

• 中枢神经影像学 •

中枢神经系统肠源性囊肿的 MRI 表现

席一斌, 王柳仙, 李陈, 郭钊, 田萍, 刘婷婷, 印弘

【摘要】 目的:探讨中枢神经系统肠源性囊肿的 MRI 表现。**方法:**搜集经手术及病理最终确诊的 23 例肠源性囊肿患者并分析其 MRI 表现,所有患者均经 MRI 平扫,其中 10 例行 MRI 增强扫描,4 例行 DWI 扫描。**结果:**23 例肠源性囊肿患者中,3 例发生在颅内,其中 2 例发生在左侧中颅窝,1 例发生在桥前池,其余 20 例发生在椎管并且全部位于髓外硬膜下,其中颈段 10 例,胸段 8 例,腰段 2 例。MRI 平扫大部分病灶 T₁WI 呈等低信号,T₂WI 呈高信号,部分病灶信号混杂;9 例增强扫描囊液及囊壁均未见明确强化,1 例见边缘强化;部分病例可见特征性“脊髓嵌入征”表现;DWI 均未见明显扩散受限;2 例伴脊椎发育异常。**结论:**肠源性囊肿的形态及 MRI 信号特点具有一定特征,结合临床症状、伴发体征有助于早期诊断。

【脑肿瘤】 肠源性囊肿;中枢神经系统;磁共振成像;诊断

【中图分类号】R445.2; R739.41 **【文献标识码】**A **【文章编号】**1000-0313(2016)11-1034-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.11.003

MRI findings of neurenteric cyst in central nervous system XI Yi-bin, WANG Liu-xian, LI Chen, et al. Department of Radiology, Xijing Hospital, the Fourth Military Medical University, Xi'an 710032, China

【Abstract】 Objective: To study the MRI features of neurenteric cyst in central nervous system. **Methods:** MRI materials of 23 patients with neurenteric cyst proved by surgery and pathology were collected, the MRI manifestations were analysed retrospectively. All patients underwent plain scan of MRI, ten underwent enhanced MRI, and 4 had DWI. **Results:** Of all 23 patients with neurenteric cysts, lesions showed intracranial location in 3 patients, one of which in left middle cranial fossa, the other two in prepontine cistern. The rest 20 patients had lesions located within intradural extramedullary space of intraspinal tube, including 10 situated in cervical segment, 8 in thoracic segment, and 2 in lumbar segment. Most of the lesions presented as isointensity or slight hypointensity on T₁WI, hyperintensity on T₂WI, some with mixed signals. 9 of all 10 patients who underwent enhanced MRI showed no enhancement in cystic wall or intra-cystic fluid, while one patient showed slight enhancement at the rim. Some patients showed the feature of spinal cord impaction. DWI didn't show any restricted diffusion. 2 patients had associated spine malformation. **Conclusion:** MRI manifestations of neurenteric cyst showed some characteristic features, early diagnosis could be made when MRI findings in combination with clinical symptoms and signs.

【Key words】 Brain neoplasms; Neurenteric cyst; Central nervous system; Magnetic resonance imaging; Diagnosis

肠源性囊肿(neurenteric cyst, NC)是一种罕见的由于内胚层发育不全而产生的先天性发育缺陷导致的疾病,可发生于中枢神经系统的任何部分,占中枢神经系统肿瘤的 0.01%,以发生在椎管内常见,占脊髓轴向肿瘤的 0.7%~1.3%^[1],颅内次之。神经影像学的发展促进了 NC 的早期诊断,大部分病灶是体检意外发现的,但由于其罕见性临床上常常与表皮样囊肿和蛛网膜囊肿等混淆,尤其是发生在桥小脑角区的 NC^[2]。为了提高的可能,笔者搜集了 23 例经手术病理确诊的 NC 患者的影像学资料,回顾性分析并总结 NC 的特征性表现,旨在提高对该病的诊断水平。

材料与方法

1. 病例资料

本研究纳入 2008 年 7—2015 年 12 月的 23 例经病理确诊的 NC 患者,其中男 10 例,女 13 例,平均年龄(20.74±14.63)岁,病程 2 个月~4 年。所有患者均经组织病理学检查确诊,均经 MRI 平扫,其中 10 例行 MRI 增强扫描,4 例行 DWI 扫描。

在本组患者中,神经根疼痛者 13 例,肢体感觉障碍 4 例,括约肌功能障碍 1 例,肢体活动障碍 15 例,间歇性头痛头晕 3 例,颅内 NC 中 2 例出现颅内压增高症状。2 例伴有脊椎发育异常。

2. 检查方法

3 例颅内病灶患者采用 Siemens Magnetom Trio Tim 3.0T 超导磁共振扫描仪。8 通道头线圈进行图像采集。平扫行横轴面 T₁WI: TR 250 ms, TE 2.5 ms; T₂WI: TR 4000 ms, TE 91 ms;矢状面 T₁WI: TR 440 ms, TE 2.46 ms。其余 20 例椎管内病灶 MRI 检查采用 GE Signa HDxt 1.5T 机器扫描,脊柱专用联合阵列线圈进行图像采集,仰卧位。行常规矢状面

作者单位:710032 西安,第四军医大学西京医院放射科

作者简介:席一斌(1983—),男,湖南永州人,硕士,主治医师,主要从事神经系统影像诊断工作。

自旋回波 T_1 WI:TR 400 ms,TE 8.5 ms;快速自旋回波 T_2 WI:TR 3000 ms,TE 105 ms;轴面快速自旋回波质子密度加权成像:TR 3000 ms,TE 17 ms, T_2 WI:TR 3000 ms,TE 105 ms。层厚 3~4 mm,间距 1 mm。增强扫描均采用静脉注射 Gd-DTPA,剂量 0.1 mmol/kg。注射对比剂后行横轴面、矢状面及冠状面扫描。

结 果

23 例 NC 中有 3 例位于颅内,其中桥前池 1 例,左侧中颅窝 2 例;20 例为椎管内 NC,位于脊髓腹侧髓外硬膜下间隙内有 18 例,背侧 2 例;从位置上看,位于椎管颈段 10 例,胸段 8 例,腰段 2 例。

平扫发现 15 例病灶 T_1 WI 呈等低信号, T_2 WI 呈稍高信号,5 例 T_1 WI、 T_2 WI 呈等信号,3 例病灶 T_1 WI、 T_2 WI 信号混杂;8 例病灶邻近的脊髓受压,且受压点位于脊髓中部,病灶与脊髓呈锐角至钝角相贴,呈“脊髓嵌入征”(图 1)。4 例经 DWI 序列检查,未见明确扩散受限;10 例增强扫描中仅 1 例可见囊壁强化(图 2)。本组病例中 2 例合并有先天性脊椎纵裂畸形。本组病例中嵌入脊髓内的囊肿与脊髓分界清晰,这个征象有可能是由于随着脊髓生长而把囊肿包绕在其中而产生的,提示 NC 为先天性发育异常所导致的疾病。

讨 论

1. NC 的神经起源及临床特点

NC 是一种由于内胚层发育障碍引起的先天性发育畸形,为临床罕见的胚胎组织残余肿瘤,首例 NC 于 1934 年由 Puussepp 报道,在 1958 年 Harriman 首次正式将其命名为 NC^[3]。以往对此病命名较多而没有统一,如内胚层囊肿、前 NC、畸胎瘤性囊肿及畸胎样囊肿等。在组织学和免疫组化上与 Rathke 囊肿、胶样囊肿相似。本病发病机制尚不完全清楚,多数研究认为是由神经肠管的残余组织在发育过程中形成的^[4]。在胚胎发育第 2 周,胚胎由位于羊膜和卵黄囊之间的内、外胚层组成,其中外胚层发育最活跃的部位为亨森氏结以及原条,中胚层就从这一部分开始发育形成。中胚层在发育过程中可以形成脊索和椎骨。在胚胎发育第三周,如果内外胚层中线之间有粘连,则中胚层轴向发育时受阻则会分离或绕开粘连部位,这就可能会导致椎骨发育缺陷,而内外胚层之间的粘连在出生后会成为先天性的囊肿、憩室^[5]。构成 NC 囊壁的上皮细胞可为单层扁平、立方、柱状、假复层柱状、复层扁平上皮等,可含有杯状细胞、黏液腺和浆液腺;囊肿壁外层由纤维结缔组织构成,部分病例可见黑色素沉积、软骨、平滑肌、脂肪、钙化等。Savage 等^[6]根据囊肿的组织来源将 NC 分为 3 型:I 型,囊肿壁为单层或假复层柱状或立方上皮细胞,类似胃肠上皮和呼吸道上皮,有

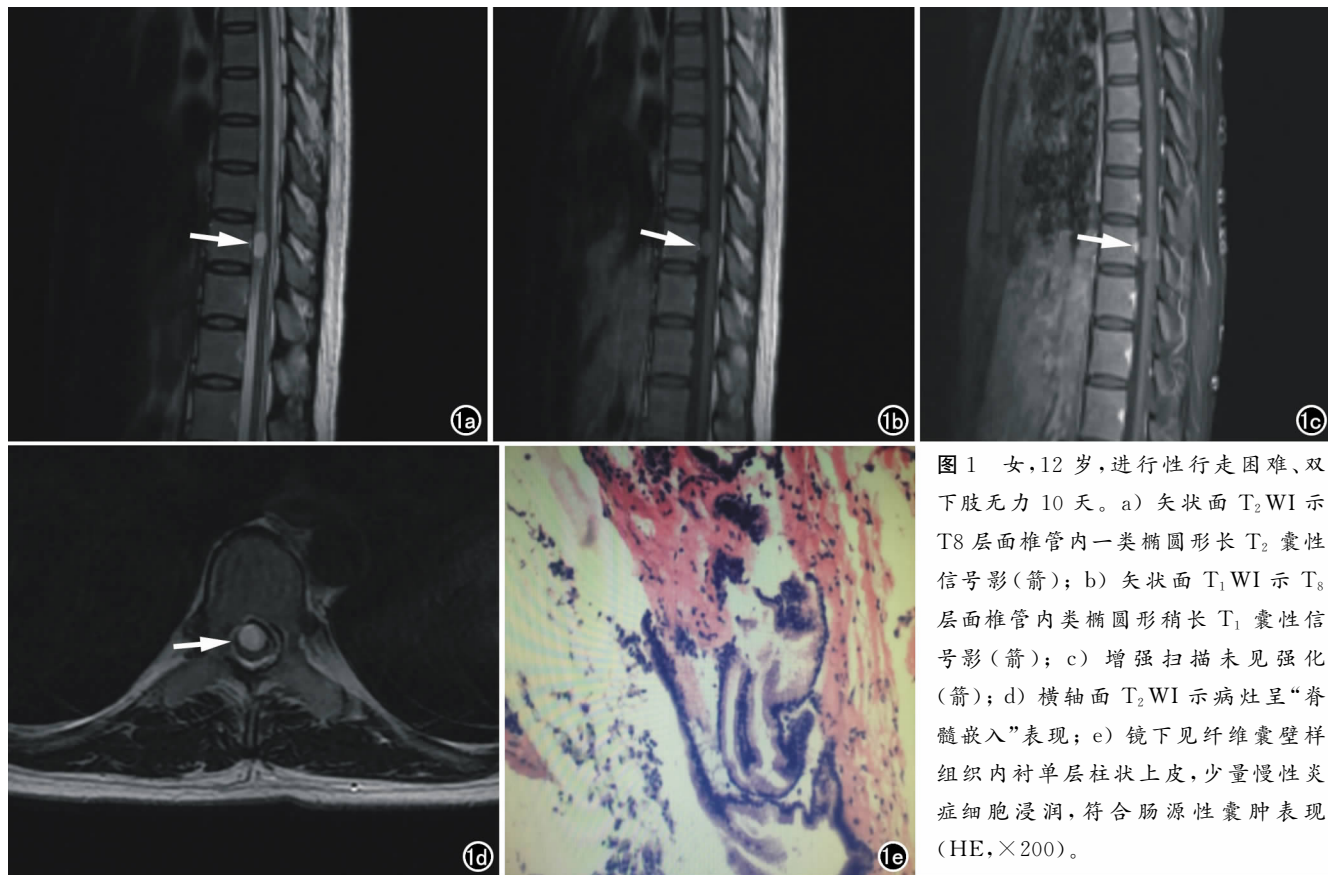


图1 女,12岁,进行性行走困难、双下肢无力10天。a)矢状面 T_2 WI示T8层面椎管内一类椭圆形长 T_2 囊性信号影(箭);b)矢状面 T_1 WI示T8层面椎管内类椭圆形稍长 T_1 囊性信号影(箭);c)增强扫描未见强化(箭);d)横轴面 T_2 WI示病灶呈“脊髓嵌入”表现;e)镜下见纤维囊壁样组织内衬单层柱状上皮,少量慢性炎症细胞浸润,符合肠源性囊肿表现(HE,×200)。

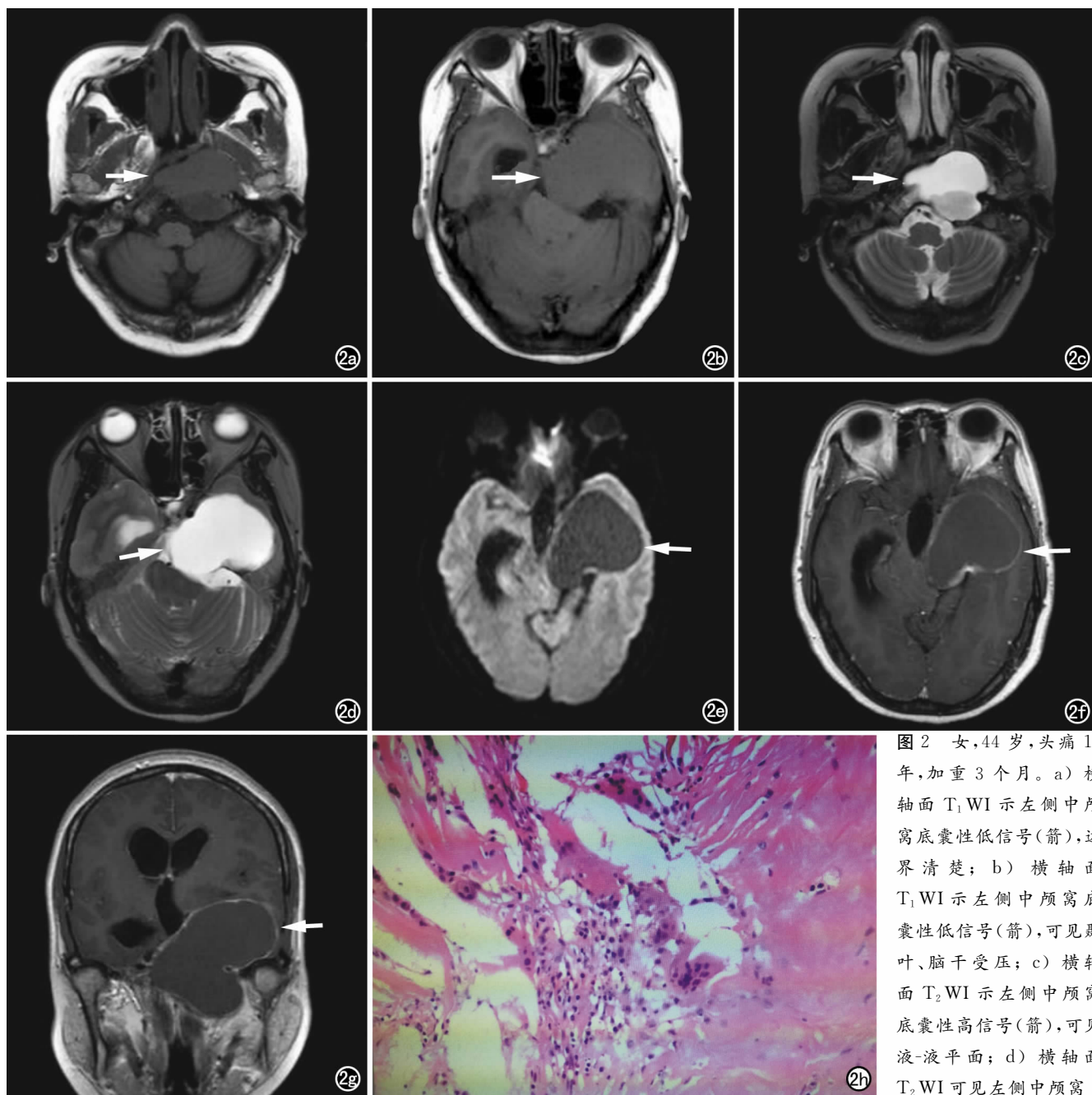


图2 女,44岁,头痛15年,加重3个月。a)横轴面T₁WI示左侧中颅窝底囊性低信号(箭),边界清楚;b)横轴面T₁WI示左侧中颅窝底囊性低信号(箭),可见颞叶、脑干受压;c)横轴面T₂WI示左侧中颅窝底囊性高信号(箭),可见液-液平面;d)横轴面T₂WI可见左侧中颅窝

底囊性长T₂信号(箭);e)DWI示囊性灶呈低信号(箭);f)增强后囊壁环形强化(箭),边界清楚;g)病灶增强后囊壁环形强化(箭),边界清楚;h)镜下见纤维囊壁样组织,可见神经节细胞、神经纤维、脑膜/脊膜细胞、骨骼肌组织以及慢性炎症细胞伴肉芽肿性炎,符合肠源性囊肿(HE,×200)。

或无纤毛,可有杯状细胞;Ⅱ型,基本类似于Ⅰ型,胃肠道和支气管发育过程中的一些成分,如黏液腺、平滑肌、脂肪等组织;Ⅲ型,除上述特征外,还可见室管膜和其他胶质组织。

在发病年龄上,颅内NC一般比脊柱NC发病晚,一篇研究了2012年前所有英文报道NC的综述^[2],提示颅内NC的发病年龄在34岁左右,高于脊柱NC的发病年龄,后者一般是0~10岁^[7]。本组患者中年龄分布并未发现此现象,推测可能与本组患者中颅内病灶患者人数过少有关。NC属于良性瘤样病变,其临

床症状与其囊肿所处的位置和性质有关。椎管内NC一般首发表现是病变压迫脊髓或神经根导致的疼痛、肢体感觉运动障碍、括约肌功能障碍等表现^[8]。颅内NC早期则主要表现为轻微的间歇性头痛、头晕,后期可出现癫痫发作、脑神经麻痹症状、肢体运动障碍和颅内压增高症状。除此之外,囊肿的周期性破裂和囊液吸收的不平衡会导致周期性的发热以及症状反复,这也是NC症状的一个特点^[9]。本组研究颅内病灶患者中有2例是以剧烈头痛、头晕、恶心呕吐症状就医,椎管内病灶患者中大多数是以肢体运动障碍及颈椎、胸

椎疼痛症状来就医,而桥前池病灶及部分椎管内病灶患者则是在体检中偶然发现。据文献报道,约 50% 的椎管内 NC 合并有椎骨异常,如脊柱闭合不全、脊柱侧弯、脊柱裂、脊髓纵裂畸形以及 Kippel-Fiel 综合征^[1],本组患者中就有两例伴发脊椎纵裂畸形;而在颅内 NC 合并颅骨畸形者少见。故在临床中发现有上述症状并且合并脊柱畸形者,应当高度怀疑肠源性肿瘤的可能。

2. NC 的 MRI 表现

NC 可发生于中枢神经系统的任何部位,但以颈胸段椎管多见,颅内少见。Agnoli 等^[10]报道在 33 例椎管内 NC 中,18 例(54.6%)位于 C₃~T₇ 平面,绝大多数属于髓外硬膜下病变,并以脊髓腹侧多见,少数可位于脊髓背侧,极少数可位于髓内,本组患者中仅有 3 例病灶位于颅内,剩余 20 例均发生于髓外硬膜下,其中 18 例位于脊髓腹侧,无发生于髓内者,与文献报道相似。中枢神经系统 NC 发生于颅内者少见,一般发生在后颅窝中线周围,以脑干腹侧最常见^[11],本研究中发生于颅内者仅 3 例,1 例位于桥前池,其余 2 例位于左侧中颅窝,与文献研究结果具有一定相似性。

MRI 是检查 NC 的首选方法^[12]。本研究中椎管内 NC 大多沿脊髓纵轴生长,边缘清晰光滑,呈椭圆形,常压迫周围组织,出现脊髓变扁移位,囊肿部位蛛网膜下腔增宽等表现。平扫见病灶 T₁WI 呈等低信号,T₂WI 呈稍高信号,囊壁光滑,信号均匀,增强扫描囊腔无强化,囊壁因较薄强化不明显,也有部分呈环形强化,可能是部分囊壁较厚,囊壁成分不同或者感染所致^[13]。当囊内蛋白含量过多或者有出血时,可出现 T₁ 高信号,T₂ 低信号的表现。在横轴面上,囊肿常与周围组织呈锐角,MRI 上显示似嵌入脊髓之中,称为“脊髓嵌入症”。本研究大多数符合文献报道,表现为 T₁WI 呈等低信号,T₂WI 呈稍高信号,只有 1 例位于左侧中颅窝的较大病灶增强扫描出现囊壁强化,可能与出血刺激或感染有关,其余行增强扫描的 9 例病灶均未见明显强化。本组患者中有 1 例 NC 和脂肪瘤并发,椎管内脂肪瘤主要是由于神经外胚层和表皮外胚层早期分离造成的,而与椎管内囊肿并发属于罕见表现^[14]。

3. NC 的鉴别诊断

NC 在临床中常常与其他囊性疾病混淆,影像学检查,尤其是 MRI 检查有助于准确诊断。需要鉴别的疾病主要有:①蛛网膜囊肿,MRI 上信号与脑脊液相同,信号较 NC 均匀,增强无强化,多位于脊髓背侧,无“脊髓嵌入症”的表现;②胚胎性肿瘤,胚胎性肿瘤中的

椎管内表皮样囊肿多位于腰骶椎平面椎管内,信号混杂程度取决于其中物理状态和脂质成分含量的多少,具有匍行性生长的特点,可见分隔、钙化以及囊壁强化;皮样囊肿含有脂肪组织,畸胎瘤含有多胚层结构,易与 NC 鉴别;③椎管内脂肪瘤,易与 NC 鉴别,MRI 呈 T₁、T₂ 双高信号,应用脂肪抑制序列可见脂肪瘤信号被抑制。本组患者中有 1 例 NC 和脂肪瘤并发,位于 L₂~L₄ 水平,且伴有脊椎隐裂以及脊髓栓系综合症。

总之,NC 有其特定的好发部位、形态及信号特点,当病灶出现于颈、胸段椎管内,且位于脊髓腹侧时,平扫 T₁WI 呈等或稍低信号,T₂WI 呈明显高信号,且病灶位于髓外硬膜下,有“脊髓嵌入症”的表现,增强扫描病灶未见强化时,应高度怀疑本病的可能性。

参考文献:

- [1] Savage JJ, Casey JN, McNeill IT, et al. Neurenteric cysts of the spine[J]. J Craniovertebral Junction Spine, 2010, 1(1): 58-63.
- [2] Gauden AJ, Khurana VG, Tsui AE, et al. Intracranial neurenteric cysts: a concise review including an illustrative patient[J]. J Clin Neurosci, 2012, 19(3): 352-359.
- [3] Tucker A, Miyake H, Tsuji M, et al. Neurenteric cyst of the lower clivus[J]. Neurosurgery, 2010, 66(1): E224-E225.
- [4] 魏新华, 戴建平, 高培毅, 等. 椎管内肠源性囊肿的 MRI 表现[J]. 中国医学影像技术, 2006, 22(3): 395-397.
- [5] Bale PM. A congenital intraspinal gastroenterogenous cyst in distastematomyelia[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1973, 36(6): 1011-1017.
- [6] Savage JJ, Casey JN, McNeill IT, et al. Neurenteric cysts of the spine[J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2010, 1(1): 58-63.
- [7] de Oliveira RS, Cinalli G, Roujeau T, et al. Neurenteric cysts in children: 16 consecutive cases and review of the literature[J]. J Neurosurg, 2005, 103(6 Suppl): 512-523.
- [8] 关丽明, 戚喜勋, 孙文阁, 等. 椎管内肠源性囊肿的 CT 和 MRI 影像[J]. 中国医学影像技术, 2005, 21(2): 327-328.
- [9] 王亚明, 马振宇, 罗世祺. 小儿椎管内肠源性囊肿[J]. 中华神经外科杂志, 2002, 18(2): 119-122.
- [10] Agnoli AL, Laun A, Schonmayr R. Enterogenous intraspinal cysts[J]. J Neurosurg, 1984, 61(5): 834-840.
- [11] 王默, 祁国华, 鲍伟民, 等. 颅内肠源性囊肿的诊断与治疗[J]. 中国综合临床, 2005, 21(7): 619-621.
- [12] 李志军, 刘占标, 王锋, 等. 椎管内肠源性囊肿一例[J]. 放射学实践, 2007, 22(11): 1143.
- [13] 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.
- [14] 朱海东, 赵乃顺, 李峰. 椎管内脂肪瘤伴肠源性囊肿一例[J]. 放射学实践, 2009, 24(10): 1168-1169.

(收稿日期: 2016-03-16)