘤可源于鞍区正常时已存

在各种细胞、组织和结构,即源于垂体细胞、胶质细胞、神经鞘膜细胞、脑膜、血管和骨骼组织等等;此外,它们也可源于异位于鞍区的细胞和组织,以及源于别处原发肿瘤而来的转移肿瘤。由于鞍区病变,包括肿瘤的治疗方法的挑选,直接影响到病人预后;所以,对鞍区病变的定位、定性、定量和定期^[1]的诊断至关重要。只有在较全面的影像诊断的基础上才能确定治疗方案。鞍区肿瘤除存在各种肿瘤的鉴别诊断问题之外,还存在与肿瘤之外的占位病变鉴别诊断的问题。本节将一些较常见鞍区肿瘤,如垂体腺瘤和颅咽管瘤,以及一些主要发生于鞍区的少见肿瘤,如颗粒细胞瘤和转移肿瘤等,加以叙述。至于一些鞍区的囊肿,如颊咽裂囊肿和胶样囊肿等,则将在囊肿和肿瘤样病变节中叙述。一些鞍区骨源性肿瘤,如脊索瘤和骨软骨瘤等,则将在邻近部位肿瘤颅内侵犯节中叙述。而对于一些其他章节已经述及的肿瘤,如脑膜瘤和神经鞘瘤,以及非肿瘤性病变,如垂体脓肿和动脉瘤,则只在鉴别诊断中叙述,其详情可参阅有关章节。

因为 MR 成像的组织分辨力优于 CT,无骨骼所致之伪影,并有多断层成像(包括矢状面和冠状面成像)的优点;所以,在鞍区病变的影像学检查中,在有条件的情况下,首选者应是 MR 成像。虽然 MRI 是鞍区肿瘤的主要检查方法,但是 CT 仍占有一定地位,在不具备 MRI 的单位,以及拟了解病变有否钙化等情况下,均应行 CT,包括增强前、后的直接冠状面 CT。目前一般不作血管造影来诊断鞍区肿瘤,在 MRI 问世之前,CT 对区别鞍区肿瘤和动脉瘤有困难时,则主要依靠血管造影加以鉴别,故眼下无条件采用 CT 时仍需采用血管造影。鞍区肿瘤偶尔可采用介入治疗,这时血管造影则为不可避免。垂体内小的占位病变,不能确定是否与病人的内分泌症状有关时,如不能确定 Cushing 综合征是否为垂体内小占位病变所致时,则应采用介入方法经垂体引流静脉采血化验以明确之。

垂 体 腺 瘤

【病理】

垂体腺瘤在 20 世纪初根据细胞染色的情况分为嫌色性垂体腺瘤、嗜酸性垂体腺瘤、嗜碱性垂体

腺瘤和兼有上述细胞特性的混合性垂体腺瘤。根据染色情况区别垂体腺瘤似已无甚临床意义,近 20~30 年来一般都根据激素的免疫组织化学阳性表达,结合电子显微镜(电镜)所见,来对垂体腺瘤进行分类(表 15-18)^[2~5]。临床上出现有激素活性症状和体征者为功能性腺瘤,其中多数为泌乳素细胞腺瘤(PRL 腺瘤)、生长激素细胞腺瘤(GH 腺瘤)、促皮质素细胞腺瘤(ACTH 腺瘤)、促性腺激素细胞腺瘤(FSH/LH 腺瘤)和多激素细胞混合腺瘤(多激素腺瘤),少数为促甲状腺激素细胞腺瘤(TSH 腺瘤)。临床上没有激素活性表现者为无功能性腺瘤。无功能性腺瘤又可分为两类:①无激素功能细胞腺瘤,又称为未分化细胞腺瘤。这类腺瘤又可分为两种,即嗜酸瘤细胞腺瘤(oncocytoma)和非嗜酸瘤细胞腺瘤。非嗜酸瘤细胞腺瘤在电镜下缺乏形态学特征,特别是缺乏有关其细胞起源或分化方向的超微形态特征^[5],故又称为无特征腺瘤、无超微特征腺瘤或无效细胞腺瘤(null cell adenoma)。无特征腺瘤的免疫组化测定,常能发现少量垂体激素,一般为少量 FSH、LH 和它们的 α -亚单位,偶尔也可发现一些其他激素。嗜酸瘤细胞腺瘤的细胞比无特征细胞腺瘤者为大,常含有嗜酸颗粒,为线粒体集聚所致。嗜酸瘤细胞腺瘤的免疫组化反应与无特征腺瘤者相仿。②静止性腺瘤,又称为隐匿性腺瘤,较少见,临床上也无激素活性表现,但仍对一些垂体激素有阳性免疫反应,且与上述另两种较常见的无功能腺瘤者不同,静止性腺瘤都是由分化良好的和具有一定超微结构特征的细胞所构成,目前只有根据电镜所见才能确定其诊断。静止性腺瘤可分为三种亚型,免疫组化常能发现各有不同的激素异常。

垂体腺瘤通常生长缓慢,多数位于垂体之内,没有纤维包膜,肉眼和镜下观察,肿瘤边界可清楚或不清。肿瘤小于 10 mm 时为垂体微腺瘤,大于 10 mm 时为垂体大腺瘤,大于 4 cm 时则为垂体巨大腺瘤。肿瘤可呈膨胀性生长,也可呈浸润性生长。一般认为肿瘤有肉眼可见的硬脑膜浸润就属侵袭性垂体腺瘤,如浸润达硬脑膜之外的骨骼、蝶窦和海绵窦等,就更属侵袭性垂体腺瘤。手术时肉眼发现的硬脑膜浸润比镜下所见小片硬脑膜有肿瘤细胞浸润更具预后意义^[5]。有 30%~35%的

表 15-18 垂体腺瘤的免疫组化与超微结构相结合的分类

肿瘤细胞类型	免疫组化 激素标志	各作者报道的发生率(%)			
		张等 ^[2]	章等 ^[3] *	Ellison 等 ^[4]	Horvath 等 ^[5]
泌乳激素细胞腺瘤	PRL	30		25	
密集颗粒型			0.6		
稀疏颗粒型			26.7		
生长激素细胞腺瘤	GH	15			
密集颗粒型			6.7	6	7.1
稀疏颗粒型			9.3	3	6.2
促皮质激素细胞腺瘤	ACTH	7	8	12	9.6
促性激素细胞腺瘤	FSH/LH	15	6.4	8	9.8
促甲状腺激素细胞腺瘤	TSH	1	1.0	1	1.1
多激素细胞混合腺瘤		12			
生长激素泌乳素混合腺瘤	PRL+GH		4.8	5	3.5
嗜酸性干细胞腺瘤	PRL+GH		2.2	2	1.6
泌乳生长营养腺瘤	PRL+GH		1.5	2	1.2
其他多激素混合腺瘤	GH+TSH± α -亚单位±PRL, FSH+LH±TSH± α -亚单位±GH±PRL		3.7	10	
无激素功能(未分化)细胞腺瘤		20		25	
非嗜酸瘤细胞(无特征)腺瘤	阴性或少量激素,		16.3		12.4
嗜酸瘤细胞腺瘤	如 FSH, LH 及其 α -亚单位		9.0		13.4
静止(隐匿)性腺瘤		/	5.9	/	4.9
其他	ACTH 等			1	2.2

PRL=泌乳素, GH=生长素, ACTH=促生长素, FSH=卵泡刺激素, LH=黄体生成素, TSH=促甲状腺素。

* 原文中百分数总和不是 100%, 而是 102.7%。

垂体腺瘤属侵袭性^[2, 5]。Selman 等^[6]发现垂体微腺瘤、垂体大腺瘤和伴向鞍上生长的垂体大腺瘤的镜下硬脑膜浸润的发生率分别为 66%、87% 和 94%。虽然镜下硬脑膜浸润者尚不属侵袭性范畴, 但有两点是肯定的: ①肿瘤愈大时属侵袭性的机会愈多; ②垂体微腺瘤属侵袭者也不少。不同免疫反应类型的垂体腺瘤发生硬脑膜受侵的机会多于无功能性腺瘤者^[7]。

迄今对垂体腺瘤的基因研究的报告尚不多, 约 20% 的腺瘤在染色体 11q13 中间有后补肿瘤抑制基因段缺失, 某些 GH 腺瘤的 Gs 蛋白的 α -亚单位有激发突变^[4]。几乎所有的垂体腺瘤都是单克隆发生的, 用单克隆抗体——KI-67 染色可测定垂体腺瘤的生长速度, 从而有助于诊断侵袭性垂体腺瘤(详见“侵袭性垂体腺瘤和垂体腺瘤海绵窦浸润的影像学”段)。

【临床】

垂体腺瘤占整个脑肿瘤的 8%~20%^[3~5, 8~10],

近年来发病率呈上升趋势, 上海华山医院 50 年来 (1950~2000 年) 19 548 例脑肿瘤中, 前 25 年垂体瘤的发生率为 9.16%, 而后 25 年则上升为 19.82%^[8]。垂体腺瘤多发生于 25~60 岁, 15 岁以下较少见; 在男、女比例上, 泌乳素瘤女性为男性的 3~4 倍, 其中微腺瘤女性发生率更高, Cushing 病女性为男性的 2~3 倍, 其他垂体腺瘤男女发生率相仿。临床上, 功能性腺瘤常常首先出现有关激素分泌过多的症状, 如泌乳、闭经综合征、肢端肥大症、巨人症和 Cushing 综合征等等, 不拟赘述。无功能性腺瘤常常在长大后, 引起邻近神经受压迫和颅内压增高的症状。肿瘤长大后, 推移压迫垂体柄和下丘脑也可致 PRL 增多, 即所谓的假性泌乳素细胞腺瘤, 应注意将它与真正的泌乳素瘤区别开来。

【影像学】

(一) 平片和分层摄片 CT 问世之前, 垂体腺瘤的影像学诊断主要依靠平片和薄层分层摄影。较

小的垂体微腺瘤一般没有阳性发现,较大者可引起局部骨质吸收和侵蚀,有时还可见一侧鞍底下陷。大腺瘤者可见蝶鞍呈球形扩大,伴骨质吸收、鞍底下陷,可形成双鞍底征(图 15-146)。

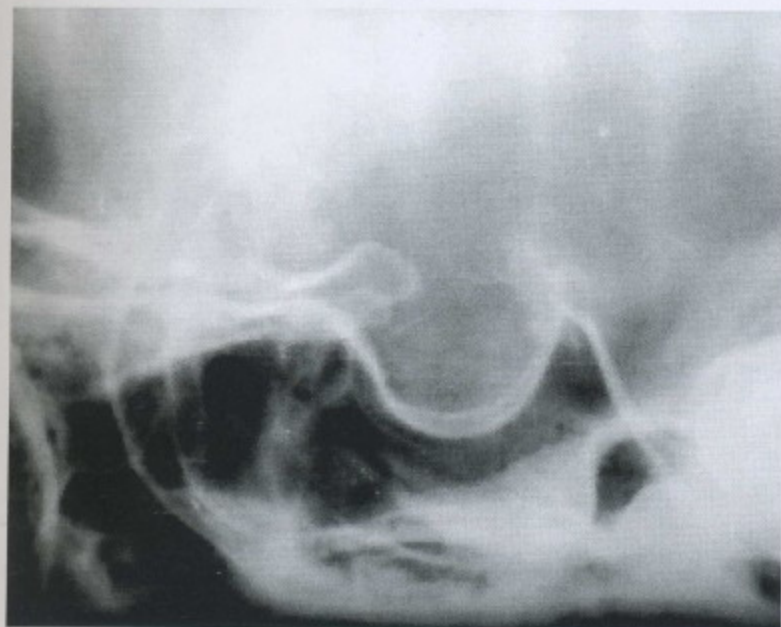


图 15-146 垂体腺瘤

蝶鞍侧位片显示蝶鞍扩大,鞍底下陷呈双鞍底征。

(二) 血管造影 现一般都不作血管造影诊断垂体腺瘤。肿瘤较小时,可向上发展引起大脑前动脉水平段上抬;向侧方扩展,颈内动脉虹吸部开口扩大或向侧方移位(图 15-147)。颈内动脉造影的动脉期有时可以出现肿瘤染色,显示肿瘤血管,以及脑膜垂体动脉和其脑膜支增粗和迂曲^[11, 12],提示垂体腺瘤可能除门静脉系统供血外,还有门静脉系统之外的动脉直接供血^[13, 14]。

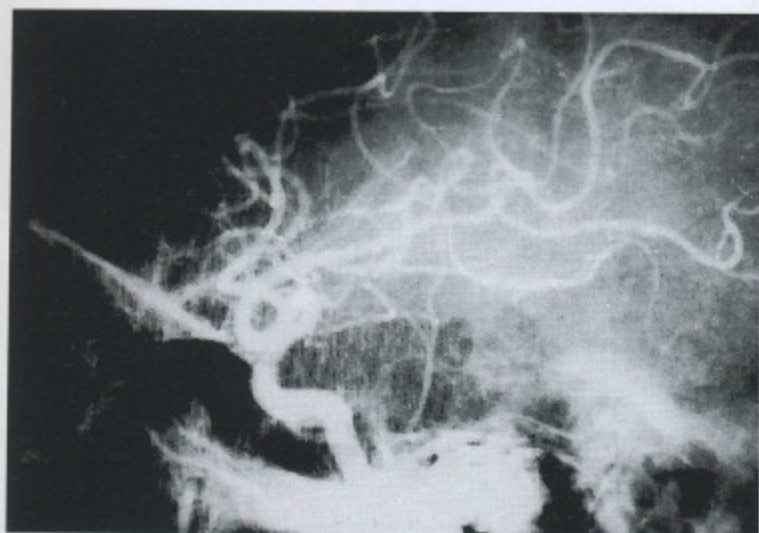


图 15-147 垂体腺瘤

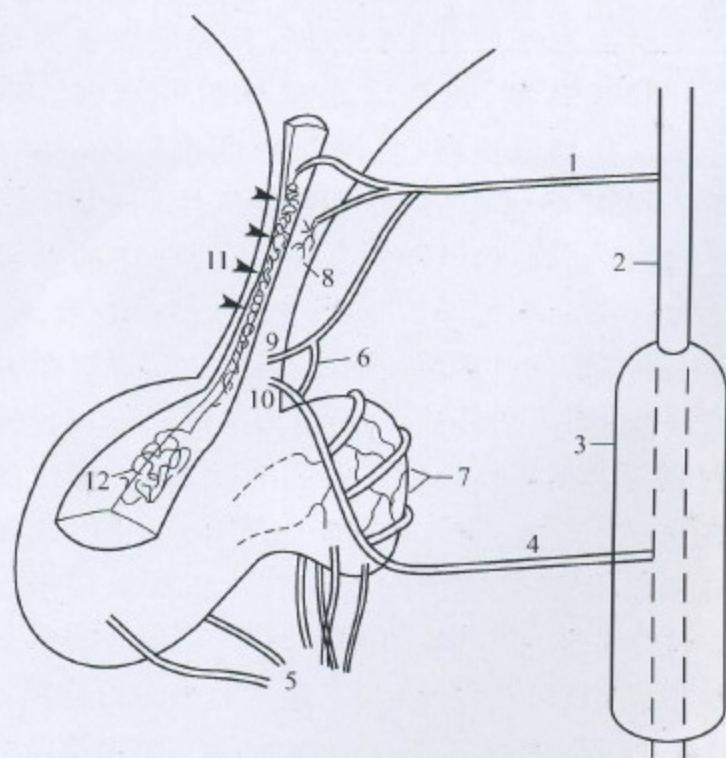
颈内动脉造影动脉期侧位显示颈内动脉虹吸部开口扩大,未见肿瘤染色。

(三) CT

1. 垂体微腺瘤:CT 平扫一般都不能发现垂体本

身有密度异常。有时可出现一些间接征象。主要的间接征象为:①蝶鞍骨质变化:常见者为鞍底局限性下陷和局限性骨质吸收。有时还可见鞍背和后床突竖起和骨质吸收。②垂体高度增加和上缘凸出:正常时,特别是青春期的男性和月经期前、妊娠期与哺乳期的女性,垂体上缘中央部可向上膨隆^[15, 16],且垂体高度可达 10~11 mm 之多^[15],应注意与垂体微腺瘤区别。如发现垂体上缘偏侧性上凸和偏心性增高,常提示可能存在垂体微腺瘤。③垂体柄偏移:正常时垂体柄居中并垂直下行,垂体微腺瘤所致之典型的垂体柄移位为向对侧移位,但也有向同侧移位的报告^[17, 18]。Ahmadi 等^[19]作 MRI 冠状面成像,发现正常时垂体柄也可斜移。④垂体向侧方凸出或膨隆:垂体微腺瘤部位较低时,垂体上缘可以不出现变化。垂体微腺瘤常呈偏侧生长,如向外生长则可致垂体向海绵窦凸出或膨隆,这种情况以增强扫描显示为佳。

垂体微腺瘤常常只能为增强扫描所显示。垂体的血供比较特殊,了解其特征后有助于更好地完成增强扫描(线图 15-9)。垂体血供主要源于



线图 15-9 脑垂体血液供应的示意图

垂体主要由两个动脉系统供血,即垂体上动脉和垂体下动脉供血。垂体下动脉有分支与垂体上动脉的分支(梁动脉)相连。垂体后叶由垂体上动脉和垂体下动脉的分支直接供血,而垂体前叶则主要由门静脉系统间接供血。1:垂体上动脉;2:颈内动脉;3:颈内动脉海绵窦段;4:垂体下动脉;5:垂体下静脉;6:连接垂体上、下动脉的分支;7:血管环(网);8:外血管丛;9:梁动脉(垂体中动脉);10:垂体下动脉直接向垂体前叶供血的分支;11:内血管丛(初级微血管系统);12:门静脉系统(初级窦状静脉系统)。

两个动脉系统:垂体上动脉系统和垂体下动脉系统,前者又称为鞍隔上系统,后者又称为鞍隔下系统。垂体上动脉起源于颅内动脉的床突上段或后交通动脉。垂体上动脉在垂体柄的上段周围分出分支并形成微血管丛,或绕垂体柄形成外血管丛,或进入垂体柄形成内血管丛,后者也即所谓的垂体前叶的初级微血管系统或 Fumagalli 小球。这个初级微血管丛在垂体柄内下行至垂体柄的下部,形成次级窦状静脉系统,即门静脉系统。垂体前叶虽然也接受垂体上、下动脉的直接供血,但其主要血供为门静脉系统而来。从下丘脑向下运送达垂体前叶的抑制和释放因子,也是通过门静脉系统而来。垂体下动脉为脑膜垂体动脉的分支,而脑膜垂体动脉则从颈内动脉的虹吸段行经海绵窦时分出。垂体下动脉首先分出分支供应垂体后叶和垂体柄的下部,这些分支绕垂体后叶形成血管环或网。如上所述垂体下动脉也有分支供应垂体前叶,但不形成垂体前叶的主要血供。垂体下动脉有分支与垂体上动脉的分支,即梁动脉(也有人称之为垂体中动脉)相通^[20~23]。垂体的引流静脉主要为垂体下静脉。注射造影剂后行 CT 扫描,首先增强者为垂体后叶和垂体柄,然后才是垂体前叶增强。垂体腺瘤往往增强更慢,且增强程度也较轻,故常规增强扫描垂体微腺瘤显示为负性阴影^[24~26](图 15-148)。值得注意的是:欲获得较佳的增强扫描的诊断效果,适当的 CT 扫描技术,即 1.5 mm 层厚,快速静脉注入造影剂后即刻作直接冠状面扫描,是必需的^[27]。如造影剂注射过慢或扫描时间过分延迟,如 30 min 以上,腺瘤可能呈现为等密度或相对高密度^[27~29](图 15-149,图 15-150)。直接冠状面增强扫描一般难于显示后叶。作动态增强 CT 扫描所显示的垂体微腺瘤与常规增强扫描所见者不相一致。Bonneville 等^[30]对 260 例垂体微腺瘤作动态增强 CT 扫描,其中 170 例(65.4%)显示如常规增强所见,即门静脉系统供血的正常垂体组织增强前腺瘤不增强,表现为负性阴影,而另 90 例(34.6%)在脑垂体前叶增强前出现腺瘤早期增强(持续时间甚短),随后腺瘤密度逐渐低于正常垂体组织者。这种早期增强的微腺瘤可能为肿瘤的血供直接来源于动脉所致^[30]。

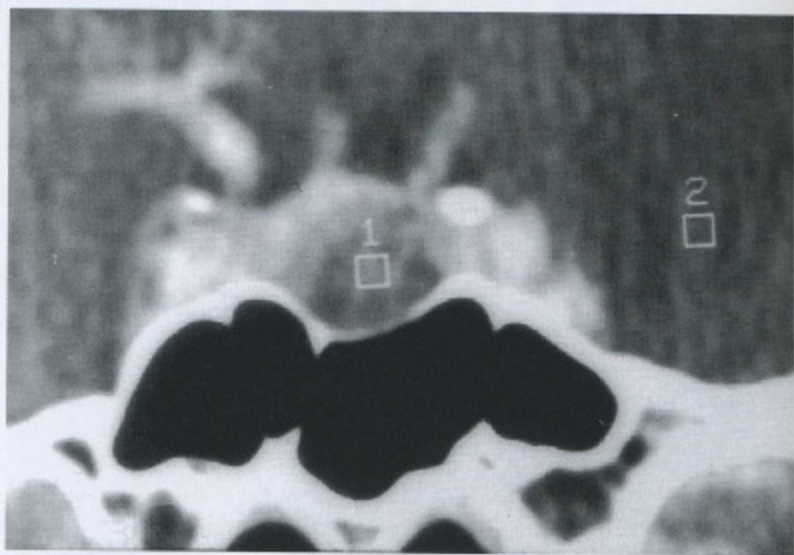


图 15-148 垂体微腺瘤

增强后冠状面 CT 扫描显示垂体偏左侧病灶呈低密度,局部鞍底骨质吸收、下陷,垂体柄右移。

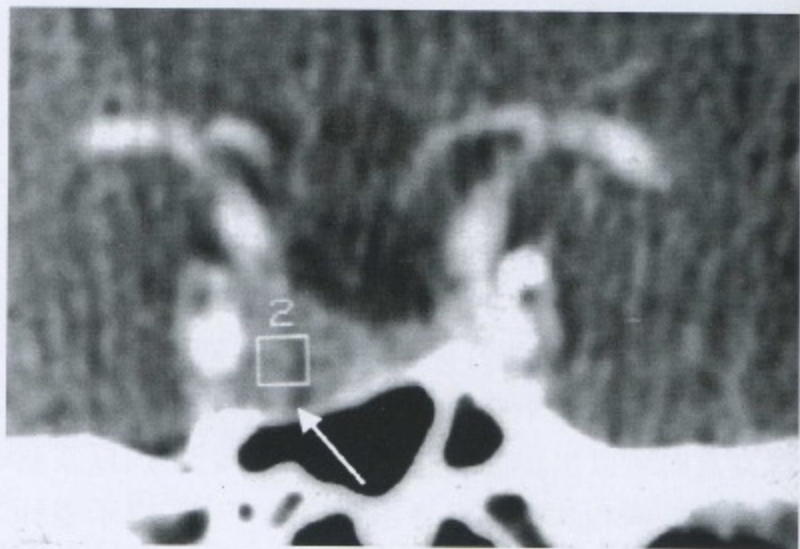


图 15-149 垂体微腺瘤

增强后冠状面 CT 扫描显示垂体偏右侧病灶呈等密度,局部鞍底骨质吸收、下陷。

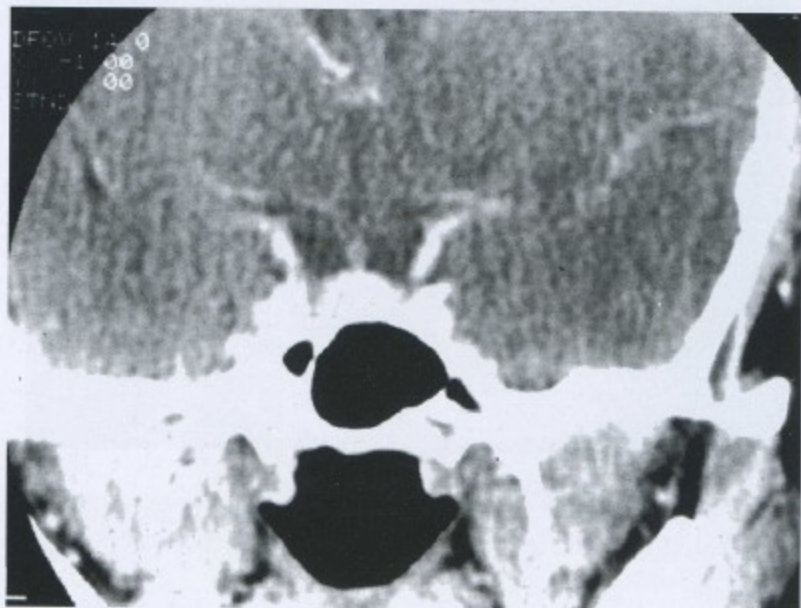


图 15-150 垂体微腺瘤

增强后冠状面 CT 扫描显示垂体中部病灶呈高密度,鞍隔膨隆。

2. 垂体大腺瘤:垂体大腺瘤如体积不是很大,可以仍位于蝶鞍之内,其CT表现大致与垂体微腺瘤者相仿,唯间接征象更为明显。垂体大腺瘤常向蝶鞍周围生长或(和)浸润。最常见的征象就是蝶鞍扩大,见于94%~100%的垂体大腺瘤^[31~37]。值得注意的是,这种征象也常见于其他鞍区肿瘤,如脑膜瘤和颅咽管瘤^[34, 37~41]。蝶鞍骨质变化也甚常见,包括鞍底、鞍背和鞍结节受浸润,以及长向蝶窦等,见于50%~100%的垂体大腺瘤^[31~35, 37, 42, 43]。垂体腺瘤向鞍旁生长时,主要表现为肿瘤向海绵窦呈膨胀性或浸润性生长,将于以后垂体侵犯海绵窦段中叙述。肿瘤最常向鞍上生长,平扫时显示为鞍上池内等或略高密度病灶,CT值为35~50 Hu^[10],根据Kazner等的资料^[10],65.8%为略高密度,17.5%为等密度,12.5%为低等混合密度(囊变和陈旧出血形成低密度区),4.2%有广泛囊变而呈现为低密度病灶,少数急性出血者可见高密度区。但Chen等统计,均匀密度病灶中等密度占85.8%,而略高密度者只占14.2%^[44]。钙化者很少见,见于1%~3%的肿瘤^[10, 44]。作横断面平扫时,边界常较清楚,圆形或椭圆形,边缘平整或呈分叶状。肿瘤向鞍上生长可压迫视交叉、第三脑室前部和孟氏孔,引起孟氏孔阻塞时将引起侧脑

室积水。

注射造影剂后96.8%的垂体大腺瘤的实质部分都出现不同程度的增强,CT值上升7~49.2 Hu,即密度上升14.0%~144.7%,其中仅11.3%密度升高达80%以上^[44]。没有坏死和囊变的垂体大腺瘤表现为均匀增强(图15-151),很少有明显增强者^[34, 37, 45]。增强后肿瘤轮廓常能清楚显示,平扫未能清楚显示的向鞍旁、鞍下生长的部分往往都能看清(图15-152,图15-153)。坏死、囊变和陈旧出血区域不增强,仍显示为低密度(图15-154,图15-155)。肿瘤边缘光滑或呈分叶状。冠状面成像垂体大腺瘤约64%为分叶状,而脑膜瘤则只有23%为分叶状,从而这种表现对垂体大腺瘤的诊断和鉴别诊断有一定的帮助^[35, 39, 46]。冠状面扫描时,垂体大腺瘤鞍上部分和鞍内部分之间常有较狭处(相当于鞍隔处),以致肿瘤呈8字形,颇为典型(图15-156)。

(四) MRI

1. 垂体微腺瘤:临床所见之垂体微腺瘤大多数为功能性腺瘤。腺瘤较小时,MRI平扫可以没有阳性发现^[47]。T₁WI成像时,微腺瘤呈现局限性低信号(图15-157),与手术结果对照,各家SET₁WI的

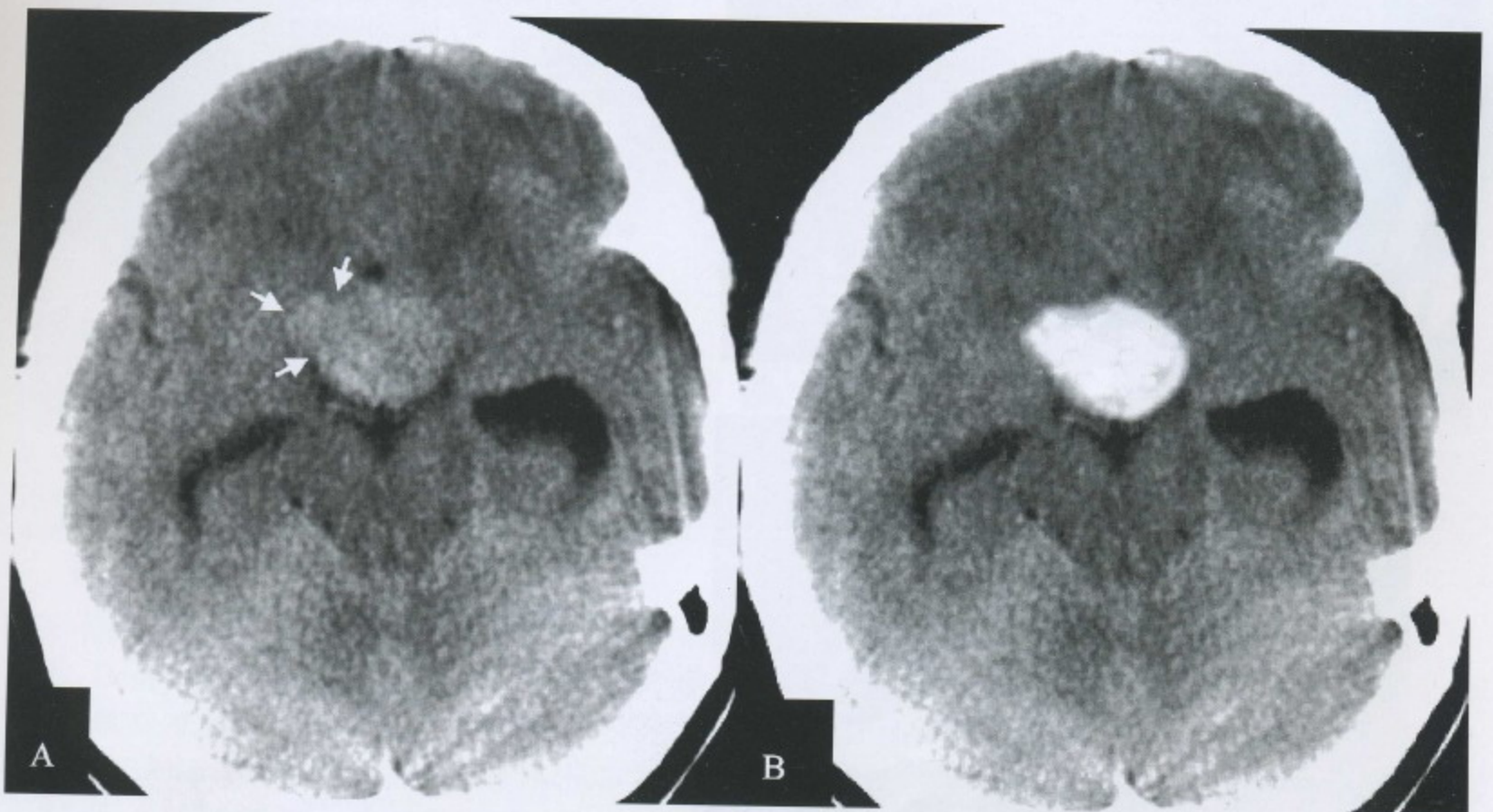


图 15-151 垂体大腺瘤

- A. CT平扫显示肿瘤呈略高密度,右外侧缘呈结节状(箭)。
B. 增强后CT扫描病灶均匀强化。

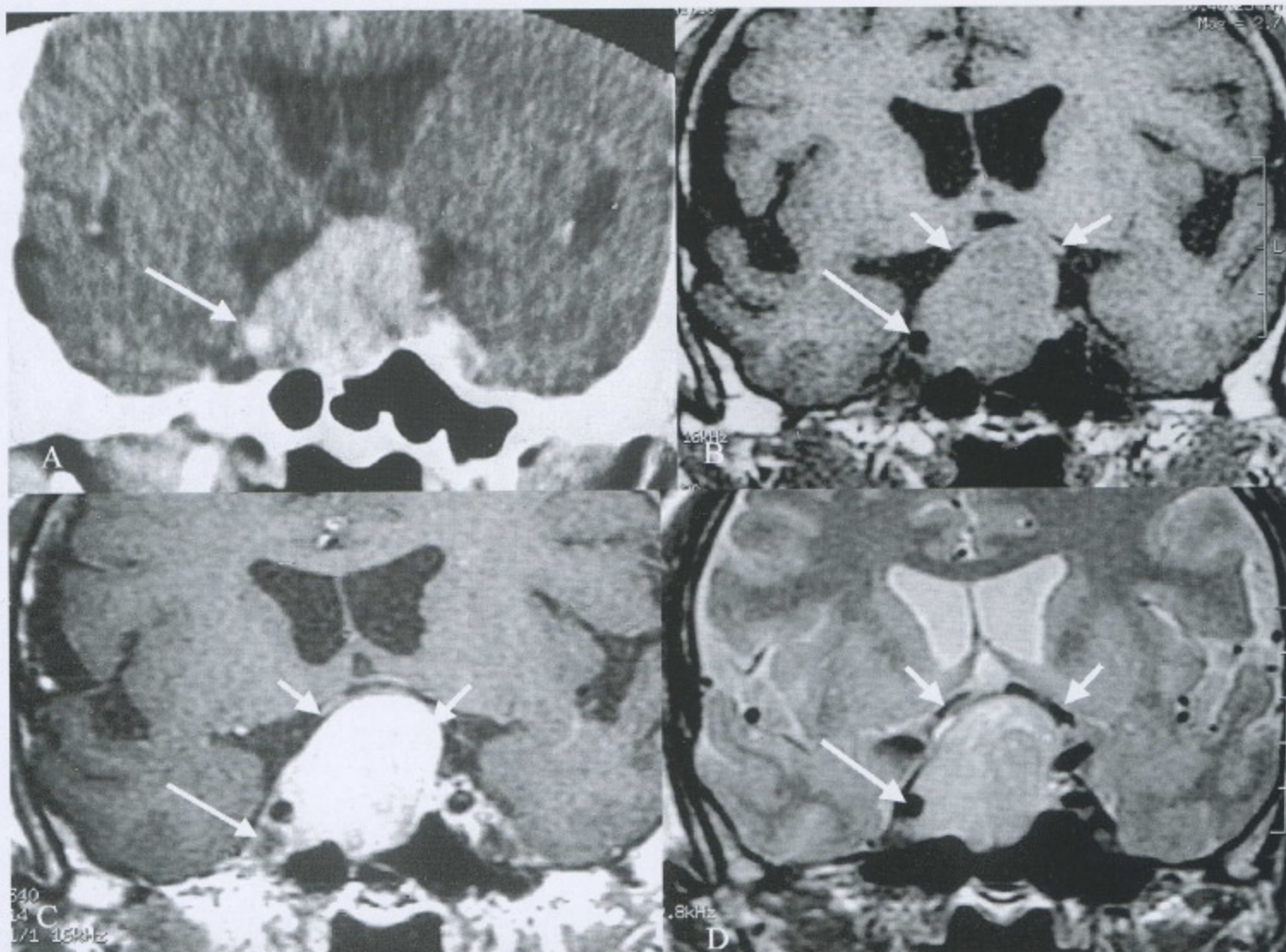


图 15-152 侵袭性垂体大腺瘤

A. 增强后冠状面 CT 扫描, 肿瘤呈中度增强, 右颈内动脉明显增强(长箭), 并为肿瘤所包裹。B. 冠状面 T₁WI, 肿瘤大部分信号强度较均匀, 与脑灰质的信号强度相仿, 仅左上边缘部分的信号强度与脑灰质者相仿, 右颈内动脉为肿瘤所包裹(长箭), 两侧视神经受推压(短箭)。C. 增强后冠状面 T₁WI, 肿瘤呈中度略不均匀增强, 右颈内动脉被包裹(长箭)和视神经受推压(短箭)情况与平扫所见相仿。D, E. 为快速自旋回波 PDWI 和 T₂WI, 肿瘤信号强度略不均匀, 呈现为高、等混合信号, 视神经呈低信号, 在脑脊液和肿瘤衬托下显示得十分清楚(短箭), 右颈内动脉被包裹情况(长箭)显示如 T₁WI 所见。

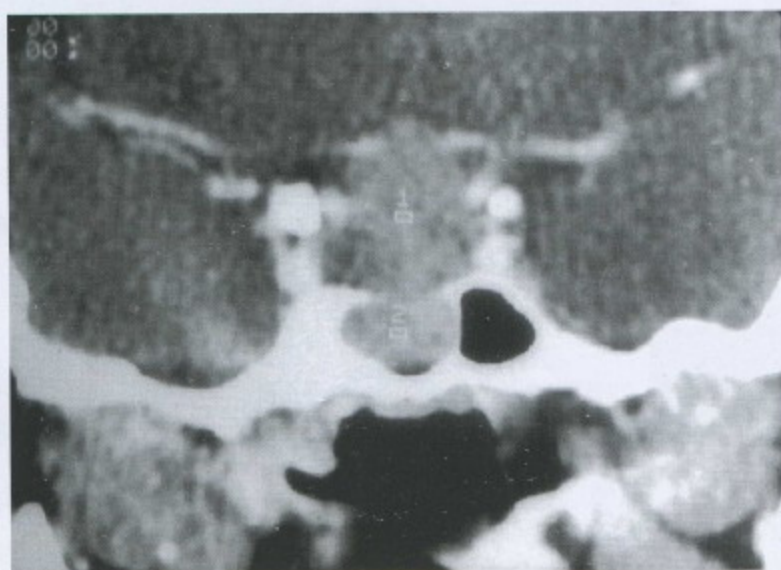
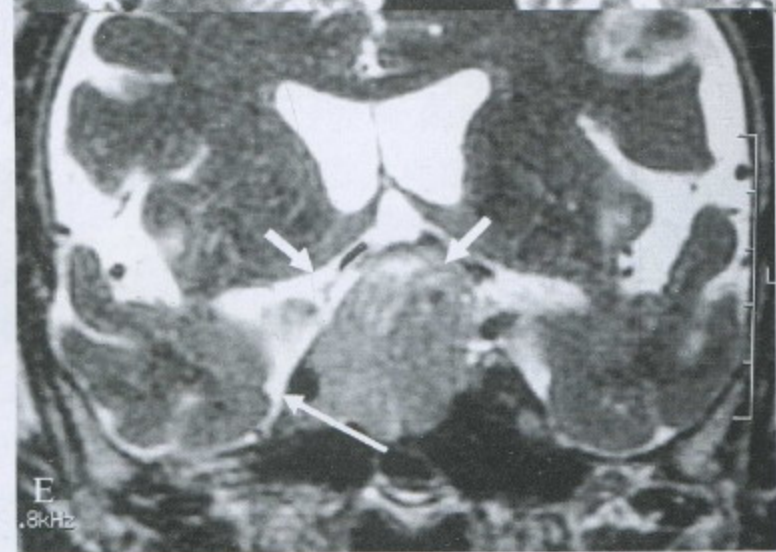


图 15-153 垂体大腺瘤

增强后冠状面 CT 扫描显示鞍内病灶向鞍上凸出和鞍下生长, 破坏鞍底进入蝶窦, 均匀强化。

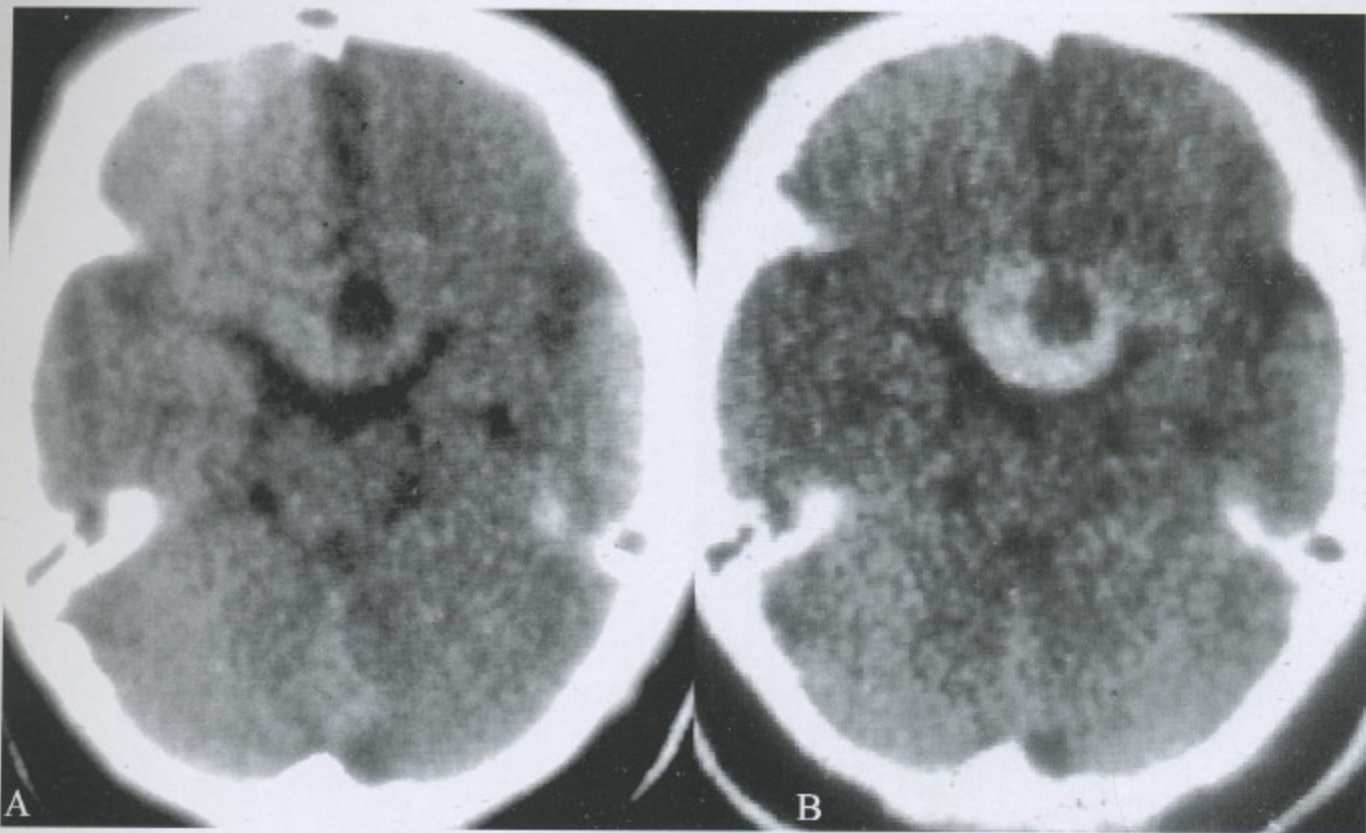


图 15-154 垂体大腺瘤

A. CT 平扫显示鞍上病灶呈等密度, 其内偏左可见一低密度区, 提示为坏死、囊变区。B. 增强后 CT 扫描病灶实质部分强化, 囊变区无强化。



图 15-155 垂体大腺瘤

增强后冠状面 CT 扫描显示鞍内病灶向鞍上生长, 病灶边缘实质部分强化, 其内未强化部分, 提示为坏死、囊变区。左颈内动脉为肿瘤所包裹。

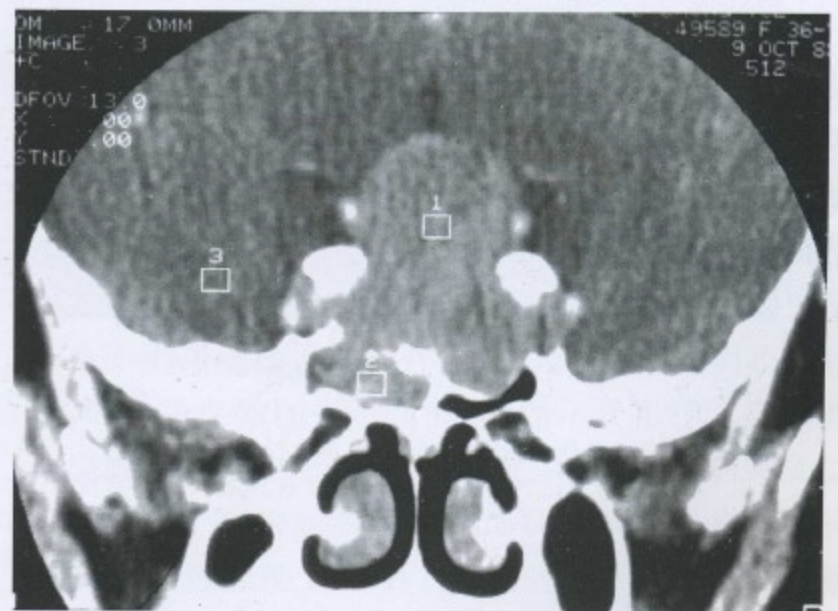


图 15-156 垂体大腺瘤

增强后冠状面 CT 扫描显示鞍内病灶向鞍上和鞍下生长(长入蝶窦), 以鞍上为著, 形似“8”字形。

真阳性率颇有差异, 较低者为 Girard 等^[47] 的 26%, Doppman 等^[48] 的 38% 和 Pojunas 等^[49] 的 54%, 最高者为 Kulkarni 等^[50] 的 100%, 介于其间者为 Kucharczyk 等^[33] 的 91% 和 Nichols 等^[51] 的 81%, 以上作者等的病例数除 Girard 一组为 54 例外, 其余各组均较少 (8~11 例)。Peck 等^[52] 的 21 例和 Stadnik 等^[53] 的 27 例手术证实

的病例中 SE T₁WI 的真阳性率分别为 81% 和 67%。肿瘤愈小真阳性率将愈低^[47]。不同的成像程序的真阳性率也各异, 例如 Stadnik 等^[53] 的 SE T₁WI 和 3D FLASH 的真阳性率就分别为 66.6% 和 71.4%。微腺瘤伴坏死、囊变或出血时可显示为 T₁WI 高信号^[54, 55]。T₂WI 成像微腺瘤的信号强度各不相同, 多数与脑白质或脑灰质

的信号强度相仿,但为高信号或低信号者也不在少数,即 T_2 WI 显示微腺瘤的敏感性不及 T_1 WI 者高^[47~55]。此外,与 CT 所见相似,MRI 也能显

示一系列间接征象,如垂体上缘变形或凸出和垂体柄偏斜等等;至于继发的骨质变化,虽然也能显示,但不及 CT 显示为佳。

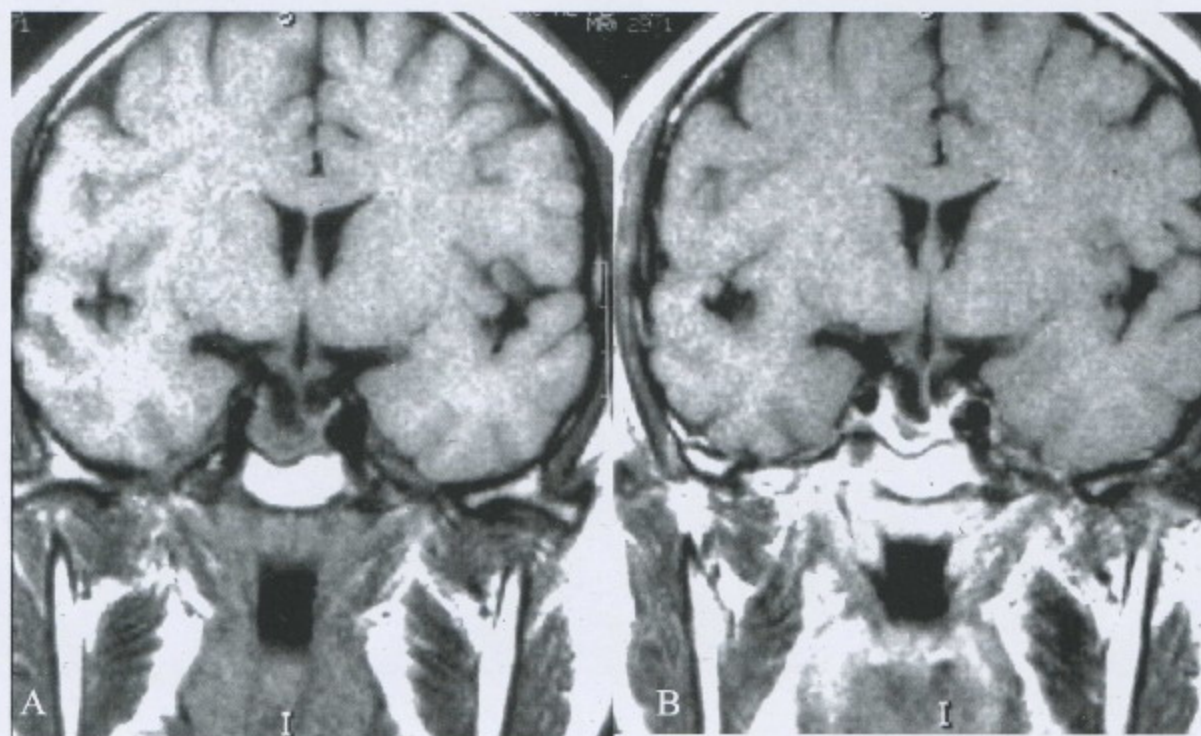


图 15-157 垂体微腺瘤

A. 冠状面 T_1 WI 显示垂体内有一小低信号区伴垂体柄左移,提示为小的占位病变。B. 增强后冠状面 T_1 WI 病灶无甚强化。

注射钆剂后往往能改善微腺瘤的显示,表现为增强垂体中局限性信号较低区(图 15-157)^[27, 48, 53, 56~60]。但如前所述,垂体血供的特征情况,以及垂体没有血脑屏障,以致增强后成像的时间掌握不当可以造成假阴性,甚至出现微腺瘤信号相对高于垂体组织者^[48, 59, 61]。钆剂增强后垂体微腺瘤除可显示为上述局限性较低信号区外,还有少数可显示以下不典型表现。①边界不清的、高低不一的混合信号区。②局限性低信号区中央为高信号区。后一种表现提示垂体微腺瘤可能有部分血供直接来源于垂体动脉。Girard 等^[47]一组 54 例 ACTH 微腺瘤中 20% 为后述两种不典型的钆剂增强后表现,其中 6 例(11%)显示为边界不清的高低不一的混合信号区者,病理发现肿瘤大多伴有纤维化或(和)微钙化。垂体微腺瘤中体积较大者,影像学所显示之大小多与手术时所见之大小相仿;体积较小者则两者可能不太相符。小的微腺瘤,甚至仅 0.5 mm 大小者,MRI 可显示为数毫米大小的增强后局限性相对低信号区,病理发现这些腺瘤周围垂体组织中有纤维化或 Crook 细胞增生。

动态增强成像对显示垂体微腺瘤明显优于常规 MRI 增强所见者(图 15-158)^[62~65],前者不但可以

比后者将垂体微腺瘤显示得更清楚,并且还可显示后者未能显示的微腺瘤。Miki 等^[62]静脉团注 0.1 mmol/kg 钆剂后,动态 T_1 WI 成像(每分钟成像一次)发现以钆剂注射后 1~2 min 肿瘤与垂体组织间的对比最大,明显优于非动态成像。Hayashi 等^[63]用手推注于 90 s 左右注入标准量钆剂后,动态成像共 350 s,肿瘤与正常垂体组织的对比,在 145~300 s 之间为最高。Finelli 等^[64]用时间分辨率更高的方法成像(1.25 s 成像 1 次,共 20 s),企图了解垂体腺瘤有否动脉直接供血,但 12 例垂体微腺瘤中无 1 例于这 20 s 之内显示肿瘤早期增强。上述 Bonneville 等^[30]动脉增强 CT 扫描发现部分微腺瘤早期增强,提示可能微腺瘤有动脉直接供血的情况,目前尚未能为动脉增强 MRI 成像所证明。

对于垂体增强成像一般都采用 0.1 mmol/kg 钆剂增强,但不少作者认为只用半量(0.05 mmol/kg)就可以取得同样,甚至更好的显示效果^[57, 66~68]。

2. 垂体大腺瘤:垂体大腺瘤中体积较小者一般还位于鞍内,一系列表现与较大的垂体微腺瘤者相仿,唯各种直接和间接征象更为明显,不拟赘述。较大的垂体大腺瘤一般都长向鞍上或鞍旁,甚至长向鞍后和侵入蝶窦。MRI 能多方向、多断面成像,对

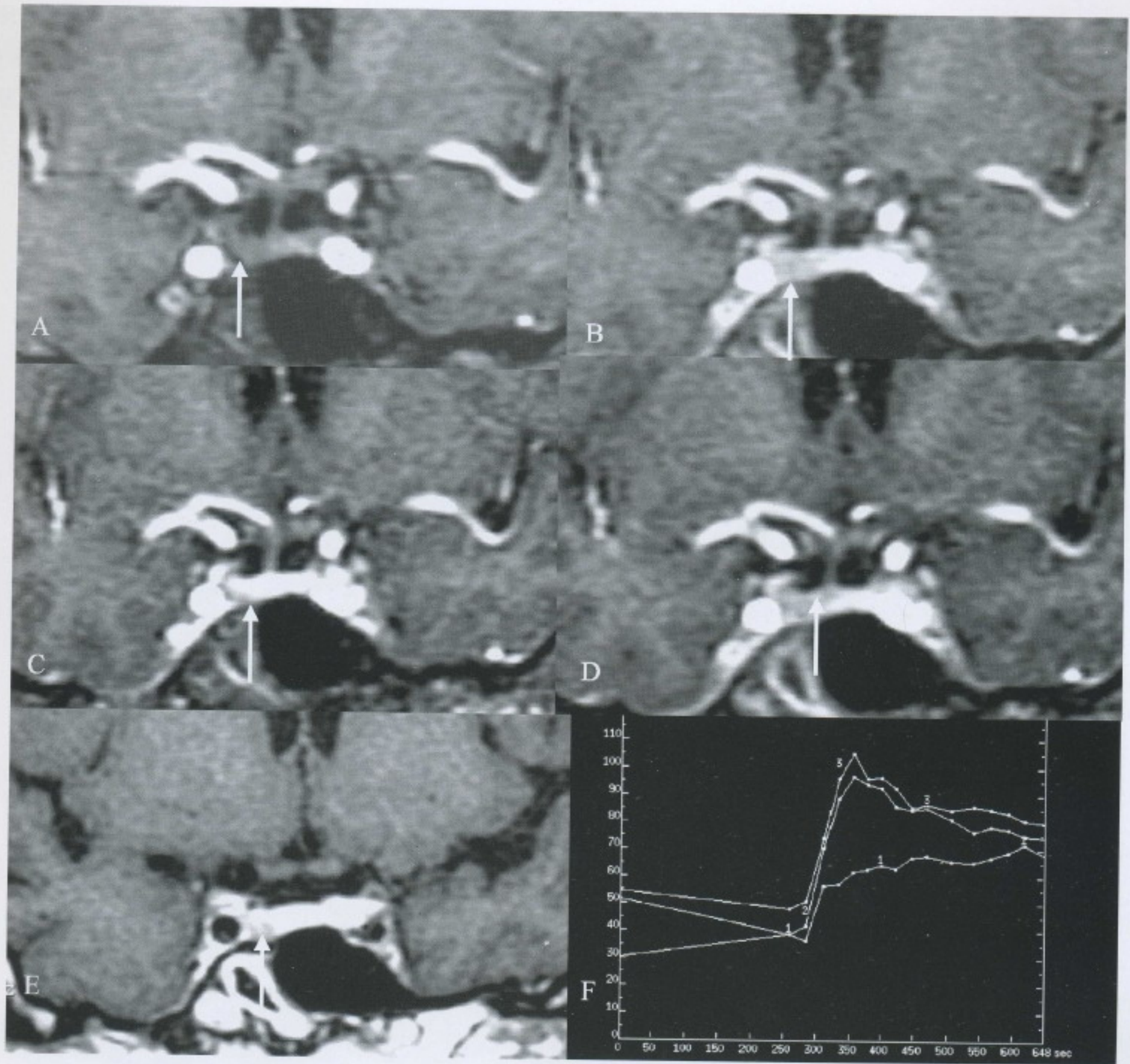


图 15-158 垂体微腺瘤 MR 动态增强成像

A. 260 s, 相当于动态 0 s, 平扫冠状面 T_1 WI 显示垂体右侧病灶(箭)信号低于正常垂体。B. 285 s, 相当于动态第 25 s, 动态冠状面 T_1 WI 病灶信号(箭)低于强化的正常垂体。C. 330 s, 相当于动态第 70 s, 动态冠状面 T_1 WI 病灶信号与强化的正常垂体相仿。D. 468 s, 相当于动态第 208 s, 冠状面 T_1 WI 病灶信号仍低于强化的正常垂体。E. 648 s, 相当于动态第 388 s, 冠状面 T_1 WI 病灶信号(箭)略低于正常垂体。F. 信号强度-时间曲线, 3 为正常垂体, 2 为垂体微腺瘤, 1 为海绵窦。

软组织的分辨力也优于 CT, 故垂体向各方膨胀性生长和浸润性生长的情况, 以 MRI 显示为佳。向鞍上生长的情况, 横断面、冠状面和矢状面都能显示; 向鞍旁生长的情况, 以冠状面和横断面显示为佳; 向鞍下、蝶窦蔓延的情况, 以矢状面和横断面显示为佳。

实质性垂体大腺瘤或带囊变大腺瘤的实质部分的 T_1 WI 信号强度如何, 文献中说法不一。有认为低信号者^[31, 34], 也有认为大多数为等信号者^[54]。实际上, 如图像中灰质与白质信号有明显分别时, 即机器分辨能力较高和图像上窗宽、窗位调节较好时, 垂体瘤实质部分在部分病例与灰质信号相仿, 略低

于白质信号(图 15-152); 另一部分病例则与白质信号相仿, 略低于白质信号。如果机器的分辨率较差和窗宽较大时, 往往白质与灰质信号相仿。这时垂体瘤的实质部分多数为与脑实质呈等信号, 少数为低信号。肿瘤的实质部分的 T_1 WI 平扫信号强度可略不均, 但增强后仍甚均匀(图 15-159)。在 T_2 WI 成像多数信号略高于脑白质者, 少数与脑白质呈等信号或略于白质信号。肿瘤小时信号强度均匀, 大时即使为实质性也可为高、等混合信号(图 15-160)。肿瘤发生囊变和坏死者占 5%~18%^[31, 33, 36], 与肿瘤的实质部分相比, 坏死和囊变区在 T_1 WI 和 T_2 WI 图

像上信号强度常分别明显低于和高于实质部分者(图 15-160,图 15-161)。发生出血者,根据出血期龄不同,表现各异,将在以下垂体卒中段中叙述。肿瘤呈圆形、椭圆形和不规则形,边缘可光滑或呈分叶状。

冠状面上有时可见肿瘤通过鞍隔向上生长,受鞍隔限制时所形成的略对称的切迹称之“腰身”或“8 字征”颇为典型(图 15-161)。肿瘤向海绵窦等结构侵犯的情况将于以下垂体腺瘤侵及海绵窦段中叙述。

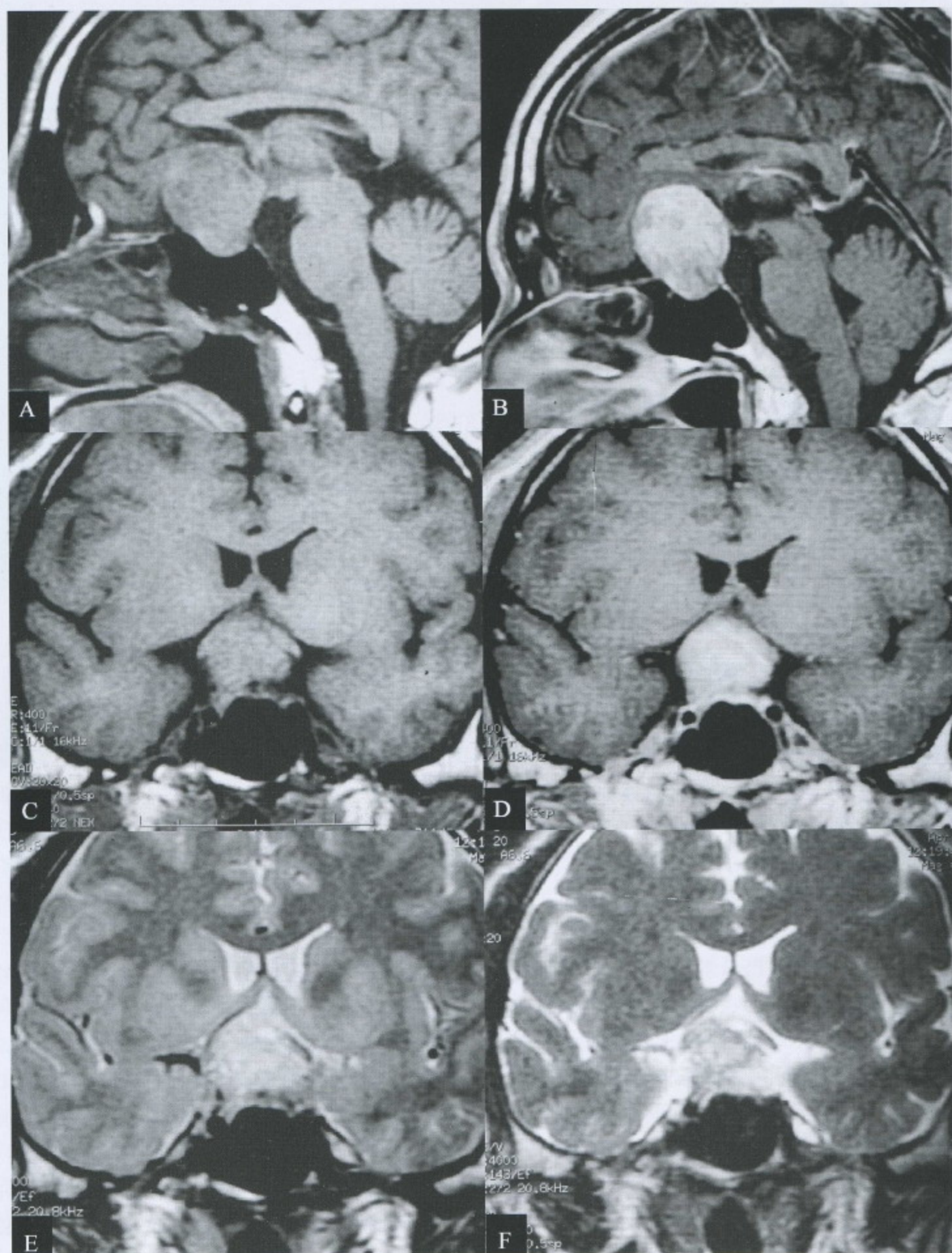


图 15-159 垂体大腺瘤

A, B. 为增强前、后矢状面 T₁WI,肿瘤信号略不均,增强后均匀强化。C, D. 为增强前、后冠状面 T₁WI,所见如 A 和 B。E, F. 为冠状面 PDWI 和 T₂WI,肿瘤信号逐渐升高。

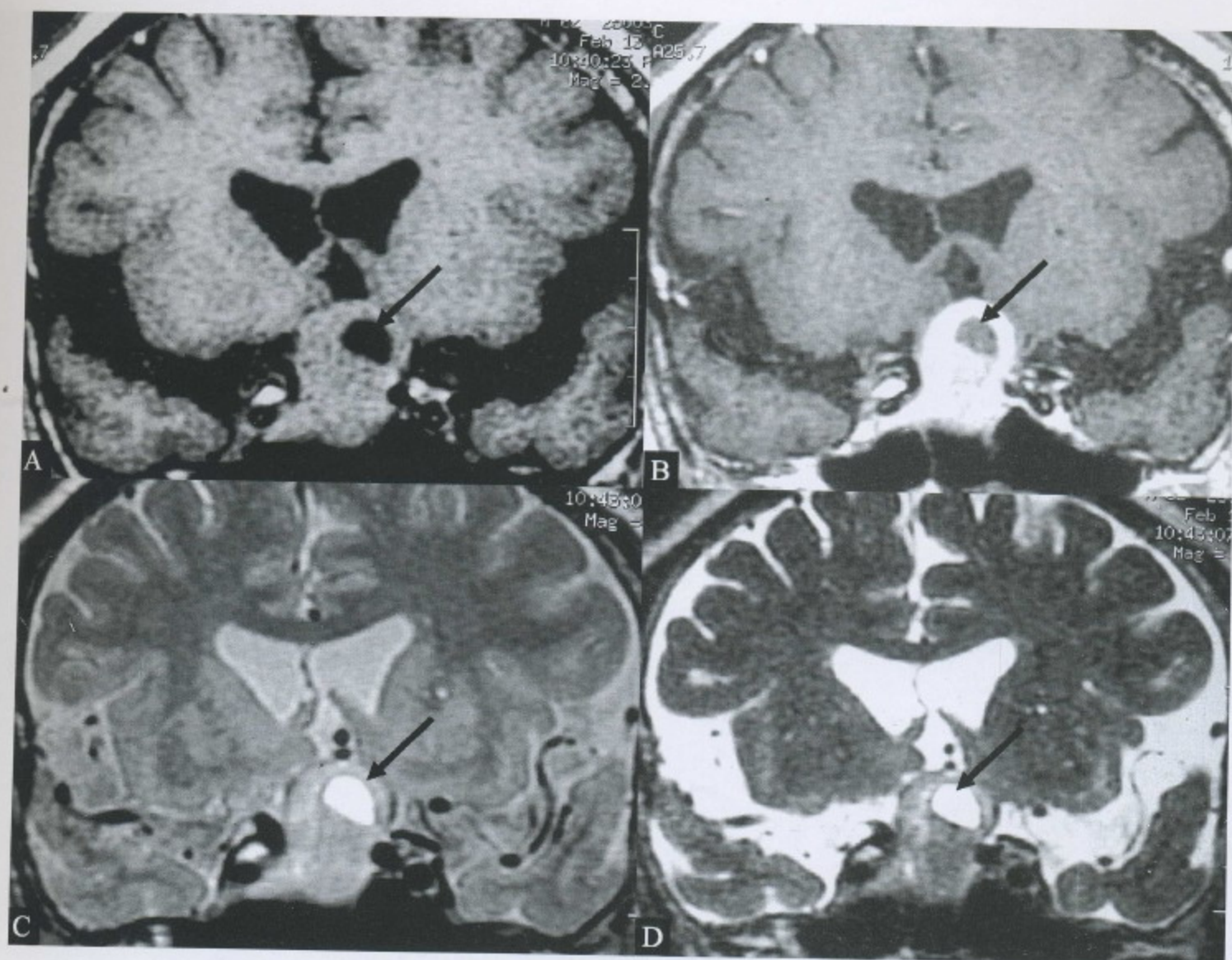


图 15-160 垂体大腺瘤

A. 冠状面 T₁WI 显示肿瘤实质部分信号强度与脑灰质者相仿,囊变区呈现为低信号(箭)。B. 增强后冠状面 T₁WI 见肿瘤实质部分呈略不均匀增强,囊变区(箭)不增强。C, D. 为冠状面 PDWI 和 T₂WI,肿瘤实质部分信号略不均匀,囊变区呈明显高信号(箭)。

增强后垂体腺瘤的实质部分几乎都呈中等程度增强,多数为不均匀增强,少数为均匀增强,更少为均匀明显增强(图 15-152,图 15-159,图 15-162)^[34, 37, 39, 45]。坏死、囊变和出血区都不增强(图 15-160,图 15-161)。动态增强扫描垂体大腺瘤大多数有早期增强,即在注射造影剂后 1.25~3.75 s 颅内动脉增强的同时肿瘤就开始增强,最早增强的部位常在肿瘤周边部分和下部^[64]。

(五) 侵袭性垂体腺瘤和垂体腺瘤海绵窦侵犯的影像学

1. 侵袭性垂体腺瘤的定义:细胞学发现的细胞多形性和细胞核的多形性与垂体腺瘤的侵袭性并无明显相关性,而大量的核分裂却与侵袭性有关^[5],但迄今仍缺乏侵袭性腺瘤的界定标准。曾有用 DNA 内容分析、流式细胞计数、细胞化学和免疫细胞化学的增生有关标记物等方法研究垂体腺瘤的侵袭性的报道^[69~78],但都没有为大家所公认的结果。垂体腺瘤镜下显示硬脑膜浸润者为数不少,垂体微腺瘤、垂

体大腺瘤和垂体大腺瘤伴鞍上生长的硬脑膜肿瘤浸润的发生率分别为 66%、87%和 94%^[75]。但是,镜下发现少许硬脑膜浸润,一般认为与预后关系不大,故不能认为有这种少量镜下浸润者就是侵袭性垂体腺瘤。手术时肉眼发现垂体腺瘤浸润硬脑膜时,才能确定是侵袭性垂体腺瘤^[5];按这个定义,侵袭性垂体腺瘤的发生率为 30%~35%^[2, 5]。侵袭性垂体腺瘤生长较快,常向周围组织浸润,破坏蝶鞍,侵入海绵窦、蝶窦和邻近组织,各种功能性腺瘤均可发展为侵袭性垂体腺瘤,但以无激素腺瘤占多数^[2]。

2. 侵袭性垂体腺瘤的临床症状:临床上侵袭性腺瘤的症状与肿瘤生长和浸润的方向和部位有关,例如侧向生长殃及海绵窦时可出现动眼神经、滑车神经和展神经障碍的症状,向上生长殃及视交叉时可出现视觉障碍等等。等到临床症状提示为侵袭性垂体腺瘤时,可能已经为时过晚,达到难以治愈的地步;为了尽早发现侵袭性垂体腺瘤,往往依靠影像学检查,主要是增强前后的 MRI 检查^[79~82]。

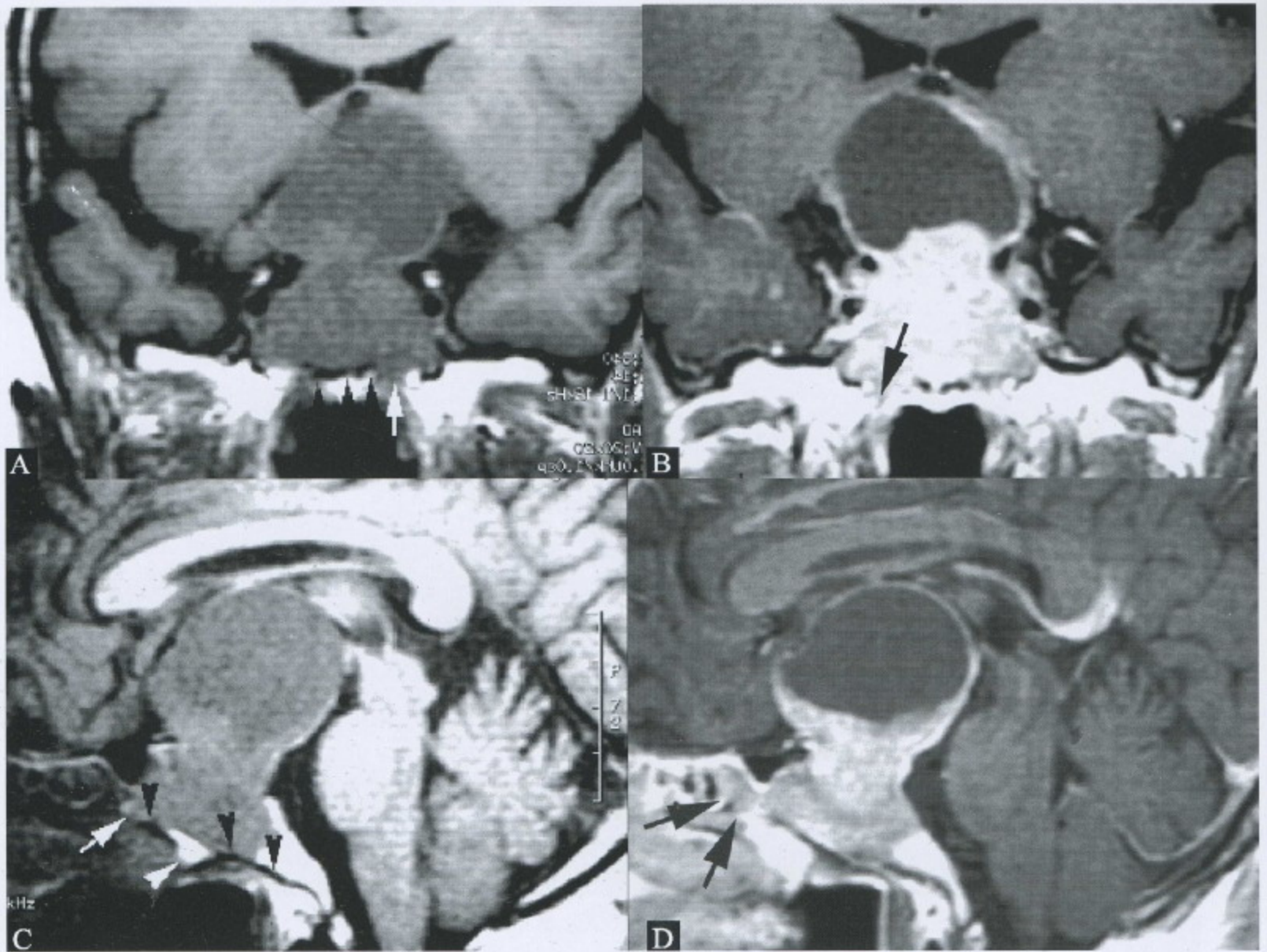


图 15-161 侵袭性垂体大腺瘤

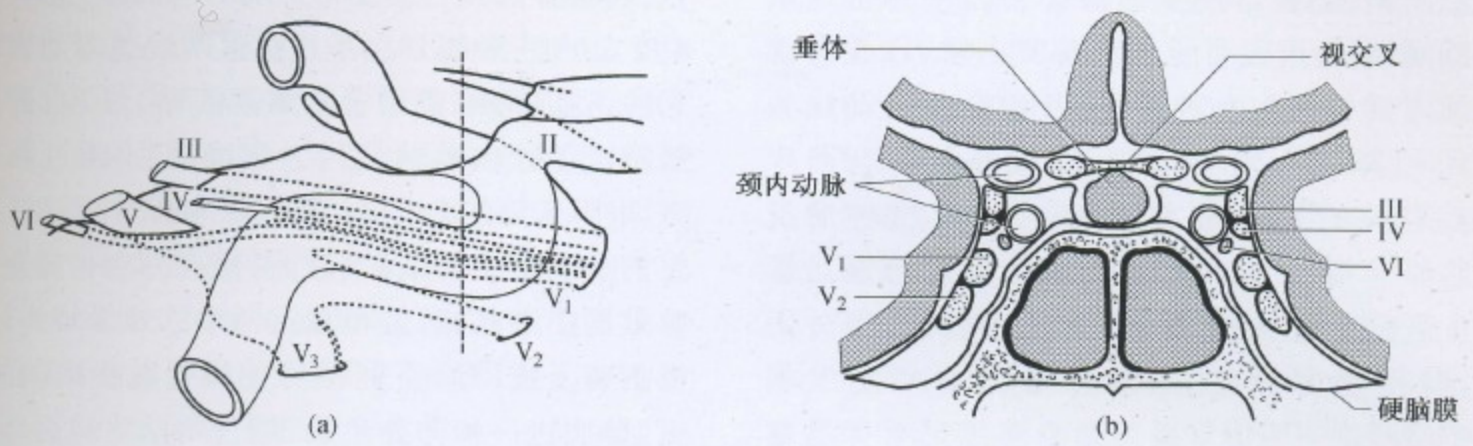
A, B, C, D. 为增强前、后冠状面和矢状面 T₁WI。肿瘤下半为实质性,上半为囊性,肿瘤实质部分平扫时信号强度与脑灰质者相仿,注射造影剂后增强,囊性部分不强化。肿瘤通过鞍隔裂孔向鞍上生长,鞍上和鞍上部分肿瘤较大,通过鞍隔处有“腰身”。以致肿瘤呈“8”字形。肿瘤通过鞍底长满蝶窦,部分蝶窦底部骨壁尚完整(箭头),部分骨壁破坏,肿瘤通过骨质破坏处长入鼻咽顶部软组织和筛窦(箭)。

3. 垂体腺瘤侵犯海绵窦:侵袭性垂体腺瘤中最重要者为垂体腺瘤侵犯海绵窦,这时肿瘤往往难于为手术切除^[83],而常需结合放射治疗,包括伽玛刀等放疗,才能取得较好疗效^[84~86]。垂体腺瘤浸润海绵窦的发生率为 6%~10%^[87, 88],其中大腺瘤浸润海绵窦更为多见(19%)^[79]。虽然 CT 对垂体腺瘤浸润海绵窦也甚可靠,但不及 MRI^[80, 81],故在有条件的单位应首选增强前、后冠状面薄层成像来了解海绵窦有否受犯。

在叙述垂体腺瘤浸润海绵窦之前,先复习一下海绵窦的解剖^[89~91]。海绵窦位于蝶骨体的两侧,前面为眶上裂,后面为岩突。垂体凹位于海绵窦的内上,而蝶窦则位于其内下。颞叶勾突位于海绵窦的外侧。海绵窦为硬膜包绕而成,其外壁较厚,而内壁较薄;后者为一较薄的膜状结构,覆盖在垂体外侧者即垂体之包膜,延向海绵窦内构成第Ⅲ、第Ⅳ、第 V₁、第 V₂ 和第

VI对脑神经的神经外衣。海绵窦内壁衬有内皮细胞,静脉血在其内流过。海绵窦内有少许纤维脂肪组织形成的小梁,故海绵窦可视作上述两层硬膜所包绕的“海绵窦间隙”内的静脉丛^[92~95]。海绵窦内最明显的结构就是颈内动脉虹吸部(线图 15-10)。CT 和 MRI 冠状面均可显示海绵窦及其与垂体的关系(图 15-152,图 15-155,图 15-159~图 15-162)。如前所述,构成海绵窦内壁的硬脑膜很薄,往往不能为 CT 和 MRI 所显示。偶尔显示,在冠状面 T₁WI 和 T₂WI 表现为细线状低信号影。一般而论,平扫往往不能区分垂体和海绵窦的边界,而增强成像,如成像时间和成像方法得当,往往能显示垂体和海绵窦的界面,其中以动态增强成像显示清楚的机会为多。

垂体腺瘤殃及或侵及海绵窦这一概念有时还存在一定的紊乱,以下三种情况均曾被认为属于垂体腺瘤殃及海绵窦:①垂体腺瘤长向鞍旁推移和压迫



线图 15-10 海绵窦解剖示意图

(a) 颈内动脉虹吸部, II, III, IV, V, VI对脑神经与海绵窦关系的示意图。注意: V₃ 在进入海绵窦前已下行经卵圆孔出颅。纵行线示 B图冠状断面之位置。(b) 海绵窦间隙为两层硬膜所包围, 内含海绵窦外, 还有颈内动脉和有关脑神经, 其间还含纤维脂肪组织结构之小梁(图中未标出)。

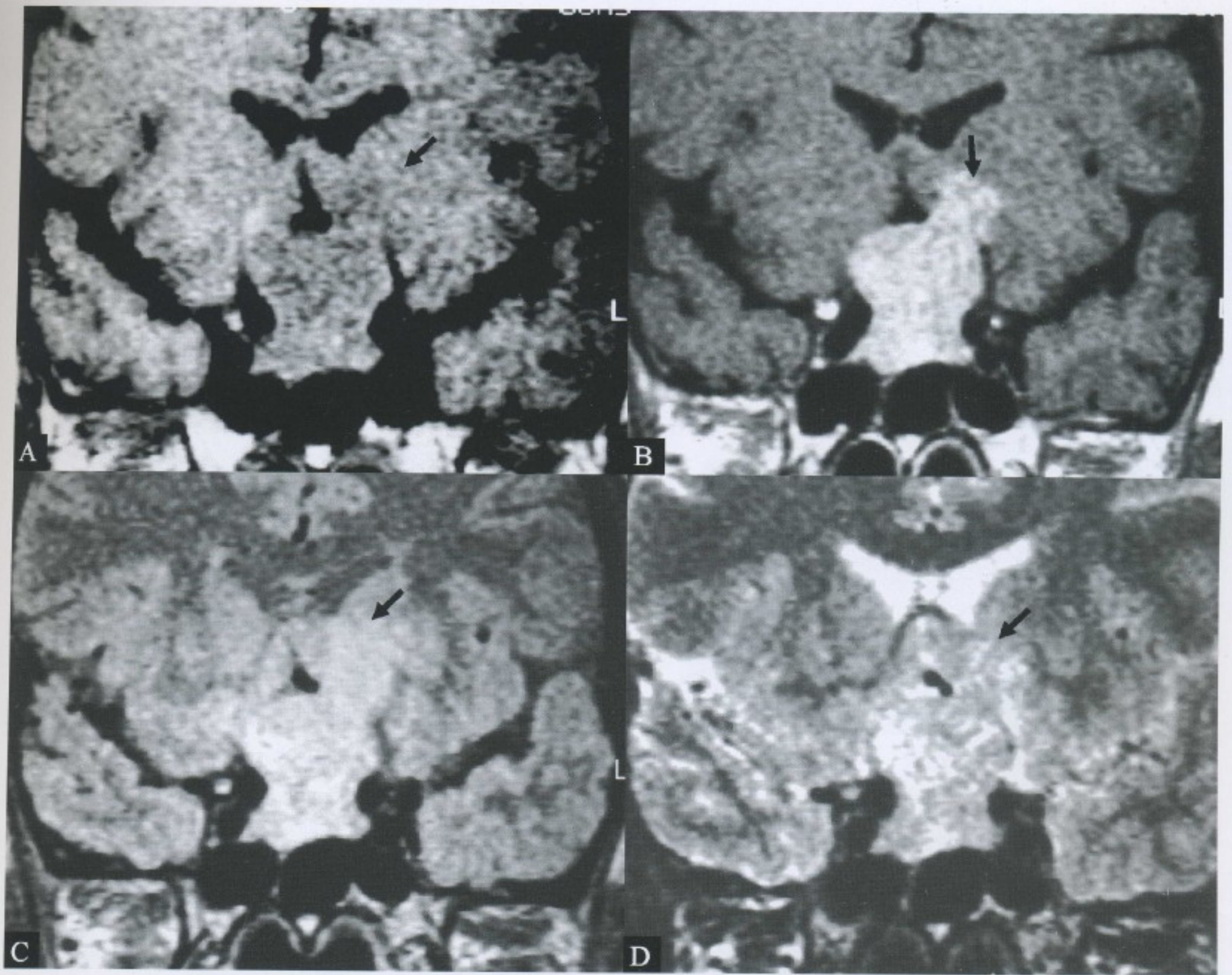
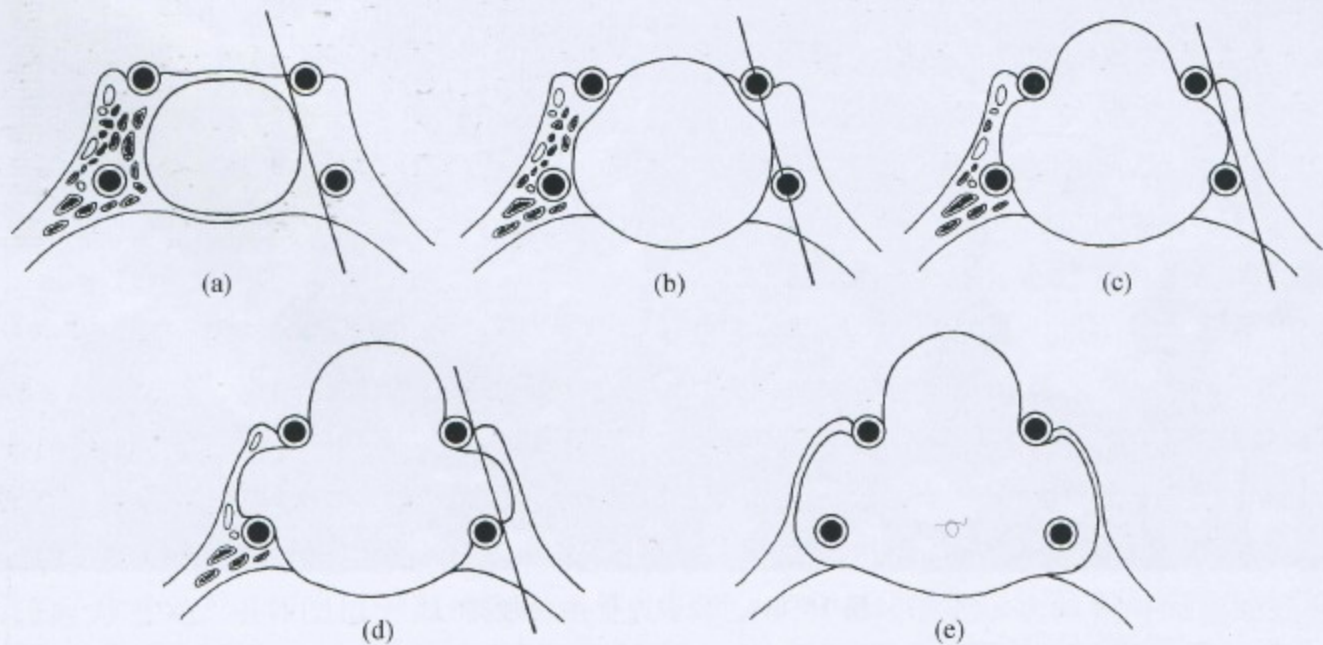


图 15-162 侵袭性垂体大腺瘤

A, B, C, D. 依序为增强前、后冠状面 T₁WI 以及冠状面 FLAIR 成像和冠状面 T₂WI。肿瘤向鞍上生长浸润左额叶底部脑组织(箭)。冠状面 T₁WI 平扫肿瘤信号强度与大脑灰质者相仿, 侵及左额之肿瘤与水肿区不易区别; 注射造影剂后肿瘤信号增强, 侵入额底部分显示清楚, 与脑组织之界面略毛糙和含糊, 低信号水肿区未增强。冠状面 FLAIR 和冠状面 T₂WI 显示肿瘤信号与灰质相仿或略高于灰质者, 侵入额底部分与水肿区分界不清。

海绵窦内壁;②镜下能见到海绵窦内壁有垂体腺瘤细胞浸润;③肉眼可见的海绵窦内壁,以致海绵窦间隙内其他结构有肿瘤浸润,包括颅内动脉为腺瘤所包裹^[80~82, 96~100]。但是,现在认为与治疗预后有关的只有第3种概念,出现这种情况时就将垂体腺瘤纳入侵袭性垂体腺瘤范畴。影像学上区分上述3个概念所包括情况是十分困难的,特别是区分1、3两种情况常易发生错误^[26, 27, 79, 80~82, 87, 101]。最可靠的海绵窦垂体腺瘤浸润的征象为颈内动脉全部或部分被肿瘤所包裹(图15-152)^[26, 27, 79, 80~82, 87, 101]。由于颈内动脉是MRI所显示的海绵窦内最突出的结构,所以一般都观察或测量垂体腺瘤与颈内动脉间关系和距离,来间接推测是否存在垂体腺瘤浸润海绵窦^[80~82]。冠状面上所见海绵窦内颈内动脉距海绵窦上、下、内、外常有一定距离,这些距离在两侧海绵窦大致相仿,也即两侧海绵窦形态大致对称。位于颈内动脉上、下、内、外之海绵窦分别称为海绵窦上、下、内、外间隙。Scotti等^[80]作前瞻性分析,发现除肿瘤包裹颈内动脉征外,还有两侧海绵窦大小和MR信号强度不对称也能提示垂体腺瘤浸润海绵窦。用这两种征象诊断垂体腺瘤浸润海绵窦的敏感性为55%,特异性为85.7%,阳性预测值和阴性预测值分别为62.5%和81.6%。Knosp等^[81]根据MRI冠状面所见垂体瘤向外生长程度与海绵窦段和海绵窦上段颈内动脉之间的关

系,将垂体瘤是否侵及海绵窦的情况分为以下0~4度。0度:肿瘤外缘不超过这两段颈内动脉内缘切线,这时海绵窦增强后表现正常。1度:肿瘤外缘超过了颈内动脉两段之切线,但不越过两动脉截面中心点的连线(即颈内动脉间线),这时海绵窦内间隙常见消失。2度:肿瘤向外生长超过两动脉截面中心连线,但不越过两动脉外缘切线,这时海绵窦上或(和)下间隙可能增强减少或消失。3度:肿瘤进一步向外生长,越过两动脉截面外缘切线,海绵窦内和上间隙常已消失,有时下和外间隙也消失,海绵窦外缘外凸,颈内动脉海绵窦段部分为肿瘤所包裹。4度:颈内动脉海绵窦段完全为肿瘤所包裹,海绵窦上、下、内、外间隙可能都消失,或余下下间隙的外侧部分(线图15-11)。0~1度提示无海绵窦浸润,2~4度提示有海绵窦浸润。此外,Knosp等^[81]还对手术标本用单克隆抗体——KI-67染色来测定肿瘤的生长速度^[102, 103],发现向鞍旁浸润的增生速率明显高于非侵袭性垂体腺瘤者。Moreau等^[82]用类似方法观察51例手术治疗的垂体腺瘤,其中13例有海绵窦浸润,发现颈内动脉海绵窦段受肿瘤包裹部分超过25%时提示存在海绵窦浸润,敏感性为92.3%,特异性为85%。此外,他们还发现一些提示不存在海绵窦浸润的征象,其中有价值者为肿瘤向外生长不超过颈动脉间线(相当Knops等^[81]的1度),其敏感性、特异性和阴性预测分别为100%、85%和100%。



线图15-11 利用垂体腺瘤与颈内动脉间的关系推测垂体腺瘤浸润海绵窦

(a) 0度;(b) 1度;(c) 2度;(d) 3度;(e) 4度(详见正文)。

0~1度提示无海绵窦浸润,2~4度提示有海绵窦浸润。

(仿Knosp等^[81])

4. 垂体腺瘤向鞍上、蝶窦、脑组织和垂体后叶浸润的影像学:除向海绵窦浸润外,向其他部位和组织浸润的侵袭性垂体腺瘤的影像学诊断还研究得不甚深入。垂体腺瘤向鞍上生长发生鞍隔浸润时可能还不一定是侵袭性的表现,再向上生长延及视束、视交叉或视神经时应属侵袭性范畴。从影像学角度出发,冠状面成像或矢状面成像时,视束、视交叉或视神经受垂体瘤推移和压迫,以及脑组织浸润等是容易显示的。肿瘤向鞍上和鞍旁生长时,可分别浸润额叶和颞叶脑组织,表现为平扫时肿瘤与脑组织之间分界不清,并引起邻近脑组织水肿, T_1 WI 增强成像可见肿瘤与脑组织界面模糊和不甚光整(图 15-162)。视交叉等是否有粘连则往往难于确定,如果显示视束、视交叉或视神经部分或全部为肿瘤所包裹,则肯定属侵袭性,手术切除后复发的机会较多和复发的间隔时间也较短。当肿瘤涉及视交叉时,增强前、后的 T_1 WI 成像显示肿瘤与神经的关系常不及快速 T_2 WI 成像清楚,FSE T_2 WI 成像时视交叉为低信号,易与肿瘤和脑脊液等信号较高者相区别(图 15-159)^[104]。当视神经包裹征出现时,常常伴有海绵窦浸润的表现。垂体腺瘤浸润鞍底硬脑膜者并不少见,但一般情况下影像学不易显示,只有垂体腺瘤长入蝶窦才能肯定它属侵袭性范畴(图 15-153,图 15-156)。垂体腺瘤长入垂体后叶,手术后复发的机会较多^[105],应属侵袭性垂体腺瘤。

(六) 垂体卒中和垂体腺瘤出血 垂体卒中和垂体腺瘤出血是两个不同但有关联的概念。垂体卒中为垂体出血或梗死所致的垂体突然增大而压迫邻近结构引起的一种急性或突发性临床征候群,此征候群主要表现为剧烈头痛、眼麻痹(主要为动眼神经麻痹)、视力下降、恶心、呕吐和视野缩小等等,严重者可出现意识障碍,绝大多数发生于垂体腺瘤病人^[106~110]。垂体卒中的发生率为 0.6%~10%^[106, 110~120]。Bill 等^[110]所分析的 2 034 例手术治疗垂体腺瘤中垂体卒中为 38 例,发生率只有 1.9%。发病时的平均年龄为 46.7 岁(6~88 岁)^[121]。男性较女性多见,男:女为 42:20^[122]。垂体卒中的症状源于出血所致之垂体腺瘤体积急性增大、压迫视交叉和邻近结构所致,虽然保守疗法也有疗效,但一般多主张急症手术治疗。CT 和 MRI 问世前,术前诊断除根据临床表现外,往往进一步行脑脊液化验,了解有否出血证据,而现在多行 CT 和 MRI 检查。垂体卒中绝

大多数见于垂体腺瘤出血或梗死(包括出血性和非出血性梗死),也偶可见于其他原因所致之垂体出血。非出血性梗死的梗死区显示为 CT 低密度区,MRI T_1 WI 显示为低信号区, T_2 WI 显示为高信号区^[118]。这种情况如不结合临床垂体卒中表现,常不易与垂体腺瘤囊变区别^[123]。

垂体腺瘤出血或出血性梗死并不都发生垂体卒中^[122],即垂体腺瘤出血或出血性梗死不一定出现垂体卒中表现,这种情况称亚临床性垂体卒中。亚临床性垂体卒中在体力或精神负荷轻微增加的情况下就可能引起症状明显的垂体卒中,故也应予以重视。垂体腺瘤出血与出血性梗死往往不易区分,影像学表现也常相仿,一并叙述如下。

肿瘤出血或出血性梗死的早期,CT 显示为肿瘤内高密度区(图 15-163),注射造影剂后出血区不增强。随着时间推移,出血区密度逐渐减低,先为等密度,进而转变为低密度区。CT 检测垂体腺瘤出血或出血性梗死不及 MRI 敏感,往往难于区分低密度区为出血所致还是单纯梗死所致^[123],有条件时最好行 MRI 检查。

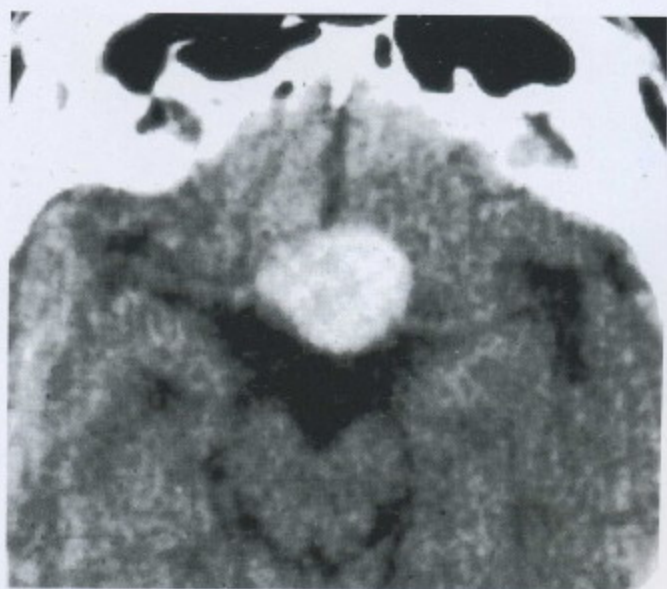


图 15-163 垂体腺瘤继发出血

CT 平扫显示鞍上病灶呈高密度,边缘清楚。

垂体腺瘤出血或出血性脑梗死的 MRI 表现往往与其期龄有关^[109, 122~128]。出血或出血性梗死常表现为垂体腺瘤内边界清楚或不甚清楚的 T_1 WI 和 T_2 WI 高信号区^[109, 122~124](图 15-164)。这种信号形态所反映者为出血区主要含细胞外游离的高铁血红蛋白,属出血的亚急性或慢性期表现。但也有将 T_2 WI 高信号的原因归咎于稀释游离高铁血红蛋白溶液中质子密度增加^[129]。垂体腺瘤出血和出血性梗死,其出血区在 MRI T_1 WI 上可呈现为低或等信

号, T_2 WI 上呈现为高信号, 即类似于非出血性囊变表现, 这是因为达慢性期后高铁血红蛋白进一步分解而被吸收之故^[124]。出血也可呈现为 T_1 WI 高信号区和 T_2 WI 低信号区, 乃亚急性出血表现^[124]。垂体腺瘤出血或出血性梗死中, 有时可显示为有液-液平面分开为上、下两层不同信号强度的表现, 其原因可能为再次出血造成上、下层所含成分不同, 或同一次出血上、下层所含成分比重不同所致。液平上、下血液的信号强度取决于上、下层所含成分为何。如果上层含较轻的细胞外高铁血红蛋白溶液, 下层含下沉之红细胞(内含红细胞内去氧血红蛋白或红细胞内高铁血红蛋白), 则 T_1 WI 上层为高信号, 下层为次高信号(含细

胞内高铁血红蛋白所致)或低信号(含细胞内去氧血红蛋白所致), T_2 WI 上层为高信号, 下层为低信号^[114, 117, 124](图 15-165)。随体位移动液-液平面也会改变, 但始终保持与地平面平行^[124]。Mohr 等^[114]认为在原有非出血性囊肿中发生出血可能有助于形成液-液平面。Onesti 等^[117]认为肿瘤发生出血性梗死易形成液-液平面。Kurihara 等^[124]在发生垂体卒中后不同时间作 MRI, 发现后一次 MRI 所显示液-液平面下层体积增加, 或原无液-液平面者在后一次 MRI 显示液-液平面, 从而认为液-液平面为再次出血所造成。 T_1 WI 出血区显示为单一信号时, T_2 WI 可显示为有液-液平面的两层不同信号区。

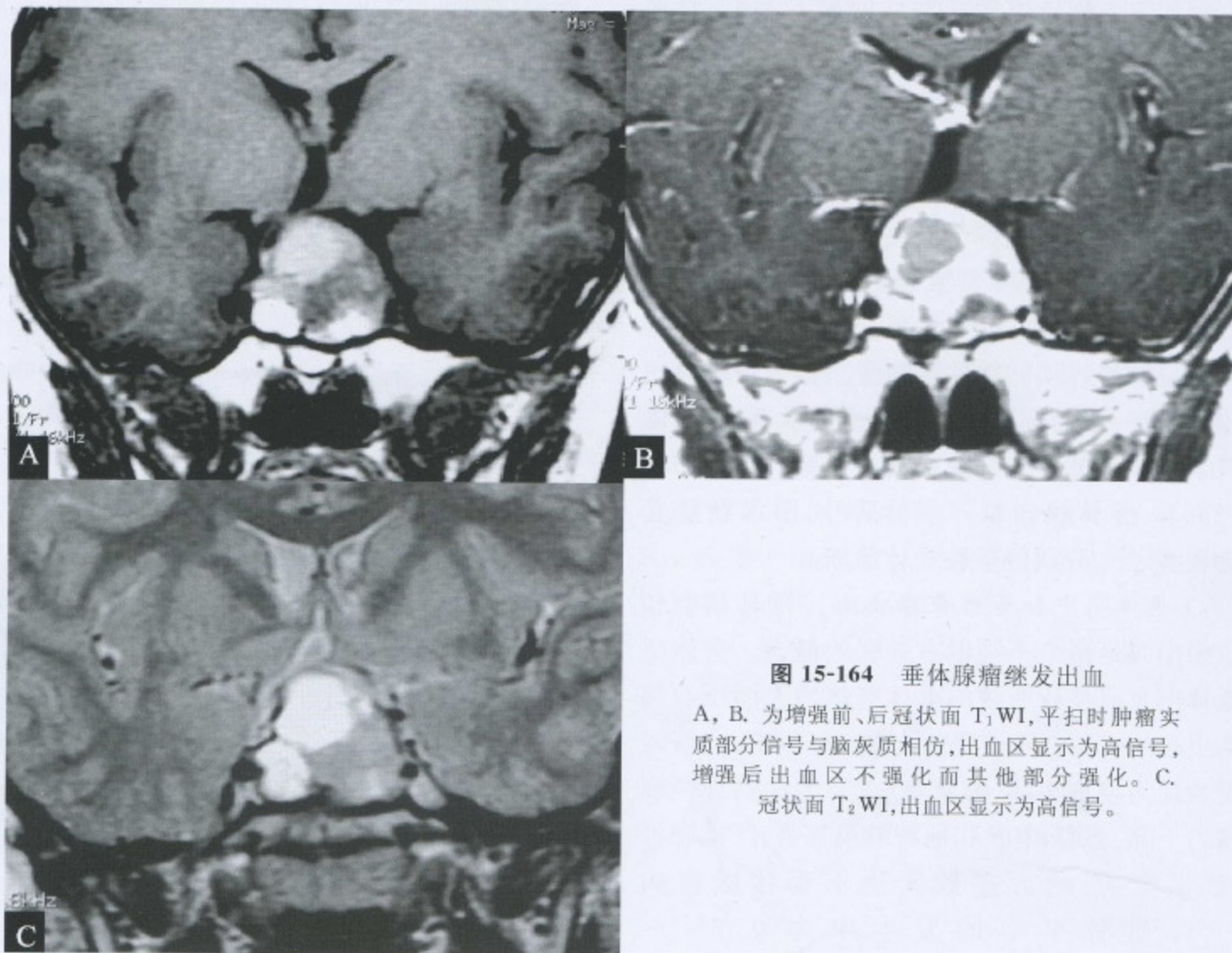


图 15-164 垂体腺瘤继发出血

A, B. 为增强前、后冠状面 T_1 WI, 平扫时肿瘤实质部分信号与脑灰质相仿, 出血区显示为高信号, 增强后出血区不强化而其他部分强化。C. 冠状面 T_2 WI, 出血区显示为高信号。

【诊断和鉴别诊断】

鞍区占位病变中可以类似垂体腺瘤者达 30 种以上^[79, 130, 131], 其中大多为肿瘤或囊肿。这些肿瘤或囊肿大多数已在其他章节中叙及, 在本段中将只叙述它们与垂体腺瘤鉴别诊断有关问题。一些其他章节未叙述过者, 大多属少见病, 本段也将作简要描述。垂体微腺瘤的诊断和鉴别诊断与垂体大腺瘤者不同, 前者问题较少而后者较多, 现分别

叙述如下。

垂体微腺瘤增强后 CT 和 MRI 往往显示为局限性低密度或低信号区, 结合临床和实验室表现一般不难确诊。偶发性垂体小病灶中, 除垂体腺瘤外, 还有颅裂裂囊肿、小梗死或出血灶^[132~135]。在垂体微腺瘤的影像学诊断中, 如遇到这些少见的情况, 就可能将它们误为垂体微腺瘤, 应结合临床和实验室化验所见加以鉴别。

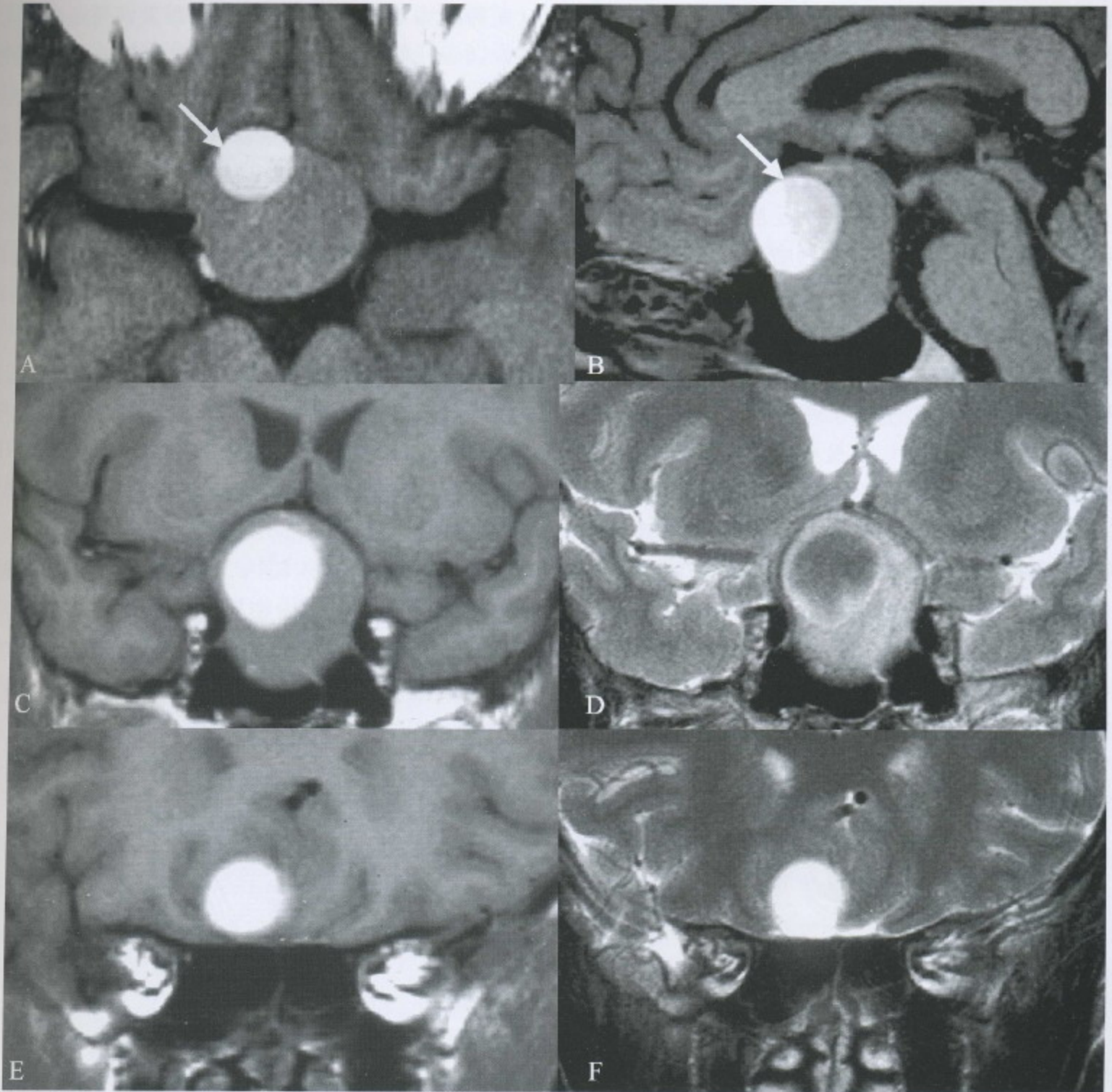


图 15-165 垂体腺瘤继发出血

A, B. 为横断面和矢状面 T_1 WI(病人仰卧), 肿瘤实质部分的信号强度与脑灰质者相仿, 肿瘤右前部卵圆形出血区为高信号, 显示一液-液平面(箭), 液-液平面的前部信号强度更高。C, D 和 E, F. 为较后层面和较前层面的冠状面 T_1 WI 和 T_2 WI, 肿瘤实质部分在 T_1 WI 时信号强度与脑灰质者相仿, 在 T_2 WI 时信号强度略高于脑灰质者。C, D. 显示血肿下沉部分, 在 T_1 WI 时为高信号, 在 T_2 WI 时为低信号(为内含细胞内高铁血红蛋白所致)。E, F. 显示血肿的上浮部分, 在 T_1 WI 和 T_2 WI 上均为高信号(为内含细胞外高铁血红蛋白所致)。

垂体大腺瘤, 特别是长向鞍上或鞍旁时, 主要应与常见的鞍区肿瘤, 如脑膜瘤、颅咽管瘤、生殖细胞瘤和胶质瘤鉴别, 但也不可忽略一些以下将述及的少见病的鉴别。

(一) 脑膜瘤 起源于鞍隔、鞍结节或鞍背的脑膜瘤一般都涉及鞍上而较少涉及鞍内, 病灶的中心常常不是蝶鞍, 常以钝角与硬脑膜面相交, 平扫常呈均匀的略高密度, 出现钙化的机会较多, 绝大多数为均匀明显增强, 显示脑膜尾征的机会较多(垂体瘤也

偶可见脑膜尾征), 一般不致与垂体腺瘤混淆。

(二) 颅咽管瘤 常发生于鞍上, 但也可发生于鞍内。颅咽管瘤大多有明显囊变和钙化, 加以多数发生于年纪较小者, 故不难与垂体腺瘤鉴别。偶尔其 CT 和 MRI 表现与垂体腺瘤颇为相似, 这时只有参考临床表现加以鉴别。

(三) 生殖细胞瘤 约 20% 的生殖细胞瘤发生于鞍上, 一般为实质性, CT 和 MRI 平扫可与垂体腺瘤的密度或信号强度相似, 但病灶以鞍上为中心,

注射造影剂后增强常十分明显,且多为均匀增强,加以它有沿脑脊液转移的倾向,并且可同时有松果体区病灶存在,发现这些特点时不难与垂体腺瘤鉴别。偶然生殖细胞瘤发生于鞍内,则不易与垂体腺瘤区别。

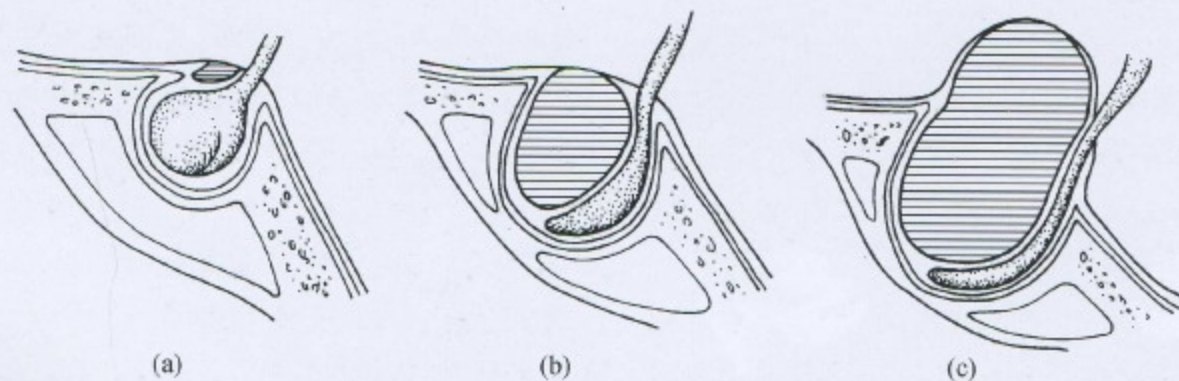
(四) 胶质瘤 视交叉或下丘脑的胶质瘤常常是毛细胞型星形细胞瘤,如能判断它起源于鞍上的视交叉或下丘脑,再结合病人发病年龄较小,钙化和出血的机会较多,注射造影剂后增强的机会较少,可沿脑脊液通路转移,以及可与 I 型神经纤维瘤病共存等特点,一般不难鉴别。

(五) 神经鞘膜瘤 三叉神经等颅神经穿过海绵窦部分发生神经鞘膜瘤时,可能引起与垂体腺瘤长向鞍旁发生的鉴别诊断问题。CT 平扫为等或略低密度, MRI 平扫 T_1WI 和 T_2WI 分别为等或高信号,注射造影剂后常明显增强,仅见单侧海绵窦明显向外膨出,横断面成像可见肿瘤呈纵向沿神经走行生长,结合临床上主要表现为咀嚼失常和有关脑神经受障的症状,往往可与垂体腺瘤向鞍旁生长区别

(垂体腺瘤如长向海绵窦一般都涉及两侧海绵窦)。

(六) 脊索瘤 为发生于斜坡的肿瘤,属骨源性肿瘤。影像学显示为蝶鞍后上肿块。CT 平扫可见鞍背和斜坡破坏,病灶常含钙化和破坏所余之骨质碎片。MRI 平扫, T_1WI 一般为低、等混合信号, T_2WI 为不均匀高信号。注射造影剂后常见不均匀增强,块影常显示为分叶状。与侵袭性垂体腺瘤的鉴别要点为:病灶的中心位于斜坡,以及认出受脊索瘤压迫和推移的正常垂体。

(七) 蛛网膜囊肿 可位于鞍旁或鞍上,有时也可长入鞍内,造成与囊变明显的、长向鞍上或鞍旁的垂体腺瘤的鉴别诊断问题。病灶的 CT 密度和 MRI 信号强度与脑脊液相仿,局限性生长,注射造影剂后不强化,病灶无实质部分。蛛网膜囊肿较小时就可以通过鞍隔裂口长入鞍内,先将垂体推移和压迫向下方,继而还可向鞍内膨胀(线图 15-12)。这种表现提示鞍内占位源于鞍上。注射造影剂后矢状面 T_1WI 可显示垂体增强,而蛛网膜囊肿不增强,垂体受推移和压迫的情况常能明确,一般不致误诊。



线图 15-12 鞍内蛛网膜囊肿与脑垂体关系的示意图

鞍上蛛网膜囊肿体积不大时就可通过鞍隔裂口长入鞍内,一般从垂体柄的前方向下突入鞍内(a);囊肿在鞍内膨胀性长大,将脑垂体推向后下(b);继而还可向鞍上生长,将垂体柄推向后方(c)。

(八) 颅颊裂囊肿(Rathke 囊肿) 一般都较小,位于垂体的中央,但可较大并长向鞍上。CT 平扫为局限性低密度病灶。MRI 平扫, T_1WI 多为低信号,但也可为等或高信号; T_2WI 多为高信号,但也可为低信号(取决于含黏液样物质的多少)。注射造影剂后一般不增强,也可见边缘轻度增强。与垂体腺瘤伴巨大囊变区的鉴别要点为:颅颊裂囊肿为一不含实质部分的薄壁囊肿。

(九) 表皮样囊肿 多见于小脑脑桥角池,但也可位于鞍旁。一般为囊性病变,但也可含少量实质性部分,CT 平扫密度可略高于脑脊液, MRI(包括 T_1WI 和 T_2WI)信号略高于脑脊液,弥散加权成像

为高信号(弥散受限),注射造影剂后常无增强或只有边缘轻度增强,常沿脑沟和脑池呈迂曲蔓延,颇具特征,一般不致误诊。

(十) 垂体和下视丘转移瘤 转移性肿瘤常同时侵及鞍上和鞍内,或只侵及鞍上,罕见仅侵及鞍内者。仅侵及鞍上,即仅侵及下视丘者,CT 和 MRI 与下视丘胶质瘤相仿,唯转移瘤常以三脑室视隐窝为中心和明显增强机会更多。转移瘤同时侵及鞍内和鞍上时,即使在鞍上部分还较小时,冠状面或矢状面上肿瘤常显示为哑铃状,鞍隔对肿瘤形成明显切迹,即肿瘤的鞍上和鞍内肿瘤的相连部分常甚小。向鞍上生长的垂体腺瘤常常不显示为哑铃状,即使

腺瘤甚大表现为哑铃状时,切迹也常甚浅。同样大小的转移性肿瘤和垂体腺瘤相比,前者所引起的骨质改变,如蝶鞍扩大等,常常不及后者明显,以致MRI常不能发现转移瘤所致之骨质改变(CT可能显示)。转移瘤常增强,并可见位于肿瘤后方的垂体柄也增强,同时还可显示脑部其他部位也有转移灶。结合临床上常有原发恶性肿瘤(多为肺或乳癌)的病史,有关垂体的症状常为尿崩和垂体前叶功能受障,往往能确定转移瘤的诊断。

(十一) 灰结节错构瘤 十分少见。垂体瘤向鞍上生长时,偶尔与之发生鉴别诊断问题。它生长于下丘脑下方,位于垂体漏斗和乳头之间,广基或以幕与灰结节相连。虽不是真性肿瘤,但也能缓慢生长而呈现轻度占位效应。它为结构异常的正常组织所造成。临床上可出现性早熟和痴笑性癫痫。影像学上,CT和MRI的平扫和增强显示密度和信号强度与正常脑灰质相仿。冠状面或矢状面增强成像往往能显示正常垂体,故一般不致误为垂体腺瘤向鞍上生长。

(十二) 颗粒细胞瘤 十分少见,源于神经垂体,可发生于垂体柄,在鞍上生长,也可发生于垂体后叶而涉及鞍内和鞍上。CT和MRI表现为鞍上或鞍内有块影,注射造影剂后常明显增强。临床上多见于老年人,症状常不甚典型。手术前误诊为鞍区其他肿瘤的机会较多。

(十三) 垂体脓肿 甚为少见,其感染可为血源性,也可邻近结构(如鼻窦、海绵窦或骨)感染蔓延而来。CT平扫为低密度,注射造影剂后可显示为环状增强。 T_1WI 平扫常显示为低信号区,注射钆剂后也可见环状增强。 T_2WI 显示为高信号区。部分垂体脓肿发生于原来的鞍内病变,如垂体腺瘤、颅颈裂囊肿或颅咽管瘤等。如临床上不出现典型的感染表现,常易误为其他鞍区病变。

(十四) 其他鞍区病变 CT和MRI问世前,鞍旁或鞍上的动脉瘤曾有误为垂体腺瘤向鞍上或鞍旁生长者。但是,如行增强CT扫描,或行MRI成像,动脉瘤呈现典型的表现,一般不致误诊。鞍旁颅外海绵状血管瘤十分少见,CT平扫显示为鞍旁低密度块影,注射造影剂后常明显增强。 T_1WI 常呈均匀的信号区,注射钆剂后能增强; T_2WI 块影为高信号区,横断面上内缘与垂体相连,外缘光滑或分叶状突向颅中窝。肉芽肿性垂体炎,为一种罕见的殃及

垂体和漏斗的慢性炎症,可以为感染性(如结核、囊虫病和梅毒等),也可以为非感染性(如结节病、淋巴细胞性垂体炎和组织细胞增生症等),影像学上可显示为能增强的鞍内块影,可伴有坏死或囊变区和脑膜尾征,诊断甚难。

颅咽管瘤

【病理】

颅咽管瘤为一种上皮源性肿瘤,2000年颁布的世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类中,将它定为9350/1或I级^[136]。它的组织发生尚不甚清楚,且看法尚不甚一致,其中以下列两学说较为可取。

(一) 源于颅咽管残留细胞^[137~142] 在胚胎早期外胚层牙板邻近处的口凹向内凹陷形成一囊袋状物,即颅颈囊(Rathke's pouch),它将形成以后的垂体前叶。以后颅颈囊形成一囊泡,囊泡与口凹上皮之间有已闭塞的颅咽管相连。颅颈囊细胞发生速度不同,其中以前壁的细胞增长最快,形成一块状物,它将构成垂体前叶的主要部分。由于颅颈囊细胞生长速度不同,前壁细胞生长迅速,压向颅底(以后的蝶鞍)后,即向前上旋转,将已闭颅咽管残留细胞带至新的部位,即垂体的上方,甚至第三脑室前部(线图15-13)。根据这个学说,可以解释:①颅咽管瘤可位于从口咽至第三脑室之间的任何部位^[143~150],即可完全位于鼻咽部、鞍下、鞍内或第三脑室^[135, 151, 152]。但以鞍上或鞍上和鞍内最为多见。②胚胎期口凹与牙板所在部位十分密切,而牙板将形成牙齿的釉质器,故可以解释颌部牙釉质细胞癌、角化和钙化性齿源囊肿与牙釉质型颅咽管瘤在组织学上甚为相似^[153]。③偶尔颅咽管瘤内含牙齿^[154~156]。

(二) 源于颅颈囊的残余细胞 垂体前叶的结节部包绕于垂体柄的周围,结节部有时存在鳞状上皮,特别是成人更常发现鳞状上皮巢。推测这种鳞状上皮可能由垂体前叶结节部的垂体细胞化生而来。颅咽管瘤,特别是乳头型颅咽管瘤,可能就是源于这种化生的鳞状上皮^[157~159]。根据这个学说可以解释:①垂体前叶结节部的鳞状细胞巢内和其周围含有促性腺激素和促皮质激素颗粒,提示鳞状上皮为垂体前叶结节部垂体细胞化生而来^[160]。②颅咽管瘤的免疫组化和电镜检查可显示各种垂体前叶的激素^[160]。③鳞状细胞巢罕见于20岁以下者,随年

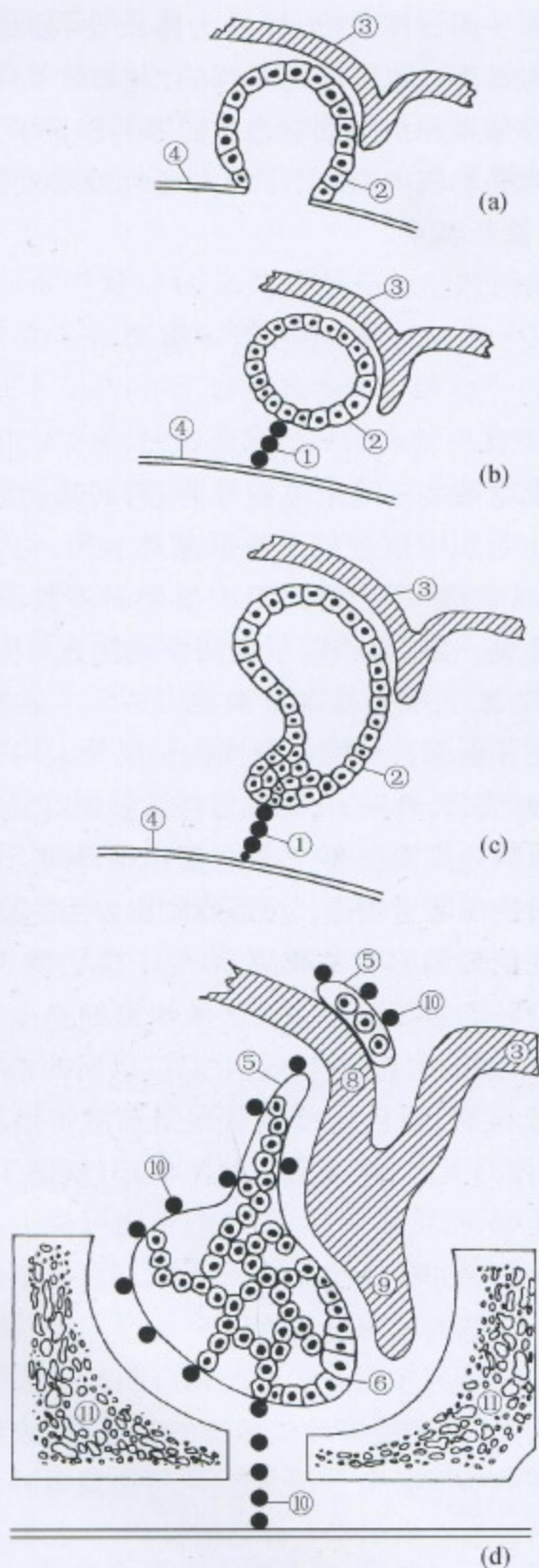


图 15-13 颅咽管瘤病原发生机制示意图

(a) 胚胎发生早期,口凹内陷形成颅咽囊。(b) 颅咽囊进一步内陷和封闭,形成一囊泡,以闭塞的颅咽管与口凹外胚层相连。(c) 颅咽囊在发育为垂体前叶过程中,前部细胞增生较快。(d) 因前部细胞大量增生,达鞍底后继而向前上旋转,从而将闭塞颅咽管的残余细胞带向鞍上。颅咽管瘤可能源于这种颅咽管残余细胞。间脑向尾侧凹陷,形成以后的垂体后叶。

①颅咽管细胞;②颅咽囊;③间脑;④牙板;⑤垂体前叶结节部;⑥垂体前叶中间部;⑦垂体前叶前部;⑧垂体柄;⑨垂体后叶;⑩残余的颅咽管细胞;⑪蝶鞍。

(仿 Sartoretti-Schefer 等^[142])

龄增大这种化生渐渐增多^[158]。④鳞状细胞巢从不见于咽部闭塞颅咽管的部位^[159]。⑤颅咽管瘤囊腔内衬上皮分泌的黏液类似口咽黏膜所分泌者,提示颅咽管瘤与颅咽囊有关^[139]。⑥垂体前叶、垂体腺瘤

和颅咽管瘤均能产生人类绒毛膜促性腺激素,以及垂体前叶结节部、颅咽囊和颅咽管瘤均能产生 P-糖蛋白,提示它们有一个共同的胚胎外胚层起源^[140]。

肿瘤大多数位于鞍上, Petito 等^[138]的 241 例中,诊断时 94% 位于鞍上,手术时肿瘤平均大小估计为 3.5 cm,延及颅前窝、颅中窝和颅后窝者,分别占 5%, 2% 和 4%;肿瘤最终(主要为尸体解剖所见)更为长大,这时延及颅前、中和后窝者增多,分别达 9%, 8% 和 12%,延及鞍内者为 31%,压迫视交叉者为 47%。肿瘤巨大时,除延及三个颅窝外,还可延及鞍下,以至达鼻咽部^[139~145]。颅咽管瘤虽属良性,长大到一定程度,可浸润邻近组织而为侵袭性,术后复发的机会较多^[144~148, 150, 161, 162]。

肿瘤巨检,大多为有囊性部分的实质性肿瘤,以囊为主者较以实质为主者为多见,约 60% 的肿瘤囊性部分较大,几乎全为囊性者只占 9%,全为实质性者少见^[163]。囊液多为机油状或褐黄色,少数为淡黄色。肿瘤镜检,可分为以下几型:牙釉质型(多见于儿童)和乳头型(或称乳头鳞状上皮型,多见于成人),以及介于这两型之间的过渡型和兼有两者特性的混合型。牙釉质型发生钙化、坏死、囊变和胆固醇结晶的机会较多,所见角质多为所谓“湿性角质”所形成的散在结节;乳头型发生钙化、囊变和胆固醇结晶的机会较少,较少坏死,常见黏液细胞和玻璃样基质,可见个别细胞角化和角化细胞结节^[163]。75% 的颅咽管瘤镜下均可见或多或少的钙化,钙化在牙釉质细胞区较多见(35%),在鳞状上皮区较少一些(15%),有时在基质(13%)和邻近脑实质(11%)也可见钙化^[138]。

【临床】

颅咽管瘤约占整个颅内肿瘤的 3%,占小儿颅内肿瘤的 6%~9%^[164]。它可见于任何年龄(1~81 岁),但约一半见于 5~10 岁小儿,发病还有一个较小的第二高峰(40~60 岁)^[138]。临床上常见的症状为视力受障,包括复视和视野缺损,其次为内分泌症状,主要为激素不足的症状,其中多数为生长激素缺乏的症状,以后依序为促黄体-卵泡激素、促皮质激素和促甲状腺激素不足的症状,发生尿崩症者也不少。

【影像学】

(一) CT 常见的发病部位(鞍上或鞍上和鞍内),已如上述。肿瘤在发现时常已较大,并多数已

有视交叉等结构受推移或压迫的表现。Eldevik等^[162]测量肿瘤实质性部分和囊性部分的容积(前后径×上下径×左右径×0.5),最小者实质性部分和囊性部分分别为 1.7 cm^3 和 2.7 cm^3 ,最大者实质性部分和囊性部分分别为 99.0 cm^3 和 64.4 cm^3 ;一般而言,实质性部分都在 10 cm^3 左右,囊性部分则变异较大。肿瘤形态多为类圆形,但也可呈圆形或略不规则形。肿瘤轮廓光整或呈分叶状,大的肿瘤呈分叶状者为多。典型的CT表现为鞍上肿瘤,含钙化和囊变区,注射造影剂后肿瘤的实质部分常增强,见到这种表现可提示为颅咽管瘤^[165]。钙化是颅咽管瘤的特征之一,其发生率各家报道不一,X线平片所显示的钙化发生率为 $47\%\sim 71\%$ ^[138, 166\sim 172],小儿发生率较高($71.5\%\sim 100\%$)^[173, 174]。CT所显

示的钙化发生率为 $66.7\%\sim 77.8\%$ ^[44, 162, 175]。钙化的形状可以为囊壁钙化所形成的弧线状或斑点状高密度影(图15-166,图15-167),偶尔也可为块状高密度影(图15-168)^[44, 62]。钙化区的密度也常不均匀,有的部位密度可以很高(图15-170)。颅咽管瘤的囊性部分大多显示为低密度,其内容可能为含蛋白质量较少或含胆固醇的液体;但有时也可呈现为高密度(图15-168),其内容可能为含蛋白质量较多的液体,也可能为出血或含角质、钙化物所致。注射造影剂后,肿瘤的实质部分往往都增强(图15-169~图15-171),只有少数不增强(图15-168)。即使为实质性肿瘤,增强后密度也可不均匀,可能为平扫时未显示的小坏死、囊变区不增强之故。



图15-166 颅咽管瘤

CT平扫显示鞍上病灶呈低密度(囊性区),周围绕以弧线状钙化。

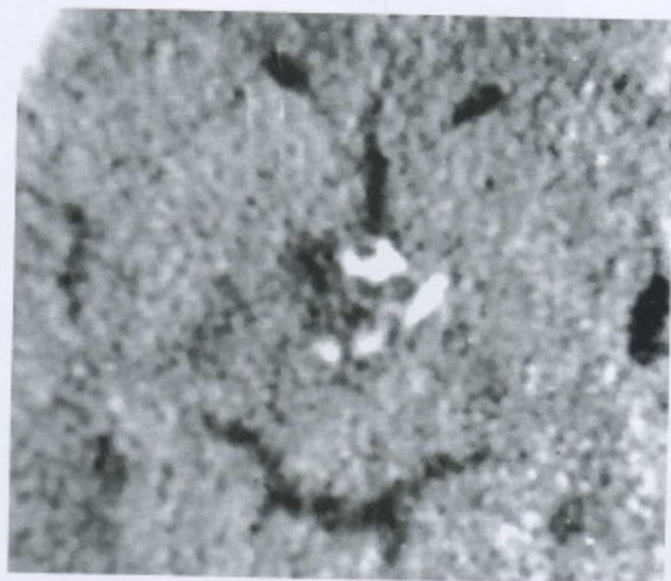
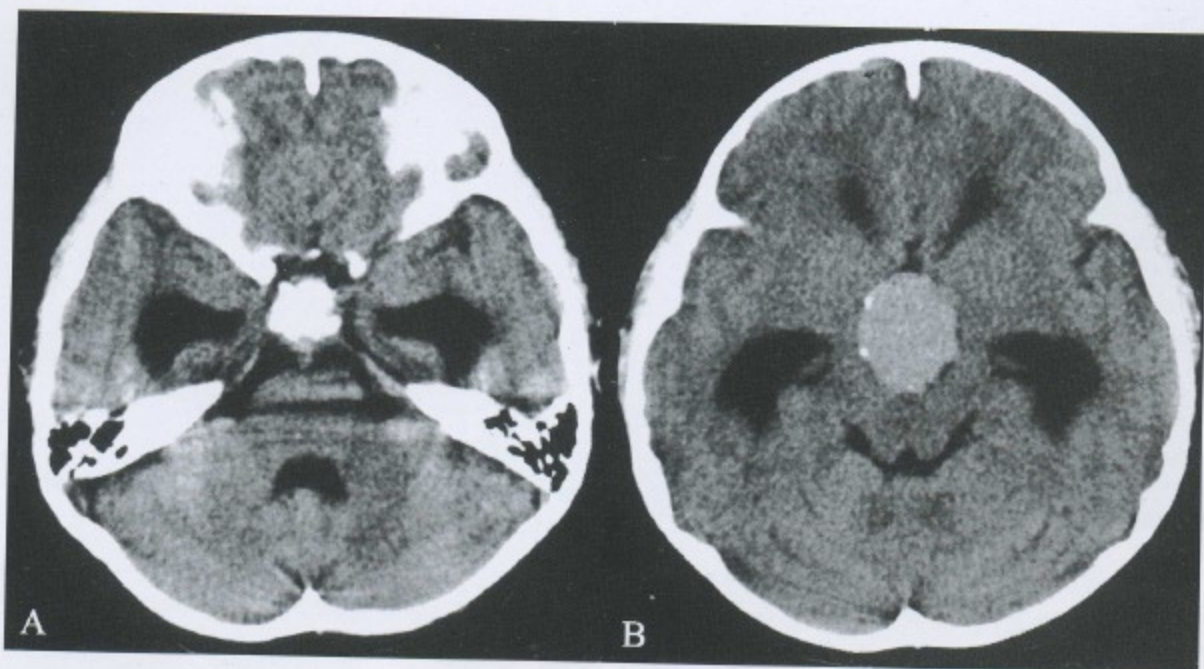


图15-167 颅咽管瘤

CT平扫显示鞍上病灶呈高、等、低混合密度,其内钙化呈斑点状。



A

B

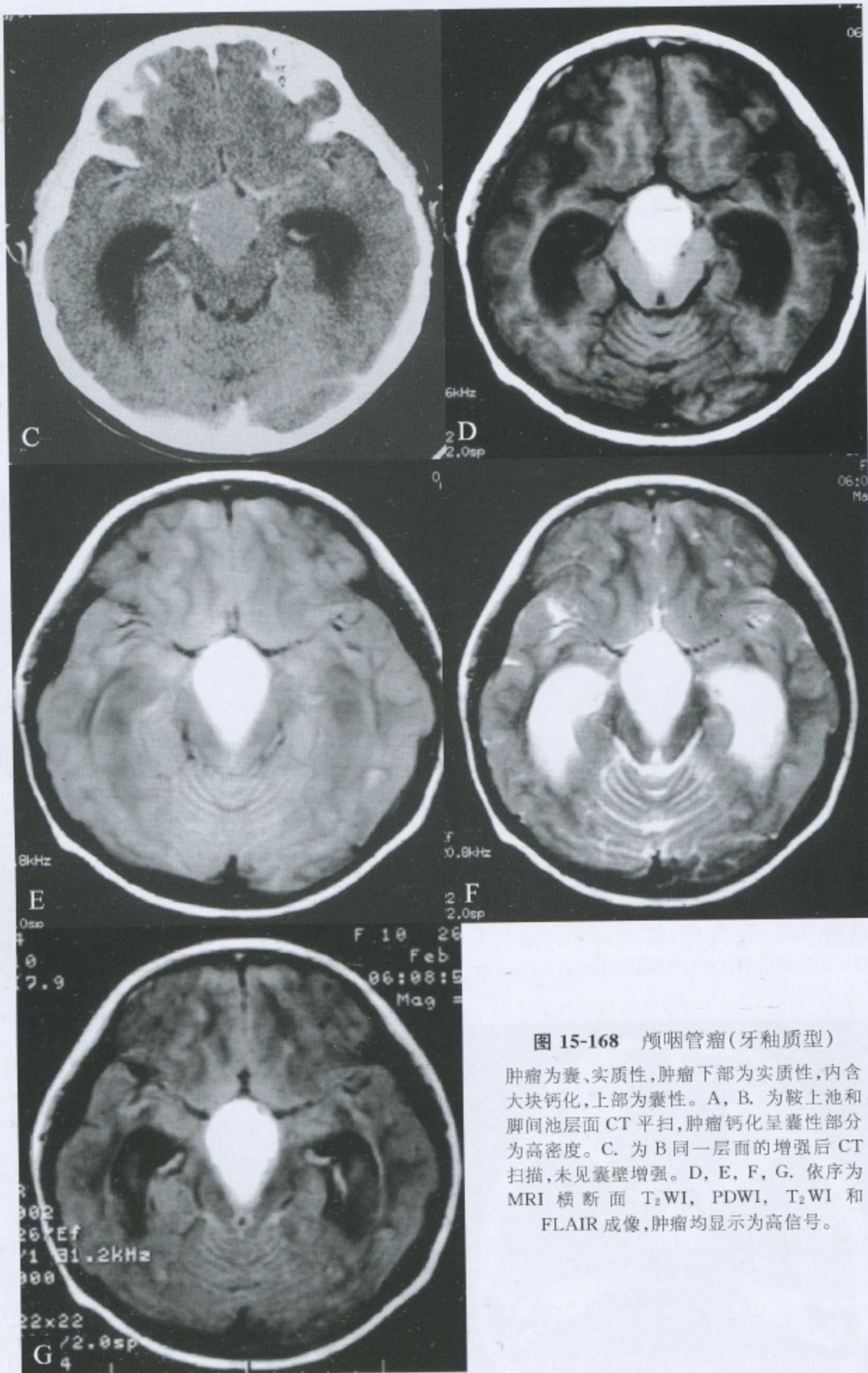


图 15-168 颅咽管瘤(牙釉质型)

肿瘤为囊、实质性,肿瘤下部为实质性,内含大块钙化,上部为囊性。A, B. 为鞍上池和脚间池层面 CT 平扫,肿瘤钙化呈囊性部分为高密度。C. 为 B 同一层面的增强后 CT 扫描,未见囊壁增强。D, E, F, G. 依序为 MRI 横断面 T₂WI, PDWI, T₂WI 和 FLAIR 成像,肿瘤均显示为高信号。

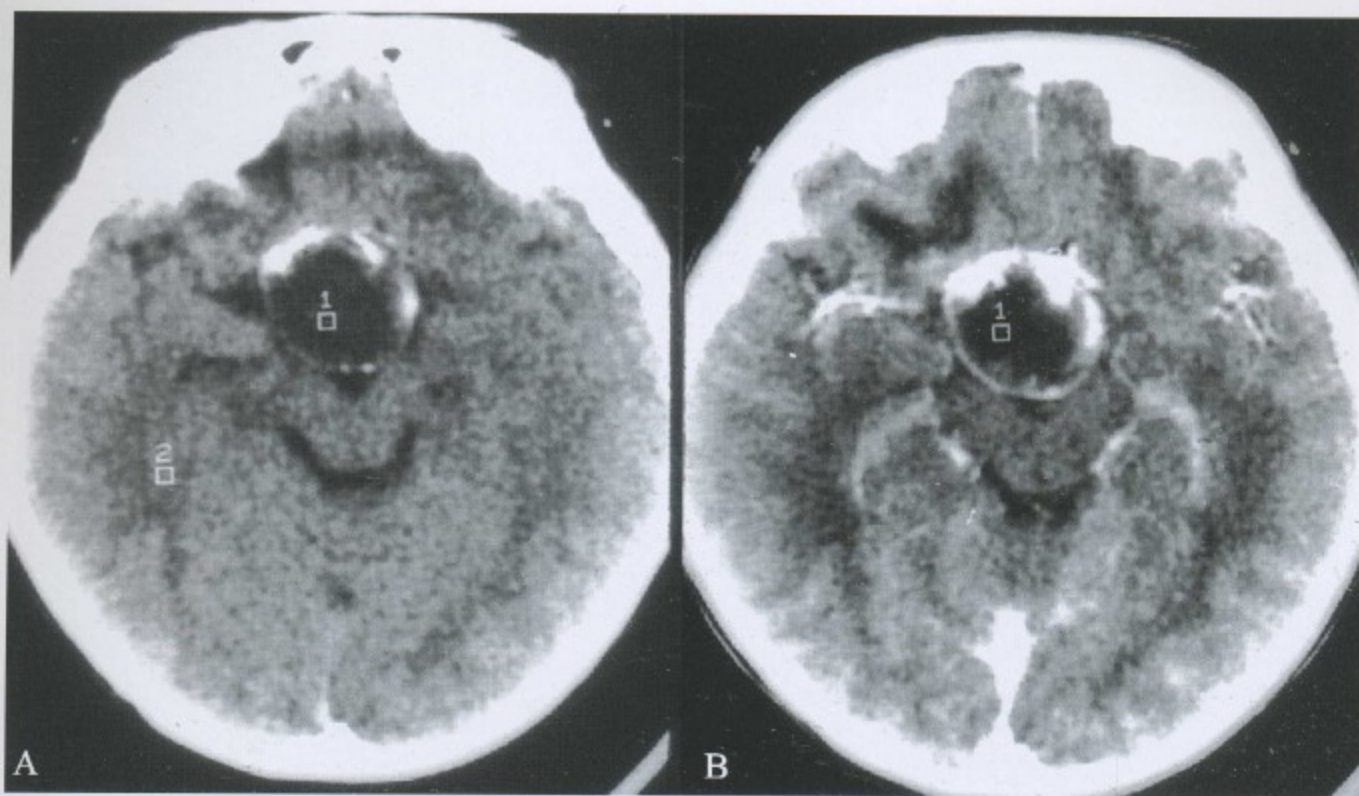


图 15-169 颅咽管瘤

A. CT 平扫显示鞍上病灶呈低密度, 周围绕以弧线状钙化。B. 增强后 CT 扫描病灶呈环状强化。

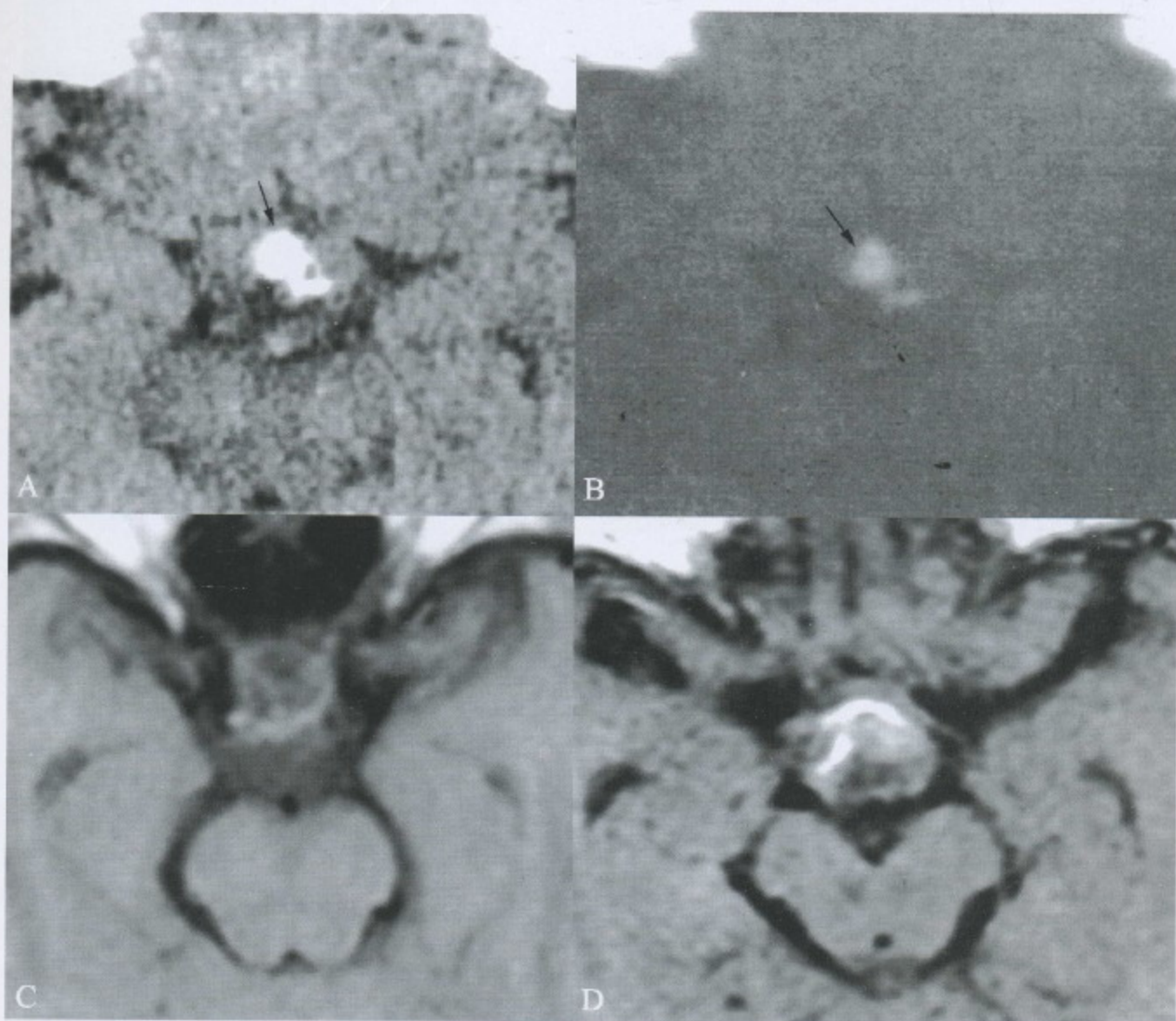
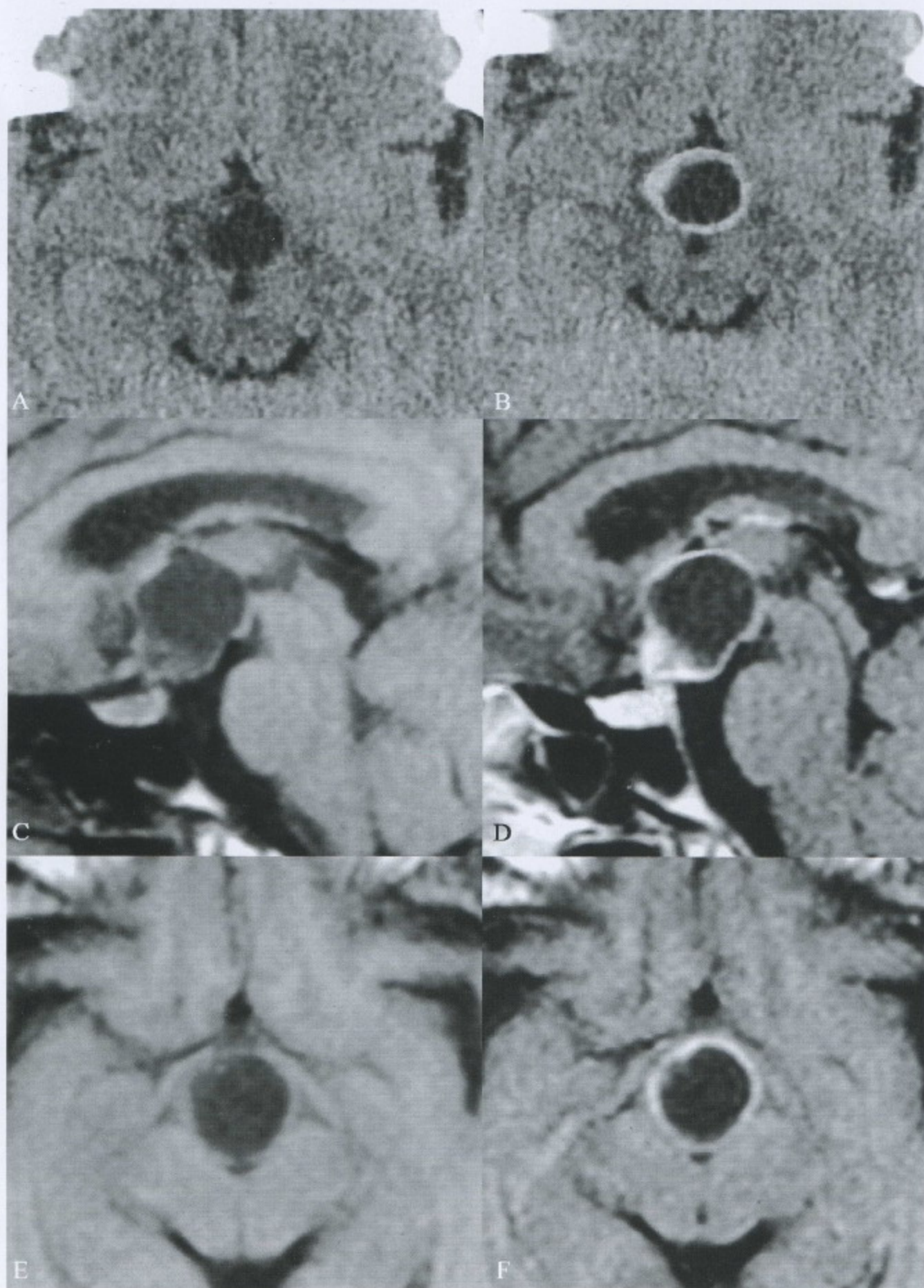


图 15-170 颅咽管瘤

A. CT 平扫, 钙化呈高密度(箭)。B. CT 平扫骨窗, 显示钙化密度较高部分(箭)。C. 横断面 T₁WI, 显示肿瘤的实质性部分呈等信号, 其中钙化为低信号。D. 增强后横断面 T₁WI, 肿瘤实质部分不均匀强化, 除钙化区不强化外, 未钙化的实质部分有些区域也不强化。

如前所述,颅咽管瘤可分为牙釉质型和乳头型,以及介于其间的过渡型或混合型。临床上牙釉质型多见于小儿,乳头型多见于成人。不少作者认为这两型的CT表现有所不同,牙釉质型的钙化多见,且明显,囊变部分常较大;乳头型发生钙化者较少,囊变区多较小^[153, 163, 176~183]。此外,这些作者还认为,牙釉质型多为含较大囊性部分的大型肿瘤,呈侵袭

性生长的机会较多(如包裹蛛网下腔血管和邻近神经),手术后复发的机会较多。也即无钙化者预后较好。但也有不少作者认为上述说法不一定正确,或不完全正确^[162, 163, 184]。Eldevik等^[162]分析和随访45例颅咽管瘤,目的在于了解组织病理学和影像学的表现,以及与手术后和手术加放疗后肿瘤复发之间有无联系,他们未能发现任何影像学特征与肿瘤



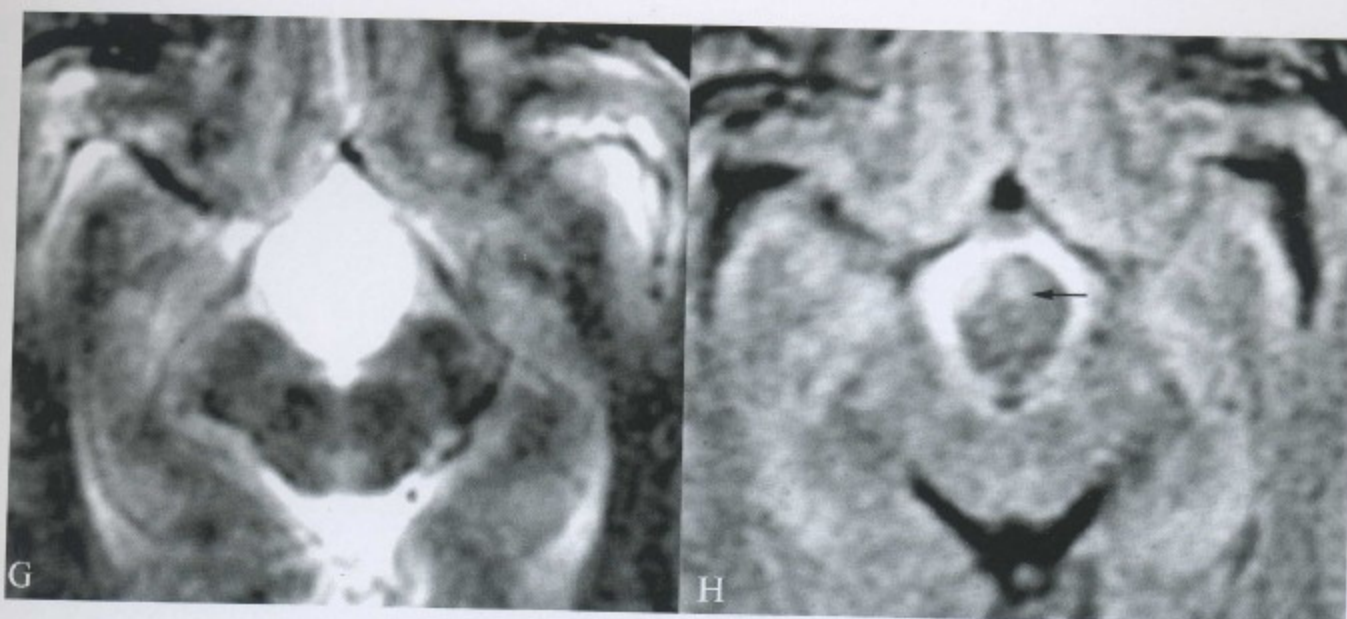


图 15-171 乳头型颅咽管瘤

肿瘤位于鞍上,为囊、实性,压迫第三脑室。A. CT 平扫,显示实质部呈等密度,囊性部分呈低密度。B. 增强后 CT 扫描,实质部分和囊壁强化。C, D. 为增强前、后矢状面 T_1 WI,显示肿瘤的实质部分位于下部,囊性部分居上,实质部分和囊壁增强。E, F. 为增强前、后横断面 T_1 WI,显示肿瘤的囊性部分为低信号,囊壁强化。G, H. 为横断面 T_2 WI 和 FLAIR 成像, T_2 WI 上肿瘤的囊壁和囊腔均为高信号,FLAIR 成像上囊壁信号最高,囊腔信号与脑组织者相仿,且不甚均匀,其内高信号区(箭)为肿瘤的实质部分。

的复发率有关;在肿瘤大小、囊肿区大小和钙化与否等等方面也均与复发无关。他们的病例中小儿组的钙化不少为较大、较多者,但大的钙化肿瘤也可见于成人,小儿中也有无钙化的较小肿瘤,小儿组或牙釉质型和成人组或乳头型颅咽管瘤的 CT 和 MRI 表现并无不同之处。他们是这样解释他们的结果与以往结果不同的:CT 检测钙化较平片敏感,且他们只分析 CT 是否发生钙化;如假定 CT 发现的钙化体积大于 0.5 cm^3 时,平片才能发现;则他们 CT 发现钙化的病例中,在 9 例儿童和 16 例成人中,分别有 16 例和 9 例平片应显示钙化;如此则与以往发现的颅咽管瘤在儿童发生钙化者占 80%,在成人发生钙化者占 40%^[185]大致相仿。

(二) MRI 肿瘤的发病部位、大小、形态和轮廓已如上述。MRI 显示肿瘤的情况,特别是囊变,明显优于 CT;但对于显示钙化,则不如 CT。涉及鞍区的颅咽管瘤,行 MRI 检查时常能显示囊变区,单个或多个,也有呈现为带间隔的囊肿者,大多在 T_1 WI 显示为高信号区(图 15-168,图 15-172)。在两个以上囊性中,他们的信号强度可以相同或不同,即可表现为有的囊腔为高信号,有的为低信号(图 15-173)。这些囊肿区形成 T_1 WI 高信号的原因为液囊所含蛋白质量较高(蛋白质浓度达 10%~30%时常为高信号),以及含以下一种或几种成分:胆固醇、三酰甘油、高铁血红蛋白(如有过出血)、钙化物和脱落的上皮等^[146, 186~190]。少数囊肿显示为 T_1 WI

低信号区,乳头型颅咽管瘤的囊肿区,多呈现为这种表现^[142, 163](图 15-171)。 T_2 WI 时,囊变区大多呈现为高信号区(图 15-171,图 15-172),但也有少数不同囊腔分别呈现为高、低信号区(图 15-171)或低信号区者(图 15-173),出现低信号表现的原因,可能为含有钙化物或含铁血黄素所致。肿瘤较小时,即仅数毫米大小时,往往不能为 CT 所发现,而只能为 MRI 所显示,这时肿瘤常无囊性部分,注射造影剂后常增强(图 15-174)。肿瘤越大显示囊性部分的机会就越多,但也有个别巨大的实质性颅咽管瘤(图 15-175)。大而呈实质性的肿瘤多见于成人的乳头鳞状上皮型颅咽管瘤。总而言之,由于囊液的成分各异,故其信号强度十分复杂,在各成像程序上,包括 T_1 WI, T_2 WI, PDWI 和 FLAIR,与脑脊液和脑实质相比,可呈现高、等、低或混合信号强度(图 15-168,图 15-171,图 15-173)。肿瘤的实质部分信号强度常不甚均匀, T_1 WI 基本上为等信号,有钙化时为低信号(图 15-170), T_2 WI 基本上为高信号,有钙化时为低信号(图 15-170);在注射钆剂后,除钙化区外,往往都增强(图 15-170~图 15-172,图 15-174,图 15-176),囊性肿瘤则可显示为全部或部分囊壁增强(图 15-171,图 15-177)。即使平扫貌似实质性肿瘤者,增强后肿瘤的信号强度也常不均匀。颅咽管瘤中常见的钙化区,在 MRI 上往往都显示为低或无信号区(图 15-170,图 15-172),CT 所显示的较小钙化,在 MRI 上可能不被显示。如前所述,肿

瘤呈侵袭性生长时,可包裹邻近的血管或神经,这种情况以 MRI 显示优于 CT(图 15-173)。

与上述 CT 段中所述相仿,不少作者^[142, 153, 163, 176~183]认为牙釉质型颅咽管瘤的影像学表现与乳头型者所不同(表 15-19)。Sartoretti-Schefer 等^[142]还认为混合型颅咽管瘤的临床表现和影像学表现,与牙釉质

型颅咽管瘤者相仿,故应将这两型颅咽管瘤同样对待。病理上,这种牙釉质型和乳头型表现同时存在的、混合型颅咽管瘤占 15%^[163]。但是,也有不少作者不同意这种看法,认为纯粹的牙釉质型和乳头型并不多见,他们的影像学表现相仿,且难于仅根据钙化与否来推测肿瘤的预后^[162, 184]。

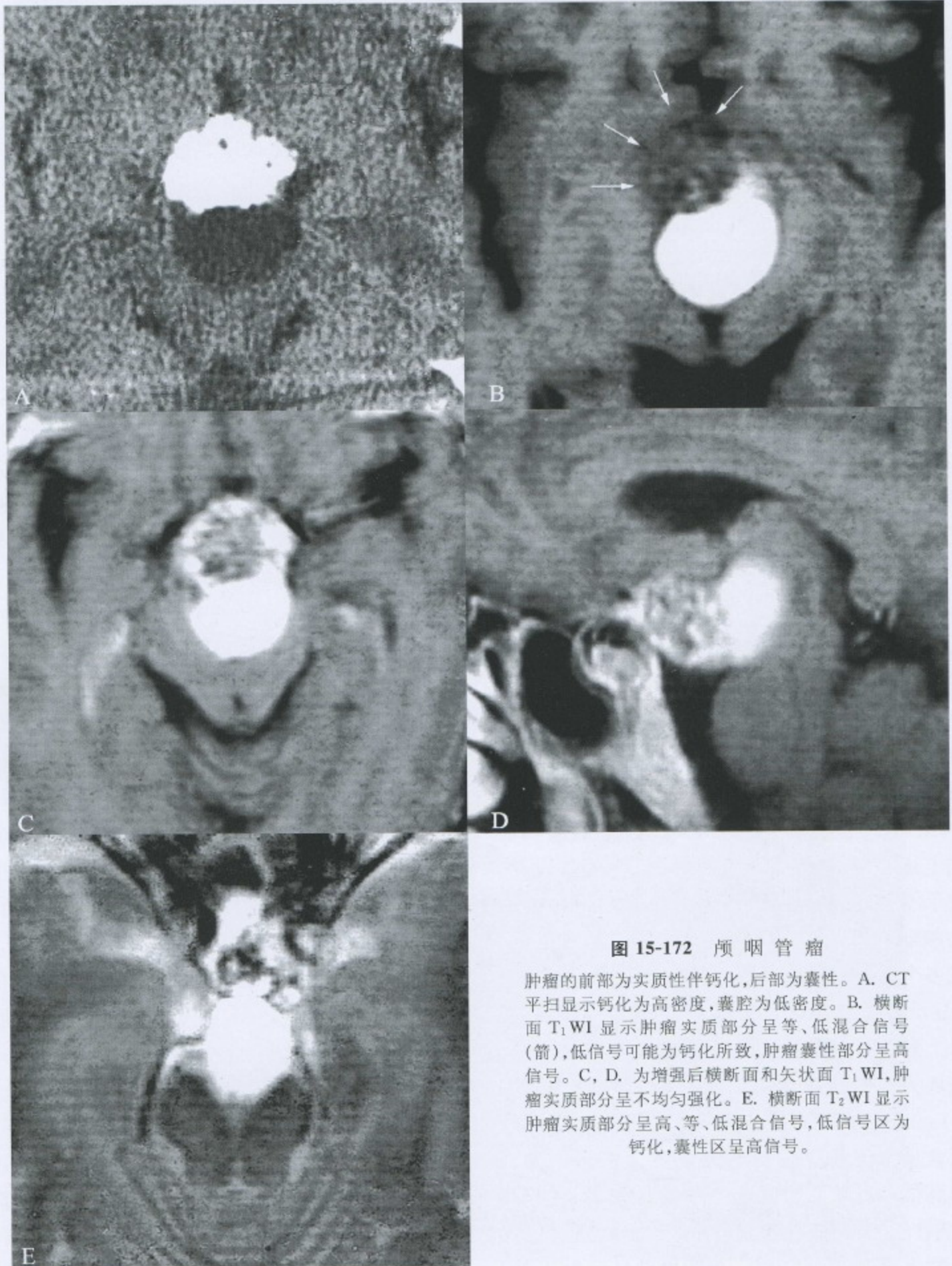


图 15-172 颅咽管瘤

肿瘤的前部为实质性伴钙化,后部为囊性。A. CT 平扫显示钙化为高密度,囊腔为低密度。B. 横断面 T₁WI 显示肿瘤实质部分呈等、低混合信号(箭),低信号可能为钙化所致,肿瘤囊性部分呈高信号。C, D. 为增强后横断面和矢状面 T₁WI,肿瘤实质部分呈不均匀强化。E. 横断面 T₂WI 显示肿瘤实质部分呈高、等、低混合信号,低信号区为钙化,囊性区呈高信号。

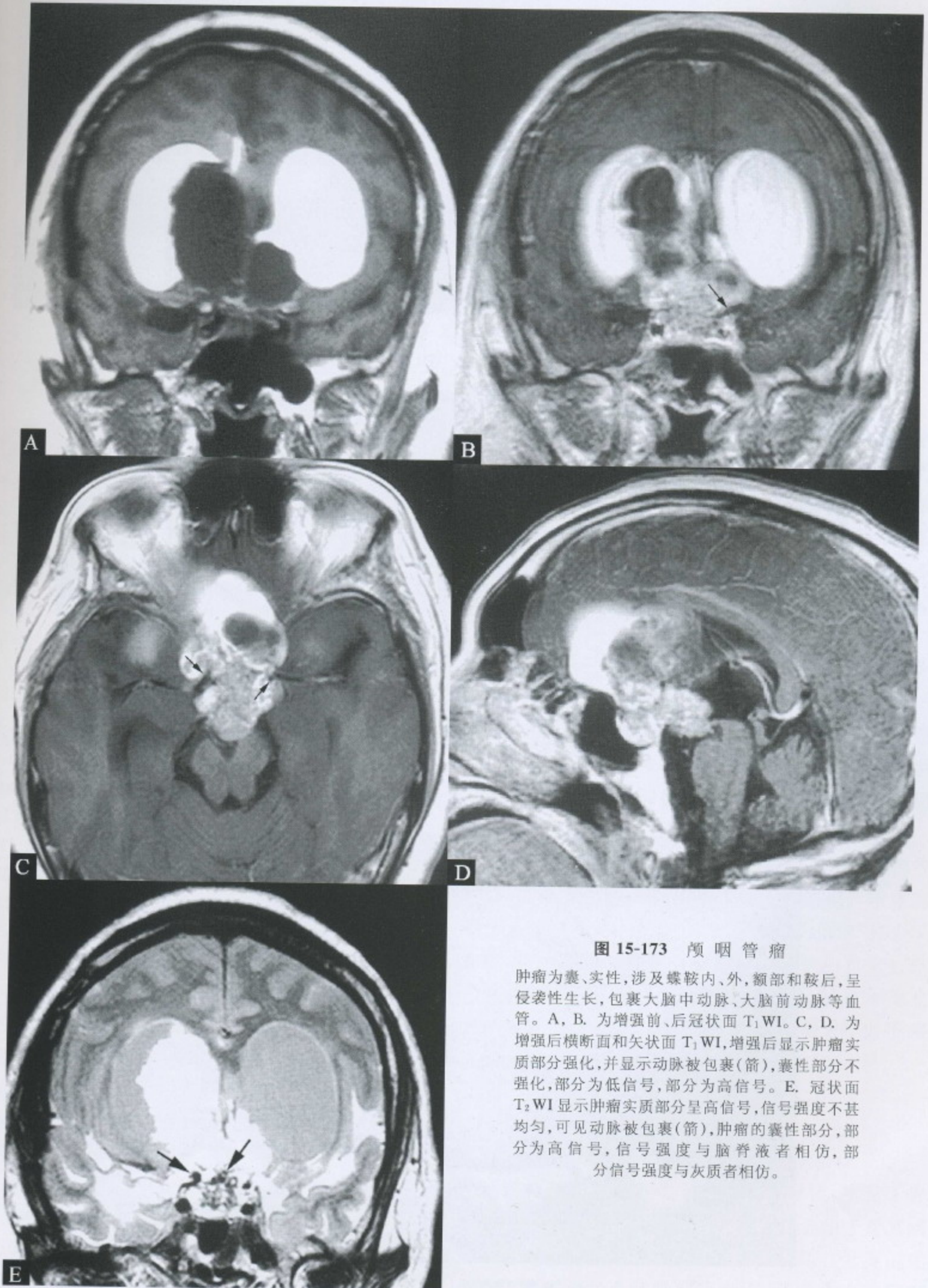


图 15-173 颅咽管瘤

肿瘤为囊、实性, 涉及蝶鞍内、外, 额部和鞍后, 呈侵袭性生长, 包裹大脑中动脉、大脑前动脉等血管。A, B. 为增强前、后冠状面 T₁WI。C, D. 为增强后横断面和矢状面 T₁WI, 增强后显示肿瘤实质部分强化, 并显示动脉被包裹(箭), 囊性部分不强化, 部分为低信号, 部分为高信号。E. 冠状面 T₂WI 显示肿瘤实质部分呈高信号, 信号强度不甚均匀, 可见动脉被包裹(箭), 肿瘤的囊性部分, 部分为高信号, 信号强度与脑脊液者相仿, 部分信号强度与灰质者相仿。

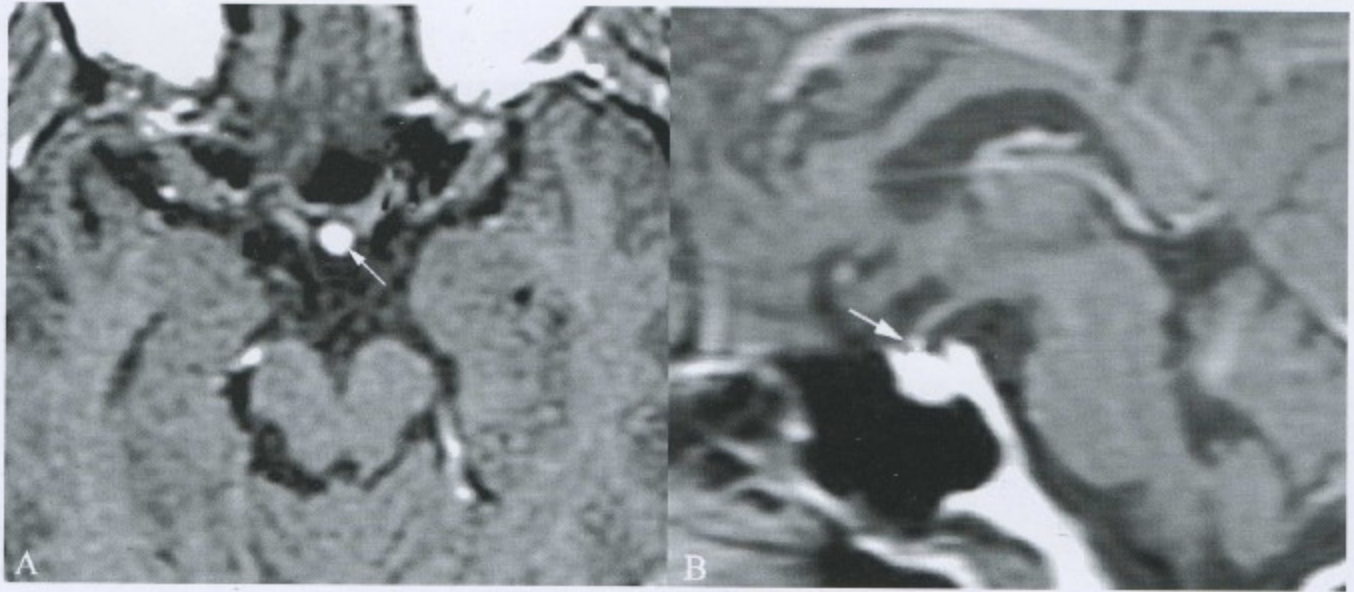


图 15-174 颅咽管瘤

A, B. 为增强后横断面和矢状面 T₁WI, 显示鞍上实质性肿瘤, 仅数毫米直径大小(箭)。

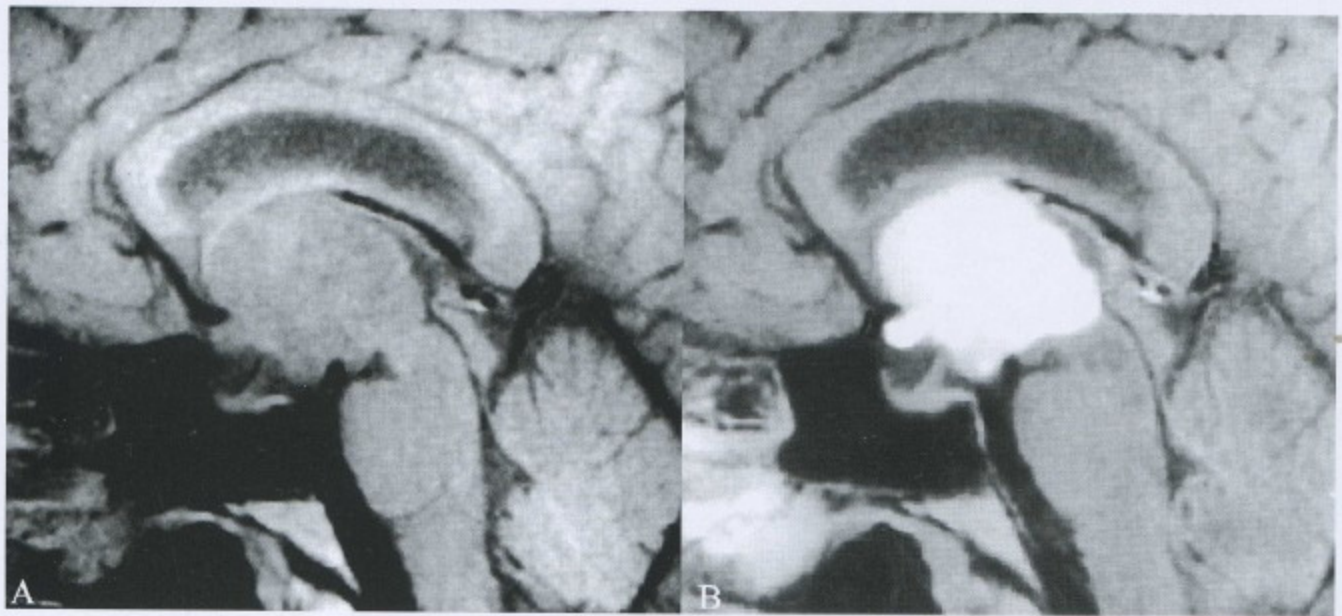


图 15-175 颅咽管瘤

A. 矢状面 T₁WI 显示鞍上肿瘤呈等信号。B. 增强后矢状面 T₁WI 肿瘤均匀强化。

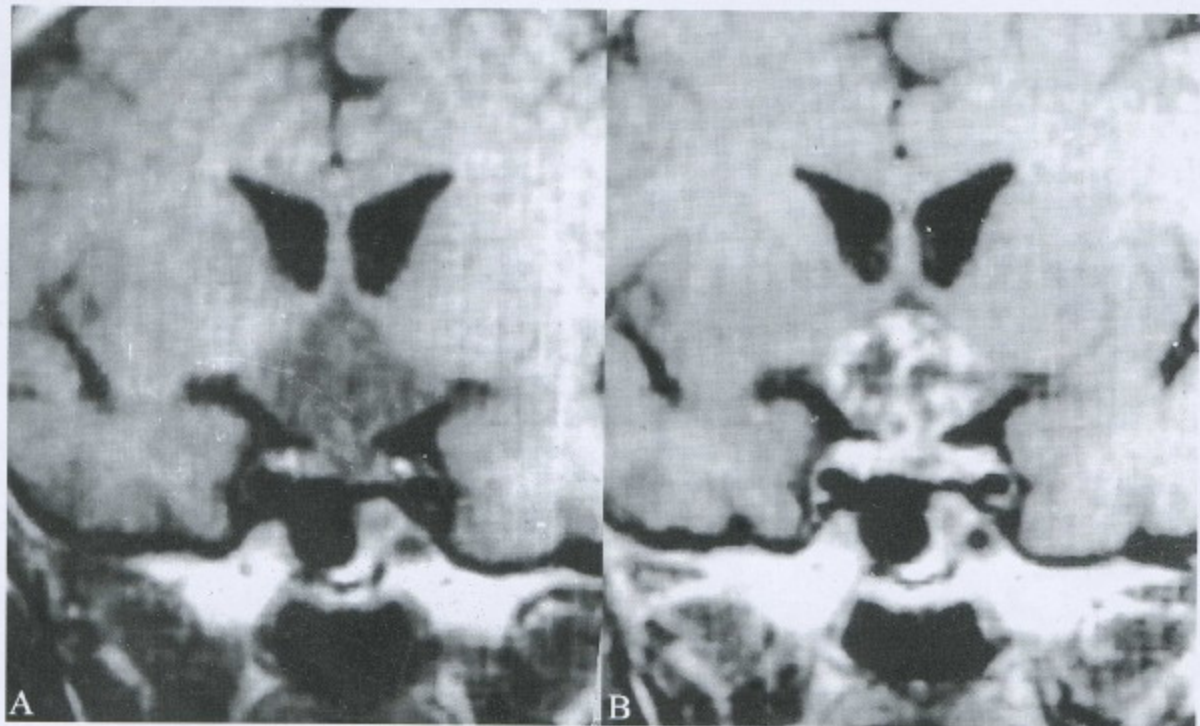


图 15-176 颅咽管瘤

A. 冠状面 T₁WI 显示鞍上病灶呈低信号。B. 增强后冠状面 T₁WI 病灶不均匀强化。

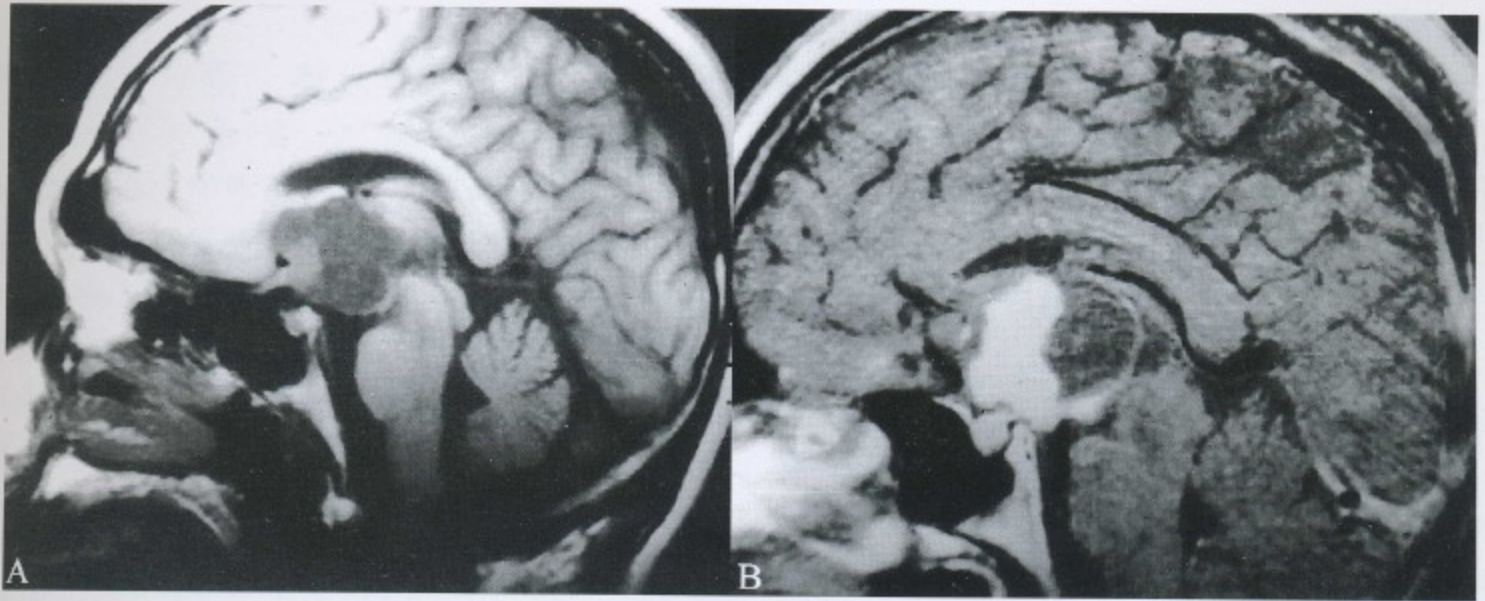


图 15-177 颅咽管瘤

A. 矢状面 T₁WI 显示鞍上病灶呈低等混合信号。B. 增强后矢状面 T₁WI 病灶不均匀强化, 等信号部分均匀强化, 低信号部分无强化, 周围囊壁强化。

表 15-19 牙釉质型和乳头型颅咽管的临床、CT 和 MRI 特征

	牙釉质型颅咽管瘤	乳头型颅咽管瘤
部位	鞍上	鞍内和鞍上, 或鞍上
年龄	儿童, 偶为成人	成人
肿瘤结构	主要为囊性或囊、实混合	主要为实质性或实质性部分
肿瘤形态	多数为分叶状	多数为球形
钙化	常见	少见或无
MRI T ₁ WI	囊性部分高信号 (低信号者很少见)	囊性部分低信号
MRI T ₂ WI	囊性部分高信号 (低信号者很少见)	囊性部分高信号
CT、MRI 增强	实质部分增强	实质部分增强
蛛网膜下腔血管包裹	较多见	无
涉及第三脑室	少见	多见
肿瘤复发	多见	少见

(三) 少见部位的颅咽管瘤 如前所述, 颅咽管瘤可以仅仅涉及鼻咽部、蝶窦、鞍内或第三脑室(包括第三脑室后部和松果体区)。发现时肿瘤常已较大, 除部位特殊外, 其基本特征, 即钙化、囊变和实质部分强化, 常常存在^[191~195]。当这些特征出现在这些部位时, 鉴别诊断中应考虑到颅咽管瘤的可能。局限于第三脑室前部者, 可以不钙化, 且多为乳头型颅咽管瘤^[163]。

(四) 涉及颅前、中或后窝的巨大颅咽管瘤 鞍区颅咽管瘤生长巨大时, 常可向前延及颅前窝, 或向后延及颅后窝, 有时也可侧向生长涉及颅中窝。这种情况常常是鞍区肿瘤相对较小, 而颅后窝、颅前窝或颅中窝肿瘤较大, 引起鉴别诊断困难。这时颅咽

管瘤的囊肿区常甚大, 多为分房或多房状, 常常有各种形态的钙化, 注射造影剂后肿瘤的实质部分增强^[196~199]。根据这些颅咽管瘤的基本特征, 在鉴别诊断时应考虑其可能性。对于原有颅咽管瘤手术后复发时涉及颅后窝等非典型部位时, 结合上述影像学特征, 往往不会误诊^[200, 201]。

【诊断和鉴别诊断】

位于鞍区的颅咽管瘤, 根据其三大特征: ①钙化; ②明显的囊性部分; ③实质性部分往往增强, 一般不难确诊。没有钙化和囊变不明显时, 则应与垂体腺瘤向鞍上生长和鞍区脑膜瘤相鉴别。巨大颅咽管瘤涉及颅后窝等部位的诊断和鉴别诊断要点, 已如上述。仅仅涉及不典型部位时, 往往难免误诊。

MRI T₁WI 颅咽管瘤的囊性部分显示为高信号时, 应与垂体腺瘤出血和颅颊裂囊肿鉴别。垂体腺瘤出血时, MRI T₂WI 出血区可呈现为低信号(去氧血红蛋白、细胞内高铁血红蛋白或含铁血黄素), 结合垂体腺瘤的其他临床和影像学特征, 往往不难鉴别。颅颊裂囊肿一般位于鞍内, 常较小, 也不难区别。

垂体颗粒细胞瘤

颗粒细胞瘤可发生于身体许多部位, 多见于皮肤, 极少发生于垂体后叶, 即神经垂体。由于对其病源发生还没有统一认识, 故命名曾较乱。世界卫生组织的中枢神经系统肿瘤分类中, 将它命名为颗粒细胞瘤^[136], 为一种良性肿瘤。曾经称谓为垂体颗

粒细胞肌肉细胞瘤,垂体迷芽瘤和垂体细胞瘤等^[202~204]。本病常见于老年人,临床症状类似垂体无功能性腺瘤,即主要由占位效应所致邻近神经受压的症状,如视力障碍和视野缺损等。发现病变时,病灶常常累及鞍上,CT和MRI显示为以蝶鞍为中心的实质性占位病变,注射造影剂后常呈均匀增强,多为边界光整的球形或类球形病灶。以往报告的病例中大多数误诊为鞍区其他肿瘤,如脑膜瘤、垂体腺瘤等等。今后也可能还会误诊,只是在拟诊断垂体非功能性腺瘤时,在鉴别诊断中不要忘记垂体颗粒细胞瘤的可能性。

垂 体 癌

垂体癌非常罕见^[205],病理学上在有远处转移的情况下才能诊断垂体癌,仅见侵袭生长(如显示脑组织浸润等)尚不足以诊断垂体癌^[4]。影像学上常常难以确诊,但CT和MRI发现鞍内肿瘤长向鞍上,有出血和坏死,或两次随访发现肿瘤生长甚快时,应注意找寻有否脑外或脑内有与原发灶不相连的肿瘤灶,如发现转移时可考虑垂体癌的诊断(图15-178)。

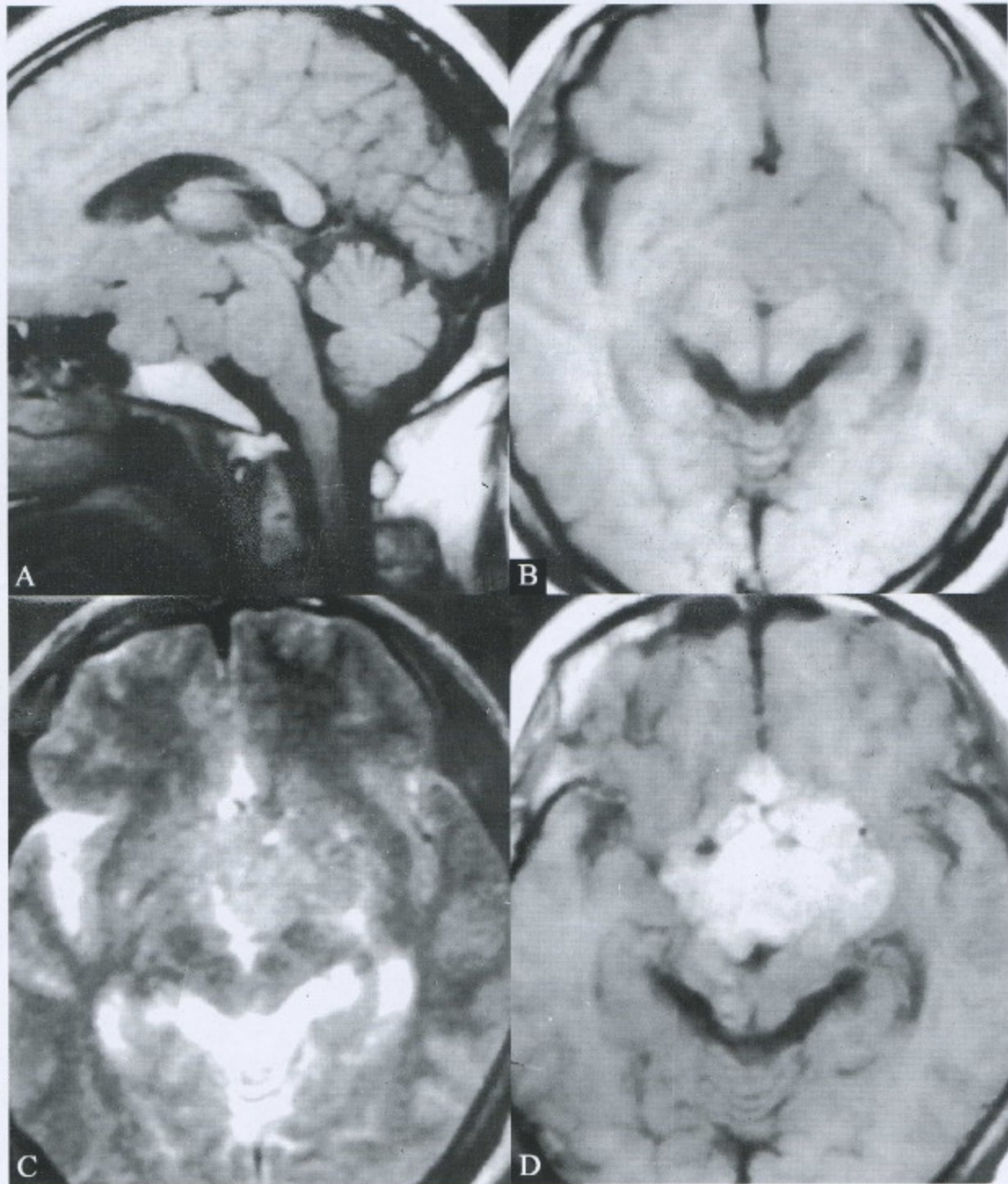


图 15-178 垂 体 癌

A. 矢状面 T₁WI 显示鞍内病灶向前、向后、向上伸展,呈分叶状,信号略低。B. 横断面 T₁WI 病灶呈略低信号,病灶累及左侧鞍旁。C. 横断面 T₂WI 病灶呈略高信号。D. 增强后横断面 T₁WI 病灶强化,略不均,形态不规则更明显。

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参 考 文 献

1. 陈星荣,陈九如,沈天真. 认真做好医学影像学的“四定”诊断. 中国医学计算机成像杂志,1996; 2:217~218
2. 张福林. 神经系统肿瘤. 复旦大学肿瘤医院. 肿瘤病理诊断高级讲习班讲义,2000;207~231
3. 章翔. 神经系统肿瘤学. 北京:军事医学科学出版社,1999;264~271
4. Ellison D, Love S, Chimelli L, et al. *Neuropathology*. London: Mosby, 1998;44. 1~44. 9
5. Horvath E, Scheithauer BW, Kovacs K, et al. Regional neuropathology: hypothalamus and pituitary. In: Graham DI, Lantos PL. *Greenfield's Neuropathology*. 6th edition. London: Arnold, 1997;1 007~1 094
6. Selman WR, Laws ER Jr, Scheithauer BW, et al. The occurrence of dural invasion in pituitary adenomas. *J Neurosurg*, 1986; 64:402~407
7. Scheithauer BW, Kovacs KT, Laws ER Jr, et al. Pathology of invasive pituitary tumors with special reference to functional classification. *J Neurosurg*, 1986; 65: 733~744
8. 张福林,陈宏,汪寅,等. 中枢神经系统肿瘤频数分析. 中华国际医学杂志,2001;1:541~542
9. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of Tumors of the Nervous System*. 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins,1989;811~816
10. Kazner E, Wende S, Grumme T, et al. *Computed Tomography and Magnetic Resonance Tomography of Intracranial Tumors*. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 1989;325~347
11. Baker HL Jr. Angiographic delineated of sellar and parasellar masses. *Radiology*, 1972; 104:67~78
12. Powell DF, Baker HL Jr, Laws ER. The primary angiographic findings in pituitary microadenomas. *Radiology*, 1974; 110:587~595
13. Gorczyca W, Hardy J. Arterial supply of the human anterior pituitary. *Neurosurgery*, 1987; 20:369~378
14. Gorczyca W, Hardy J. Microadenomas of the human pituitary and their vascularization. *Neurosurgery*, 1988; 22:1~6
15. Elster AD, Chen MY, Williams DW, et al. Pituitary gland: MRI imaging of physiologic hypertrophy in adolescence. *Radiology*, 1990; 174:681~685
16. Argyropoulou M, Perignon F, Brunelle F, et al. Height of normal pituitary gland as a function of age evaluated by magnetic resonance imaging in children. *Pediatr Radiol*, 1991; 21:247~249
17. Chambers EF, Turski PA, LaMasters D, et al. Regions of low density in the contrast enhanced pituitary gland: normal and pathologic processes. *Radiology*, 1982; 144:109~113
18. Hemminghytt S, Kalkhoft R, Danials D, et al. Computed tomographic study of hormone-secreting microadenomas. *Radiology*, 1983; 146:65~69
19. Ahmadi H, Larsson E, Jinkin J. Normal pituitary gland: coronal MR imaging of infundibular tilt. *Radiology*, 1990; 177:389
20. Fumagalli Z. La vascolarizzazione dell'ipofisi umana. *Z Anat*, 1941; 111:266~306
21. Page RB, Bergland RM. Pituitary vasculature. In: Allen MB, Mahesh VB, eds. *The Pituitary: a Current Review*. New York: Academic Press, 1977;9~17
22. Gorczyca W, Hardy J. Arterial supply of the human anterior pituitary gland. *Neurosurgery*, 1987; 20:369~378
23. Manfr'e L, Maggio C, Giuffr'e M, et al. Idiopathic growth hormone deficiency. *Intern J Neuroradiol*, 1996; 2:473~479
24. Turski PA, Damm M. The role of computed tomography in the evaluation of pituitary disease. *Semin Ultrasound CT MR*, 1985; 6:276~293
25. Wolpert SM. The radiology of pituitary of adenomas. *Semin Roentgenol*, 1984; 19:53~69
26. Sanders WP, Chundi VV. Extra-axial tumours including sellar and parasellar. In: Orrison WW Jr, ed. *Neuroimaging*. Philadelphia: W B Saunders Co, 2000:612~717
27. Elster AD. Modern imaging of the pituitary. *Radiology*, 1993; 187:1~14
28. Gardeur D, Naidich T, Metzger J. CT analysis of intrasellar pituitary adenomas with emphasis on patterns of contrast enhancement. *Neuroradiology*, 1981; 20:241~247
29. Bonneville JF, Cattin F, Maussa-Bacha K, et al. Dynamic computed tomography of the pituitary gland, the "tuft sign". *Radiology*, 1983; 149:145~148
30. Bonneville JF, Cattin F, Gorzyca W, et al. Pituitary microadenomas: early enhancement with dynamic CT-implication of arterial blood supply and potential importance. *Radiology*, 1993; 187:857~861
31. Lundir P, Bergstrom K, Thuomas KA, et al. Compari-

- son of MR imaging and CT in pituitary macroadenomas. *Acta Radiol*, 1991; 32:189~196
32. Davis PC, Hoffman JC, Spencer T, et al. MR imaging of pituitary adenoma:CT. clinical. and surgical correlation. *AJR*, 1987; 148:797~802
 33. Kucharczyk W, Davis DO, Kelly WM, et al. Pituitary adenomas:high-resolution imaging at 1.5T. *Radiology*, 1986; 161:761~765
 34. Numaguchi Y, Kiskikawa T, Ikeda J, et al. Neuro-radiological manifestations of suprasellar pituitary adenomas, meningiomas, and craniopharyngiomas. *Neuro-radiology*, 1981; 21:67~74
 35. Wolfman NT, Boehnke M. The use of coronal sections in evaluating lesions of the sellar and parasellar regions. *J Comput Assist Tomogr*, 1978; 2:308~313
 36. Lee BCP, Deck MDF. Sellar and juxtaseilar lesion detection with MR. *Radiology*, 1985; 157:143~147
 37. Taylor SL, Barakos JA, Harsh GR, et al. Magnetic resonance imaging of tuberculum sellae meningiomas: preventing preoperative misdiagnosis as pituitary macroadenoma. *Neurosurgery*, 1992; 31:621~627
 38. Michael AS, Paige ML. MR imaging of intrasellar meningiomas simulating pituitary adenomas. *J Comput Assist Tomogr*, 1988; 12:944~946
 39. Honegger J, Fahlbusch R, Buchfelder M, et al. The role of transsphenoidal microsurgery in the management of sellar and parasellar meningiomas. *Surg Neurol*, 1993; 39:18~24
 40. Sintini M, Frattarelli M, Mavilla L. MRI of an enhancing tuberculum sellae meningioma. *Neuroradiology*, 1993; 35:345~346
 41. Grisoli F, Vincentelli F, Raybaud C, et al. Intrasellar meningioma. *Surg Neurol*, 1983; 20:36~41
 42. Karnaze MG, Sartor K, Winthrop JD, et al. Suprasellar lesions:evaluation with MR imaging. *Radiology*, 1986; 161:77~82
 43. Sartor K, Karnaze MG, Winthrop JD, et al. MR imaging in infra-, para-, and retrosellar mass lesions. *Neuroradiology*, 1987; 29:19~20
 44. Chen XR, Shen TZ, Chen GB, et al. Computed tomography in sellar region tumor diagnosis. *Chinese Med J*, 1981; 94:264~274
 45. Johnsen DE, Woodruff WW, Allen IS. MR imaging of the sellar and juxtaseilar regions. *Radiographics*, 1991; 11:727~758
 46. Launzieri CF, Sacher M, Solodnik P, et al. Differentiation of large suprasellar masses by evaluation of the superior margin. *Comput Tomogr*, 1986; 10:215~220
 47. Girard N, Mugnies M, Dufour H, et al. Magnetic imaging findings in Cushing disease. *Intern J Neuroradiol*, 1997; 3:319~326
 48. Doppman JL, Frank JA, Dwger AJ, et al. Gadolinium DTPA enhanced MR imaging of ACTH-secreting microadenomas of the pituitary gland. *J Comput Assist Tomogs*, 1988; 12:728~735
 49. Pojunas K, Daniels D, Williams A, et al. MR imaging of prolactin-secreting microadenomas. *AJNR*, 1986; 7:209~213
 50. Kulkarni M, Lee K, McArdle C, et al. 1.5 T MR imaging of pituitary microadenomas:technical considerations and CT correlation. *AJNR*, 1988; 9:5~11
 51. Nichols DA, Laws ER, Hauser OW, et al. Comparison of magnetic resonance imaging and computed tomography in the preoperative evaluation of pituitary adenomas. *Neurosurgery*, 1988; 22:380~385
 52. Peck W, Dillon W, Norman U, et al. High resolution MR imaging of microadenomas at 1.5 T:experience with Cushing disease. *AJR*, 1989;152:145~151
 53. Stadnik T, Stevenaert A, Beckers A, et al. Pituitary microadenomas:diagnosis with two-and-three dimensional MR imaging at 1.5 T before and after injection of gadolinium. *Radiology*, 1990; 176:419~428
 54. 周正荣,徐庆云,沈天真,等. 垂体瘤的 CT 和 MRI 增强. *中国医学计算机成像杂志*, 1998;4:217~221
 55. Dwyer A, Frank J, Doppman J, et al. Pituitary adenomas in patients with Cushing disease:initial experience With Gd-DTPA-enhanced MR imaging. *Radiology*, 1987; 163:421~429
 56. Bilaniuk LT, Zimmerman RA, Wehrli FW, et al. Magnetic resonance imaging of pituitary lesions using 1.0 to 1.5 T field strength. *Radiology*, 1984; 153:415~418
 57. Giacometti AR, Joseph G, Peterson J, et al. Comparison of full and half-dose gadolinium-DTPA:MR imaging of the normal sella. *AJNR*, 1993; 14:123~127
 58. MacPherson P, Hadley D, Teasdale E, et al. Pituitary microadenomas does gadolinium enhance their demonstration? *Neuroradiology*, 1989; 31:293~298
 59. Steiner E, Imhof H, Knosp E. Gd-DTPA enhanced high resolution MR imaging of pituitary adenomas. *Radiographics*, 1989; 9:587~598
 60. Columbo N, Loli P, Vignati F, et al. MR of corticotropin-secreting pituitary microadenomas. *AJNR*, 1994;

- 15:1591~1595
61. Manzione J, Poe L, Kieffer S. Intracranial neoplasms. In: Haaga J, Lanzieri C, Sartoris D, et al. *Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging of the Whole Body*. 3rd ed. Vol 1. St. Louis: Mosby Year Book, 1994
 62. Miki Y, Matsuo M, Nishizawa S, et al. Pituitary adenomas and normal pituitary tissue: enhancement pattern on gadopentetate-enhanced MR imaging. *Radiology*, 1990; 177:35~38
 63. Hayashi S, Ito K, Shimada M, et al. Dynamic MRI with slow hand injection of contrast material for the diagnosis of pituitary adenoma. *Radiat Med*, 1995; 13: 167~170
 64. Finelli DA, Kaufman B. Varied microcirculation of pituitary adenomas at rapid, dynamic, contrast-enhanced MR imaging. *Radiology*, 1993; 189:205~210
 65. Bartynski WS, Lin L. Dynamic and conventional spin-echo MR of pituitary microlesions. *AJNR*, 1997; 18: 965~972
 66. Davis PC, Gokhale KA, Joseph GJ, et al. Pituitary adenoma: correlation of half-dose gadolinium enhanced MR imaging with surgical findings in 26 patients. *Radiology*, 1991; 180:779~784
 67. Muroff LR, Runge VM. The use of MR contrast in reoplastic disease of the brain. *Topics MRI*, 1995; 7:137~157
 68. Bauer W, Louton T. Dosage of Gd-DTPA: new results. In: Bydder G, Felix R, Bucheler E, et al. *Contrast media in MRI*. International Workshop Berlin, Feb. 1~3, 1990. The Netherlands: Medicom Europe, 1990; 41~49
 69. Anniko M, Tribukait B, Wersall J. DNA ploidy and cell phase in human pituitary tumors. *Cancer*, 1984; 53: 1708~1713
 70. Leech R, Scheithauer BW, Blick K, et al. Pituitary adenoma: a DNA ploidy study of 157 operated tumors with correlation of clinical parameters, tumor size, invasiveness, and immunotypes (abstract). *Patologia*, 1994; 25:205~206
 71. Stefaneanu L, Kovacs K, Horvath E, et al. Adenohypophyseal changes in mice transgenic for human growth hormone-releasing factor: a histologic, immunocytochemical and electron microscopic investigation. *Endocrinology*, 1989; 125:2710~2718
 72. Buchfelder M, Falbusch R, Adams EF, et al. Invasive pituitary adenomas: frequency and proliferation. *Endocr Pathol*, 1992; 3:S5
 73. Knosp E, Kitz K. Pituitary adenomas with high proliferation rates: measurement by monoclonal antibody Ki-67. *Endocr Pathol*, 1992; 3:S19
 74. Thapar K, Kovacs K, Scheithauer BW, et al. Proliferative activity and invasiveness in pituitary adenomas and carcinomas: an analysis using the MIB-1 antibody. *Neurosurgery*, 1996; 38:99~107
 75. Thapar K, Scheithauer BW, Kovacs K, et al. P53 expression in pituitary adenomas and carcinomas: correlation with invasiveness and tumor growth-fractions. *Neurosurgery*, 1996; 38:765~771
 76. Levy A, Hall L, Yendall WA, et al. P53 gene mutations in pituitary adenomas — rare events. *Clin Endocrinol (Oxf)*, 1994; 41:809~814
 77. Gandour-Edwards R, Kapadia SB, Janecka IP, et al. Biologic markers of invasive pituitary adenomas involving the sphenoid sinus. *Mod Pathol*, 1995; 8:160~164
 78. Selman WR, Laws ER Jr, Scheithauer BW, et al. The occurrence of dural invasion in pituitary adenomas. *J Neurosurg*, 1986; 64:402~407
 79. Donovan J, Nesbit GM. Distinction of masses involving the sella and suprasellar space: specificity of imaging features. *AJR*, 1996; 167:597~603
 80. Scotti G, Yu CY, Dillon WP, et al. MR imaging of cavernous sinus involvement by pituitary adenomas. *AJR*, 1988; 151:799~806
 81. Knosp E, Steiner E, Kitz K, et al. Pituitary adenomas with invasion of the cavernous sinus space: a magnetic resonance imaging classification compared with surgical findings. *Neurosurg*, 1993; 33:610~618
 82. Moreau L, Cottier JP, Bertrand P. MRI diagnosis of sinus cavernous invasion by pituitary adenoma. *J Radiol*; 1998; 79:241~246
 83. Wilson CB. A decade of pituitary microsurgery. *J Neurosurg*, 1984; 61:814~833
 84. Zierhut D, Flentje M, Adolph J. External radiotherapy of pituitary adenomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1995; 33:307~314
 85. Motti ED, Losa M, Pieralli S. Stereotactic radiosurgery of pituitary adenoma. *Metabolism*, 1996; 45: S111~S114
 86. Ikeda H, Jokura H, Yoshimoto F. Gamma knife radiosurgery for pituitary adenomas: usefulness of combined

- transsphenoidal and gamma knife radiosurgery for adenomas invading the cavernous sinus. *Radiat Oncol Invest*, 1998; 6:26~34
87. Ahmadi J, North CM, Segall HD, et al. Cavernous sinus invasion by pituitary adenomas. *AJNR*, 1985; 6: 893~898
88. Fahibusch R, Buchfelder M. Transsphenoidal surgery of parasellar pituitary adenomas. *Acta Neurochir (Wien)*, 1988; 92:93~99
89. Kline LB, Acker JD, Donovan-Post J, et al. The cavernous sinus. *AJNR*, 1981; 2:299~305
90. Hasso AN, Pop PM, Thompson JR, et al. High resolution thin section CT of the cavernous sinus. *RadioGraphics*, 1982; 2:83~100
91. Ahmadi J, North CM, Segall HD, et al. Cavernous sinus invasion by pituitary adenomas. *AJNR*, 1986; 6: 893~898
92. Parkinson D. Collateral circulation of cavernous carotid artery. *Can J Surg*, 1964; 7:251~269
93. Parkinson D. A surgical approach to the cavernous portion of the carotid artery: anatomical studies and case report. *J Neurosurg*, 1965; 23:474~483
94. Taptas NJ. The so-called cavernous sinus: a review of the controversy and its implications for neurosurgeons. *Neurosurgery*, 1982; 11:712~717
95. Knosp E, Muller G, Perneczky A. Anatomical remarks on the fetal cavernous sinus and on the veins of the middle cranial fossa. In: Dolenc VV. *The Cavernous Sinus*. Vienna: Springer-Verlag, 1987:104~116
96. Tumble HC. Pituitary tumours. *Br J Surg*, 1951; 39: 7~24
97. Martins AN, Hayes GJ, Kempe LG. Invasive pituitary adenomas. *J Neurosurg*, 1965; 22:268~276
98. Shaffi OM, Wrightson P. Dural invasion by pituitary tumors. *NZ Med J*, 1975; 81:386~390
99. Lundberg PO, Drettner B, Hemmingsson A, et al. The invasive pituitary adenoma. *Arch Neurol*, 1977; 34: 742~749
100. Selman WR, Laws ER, Scheithauer BW, et al. The occurrence of dural invasion in pituitary adenomas. *J Neurosurg*, 1986; 64:402~407
101. Scotti G, Yu CY, Dillon WP, et al. MR imaging of cavernous sinus involvement by pituitary adenomas. *AJNR*, 1988; 9:657~664
102. Wiener SN, Rzeszotarski MS, Droege RT, et al. Measurement of pituitary gland height with MRI. *AJNR*, 1985; 6:717~722
103. Taptas JN. Loge du sinus cavernoux et sinus cavernoux. *Sem Hop Paris*, 1960; 36:1853~1860
104. Wolansky LJ, Rao SB, Schulder M, et al. Extrasellar extension of pituitary lesions, comparison of T2-weighted fast spin echo MRI with T1-weighted sequences. *Intern J Neuroradiol*, 1996; 2:147~152
105. Girard N, Mugnier M, Dufour H, et al. Magnetic resonance imaging findings in cushing disease. *Intern J Neuroradiol*, 1997; 3:319~326
106. Wakai S, Fukushima T, Teramoto A, et al. Pituitary apoplexy: its incidence and clinical significance. *J Neurol Surg*, 1981; 55:187~193
107. Reid QM, Yen S. Pituitary apoplexy: a review. *Arch Neurol*, 1985; 42:712~719
108. Hickstein D, Chandler W, Marshal J. The spectrum of pituitary adenoma hemorrhage. *West J Med*, 1986; 144:433~436
109. Kyle CA, Laster RA, Burton EM, et al. Subacute pituitary apoplexy: MR and CT appearance. *J Comput Assist Tomogr*, 1990; 14:40~44
110. Bill DC, Meyer FB, Laws ER, et al. A retrospective analysis of pituitary apoplexy. *Neurosurg*, 1993; 33: 602~609
111. David NJ, Gargano FP, Glaser JS. Pituitary apoplexy in clinical perspective. In: Glaser JS, Smith JL. *Neuroophthalmology 1975 Symposium at the University of Miami and the Bascom Palmer Eye Institute*. St. Louis: Mosby, 1975:140~165
112. Mohanty S, Tandon PN, Banarji AK, et al. Haemorrhage into pituitary adenomas. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1977; 40:987~991
113. Pelkonen R, Kuusisto A, Salmi J, et al. Pituitary function after pituitary apoplexy. *Am J Med*, 1978; 65:773~778
114. Mohr G, Hardy J. Hemorrhage, necrosis, and apoplexy in pituitary adenomas. *Surg Neurol*, 1982; 18: 181~189
115. Ebersold MJ, Laws ER Jr, Scheithauer BW, et al. Pituitary apoplexy treated by transsphenoidal surgery. *J Neurosurg*, 1983; 58:315~320
116. Ahmed M, Rifai A, Al-jurf M, et al. Classical pituitary apoplexy presentation and a follow-up of 13 patients. *Horm Res*, 1989; 31:125~132
117. Onesti ST, Wisniewski T, Post KD. Clinical versus subclinical pituitary apoplexy: presentation, surgical

- management, and outcome in 21 patients. *Neurosurgery*, 1990; 26:980~986
118. McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, et al. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery*, 1991; 29:669~675
 119. Milazzo S, Toussaint P, Proust F. Ophthalmologic aspects of pituitary apoplexy. *Eur J Ophthalmol*, 1996; 6:69~73
 120. Cardoso ER, Peterson EW. Pituitary apoplexy: a review. *Neurosurgery*, 1984; 14:363~373
 121. Wright RL, Ojemann RG, Drew JH. Hemorrhage into pituitary adenoma. *Arch Neurol*, 1965; 12:326~331
 122. Ostrov SG, Quencer RM, Hoffman JC, et al. Hemorrhage within pituitary adenomas: how often associated with pituitary apoplexy syndrome? *AJNR*, 1989; 10: 503~510
 123. Davis P, Hoffman JC, Mindall GT, et al. CT-surgical correlation in pituitary adenomas: evaluation in 113 patients. *AJNR*, 1985; 6:711~716
 124. Kurihara N, Takahashi KS, Higano S, et al. Hemorrhage in pituitary adenoma: correlation of MR imaging with operative findings. *Eur Radiol*, 1998; 8: 971~976
 125. DeLaPaz RL, New PF, Buonanno FS, et al. NMR imaging of intracranial hemorrhage. *J Comput Assist Tomogs*, 1984; 8:599~607
 126. Gomori J, Grossman R, Glodberg H, et al. Intracranial hematomas: imaging by high field MR. *Radiology*, 1985; 157:87~93
 127. Dooms GC, Vske A, Brant-Zawadzki M, et al. Spin-echo MR imaging of intracranial hemorrhage. *Neuroradiology*, 1986; 23:132~138
 128. Destion S, Sze G, Krol G, et al. MR imaging of hemorrhagic intracranial neoplasms. *AJR*, 1989; 152: 137~144
 129. Gomori J, Grossman R, Hackney D, et al. Variable appearances of subacute intra-cranial hematomas on high field spin echo MR. *AJNR*, 1987; 8:1 019~1 026
 130. Rohmer V, Chanson P, Dupas B. Intra-sellar non-adenomatous expansive process. *Ann Endocrinol (Paris)*, 1997; 58:11~19
 131. Swallow CE, Osborn AG. Imaging of sella and parasellar disease. *Semin US CT MRI*, 1998; 19:257~271
 132. Costello RT. Subclinical adenoma of the pituitary gland. *Am J Pathol*, 1936; 12:205~216
 133. Hardy J. Transsphenoidal microsurgery of the normal and pathological pituitary. *Clin Neurosurg*, 1969; 16: 185~216
 134. McCormick WF, Halmi NS. Absence of chromophobe adenomas from a large series of pituitary tumors. *Arch Pathol*, 1971; 92:231~238
 135. Teramoto A, Hirakawa K, Sanno N, et al. Incidental pituitary lesions in 1 000 unselected autopsy specimens. *Radiology*, 1994; 193:161~164
 136. 沈天真, 张玉林, 陈星荣. 世界卫生组织脑肿瘤分类的进展. *中国医学计算机成像杂志*, 2000; 6:219~231
 137. Banna M. Craniopharyngioma based on 160 cases: review article. *Br J Radiol*, 1976; 49:206~223
 138. Petito CK, DeGirolami U, Earle KM. Craniopharyngiomas, a clinical and pathological review. *Cancer*, 1976; 37:1944~1952
 139. Szeifert GT, Julow J, Szabolcs M, et al. Secretory component of cystic craniopharyngiomas: a mucino-histochemical and electron-microscopic study. *Surg Neurol*, 1991; 36:286~293
 140. Tachibana O, Yamashima T, Yamashita J, et al. Immunohistochemical expression of human chorionic gonadotropin and P-glycoprotein in human pituitary glands and craniopharyngiomas. *J Neurosurg*, 1994; 80: 79~84
 141. Sanders WP, Chundi VV. Extra-axial tumors including pituitary and parasellar. In: Orrison WW Jr. *Neuroimaging*. Philadelphia: W B Saunders, 2000:612~717
 142. Sartoretti-Schefer S, Wichmann W, Aguzzi A, et al. MR differentiation of adamantinous and squamous-papillary craniopharyngiomas. *AJNR*, 1997; 18:77~87
 143. Cooper PR, Ransohoff J. Craniopharyngioma originating in the sphenoid bone. *J Neurosurg*, 1972; 36: 102~106
 144. Mukada K, Mori S, Matsumura S, et al. Infraselar craniopharyngioma. *Surg Neurol*, 1984; 21:565~571
 145. Benitez WI, Sartor KJ, Angtuaco EJC. Craniopharyngioma presenting as a pharyngeal mass: CT and MRI findings. *J Comput Assist Tomogs*, 1988; 12:1 068~1 072
 146. Hillman TD, Peyster RG, Hoover ED, et al. Infraselar craniopharyngioma: CT and MRI study. *J Comput Assist Tomogs*, 1988; 12:702~704
 147. Akimura T, Kameda H, Abiko S, et al. Infraselar craniopharyngioma. *Neuroradiology*, 1989; 31:180~183
 148. Byrne MN. Nasopharyngeal craniopharyngioma: case report and literature review. *Ann Otol Rhinol Laryn-*

- gol, 1990; 99:633~639
149. Graziani N, Donnet A, Bugha TN, et al. Ectopic basiphenoidal craniopharyngioma: case report and review of the literature. *Neurosurgery*, 1994; 34:346~349
 150. Sener RN. Giant craniopharyngioma extending to anterior cranial fossa and nasopharynx. *AJR*, 1994; 162:441~442
 151. Iwasaki K, Kondo A, Takahashi JB, et al. Intraventricular craniopharyngioma: report of two cases and review of the literature. *Surg Neurol*, 1992; 38:294~301
 152. Kanungo N, Just N, Black M, et al. Nasopharyngeal craniopharyngioma in an unusual location. *AJNR*, 1995; 16:1372~1374
 153. Burger PC, Scheithauer BW, Vogel FS. *Surgical Pathology of the Nervous System and Its Coverings*. 3rd ed. New York:Churchill Livingstone, 1991:536~546
 154. Kalnins V, Rossi E. Odontogenic craniopharyngioma: a case report. *Cancer*, 1965; 18:899~906
 155. Gorlin RJ, Pindborg JJ, Redman RS, et al. The calcifying odontogenic cyst; a new entity and possible analogue of the cutaneous calcifying epithelioma of malherbe. *Cancer*, 1964; 17:723~729
 156. Alvarez-Garijo JA, Froufe A, Taboada D, et al. Successful surgical treatment of an odontogenic ossified craniopharyngioma. *J Neurosurg*, 1981; 55:832~835
 157. Luse SA, Kernohan JW. Squamous cell nests of the pituitary gland. *Cancer*, 1955; 8:623~628
 158. Goldberg GM, Eshbaugh DE. Squamous cell nests of the pituitary gland as related to the origin of craniopharyngiomas. *Arch Pathol*, 1960; 70:293~298
 159. Asa SL, Kovacs K, Bilbao JM. The pars tuberalis of the human pituitary. *Virchows Arch*, 1983; 399:49~59
 160. Szeifert GT, Pasztor E. Could craniopharyngiomas produce pituitary hormones? *Neurol Res*, 1993; 15:68~69
 161. Mark RJ, Lutge WR, Shimizu KT, et al. Craniopharyngioma: treatment in the CT and MR imaging era. *Radiology*, 1995; 197:195~198
 162. Eldevik OP, Blaivas M, Gabrielsen TO, et al. Craniopharyngioma: radiologic and histologic findings and recurrence. *AJNR*, 1996; 17:1427~1439
 163. Crotty TB, Scheithauer BW, Young WF Jr, et al. Papillary craniopharyngioma: a clinicopathological study of 48 cases. *J Neurosurg*, 1995; 83:206~214
 164. Russell DS, Rubenstein LJ. *Pathology of Tumors of Nervous System*. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989:695~702
 165. Fitz CR, Mortzman G, Harwood-Nash DC, et al. Computed tomography in craniopharyngiomas. *Radiology*, 1978; 127:887~891
 166. McKenzie KG, and Sosman MC. The roentgenological diagnosis of craniopharyngeal pouch tumours. *AJR*, 1924; 11:171~176
 167. Gordy PD, Peet MM, Kahn EA. The surgery of the craniopharyngioma. *J Neurosurg*, 1949; 6:503~517
 168. Love JG, Marshall TM. Craniopharyngiomas. *Surg Gynecol Obst*, 1950; 90:591~601
 169. Lindgren E, Di Chiro G. Suprasellar tumours with calcification. *Acta Radiol*, 1951; 36:173~195
 170. Barnett D5. Radiologic aspects of craniopharyngiomas. *Radiology*, 1959; 72:14~18
 171. Passerini A, Vaghi MA. Craniopharyngioma: studio radiologico Di 82 Casi. *Nuntius Radiologicus*, 1967; 33:851~871
 172. Svolos DG. Craniopharyngiomas, a study based on 108 varified cases. *Acta Chirurgica Scandinavica*, 1969; 403:7~44
 173. Matson DD, Crigler jun JF. Management of craniopharyngioma in childhood. *J Neurosurg*, 1969; 30:377~390
 174. Kanaka TS, Ramamurthi. Craniopharyngiomas. *Neurology India*, 1970; 18:75~78
 175. Hald JK, Eldevik OP, Skalpe IO. Craniopharyngioma identification by CT and MR imaging at 1.5 T. *Acta Radiol*, 1995; 36:142~147
 176. Giangaspero F, Burger PC, Osborne DR, et al. Suprasellar papillary squamous epithelioma ("papillary craniopharyngioma"). *Am J Surg Pathol*, 1984; 8:57~64
 177. Adamson TE, Wiestler OD, Kleihues P, et al. Correlation of clinical and pathological features in surgically treated craniopharyngiomas. *J Neurosurg*, 1990; 73:12~17
 178. Yasargil MG, Curcic M, Kis M, et al. Total removal of craniopharyngiomas. *J Neurosurg*, 1990; 73:3~11
 179. Sorva R, Jaaskinen J, Heiskanen O. Craniopharyngioma in children and adults: correlations between radiological and clinical manifestations. *Acta Neurochir*, 1987; 89:3~9
 180. Harwood-Nash DC. Neuroimaging of childhood craniopharyngioma. *Pediatr Neurosurg*, 1994; 21:2~10
 181. Weiner HL, Wisoff JH, Rosenberg ME, et al. Craniopharyngiomas: a clinicopathological analysis of factors

- predictive of recurrence and functional outcome. *Neurosurgery*, 1994; 35:1 001~1 011
182. Miller DC. Pathology of craniopharyngiomas: clinical import of pathological findings. *Pediatr Neurosurg*, 1994; 21:11~17
183. Yasargil MG. Craniopharyngiomas. In: Yasargil MG. *Microneurosurgery*. Stuttgart: Thieme, 1994: IV-A 205~223
184. Linden CN, Martinez CR, Gonzalvo AA, et al. Intrinsic third ventricle craniopharyngioma: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr*, 1989; 13:362~368
185. Hoff JT, Patterson RH Jr. Craniopharyngiomas in children and adults. *J Neurosurg*, 1972; 36:299~302
186. Pusey E, Kortman KE, Flannigan BD, et al. MR of craniopharyngiomas: tumor delineation and characterization. *AJNR*, 1987; 8:439~444
187. Freeman MP, Kessler RM, Allen JH, et al. Craniopharyngioma: CT and MR imaging in nine cases. *J Comput Assist Tomogr*, 1987; 11:810~814
188. Pigeau I, Sigal R, Halimi PH, et al. MRI features of craniopharyngiomas at 1.5 tesla: a series 13 cases. *J Neuroradiol*, 1988; 15:276~287
189. Ahmadi J, Destian S, Apuzzo MLJ, et al. Cystic fluid in craniopharyngiomas: MR imaging and quantitative analysis. *Radiology*, 1992; 182:783~785
190. Yousem DM, Arrington JA, Kumar AJ, et al. Bright lesions on sellar/parasellar T1-weighted scans. *Clin Imaging*, 1990; 14:99~105
191. Lewin R, Ruffolo E, Saraceno C. Craniopharyngioma arising in the pharyngeal hypophysis. *South Med J*, 1984; 77:1 519~1 523
192. Byrne MN, Sessions DG. Nasopharyngeal craniopharyngioma: case report and literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1990; 99:633~639
193. Bemat GA, Garcia GB. Craniopharyngioma of the nasopharynx: apropos of a case. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 1991; 42:269~272
194. Kanungo N, Just N, Black M, et al. Nasopharyngeal craniopharyngioma in an unusual location. *AJNR*, 1995; 16:1 372~1 374
195. Usanov EI, Hatomkin DM, Nikulina TA, et al. Craniopharyngioma of pineal region. *Child Nerv Syst*, 1999; 15:4~7
196. Young SC, Zimmerman RA, Nowell MA, et al. Giant cystic craniopharyngiomas. *Neuroradiology*, 1987; 29:468~473
197. Ammirati M, Samii M, Sephernia A. Surgery of large retrochiasmatis craniopharyngiomas in children. *Child Nerv Syst*, 1990; 6:13~17
198. Connolly ES Jr, Winfree CJ, Carmel PW. Giant posterior fossa cystic craniopharyngiomas presenting with hearing loss. *Surg Neurol*, 1997; 47:291~299
199. Buhl R, Lang EW, Barth H, et al. Giant cystic craniopharyngiomas with extension into the posterior fossa. *Child Nerv Syst*, 2000; 16:138~142
200. Gokalp HZ, Egemen N, Ildan F, et al. Craniopharyngioma of the posterior fossa. *Neurosurg*, 1992; 29:446~448
201. Tomita S, Mendoza ND, Symon L. Recurrent craniopharyngioma in the posterior fossa. *Br J Neurosurg*, 1992; 6:587~590
202. Satyamurti S, Huntington HW. Granular cell myoblastomas of pituitary. *J Neurosurg*, 1972; 37:483~486
203. Schlachter LB, Tindall GT, Pearl GS. Granular cell tumour of the pituitary gland associated with diabetes insipidus. *Neurosurgery*, 1980; 6:418~420
204. Ji CH, Teng MMH, Chang T. Granular cell tumour of the neurohypophysis. *Neuroradiology*, 1995; 37:451~452
205. Popovic EA, Vattuone JR, Sin KH, et al. Malignant prolactinomas. *Neurosurg*, 1992; 29:127~130

第十五节 转移性肿瘤

脑转移瘤

【病理】

脑转移瘤巨检为边界清楚的结节^[1~4],与正常

组织分界清楚。肿瘤中心常可见坏死、囊变和出血^[5,6],少数可见钙化。大多瘤周可见明显水肿区,其水肿的程度与肿瘤大小不成比例,可能与肿瘤所在部位以及肿瘤类型有关,位于白质者水肿常较明显,而位于灰质者水肿常不甚明显;又如来源于肺癌

的脑转移瘤中以腺癌水肿最明显,其次为燕麦细胞癌,鳞癌周围脑水肿最轻。镜下发现病灶血供多数较丰富,其血管结构与原发肿瘤类似,少数病灶边界不清,可见周围脑组织浸润及反应性胶质增生和血管受侵等;镜下可见很小的肿瘤,周围绕以明显的脑水肿带,大多为血管源性水肿。

【临床】

脑转移瘤的发病率各家报道不一,这可能与报道单位所收集病人的类型和病种有关,也可能与所用诊断方法有关,还可能与不同地域发病率差异有关。好发于40岁以后的中、老年人,据统计40~60岁占2/3,70岁以上很少见。男稍多于女,约1.1:1。脑转移瘤在一般人群中的发病率为2.8/10 000~11/10 000,颅外恶性肿瘤病人发生脑内转移者占3%~35%^[7~14]。神经病理学界较具权威者Russell和Rubinstein^[13]研究显示恶性肿瘤病人中发生脑转移者约占5%。在晚期癌症病人中,尸体解剖和手术所发现的脑转移达25%~35%,则远多于一般癌症病人中的5%^[9, 11];但是,在较早期的恶性肿瘤病人中发生脑转移者则较少见;Elster等^[14]认为在一期或T₁N₀M₀癌症病人中发生脑转移者十分少见。至于脑转移瘤占整个颅内肿瘤的多少,各家报道也甚不统一,介于3%~37%之间,多数认为占

15%~30%^[2~6]。脑转移瘤多数为多发病灶,占50%~70%;少数为单发病灶,占30%~50%^[9, 13, 15],如乳腺癌、胃肠道癌、子宫癌和前列腺癌的脑内转移为单发者较多见。脑转移瘤通常为沿血行播散,好发部位为大脑中动脉供血范围的灰白质交界处。病灶多数位于幕上,少数位于幕下;幕上者多数侵及额和颞叶,幕下者多数侵及小脑,涉及脑干者甚少见。但是,小脑转移瘤在成人小脑肿瘤中为最常见者^[16]。脑转移瘤的原发灶最多为肺癌,其次为乳癌,两者共占全部脑转移的60%^[14],其余者则多来自消化系统和泌尿生殖系统的恶性肿瘤。白种人群中黑色素瘤较多见,其中不少发生脑转移。在绝大多数脑转移瘤病人的临床表现与肿瘤的占位效应有关,主要有头痛、恶心、呕吐、共济失调和视神经乳头水肿等。有时其表现极似脑卒中,但仔细追问病史常可发现其发病前曾有过短暂的头痛及神经系统症状。极少数病人可表现为痴呆。另有5%~12%的病人无明显神经系统症状。脑转移瘤病人放疗后寿命的中位数为3~6个月^[17]。

【影像学】

(一) 平片 对脑转移瘤的诊断作用很小,只有当转移瘤侵及颅骨时,可见多发性颅骨溶骨性破坏(图15-179)。

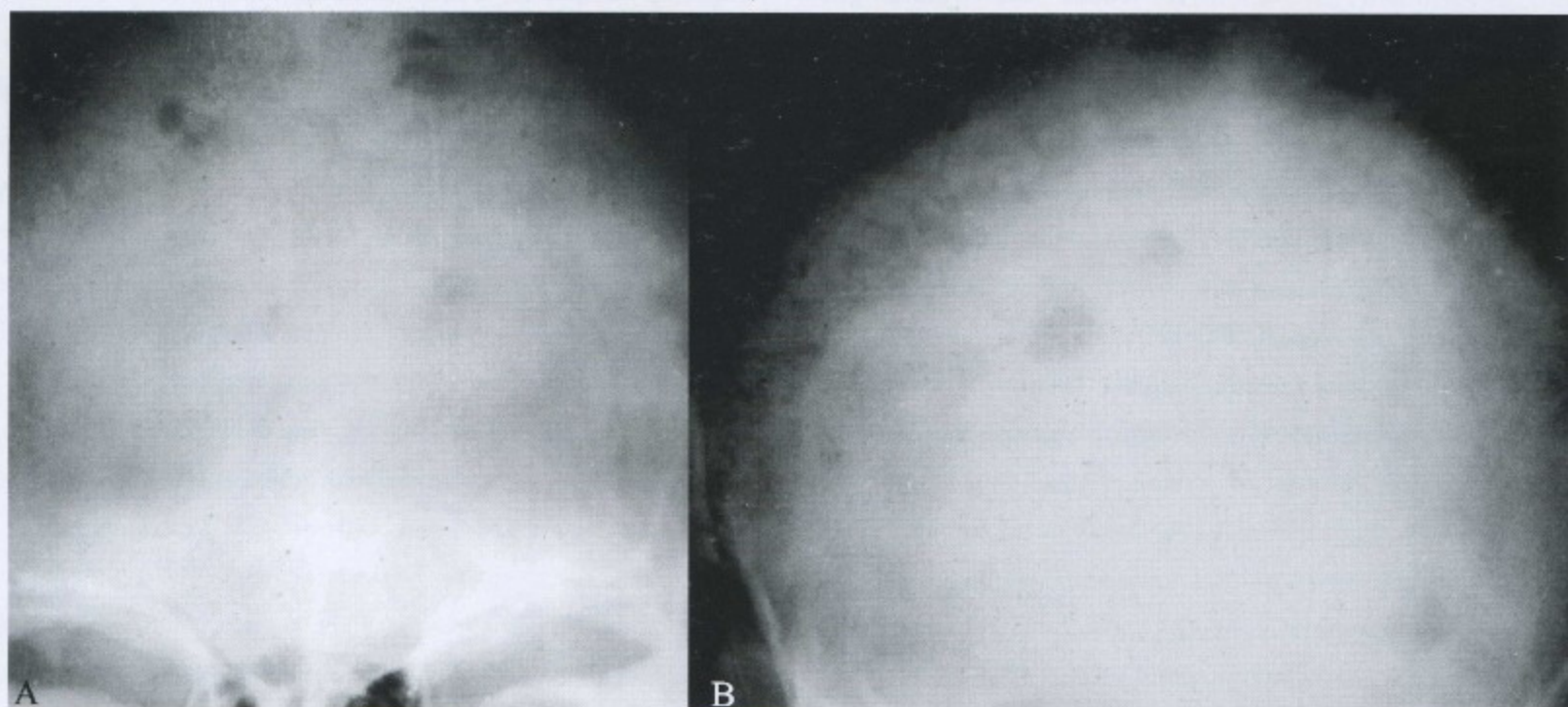


图 15-179 脑转移瘤侵犯颅骨

A. 头颅正位片显示颅骨多发溶骨性破坏灶。B. 头颅侧位片显示颅骨多发溶骨性破坏灶。

(二) 血管造影 可表现为颅内密度较均匀的小的血管染色区(图15-180),局部可有血管移位^[5, 18, 19]。

(三) CT 平扫多数为等密度或低密度。少数

为高密度病灶,其密度的变化取决于转移瘤的细胞成分、血供情况、坏死和囊变的程度,以及有否出血和钙化等。一般来说,来自于肺、肾和结肠的脑转移

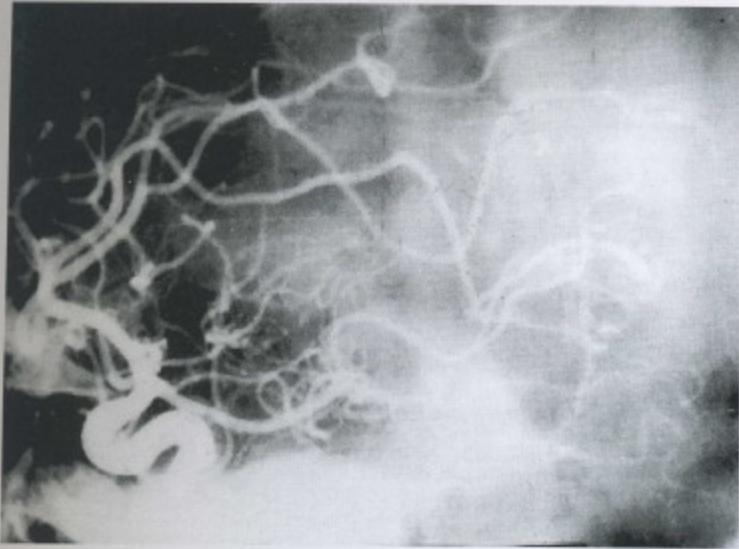


图 15-180 脑转移瘤

颈内动脉造影侧位动脉期显示脑内多发密度均匀小血管染色区，局部可见血管移位。

瘤多呈低密度或低等混合密度(图 15-181~图 15-184);来自乳腺的脑转移瘤呈等密度(图 15-185),高密度病灶除见于出血和钙化外,还可见于淋巴瘤、小圆细胞肿瘤、原发灶细胞核/质比例高的肿瘤;此外转移性腺癌,特别是黏液含量高者,也可为高密度^[20]。病灶呈圆形或类圆形,多数为多发病灶,大小不一,从 0.5 cm 至数厘米,边界欠清,轮廓部分不光整。瘤内可见囊变、坏死。钙化罕见,仅占 1%~6.6%^[21],骨肿瘤(本身可以钙化)或腺癌,特别是黏液腺癌(有钙化倾向),如结肠癌和乳腺癌的脑转移等,其钙化呈针尖样、弧形或不规则形,一般发生在肿瘤的中央或坏死区。瘤内出血并不罕见^[2, 22],约占 10%^[17],以黑素瘤、绒毛膜细胞癌、肾癌、支气管

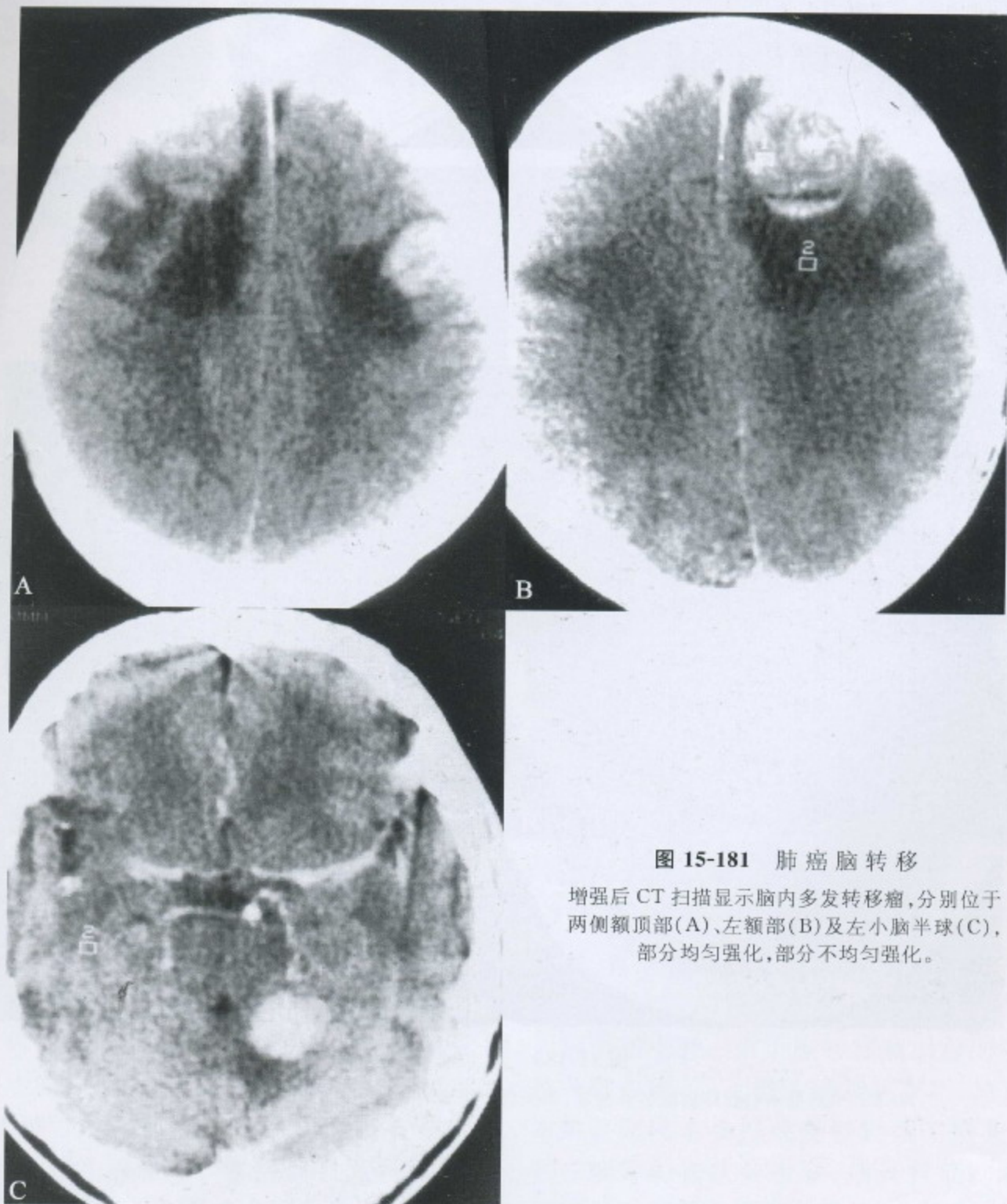


图 15-181 肺癌脑转移

增强后 CT 扫描显示脑内多发转移瘤,分别位于两侧额顶部(A)、左额部(B)及左小脑半球(C),部分均匀强化,部分不均匀强化。

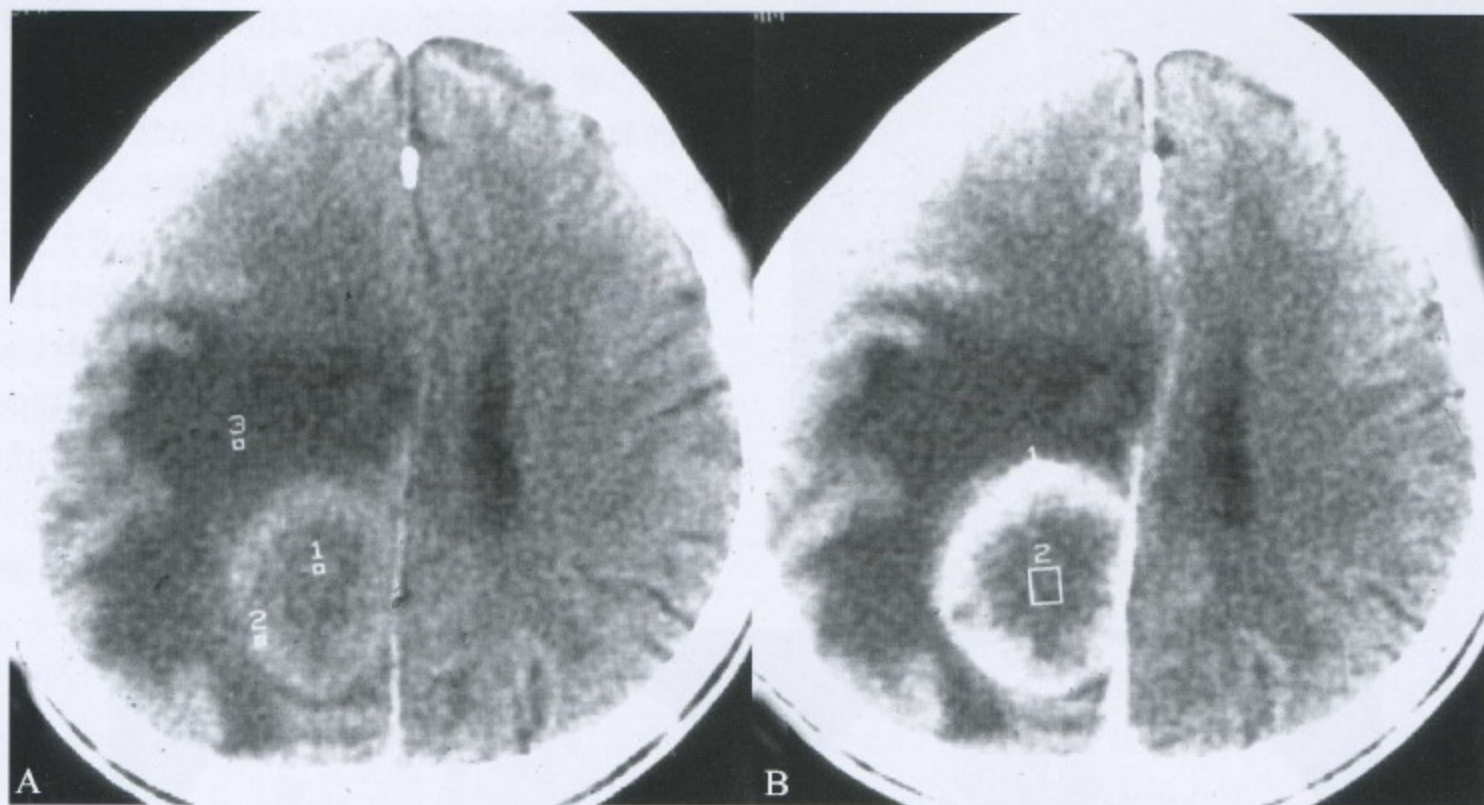


图 15-182 肺癌脑转移

A. CT 平扫显示右顶部病灶中央呈低密度, 周围绕以等密度带, 伴中度水肿。B. 增强后 CT 扫描病灶环状强化。

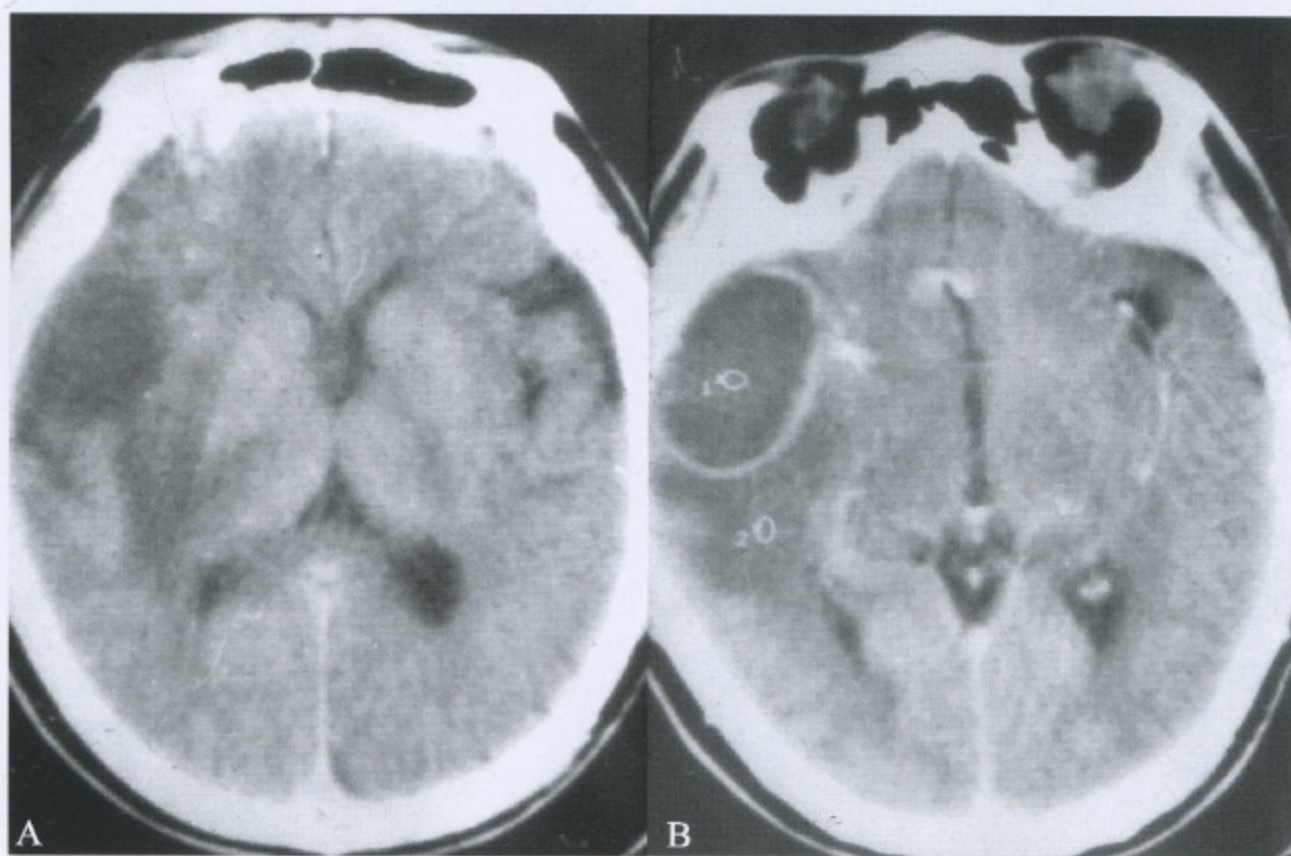


图 15-183 肾癌脑转移

A. CT 平扫显示右颞部病灶呈低密度, 周围伴中度水肿。B. 增强后 CT 扫描病灶环状强化。

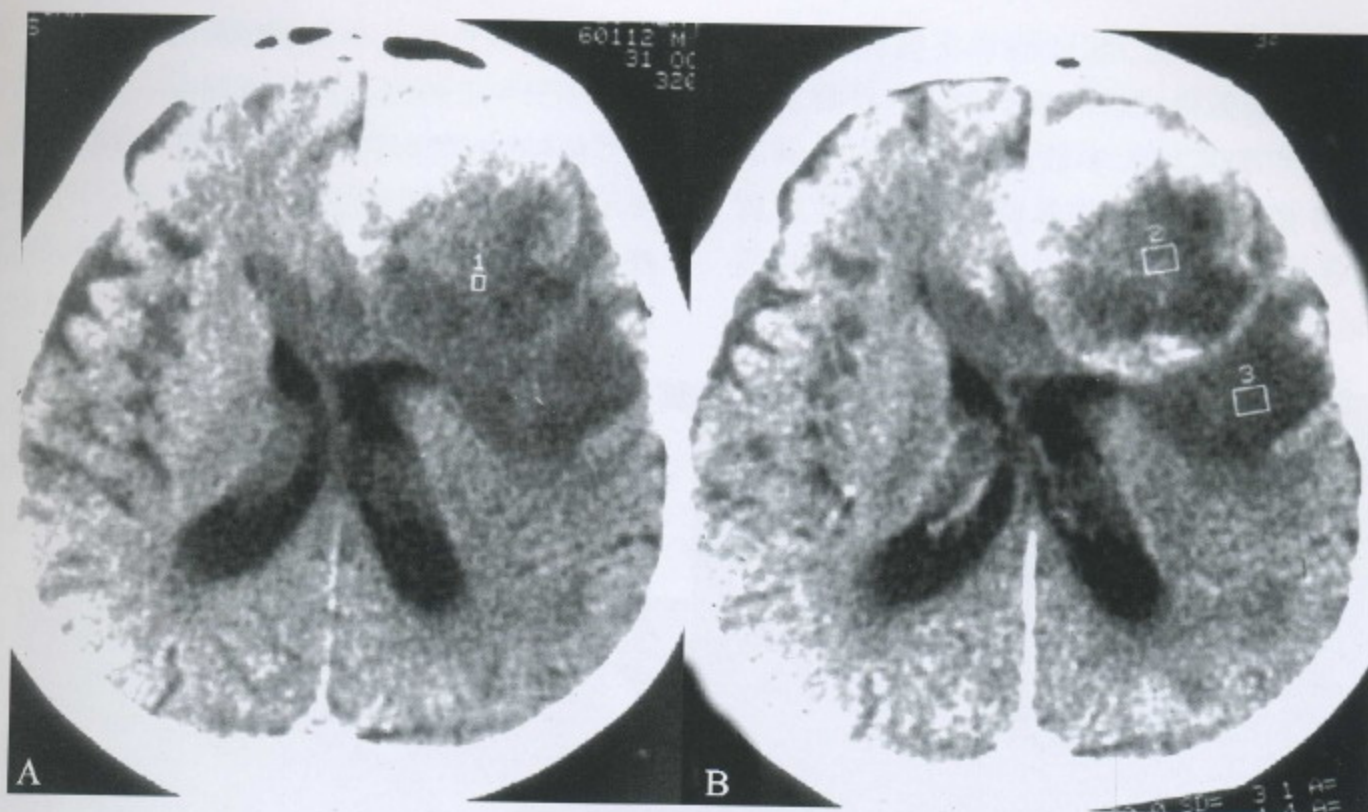


图 15-184 结肠癌脑转移

A. CT 平扫显示左额部病灶呈低、等、高混合密度。B. 增强后 CT 扫描病灶不均匀强化。

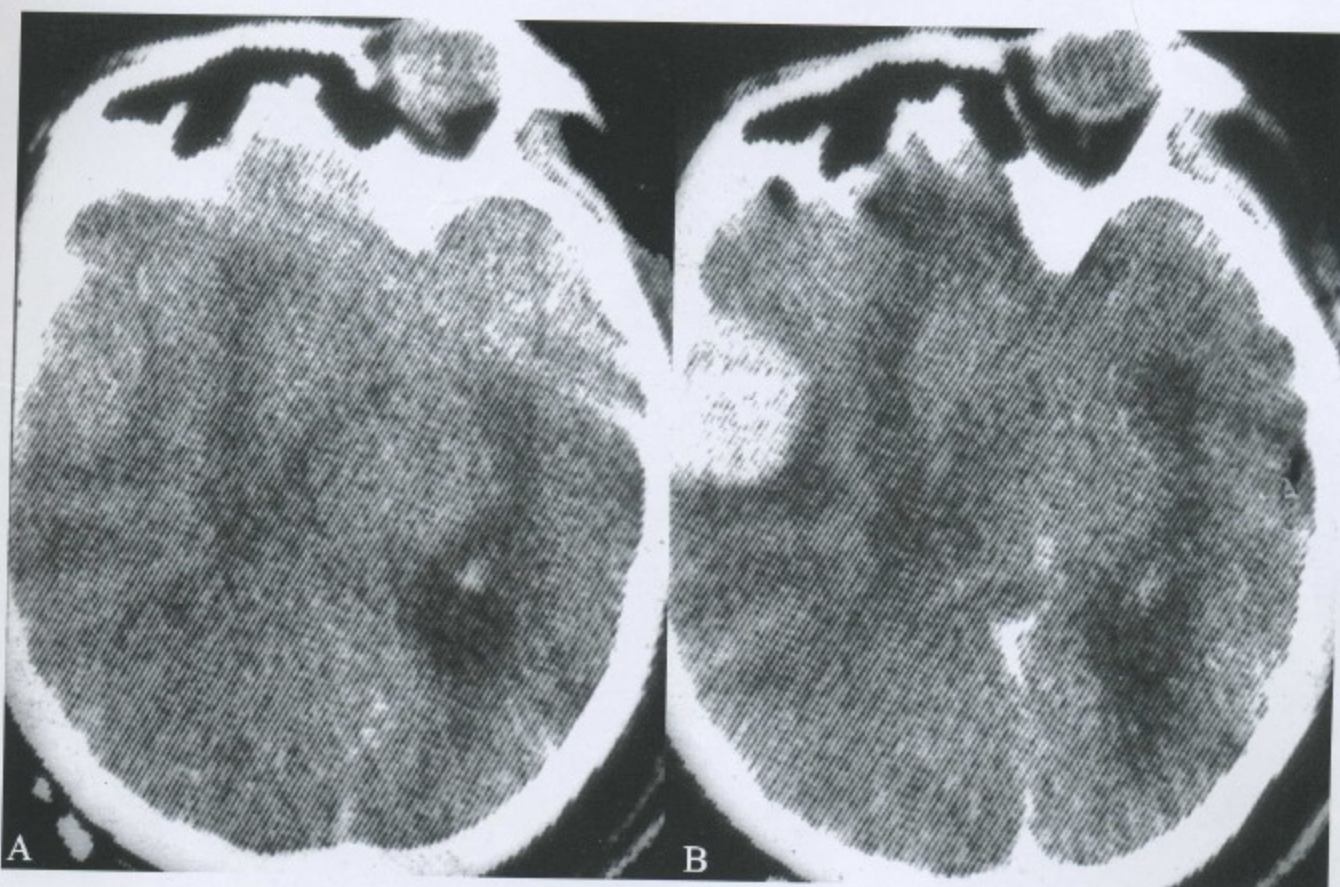


图 15-185 乳腺癌脑转移

A. CT 平扫显示右额部病灶呈等密度,周围伴指样水肿。B. 增强后 CT 扫描病灶均匀强化。

肺癌、甲状腺癌以及视网膜母细胞瘤的脑内转移瘤最为多见。据统计^[23],30%黑素瘤伴有出血,出血后可造成病灶的迅速增大^[9]。脑转移瘤常伴有明显的瘤周水肿,有时为唯一的表现,多呈指样水肿征,其范围往往与转移瘤的组织学类型有一定的关系,一般转移性腺癌的脑水肿很明显^[2, 24],且以水肿的范围与病灶大小不成比例为特点。另一

方面,有些脑转移瘤也可无脑水肿或有也十分轻微,如未出血的黑素瘤与小细胞性肺癌脑转移常无周围脑水肿。由于脑转移瘤引起的脑水肿往往殃及脑白质^[23],而较少涉及脑灰质,故形成了白质水肿区间以未受侵或受侵轻微的脑灰质、基底节和丘脑等的指状分布区,颇具特征。增强后扫描能够显示和发现更多的脑内转移灶。绝大多数转

转移瘤均有不同程度增强,可呈结节状强化或环状强化,少数为片状强化、线性脑回状强化和脑室周围强化等。这主要与绝大多数脑转移瘤的血供丰富,且肿瘤血管结构与原发部位相似,无血脑屏障,造影剂容易渗入肿瘤有关。CT 双倍剂量扫描可提高其敏感性,降低假阴性率。动态 CT 扫描可

反应肿瘤的血供丰富程度,表现在其时间-密度曲线的上升 CT 值及达峰值时间有一定差异。

某些转移瘤具有一定的 CT 表现特征,往往可提示转移瘤的原发肿瘤类型^[2, 25, 26]。①肺癌脑转移:常为多发(图 15-181),多表现为较大范围的低密度区,增强扫描强化常不均匀(图15-182),可为

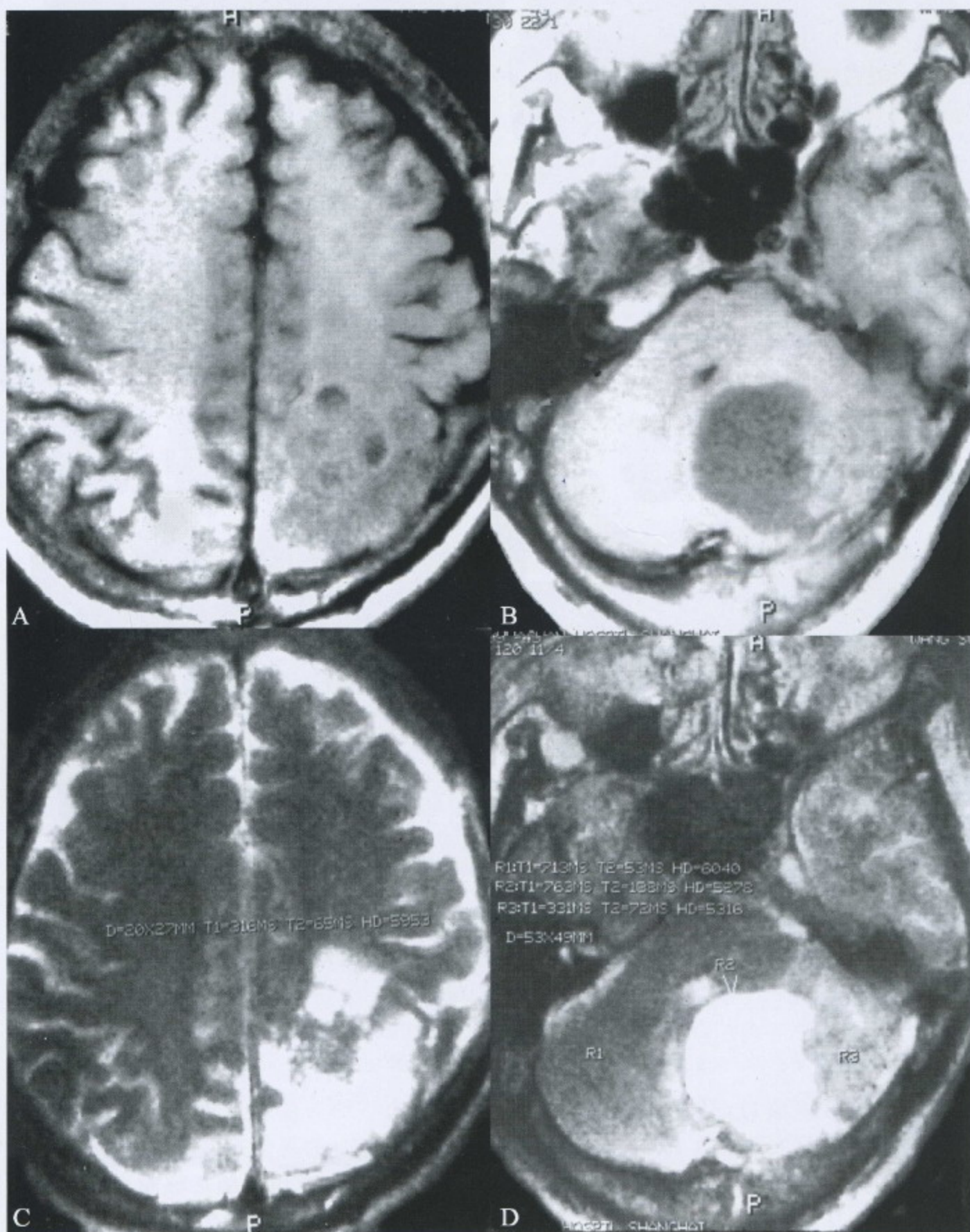


图 15-186 肺癌脑转移

横断面 T₁ WI 显示左顶(A)和左小脑半球(B)多发大小不一病灶呈低信号,横断面 T₂ WI 病灶呈高信号(C, D)。

环状、结节状、环伴结节强化,其强化程度以腺癌最明显,未分化癌次之,鳞癌较轻。②乳腺癌脑转移:可为多发或单发,常为等密度(图 15-185),瘤周水肿较轻,增强后扫描可呈结节状强化,少数呈环状或环伴结节强化。③肾癌脑转移:常见单发(图 15-183),少数可见多发,多呈低密度或低等混合密度,瘤周水肿较明显,增强后扫描多见结节状强化,部分可为环状强化。④黑色素瘤脑转移:瘤卒中机会较多,往往为高密度,瘤周脑水肿无或很轻微,增强 CT 扫描常呈明显强化,多为结节状强化。⑤淋巴瘤脑转移:平扫呈等或略

高密度,边界不清,常沿脑室周围分布,与脑内原发淋巴瘤不同之处为脑实质受侵时,几乎都有软脑膜受侵;一般来说,脑转移性淋巴瘤增强扫描多数强化较均匀,该特点可与其他沿脑室周围分布的转移瘤区别,后者强化常不均匀。⑥消化道癌脑转移:典型者为低或等密度,也可为略高密度(图 15-184),脑水肿明显,增强后扫描多呈环状强化,少数呈结节状、环伴结节强化。单发病灶与多发病灶的表现相仿。

(四) MRI 多数脑转移瘤表现为平扫 T_1WI 呈低信号, T_2WI 呈高信号(图 15-186, 图 15-187), 信

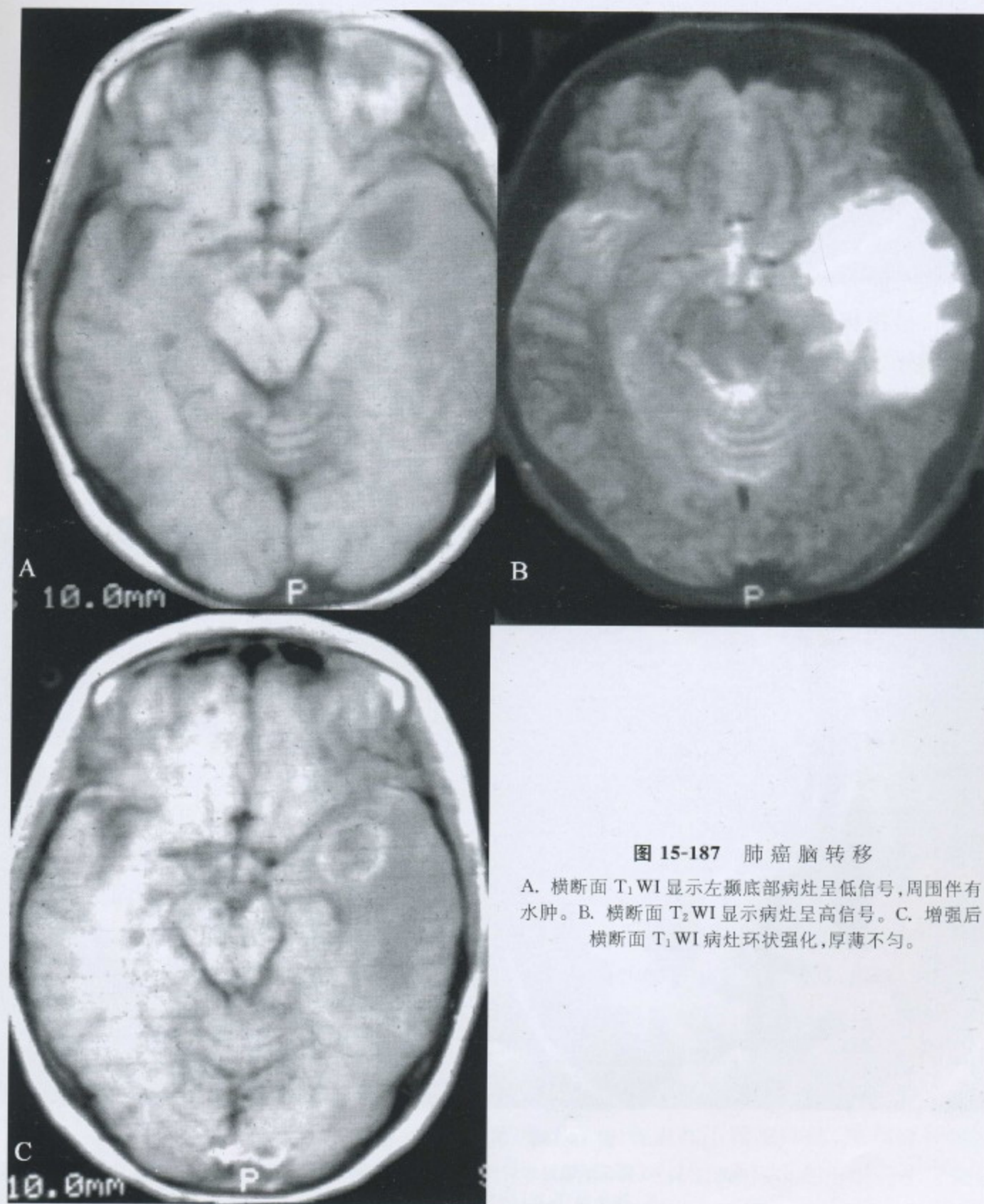


图 15-187 肺癌脑转移

A. 横断面 T_1WI 显示左颞底部病灶呈低信号,周围伴有水肿。B. 横断面 T_2WI 显示病灶呈高信号。C. 增强后横断面 T_1WI 病灶环状强化,厚薄不匀。

号可不均匀。少数转移瘤,不出血时,在 T_2 WI 时可表现为等或低信号,其中较重要者为转移性腺癌,特别是消化或泌尿系统的黏液腺癌转移。一般认为这种转移瘤中含有较多黏蛋白(一种嗜水蛋白质,分子大,可结合水而影响弛豫时间),故可致 T_2 WI 呈低或等信号^[17, 27]。但是,Carrier 等^[28]在病理和影像学对照后发现肿瘤中黏蛋白含量的多少与 T_2 WI 上信号的高低并无绝对关系,故放弃了他们原来的认识,即 T_2 WI 上信号的高低与肿瘤中黏蛋白含量较多之故;而重新认为转移性腺癌本身的 T_2 时间短于正常脑灰质是形成 T_2 WI 低信号的原因,而不是肿瘤内含黏蛋白、血液成分、铁或钙所致。淋巴瘤的脑转移 T_2 WI 上也可呈现为低或等信号,可能与其肿瘤中细胞成分较高和细胞核质比值较大有关。未出血的黑色素瘤也可表现为 T_2 WI 低信号,可能与其所含有顺磁性影响的自由基有关^[29]。病灶呈圆形或类圆形。大小不一,病灶周围脑水肿为中重度(图 15-188),特点是沿脑白质分布,呈指状,一般很少累及脑灰质。瘤内可见囊变、坏死,钙化罕见;瘤内出血并不罕见,根据出血时间的长短,MRI 将显示为不同信号特征,多数情况下,在 T_1 WI 和 T_2 WI 上均表现为高信号(图 15-189),与血肿内产生大量的高铁血红

蛋白有关。转移性肿瘤有时 CT 和 MRI 也呈现为“靶征”^[29],但此征在感染性肉芽肿类疾病中较多见。增强后扫描绝大多数均出现强化(图 15-187,图 15-190,图 15-191),强化的形式为结节状、团块状或环状等,后者可为厚而不规则或厚而均匀的环状强化。双倍或三倍剂量增强 MRI 扫描及磁转化对比技术的应用有助于发现脑内早期更小的病灶以及颅内其他部位的转移性病变^[30~35]。应注意有些 T_2 WI 能发现但增强后 T_2 WI 不增强的转移瘤十分罕见^[14, 36, 37],故对此情况应慎重,不可贸然诊断为转移,条件可能时应定期复查^[14, 37]。

【诊断和鉴别诊断】

典型的脑转移瘤表现为位于脑灰白质交界区的多发圆形或卵圆形病灶,周围伴有明显呈指状的脑白质水肿区,往往与病灶大小不成比例;CT 扫描病灶多呈低密度或等密度,或呈高密度,增强后扫描可出现多种强化形式; T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 多呈高信号,结合原发肿瘤病史,诊断多不困难。

如原发肿瘤病史不明确,脑内病灶又不十分典型,表现为多发病灶时常需与以下多种疾病进行鉴别。①多发性脑脓肿:脑脓肿多呈环状较均匀的薄壁强化,常有感染病史,通过治疗随访可见

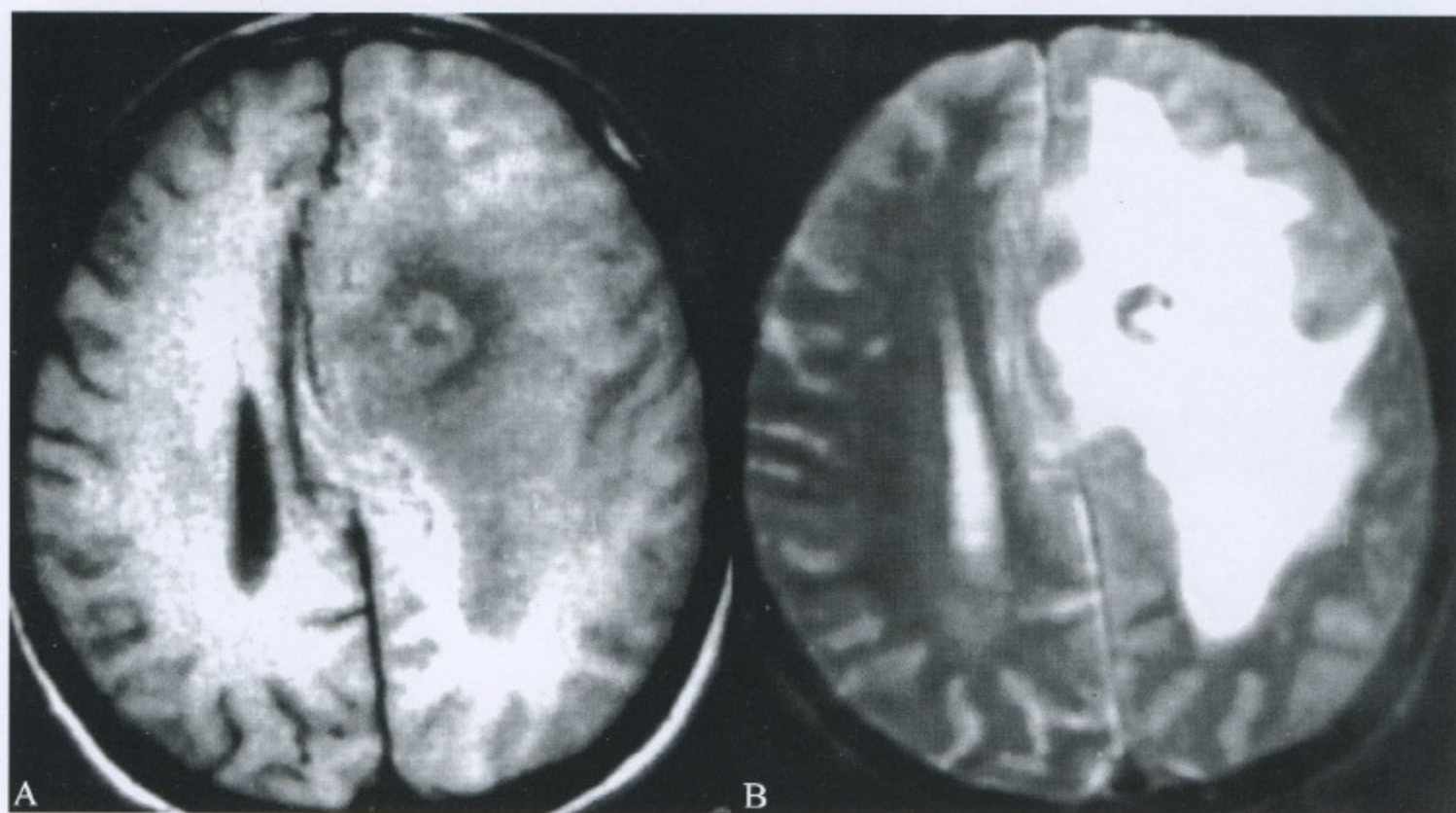


图 15-188 乳腺癌脑转移

- A. 横断面 T_1 WI 显示左额顶部病灶呈低等混合信号,周围伴有水肿。
B. 横断面 T_2 WI 病灶呈等高混合信号。

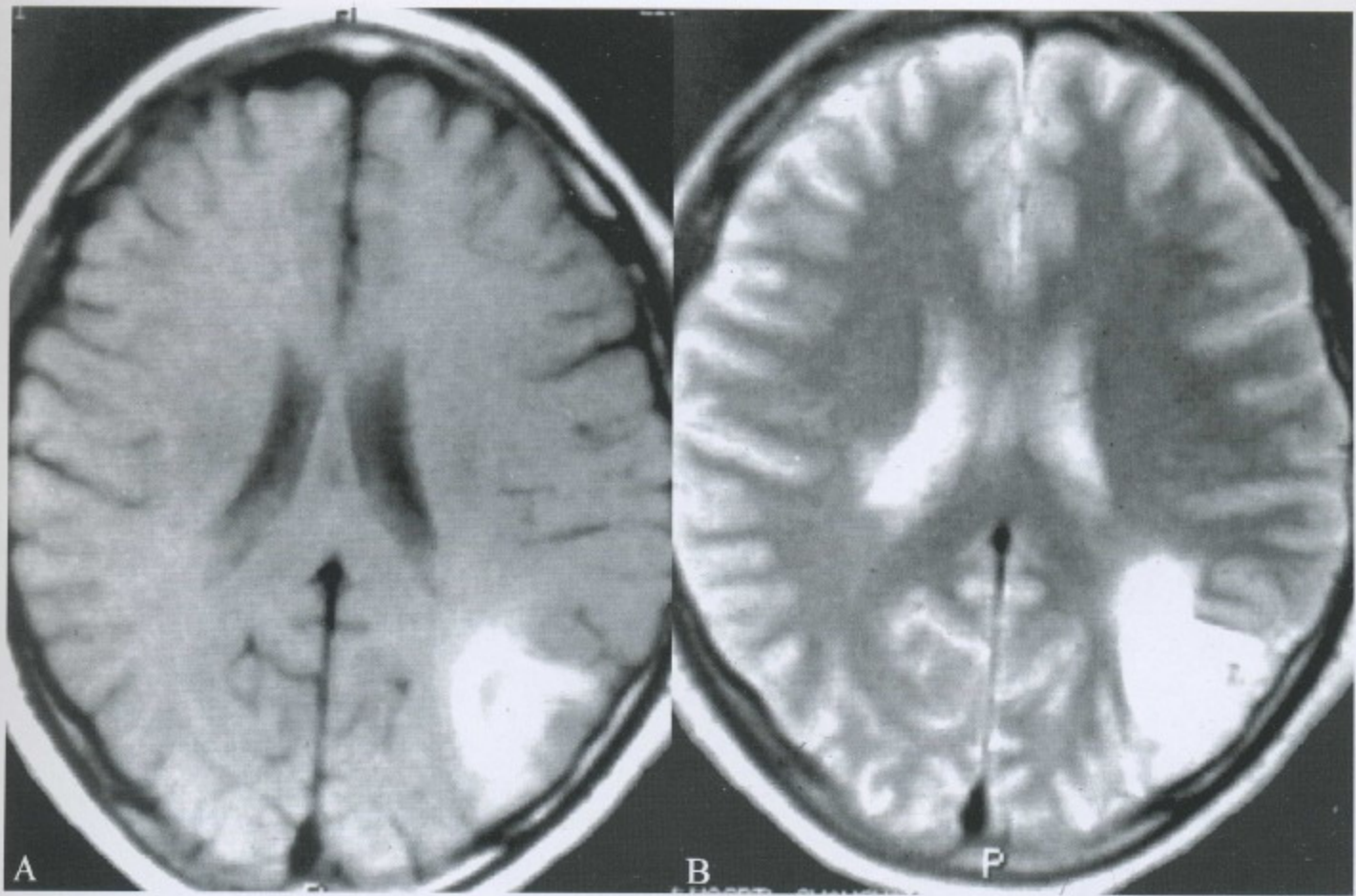


图 15-189 肺癌脑转移

A. 横断面 T_1 WI 显示左顶枕部病灶呈高信号,形态不规则。B. 横断面 T_2 WI 病灶亦呈高信号,范围较 T_1 WI 者为大。

病灶好转或消失。②多发性胶质母细胞瘤:病灶多较大,边界不清,坏死多见。③原发性淋巴瘤:不少为 CT 呈等或高密度, MRI T_2 WI 呈等或低信号,很少坏死。④多发性脑膜瘤:多居于脑外,与硬脑膜相连或位于脑室内,但有时脑膜瘤合并颅内转移瘤则鉴别较困难。⑤多发性脑梗死:根据其无或仅有轻微占位征象,强化不明显以及随访等可资鉴别。⑥多发性硬化和脑白质病:多发性硬化好发于脑室周围,两侧对称,侵犯胼胝体时颇有特征,病灶可在几周内自行消失,但常出现复发,对激素治疗效果较好;脑白质病往往与变态反应有关,好发于额枕部,常无强化。单发转移瘤可与胶质瘤、脑膜瘤相似,但在有原发肿瘤病史的病人中,首先应考虑为转移,必要时应行定向活检。

脑膜转移瘤

I. 软脑膜转移

软脑膜转移亦称为脑膜癌病或癌性脑膜炎^[2, 38~41],常合并蛛网膜及基底池转移。软脑膜转

移可以来自原发于中枢神经系统内的肿瘤或其他部位的肿瘤,前者多见于髓母细胞瘤、室管膜瘤和胶质母细胞瘤。脑膜癌病的播散途径为:①血行播散:最常见,尤其是通过脉络膜丛,也可通过神经周围间隙扩散入脑脊液,特别是脊椎及其周围的转移癌更易通过此种途径侵犯软脑膜。②脑脊液播散:脑实质的转移瘤脱落入脑脊液中或脑内原发肿瘤经脑脊液循环沿室管膜转移。③直接侵犯:少数肿瘤可直接侵犯软脑膜,如间变性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤,后者可形成孤立性软脑膜下肿块,也可通过软脑膜下血管周围间隙弥漫性浸润,此时往往不形成肉眼所见的肿块,而是形成具有无数细小结节的粟粒样改变。

临床上,尸解报告其发生率为 8%~10%,文献报道在脑转移瘤中至少有 50% 病例经脑脊液检查证实有软脑膜转移^[40];最常见部位为鞍上池、四叠体池、侧脑室、第四脑室隐窝和小脑脑桥角池等,有时亦可伴有脑实质的侵犯。常表现为剧烈头痛和精神异常,也可出现腿和下腰部疼痛,颅和脊神经障碍以及步态异常等。总之,临床上如出现一个部位以上的脑脊髓症状或体征时,往往是脑膜癌病的典型表现。

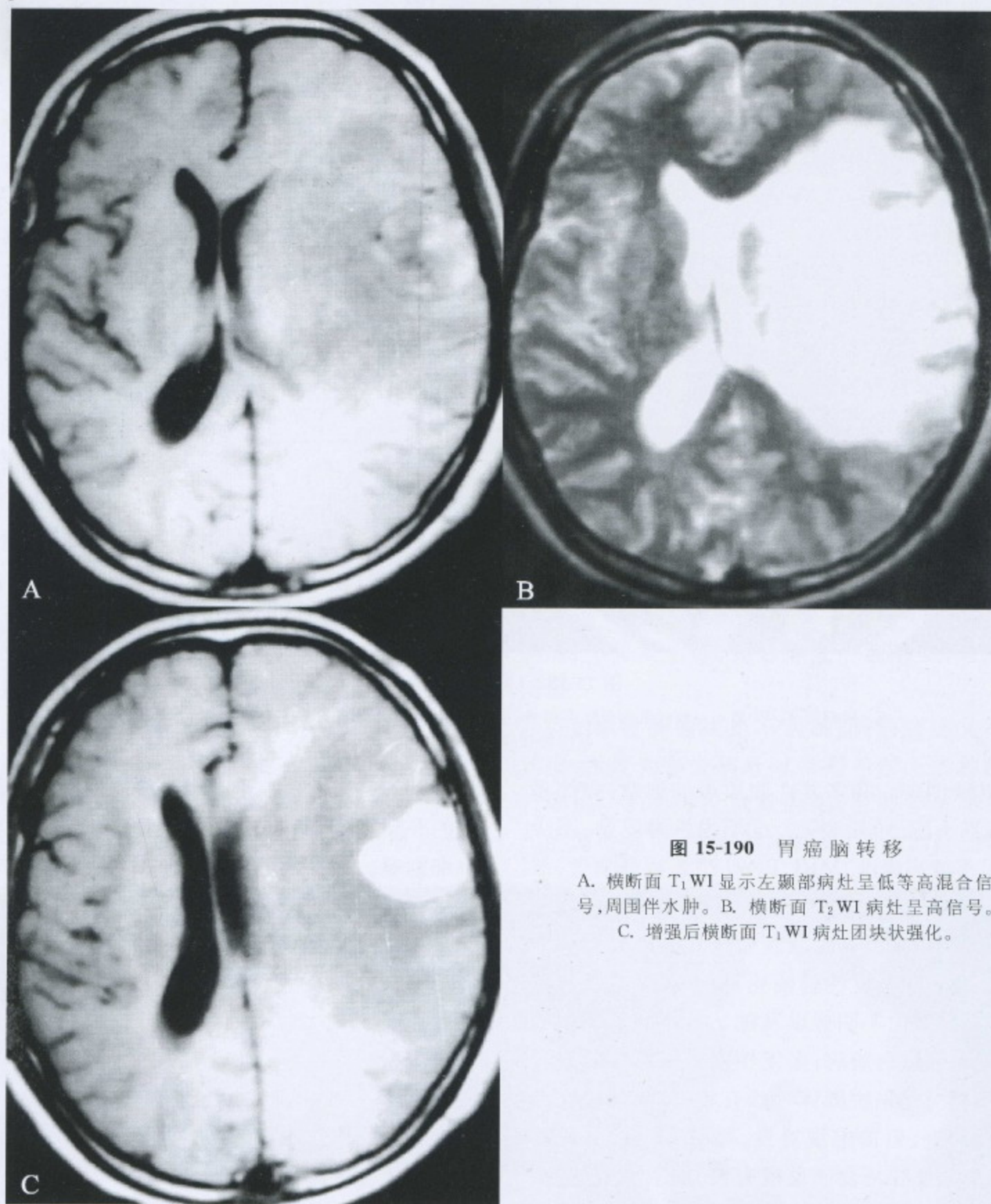


图 15-190 胃癌脑转移

A. 横断面 T₁WI 显示左颞部病灶呈低等高混合信号,周围伴水肿。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号。
C. 增强后横断面 T₁WI 病灶团块状强化。

【影像学】

CT 平扫大多不能显示软脑膜受侵的情况,少数病灶可呈薄片状、扁平状、结节状等密度种植灶,增强后扫描可见病灶区脑沟回、室管膜和室管膜下明显强化,伴脑沟、脑池扩大,受累的小脑天幕也可增厚而呈不规则强化。少数病例伴有进行性脑积水^[2]。

MRI 平扫常不能检出软脑膜转移灶^[2, 39],仅在少数肿瘤细胞沉积的蛛网膜下腔或脑室系统的室管

膜下,可见病灶呈薄片状、扁平状、结节状种植, T₁WI 呈等信号, T₂WI 呈等或略高信号;增强后扫描可见沿脑回脑沟走行的弯曲软脑膜细线样强化,伴有相邻脑回的强化或邻近脑表面粟粒样小结节样强化,受累的小脑天幕也可增厚而呈不规则强化(图 15-192)。由于软脑膜转移的脑膜增强表现与各种脑膜炎所致者相仿,因此发现脑膜强化时,应结合临床表现和实验室检查资料,如腰穿和脑脊液的细胞学检查,以便明确诊断。

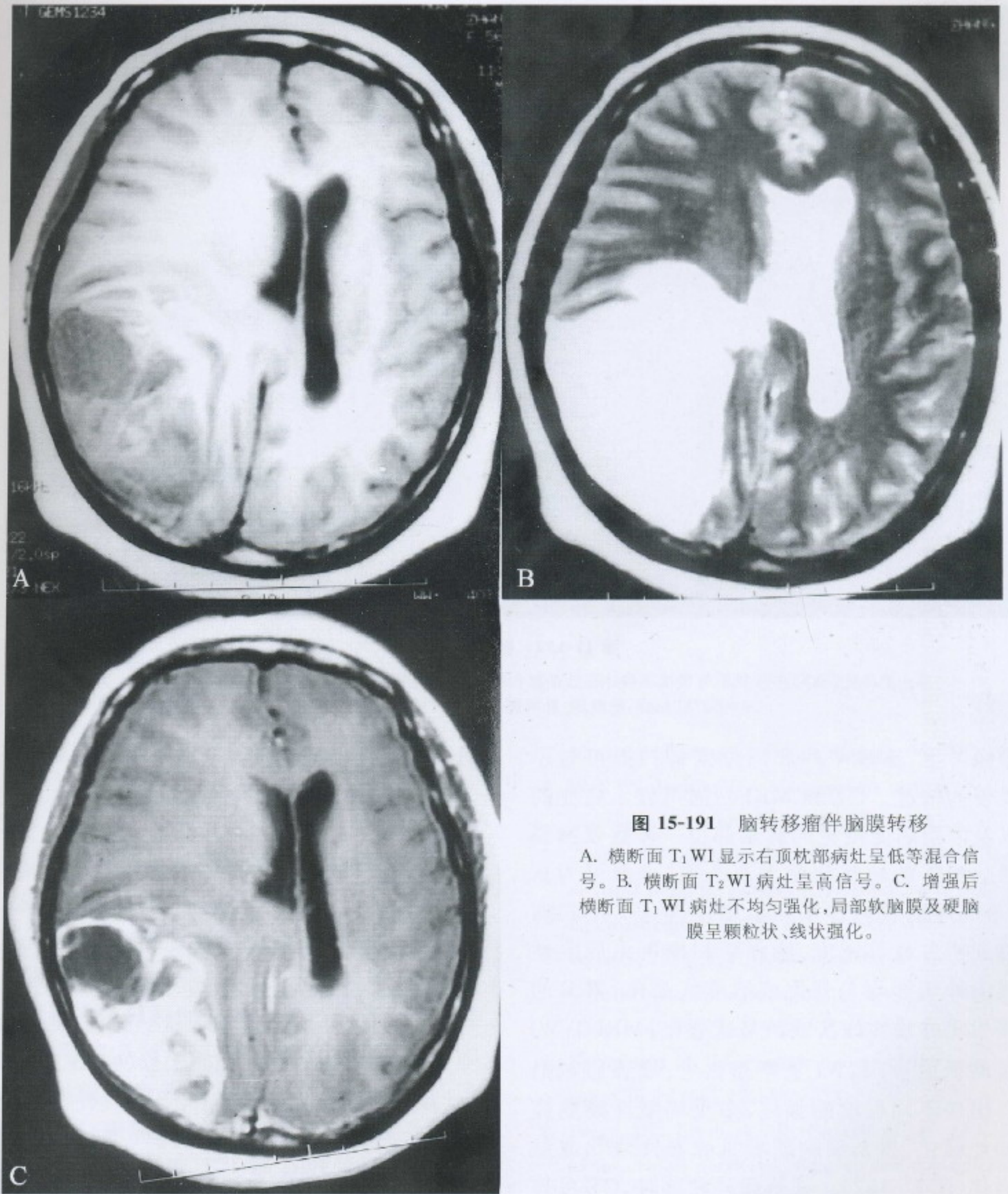


图 15-191 脑转移瘤伴脑膜转移

A. 横断面 T₁WI 显示右顶枕部病灶呈低等混合信号。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶不均匀强化, 局部软脑膜及硬脑膜呈颗粒状、线状强化。

II. 硬脑膜、硬脑膜外和硬脑膜下转移

硬脑膜、硬脑膜外和硬脑膜下的转移可以是唯一的转移病灶^[2, 40]。病理上, 硬脑膜转移表现为局限性或弥漫性硬脑膜增厚, 多数累及颅骨, 少数局限性硬脑膜转移可无颅骨侵犯; 硬脑膜外转移灶常表现为一个殃及颅骨或硬脑膜的局限性肿块, 少数也可呈弥漫性, 由肿瘤细胞弥漫浸润脑膜纤维层形成肥厚和结节样改变, 几乎都继发于邻近的颅骨转移;

硬脑膜下转移大多为血行转移, 可以是动脉源性, 也可以是静脉源性, 后者多为盆腔内肿瘤(如前列腺癌等)侵及硬膜外静脉丛后所致。转移至此的原发病灶比较常见者为乳腺癌、淋巴瘤、前列腺癌和神经母细胞瘤等。但乳腺癌颅内转移时, 硬脑膜的受侵几乎同脑实质内转移同样多见, 而转移至软脑膜则少见。临床上, 硬脑膜、硬脑膜外和硬脑膜下转移瘤的症状, 除头痛外, 尚可出现邻近神经组织受压所造成的各种症状, 如侵及静脉窦时还可出现相应的症状。

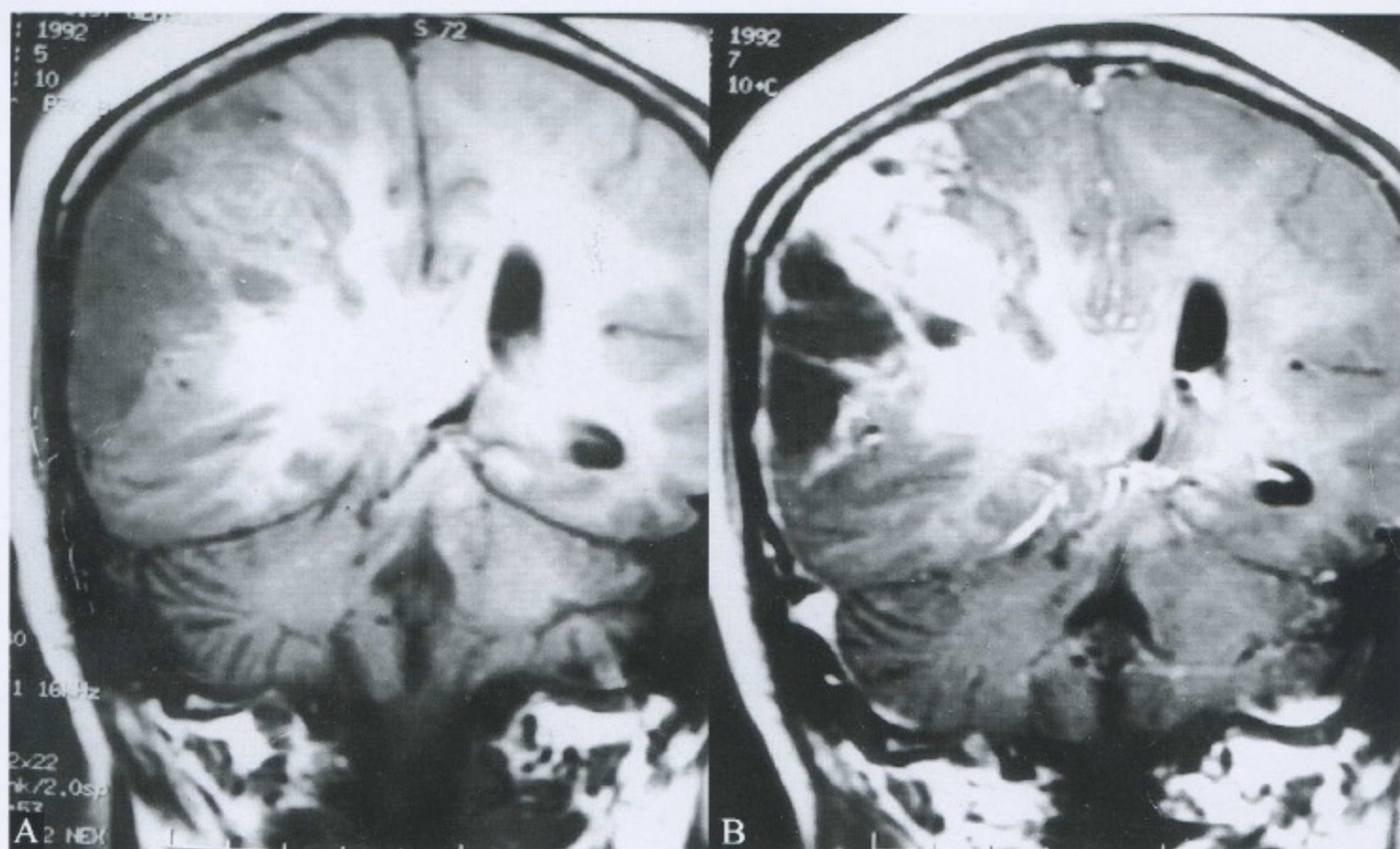


图 15-192 脑膜转移瘤

A. 冠状面 T_1 WI 显示右顶枕部病灶呈低等混合信号。B. 增强后冠状面 T_1 WI 病灶不均匀强化，邻近软脑膜、硬脑膜、蛛网膜及天幕均呈点状、线状强化。

影像学上，头颅平片和同位素骨扫描可显示颅骨受侵的情况。CT 和 MRI 扫描可显示病变的范围以及区别病变侵犯的解剖部位。多数硬脑膜外和硬脑膜下的转移灶常为双凸形，少数可为新月形，单纯硬脑膜转移平扫很难发现，CT 平扫病灶呈略高密度或等密度，增强后扫描可见局限性硬脑膜内外病灶均匀强化或结节状强化，累及的硬脑膜可见弥漫性线状或结节状强化；MRI T_1 WI 病灶呈略低信号， T_2 WI 呈略高信号，增强后扫描病灶可出现不同程度的强化，多见局限性硬脑膜内外病灶强化，累及硬脑膜者见弥漫性线状或结节状强化(图 15-192)。硬脑膜外转移时，CT 可显示病变区骨质密度减低或溶骨性破坏， T_1 WI 呈低信号区， T_2 WI 呈高信号，与邻近骨质中的红或黄骨髓的 T_1 WI、 T_2 WI 均呈较高信号形成鲜明的对比；如为成骨性转移则 CT 呈高密度， T_1 WI 和 T_2 WI 均为低信号。硬脑膜外转移时，还可见病灶与受压脑组织间有一线样低信号硬膜相隔，而硬脑膜下转移则无此硬脑膜相隔。此外，硬脑膜外转移时常同时伴有骨转移，而硬脑膜下转移可不伴有骨转移，可以资鉴别两者。

颅骨转移瘤

颅骨转移瘤主要侵犯颅骨板障间隙，也可侵犯颅骨内外板并使其膨胀呈“新月形”或“双凸形”，可造成局部脑皮质的受压移位，有时仅颅骨内板受侵蚀，并可侵犯硬脑膜外或硬脑膜下腔^[2, 3]。侵及颅骨和颅底的转移瘤占颅脑转移瘤的 5%。其中颅底转移瘤以斜坡和颞骨为最常见，多为局限性颅骨溶骨性或成骨性破坏。其原发肿瘤主要来源于前列腺癌、乳腺癌、肺癌及肾癌。临床上，颅骨转移瘤主要表现为头痛及局部包块，有时尚可见邻近神经组织受压所造成的各种症状；如肿瘤侵及静脉窦时，还可出现相应的症状。

影像学上，CT 平扫病灶可呈低密度、等密度或低、等混合密度，甚至低、等、高混合密度，有时在骨破坏区附近可见低或等密度的软组织肿块，增强后扫描病灶可见不均匀强化(图 15-193)。值得注意的是，CT 在观察骨病灶时应使用较大窗宽以免造成漏诊；此外，顶部的溶骨性病灶为防遗漏应采用冠状面扫描；颅底、鞍区以及海绵窦外的转

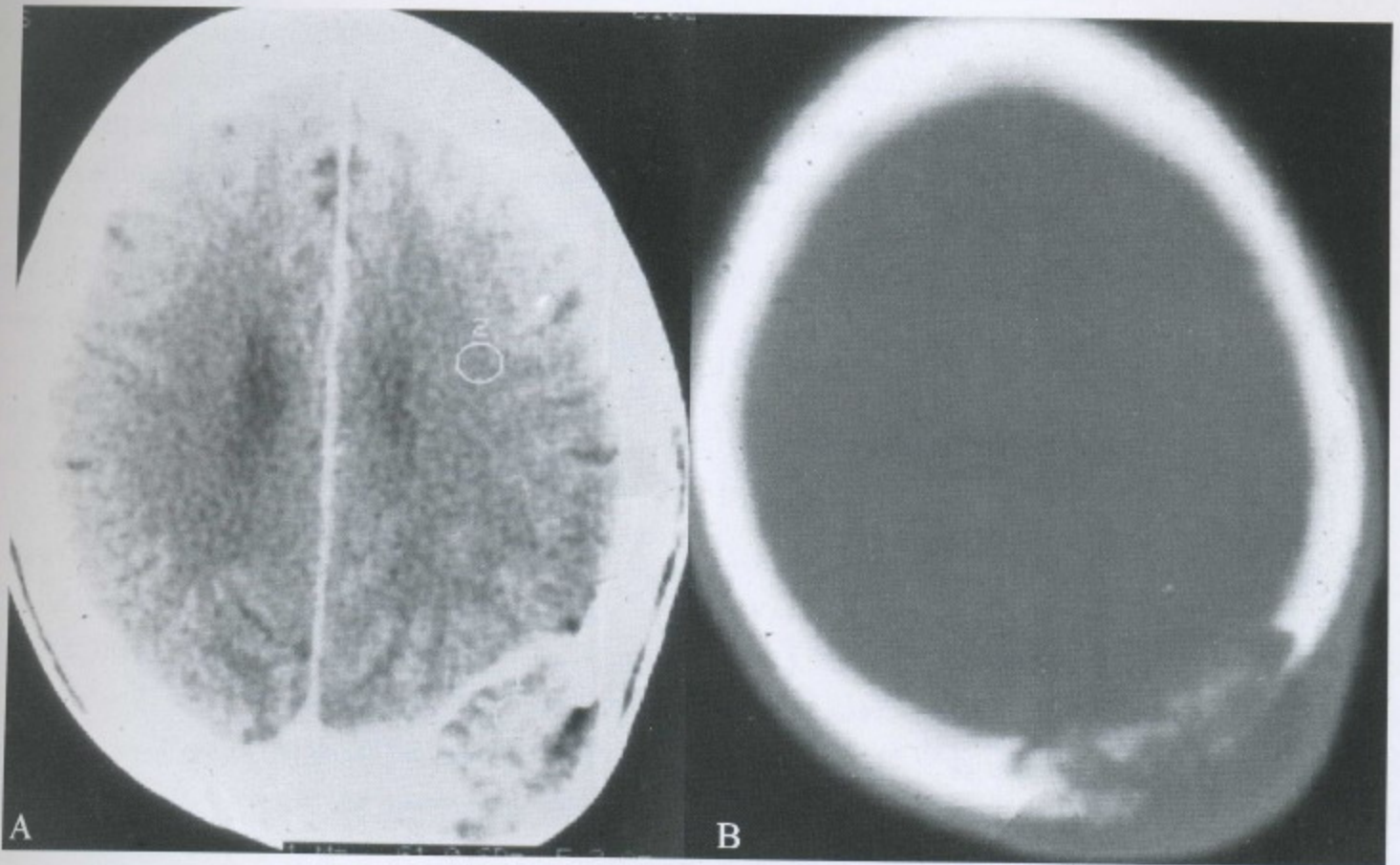


图 15-193 颅骨转移瘤

- A. 增强后 CT 扫描显示左顶枕部颅骨破坏,病灶呈不均匀强化,向外突入头皮下,局部硬脑膜强化、受压内陷。
B. CT 骨窗显示颅骨溶骨性破坏更为清楚,局部头皮软组织肿胀。

移灶,横断面及冠状面 CT 增强前后扫描有助于提高检出率。溶骨性者, T_1 WI 上多数呈低信号,以高信号的骨髓板障内见低信号的瘤体为特征, T_2 WI 瘤体呈高信号;如为成骨性转移, T_1 WI 和 T_2 WI 均为低信号;增强后扫描病灶区可见不均匀强化,合并邻近硬脑膜侵犯者可见线状或结节状强化。病灶可呈结节状、球形或粗条状,大小不一,边界多不清。一般来说,在诊断颅骨转移瘤方面, MRI 不如 CT 和放射性核素骨扫描优越,但增强后 MRI 扫描及脂肪抑制技术的协同应用有助于发现板障内小病灶,可确定侵及范围^[2, 3]。

(陈星荣 耿道颖 沈天真)

参考文献

1. Kleihues P, Burger PC, Scheithaue BW. The new WHO classification of brain tumors. *Brain Pathology*, 1993; 3:255~268
2. Osborn AG. *Diagnostic Neuroradiology*. St Louis: Mosby Year Book, 1994
3. Kazner E, Wende S, Grumme T, et al. *Computed Tomography and Magnetic Resonance Tomography of Intracranial Tumors*. Berlin: Springer Verlag, 1994
4. Wen PY, Ioffler JS. Management of brain metastases. *Oncology* Huntingt, 1999; 13:941~954
5. Tsoda H, Takahashi M, Arai T, et al. Multiple haemorrhagic brain metastases from papillary thyroid cancer. *Neuroradiology*, 1997; 39:198~202
6. Ikeda S, Yamada T, Katsumata N, et al. Cerebral metastasis in patients with uterine cervical cancer. *J Clin Cancer*, 1998; 28:27~29
7. Simionescu M. Metastatic tumors of the brain. *Neurosurg Clin*, 1958; 17:361~373
8. Percy AK, Elveback LR, Okazaki H, et al. Neoplasms of the central nervous system: epidemiologic consideration. *Neurology*, 1972; 22:40~49
9. Posner JB, Cherner NK. Intracranial metastases from systemic cancer. *Adv Neurol*, 1978; 19:559~567
10. Russcallea J. Clinical symptomatology and comouterized tomography in brain metastases. *Comput Tomogr*, 1978; 2:69~77
11. Henson RA, Urich H. *Cancer and Nervous System; the Neurological Manifestations or Systemic Malignant Disease*. Oxford England: Blackwell Scientific, 1982; 7~15
12. Davis J, Zimmerman RA, Bilaniuk L. Metastases to the central nervous system. *Radial Clin North Am*, 1992;

- 20:417~435
13. Russell DJ, Rubinstein LJ. Pathology of Tumors of the Nervous System. 5th. Baltimore:Willams, 1989:825~841
 14. Elster AD, Chen MYM. Can nonenhancing white matter lesions in cancer patients be disregarded? AJNR, 1992; 13:1 309~1 315
 15. Meyer D, Reath T. Secondary neoplasms of the central nervous system and meniges. Br J Cancer, 1953; 7: 438~450
 16. Loevner LA. Imaging features of posteror fossa neoplasms in children and adults. Seminars in Roentgenol, 1999; 34:84~101
 17. Nelson IS, von Qeimling A, Petersen I, et al. Metastatic tumors of the CNS. In: Kleihues P, Carencee WK eds. Pathology and Genetics of the Tumours of the Nervous System. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2000:250~253
 18. Taphoom MT, Potman RA, Barkhof F, et al. Quantitative computer-assisted analysis VS visual estimaton of MR imaging response of brain metastases to radiotherapy. Magn Reson Imaging, 1997; 15:99~106
 19. Schellinger PD, Meinck HM, Thron A. Diagnostic accuracy of MRI compared to CCT in patients with brain metastases. J Neurooncol, 1999; 44:275~281
 20. Shiino A, Ito R, Nakasu T, et al. Metastatic adenocarcinoma presenting as a homogeneously high density mass on CT. J Comput Assist Tomogr, 1998; 22:130~132
 21. Yamazaki T, Harigaya Y, Naguchi O, et al. Calcified military brain metastases with mitochondrial inclusion nodules of the brain. J Neurol Neurosurg Psychiatr, 1993; 56:110~111
 22. Isodo H, Takashi M, Arai T, et al. Multiple haemorrhagic brain metastases from papilla thyroid cancer. Neuroradiology, 1997; 39:198~202
 23. Ewend MG, Carey LA, Brem H. Treatment of melanoma metastases in the brain. Semin Surg Oncol, 1996; 12:429~435
 24. Egelhoff JC, Ross JS, Modic MT, et al. MR imaging of metastatic GI adenocarcinoma in brain. AJNR, 1992; 13:1 221~1 224
 25. Murakami K, Wawano S, Moriyama N, et al. Intracranial metastases of hepatocellular carcinoma; CT and MRI. Neuroradiology, 1996; 38:S31~S35
 26. Bindal RK, Sawaya R, Leavens ME, et al. Surgical treatment of multiple brain metastases. J Neurosurg, 1993; 79:210~216
 27. Yock DH. Imaging of CNS Disease; a CT and MRI Teaching File. 2ed. St Louis: Mosby Year Book, 1991:9
 28. Carrier DA, Mawad ME, Kirkpatrick JB, et al. Metastatic adenocarcinoma to the brain; MR with pathologic correlation. AJNR, 1994; 15:155~159
 29. Atlas S, Grossman R, Gomori J, et al. MR imaging of intracranial metastatic malanoma. J Comput Assist Tomogr, 1987; 11:577~582
 30. Okamoto K, Ito J, Saito T, et al. CT and MR imaging of the "target sign" in metastatic brain disease. Eur Radiol, 2000; 10:154~156
 31. Yuh WTC, Engelken JD, Muhomen MG, et al. Experience with high-dose gadolinium MR imaging in the evaluation of brian metastases. AJNR, 1992; 13: 335~345
 32. Peretti-Viton P, Toieb D, Viton JM, et al. Contrast enhanced magnetization transfer MRI in metastatic lesions of the brain. Neuroradiology, 1998; 40:783~787
 33. Kuhn MJ, Hammer GM, Swenson LC, et al. MRI evaluation of solitary brain metastases with triple dose gadoteridol: comparsion with contrast enhanced CT and conventional dose gadopentetate dimeylumine MRI studies in the same patients. Comput Med Imaging Graph, 1994; 18:391~399
 34. Annoura K, Utsunomiya H, Aral S, et at. Detectability of metastatic brain tumors using gadoteridol enhanced MRI; usefulness of standard dose T1Weighted spin-echo image with magnetization transfer and enhanced FIAIR. Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi, 2000; 60: 77~82
 35. Walker R, Kessar P, Blanchard R, et al. Turbo STIR magnetic resonance imaging as a wholebody screening tool for metastasis in patients with breast carcinoma: prebiminary clinical experience. J Magn Reson Imaging, 2000; 11:343~350
 36. Sze G, Milano E, Johnson C, et al. Detection of brain metastatic comparison of contrast-enhanced MR with unenhanced MR imaging. Radiology, 1987; 165:209~213
 37. Heier LA, Zimmerman RD. Commentary; can nonenhancing white matter lesions be disregarded? AJNR, 1992;13:1 316~1 318
 38. Tasdemiroglu E, Patchell RA. Cerebral metastases in childhood malignancies Acta-Neurochir Wien, 1997; 139:182~187

39. Rodesch G, Van Bogaert P, Mavroudakos N, et al. Neuroradiologic findings in leptomeningeal carcinomatosis; the value interest of gadolinium-enhanced MRI. *Neuroradiol*, 1990; 32:26~32
40. Sze G, Soletsky S, Bronen R, et al. MR imaging of the cranial meninges with emphasis on contrast enhancement

and meningeal carcinomatosis. *AJNR*, 1989; 10:965~975

41. Chou MS, Tsai TC, Lin GC, et al. MRI manifestations of leptomeningeal metastasis. *Kao-Hsiung-I-Hsueh-Tsa-Chin*, 1994; 10:186~193

第十六节 邻近部位可侵及颅内的肿瘤

脊 索 瘤

【病理】

脊索瘤起源于原始脊索头端的残留组织,为一低度恶性肿瘤。组织学上,原始脊索从 Rathke 囊向前下扩展到斜坡,继续向尾侧生长形成脊椎,胚胎性脊索残留物可发生于此中线通道任何部位。病理上,大多呈分叶状柔软胶冻状肿块,少数硬如软骨,多伴广泛斜坡颅底骨质破坏。50%肿瘤内可见散在结节状钙化,可见出血、囊变和坏死灶。镜下肿瘤细胞分化较好时,由呈囊状或团状囊泡样细胞组成,典型肿瘤细胞呈梭形或多边形,细胞质内具有明显的空泡,胞质内可有糖原颗粒,细胞体积较大且排列稀疏,细胞间质内可有纤维间隔和丰富的黏液聚积。细胞分化较差时,其体积较小,排列紧密,细胞内外黏液成分较少。高度恶性时,细胞内常可见到核分裂。

【临床】

颅内脊索瘤少见,仅占脊索瘤的35%,占颅脑肿瘤的1%,占原发性骨肿瘤的3%~4%^[1~3]。任何年龄均可发病,小到数月,大到80岁。男性多于女性,男女比例为2:1,30~40岁为发病高峰。好发部位以尾椎和颈椎上段最常见^[4~6],其次为斜坡和鞍后部,少数起源于中线旁岩骨尖。脊索瘤生长缓慢,很少转移,但局部扩张和侵犯性大,可侵犯硬脑膜,并穿过硬脑膜侵犯中颅后窝压迫脑、脑干下部和小脑。易向前生长侵犯鼻咽部。最常见的症状为头痛、鼻塞、面部麻木及进行性脑神经麻痹,尤其是第V~VII对脑神经最常受累。肿瘤内出血时可出现构音

困难、口吃、步态不稳等症状。平均生存期为6年。

【影像学】

(一) 平片 可见以斜坡为中心的骨质破坏,可向四周伸展,伸入蝶骨体及蝶骨大翼发生骨质破坏,并可侵犯筛窦、枕大孔、枕骨、颈静脉孔区或眶上裂,有时侵及乳突和岩锥。蝶鞍破坏显著时可累及鞍背、后床突、蝶骨嵴及蝶窦壁等处。骨质破坏边界尚清,可有小片碎骨残留和斑片状钙质沉着,有时可有软组织肿块凸入鼻咽腔,多数较大,边缘光滑。

(二) 血管造影 可见肿瘤血管染色,以及颅底血管移位包绕征象。

(三) CT 典型者平扫为以斜坡和蝶枕联合为中心的略高密度灶^[4](图15-194),形态不规则^[2],边界较清楚,常伴邻近骨质破坏,50%其间散在点片状高密度影,为钙化灶或破坏骨质残余碎片(图15-195),病灶内可见囊变。其特征性表现为较大的软组织肿块与骨质破坏不成比例。肿瘤较大时,可推压邻近脑组织使之发生脑软化,其机制除肿瘤压迫所致缺血外,还可为邻近累及的硬脑膜和软脑膜动脉、静脉血管闭塞导致的脑软化。增强后扫描可见肿瘤不均匀强化,囊变区无强化。

(四) MRI 平扫 T₁WI 呈等或略低信号, T₂WI 呈不均匀高信号(图15-196),高信号内常可见点、片状低信号,这主要与肿瘤内钙化、肿瘤血管流空、出血及骨质破坏的残留碎片有关。矢状面成像对显示斜坡区的脊索瘤最理想^[2,8],典型特征为 T₁WI 上斜坡髓质高信号消失,代之为不均匀信号的软组织肿块影。病灶呈分叶状,边界较清,增强后扫描呈不均匀强化^[8]。

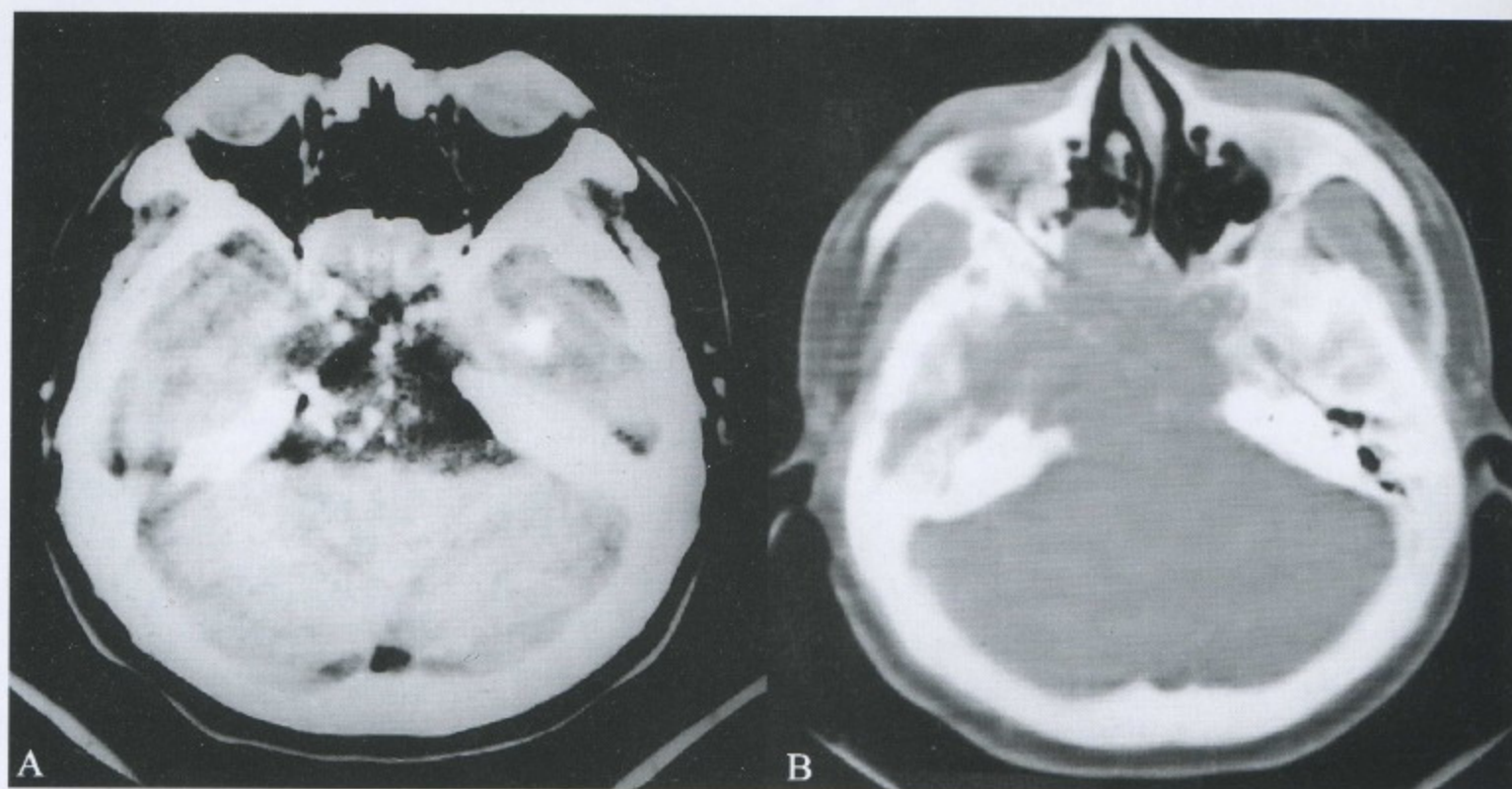


图 15-194 脊索瘤

A. CT 平扫显示斜坡区病灶呈低、高混合密度,形态不规则,邻近骨质破坏,其内可见点片状高密度钙化或残余骨片。
B. CT 骨窗显示局部骨质广泛缺损更为清楚。

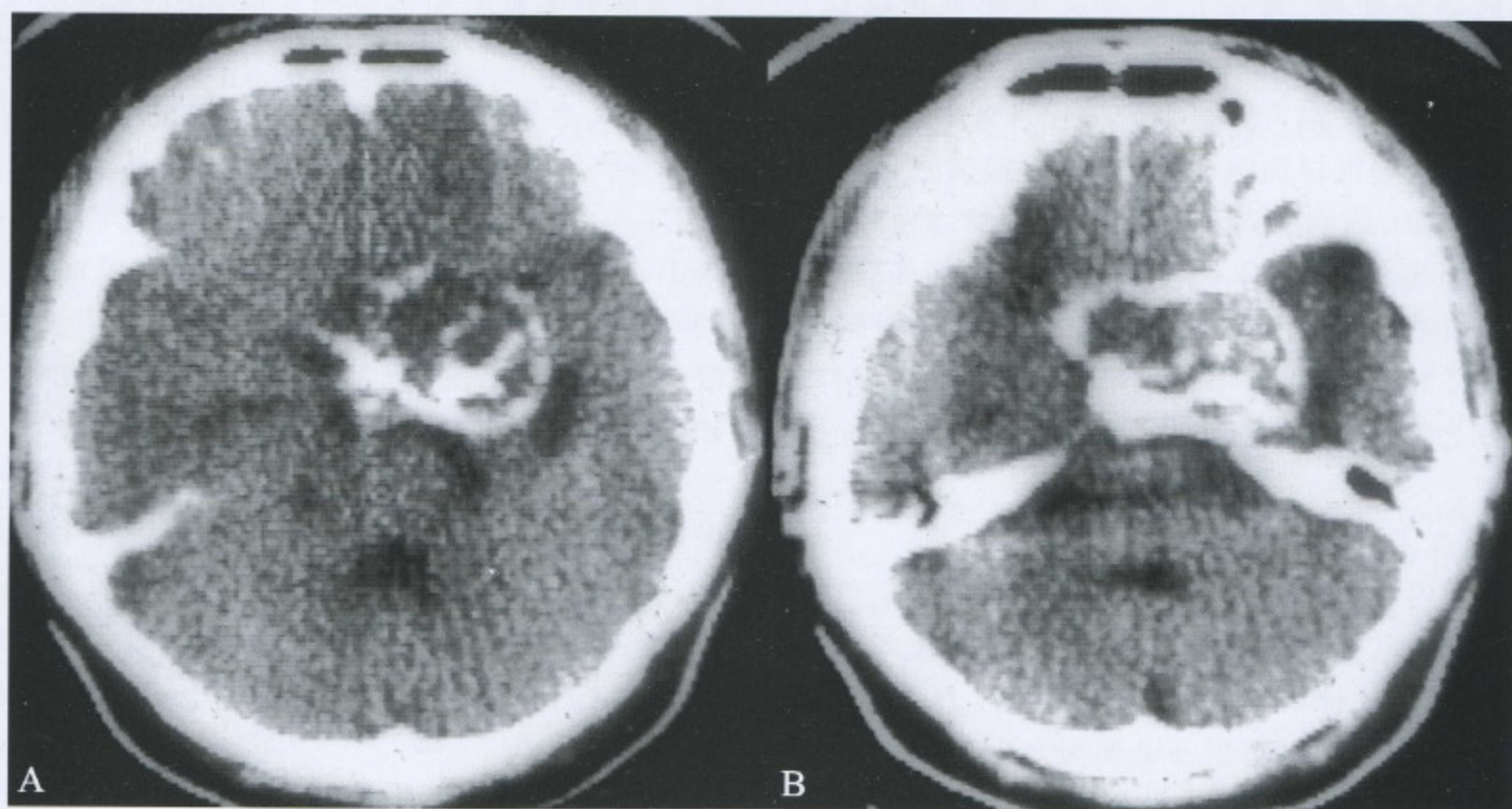


图15-195 脊索瘤

A. CT 平扫显示鞍区偏左病灶呈低密度,其内及周围可见条状、片状和环状钙化。
B. 增强后 CT 扫描病灶呈不均匀强化,囊变区无强化。

颈静脉球瘤

颈静脉球瘤是一种原发于颈静脉球外膜的副神

经节细胞的肿瘤,又称化学感受器瘤、副神经节细胞瘤。病理上该肿瘤为富血管性良性肿瘤,有包膜,表面光滑,略呈结节状或分叶状,易出血。临床上,颈静脉球瘤较少见,好发于 30 岁以上女性,男女之比

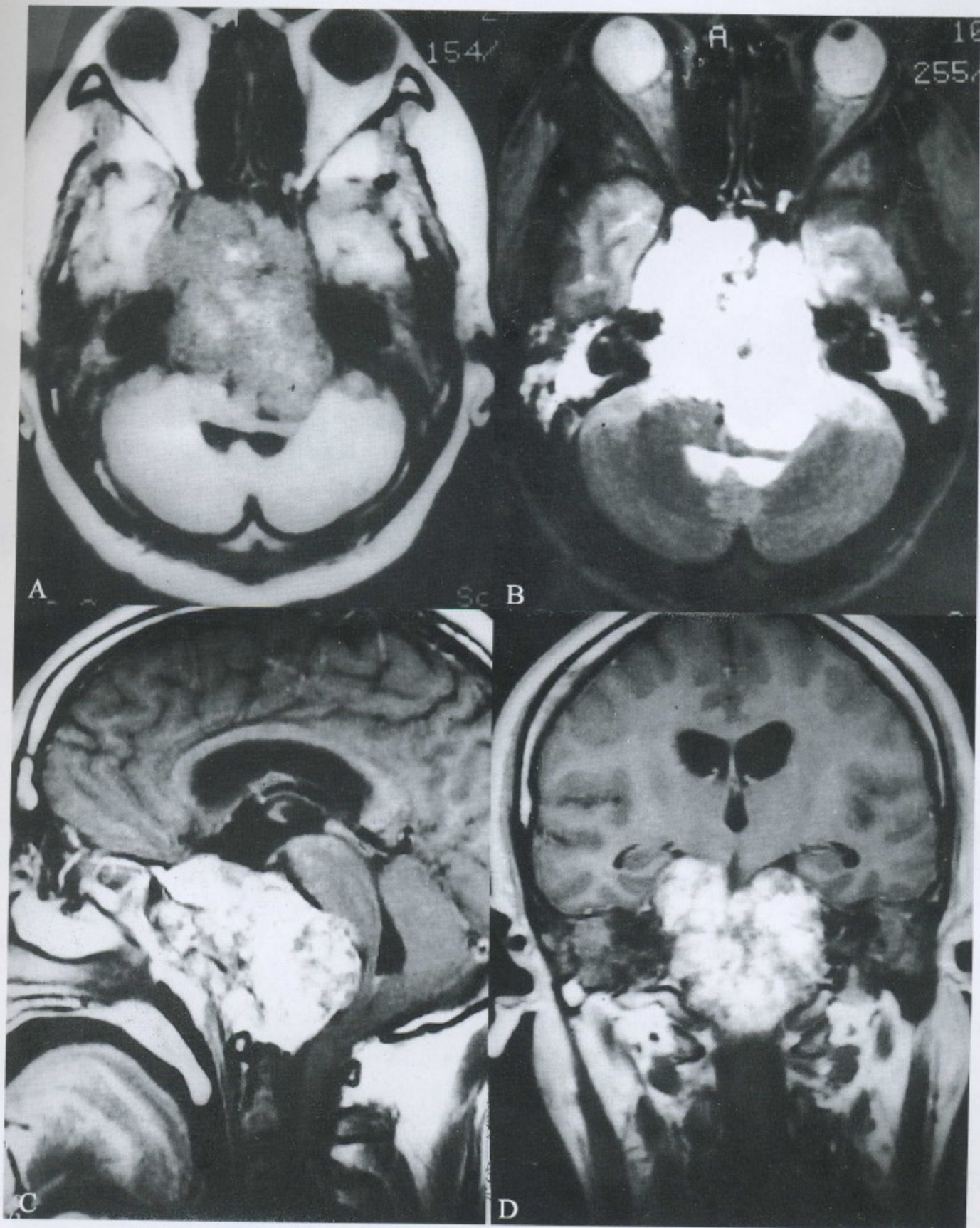


图15-196 脊索瘤

A. 横断面 T_1 WI 显示斜坡区病灶呈略低、等、高混合信号,其内点状低信号为钙化或残余骨片。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号,信号不均。C. 增强后矢状面 T_1 WI 病灶不均匀强化,其内条状低信号为钙化及残余骨片。D. 增强后冠状面 T_1 WI 病灶不均匀强化,呈分叶状。

为 1:3。主要症状为单侧搏动性耳鸣、听力下降、耳漏、面瘫。肿瘤发展可破坏颈静脉孔,并由此入颅,向上生长到桥小脑角;也可向下长入颈部,出现颈静脉窝综合征,表现为第 IX、X、XI 对脑神经麻痹症状和体征。

影像学上,CT 平扫呈等或略高密度,颈静脉孔

扩大,邻近骨质破坏(图15-197)。肿瘤经颈静脉孔入颅生长时,可累及桥小脑角、中耳、脑干和第四脑室,肿瘤累及乙状窦并不少见^[2]。向颅外生长可进入颈部咽旁间隙。有时可破坏舌下神经管累及上颈髓。增强后扫描病灶呈均匀明显强化。MRI 表现较具特征性,平扫 T_1 WI 呈等信号, T_2 WI 呈高信



图 15-197 颈静脉球瘤

A. CT平扫显示右颈静脉孔区病灶呈等密度,局部骨质破坏、缺损。B. CT骨窗显示骨质缺损更清楚。

号,肿瘤内可见曲线状、点状血管流空影。增强后扫描病灶明显强化(图15-198),其内仍可见血管流空影。MRI动态扫描可显示颈静脉球瘤时间-信号曲线为快速上升和阶梯状下降型^[2]。MRA显示肿瘤区染色浓密且持续时间长,供血动脉增粗、迂曲,有时颈动脉、颈静脉可显示受压、移位征象。

骨 软 骨 瘤

骨软骨瘤病理上可发现肿瘤内含有不同数量软骨组织、骨化和黏液成分。镜检观察软骨细胞的改变尤为重要,在肿瘤生长活跃时,软骨细胞显著增殖,当肿瘤生长停止时,软骨细胞停止增殖并出现退行性改变。偶因生长紊乱,软骨中可见钙质沉着。当肿瘤发生恶变时,可有显著的钙化及骨化,且软骨细胞具有不典型的细胞核^[9]。临床上,颅底骨软骨瘤并不常见,好发于10~50岁,一般起源于蝶骨底部和蝶枕联合处^[4,5]。肿瘤生长较缓慢,病史较长。最常见症状为邻近脑神经受损症状,以第V、第VI对脑神经最常见;海绵窦受累可引起突眼,肿瘤累及桥小脑角时,可致听力下降、面瘫、前庭功能减退;有些可累及后组脑神经(第IX、第X、第XI对脑神经)引起相应神经损害症状,少数可以恶变形成软骨肉瘤或成骨肉瘤。肿瘤突然生长加速伴广泛颅底骨质破坏时应考虑有恶变的可能性。

影像学上,平片可见颅底骨质破坏,肿瘤内可见骨化、钙化。血管造影可见肿瘤血管染色,有时颈内动脉可见推压和包裹征象。CT平扫病灶呈等高混合密度,其内可见钙化、骨化,邻近骨组织破坏、侵蚀失去正常结构。增强后扫描呈不均匀强化(图15-199)。MRI信号变化与肿瘤组织中骨组织含量有关,软骨成分较多时, T_1WI 呈等或略低信号, T_2WI 呈高低混合信号,其内低信号主要为钙化、骨化组织;若骨组织成分多或软骨组织伴广泛钙化, T_1WI 和 T_2WI 均呈低信号。增强后扫描呈不均匀明显强化(图15-200)。MRA可显示病灶区肿瘤血管染色,颈内动脉受压、推移及肿瘤侵犯情况也往往一目了然。

软 骨 瘤

软骨瘤系胚胎组织错构或由纤维母细胞转化而来^[1~3]。病理巨检发现主要成分为坚实的半透明软骨,其次为软骨退化所形成的假囊肿或骨化之软骨。常呈分叶状,有纤维包膜,继发性黏液变性时可呈多房性。镜下见分化成熟的透明软骨细胞,其钙化或骨化的软骨组织与正常软骨相似,但结构紊乱,呈现小软骨团,瘤细胞大小不均,无清楚的软骨束。由于软骨细胞发生退化、坏死或完全消失被结缔组织侵入,故肿瘤可形成分叶状^[10~16]。临床上,软骨瘤十

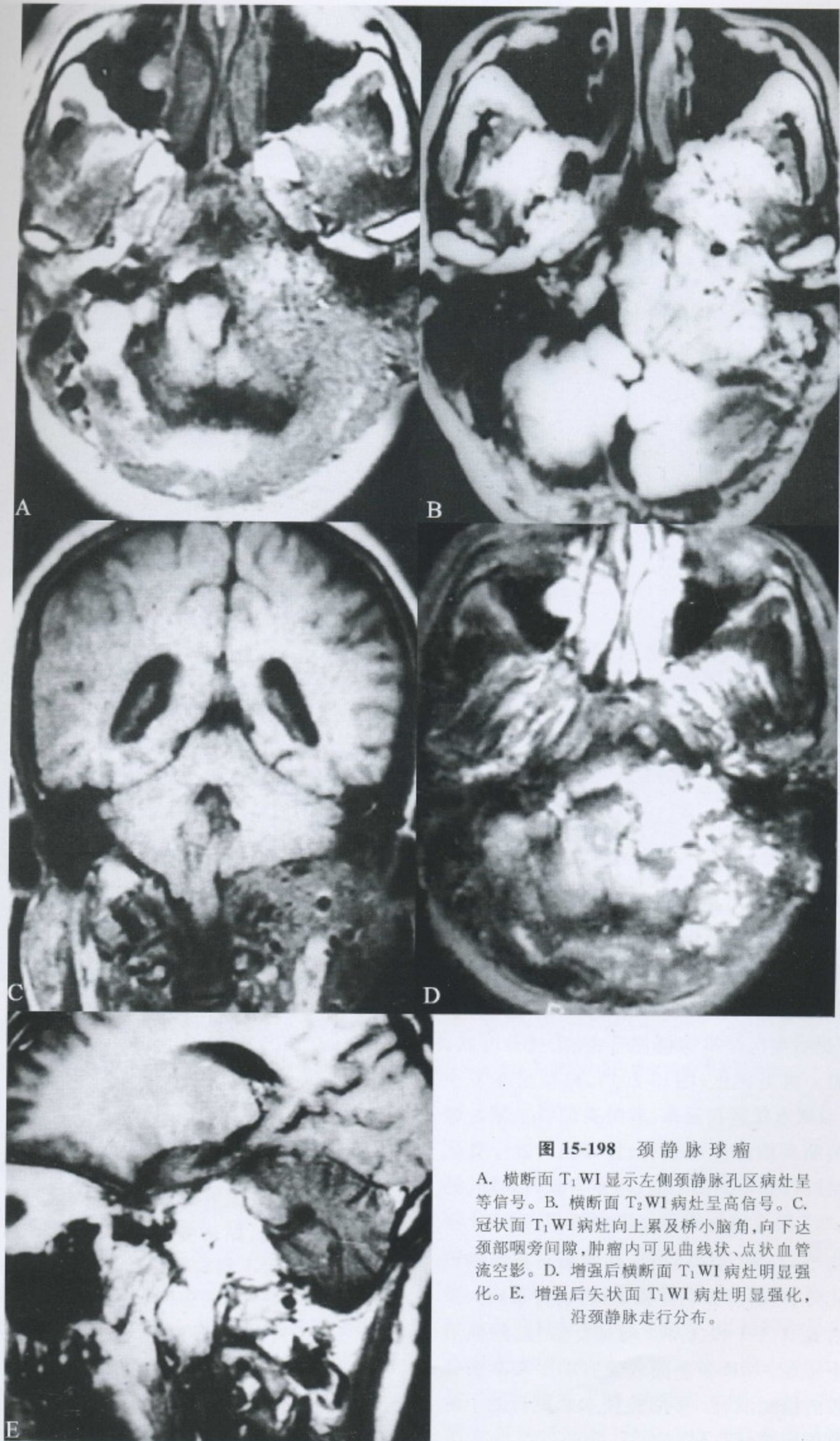


图 15-198 颈静脉球瘤

A. 横断面 T_1WI 显示左侧颈静脉孔区病灶呈等信号。B. 横断面 T_2WI 病灶呈高信号。C. 冠状面 T_1WI 病灶向上累及桥小脑角, 向下达颈部咽旁间隙, 肿瘤内可见曲线状、点状血管流空影。D. 增强后横断面 T_1WI 病灶明显强化。E. 增强后矢状面 T_1WI 病灶明显强化, 沿颈静脉走行分布。

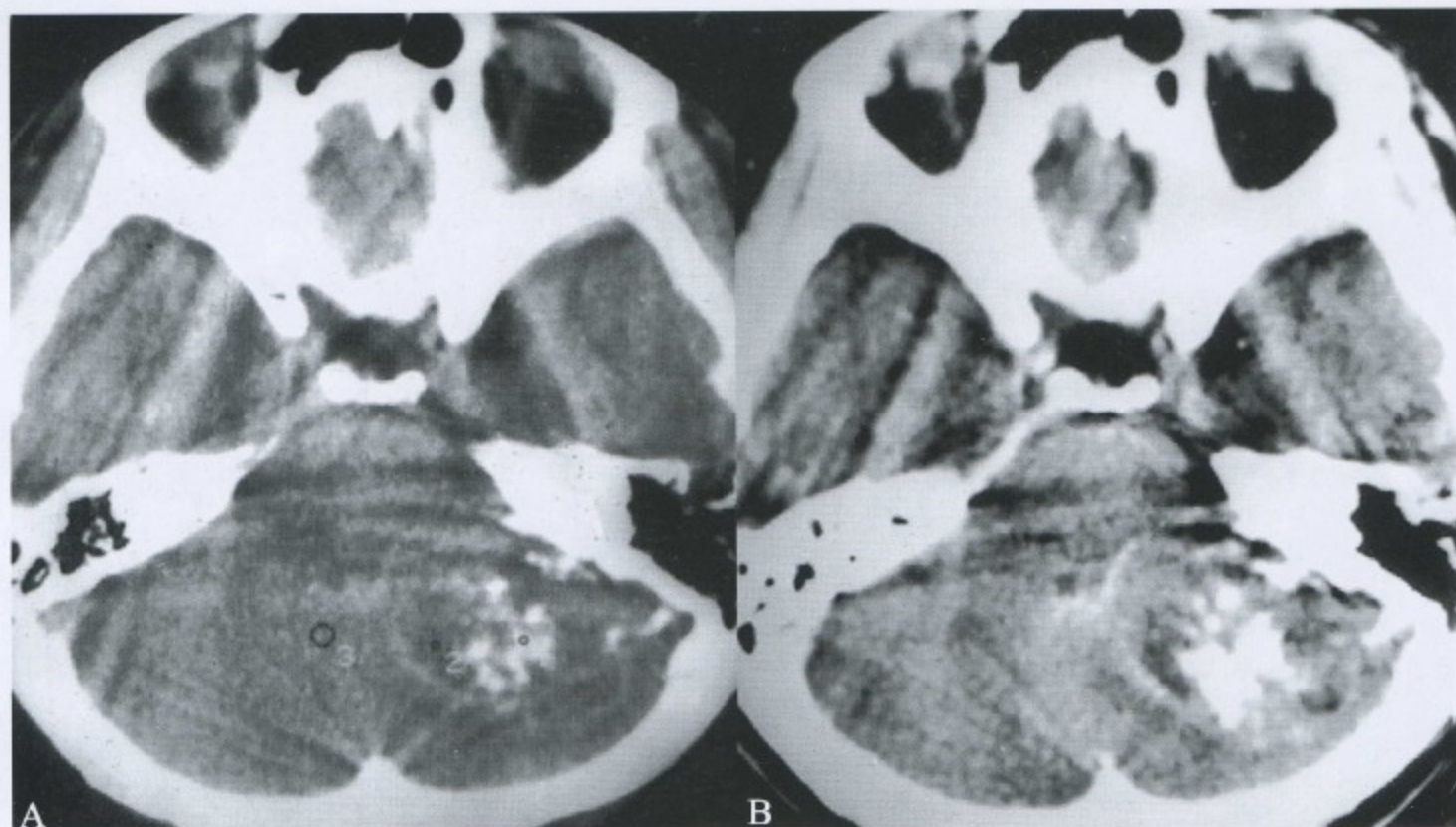


图 15-199 骨软骨瘤

- A. CT 平扫显示左颈静脉孔区病灶呈等高混合密度,其内可见多发点状钙化骨化影。
B. 增强后 CT 扫描病灶不均匀强化。

分罕见。内于胚胎期颅底骨是软骨内化骨发展而来,这肿瘤多发生在颅底联合处,以颞骨部和枕大孔最常见,偶可见到源于硬脑膜的软骨瘤多位于大脑镰区。临床症状取决于肿瘤部位、局部的骨质破坏及邻近神经结构变压和侵犯情况,若侵犯颞部可引起岩骨尖综合征等,发生于枕大孔时可引起后组脑神经损害症状。

影像学上,平片可见颅底局限性边缘不规则肿块影,其内可见斑点状钙化,邻近骨质可见增生硬化或骨质破坏。血管造影可见中颅后窝区病灶,无或少有肿瘤血管染色,脑底血管可见受压推移征象。CT 平扫可见病变区呈高等低混合密度,呈分叶状,界限较清楚。常见钙化(图15-201),典型呈多发小环状、C形或斑点状散在分布,有时类似骨小梁。增强后扫描肿瘤实质部分可强化。MRI 上信号变化依肿瘤的组织成分不同而不同,若富含软骨基质,钙化较少, T_1 WI 呈不均匀信号与肌肉相似,PDWI 呈低等混合信号, T_2 WI 呈高信号,其增强后扫描除钙化灶不强化外,其余部分明显强化;若软骨基质大量钙化、骨化,则 T_1 WI 和 T_2 WI 均呈低信号,增强后扫描强化不明显。MR 多平面成像有助于观察瘤体对周围结构的侵犯情况。多回波技术则更有助于分析肿瘤内部构成成分^[2,12,13]。

软 骨 肉 瘤

软骨肉瘤可由软骨瘤或骨软骨瘤恶变而来,则称继发性^[2,14~16];也可一开始即为恶性,称原发性。镜下肿瘤的主要成分为肿瘤性软骨细胞、钙化软骨和软骨化骨,肿瘤组织内软骨细胞分化不良,核分裂多见,且双核细胞较多,肿瘤细胞排列密集,间质组织较少。骨化、钙化远少于软骨瘤。偶尔可见到少量的骨肉瘤样的骨样组织或肿瘤骨的小岛。此外尚有少量黏液样组织和纤维组织。临床上,继发性者发病较晚,发展缓慢,预后稍佳;原发性者发病年龄较早,肿瘤生长较快,多向邻近组织呈浸润性生长,造成广泛骨质破坏和血管神经侵犯,预后较差。

影像学表现软骨肉瘤与软骨瘤无法区分^[2],但软骨肉瘤病灶较大,侵犯范围较广,可侵及颅内、外,蝶骨、蝶窦常受累并可向后破坏斜坡长入颅后窝。肿瘤血供丰富,黏液变性较多,CT 和 MRI 增强后扫描多呈明显不均匀强化^[14~16](图15-202)。

巨 细 胞 瘤

巨细胞瘤起源于骨的非成骨结缔组织,很少侵犯颅骨^[2,17~18]。巨检肿瘤位于硬脑膜外,呈灰红色,

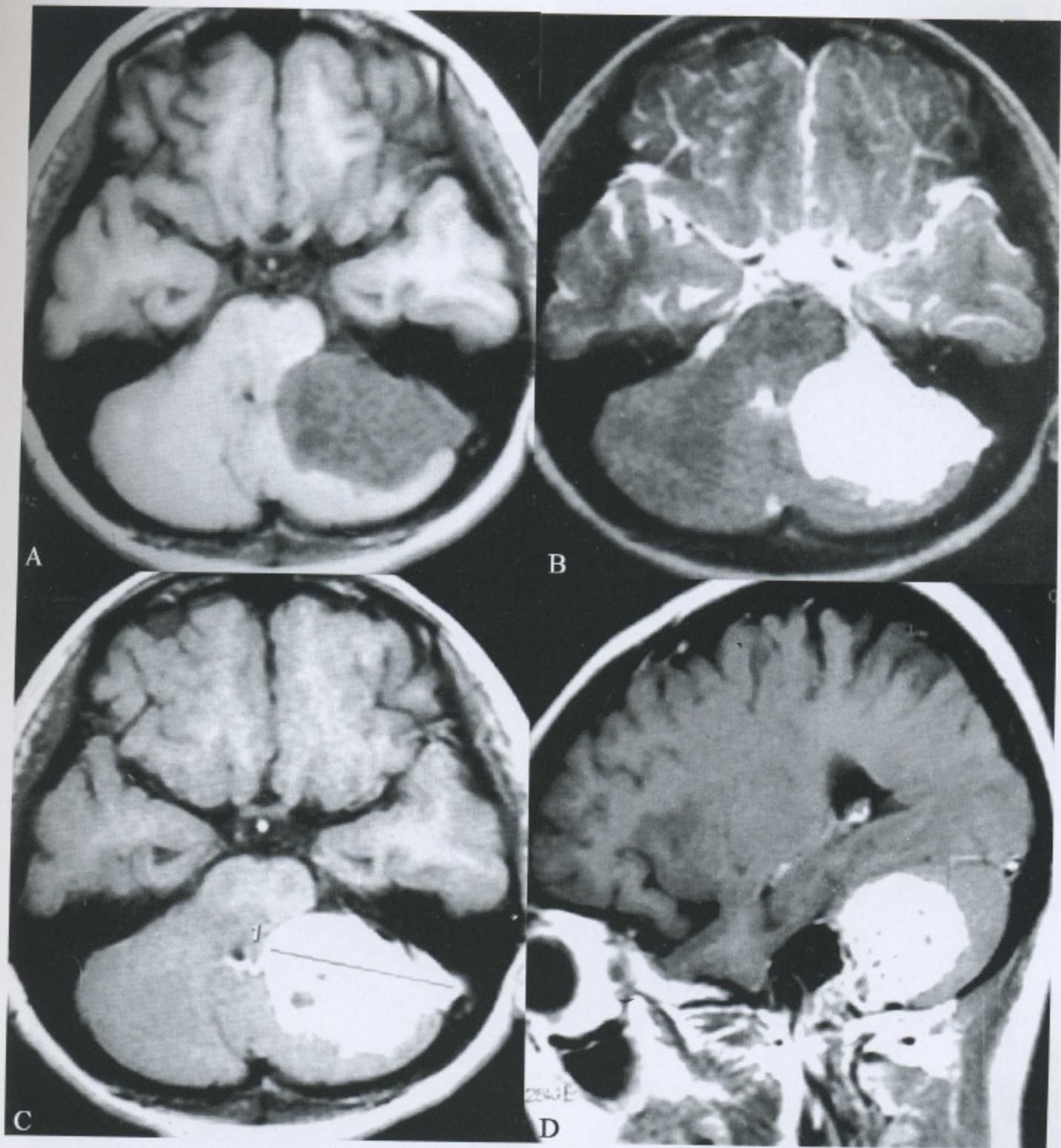


图 15-200 骨软骨瘤

A. 横断面 T₁WI 显示左颈静脉孔区病灶呈低信号。B. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号。C. 增强后横断面 T₁WI 病灶不均匀强化, 其内见点状钙化、骨化低信号影。D. 增强后矢状面 T₁WI 病灶与邻近结构关系更清楚。

质软呈肉样, 脆而易碎, 可见出血、坏死, 有时形成囊肿, 内含血性或浆液性液体。镜下肿瘤细胞为多核巨细胞, 且数量不等, 分布不均匀, 散在分布于梭形成纤维细胞之间。10%~15% 可以恶变^[2]。临床上, 颅骨巨细胞瘤较多见于女性, 好发于 20~40 岁之间。易发生于蝶骨, 可侵犯三叉神经, 也可累及颞骨岩部而损伤面神经、听神经, 累及蝶鞍者可发生单侧或双侧脑神经损害。病程缓慢, 肿瘤突入颅腔后引起相应部位的症状。

影像学上, 平片可见蝶骨溶骨性破坏, 常为单房

或多房性膨胀性生长, 其边缘见致密硬化带, 颇具特征性。血管造影时, 良性者^[2]在动脉期多有轻度血供增加, 肿瘤中央往往血管稀少, 周围有血管拉直、移位及包绕等现象, 动脉后期可见肿瘤性染色出现, 静脉期此征象更为清晰。恶性者一般均有丰富的血供, 可出现边缘血管丛状增生、动脉中断、动静脉瘘、静脉肿瘤性栓塞、侧支循环, 以及其他肿瘤性病理血管等恶性肿瘤的征象。CT 平扫病灶呈略高密度^[17~18], 边界清楚, 病灶内可见点片状钙化、残留骨质及条状骨间隔, 肿瘤边缘可见骨膜反应性增生而

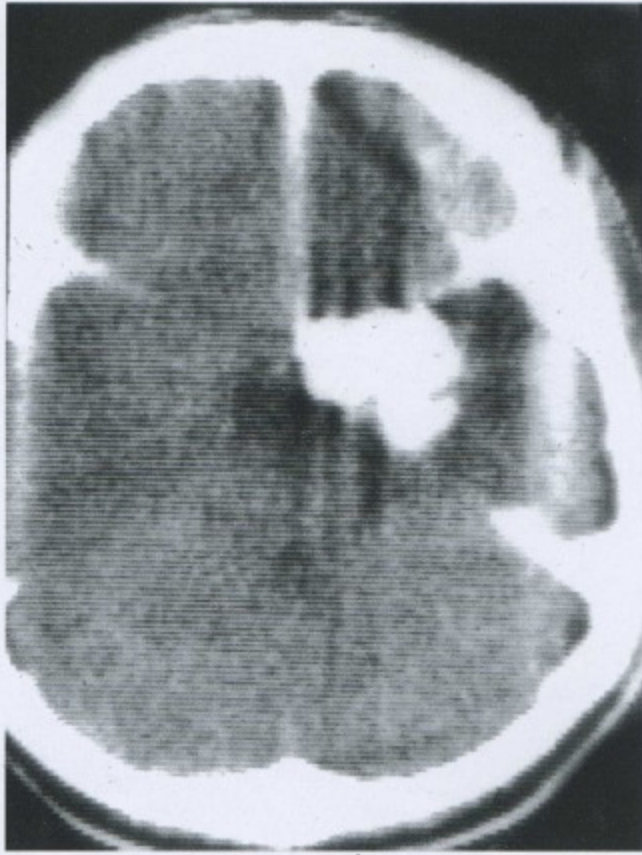


图 15-201 软骨瘤

CT 平扫显示左侧鞍旁病灶为钙化灶,形态不规则,边界清。

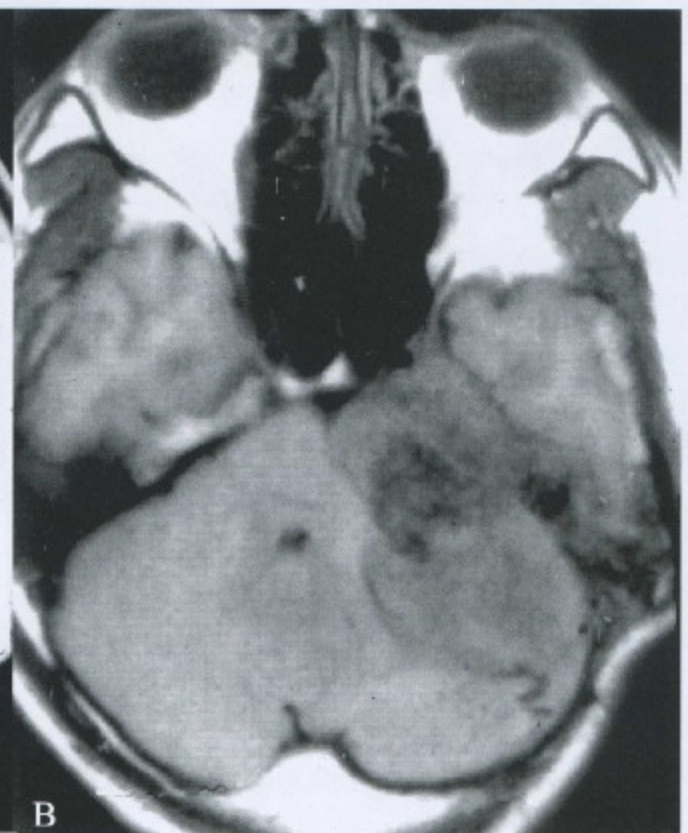


图 15-202 软骨肉瘤

A. CT 平扫显示左侧桥小脑角区病灶呈高低混合密度,前方可见团块状钙化。B. 横断面 T₁WI 病灶呈略低信号,其内可见更低信号影。C. 冠状面 T₂WI 病灶内条状、点状低信号影更清楚。

形成的高密度带,病灶内可见大小不一囊变区。增强后扫描病灶呈不均匀强化(图15-203)。MRI上,平扫T₁WI呈低信号,T₂WI呈低或略高信号,

信号不均匀,可见分隔,合并囊变、出血时T₂WI往往呈高信号。增强后扫描病灶呈不均匀强化^[2,17~18]。

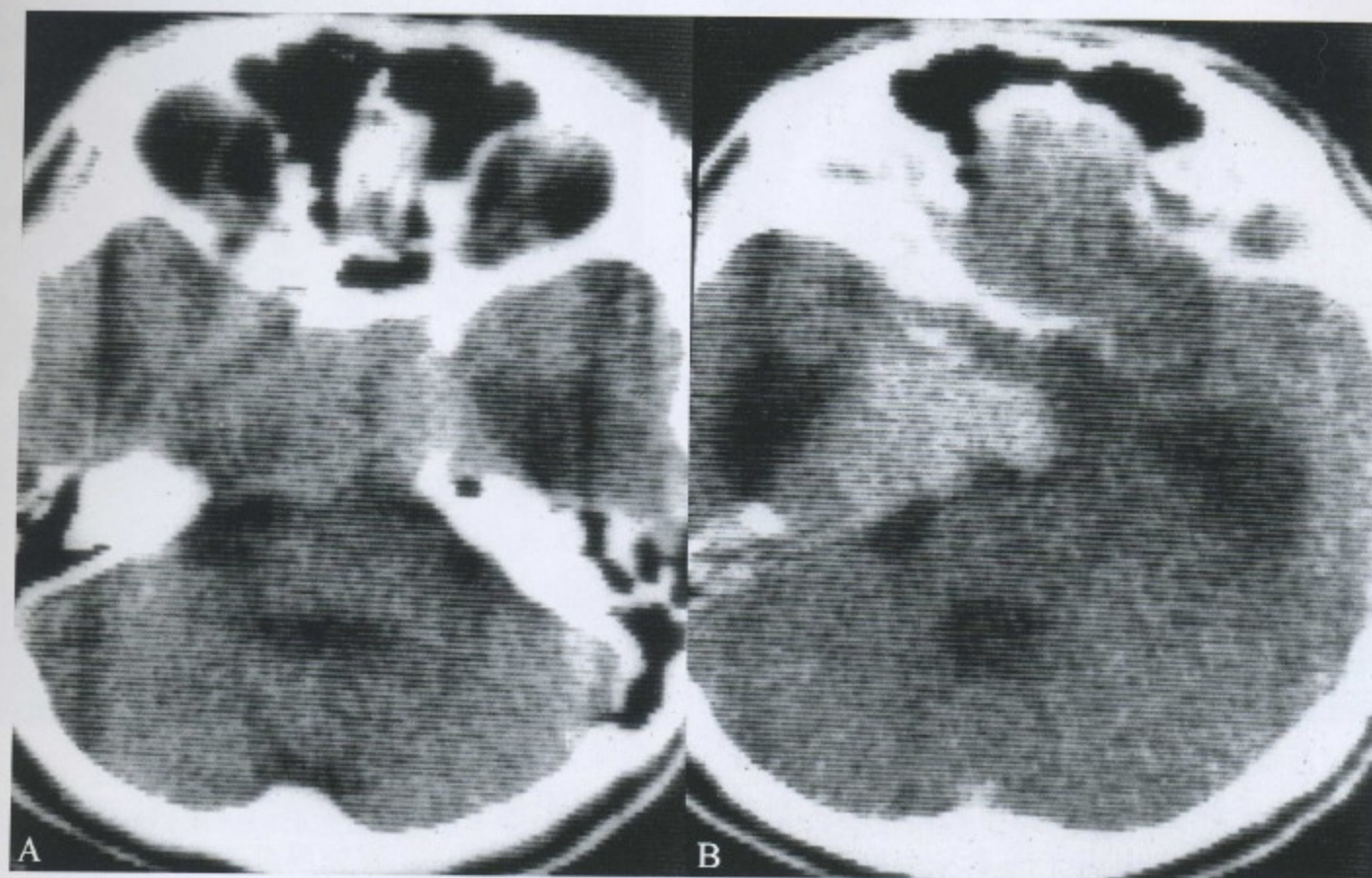


图 15-203 巨细胞瘤

A. CT平扫显示右侧鞍旁病灶呈略高密度,边界不清。B. 增强后CT扫描病灶明显强化,略不均。

(吴恩惠 耿道颖 沈天真)

参 考 文 献

1. Kazner E, Wende S, Grumme T, et al. Computed Tomography and Magnetic Resonance Image of Intracranial Tumors. Berlin: Springer-Verlag, 1994
2. Osborn AG. Diagnostic Neuroradiology. St Louis: Mosby Year Book, 1994
3. Kleihues P, Burger PC, Scheithaner BW. The new WHO classification of brain tumors. Brain Pathology, 1993; 3:255~268
4. Kikuchi K, Watanabe K. Huge sellar chordoma: CT demonstration. Comput Med Imaging Graph, 1994; 18: 385~390
5. Brownlee RD, Sevick RJ, Rewcastle NB, et al. Intracranial chordoma. AJNR, 1997; 18:889~893
6. Wippold FJ-2nd, Koeller KK, Smirniotopoulos JG. Clinical and imaging features of cervical chordoma. AJR, 1999; 172:1423~1426
7. Karakida O, Aoki J, Seo GS, et al. Epidural dumbbell-shaped chordoma mimicking a neurinoma. Pediatr Radiol, 1996; 26:62~64
8. Doucet V, Perttaviton P, Figarella Branger, et al. MRI of intracranial chordomas. Extent of tumor and contrast enhancement: criteria for differential diagnosis. Neuro-radiology, 1997; 39:571~576
9. Albrecht S, Crutchfield JS, Segall GK. On spinal osteochondromas. J Neurosurg 1992; 77:247~252
10. Maiuri F, Iaconetta G, Giamundo A, et al. Fronto-ethmoidal and orbital osteomas with intracranial extension report of two cases. J Neurosurg Sci, 1996; 40:65~70
11. De-coene B, Gilliard C, Grandin C, et al. Unusual location of an intracranial chondroma. AJNR, 1997; 18: 573~575
12. Abdelhamid K, Camras LR, Nijensohn EM, et al. Intracranial chondroma arising from the cranial vault: CT and MR appearance. J Comput Assist Tomogr, 1996; 20:556~558
13. Brownlee RD, Sevick RJ, Rewcastle NB, et al. Intracranial chondroma. AJNR, 1997; 18:889~893
14. Wakabayashi Y, Kodam T, Yamashita M, et al. In-

- tracranial mesenchymal chondrosarcoma arising from the cerebellar tentorium; case report. *Radiology*, 1998; 26: 59~64
15. Valentino TL, Conway EEJR, Shiminski MT, et al. Pediatric brain tumor. *Pediatr Ann*, 1997; 26:579~587
16. Labram EK, Pobereskin LH, Siraj HU. Intracranial chondrosarcoma. *Acta Neurochir Wien*, 1997; 139:156~157

17. Aoki J, Moriya K, Yamashita K, et al. Giant cell tumors of bone containing large amounts of hemosiderin; MR-pathologic correlation. *J Comp Assist Tomogr*, 1991; 15:1 024~1 027
18. Shikata J, Yamamuro T, Shimizu K, et al. Surgical treatment of giant-cell tumors of the spine. *Clin Ortho Rel Res*, 1992; 278:29~36

第十七节 囊肿和肿瘤样病变

表皮样囊肿

【病理】

表皮样囊肿为良性肿瘤^[1~3],可分为先天性和获得性两种。先天性者为一种来源于皮肤外胚层的肿瘤,为胚胎早期神经沟封闭时皮肤外胚层剩件残留下来发展而成。获得性者多为外伤后皮肤被挤压到深部组织内,囊肿壁继续脱落角化而形成。巨检病灶呈圆形或椭圆形,表面光滑或呈分叶状、菜花状,有包膜,与脑组织分界清楚。多为囊性,少数为实质性。囊性者,囊内充满松软、蜡状或片状透明角质物质,外观呈乳白色放光,又称为珍珠瘤或胆脂瘤。表皮样囊肿可包裹血管和包埋脑神经,也可侵犯脑深部。镜下其囊壁是由角化或未角化鳞状上皮作同心圆排列而成,囊内可见角质碎屑、固态胆固醇结晶及其他类脂质成分,有的肿瘤还有钙盐沉着。与皮样囊肿相比,肿瘤内不含有其他皮肤附件,如毛囊、汗腺、皮脂腺等,少数病灶内可见新旧不一的出血和反应性肉芽组织增生。

【临床】

表皮样囊肿占颅脑肿瘤的 0.2%~1.0%^[2,4~9]。根据其部位可分为硬脑膜内型(占 90%)和硬脑膜外型(占 10%)。硬脑膜内型又分为脑内型和脑外型两种,前者常见于第四脑室^[5]、侧脑室前角和脑组织内;后者常见于桥小脑角池、鞍区、鞍旁、颅中窝、纵裂、侧裂、四叠体池、枕大池等,其中桥小脑角池最常见^[4],占 40%~50%,鞍区、鞍旁及颅中窝占 7%。硬脑膜外型少见,多发生于额、顶、枕颅骨的板障内^[7],蝶骨板障内少见^[6]。颅内获得性表皮样囊肿少见,主要继发于腰穿之后,多见于腰骶部。好发年龄为 20~60 岁。男女发病无差异。

临床症状与肿瘤所在部位有关,如位于桥小脑角池者可累及第Ⅶ、Ⅷ、Ⅸ对脑神经,表现为面瘫、听力障碍;位于颅后窝者可引起走路不稳等小脑症状,严重者出现颅内压增高症状;位于鞍区及颅中窝者可引起视力下降、眼球运动障碍及复视等。若囊肿壁破裂入脑脊液内,可引起肉芽肿性脑膜炎。该病变具有沿脑表面间隙钻缝习性,完全切除效果较好,次全切除容易复发。

【影像学】

(一) 平片 硬脑膜外型者可累及内板、外板,也可累及硬脑膜外间隙,表现为颅骨有波浪状硬化边缘的骨缺损。

(二) 血管造影 可为正常,也可显示为一无血管区的占位,邻近脑血管可见移位^[2]。

(三) CT 平扫病灶多为低密度(图 15-204),其密度与脑脊液相似,囊性和实质性均可如此,少数可呈等密度(图 15-205)、低等混合密度(图 15-206),甚至高密度(图 15-207)。肿瘤密度主要取决于肿瘤内胆固醇与角化物含量以及出血、钙化情况。低密度提示胆固醇含量较高,CT 值可低于脑脊液;略低或等密度时提示肿瘤内角质物质含量较高,且内容物较为黏稠;低等高混合密度提示瘤内含有出血、高蛋白质内容物或囊内碎屑的皂化及含铁色素沉着。病灶多为分叶状,少数为圆形或类圆形,边界清楚。多无瘤周水肿,占位效应与部位有关。脑内型者,可沿中脑导水管或第四脑室出口向第三脑室或脑外延伸,由于肿瘤较软且生长缓慢,一般不引起脑积水;脑室内者若破裂可与脑脊液形成液-液平面颇具特征性^[2,5];脑外型者,可沿脑池、脑裂向周围延伸,无明显占位效应或甚微,囊肿较大时,可引起邻近脑室、脑池受压、闭塞,此时可继发脑积水。增强后扫描多数囊壁和囊内容物均不强化

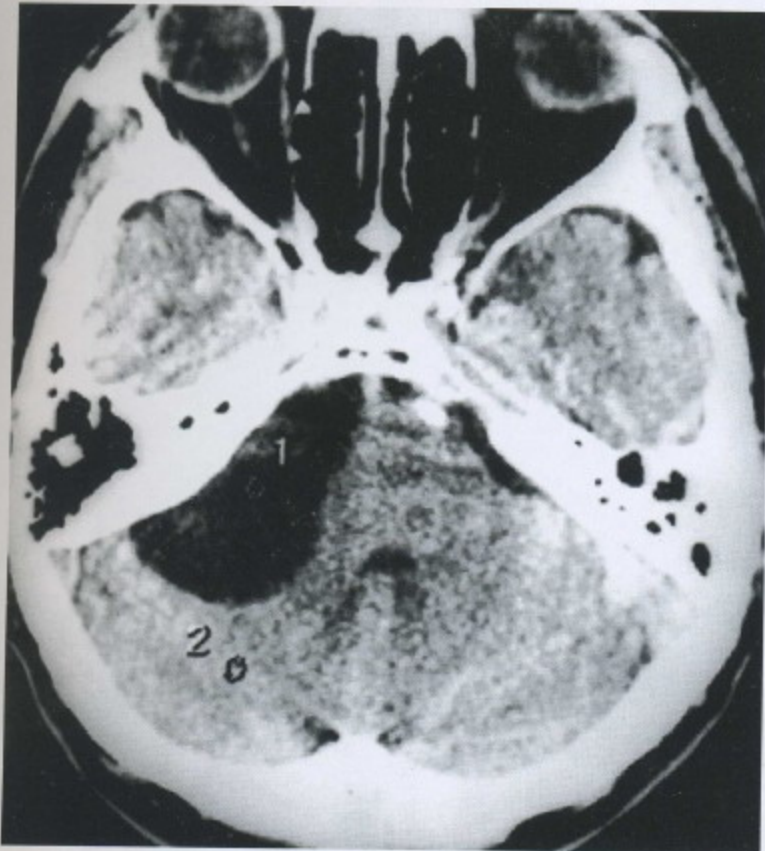


图 15-204 表皮样囊肿
CT 平扫显示右桥小脑角区病灶呈低密度,边界尚清。

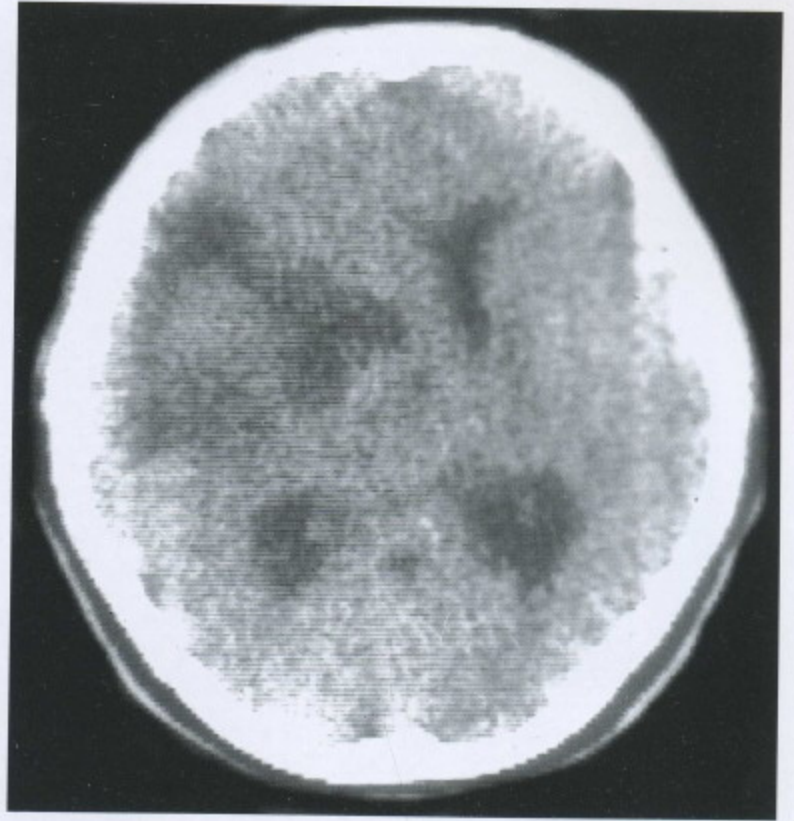


图 15-205 表皮样囊肿
CT 平扫显示右侧裂池区病灶呈等密度,周围绕以轻度水肿。

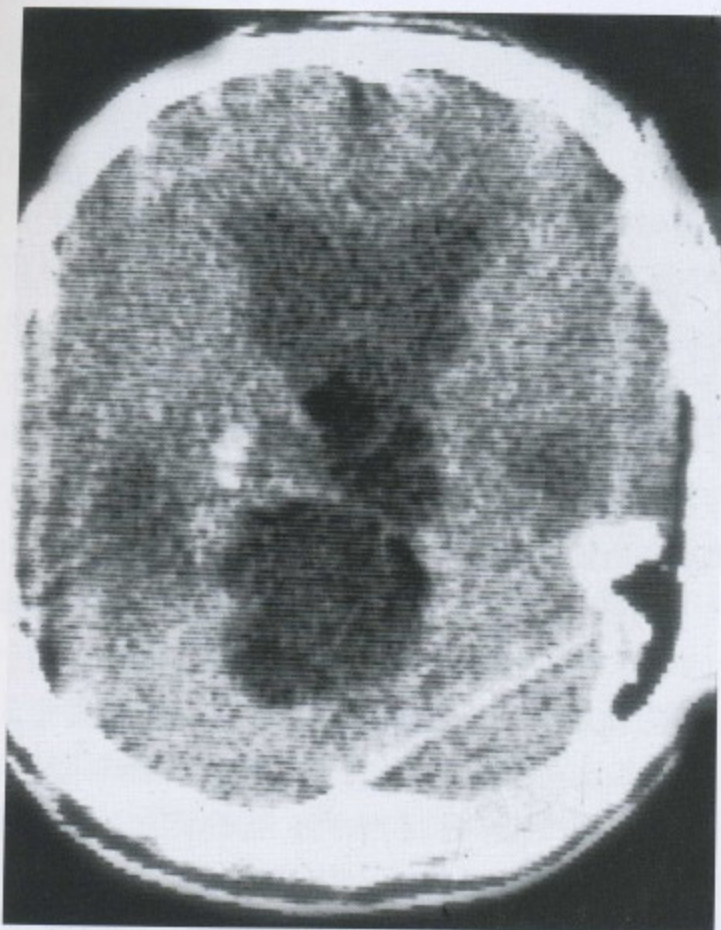


图 15-206 表皮样囊肿
CT 平扫显示四叠体池区病灶呈低等混合密度,其内可见等密度分隔,右外侧可见小片状钙化。



图 15-207 表皮样囊肿
CT 平扫显示四叠体池区病灶呈高密度。

(图15-208),少数囊壁可见轻度强化^[2]。硬脑膜外型者,以颅骨最常见,可引起局限颅骨骨质吸收伴头

皮软组织肿块,增强后多数不强化,有时可见囊壁呈环形强化。

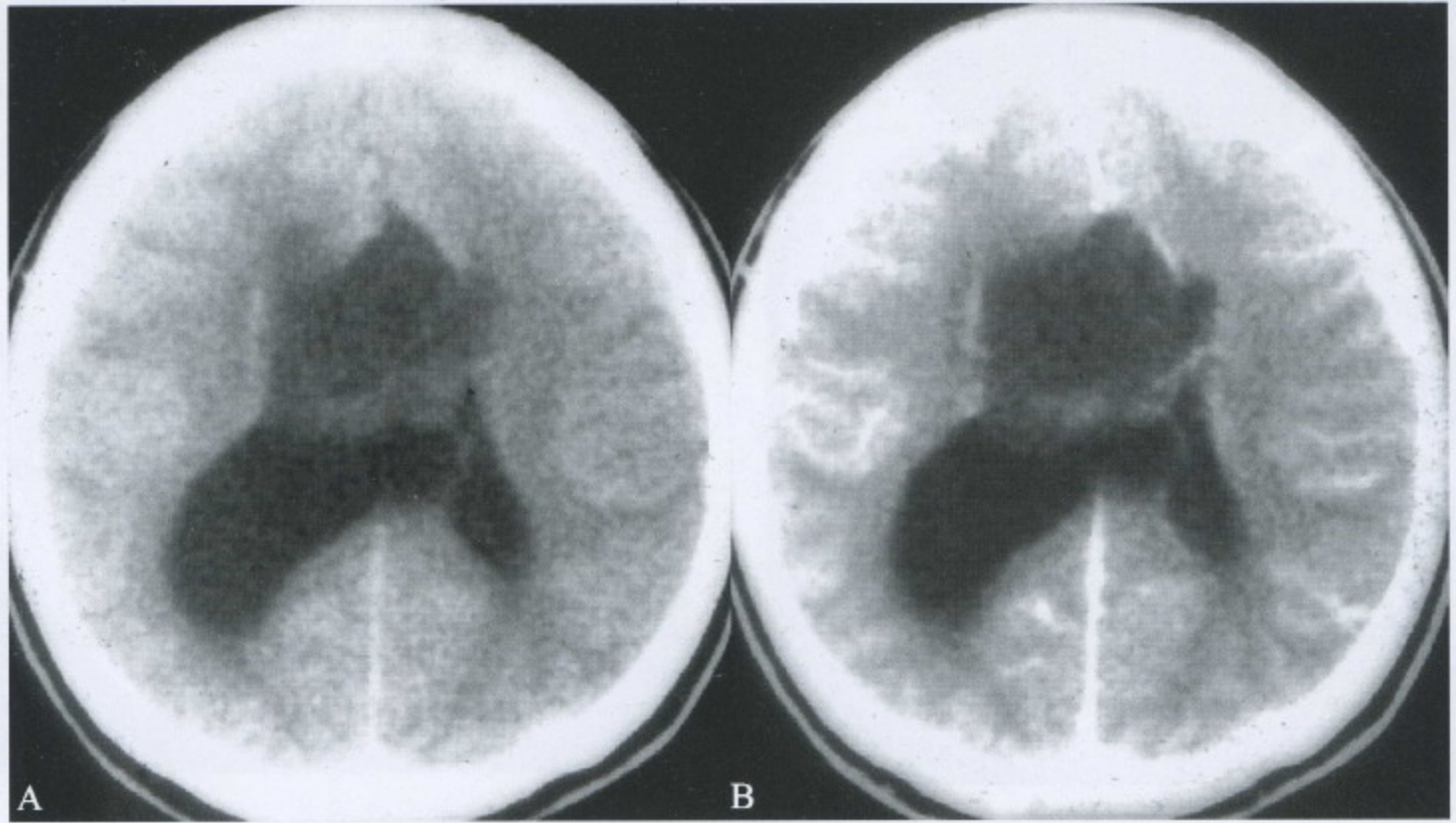


图 15-208 表皮样囊肿

A. CT 平扫显示大脑纵裂区病灶呈低密度。B. 增强后 CT 扫描病灶无强化。

(四) MRI T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 信号增高^[9-11]。病灶多为分叶状,少数为圆形或类圆形,边界清楚。病灶周围可见钙化,常呈片、条状或点状。多无瘤周水肿,占位效应与部位有关。增强后扫描多数囊壁和囊内容物均不强化(图15-209),少数囊壁可见轻度强化。一组表皮样囊肿的 MRI 与 MR 波谱(MRS)的分析发现^[2,9],有些表皮样囊肿 T_1 WI、 T_2 WI 均呈等或高信号, MRS 显示肿瘤内容物可溶性脂质含量较多,称之为“白色表皮样囊肿”;有些表皮样囊肿 T_1 WI、 T_2 WI 均呈低信号, MRS 显示肿瘤内容物脂质含量少,而胆固醇结晶、钙化及陈旧性出血较多,称之为“黑色表皮样囊肿”;极少数表皮样囊肿 MRI T_1 WI、 T_2 WI 呈低等高混合信号, MRS 显示肿瘤内容物既含较多的可溶性脂质又含较多的胆固醇结晶、钙化及陈旧性出血等。此时,需注意与其他肿瘤包括囊性神经鞘膜瘤、囊性星形细胞瘤,血管母细胞瘤和肠源囊肿等相鉴别。

皮样囊肿

皮样囊肿是皮肤外胚层剩件包埋于神经沟内

发展而成^[1-3]。但与表皮样囊肿不同的是皮样囊肿内常有皮肤的各种成分,如皮脂腺、毛囊、毛发等结构^[11-22]。巨检肿瘤多呈分叶状,边界清楚,瘤外层较表皮样囊肿为厚,并有乳头突入腔内,囊内含有黏稠油样脂类物质和液态胆固醇,生于脊柱和颅后窝者可见皮窦。皮样囊肿较表皮样囊肿易破裂,若破裂入脑室和蛛网膜下腔可引起剧烈的脑膜炎性反应^[14,15,19,20]。光镜下囊壁外层由致密纤维组织构成,内层为鳞状上皮,内容物含有胆固醇的脱屑、角质蛋白、皮肤附件及代谢产物,常见钙化。

临床上,皮样囊肿占颅脑肿瘤的 0.04%~0.6%。好发年龄为 30~40 岁,椎管内者为 20~30 岁。男性略多于女性,好发于中线部位,以腰骶部最常见,其次为鞍旁、额底、颅后窝、小脑蚓部及四脑室。主要症状为癫痫和头痛,随着囊壁上皮脱屑和腺体分泌肿瘤渐大,自发性破裂时,可引起无菌性肉芽肿性脑膜炎,引起血管痉挛性脑梗死,甚至死亡^[11,12]。

【影像学】

(一) 平片 多数无阳性发现,少数可见条状钙化。

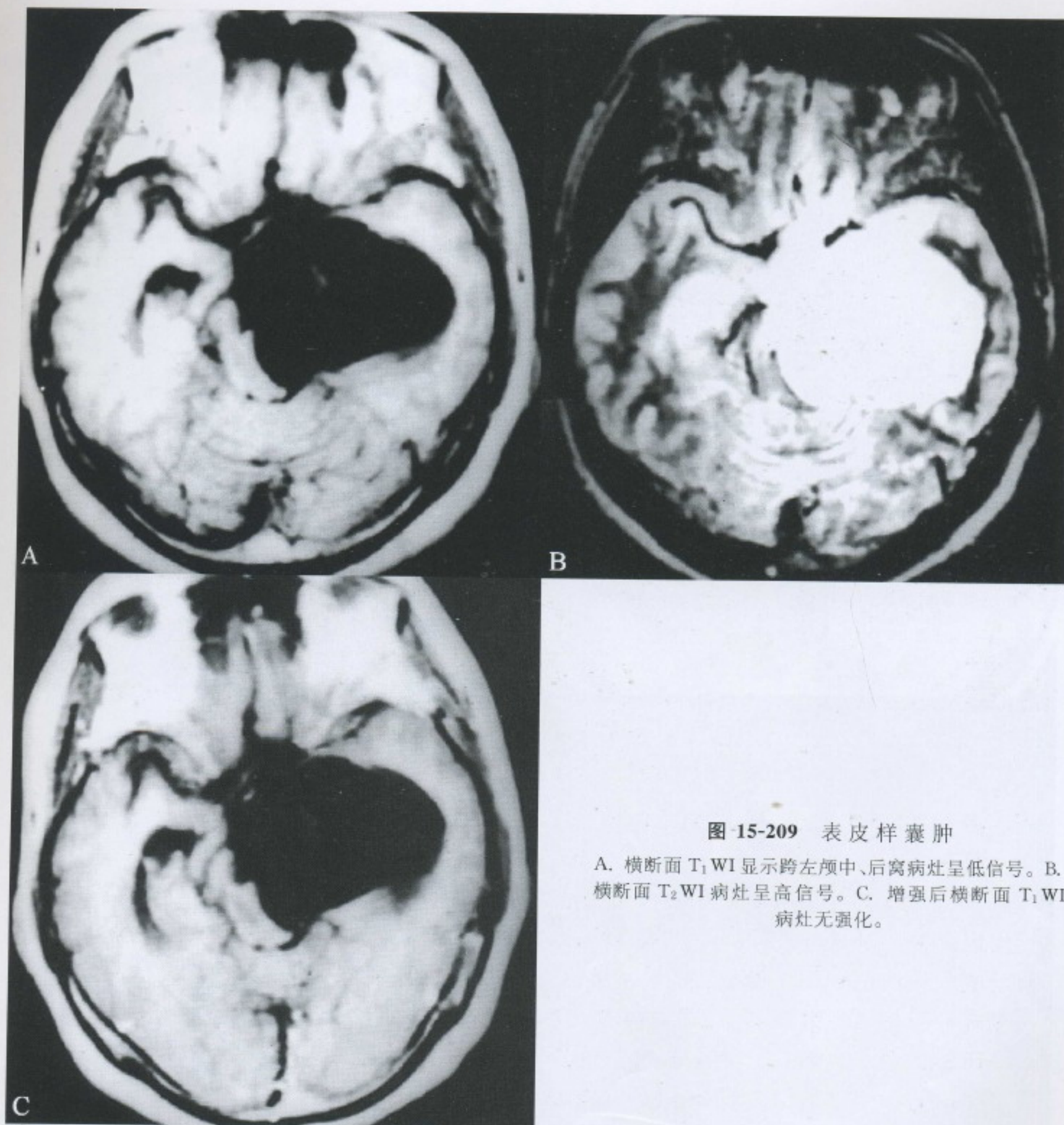


图 15-209 表皮样囊肿

A. 横断面 T_1 WI 显示跨左颅中、后窝病灶呈低信号。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号。C. 增强后横断面 T_1 WI 病灶无强化。

(二) 血管造影 可无异常,囊肿较大时可见局部脑血管移位。急性皮样囊肿破裂时,可引起血管痉挛、脑缺血。皮样囊肿合并动脉瘤者亦有文献报道^[2,3]。

(三) CT 平扫多呈均匀低密度(图15-210),CT值为(-20~-40 Hu),少数呈高密度。肿瘤多呈圆形、椭圆形,边界清,瘤周无水肿,占位效应与肿瘤大小和部位有关。囊壁常见不完全钙化环。调节不同窗宽,偶尔可见囊腔内边缘毛糙的毛发团。若自发破裂,可在蛛网膜下腔内见低密度脂滴或脑室内脂肪-脑脊液平面颇具特征性^[11,12]。增强后扫描囊内容物不强化,囊壁也很少强化。

(四) MRI 多数在 T_1 WI、 T_2 WI 均呈高信号,与皮样囊肿内含有液态脂类物质有关。少数

T_1 WI、 T_2 WI 均呈不均匀信号(图15-210),与内容物内钙盐沉着、陈旧性出血及毛发较多有关。增强后扫描囊内容物不强化,囊壁也很少强化。

颅颊裂囊肿

【病理】

颅颊裂囊肿,又称 Rathke 囊肿。从组织胚胎学上讲,在胚胎发育第3~4周时,消化管的颊泡发育成一憩室样结构,称为 Rathke 囊袋,继而该囊袋内细胞向颅侧生长,形成颅咽管,颅咽管末端与来源于神经管的漏斗部相连接。于胚胎11~12周时,颅咽管消失,随后 Rathke 囊袋的前、后壁增生,形成垂体前叶

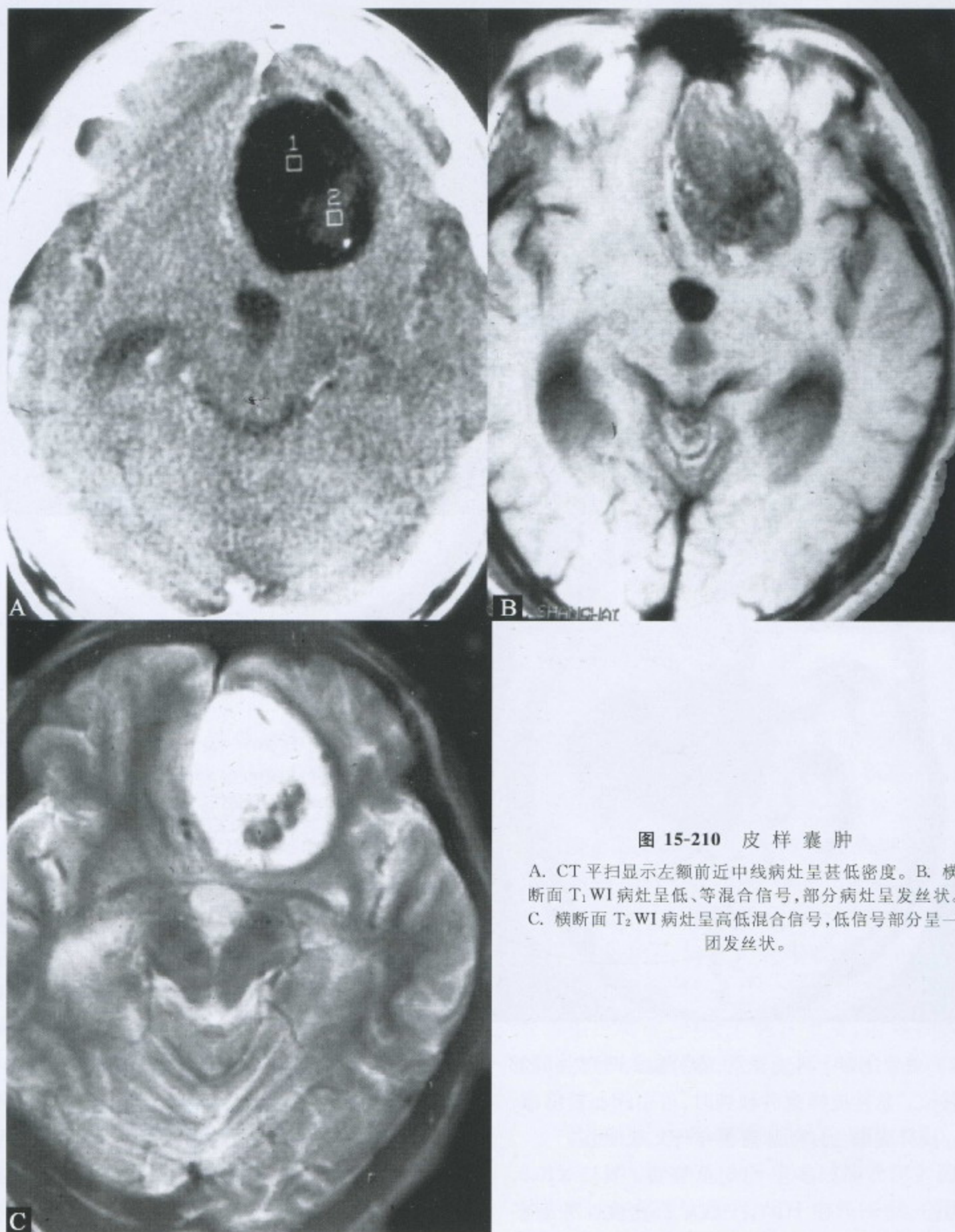


图 15-210 皮样囊肿

A. CT 平扫显示左额前近中线病灶呈甚低密度。B. 横断面 T₁WI 病灶呈低、等混合信号,部分病灶呈发丝状。C. 横断面 T₂WI 病灶呈高低混合信号,低信号部分呈一团发丝状。

的前部和中部,漏斗部增生形成垂体后叶。出生后在垂体前部与中部之间常常仍有一小残余腔隙,在大多数成人该腔隙逐渐为上皮细胞内折所堵塞,但亦有一部分成人该腔隙可一直保持下来。尸检中有 13%~22% 的正常垂体可见此间隙,一般无临床意义。但当腔隙内分泌物增多,腔隙明显扩张成为较大的囊肿即为 Rathke 囊肿^[23~26]。巨检囊肿表面光滑,边界清楚,

大小约数毫米到 1~2 cm,囊内容物可为浆液或黏液。镜下囊壁为假复层或单层柱状上皮或立方上皮,也可见分泌黏液的杯状细胞和纤毛结构,许多 Rathke 囊肿壁内可见鳞状上皮化生和鳞状角化珠。

颅颈裂囊肿占原发性颅脑肿瘤样病变的 1% 以下^[1,2]。任何年龄均可发病,40~60 岁(平均 38 岁)多见。男女之比为 1:2~1:3。好发部位为鞍内

或鞍上,70%囊肿位于鞍内突破鞍隔向鞍上池发展,单纯鞍上及鞍旁者少见。由于压迫周围组织结构可引起一系列症状和体征,如视力下降、视野缺损、下丘脑-垂体轴功能紊乱以及脑积水和颅内压增高等症状。囊肿切除或引流后复发率较低。

【影像学】

(一) 平片 可见蝶鞍扩大。

(二) 血管造影 可见鞍区无血管性占位。

(三) CT 平扫多数呈低密度,其密度与脑脊液相似,少数为低等混合甚至高密度,后者CT值可达60Hu,与新鲜出血及钙化相近^[23,26],主要与囊肿内黏液样物质或胶样物质沉积有关。囊肿呈圆形或椭圆形,少数呈分叶状,边界清,周围脑组织无水肿,较大时可压迫第三脑室引起阻塞性脑积水。该囊肿不发生钙化。增强后扫描囊壁可见强化,囊内容物无强化^[18~20](图15-211)。

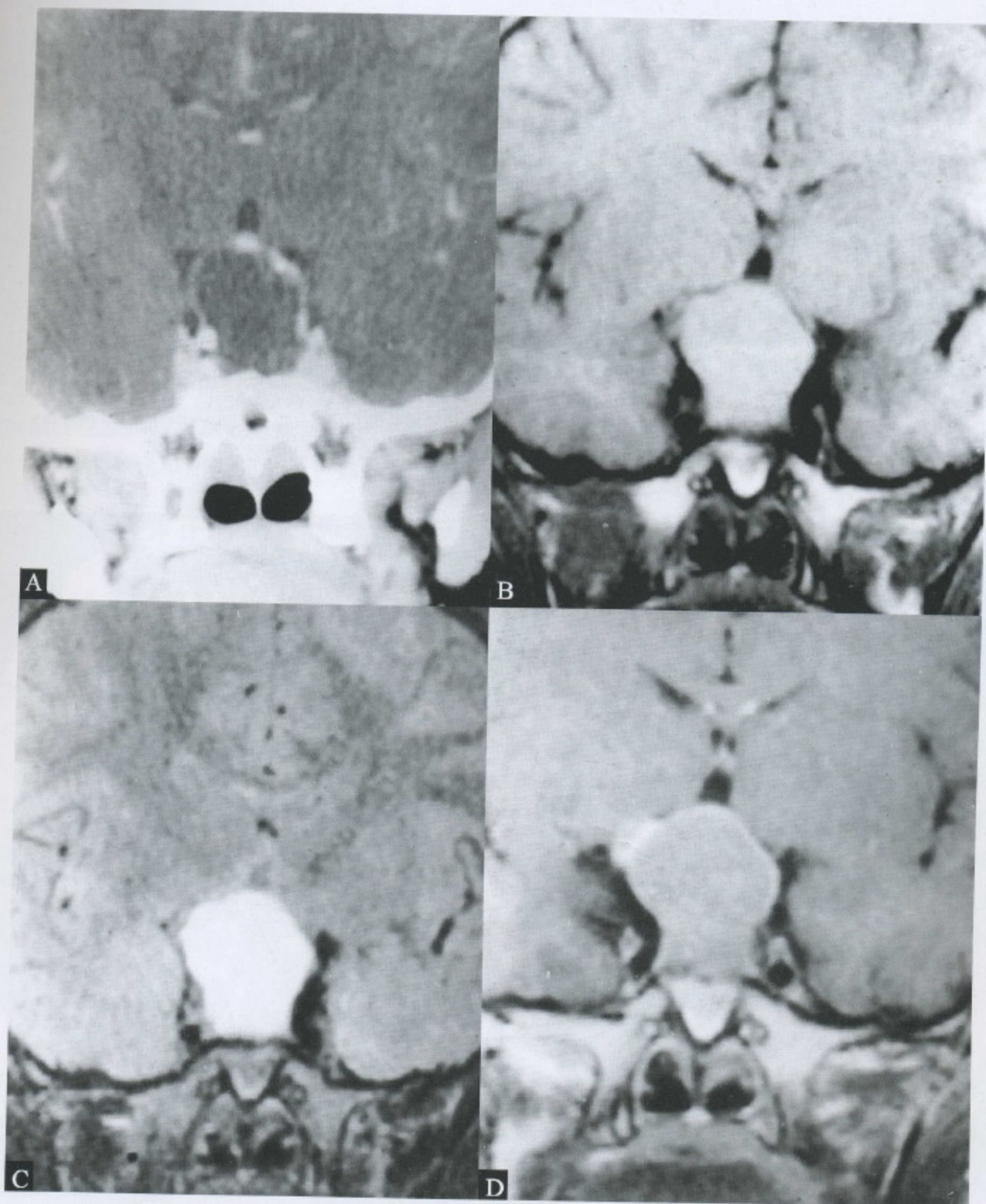


图 15-211 颅咽裂囊肿

A. 增强后冠状面 CT 扫描显示鞍内向鞍上生长病灶呈低密度,可见囊壁强化。B. 冠状面 T₁WI 病灶呈高信号。
C. 冠状面 T₂WI 病灶信号更高。D. 增强后冠状面 T₁WI 病灶囊壁强化,囊内容物无强化。

(四) MRI T_1 WI 多数呈高信号(图15-211),少数呈低信号, T_2 WI 多呈高信号,少数呈等或低信号。囊肿多呈圆形或椭圆形,少数呈分叶状,边界清,较大时可压迫第三脑室引起阻塞性脑积水,有的可见周围受压的垂体^[23,26]。少数冠状面 T_1 WI、 T_2 WI 上可见不均匀信号物质沉积在囊肿下部。增强后扫描囊壁可见强化(图 15-211),囊内容物无强化。

胶样囊肿

胶样囊肿以前又称为室间孔囊肿、室管膜囊肿、神经上皮囊肿、脉络丛囊肿、旁突体囊肿及腺泡性脉络丛腺瘤等,目前,多称为第三脑室胶样囊肿。其组织发生学说很多^[27~31],近来免疫组化研究认为^[22]胶样囊肿上皮显示更多内胚层组织的特性,而不是神经上皮组织特性。因此,胶样囊肿形态学上类似于支气管和鼻腔上皮。巨检囊肿表面光滑,边界清楚,大小可从数毫米到 3~4 cm,内容物呈黄色或灰白色,为黏液胶冻样物或与软骨结构一致的黏稠物,内含钠、钙、镁及少量硅、铜、铁、磷、铝等。也有人报

告内容物含有红细胞分解产物,泡沫细胞、胆固醇结晶和黏蛋白。镜下,囊肿壁薄。外层为胶原纤维构成的包膜,内衬单层或假复层扁平立方和柱状上皮。囊内容物为上皮分泌物和黏性分解产物。钙化少见。

胶样囊肿较为少见,占颅脑肿瘤的 0.5%~1%,占脑室肿瘤的 1.5%~2%。大多在 30~50 岁出现症状,1%~2%在 10 岁以前出现症状,无性别差异。好发于第三脑室顶部邻近室间孔区,少数可起源于透明隔穹窿柱之间,附着于第三脑室顶部与脉络丛。临床症状主要为头痛,可伴眩晕、记忆缺失、行为异常和复视,也可发生突然昏厥和死亡,少数无症状,尸检或偶尔体检时发现。立体定向显微外科手术切除可以治愈,一般不复发,单纯抽液不能根治。

【影像学】

CT 上,平扫多呈均匀高密度^[2,28](图15-212),少数呈等密度,极少数呈低密度。病灶多为圆形或卵圆形,边界清楚,无瘤周水肿,占位效应主要为阻塞室间孔引起双侧脑室积水。增强后扫描病灶多数无强化,少数可见囊肿周围环形强化。

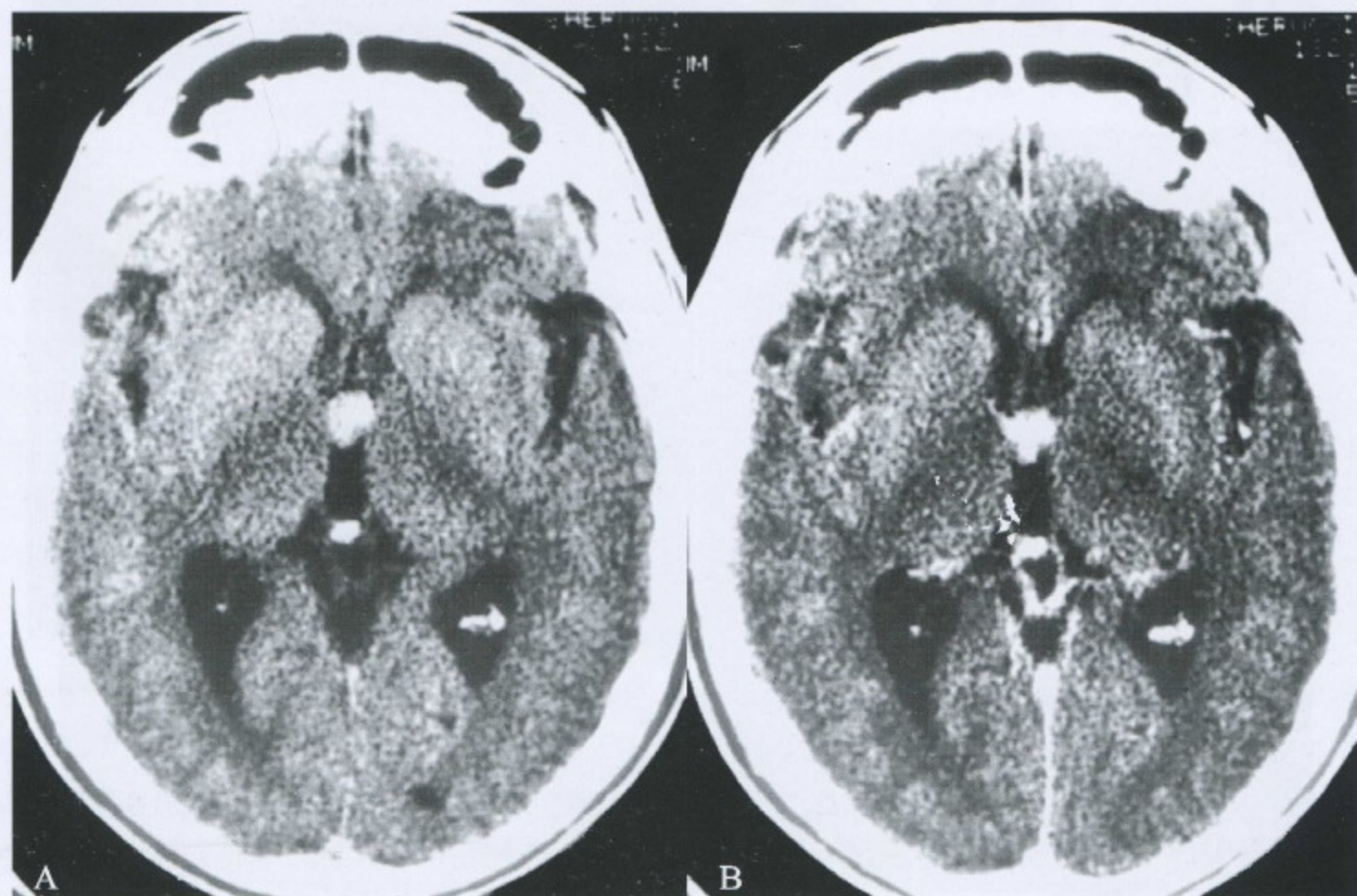


图 15-212 胶样囊肿

A. CT 平扫显示室间孔区病灶呈高密度。B. 增强后 CT 扫描病灶无强化。

MRI上,SE序列成像多数 T_1WI 、 T_2WI 均呈高信号(图15-213),少数病灶中心 T_1WI 、 T_2WI 呈低信号。主要为囊肿内容物含黏液样基质和较高浓度的钠、钙、镁、铜、铁等顺磁性物质的缘故^[30,31]。在IR序列成像时,囊肿周边可为低信号带,中心为

高信号区。在其他序列成像时,囊肿信号也各不相同。增强后扫描可见囊壁环形强化,内容物不强化。但应注意空间孔区脑脊液流动伪影可类似胶样囊肿,多序列观察可有助于鉴别。

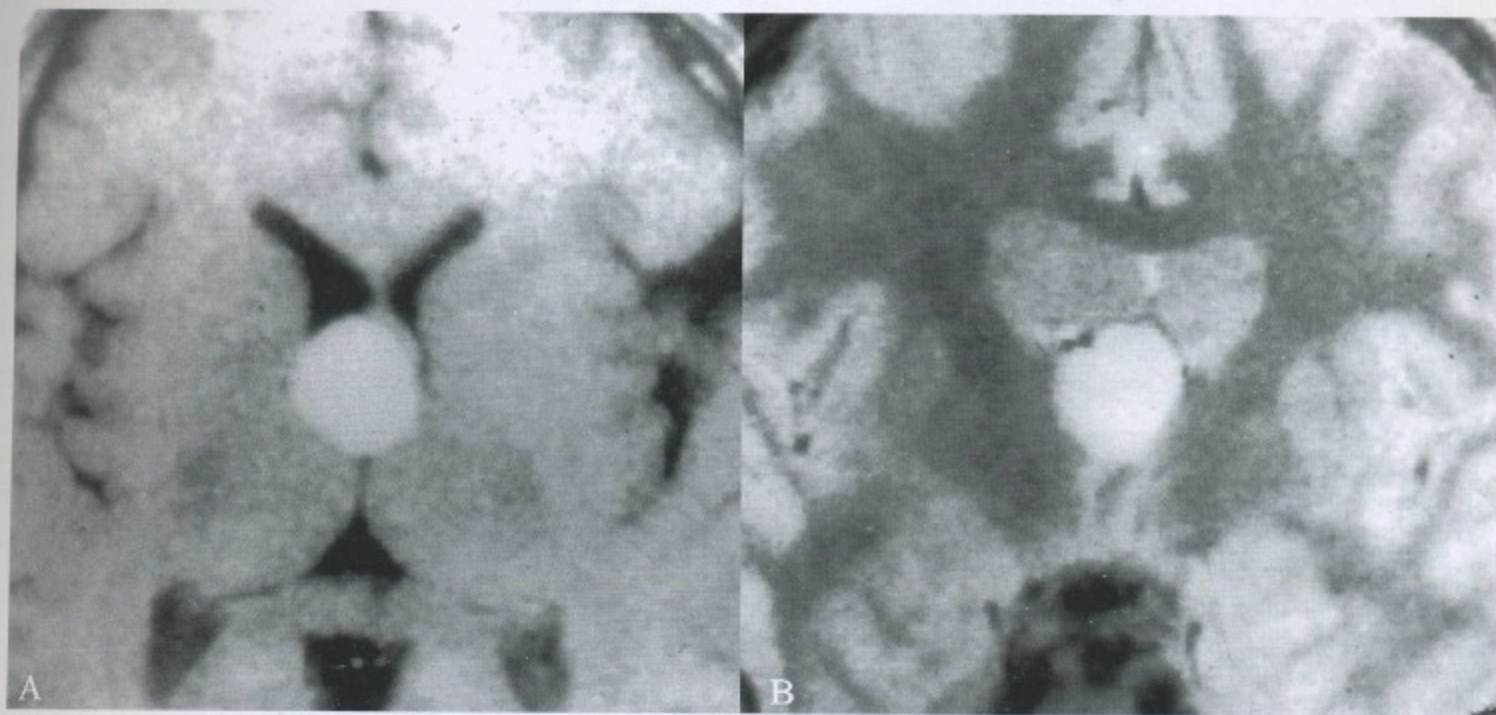


图 15-213 胶样囊肿

A. 横断面 T_1WI 显示室间孔区病灶呈高信号。B. 冠状面 T_2WI 病灶信号更高。

神经胶质囊肿

神经胶质囊肿又称神经上皮囊肿,为一类囊肿的总称^[2,27],它包括室管膜囊肿、脉络丛囊肿、脉络膜上皮囊肿、蛛网膜下腔-室管膜囊肿等,神经胶质囊肿的起源一直存在争议。它们具有原始室管膜或脉络丛的特性,可能起源于神经外胚层,发生于脉络膜裂的囊肿则可能起源于褶入的血管性软脑膜。巨检为囊性病灶,边界清楚,镜下可见囊肿壁细胞在形态学上与上皮细胞相似,免疫组化研究中常呈胶质纤维酸性蛋白染色强阳性(GFAP+++).

神经胶质囊肿少见,可见于任何年龄,其中多数脉络丛囊肿出现症状较晚,室管膜囊肿出现症状年龄平均为33岁。男性多于女性。可发生于脉络丛、脉络膜裂及脑室内,偶尔可发生在脑实质内。发生于脑室内一般为室管膜囊肿,以侧脑室三角区最常见^[27];脉络丛囊肿偶为双侧;脉络膜裂囊肿位于颞叶内侧,海马与间脑之间的脑脊液间隙内。脑室内和颅后窝的神经胶质囊肿较少见。大多数神经胶质囊肿没有症状,仅从尸检中发现;有症状的神经胶样

囊肿极少,多位于侧脑室内,主要表现为头痛、癫痫。较大侧脑室三角区室管膜囊肿可引起梗阻性脑积水。

【影像学】

(一) CT 平扫呈均匀低密度,可为椭圆形、卵圆形或纺锤形,可见薄的囊壁,囊内充满脑脊液样物,无钙化,无瘤周水肿。增强后扫描病灶不强化^[2]。

(二) MRI T_1WI 呈低信号, T_2WI 呈高信号,极少数PDWI信号略高于脑脊液。病灶呈椭圆形、卵圆形或纺锤形,可见薄的囊壁,无钙化,无瘤周水肿。增强后扫描病灶无强化。脉络膜上皮囊肿在矢状面上显示特征性的颞叶内侧卵圆形或纺锤形病灶,有利于作出诊断^[2,29]。

肠源性囊肿

肠源性囊肿又称神经管肠源囊肿,其确切病因尚不清楚^[1~3,32]。组织学上可能发生于脊索发育过程中,此时神经管原肠暂时存在。脊索和前肠在消化道形成过程中不能分离而暂时存在的神经管原肠也可能干扰了脊索的发育,引起肠源囊肿形成。巨

检肠源性囊肿边界清楚,囊内充满液体。囊液为无色透明类似脑脊液的液体,也可为牛奶样或黏蛋白样分泌物。镜下囊肿仅含有内胚层成分,囊壁由纤维组织构成,内面衬有类似胃肠道或呼吸道的黏膜,典型者黏膜为单层柱状或立方含纤毛或不含纤毛上皮细胞内含分泌黏蛋白的杯状细胞。

肠源性囊肿较为罕见。任何年龄均可发生,自2~70岁,平均21岁,发病高峰为10岁。男性略多。80%位于脊髓管内,10%~15%位于颅内。以桥小脑角和颅-颈交界处脑干前方髓外硬脑膜下为最常见,脊髓内肠源性囊肿也可发生,但少见。临床大多无症状,少数可出现共济失调、眩晕、视力下降和脑神经麻痹。预后取决于囊肿大小、部位及能否手术全切,次全切除和髓内肠源性囊肿者预后不良,此囊肿一般不恶变。

影像学上,CT平扫病灶为低密度,多呈分叶状,边界清楚,无钙化,无瘤周水肿,可有一定程度的占位效应,增强后扫描病灶无强化^[2,33]。MRI信号变化根据内容物成分有所不同^[2,33],一般T₁WI多呈低信号,少数呈略高于脑脊液信号,T₂WI呈略高信号。多呈分叶状,边界清楚,无钙化,无瘤周水肿,可有一定程度的占位效应,增强后扫描无强化。

蛛网膜囊肿

【病理】

蛛网膜囊肿是指脑脊液被包裹在蛛网膜下腔内所形成的袋状结构^[2,31],是一种蛛网膜-软脑膜之间的良性占位性病变。根据病因,可分为先天性和后天性两种。前者多为蛛网膜发育异常所致,较少见,多见于儿童;后者多由外伤、感染、蛛网膜下腔出血等引起的蛛网膜下腔广泛粘连所致^[33~38]。先天性者,其囊肿与蛛网膜下腔完全隔开,又称真性(闭合性)蛛网膜囊肿,发生于侧裂池者常伴颞叶发育不全;后天性者,其囊肿多数与蛛网膜下腔之间形成狭窄的通道,故又称假性(开放性)蛛网膜囊肿。巨检可见蛛网膜囊肿的囊壁由透明而富有弹性的薄膜构成,囊内充满清亮透明的脑脊液,有时可呈微黄色,与少量出血及液体富含蛋白质有关。囊肿大小不一,小者对周围脑组织无压迫,大者可推压周围脑组织,引起脑组织发育不全和颅骨变薄、膨隆。镜下显

示囊壁为一层血管胶原组织膜内衬有扁平蛛网膜细胞,不含有神经胶质和上皮^[2]。

【临床】

蛛网膜囊肿少见,约占非外伤性脑肿块的1%左右。先天性者,多发生于颅中窝侧裂池内(占50%~65%),其他依次为鞍上池和四叠体池(占10%)、额叶凸面(占5%)、桥小脑角池和枕大池内(占5%~10%);后天性者多发生于较大脑池内,如侧裂池、鞍上池、四叠体池及枕大池等。任何年龄均可发生,70%见于儿童,男:女为3:1。60%~80%无任何症状和体征。典型症状为头痛、癫痫及局部神经系统受压症状。如发生在鞍上池者可引起视力下降,视野缺损;位于枕大池者可引起阻塞性脑积水等。多数蛛网膜囊肿长期随访大小无变化,少数可明显增大,其机制尚存在争议^[1~3,35~37],有学者^[2]认为囊壁内含有的异位脉络膜或室管膜上皮具有分泌功能;多数学者认为^[2,35]囊腔增大是由于囊肿壁上有一球形活瓣,使脑脊液能够进入囊内使之缓慢增大;也有作者^[36~38]提出囊肿与蛛网膜下腔脑脊液之间的梯度渗透作用也可导致囊肿增大。

【影像学】

(一)平片 有时可发现局部颅骨变薄及膨隆征象。

(二)血管造影 可见局部血管移位征象。

(三)CT 平扫为局部脑池、脑裂扩大,呈与脑脊液一致的低密度灶(图15-214~图15-216),病灶呈类圆形或椭圆形,边界清楚,无瘤周水肿,局部脑组织可受压移位。骨窗可见较大囊肿引起的颅骨变薄、膨隆。增强后扫描无强化征象。增强前后扫描均无法显示囊壁。

CTM扫描(CT脑池造影)可勾画出囊肿的轮廓,也可判断蛛网膜囊肿与蛛网膜下腔是否相通及通畅程度。这对临床意义重大,因为较小的闭合性蛛网膜囊肿和交通良好的开放性蛛网膜囊肿,一般不引起严重的临床症状,无需手术切除;而较大的闭合性蛛网膜囊肿和通畅不良的开放性蛛网膜囊肿可引起占位效应,必须手术处理。一般较通畅的蛛网膜囊肿,腰穿注射造影剂后15~30min CT扫描可见部分造影剂进入囊肿,6~9h后囊肿内充满造影剂(图15-217),CT密度与正常蛛网膜下腔内造影剂密度一致。不通畅的囊肿,腰穿6~9h后CT扫描才可见部分造影剂进入囊肿内。

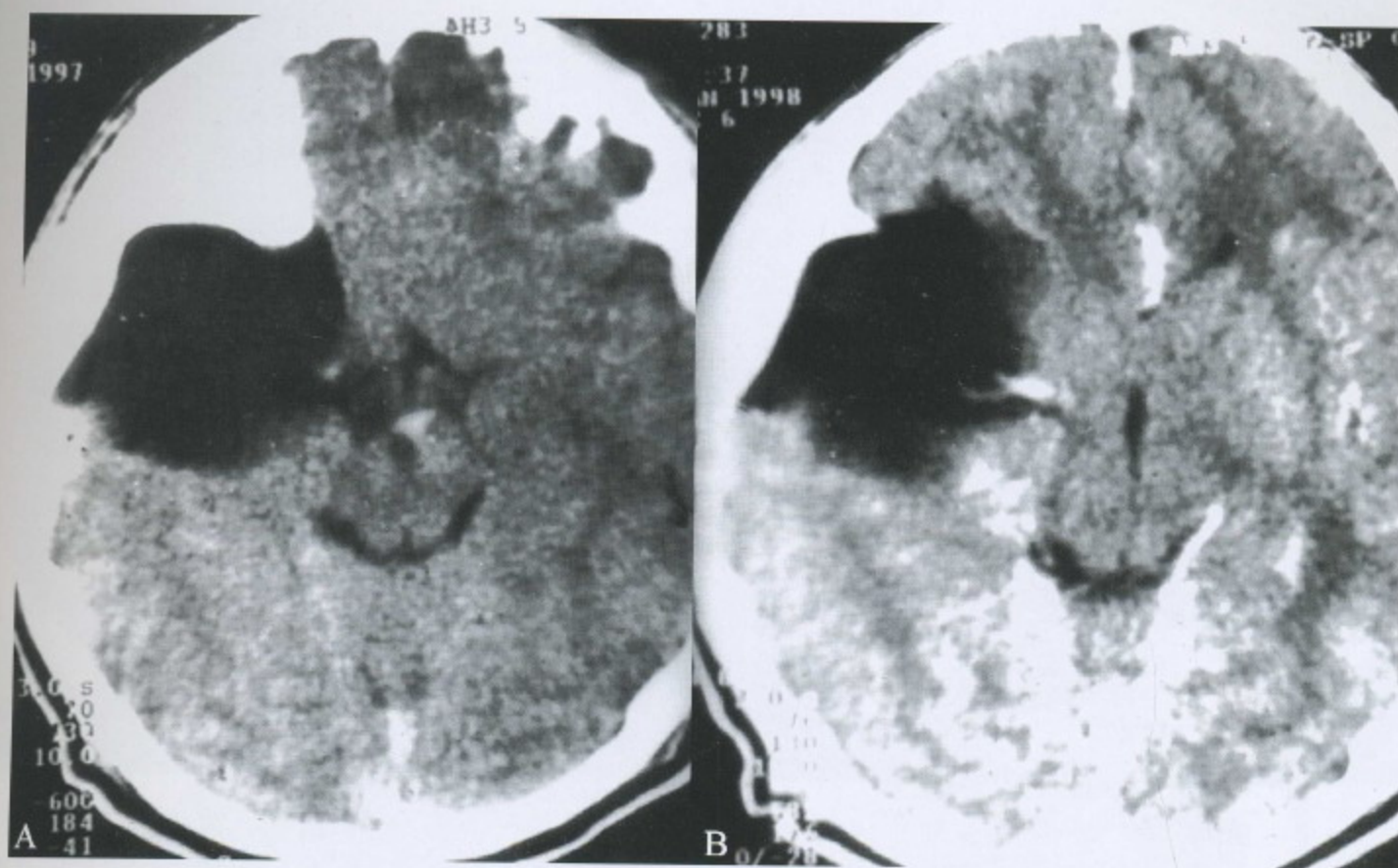


图 15-214 蛛网膜囊肿

A. CT 平扫显示右颅中窝区病灶呈低密度。B. 增强后 CT 扫描病灶无强化。

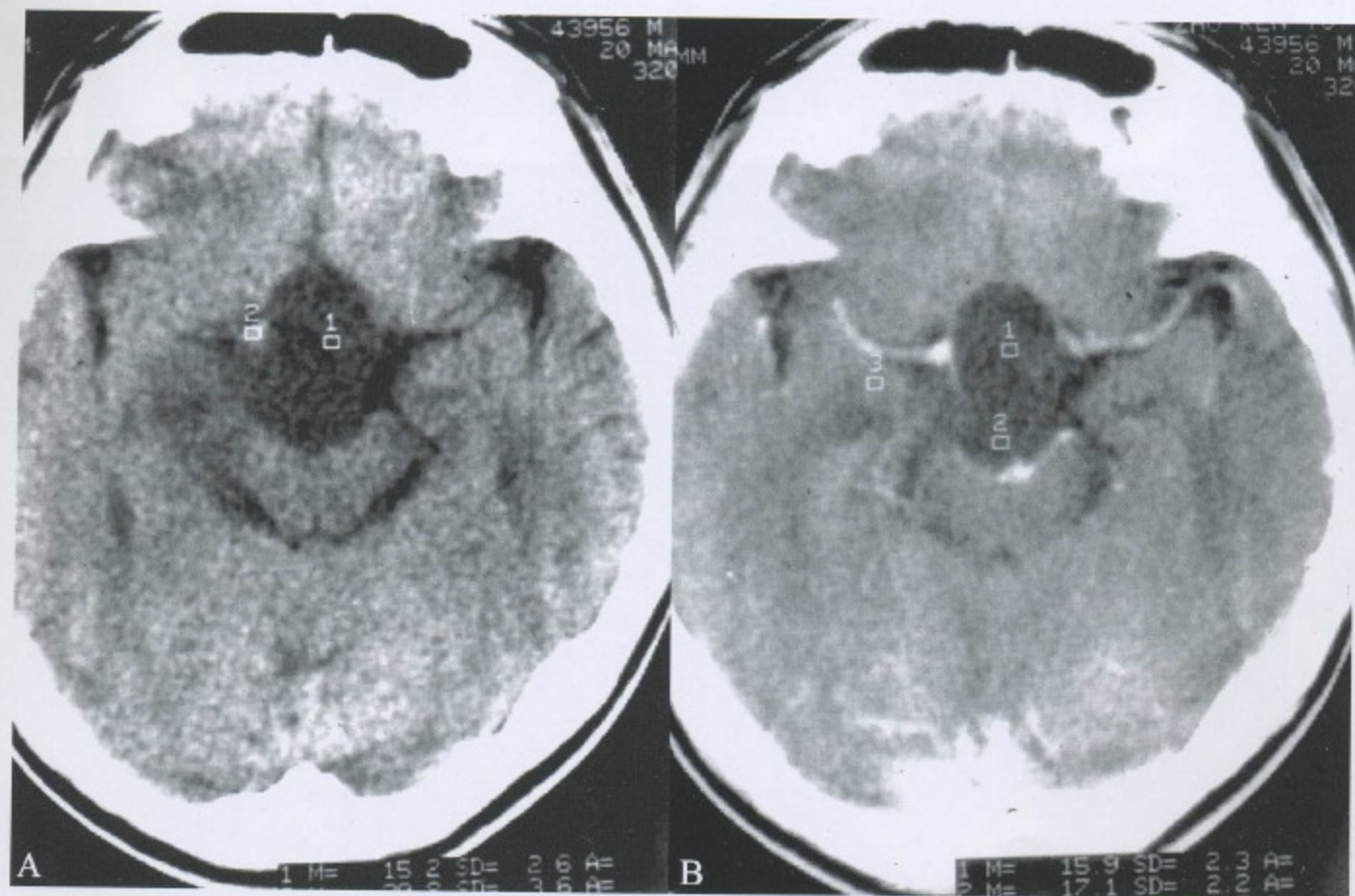


图 15-215 蛛网膜囊肿

A. CT 平扫显示鞍上病灶呈低密度。B. 增强后 CT 扫描病灶无强化。



图 15-216 蛛网膜囊肿

CT 平扫显示枕大孔区病灶呈低密度。

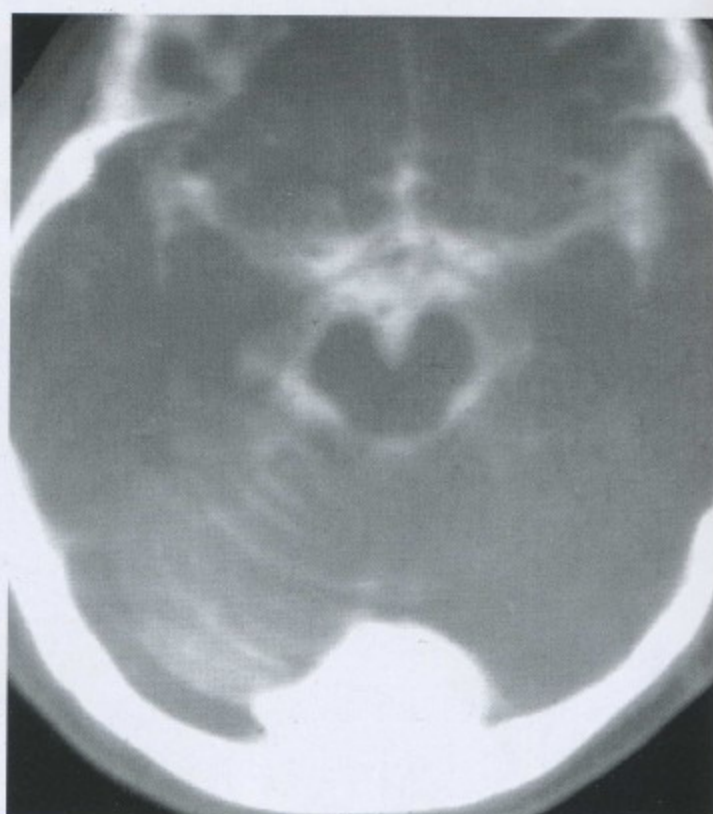


图 15-217 蛛网膜囊肿

脑池增强后 CT 扫描显示枕大孔区病灶其内充满造影剂,呈高密度。

(四) MRI 典型者 T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号(图15-218~图 15-220), 与脑脊液信号完全一致。当蛛网膜囊肿伴发囊内出血时(可为自发或轻微外伤后), T_1 WI 和 T_2 WI 常为高信号; 囊肿伴感染时, 囊内蛋白质含量较高, T_1 WI、 T_2 WI 其信号

均可略高于脑脊液。另外, 1/3 先天性侧裂池蛛网膜囊肿就诊时伴有硬膜下血肿, 根据出血时间不同而呈不同的 MRI 信号。MRI 对于显示囊肿及邻近脑实质的受压移位较 CT 优越, 特别是桥小脑角池、枕大池区的蛛网膜囊肿。

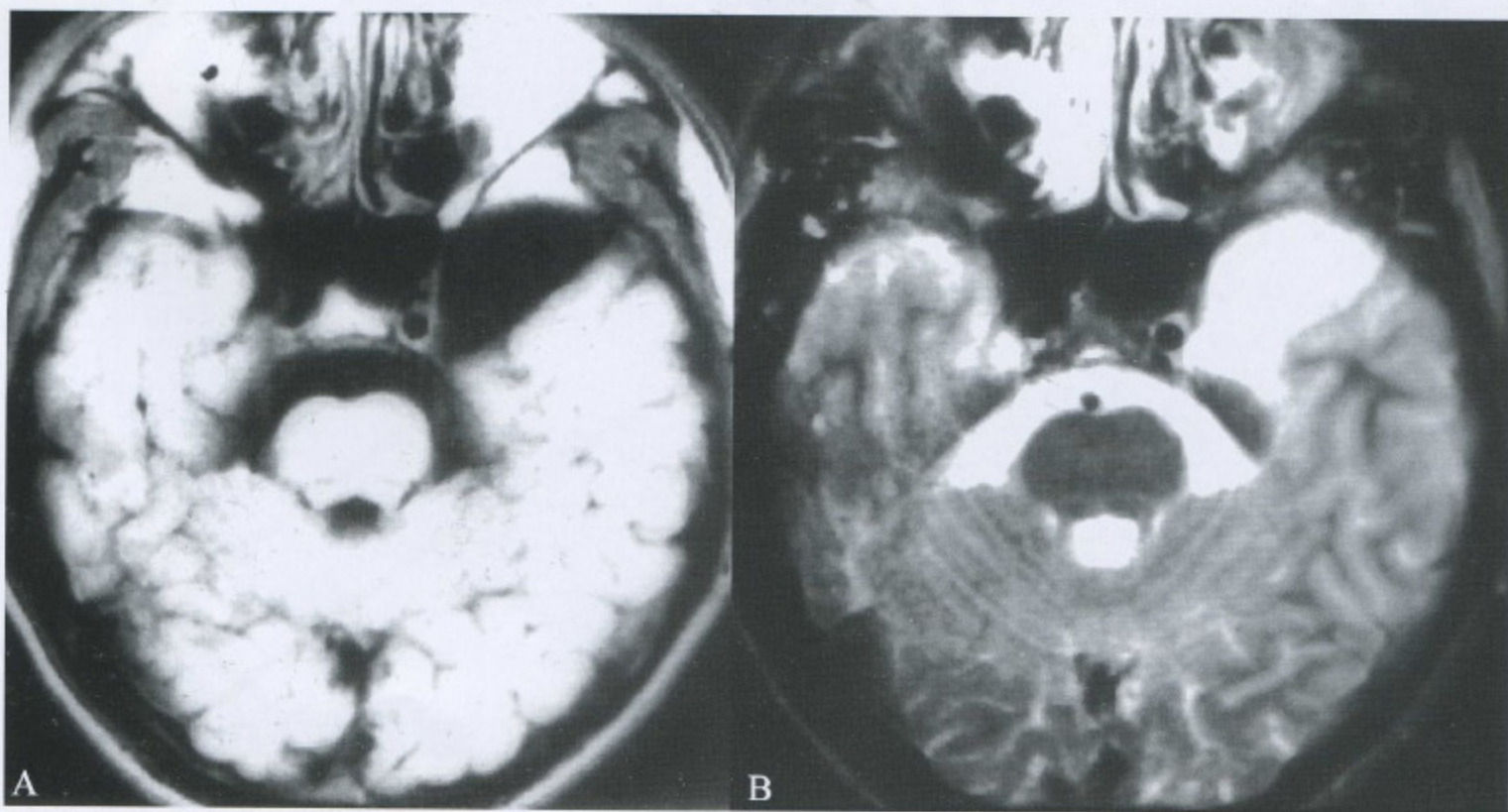


图 15-218 蛛网膜囊肿

A. 横断面 T_1 WI 显示左颅中窝病灶呈低信号。B. 横断面 T_2 WI 病灶呈高信号。

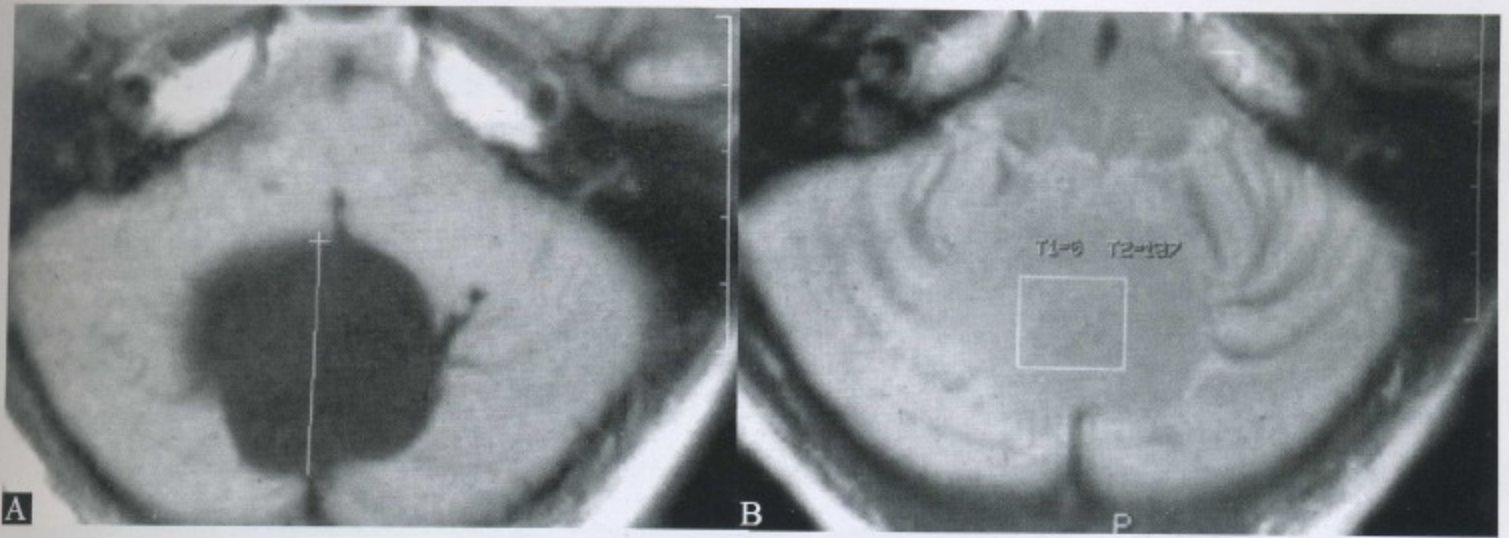


图 15-219 蛛网膜囊肿

A. 横断面 T₁WI 显示颅后窝中线病灶呈低信号。B. 横断面 PDWI 病灶信号增高。

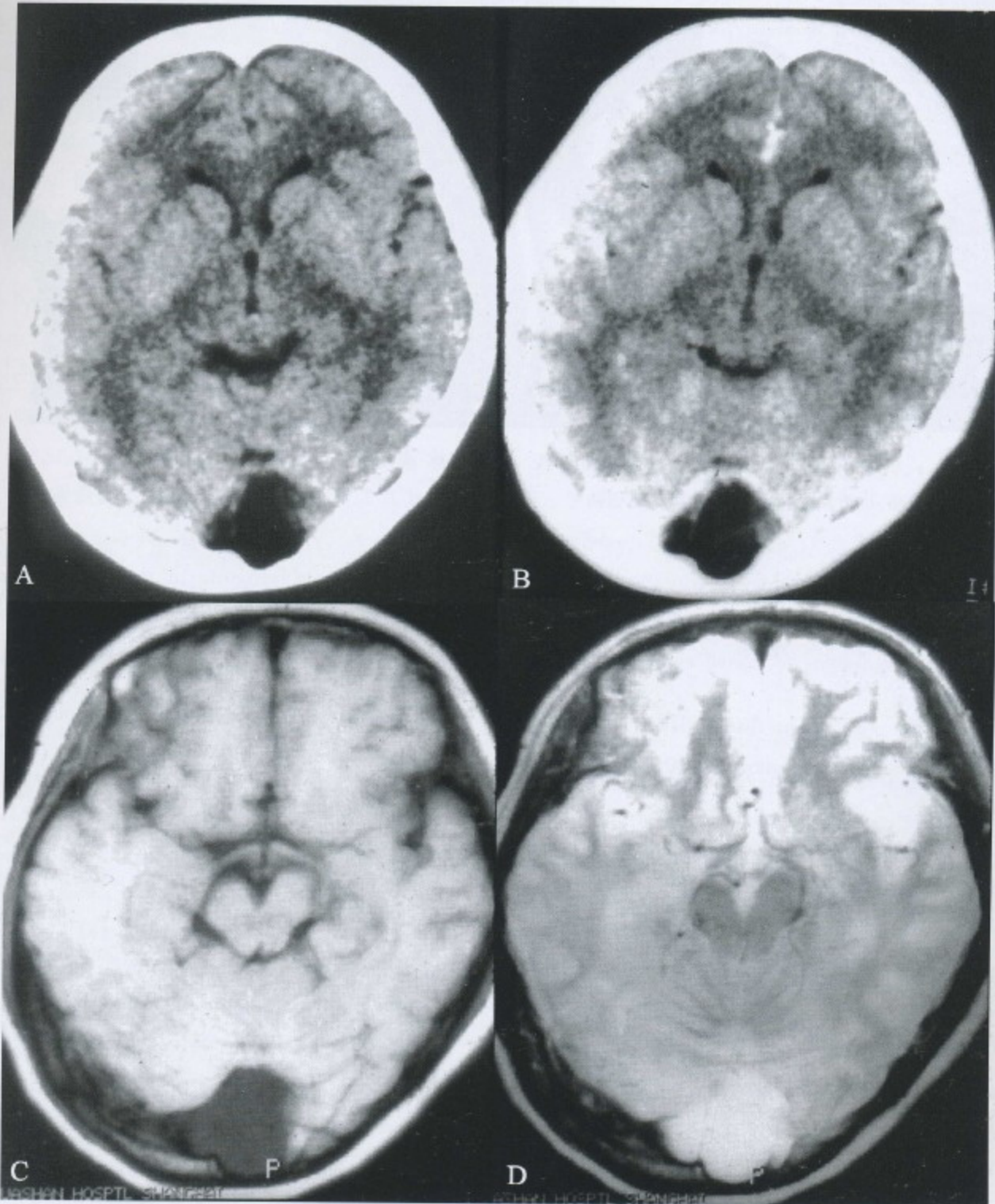


图 15-220 蛛网膜囊肿

A. CT 平扫显示枕大孔区病灶呈低密度。B. 增强后 CT 扫描病灶无强化。C. 横断面 T₁WI 病灶呈低信号。D. 横断面 T₂WI 病灶呈高信号。

松果体囊肿

松果体囊肿可以是一个第三脑室憩室突向松果体所形成的衬有室管膜的腔隙,也可以是退行性变化所致^[1~3,28]。松果体囊肿临床上较为罕见,仅在MRI或尸检时发现,占颅脑MRI检查者的5%。可随年龄增长而减少,高峰时间为年轻女性。大多数无症状,较大囊肿可显示中脑受压。

影像学上^[1~3],CT平扫呈低密度,其密度略高于脑脊液,主要为高含量蛋白质和陈旧出血所致。病灶边界清楚,表面光滑。病灶小者,可以占据松果体的一部分,大者可代替整个松果体。MRI上T₁WI呈略高于脑脊液的低信号,T₂WI呈高信号,表面光滑,有薄壁。增强后扫描CT或MRI均显示其内容物无强化,有时其囊壁可强化(图15-221),其周围的正常松果体组织往往强化。

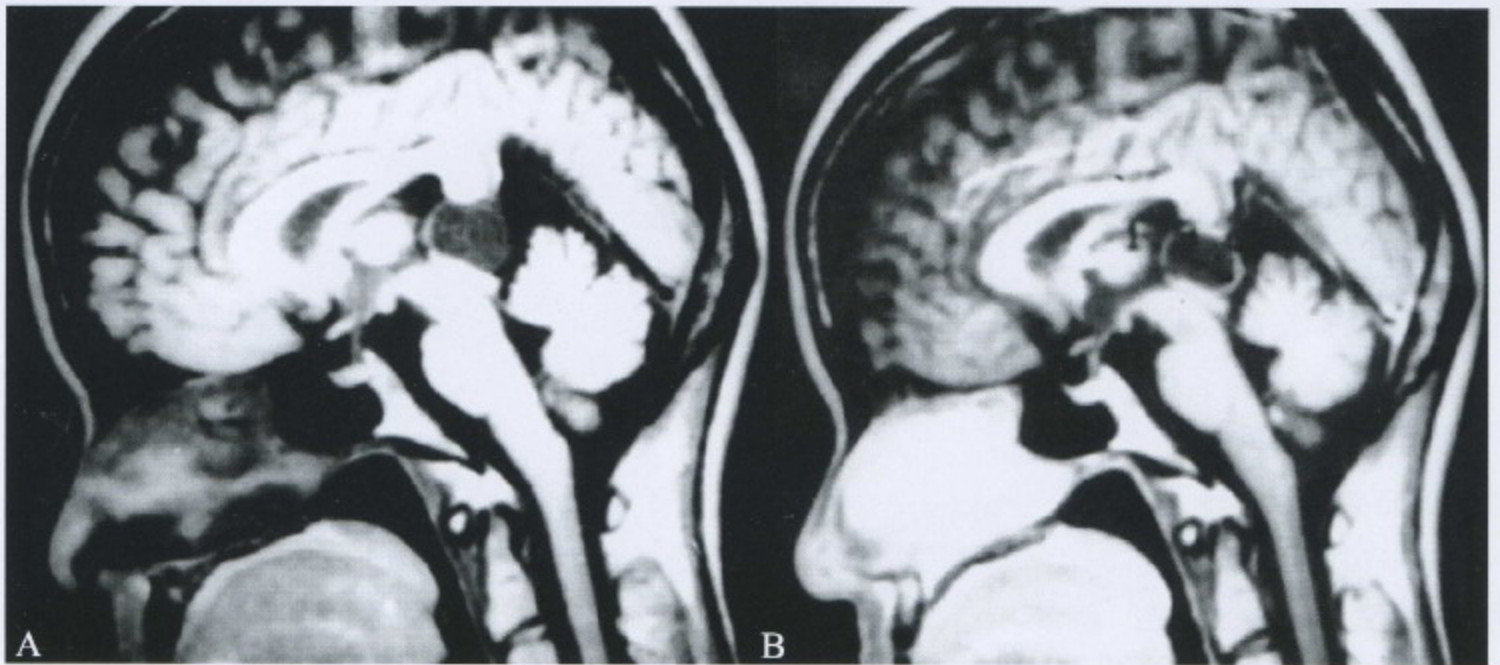


图 15-221 松果体囊肿

A. 矢状面 T₁WI 显示松果体区病灶呈低信号。B. 增强后矢状面 T₁WI 病灶内容物无强化,其囊壁强化。

参考文献

1. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumors. *Brain Pathology*, 1993; 3:255~268
2. Osborn AG. *Diagnostic Neuroradiology*. St Louis: Mosby Year Book, 1994
3. Hagen T, Kujat C, Donauer E, et al. Neuroradiologic diagnosis of intracranial epidermoid tumors. *Radiologe*, 1994; 34:639~647
4. Gao PY, Osborn AG, Smirniotopoulos JG, et al. Epidermoid tumor of the cerebellopontine angle. *AJNR*, 1992; 13:863~872
5. Wagle WA, Jaufmann B, Mincy JE. Magnetic resonance imaging of fourth ventricular epidermoid tumors. *Arch Neurol*, 1991; 48:438~440
6. Bejarano PA, Burdick DF, Gado MH. Infected epidermoid cyst of the sphenoid bone. *AJNR*, 1993; 14:772~773
7. Talacehi A, Giorgiutti F, Andrioli M, et al. Intracranial coexistence of Neurinoma with epidermoid cyst or cholesterol gramavoma report 2 cases. *J Neurosurg Sci*, 1997; 41:179~188
8. Tekkok IH, Cataltepe O, Saglam S. Dense epidermoid cyst of the cerebellopontine angle. *Neuroradiol*, 1991; 33:255~257
9. Tsuruda JW, Chew CM, Moseley ME, et al. Diffusion weighted MR imaging of the brain: value of differentiating between extraaxial cysts and epidermoid tumors. *AJNR*, 1990; 11:925~931
10. Ikushima I, Korogi Y, Hirai T, et al. MR epidermoids with a variety of pulse sequences. *AJNR*, 1997; 18:1359~1363
11. Ducclero A, De-Caro ML, Tedeschi E, et al. Intracranial epidermoid and dermoid cysts, results of microneu-

(吴恩惠 耿道颖 沈天真)

- rosurgery. *Minerva Chir*, 1997; 52:863~866
12. Hagen T, Kujat C, Donauer E, et al. Neuroradiologic diagnosis of intracranial epidermoid tumors. *Radiologe*, 1994; 34:639~647
 13. Smith AS. Myth of the mesoderm: ectodermal origin of dermoids. *AJNR*, 1989; 10:449
 14. Smith AS, Benson JE, Blaser SI, et al. Diagnosis of ruptured intracranial dermoid cyst: value of MR over CT. *AJNR*, 1991; 12:175~180
 15. Wilms G, Casselman J, Demaerel PH, et al. CT and MRI of ruptured intracranial dermoids. *Neuroradiol*, 1991; 33:149~151
 16. Markus H, Kendall BE. MRI of a dermoid cyst containing hair. *Neuroradiol*, 1993; 35:256~257
 17. Zimmerman JR, Raila FA, Russell WA, et al. Case report: CT and MRI of intracranial dermoid causing headache. *J Miss State Med Assoc*, 1996; 37:509~512
 18. Bucciero A, Del-Basso-De caro ML, Carraturo S, et al. Supratentorial dermoid cysts. Presentation and management of five cases. *J Neurosurg Sci*, 1995; 39:7~11
 19. Nasele T, Klose V, Grodd W, et al. Three dimensional chemical shift-selective MRI of a ruptured intracranial dermoid cyst. *Neuroradiology*, 1996; 572~574
 20. Oursin C, Wetzel SG, Lyrer P, et al. Ruptured intracranial dermoid cyst. *J Neurosurg Sci*, 1999; 43: 217~220
 21. Mamata H, Matsumae M, Yanamachi N, et al. Parasellar dermoid tumor with intratumoral hemorrhage. *Eur Radiol*, 1998; 8:1591~1597
 22. Martine-Lage JF, Ramos J, Puche A, et al. Extradural dermoid tumors of the posterior fossa. *Arch Dis Child*, 1997; 77:427~430
 23. Crenshaw WB, Chew FS. Rathke's cleft cyst. *AJR*, 1993; 158:1312~1314
 24. Saeki N, Sunami K, Sugaya Y, et al. MRI findings and clinical manifestations in Rathke left cyst. *Acta Neurochir Wien*, 1999; 141:1055~1061
 25. Ross DA, Norman D, Wilson CB. Radiologic characteristics and results of surgical management of Rathke cysts in 43 patients. *Neurosurg*, 1992; 30:173~179
 26. Whyte AM, Sage MR, Brophy BP. Imaging of large Rathke cleft cysts by CT and MRI, report of two cases. *Neuroradiol*, 1993; 35:258~260
 27. Nakase H, IB hida Y, Tada T, et al. Neuroepithelial cysts of the lateral ventricle. *Surg Neurol*, 1992; 37: 94~100
 28. Lach B, Scheithauer BW, Gregor A, et al. Colloid cyst of the third ventricle: a comparative immunohistochemical study of neuraxis cysts and choroid plexus epithelium. *J Neurosurg*, 1993; 78:101~111
 29. Mathiesen T, Grane P, Lindquist C, et al. High recurrence rate following aspiration of colloid cysts in the third ventricle. *J Neurosurg*, 1993; 78:748~752
 30. Macdonald RL, Humphreys RP, Rutka JT, et al. Colloid cyst in children. *Pediatr Neurosurg*, 1994; 20: 167~177
 31. Wang DH, Townsend JE, Tlsen PF, et al. Colloid cyst of the third ventricle. *J Am Optom Assoc*, 1996; 67: 227~234
 32. Ito S, Fujiwara S, Mizoi K, et al. Cysts at the cerebellopontine angle: case report. *Surg Neurol*, 1992; 37: 366~370
 33. Van B, Sarioglu AC, Oonnell HD. Supratentorial arachnoidal cyst with intracystic and subdural hematoma. *Neurochir*, 1992; 35:199~203
 34. Eustace S, Toland J, Stack J. CT and MR of arachnoid cyst with complicating intracystic and subdural hemorrhage. *JCAT*, 1992; 16:995~997
 35. Garda Santos JM, Martinez-Lage J, Ubeda AG, et al. Arachnoid cysts of the middle fossa: a consideration of their origins baseel on imaging. *Neuroradiol*, 1993; 39: 395~358
 36. Wester K. Gender distribution and sidedness of middle fossa arachnoid cysts: a review of cases diagnosed with computed imaging. *Neurosurg*, 1992; 31:940~944
 37. Attane F, Frerebean P, Tannier C, et al. A rachnoid cysts and subdural hematoma. *Rev Neurol Paris*, 1996; 152:695~699
 38. Ewend MG, Carey LA, Brem H. Treatment of melanoma metastases in the brain. *Semin Surg Oncol*, 1996; 12:429~455