

❖ 综述

Research development of ^{18}F -FDG and dopaminergic neuron function targeting PET brain imaging on evaluation of Parkinson disease

SONG Tianbin¹, LU Jie^{1,2,3*}

(1. Department of Nuclear Medicine, 2. Department of Radiology, Xuanwu Hospital, Capital Medical University, Beijing 100053, China; 3. Beijing Key Laboratory of Magnetic Resonance Imaging and Brain Informatics, Beijing 100053, China)

[Abstract] Parkinson disease (PD) is a common neurodegenerative disease. PET has special advantages in early identification, diagnosis and evaluation of PD. The main PET tracers contain ^{18}F -FDG and dopaminergic neuron function targeting imaging tracers. The research status and progresses of ^{18}F -FDG PET brain imaging and dopaminergic neuron function targeting imaging on evaluation of PD were reviewed in this article.

[Keywords] Parkinson disease; fludeoxyglucose F18; dopamine; positron-emission tomography

DOI:10.13929/j.1003-3289.201903070

^{18}F -FDG PET 脑显像和多巴胺能神经元突触功能 PET 脑显像研究帕金森病进展

宋天彬¹, 卢洁^{1,2,3*}

(1. 首都医科大学宣武医院核医学科, 2. 放射科, 北京 100053;
3. 磁共振成像脑信息学北京市重点实验室, 北京 100053)

[摘要] 帕金森病(PD)是常见神经退行性疾病, PET 对早期鉴别、诊断和评价 PD 具有特别优势, 主要示踪剂为反映葡萄糖代谢的 ^{18}F -FDG 和反映纹状体多巴胺能神经元突触功能的靶向示踪剂。本文就 ^{18}F -FDG PET 脑显像和多巴胺能神经元突触功能 PET 脑显像应用于 PD 研究现状和进展进行综述。

[关键词] 帕金森病; 氟脱氧葡萄糖 F18; 多巴胺; 正电子发射断层显像

[中图分类号] R742.5; R817.4 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2019)12-1884-05

帕金森病(Parkinson disease, PD)在常见神经退行性疾病中居于次位, 其确切病因尚未明确, 疾病进程可能开始于肠道或嗅球, 通过迷走神经背侧运动核扩散至脑干, 随后到达多巴胺能神经元存在的中脑黑质致密部^[1]。多巴胺能神经元向纹状体提供多巴胺, 其

退化导致机体出现运动迟缓、肌肉僵硬及静止性震颤等运动功能障碍症状, 上述症状统称为帕金森综合征。PD 是导致帕金森综合征最常见的原因, 后者也是多种神经退行性疾病的早期征兆, 包括多系统萎缩症(multiple system atrophy, MSA)、进行性核上性麻痹

[基金项目] 国家自然科学基金面上项目(81671662)、北京市医管局人才培养计划“登峰”项目(DFL20180802)。

[第一作者] 宋天彬(1984—), 男, 山西阳泉人, 在读博士, 主治医师。研究方向: 帕金森病及体部肿瘤的一体化 PET/MRI。

E-mail: songtb_1984@163.com

[通信作者] 卢洁, 首都医科大学宣武医院核医学科, 100053; 首都医科大学宣武医院放射科, 100053; 磁共振成像脑信息学北京市重点实验室, 100053。E-mail: imaginglu@hotmail.com

[收稿日期] 2019-03-11 **[修回日期]** 2019-10-20

(progressive supranuclear palsy, PSP)和皮质基底核变性(corticobasal degeneration, CBD)。早期诊断PD对管理、干预患者及新药、新疗法的临床试验均较重要^[2]。PET可在活体水平检测特定靶向示踪剂的摄取分布和活性情况,在一定程度上代替组织病理学检查,对于早期诊断、鉴别和评价脑疾病具有独特优势^[3],主要方法有¹⁸F-FDG PET 脑显像和多巴胺能神经元突触功能 PET 脑显像^[4]。本文就 PET 显像诊断及评价 PD 研究现状和进展进行综述。

1 ¹⁸F-FDG PET 脑显像

¹⁸F-FDG PET 脑显像能在细胞水平定量测定葡萄糖代谢。脑葡萄糖代谢与神经元活性和完整性相关。¹⁸F-FDG 摄取随突触活动增加而增加,随着神经功能障碍加剧而减少^[5]。在 PD 和其他神经退行性疾病中,¹⁸F-FDG PET 脑显像反映的葡萄糖代谢变化往往先于脑解剖结构成像所示脑结构改变,故其对于早期诊断 PD 优势明显^[6]。

1.1 PD 相关代谢网络模式(PD related pattern, PDRP) PDRP 是指 PD 患者苍白球、壳核、丘脑、小脑、脑桥和感觉运动皮层葡萄糖代谢较正常人增加,而双侧额叶和枕叶下部区域葡萄糖代谢减低,其显著程度与运动功能障碍症状持续时间呈正相关,与纹状体壳核后部突触前多巴胺能摄取呈负相关^[7-8]。研究^[9]发现,PDRP 与震颤症状无明显相关,提示运动迟缓/僵直与震颤病理起源不同,震颤相关代谢模式主要表现为小脑和初级运动皮质葡萄糖代谢增加。

1.2 PD 前驱期¹⁸F-FDG PET PDRP 特发性快速眼动睡眠行为障碍(rapid-eye-movement sleep behavior disorder, RBD)是 PD 前驱期主要临床表现,患者在快速眼动睡眠阶段无法抑制肌肉张力,导致睡眠中出现运动症状。纵向研究^[10-11]表明,超过 80%的特发性 RBD 患者在随访期间出现 PD、路易体痴呆(Dementia patients with Lewy body, DLB),少数则发展为 MSA;长期临床随访资料表明,具有明显 PDRP 特征的特发性 RBD 患者更易向 PD/DLB 转变;相反,2~4 年后发展为 MSA 的特发性 RBD 患者前期无明显 PDRP。¹⁸F-FDG PET 脑显像是否出现特征性 PDRP 对预测特发性 RBD 的发生发展具有重要价值。

1.3 PD 疾病认知相关¹⁸F-FDG PET PDRP PD 晚期可进一步发展为痴呆症,对此类患者应针对性地进行早期干预。¹⁸F-FDG PET 脑显像揭示了非痴呆 PD 患者中认知功能下降相关的葡萄糖代谢模式(PD cognition related pattern, PDCP),其特征为额叶和顶

叶皮层区域葡萄糖代谢减低,而小脑齿状核代谢升高。轻度认知障碍 PD 患者 PDCP 表达显著高于无认知功能障碍 PD 患者。此外,研究^[12]发现 PDCP 表达与记忆功能相关,但与运动症状评分无关。¹⁸F-FDG PET 脑显像研究^[13-15]显示,PD 患者顶叶和枕叶皮层区域葡萄糖代谢进行性降低,标志着从认知正常向痴呆症的转变,上述部位低代谢表现早于萎缩,且与 PD 患者认知功能下降有关。

1.4 ¹⁸F-FDG PET 鉴别诊断不同脑代谢模式 与建立 PDRP 相似,也可建立 MSA、PSP 和 CBD 疾病的特征性相关脑代谢模式,从而定量分析不同神经退行性疾病的 PET 葡萄糖代谢图像,用于预测和鉴别诊断。需要注意的是,MSA、PSP、CBD 间脑代谢模式可能存在重叠,统计模型通过结合相关代谢模式得分并进行程序性评判,可以帮助临床鉴别诊断。常用鉴别诊断流程为先利用 PDRP 区分 PD 与非 PD,再以相关特征代谢模式鉴别 MSA 与 PSP。研究^[16]表明,根据 PDRP 代谢模式鉴别 PD 与非 PD 的灵敏度和特异度分别为 83%和 94%,MSA 分别为 79%和 90%,PSP 分别为 100%和 94%。MSA、PSP 及 CBD 患者¹⁸F-FDG PET 脑显像均存在特征性代谢模式,在 MSA 为壳核和小脑代谢减低,PSP 则为前额叶皮质、前额眼动区、尾状核、内侧丘脑和上脑干代谢减低,CBD 是一侧大脑皮层、基底核及对侧小脑代谢减低^[14]。Hellwig 等^[15]以视觉评估诊断不明确的 PD 患者的¹⁸F-FDG PET 图像,并对患者随访 1 年,结果显示¹⁸F-FDG PET 脑显像对于鉴别 PD 与非 PD 的灵敏度为 86%、特异度为 91%,诊断 MSA 的灵敏度为 77%、特异度为 97%,诊断 PSP 的灵敏度为 74%、特异度为 95%,诊断 CBD 的灵敏度为 75%、特异度为 92%。

2 多巴胺能神经元突触功能 PET 脑显像

中枢神经系统多巴胺能神经元主要分布于下丘脑、黑质及腹侧被盖区。PD 主要病变通路是黑质纹状体通路,检测该通路多巴胺能神经元对于 PD 诊断和评价尤为重要。多巴胺能神经元突触功能 PET 脑显像分为突触前膜功能显像和突触后膜功能显像,前者主要包括以多巴胺转运体(dopamine transporter, DAT)为靶向的分子探针显像和以 II 型囊泡单胺转运体(vesicular monoamine transporter, VMAT2)为靶向的分子探针显像,突触后膜功能显像主要是突触后膜受体显像^[17]。多巴胺能神经元突触功能 PET 脑显像直接反映多巴胺能神经元活性和浓度的综合情况,与多巴胺能神经元数量相关,但并非呈严格对应关系^[18]。

2.1 多巴胺代谢显像¹⁸F-多巴胺(¹⁸F-DOPA) PET 显像最早用于评估黑质部位神经细胞合成多巴胺的能力。¹⁸F-DOPA 与左旋多巴放射性标记衍生物类似,入脑后与突触前芳香氨基酸脱羧酶结合,反映突触前神经元的多巴胺合成能力。壳核、尾状核¹⁸F-DOPA 摄取值与 PD 患者强直、运动迟缓、步态运动评分存在负相关,但与震颤严重程度并无明显相关^[19];而 PD 患者纹状体中壳核、尾状核¹⁸F-DOPA 摄取情况与 PD 病程及 H-Y 分期呈负相关^[20]。¹⁸F-DOPA PET 显像可为评价 PD 病情进展及疗效提供有效指标。

2.2 DAT 靶向示踪剂 DAT 是多巴胺能神经末梢突触前膜的单胺类特异转运蛋白,多系以可卡因为结构基础的托烷类化合物。目前已对数十种 DAT 靶向示踪剂进行了人体显像或临床应用研究,其中¹⁸F-N-(3-氟丙基)-2β-甲酯基-3β-(4'-碘苯基)去甲基托烷(¹⁸F-FP-CIT)应用范围较广;尽管不同 DAT 示踪剂之间动力学性质、靶向亲和性及选择性不同,但均能反映突触前多巴胺能神经元活性^[21-22]。研究^[23]发现 PD 患者纹状体内 DAT 显像摄取低于正常对照者。PD 患者纹状体 DAT 显像摄取降低与帕金森评估量表Ⅲ(unified Parkinson disease rating scale Ⅲ, UPDRS Ⅲ)的运动评分、H-Y 分期有关,也与临床症状进行性加重相关^[24]。与无认知功能受损患者相比,伴有轻度认知功能受损 PD 患者的纹状体亚区 DAT 显像摄取减低更为严重,提示 DAT 结合力降低和认知功能受损有关。DAT 结合情况与注意力/工作记忆、额叶/执行和视觉空间功能均直接相关^[25]。¹¹C-甲基-N-2β-甲酯基-3β-(4-F-苯基)托烷(¹¹C-CFT)PET 靶向显像对评估 PD 患者早期基底核区多巴胺转运蛋白异常变化更为直接和灵敏^[26]。研究^[26]发现,早期 PD 患者双侧壳核¹¹C-CFT 摄取呈明显不对称减少,以起病对侧及后部区域减少为著。早期 PD 患者双侧尾状核、前壳核、后壳核¹¹C-CFT 放射性摄取值较正常对照分别降低 71%、45%及 27%^[27]。

2.3 VMAT2 示踪剂 VMAT2 示踪剂较少受药物调节性变化的影响,纹状体区域大多数 VMAT2 存在于多巴胺能神经元末端,故 VMAT2 示踪剂也可用于评估纹状体突触前膜功能,目前采用的示踪剂为¹¹C 标记的二氢丁苯那嗪(¹¹C]DTBZ)及其衍生物¹⁸F-FP-(+)-DTBZ^[28]。PD 多巴胺能神经元突触前显像的特征是躯体症状较重侧相对应的大脑纹状体区域放射性摄取下降更明显,且符合放射性摄取从壳核尾侧到头侧逐渐减少的规律。研究^[28]发现,轻度 PD 患者

尾状核 VMAT2 摄取减少约 21.50%、壳核减少约 58.20%,中度 PD 患者尾状核 VMAT2 减少约 60.75%、壳核减少约 79.49%,而重度 PD 患者尾状核减少约 63.94%、壳核减少约 83.20%。既往文献^[29]报道,早期 PD 患者尾状核未见¹⁸F-FP-(+)-DTBZ 摄取水平减低,壳核前部及后部¹⁸F-FP-(+)-DTBZ 摄取均低于正常对照者,而中晚期 PD 患者的尾状核、壳核前部及后部¹⁸F-FP-(+)-DTBZ 摄取均低于正常对照者,且壳核前部及后部¹⁸F-FP-(+)-DTBZ 摄取程度与 UPDRS Ⅲ运动评分、H-Y 分期呈负相关。

2.4 多巴胺受体靶向示踪剂 多巴胺受体属于突触后膜上的 G 蛋白耦联受体。受突触前损伤代偿机制影响,PD 患者纹状体突触后神经元在疾病进程中也会发生相应功能改变。多巴胺 D₂受体靶向示踪剂能较好地评估纹状体突触后神经元改变。目前常用的多巴胺受体靶向 PET 示踪剂分为亲和性较低的¹¹C-Raclopride 示踪剂和亲和性较高的¹⁸F-Fallypride 示踪剂^[30]。低亲和性示踪剂可反映其与内源性多巴胺竞争情况及释放到突触间隙的多巴胺量,用于评估干预后效果;而高亲和性示踪剂则有利于考察纹状体外其他脑区域的 D₂受体分布和功能情况。PD 患者纹状体壳核中的突触后 D₂受体放射性摄取增加,且幅度高于尾状核^[3]。纹状体 D₂受体靶向放射性摄取情况在 PD 患者(58 例)和正常对照之间无明显差异,而未接受药物治疗的 PD 患者壳核中 D₂受体靶向放射性摄取增加^[23]。PD 患者纹状体多巴胺及岛叶 D₂受体放射性摄取减少是其轻度认知障碍的发生基础,提示多巴胺能促进大脑认知功能改善^[31]。

3 其他示踪剂

用于 PD 脑显像的 PET 示踪剂还包括 Tau 蛋白示踪剂及胆碱能示踪剂等。认知障碍是 PD 最常见、最重要的非运动功能障碍之一,严重影响患者的生活能力和生活质量^[32],其机制尚不明确,但已知 Tau 蛋白在脑内聚集可导致认知功能损伤。目前针对 Tau 蛋白 PET 显像的靶向示踪剂主要有芳基喹啉衍生物 THK 系列示踪剂及吡啶并咪唑衍生物¹⁸F-AV1451。研究^[33]发现 PD 伴认知功能障碍患者脑内 AV1451 沉积高于健康对照者,而 PD 不伴认知功能障碍患者脑内 AV1451 沉积与健康对照无明显差异,提示 Tau 蛋白沉积与认知损害相关。Tau 蛋白 PET 显像可以较好地无创评估活体神经退行性变,有助于提高临床对 PD 认知障碍机制的探究能力。认知功能障碍与胆碱能神经元发生损害后突触减少有关^[34],但目前利用靶

向 PET 分子探针对 PD 伴痴呆患者脑内乙酰胆碱受体显像研究尚少,需进一步完善。

4 小结与展望

目前 PET 分子成像技术已成为临床诊断和评价 PD 的重要工具。多分子靶向 PET 分子影像学技术可帮助临床全面观察 PD 患者脑内葡萄糖代谢和神经突触功能变化。靶向 PET 分子成像技术能定量评价 PD 患者神经突触功能,有助于筛选靶向治疗药物、制定个体化治疗方案并评价疗效。一体化 PET/MR 设备可同步获得 PD 相关神经解剖学和病理生理过程的最全面的多模态分子影像学信息,使 PET 多靶向分子影像学成像与 MRI 结构、功能多模态成像在相同时间和空间上很好地结合,这种多靶向 PET 成像与多模态 MR 成像的联合将有助于进一步理解 PD 的神经病理学机制,从而进一步提高临床早期诊断 PD 的准确性。

【参考文献】

- [1] Klingelhoefer L, Reichmann H. Pathogenesis of Parkinson disease the gut-brain axis and environmental factors. *Nat Rev Neurol*, 2015, 11(11):625-636.
- [2] Postuma RB, Berg D, Stern M, et al. MDS clinical diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Mov Disord*, 2015, 30(12):1591-1601.
- [3] Liu ZY, Liu FT, Zuo CT, et al. Update on molecular imaging in Parkinson's disease. *Neurosci Bull*, 2018, 34(2):330-340.
- [4] Pagano G, Niccolini F, Politis M. Imaging in Parkinson's disease. *Clin Med (Lond)*, 2016, 16(4):371-375.
- [5] Meles SK, Teune LK, De Jong BM, et al. Metabolic imaging in Parkinson disease. *J Nucl Med*, 2017, 58(1):23-28.
- [6] Ko JH, Lee CS, Eidelberg D. Metabolic network expression in parkinsonism: Clinical and dopaminergic correlations. *J Cereb Blood Flow Metab*, 2017, 37(2):683-693.
- [7] Teune LK, Renken RJ, Mudali D, et al. Validation of parkinsonian disease-related metabolic brain patterns. *Mov Disord*, 2013, 28(4):547-551.
- [8] Wu P, Wang J, Peng S, et al. Metabolic brain network in the Chinese patients with Parkinson's disease based on ^{18}F -FDG PET imaging. *Parkinsonism Relat Disord*, 2013, 19(6):622-627.
- [9] Mure H, Hirano S, Tang CC, et al. Parkinson's disease tremor-related metabolic network: Characterization, progression, and treatment effects. *Neuroimage*, 2011, 54(2):1244-1253.
- [10] Saeed U, Compagnone J, Aviv RI, et al. Imaging biomarkers in Parkinson's disease and Parkinsonian syndromes: Current and emerging concepts. *Transl Neurodegener*, 2017(6):8.
- [11] Jennings D, Siderowf A, Stern M, et al. Imaging prodromal Parkinson disease: The Parkinson associated risk syndrome study. *Neurology*, 2014, 83(19):1739-1746.
- [12] Gasca-Salas C, Clavero P, Garcia-Garcia D, et al. Significance of visual hallucinations and cerebral hypometabolism in the risk of dementia in Parkinson's disease patients with mild cognitive impairment. *Hum Brain Mapp*, 2016, 37(3):968-977.
- [13] Tard C, Demailly F, Delval A, et al. Hypometabolism in Posterior and temporal areas of the brain is associated with cognitive decline in Parkinson's disease. *J Parkinsons Dis*, 2015, 5(3):569-574.
- [14] Teune LK, Bartels AL, de Jong BM, et al. Typical cerebral metabolic patterns in neurodegenerative brain diseases. *Mov Disord*, 2010, 25(14):2395-2404.
- [15] Hellwig S, Amtage F, Kreft A, et al. ^{18}F FDG-PET is superior to ^{123}I IBZM-SPECT for the differential diagnosis of parkinsonism. *Neurology*, 2012, 79(13):1314-1322.
- [16] Tripathi M, Tang CC, Feigin A, et al. Automated differential diagnosis of early Parkinsonism using metabolic brain networks: A validation study. *J Nucl Med*, 2016, 57(1):60-66.
- [17] Zhu L, Ploessl K, Kung HF. PET/SPECT imaging agents for neurodegenerative diseases. *Chem Soc Rev*, 2014, 43(19):6683-6691.
- [18] Kraemmer J, Kovacs GG, Perju-Dumbrava L, et al. Correlation of striatal dopamine transporter imaging with post mortem substantia nigra cell counts. *Mov Disord*, 2014, 29(14):1767-1773.
- [19] Pikstra ARA, van der Hoorn A, Leenders KL, et al. Relation of 18-F-Dopa PET with hypokinesia-rigidity, tremor and freezing in Parkinson's disease. *Neuroimage Clin*, 2016(11):68-72.
- [20] 易畅, 史新冲, 洗文彪, 等. ^{18}F -DOPA 脑 PET 显像对早期帕金森病的诊断及病情评估. *中华核医学与分子影像杂志*, 2018, 38(11):731-735.
- [21] Brooks DJ. Molecular imaging of dopamine transporters. *Ageing Res Rev*, 2016(30):114-121.
- [22] Ba F, Martin WR. Dopamine transporter imaging as a diagnostic tool for parkinsonism and related disorders in clinical practice. *Parkinsonism Relat Disord*, 2015, 21(2):87-94.
- [23] Wang R, Xu B, Guo Z, et al. Suite PET/CT neuroimaging for the diagnosis of Parkinson's disease: Statistical parametric mapping analysis. *Nucl Med Commun*, 2017, 38(2):164-169.
- [24] Pirker W. Correlation of dopamine transporter imaging with parkinsonian motor handicap: How close is it? *Mov Disord*, 2003, 18(Suppl 7):S43-S51.
- [25] Chung SJ, Yoo HS, Oh JS, et al. Effect of striatal dopamine depletion on cognition in de novo Parkinson's disease. *Parkinsonism Relat Disord*, 2018(51):43-48.
- [26] 王慧春, 左传涛, 黄晶慈, 等. ^{11}C -CFT 脑 PET 显像在早期帕金森病诊断中的临床应用. *中国临床医学影像杂志*, 2010, 21(4):229-232.
- [27] Nurmi E, Bergman J, Eskola O, et al. Progression of dopaminergic hypofunction in striatal subregions in Parkinson's disease using ^{18}F -CFT PET. *Synapse*, 2003, 48(3):109-115.
- [28] Hsiao IT, Weng YH, Hsieh CJ, et al. Correlation of Parkinson disease severity and ^{18}F -DTBZ positron emission tomography. *JAMA Neurol*, 2014, 71(6):758-766.
- [29] 尚琨, 乔洪文, 卢洁, 等. ^{18}F -FDG 及 ^{18}F -FP-DTBZ 双示踪 PET/CT 显像诊断帕金森病. *中国医学影像技术*, 2018, 34(11):1615-1620.
- [30] Millet P, Moulin-Sallanon M, Tournier BB, et al. Quantification of dopamine D(2/3) receptors in rat brain using factor analysis corrected ^{18}F -Fallypride images. *Neuroimage*, 2012, 62(3):1455-1468.
- [31] Christopher L, Marras C, Duff-Canning S, et al. Combined insular and striatal dopamine dysfunction are associated with executive deficits in Parkinson's disease with mild cognitive

impairment. Brain, 2014, 137(Pt 2):565-575.

- [32] Winter Y, von Campenhausen S, Arend M, et al. Health-related quality of life and its determinants in Parkinson's disease: Results of an Italian cohort study. Parkinsonism Relat Disord, 2011, 17(4):265-269.
- [33] Gomperts SN, Marquie M, Locascio JJ, et al. PET radioligands

reveal the basis of dementia in Parkinson's disease and dementia with Lewy bodies. Neurodegener Dis, 2016, 16(1-2):118-124.

- [34] Volkow ND, Ding YS, Fowler JS, et al. Imaging brain cholinergic activity with positron emission tomography: Its role in the evaluation of cholinergic treatments in Alzheimer's dementia. Biol Psychiatry, 2001, 49(3):211-220.

Chondromesenchymal hamartoma in infant: Case report

婴儿鼻软骨间叶性错构瘤 1 例

於帆,戎冬冬,卢洁

(首都医科大学宣武医院放射科,北京 100053)

[Keywords] nasal cavity; infant; chondromesenchymal hamartoma; magnetic resonance imaging

[关键词] 鼻腔;婴儿;软骨间叶性错构瘤;磁共振成像

DOI:10.13929/j.1003-3289.201901052

[中图分类号] R739.62; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2019)12-1888-01

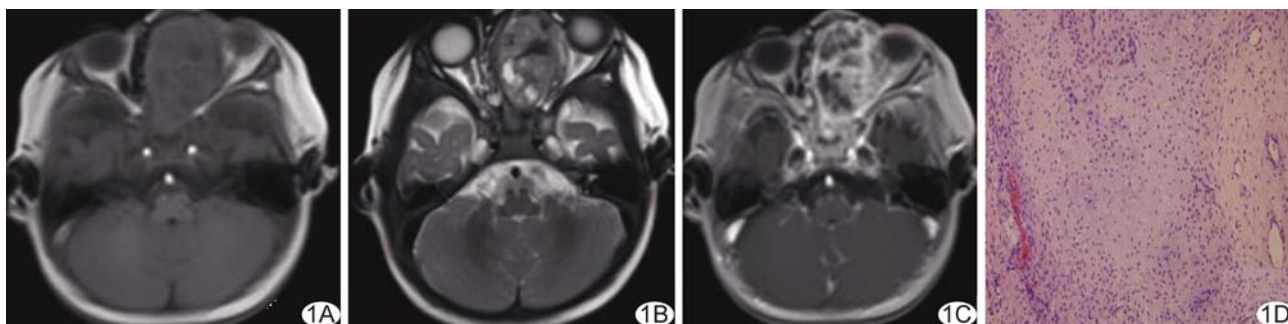


图1 婴儿鼻软骨间叶性错构瘤 A. 轴位 MR T1WI; B. 轴位 MR T2WI; C. 增强轴位 MR T1WI; D. 病理图(HE, ×200)

患儿男,8个月,因“出生2个月后发现左侧鼻塞”就诊。查体:左侧鼻腔内可见类圆形新生物。MRI:左侧鼻腔—筛窦—蝶窦内见约3.0 cm×4.4 cm×3.8 cm团块状异常信号,边界清,呈T1WI等信号(图1A),T2WI不均匀等稍高信号(图1B),病灶内可见多发囊状T2WI高信号,鼻中隔受压向右偏曲,左眶内壁、前颅窝骨质受累;增强扫描病灶呈明显不均匀强化(图1C)。MRI诊断:左侧鼻腔—筛窦—蝶窦占位,恶性病变不排除。遂行内镜下鼻腔肿物活检术,提示不排除软骨来源肿瘤,外院病理会诊意见为“婴儿鼻软骨间叶性错构瘤”。行经鼻内镜前颅底肿瘤切除术,术中见左侧鼻腔内灰白色鱼肉样肿瘤组织,外被纤维囊壁及不规则骨壳,质脆,左侧眼眶及颅底骨质受累,眶筋膜及硬脑膜完整。术后病理:镜下见肿瘤外被纤毛柱状上皮,肿瘤组织由岛状分布的成熟或部分不成熟软骨结节及梭形间叶性细胞组成(图1D),间质黏液样变性伴囊肿形成;免疫组织化学:Vimentin(+),EMA(+),S-100(部分+)。病理诊断:鼻软骨间叶性错构瘤。患儿术后6个月随访未见临床症状

与影像学复发。

讨论 鼻软骨间叶性错构瘤是极罕见的具有破坏性表现的鼻腔、鼻窦良性肿瘤,多发生于婴儿。其临床表现与累及部位有关,多因鼻塞就诊。鼻软骨间叶性错构瘤CT常表现为鼻腔内密度不均匀占位,可伴钙化;MRI多表现为无包膜的实性或囊实性肿块,T1WI等信号,T2WI稍高信号,可伴囊变,可累及周围骨质。本例患儿病变范围较广、骨质破坏明显,易误诊为鼻腔恶性占位,其确诊主要依靠病理学检查,梭形细胞基质内散在大小不等软骨岛是其病理学典型表现。目前鼻软骨间叶性错构瘤最佳治疗方式为鼻内镜下肿瘤全切术,因其生物学行为良性,患者预后良好,复发罕见。本病需与骨化性纤维瘤、软骨母细胞瘤相鉴别:①骨化性纤维瘤,常见于中青年,病灶呈T1WI高低混杂信号,T2WI上骨化成分呈低信号,增强扫描病灶边缘可见强化,骨化部分无强化,邻近结构呈受压改变但无破坏;②软骨母细胞瘤,常见于10~20岁,好发于长骨骺端,病灶呈T1WI低信号、T2WI显著高信号,周围可见低信号硬化圈包绕。

[第一作者] 於帆(1995—),女,北京人,在读硕士,医师。E-mail: yufan131027@163.com

[收稿日期] 2019-01-08 [修回日期] 2019-04-24