获得性免疫缺陷综合征相关脑淋巴瘤的影像学诊断

1 范围

本文件规定了人获得性免疫缺陷综合征，即艾滋病相关脑淋巴瘤的影像学诊断依据、诊断和鉴别诊断。

本文件适用于全国各级医疗机构和疾病预防控制机构对艾滋病相关脑淋巴瘤的诊断。

2 规范性引用文件

下列文件中的内容通过本文件的规范性引用而成为本文件必不可少的条款。凡是注日期的引用文件，仅注日期的版本适用于本文件。凡是不注日期的引用文件，其最新版本（包括所有的修改单）适用于本文件。

GB/T 6682 分析实验室用水规格和试验方法

WS 213 丙型肝炎诊断

T/CSCB 0001 干细胞通用要求

3 术语、定义及缩略语

3.1 术语及定义

下列术语及定义适用于本文件。

3.1.1

AIDS 相关性 PCNSL（Acquired Immunodeficiency Syndrome Associated PCNSL）

获得性免疫缺陷综合征（Acquired Immune Deficiency Syndrome，AIDS，也称为艾滋病）相关性非霍奇金淋巴瘤（Non-Hodgkin’s Lymphoma，NHL）可被分为 3 种一般类型：全身性 NHL（＞ 80 %），原发性中枢神经系统淋巴瘤 PCNSL（15 %），原发性渗出性(或体腔)淋巴瘤（＜ 5 %）。

注：本文件仅涉及 AIDS 相关原发性中枢神经系统淋巴瘤（Primary Central Nervous System Lymphoma, PCNSL），不涉及原发性眼内淋巴瘤及原发性脊髓淋巴瘤。PCNSL 是一种与获得性免疫缺陷综合征（AIDS，也称为艾滋病）相关的非霍奇金淋巴瘤 （ NHL），无全身性淋巴瘤的证据。

3.2 缩略语

下列缩略语适用于本文件。

AIDS ——获得性免疫缺陷综合征，也称为艾滋病（Acquired Immune Deficiency Syndrome）

PCNSL ——原发性中枢神经系统淋巴瘤（Primary Central Nervous System Lymphoma）

4 诊断依据

4.1 病史

AIDS 相关脑淋巴瘤-PCNSL 与 EB 病毒感染和免疫抑制强烈相关，EB 病毒感染是艾滋病相关 PCNSL 的病理学核心。据报道，HIV 感染者中 PCNSL 的发生率为 2%-6%（至少是一般人群的 1000 倍）。

4.2 临床表现

患者常为男性，中青年多见；PCNSL 一般亚急性或慢性起病，多表现为非特异性 CNS 病变的症状，头痛是最常见的临床症状，其次分别是轻偏瘫、头晕、全身症状、颅内压升高、嗜睡、记忆力障碍或丧失、意识障碍、失语、肢体活动障碍、癫痫发作及共济失调等[9]。与无 AIDS 的 PCNSL 患者相比，合并 AIDS 的 PCNSL 患者更易出现精神状态变化和癫痫发作，也更容易出现颅内压升高的可能，参见附录 B。

4.3 实验室检查

由于 PCNSL 的临床和神经影像学表现差异较大，其可能的鉴别诊断很多。因此，在没有明确的细胞学诊断证据的情况下，即没有脑脊液细胞学或脑组织活检+免疫组织化学发现恶性淋巴瘤细胞的情况下，都不应该对 PCNSL 患者进行化疗或放射治疗，参见附录 C。

4.3.1 HIV 血清抗体阳性+HIV RNA 的确认；脑脊液定量 EB 病毒 DNA 检测阳性。

4.3.2 脑脊液细胞学检测（流式细胞分析）发现肿瘤性淋巴细胞。

4.3.3 立体定向脑组织穿刺病理学活检、免疫组织化学及分子病理学确诊淋巴瘤及其分型。

活检诊断注意点：活检前应用激素冲击治疗容易造成活检病理假阴性，故明确需要病理活检的患者活检前尽量不用激素治疗，或对于接受激素治疗的患者尽量在停用激素后短期影

像学复查，发现有病灶增大后进行活检。

5 推荐成像方法

5.1 MR 成像

5.1.1 推荐常规 MR 成像（证据级别：Ⅲ；推荐级别：强）

T1WI+T2WI+FLAIR+DWI 作为推荐检查序列（证据级别：Ⅲ；推荐级别：强），参见附录 A。

5.1.2 推荐增强 MR 成像（证据级别：Ⅲ；推荐级别：强）。

5.1.3 建议功能成像（证据级别：Ⅲ；推荐级别：弱）

对于单发或多发淋巴瘤早期病灶实体成分少水肿大或单发淋巴瘤瘤体较大合并不规则囊变坏死等等时，病灶密度、形态、信号以及强化等不典型时，建议选择 MRS、MRI 灌注等功能成像序列加以鉴别，参见附录 A。

5.2 建议 CT 检查（证据级别：Ⅲ；推荐级别：弱）

CT 平扫淋巴瘤实体部分表现为等高密度对诊断具有重要价值，但对检出病变的敏感性较低，病变检出数量较少，漏检可能性大；推荐同时增强扫描（有碘造影剂过敏除外）。因此，CT 检查不作为首选推荐的诊断方法，但在无 MR 单位，或有 MR 检查禁忌症患者，建议作为筛查方法，参见附录 A。

5.3 建议放射性核素成像（证据级别：Ⅲ；推荐级别：弱）

PET 检出病灶敏感性高，对脑淋巴瘤诊断和鉴别价值较高，有条件的情况下建议使用。但设备昂贵不宜普及，且该方法有辐射、检查费用高以及敏感性高特异性差等缺点，不作为推荐检查方法，参见附录 A。

6 影像学表现

6.1 三高：肿瘤实体部分 DWI 信号增高、CT 平扫等高密度且基本均匀的明显强化；

6.2 二低：肿瘤实体部分 ADC 图明显低信号、T1WI 和 T2WI 等低信号；

6.3 三常见：肿瘤多数位于大脑中线结构分布区（常位于胼胝体、脑室周或毗邻脑室表

面的深层白质区脑内，且常伴室管膜、硬脑膜、软脑膜、颅神经受累），常表现为多发，而且囊变多见；

6.4　特征性的 MR 增强表现：如“缺口征”、“尖角征”、“握雪团征”，“锯齿状或棘突状”等。

6.5　磁共振灌注成像： 要用于和具有环形强化的恶性胶质瘤或弓形虫鉴别；病灶强化区内，淋巴瘤较恶性胶质瘤明显低灌注；但较 CNS 弓形体病（TE）灌注血流量增多。

6.6　磁共振波谱（MRS）：PCNSL 实性肿瘤区波谱 CHO 峰升高，NAA 峰和 Cr 峰降低，CHO/ NAA 比值升高，病灶实质区内脂质峰增高。

6.7　PET/CT 广泛用于淋巴瘤的诊断、分期、疗效评估、复发监测和预后判断。PCNSL 在 PET/CT 上可表现为高代谢。治疗后，PCNSL 的 FDG-PET/CT 高代谢活性可能有降低。但 PET 扫描具有辐射和价格昂贵、空间分辨率较差同时敏感性高但特异性较差等因素，影响其对 AIDS 相关 PCNSL 的诊断。

7　诊断标准

7.1　疑似病例

AIDS 病人（4.3.1），有病史（4.1），伴有临床表现（4.2），且同时符合上述“影像学表现”中的 6.1 或/6.2。

7.2　影像诊断病例

疑似病例同时符合上述“影像学表现”中的 6.1+6.2+6.3 或/和 6.4，或+以下任一条：6.5-7。

7.3　确诊病例

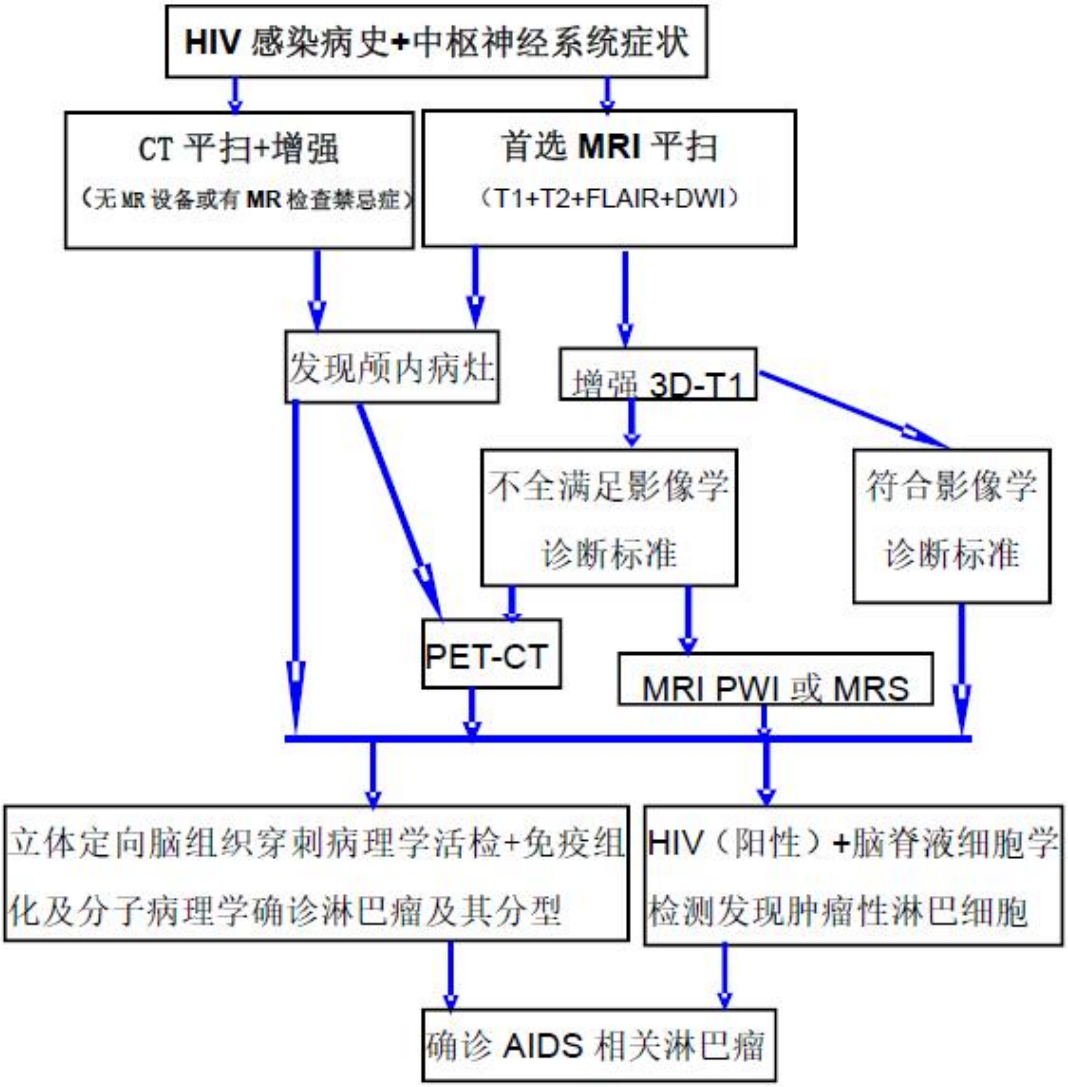
影像诊断病例且同时符合上述 4.3.2 或 4.3.3 任一条。

8　影像学鉴别诊断

部分病灶影像学表现不典型，应该与脑弓形虫病、脑结核、恶性脑胶质瘤、免疫功能正常人中枢神经系统淋巴瘤及进行性多灶性脑白质病鉴别，参见附录 D。

9　诊断流程

艾滋病相关脑淋巴瘤的影像学诊断流程



附录 A

（资料性）

本文件依托的方法学概述

A.1 本文件依托的证据分级标准

本文件参考 2011 年牛津大学循证医学中心证据分级系统，制定本文件依托的证据分级标准如下：

证据级别	证据表述
I	基于横断面研究设计的诊断试验（与公认的金标准进行了独立盲法的比较）的系统评价或 meta 分析
II	单个的横断面研究设计的诊断试验（与公认的金标准进行了独立盲法的比较）
III	单个横断面研究设计的诊断试验（未与公认的金标准进行了独立盲法的比较）或非连续性研究
IV	病例对照研究；
V	基于机制的推理或专家经验及共识

A.2 本文件依托的推荐强度分级标准

本文件参考国际 Grades of Recommendations Assessment, Development and Evaluate (GRADE) 工作组推荐意见形成的方法学，制定本文件依托的推荐强度分级标准及定义如下：

推荐强度	解释

强	能明确显示所有病变和对疾病的定性诊断提供确切的依据支持，临床可行性强
弱	无法全部明确显示病变和对疾病的定性诊断无法提供确切的依据支持

A.3 本文件证据的检索方法

3.1 检索数据库的选择

CNKI，万方，pubmed, embase、EMBASE Cochrane.

3.2 检索策略

以 AIDS 病毒相关脑淋巴瘤的影像诊断标准+艾滋病相关脑淋巴瘤+艾滋病；AIDS；脑淋巴瘤；原发性中枢神经系统淋巴瘤；Primary Central Nervous System Lymphoma；PCNSL；PCL + CT；MRI；MRS；DWI；PWI；SWI；PET 为检索词，以自由词结合主题词的检索方法进行检索。

4. 本文件的证据筛选方法（即纳入文献的标准）

（1）符合原发中枢神经系统淋巴瘤的诊断

（2） 符合 HIV 相关脑淋巴瘤的影像诊断

（3） 符合 AIDS 相关脑淋巴瘤

5.本文件的证据概要

共检索出 139 篇相关文献，经查重，并根据制定的证据筛选标准，最终纳入符合本文件的直接影像相关文献 36 篇（英文 26 篇，中文 10 篇），作为本文件制定的依托证据，如表-1。

表-1 本文件依托证据概要表

纳入研究	样本量	研究设计	诊断技术	证据分级
Miller DC 1994	10	对照研究	CT,MRI	III

	4			
Fine HA 1993	315	对照研究	CT	III
Bataille B 2000	248	病例系列	CT,MRI	IV
Xue M 2019	15	病例系列	MRI	IV
Zhang J 2016	17	病例系列	MRI	IV
HieBumSuh 2018	54	对照研究	MRI	III
Wu H 2019	29	病例系列	MRI	IV
Yang M 2017	204	对照研究	MRS, PET	III
Alcaide P 2017	35	病例系列	MRI	IV
Wilhelm K 2005	100	对照研究	MRI	III
Ding Y 2104	79	对照研究	MRI	III
Lin X 2017	18	病例系列	MRI	IV
Gang Cheng 2019	118	对照研究	CT, MRI, MRS, PET/CT	III
Wang XL 2017	45	病例系列	MRI	IV
Johnson BA 1997	61	对照研究	MRI	III
Jenkins CN 1998	36	病例系列	CT	IV
Yu QZ 2012	12	病例系列	CT,MRI	IV
Stella B 2013	19	病例系列	MRI	IV
Yu TG 2005	33	病例系列	MRI, MRS	IV
Wang ZK 2015	27	病例系列	MRI, fMRI	IV

Suh CH 2014	19	病例系列	MRI-Perfusion	IV
You SH 2018	21	对照研究	MRI	III
P Kickingereder 2014	11	病例系列	MRI	IV
Lee HY 2013	55	对照研究	MRI	III
Antinori A 1999	13	病例系列	SPECT	IV
Hussain FS 2016	26	病例系列	SPECT	IV
Wu Y 2018	704	对照研究	MRI	III
Malikova H 2016	54	对照研究	MRI	III
Antinori A 1997	136	对照研究	CT,MRI	III
Liu HY 2009	13	病例系列	CT,MRI	IV
Zhang WD 2007	9	病例系列	MRI	IV
Stenzel W 2004	1	病例系列	MRI	IV
C.N.J. Jenkins 1998	36	病例系列	MRI	IV
Yu HW 2019	97	对照研究	MRI	III
Liu XH 2018	35	病例系列	CT,MRI	IV
Geng CJ 2003	22	病例系列	CT,MRI	IV

上述纳入的文献中（表-1），共有 36 篇文献涉及成像技术及影像诊断的研究，14 篇是对照研究，22 篇是病例系列，共报道样本量 2802 例，汇总影像学表现，并统计相关特征性影像学表现的频次如表-2：

表-2 基于证据的影像学表现汇总表

成像技术	影像学表现	频次统计*
CT 平扫	等高密度	23% (632/2802)
CT/MRI 增强	高强化	52% (1472/2802)
MRI-DWI	高信号	47% (1330/2802)
MRI-ADC	低信号	47% (1330/2802)
MRI-T1/T2	等低信号	76% (2118/2802)
常见部位	中线区域	55% (1535/2802)
多发/单发	多发	53% (1475/2802)
囊变	有	61% (1698/2802)
特征增强“××征”	有	17% (473/2802)
MRS	波峰异常	6% (165/2802)
PET/SPECT	摄取增加	7% (179/2802)
MR-Perfus	灌注异	0.7%

ion	常	(19/2802)

注：频次统计指出现该影像学表现的例数/统计的总例数。

结合临床实际：

推荐的影像学诊断标准是：三高、二低、三常见和特征性 MR 增强表现（证据级别：III；推荐强度：强）；

推荐 MRI 作为 AIDS 相关脑淋巴瘤的首要影像学检查方法（证据级别：III；推荐强度：强）；

建议 CT、放射性核素作为 AIDS 相关脑淋巴瘤的筛查方法（证据级别：III；推荐强度：弱）

附具体成像技术参数：

对没有 MR 检查禁忌症的患者，首先推荐 MR 检查。

艾滋病合并淋巴瘤的影像学成像技术参数推荐

成像技术	备注
MR 成像	
DWI+T1 增强+FLAIR+T2WI+T1WI	T2WI FLAIR（平扫+增强，后者对显示软脑膜受累价值较高）；DWI、ADC 图是必要序列；扫描视野（ FOV ） 20～25 cm；扫描层厚 ≤ 6 mm ；扫描间隔 ≤ 1.2 mm。如需增强，轴、矢、冠状位 T1WI FSE/TSE 等序列扫描。为提高病灶的发现率和能显示特征性强化特征，推荐使用高分辨率三维结构图像（ 3D-T1 ）：快速扰相位梯度回波翻转恢复（FSPGRIR）脉冲序列（T1 加权），横断位, TR=11.1 ms，TE=5 ms, FLA=20°，层厚=1.0mm,无间隔, FOV 240 mm×240 mm, 矩阵 256×256。
功 能 MR（MRS、PWI）	必要时建议 MRS、SWI、PWI 等功能成像序列[31]；

CT 成像	
平扫+增强	扫描视野（FOV）：25 cm×25 cm。重建层厚：≤ 5mm。病灶需行薄层扫描时，层厚视情况而定。推荐对比增强扫描：常规增强，压力注射器静脉注射非离子型对比剂 50～80 ml，注射速率 2.0～3.0 ml/s；儿童按体重用量为 1.0～1.5 ml/kg，或参照药品说明书使用。头部 CT 增强扫描，应行动脉期和静脉期双期扫描，各期的图像应显示各期的特征；怀疑是肿瘤病变头部增强的延迟扫描时间为 3～5 分钟。
放射性核素显像	单光子发射计算机断层扫描（SPECT）铊摄取、FDG PET/CT 和蛋氨酸（Methionine，MET）-PET/CT 用于诊断 PCNSL、评估 PCNSL 的临床疗效。

联合应用影像学检查和脑脊液样本 EB 病毒 DNA 检测、脑脊液细胞学检查可进一步有效诊断 AIDS 相关性 PCNSL，所以对这些患者可能不必采用脑活检。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：https://d.book118.com/486232040230010033