

· 论 著 ·

颅内脱髓鞘假瘤磁共振影像表现与代谢物特征分析

韩立志 吴光耀

**【摘要】目的** 探讨颅内脱髓鞘假瘤(IDPs)的磁共振表现与代谢物特征。**方法** 回顾性分析 7 例经病理学证实的 IDPs 患者影像学资料,其中平扫及增强 MRI 检查 7、弥散加权磁共振成像检查 4、磁共振波谱检查 4、磁共振灌注功能成像检查 2。**结果** 7 例 IDPs 均表现为大脑半球单发病灶。IDPs 增强 MRI 表现为多种强化方式共同存在,开环状强化伴垂直征、尖角征共 4 例,单纯开环样强化 1 例,闭合性环形强化 1 例,单纯结节样强化 1 例。4 例弥散加权磁共振成像呈稍高信号灶、表观扩散系数下降。磁共振波谱分析示 4 例胆碱/N-乙酰天门冬氨酸比值升高,1 例 IDPs 病灶显示脂质-乳酸峰。2 例 IDPs 磁共振灌注功能成像均表现为相对脑血容量、相对脑血流量、相对平均通过时间增高。**结论** IDPs 增强 MRI 表现有特征性,认识及掌握其代谢物特征将有助于诊断该疾病。

**【关键词】** 颅内脱髓鞘假瘤;磁共振成像;诊断

**【文章编号】** 1009-153X(2015)03-0147-04 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 445.2

Analysis of MRI findings and metabolites features of intracranial demyelinating pseudotumors

HAN Li-zhi, WU Guang-yao. Department of Radiology, Zhongnan Hospital, Wuhan University, Wuhan 430071, China

**【Abstract】 Objective** To explore the MRI findings and metabolites features of intracranial demyelinating pseudotumors (IDPs). **Methods** The MRI data of 7 patients with IDPs, of whom, all received routine MR and enhanced MR scan examinations, 4 diffusion weighted imaging (DWI) examination, 4 MR spectroscopy (MRS) examination and 2 perfusion-weighted imaging (PWI) examination, were analyzed retrospectively. **Results** The single irregular focus in the cerebral hemisphere of each patient was found by MRI. The multiple fashions of IDPs reinforcement existed on enhanced MRI in all the patients. The reinforcement fashions included the open loop reinforcement with vertical characters and sharp corners features in 4 patients, simple open loop reinforcement in 1, closed loop reinforcement in 1 and nodular reinforcement in 1. The high signal appeared and the value of apparent diffusion coefficient declined on DWI in 4 cases. MRS showed that the ratio of choline/N-acetyl aspartate rose in 4 cases and the lipid-lactate crest appeared in 1 case. The mean values of regional cerebral blood volume and regional cerebral blood flow, and regional mean transit time increased on PWI in 2 cases. **Conclusions** The manifestations of IDPs on contrast-enhanced MRI are of some characteristics. It is very helpful to the diagnosis of IDPs to understand and grasp the IDPs features of metabolites on MRI.

**【Key words】** Intracranial demyelinating pseudotumors; MRI; Diagnosis

颅内脱髓鞘假瘤(intracranial demyelinating pseudotumors, IDPs)是一种发生于中枢神经系统的介于多发性硬化和急性播散性脑脊髓炎之间的肿瘤样脱髓鞘病变,常误诊为脑肿瘤。IDPs 病理学性质与多发性硬化和急性播散性脑脊髓炎有相似之处,但又存在差异,目前归类为多发性硬化和播散性脑脊炎之间的独立类型。其基础病因和发病机制尚不明确。大多数 IDPs 表现为脑白质内单发、孤立病灶,临床少见而易被误诊误治<sup>[1-3]</sup>。IDPs 可急性、亚急性或慢性起病,以急性起病多见,随病理延长,病

情逐渐趋于稳定。本文回顾性分析 7 例经病理学证实的 IDPs 患者的影像学资料,探讨 IDPs 的特征性磁共振表现及代谢物特征,为其诊断提供帮助。

1 资料及方法

1.1 研究对象 自 2009 年 4 月至 2013 年 10 月收治 7 例 IDPs 患者,手术病理证实 6 例,穿刺活检证实 1 例。7 例患者中,男 4 例,女 3 例;年龄 9~65 岁,平均 40 岁。

1.2 MRI 检查方法 7 例患者在入院后,接受药物治疗前均接受相对完善的 MRI 检查,包括平扫及增强 MRI (n=7)、磁共振波谱成像(magnetic resonance spectroscopy, MRS; n=4)、弥散加权磁共振成像(diffusion-weighted imaging, DWI; n=4)以及磁共振灌注功能成像(perfusion-weighted imaging, PWI; n=

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2015.03.006

作者单位: 430070 武汉,武汉大学中南医院放射科(韩立志、吴光耀)

通讯作者: 吴光耀, E-mail: wuguangy2002@163.com

2)。

采用 GE 公司 1.5 T 超导磁共振机,利用 8 通道相控阵线圈采集信号。MRI 检查包括快速自旋回波 T<sub>2</sub>WI 序列 (TR/TE=4000/102 ms)、自旋回波 T<sub>1</sub>WI 序列 (TR/TE=450/15 ms)、T<sub>2</sub>WI 液体衰减反转恢复序列 (TR/TE=8400/120 ms, TI=2100 ms)、SE-EPI 序列 DWI (TR/TE=6000/70~80 ms)、GR-EPI 序列 PWI (2000/60 ms)。增强 MRI 注射对比剂为 Gd-DTPA (剂量为 0.1 mmol/kg)。采用多体素点解析波谱分析技术 (TR 1500 ms, TE 35ms) 进行 <sup>1</sup>H-MRS 检查。

1.3 图像分析 DWI 及 PWI 图像传输至独立工作站,通过专用软件获得表观扩散系数 (apparent diffusion coefficient, ADC) 图及脑血容量 (cerebral blood volume, CBV)、脑血流量 (cerebral blood flow, CBF)、平均通过时间 (mean transit time, MTT)、达峰时间 (time to peak, TTP) 等灌注参数图。应用感兴趣区 (region of interest, ROI) 法测得患侧病灶区及对侧脑组织相应部位 ADC 值及灌注参数值。<sup>1</sup>H-MRS 数据在独立工作站中通过专用软件获取多体素波谱,应用 ROI 法测得病变区域和作为正常对照部位的乳酸 (lactate, Lac)、N-乙酰天门冬氨酸 (N-acetylaspartate, NAA)、肌酸 (creatine, Cr) 和胆碱 (choline, Cho) 等代谢物浓度及各项代谢物比值 (NAA/Cr、Cho/Cr、Cho/NAA)。

## 2 结果

2.1 MRI 平扫和增强表现 7 例 IDPs 患者均为大脑半球内近白质区单发病灶。T<sub>1</sub>WI 平扫示,5 例呈低、稍低信号 (图 1A),2 例混有稍短 T<sub>1</sub> 信号;T<sub>2</sub>WI 平扫示,均呈稍长或长 T<sub>2</sub> 信号 (图 1B)。FLAIR 扫描示,1 例呈等信号,6 呈高或稍高信号。7 例单发病灶中,位于额叶 2 例、颞叶 1 例、顶叶 1 例、顶枕叶交界处 2 例、丘脑 1 例;增强 MRI 表现为冠状位、矢状位不规则环形、垂直侧脑室火焰状强化 (图 2a~c)、近白质区呈尖角样改变等多种强化方式;轴位为圆形、椭圆形及不规则形强化;其中 5 例见非闭合性强化即“开环征” (其中 2 例开环征伴尖角征及垂直征、1 例开环征伴尖角征、1 例开环征伴垂直征、1 例单纯开环征;图 1D、1E),1 例表现为闭合性环形强化,1 例表现为结节状强化。

2.2 功能 MRI 表现 7 例 IDPs 患者中,4 例接受 DWI 检查,其中 3 例呈稍高信号、1 例呈环形高信号 (图 1C),病灶 ADC 值较其健侧 ADC 值减低。PWI 检查示 2 例病灶近侧脑室处 rCBV、rCBF、MTT 高于健侧,

TTP 减小;而病灶远离侧脑室处 rCBV、rCBF、MTT 低于健侧 (图 1F)。4 例行 MRS 扫描,2 例 Cho 呈第一高峰, NAA 峰降低 (图 1G);1 例 NAA 峰仍呈第一高峰,但高度略降低,Cho 及 Cr 峰均略升高;1 例乳酸-脂质 (lactate-lipid, LL) 峰为第一高峰 (图 2d、2e),Cho 峰及 NAA 峰均降低。

2.3 术前诊断 7 例 IDPs 患者中,4 例术前诊断为胶质瘤,1 例因结节状强化术前诊断为脑膜瘤,行手术治疗;1 例穿刺病理证实 IDPs (图 1H);1 例术前影像学诊断为 IDPs,短期激素治疗后临床症状消失,但 MRI 显示病灶变化不显著,因患者反复发作,临床胶质瘤与淋巴瘤不能排除,尊求患者同意,行手术治疗,术后病理证实 IDPs (图 2f)。

## 3 讨论

IDPs 由 Vander 于 1979 年首次报道,其发生可能与遗传、病毒感染、接种疫苗、应用化疗药物等有关<sup>[1]</sup>。IDPs 患者以青少年居多并以女性多见,亦有报道称 IDPs 无明显性别差异<sup>[2~4]</sup>。本组病例有 3 例发病前有上呼吸道感染病史,2 例有肺部肿瘤化疗病史;7 例患者中 4 例为女性 (最小年龄为 9 岁)。IDPs 患者的临床表现多种多样,常有颅内压增高症状、局部脑实质受损引起的神经定位体征。本组病例中,3 例 IDPs 病人出现颅内压增高症状,2 例伴有感觉、运动功能障碍,1 例出现癫痫,1 例并发脊髓病变引起四肢麻木等。

IDPs 大多数为中枢神经白质内单发大病灶,少数为多发;病变主要位于脑白质内,也可累及灰白质交界区。MRI 表现为病灶边界常不清楚,水肿及占位效应显著。MRI 增强表现随病变区炎症细胞浸润及血脑屏障破坏程度的不同而不同,可有环形、结节样及火焰状强化。开环状强化为 IDPs 增强扫描特征性的典型表现<sup>[5、6]</sup>。本组 7 例 IDPs 患者中有 5 例 (71%) 出现开环征,且位于侧脑室侧强化程度较外侧明显。另外,本组 3 例位于基底核团侧呈“尖角样”改变,与既往文献报道一致。IDPs 另一个特征是有垂直于侧脑室分布倾向。付峰等<sup>[7]</sup>认为可能与多发性硬化的“直角脱髓鞘征”机制相似。本组 7 患者中,3 例垂直侧脑室方向或有垂直倾向,增强 MRI 呈线条样或火焰状,与文献报道一致。

IDPs 急性期常伴有炎性细胞浸润,导致 DWI 表现为高信号,随病灶坏死及周围出现新发病灶, DWI 信号减低。本组 4 例 DWI 检查中 3 例呈不同程度稍高信号,1 例呈环形高信号。Cha 等<sup>[8]</sup>采用灌注技术

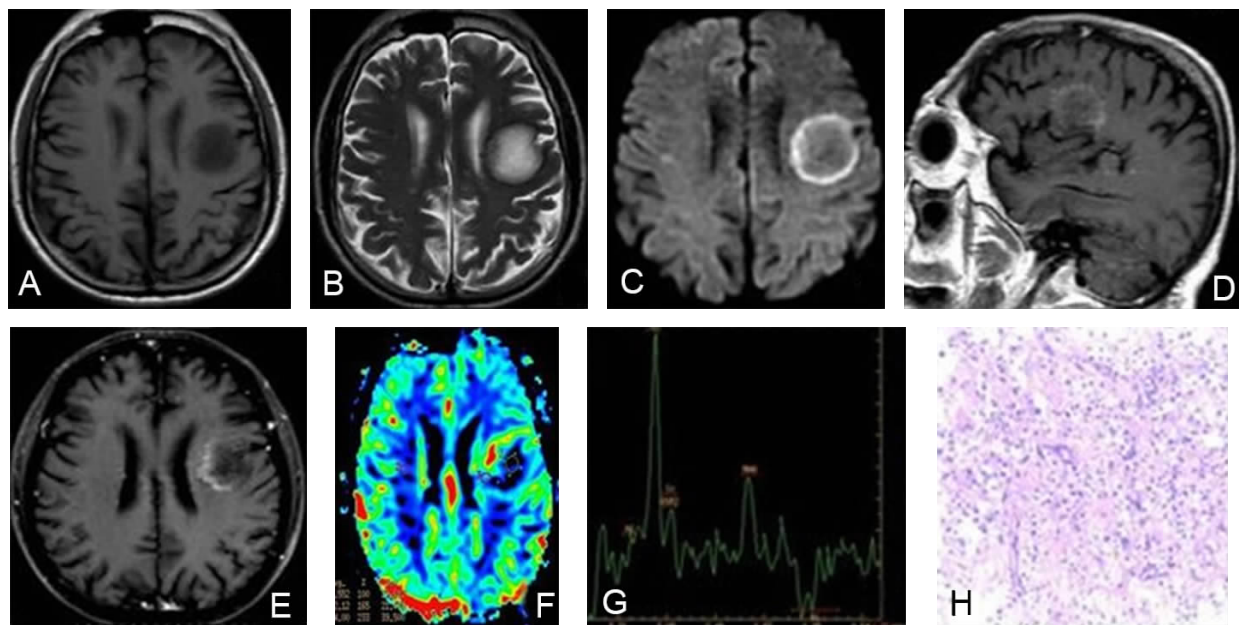


图 1 1 例脱髓鞘性假瘤患者影像学图及病理学图

A. MRI T<sub>1</sub>WI 平扫呈长 T<sub>1</sub> 信号; B. MRI T<sub>2</sub>WI 平扫呈长 T<sub>2</sub> 信号; C. 磁共振弥散成像呈环形高信号; D. 矢状位增强 MRI, 呈环形强化, 见开环征; E. 轴位增强 MRI, 呈环形强化, 见尖角征; F. 近侧脑室处相对脑血容量、相对脑血流量、相对平均通过时间均高于对侧正常区域, 相对达峰时间减小, 远离侧脑室处病灶则相反; G. 磁共振波谱成像示, 病灶处胆碱峰明显升高, N-乙酰天门冬氨酸峰和肌酸峰均降低; H. 病理学图, HE, ×200

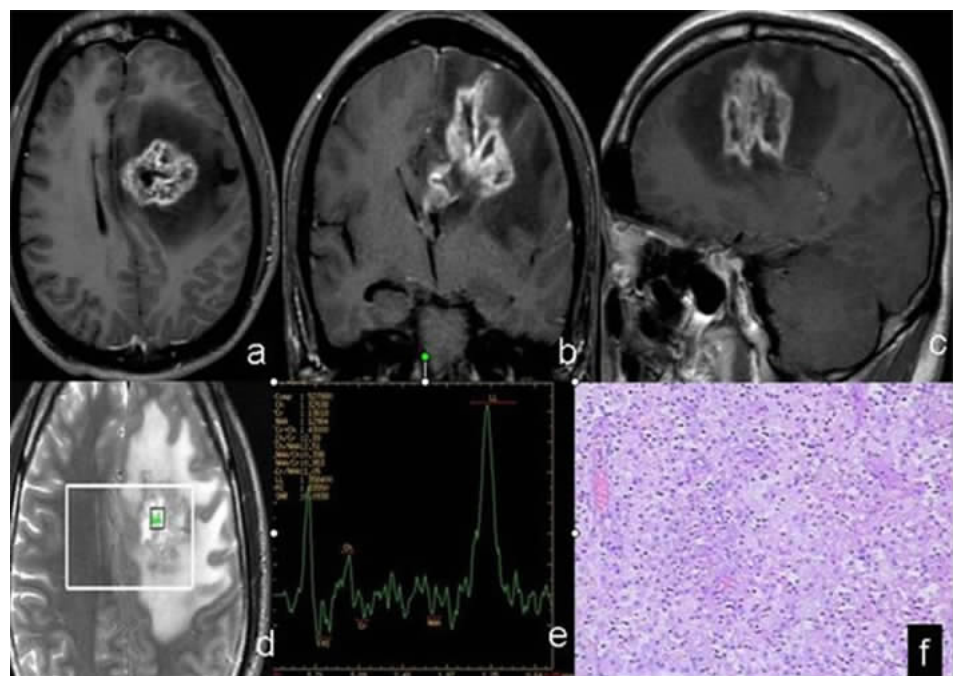


图 2 1 例脱髓鞘性假瘤患者影像学图及病理学图

a~c. 分别为轴位、冠状位和矢状位增强 MRI, 冠状位可见火焰样强化及开环征; d、e. 磁共振波谱成像, 胆碱峰、N-乙酰天门冬氨酸峰和肌酸峰均明显降低, 病灶中心可见液化坏死, 呈高峯 LL 峰; f. 病理学图, HE, ×200



发现垂直脑室方向的一些线样低信号结构提示为小静脉。李咏梅<sup>[9]</sup>认为这些血管结构沿着侧脑室边缘加入了室管膜下静脉并与之相连,并推测可能是脱髓鞘炎症的刺激导致了深部静脉的扩张和充血,因而增强 MRI 得以显示,特别是灌注图像显示更加清楚。本组 2 例 IDPs 患者 PWI 原始图像发现该征象,且病灶近侧脑室处 rCBV、rCBF、MTT 明显高于对侧正常区域,而远离侧脑室处病灶 rCBV、rCBF、MTT 则较对侧正常区域减低;TTP 近侧脑室处病灶较对侧正常区域减低,远离侧脑室处病灶较对侧正常区域明显延长。

文献[10]报道在 IDPs 中心坏死或囊变部分区, NAA/Cr 比值要低于其他非坏死区域, Lac 和 Lip 的随访有重要意义。本组 1 例 IDPs 患者出现高耸 LL 峰。有研究报道 IDPs 患者谷氨酸和谷氨酰胺复合物升高<sup>[11,12]</sup>,这和星形细胞瘤具有鉴别诊断意义。本文 4 例患者 MRS 行检查,未见明显谷氨酸和谷氨酰胺复合物升高,只有 1 例谷氨酸和谷氨酰胺复合物可疑升高。这可能与本组病例数较少有关,有待以后进一步证实。

大剂量甲基强的松龙和免疫球蛋白联合冲击治疗是当前治疗 IDPs 的主要方法。本组 7 例 IDPs 患者中有 5 例行手术治疗系术前误诊所致,仅 1 例影像学考虑到该病后因反复发作,胶质瘤及淋巴瘤不能排除及患者自愿行手术治疗。虽然大部分 IDPs 患者激素治疗能够缓解临床症状,对于影像学显示病灶变化不显著及反复发作的患者,亦可考虑手术治疗达到治愈目的。

IDPs 的临床表现缺乏特异性,多发性 IDPs 需要与胶质瘤、多发性硬化、急性播散性脑脊髓炎鉴别。①胶质瘤位于幕上时,I-II 级胶质瘤通常无增强或仅有轻微增强;但 III~IV 级胶质瘤明显强化时,MRS 显示胶质瘤中心及周边水肿区 Cho 常明显增高<sup>[13]</sup>。②多发性硬化通常以亚急性为主,病程较长,可反复发作,呈多时相改变,多集中于侧脑室周围脑白质区呈多发大小不等、形态各异的硬化斑块。③急性播散性脑脊髓炎多呈单时相,病程急、症状重,MRI 表现呈大的、不对称的病灶,主要位于皮质下,50%累及深部的核团,典型病例可累及白质和灰质。

综上所述,IDPs 的 MRI 表现多种多样,其中以开环样强化以及垂直于侧脑室分布的线样征及火焰样强化为较特异性表现;当 IDPs 表现不典型时,结合 DWI、MRS 及 PWI 等多种研究手段尽可能做出有倾向性的判断;尽管激素试验性治疗也有助于确立

IDPs 的诊断,但最终仍需依靠病理学证实。

## 【参考文献】

- [1] 刘冬戈,杨重庆,刘晓霞,等. 瘤块型脱髓鞘病变的临床与病理特点[J]. 中华病理学杂志,2002,31(1): 16-19.
- [2] 马林,蔡幼栓,高元桂,等. 中枢神经系统脱髓鞘性假瘤的 MRI 表现[J]. 中华放射学杂志,2002,36:601-604.
- [3] 郑奎宏,马林,史丽静,等. 脱髓鞘性假瘤增强磁共振表现[J]. 中国医学影像学杂志,2010,18:368-371.
- [4] 王起,戚晓昆,刘建国,等. 脱髓鞘假瘤 35 例的临床表现和影像及病理特点[J]. 中华神经科杂志,2007,40: 456-459.
- [5] Masdeu JC, Quinto C, Olivera C, *et al.* Open-ring imaging-sign: highly specific for atypical brain demyelination [J]. *Neurology*, 2000, 54(7): 1427-1433.
- [6] Enzinger C, Strasser-Fuchs S, Ropele S, *et al.* Tumefactive demyelinating lesions: conventional and advanced magnetic resonance imaging [J]. *Muh Scler*, 2005, 11(2):135-139.
- [7] 付峰,陈振东,董海波,等. 脑内脱髓鞘假瘤 MRI 及病理学特征[J]. 中国临床医学影像杂志,2011,22(12): 871-873.
- [8] Cha S, Pierce S, Knopp EA, *et al.* Dynamic contrast-enhanced T2\*-weighted MR imaging of tumefactive demyelinating lesions [J]. *Am J Neuroradiol*, 2001, 22(6): 1109-1116.
- [9] 李咏梅,谢鹏,吕发金,等. 动态磁敏感增强灌注成像对假瘤样脱髓鞘病的诊断价值[J]. 第三军医大学学报,2008,30(14):1367-1370.
- [10] Saindane AM, Cha S, Law M, *et al.* Proton MR spectroscopy of tumefactive demyelinating lesions [J]. *Am J Neuroradiol*, 2002, 23(8): 1378-1386.
- [11] 罗海营,黄飏,刘红军,等. 短 TE <sup>1</sup>H-MRS  $\beta$ ,  $\gamma$ -Glx 峰鉴别脑内脱髓鞘假瘤和星形细胞瘤的价值[J]. 临床放射学,2011,30(4):456-459.
- [12] Cianfoni A, Niku S, Imbesi SG. Metabolite findings in tumefactive demyelinating lesions utilizing short echo time proton magnetic resonance spectroscopy [J]. *Am J Neuroradiol*, 2007, 28(2): 272-277.
- [13] 李传亭,魏海港,刘献庆,等. 脑星形细胞肿瘤 <sup>1</sup>H-MRS 代谢物含量与微血管密度的相关性[J]. 医学影像学杂志,2009,19:1369-1372.

(2014-05-10 收稿,2014-12-12 修回)