

中枢神经系统肠源性囊肿(附 3 例报告并文献复习)

柴学¹, 王娟², 陈璐³, 肖朝勇¹, 刘文¹, 袁哲星^{1*}

(¹南京医科大学附属脑科医院影像科, ²病理科, ³科教科, 江苏 南京 210029)

[摘要] 目的:探讨中枢神经系统肠源性囊肿(enterogenous cyst, EC)的 MRI 及病理学特点,以提高该病的诊断水平。方法:回顾性分析 3 例经手术证实的中枢神经系统 EC 患者的资料。结果:3 例患者均行 MRI 平扫加增强检查。2 例 EC 位于颈段硬脊膜下脊髓腹侧,1 例 EC 位于左侧脑室三角区。其中 2 例信号均匀,1 例混杂信号影,并有液平面。增强后显示 3 例病灶均无强化。显微镜下见囊壁由单层或复层柱状上皮细胞构成。结论:中枢神经系统 EC 有其特征性的 MRI 表现, MRI 检查对其诊断具有重要价值,最终确诊依据病理检查。

[关键词] 肠源性囊肿;中枢神经系统;磁共振成像

[中图分类号] R730.264

[文献标志码] A

[文章编号] 1007-4368(2016)09-1150-03

doi: 10.7655/NYDXBNS20160928

肠源性囊肿(enterogenous cyst, EC)是一种少见的先天性、发育性畸形囊肿,常好发于纵膈、腹部,发生在中枢神经系统较少见。随着 MRI 分辨技术的不断提高,此病的检出率和确诊率逐渐增多。近年来,南京医科大学附属脑科医院收治了 3 例中枢神经系统 EC 患者,对其 MRI 表现及临床病理资料进行分析,并结合相关文献探讨中枢神经系统 EC 的 MRI 表现,以提高该病的诊断水平。

1 对象和方法

1.1 对象

2011—2013 年在本院经手术证实的中枢神经系统 EC 患者 3 例。

病例 1:男,38 岁,患者于半年前无明显诱因出现头痛,为阵发性胀痛,近 2 个月来症状加重。病程中,患者否认头晕呕吐,否认意识丧失及肢体抽搐,无畏寒发热,大小便正常。神经系统查体未见明确阳性体征。

病例 2:女,45 岁,患者 10 d 前无明显诱因下出现头痛,较剧烈,转颈时头痛加重,自觉颈部僵硬。病程中,患者无恶心呕吐,无肢体抽搐及意识不清,无大小便失禁。查体显示强迫体位,不能转颈。

病例 3:女,6 岁,患者 1 个月前无明显诱因下

出现右手麻木疼痛。病程中,无肢体瘫痪,无言语不清,无饮水呛咳,无头痛,无大小便失禁。查体显示双瞳等圆等大,咽反射(+),颈软,右侧 C6 以下痛触觉减退,两侧肢体肌张力等称,双上肢肌力 V 级,双下肢肌力正常,左侧 Babinski 征(+).

1.2 方法

MRI 检查采用 Siemens 3.0 磁共振成像系统。3 例患者均行常规平扫及增强检查, MRI 平扫序列包括相应部分 T1WI、T2WI 图像,采用 SET1WI 序列;增强对比剂使用 Gd-DTPA,剂量为 0.1 mmol/kg,注药后行 T1 加权像轴位、矢状位及冠状位扫描。

本组 3 例患者均行肿瘤全切术,病理标本行常规 HE 染色及免疫组化检查。免疫组化检查指标主要有 EMA、CK、CKH、CKL。

2 结果

2.1 病变部位、形态及大小

3 例患者有 2 例位于颈椎管内,1 例位于颅内(左侧脑室三角区)。所见囊肿呈类圆形或椭圆形,最大长径 1.8~4.6 cm,病灶边缘光整,与周围组织分界清晰。

2.2 MR 表现

3 例均为单发病灶。病例 1 MRI 显示左侧脑室后三角区扩大,其内见类圆形长 T1WI、长 T2WI 信号影,病灶边缘清楚,内信号均匀,见张力;增强后囊壁未见明确强化(图 1A~C);病例 2 MRI 显示 C1~2 椎体水平椎管内脊髓腹侧见葫芦状等短 T1、

[基金项目] 南京医科大学科技发展基金面上项目(2012NJMU106);南京市医学科技发展课题(YKK11032)

*通信作者(Corresponding author), E-mail:20600412@163.com

等长 T2 混杂信号影,病灶边缘清楚,其内见液平面,增强后囊壁未见强化(图 2A~C)。病例 3 MRI 显示 C6~7 水平椎管内椭圆形长 T1WI、长 T2WI 信号影,边缘清楚,增强后囊壁未见强化(图 3A~C)。

2.3 病理学表现

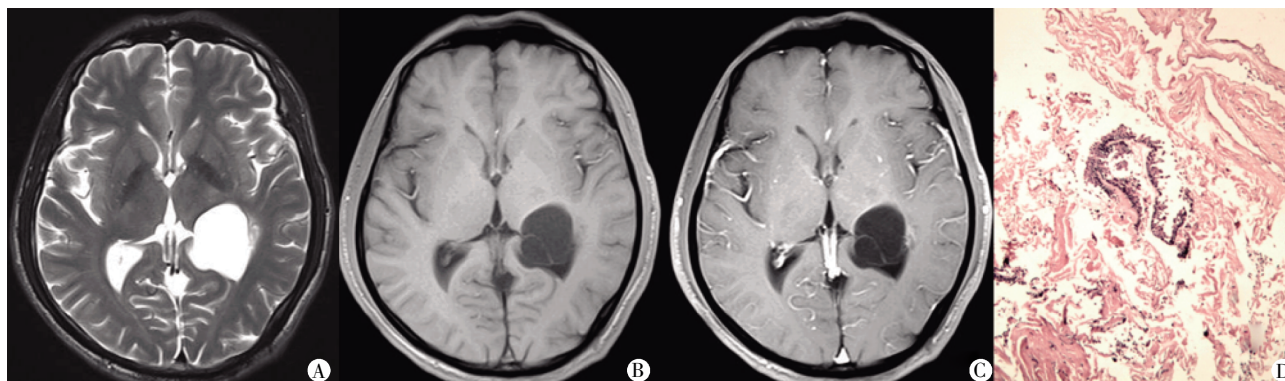
左侧脑室囊肿采用左侧颞部入路,先穿刺抽吸囊液,囊内液体清亮,囊壁与侧脑室黏连紧密,分块剥离切除囊壁,并行囊肿大部切除术;显微镜下显示囊壁表面被覆单层或假复层高柱状上皮细胞,上皮下为纤维细胞,组织间见少量毛细血管(图 1D)。C1~2 椎体水平椎管内囊肿肉眼观呈乳白色,包膜光整,穿刺见囊液呈米汤样,术中病灶与脊髓腹侧粘连不紧密,行完整囊肿切除术;显微镜下可见囊壁衬覆单层或假复层柱状上皮细胞,其下见纤维结缔组织伴玻璃样变,囊内见成片泡沫细胞(图 2D)。C6~7 椎体水平椎管内囊肿肉眼观呈暗灰色,穿刺见囊液呈淡黄色;囊壁较厚,与脊髓腹侧粘连紧密,行囊壁次全切术;显微镜下显示囊壁被覆单层或假复层柱状上皮细胞,上皮下为纤维组织,并有胶原化,组织间见少量毛细血管,囊液内见大量红细胞和少

量白细胞(图 3D)。3 例病灶免疫组化均显示上皮细胞 EMA、CK、CKH、CKI 阳性。

3 讨论

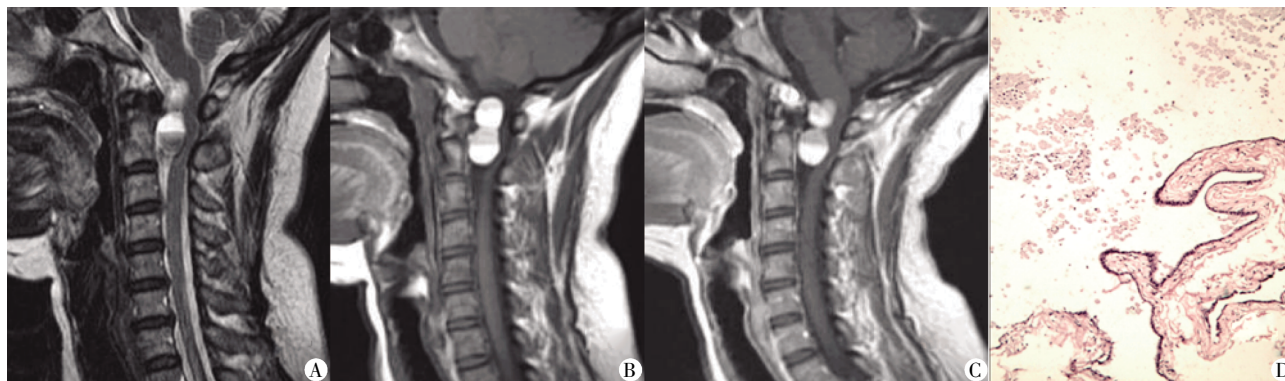
3.1 EC 的发病机制及临床表现

1993 年 WHO 定义 EC 为:衬以能分泌黏液类似于胃肠道或呼吸道上皮的囊肿^[1]。首例 EC 于 1934 年由 Puussepp 报道,1958 年 Harriman 首次正式命名为 EC^[2],是一种少见的先天性病变,又称原肠囊肿或神经肠囊肿。其发病机制目前仍不十分清楚,多数学者认为在胚胎早期,外胚层和内胚层紧密相依,胚胎第 3 周时,两者随胚胎发育而分开(外胚层发育出神经管,内胚层向肠管分化),中间仅由神经-肠囊带相牵连。若胚胎发育分离障碍、残存或异位,则形成神经管旁 EC^[3],常合并胃肠、脊柱、脊髓等畸形。据文献报道,本病发生年龄以青少年男性多见,男女之比为 3:1~2:1^[3]。中枢神经系统 EC 多发生在椎管内,占 80%以上,占椎管内肿瘤的 0.3%~0.5%^[4],以颈段和上胸段多见,好发于硬脊膜下脊髓腹侧,本文 2 例椎管内病灶均发生在硬脊膜脊髓腹



A、B:患者头颅 MRI 检查示左侧脑室三角区见类圆形长 T1、长 T2 信号影,病灶边缘尚清,其内信号尚均匀,T1WI 示病灶内见条状分隔;C:增强后病灶未见明确强化;D:显微镜下见囊壁为单层或假复层柱状上皮细胞(HE,×100)。

图 1 病例 1 MR 及病理表现



A、B:患者颈部 MRI 检查示 C1~2 水平椎管内脊髓右前方见等短 T1、等长 T2 混杂信号影,并见液平面,病灶边缘尚清;C:增强 T1WI 示病灶未见强化;D:显微镜下见可见柱状上皮细胞及周边大量泡沫细胞(HE,×100)。

图 2 病例 2 MR 及病理表现

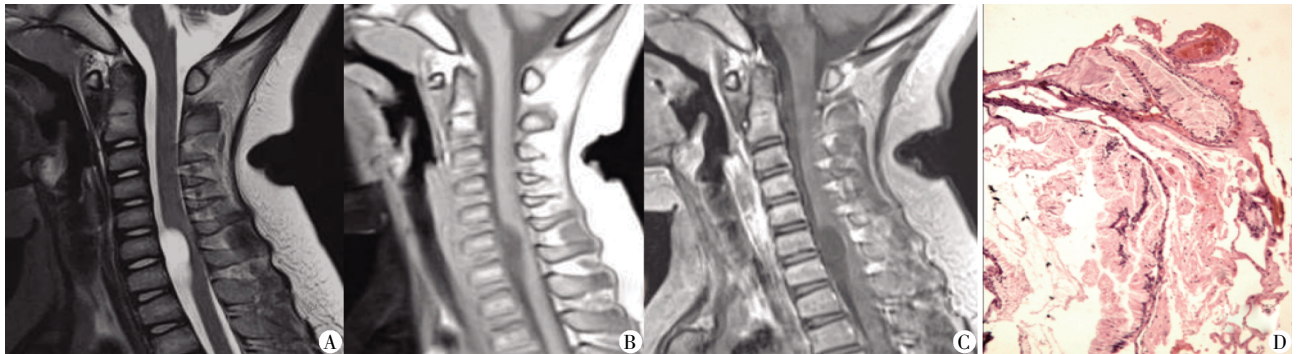


图 3 病例 3 MR 及病理表现
A、B:患者颈部 MRI 检查示 C6~7 水平椎管内脊髓腹侧可见一卵圆形长 T1、长 T2 信号影,并嵌入局部脊髓内,局部脊髓受压,病灶边缘清楚,内信号均匀;C:增强 T1WI 示病灶未见强化;D:显微镜下可见柱状上皮细胞及少量红细胞和白细胞(HE,×100)。

图 3 病例 3 MR 及病理表现

侧,与文献相符。患者多表现为数月至数年不等的间歇性颈背部疼痛,其部位与病变所在节段相对应,往往因无运动功能障碍而被患者忽视。本文 3 例患者均出现不同程度的感觉及肢体无力症状。

3.2 EC 的 MR 表现

中枢神经系统 EC 的诊断主要依靠影像学检查,最终手术病理确诊。大多数中枢神经系统 EC 壁薄、均匀,边缘光滑,囊液类似于脑脊液。少数囊肿因囊液含较多蛋白质出血,会出现混杂信号。本组 3 例中,1 例 T1WI 及 T2WI 呈混杂信号影,术后病理证实 T1WI 上呈高信号为囊内容物蛋白含量较高所致。另 2 例 MRI 表现为 T1WI 低信号,T2WI 高信号,与有关文献报道相似;囊肿特征表现为囊肿部分或大部分被镶嵌在脊髓中,这是因为 EC 为先天性病变,并随着脊髓的发育而逐渐被包埋在脊髓所致,与其他髓外囊性病灶明显不同。本组 2 例颈部椎管内病例均可见此特征表现。颅内 EC 多在中线区,桥前池及鞍区等亦有报道^[5],本组 1 例位于颅内侧脑室,目前国内文献仅有 1 例报道位于侧脑室^[6]。EC 增强扫描大都无强化,部分轻度环壁强化,强化机制可能与囊壁含有纤维成分或与囊壁破裂致囊液外渗发生无菌炎症有关^[7]。本文 1 例在显微镜下发现红细胞和白细胞,提示炎症细胞浸润,但增强后病灶未见强化,与以往文献略有不符,但因病例太少,需要进一步收集病例。

3.3 EC 的鉴别诊断

中枢神经系统 EC 好发于颈胸段椎管内,常位于脊髓腹侧,应与以下病变鉴别。①单纯性囊肿:在 MRI 上与脑脊液一致,信号均匀,边缘光滑,无“嵌入征”表现,增强后无强化,很少伴有其他先天畸形;②神经鞘瘤和神经纤维瘤:椎管各段均可发生,颈胸段较常见,神经鞘瘤易发生囊变坏死,增强后

囊壁及实性部分强化;神经纤维瘤的特征是沿着椎间孔向椎管外生长,使椎间孔扩大;③表皮样囊肿和皮样囊肿:儿童多见,好发于腰骶部,囊肿中含脂肪成分,信号不均匀,表皮样囊肿易沿缝隙生长,可与 EC 相鉴别;④脂肪瘤:特征是 T1 图像呈高信号,压脂后病灶信号明显降低;⑤脊膜瘤:多见于成人,男性多见,颈胸段好发,呈等信号且均匀,增强扫描呈均匀性强化。

总之,中枢神经系统 EC 是一种先天发育异常,其临床表现与病变所在位置有关,MRI 表现具有一定特征性,对其诊断具有重要价值,最终确诊依据病理检查。

[参考文献]

- [1] KaK VK, Gupta PK, Sharma BS, et al. Craniospinal enterogenous cysts: MR findings[J]. J Comput Assist Tomogr, 1990, 14(3):470-472
- [2] Salvetti DJ, Williams BJ, Posthumus JS, et al. Enterogenous cyst of the third ventricle[J]. J Clin Neuro, 2014, 21(1):161-163
- [3] Cobb WS, Makosch G, Anand VK, et al. Endoscopic transsphenoidal, transclival resection of an enterogenous cyst located ventral to the brainstem: case report [J]. Neurosurgery, 2010, 67(2):522-526
- [4] Tucker A, Miyake H, Tsuji M, et al. Neurenteric cyst of the lower clivus[J]. Neurosurgery, 2010, 66(1):E224-225
- [5] Lara M, Pascual D, Aparicio MA, et al. Giant and recurrent enterogenous cyst of the frontal lobe: case report[J]. Childs Nerv Syst, 2011, 27(8):1333-1339
- [6] 高宝军,戴捷,侯秋萍,等. 右侧侧脑室三角区肠源性囊肿 1 例[J]. 磁共振成像, 2014, 5(1):66-68
- [7] 黄增超,张雪林. 中枢神经系统肠源性囊肿的 MRI 表现[J]. 中国医学影像学杂志, 2013, 21(1):10-12

[收稿日期] 2015-07-09