期的成骨分化。由此证明:如前期预测,rFN/CDH 的确具有“促粘”和“促成骨”的双重生物活性,可作为一种理想的仿生修饰分子进行生物界面的构建。

## 参考文献:

[1] Mousa S A. Cell adhesion molecules: potential therapeutic and diagnositic implications[J]. Mol Biotechnol, 2008, 38(1): 33 - 40.
[2] Yagi T, Takeichi M. Cadherin superfamily genes: functions, genomic organization, and neurologic diversity [J]. Genes Dev, 2000, 14(10): 1169 - 1180.
[3] Hulpiau P, van-Roy F. Molecular evolution of the cadherin superfamily [J]. Int J Biochem Cell Biol, 2009, 41(2): 349 - 369.
[4] Kii I, Amizuka N, Shimomura J, *et al*. Cell-cell interaction mediated by cadherin-11 directly regulates the differentiation of mesenchymal cells into the cells of the osteo-lineage and the chondro-lineage[J]. J Bone Miner Res, 2004, 19(11): 1840 - 1849.
[5] 向强, 邓聪颖, 陈庆海, 等. Cad-Ⅱ基因转染的 hMSCs 在异种骨基质材料上的粘附和增殖研究[J]. 第三军医大学学报, 2009, 31(5): 383 - 386.
[6] 向强, 邓聪颖, 张远, 等. 成骨细胞特异性钙黏蛋白涂布脱钙骨基质材料对 BMSCs 黏附及成骨分化能力的影响[J]. 中国修复重建外科杂志, 2009, 23(5): 602 - 605.
[7] 向强, 邓聪颖, 郑文杰, 等. Cad-Ⅱ基因转染的兔骨髓间充质干细胞自体移植术后的表达研究[J]. 中国矫形外科杂志, 2009, 17(1): 49 - 51.
[8] Redick S D, Settles D L, Briscoe G, *et al*. Defining fibronectin's cell adhesion synergy site by site-directed mutagenesis[J]. J Cell Biol, 2000, 149(2): 521 - 527.
[9] Patel S D, Ciatto C, Chen C P, *et al*. Type II cadherin ectodomain structures: implications for classical cadherin specificity[J]. Cell, 2006, 124(6): 1255 - 1268.
[10] Avila G, Misch K, Galindo-Moreno P, *et al*. Implant surface treatment using biomimetic agents[J]. Implant Dent, 2009, 18(1): 17 - 26.

(**收稿**:2013-06-17;**修回**:2013-08-24)
(编辑 龙 亮)

**文章编号**:1000-5404(2013)23-2541-01

# 个案与短篇

# 不典型胚胎发育不良性神经上皮瘤 2 例

陈 明[1],李 凤[2],韩福刚[1],舒 健[1] (646000 四川 泸州,泸州医学院附属医院:放射科[1],神经内科[2])

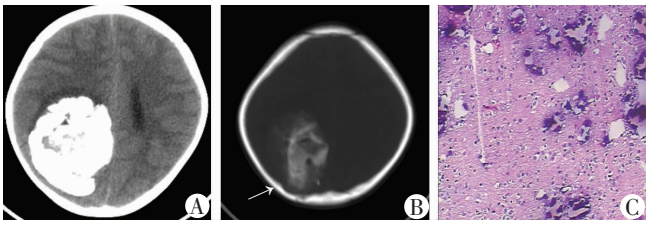
[**关键词**] 胚胎发育不良性神经上皮瘤;CT;MRI
[**中图法分类号**] R730.264 [**文献标志码**] B

胚胎发育不良性神经上皮瘤(dysembryoplastic neuroepithelial tumors,DNET)是一种少见的良性混合性神经元-神经元胶质细胞肿瘤[1],通常具有典型的临床表现和影像学特点,手术切除预后良好。现报告 2 例不典型 DNET。

## 1 临床资料

病例 1:患者,女性,5 岁,因“头痛、呕吐 1 d,昏迷 3 h”于 2012 年 4 月 6 日入我院。头颅 CT 平扫示右侧枕顶叶巨大团块状高密度影,大小约为 5.4 cm×7.2 cm,边界较清,其内见团块状不规则钙化,密度不均,CT 值 108 ~ 313 Hu,病灶周围见少许弧形稍低密度影;右侧侧脑室后角推挤、受压,右侧侧脑室颞角扩张、积水,中线结构明显向左移位,环池变窄、显示不清。病灶邻近右侧顶骨骨质吸收变薄(图 1A、B)。查体不能配合,实验室检查未见异常。急诊手术所见:右侧顶枕叶皮层区混杂密度肿块,质硬,大小约为 6.0 cm×7.0 cm,部分与周围脑组织分界不清,其内不均匀团块状钙化,肿瘤血供尚可。术后患者因呼吸衰竭死亡。免疫组化:EMA(-),GFAP(部分+),Ki-67(+ <3%),NF(+),Syn(+),Vim(部分+)。病理诊断:胚胎发育不良性神经上皮瘤(图 1C)。

病例 2:患者,男性,15 岁,因“1 个月前出现左下肢乏力伴行走不稳,症状逐渐加重 1 d”于 2013 年 5 月 26 日到我院门诊就诊,患者无头痛呕吐、肢体抽搐,脑膜刺激征阴性。门诊 CT 平扫示右侧顶叶见一大小约 5.5 cm×5.0 cm 的类圆形低密度区,密度均匀,CT 值约 15 Hu,病灶边界清楚,周围可见轻度水肿带,中线结构轻度左偏。入院后头颅 MRI 示右侧顶叶见一类圆形长 $T_1$、长 $T_2$ 异常信号影,大小约 4.9 cm×5.5 cm×5.1 cm,分界较清,FLAIR 呈稍高信号,DWI 呈低信号,病灶周围伴轻度水肿带,增强扫描囊壁边缘见小结节状、环状明显强化影,囊内容物未见强化(图 2)。手术所见:右侧顶叶皮层区见一大小约为 5 cm×5 cm×6 cm 的囊性病灶,分界清楚,质地软如黏液胶冻样,表面血管稀疏,穿刺引流出淡黄色黏液约 25 mL。患者手术治愈后出院。免疫组化:EMA(-),GFAP(+),Ki-67(+ <1%),NF(+),Syn(部分+),Vim(+)。病理诊断:胚胎发育不良性神经上皮瘤。




A:头颅 CT 平扫 右侧枕顶叶不均匀团块状钙化,病灶边界清楚,周围无明显水肿;B:骨窗示病灶邻近右侧顶骨骨质吸收变薄(箭头);C:胚胎发育不良性神经上皮瘤病理学观察(HE ×200) 特异性胶质神经元成分,钙质丰富,少数单个神经元漂浮在黏液样基质中

**图 1 病例 1 头颅 CT 表现及病理学观察**

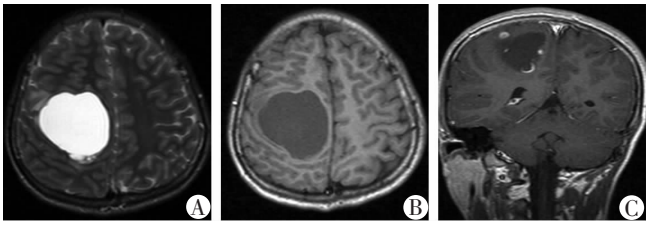
(下转 2558 页)

[**通信作者**] 韩福刚,E-mail:8311hfg@163.com
[**优先出版**] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20131014.1036.016.html(2013-10-14)

[3] 吴秋平, 蒋耀光, 闵家新. 声门关闭与开放状态下兔肺撞击伤的损伤特点[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2005, 12(3): 189-193.
[4] Doyle I R, Nicholas T E, Bersten A D. Partitioning lung and plasma proteins: circulating surfactant proteins as biomarkers of alveolocapillary permeability[J]. Clin Exp Pharmacol Physiol, 1999, 26(3): 185-197.
[5] Mao M, Xu X, Zhang Y, *et al*. Endothelial progenitor cells: the promise of cell-based therapies for acute lung injury[J]. Inflamm Res, 2013, 62(1): 3-8.
[6] Seeley E J. Updates in the management of acute lung injury: a focus on the overlap between AKI and ARDS[J]. Adv Chronic Kidney Dis, 2013, 20(1): 14-20.
[7] 钱桂生. 全身炎症反应综合征、急性肺损伤与急性呼吸窘迫综合征[J]. 解放军医学杂志, 1999, 24(5): 313-316.
[8] Andriopoulou P, Navarro P, Zanetti A, *et al*. Histamine induces tyrosine phosphorylation of endothelial cell-to-cell adherens junctions[J]. Arterioscler Thromb Vasc Biol, 1999, 19(10): 2286-2297.
[9] Frohlich S, Boylan J, McLoughlin P. Hypoxia-induced inflammation in the lung: a potential therapeutic target in acute lung injury? [J]. Am J Respir Cell Mol Biol, 2013, 48(3): 271-279.
[10] Li R, Ren M, Chen N, *et al*. Vitronectin increases vascular permeability by promoting VE-cadherin internalization at cell junctions[J]. PLoS One, 2012, 7(5): e37195.
[11] Dejana E, Vestweber D. The role of VE-cadherin in vascular morphogenesis and permeability control[J]. Prog Mol Biol Transl Sci, 2013, 116: 119-144.
[12] Iyer S, Ferreri D M, DeCocco N C, *et al*. VE-cadherin-p120 interaction is required for maintenance of endothelial barrier function[J]. Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol, 286(6): L1143-L1153.
[13] Bieri M, Oroszlan M, Zuppinger C, *et al*. Biosynthesis and expression of VE-cadherin is regulated by the PI3K/mTOR signaling pathway[J]. Mol Immunol, 2009, 46(5): 866-872.
[14] Birukova A A, Tian Y, Dubrovskyi O, *et al*. VE-cadherin trans-interactions modulate Rac activation and enhancement of lung endothelial barrier by iloprost[J]. J Cell Physiol, 2012, 227(10): 3405-3416.

(**收稿**:2013-05-10;**修回**:2013-08-08)
(编辑 栾 嘉)

(上接2541页)



A、B:$T_2$WI、$T_1$WI示右顶叶类圆形长$T_1$、长$T_2$囊性病灶,囊壁光滑,周围见少许斑片状水肿信号;C:$T_1$增强冠状位示病灶略呈三角形,囊壁周围见小结节状、线状强化

**图2 病例2头颅MRI表现**

## 3 讨论

根据2007年WHO中枢神经系统肿瘤分类,DNET在组织学上属于WHO Ⅰ级,并分为单纯型、复合型及非特异型3个亚型。病理学特征[2]:①肿瘤是由少突胶质细胞、星形细胞和成熟神经元组成"特异性胶质神经元成分",细胞比例不均一。②黏液样基质:少突胶质细胞和少量星形细胞间的基质呈黏液样,稀疏处形成微囊变,单个神经元似在黏液湖中漂浮。免疫组化标记物Syn、NF、S-100等可证实成熟神经元及少突胶质细胞成分,对DNET的诊断和鉴别诊断具有重要价值。

DNET发病率占中枢神经上皮肿瘤的0.2%~1.2%,患者以儿童及青少年为主,90%以上发病在20岁以前[3],主要临床表现为顽固性复杂部分癫痫,少数患者出现头痛、颅内压增高等症状,无局部神经系统功能障碍。影像学上DNET大多数发生在颞叶,其次是额叶、顶叶、枕叶,病灶主要累及皮质,可起皮质增厚,少数可见肿瘤周围皮质发育不良;病变内有多发小囊变影,钙化可见,出血较少见。肿瘤占位效应轻,病变边缘清楚,周围无明显水肿和浸润性生长表现;增强扫描肿瘤一般无强化,部分病灶内可有小结节样、斑片状或环状强化。浅表病变可引起邻近颅骨骨质吸收变薄[1,4-5]。本组DNET不典型之处主要表现在两方面:①患者年龄为高峰发病年龄段,但是临床症状以颅内压增高起病和运动功能受损为主要表现,起病急,且既往无癫痫、抽搐病史。②本组肿瘤均发生在右侧顶叶,属DNET发生的少见部位。病例1肿瘤以巨大团块状钙化为主要表现,考虑肿瘤间质中具有较丰富的毛细血管,慢性反复出血、机化,影像学上极易被误诊为单纯血肿的机化;而病灶邻近右侧顶骨骨质吸收变薄,表明肿瘤发生的长期过程中造成邻近颅骨的压迫、重构,应该引起足够的重视。病例2肿瘤以单纯假性囊肿为主,不同于典型DNET多发微小囊变或其内线形分隔,囊壁边缘小结节状、环状强化,表明肿瘤间质中含有肾小球样毛细血管[5],可符合复合型DNET。本组DNET诊断相对困难,认真阅片分析及结合临床可以获得更多有价值的信息,提高诊断准确性,但需与以下疾病鉴别诊断:①少突胶质细胞瘤:多见于成人,钙化率发生高,弯曲条带状钙化具有一定的特征性。②脑室外神经细胞瘤:通常是具有癫痫症状的青年人,肿瘤为边界清楚的囊实性病灶,钙化和出血可见,实性部分强化具有鉴别诊断意义[6]。

总之,DNET的正确诊断需要结合临床及影像学检查,对于临床症状及影像学表现不典型时,应对病理切片进行复诊和免疫组织化学染色,避免术后不必要的放化疗。

## 参考文献:

[1] 张宗军, 季学满, 李南云, 等. 胚胎发育不良性神经上皮瘤的MRI诊断[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2009, 15(1): 1-6.
[2] 李南云, 周晓军, 金行藻, 等. 胚胎发育不良性神经上皮瘤临床病理观察[J]. 中华病理学杂志, 2005, 34(9): 561-565.
[3] 胡滨, 王进钢, 黄文辉. 胚胎发育不良性神经上皮瘤8例临床分析[J]. 重庆医学, 2011, 40(21): 2155-2156.
[4] Fernandez C, Girard N, Paz-Paredes A P, *et al*. The usefulness of MR imaging in the diagnosis of dysembryoplastic neuroepithelial tumor in children: a study of 14 cases[J]. AJNR Am J Neuroadiol, 2003, 24(5): 829-834.
[5] 季学满, 张宗军, 张志强, 等. 胚胎发育不良性神经上皮瘤的常规MRI与DWI特征[J]. 中国医学影像技术, 2012, 28(7): 1295-1298.
[6] Osborn A G, Salzman K L, Thurnher M M, *et al*. The new World Health Organization Classification of Central Nervous System Tumors: what can the neuroradiologist really say? [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2012, 33(5): 795-802.

(**收稿**:2013-09-04;**修回**:2013-09-13)
(编辑 汪勤俭)