

·病例报告·

儿童星形母细胞瘤一例

王志军 王大飞 于国利

【关键词】 肿瘤, 神经上皮; 磁共振成像; 儿童; 星形母细胞瘤

患儿女性, 7岁, 半年前无明显诱因出现右上肢麻木感, 未做特殊处理, 4月前出现右侧肢体无力, 并进行性加重, 右手做拿筷子、写字等精细动作时的能力差, 右下肢跛行, 伴有发热, 约38℃, 发热时伴有头痛, 无恶心、呕吐, 3月前出现发热时伴头痛、右上肢抽搐, 抽搐时神志清醒。查体: 患儿神志清醒, 双侧瞳孔对光反射灵敏, 眼球活动正常, 伸舌居中, 无发热, 颈软, 无明显颈抵抗, 四肢肌力正常, 肌力V级, 神经专科病理反射未引出。实验室检查血、尿、粪便常规、肝功能、血生化指标均在正常范围内, 心、脑电图检查未见异常。

影像学检查: CT平扫于左侧额顶叶见分叶状囊实性软组织肿块, 实性组织呈稍高密度(图1a); MRI平扫见左侧额顶叶类圆形分叶状软组织肿块, 呈不均匀长T1长T2异常信号, 其内可见多发大小不等的囊状更长T1更长T2信号, 肿块大小约为6.5 cm×7.9 cm×5.7 cm, 边缘清楚, 扩散加权序列(b值=1000)实性部分呈稍高信号, 肿块有明显占位效应, 左侧脑室受压、变形、移位, 中线结构向右侧移位, 肿块内侧及前方脑组织见环形长T1长T2水肿带(图1b~1d), MRI增强扫描肿块实性部分明显强化, 其内囊变区无强化(图1e~1f)。MRI诊断为左侧额顶叶室管膜瘤。

术中所见: 弧形剪开硬膜并翻向中线, 见到部分病变组织突出额顶叶皮层, 周围蛛网膜以及部分硬膜有粘连, 沿肿瘤周边电灼并切开蛛网膜, 见蛛网膜明显变厚, 与周围血管及脑组织粘连严重, 边界尚清; 肿瘤质地不均, 部分质软, 肿瘤内有多发囊变; 病变一直向前下及深部延伸, 向内侧延伸至大脑镰。

病理检查结果: 肉眼见切面呈灰红色, 质地软, 见多发囊变、出血灶; 镜下见肿瘤细胞形态多样, 呈卵圆形、多角形及锥形, 核卵圆, 瘤细胞围绕血管形成乳头状、假菊形团状, 小血管丰富, 管壁增厚, 可见核分裂象, 局部瘤细胞弥漫分布, 间质胶原纤维丰富伴玻璃样变性。免疫组化: 胶质纤维酸性蛋白(+)、波形蛋白(+), S-100蛋白(一种酸性钙结合蛋白)(+)、上皮细胞膜抗原(+), Ki-67抗

原4%~8%、抑癌基因P53<5%、CD38、CD138浆细胞抗体(+)。病理诊断结果: (颅内占位)星形母细胞瘤。

讨论

星形母细胞瘤是儿童期中枢神经系统中比较少见的恶性肿瘤。由Bailey和Bucy^[1]于1930年首次将其从中枢神经系统胶质瘤中分离出来, 并命名为星形母细胞瘤。2000年世界卫生组织关于神经上皮组织肿瘤最新分类中将其列为“来源未定的胶质肿瘤”, 约占原发胶质瘤的0.45%~2.8%^[2]。它可发生在任何年龄, 最常见于年轻人和儿童, 女性发病率高于男性^[3]。肿瘤多数位于幕上大脑半球, 额顶叶多见, 以累及皮层或皮层下区为主, 也可累及胼胝体、小脑、视神经、脑干和马尾等部位。

星形母细胞瘤临床表现各异, 取决于发病时年龄、肿瘤的大小以及发生部位等^[4], 常表现为颅内压增高和局灶性脑功能障碍。分化良好的低度星形母细胞瘤临床过程较隐匿, 预后较弥漫性低度星形细胞瘤好, 间变型则预后不良^[5-6]。病理镜下瘤细胞围绕血管呈乳头状或假菊形团状排列^[7], 瘤细胞呈短梭形或长形, 胞核类圆形, 核分裂象一般少见, 肿瘤内小血管丰富, 管壁增厚, 易见透明变性。免疫组化染色显示瘤细胞胶质纤维酸性蛋白反应阳性, S-100蛋白、波形蛋白也可呈阳性反应^[8]。

星形母细胞瘤大多起源于大脑表浅部位, 就诊时肿瘤往往已经很大; 肿瘤细胞密度不均匀, 坏死、出血、囊变导致肿块密度、信号不均匀, CT平扫为混杂密度, 实性组织呈稍高密度, 多灶性囊变坏死区呈低密度, MRI呈不均匀的等长T1等长T2信号, 其内可见多灶性更长T1更长T2囊变坏死区, 实性组织因肿瘤细胞较密集, 水分子扩散受限, 使扩散加权序列上肿瘤实质呈稍高信号; 增强后肿瘤实性组织强化比较明显; 肿瘤内可发生钙化, 钙化形态多样, 以小斑点状钙化最常见, 约占84.6%^[9], 也可为团块状或不定形钙化; 瘤周水肿不明显, 或水肿程度较轻, 与肿块占位效应不一致。Port等^[10]总结该病的影像学特征为: 大的分叶状幕上表浅肿瘤, 呈囊实性, 多发囊变围绕实性成分形成“发泡样”改变, 肿瘤周围浸润及血管源性水肿较轻, CT呈略高密度, 常见点状钙化, 增强后明显不均匀强化。

根据该病的发病年龄、部位及影像学特征, 主要应与

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2014.04.017

作者单位: 264400, 山东省威海市文登中心医院影像科(王志军); 264400, 山东省文登市立医院市中内科(王大飞); 264400, 山东省威海市文登师范学校卫生室(于国利)

通信作者: 王志军(Email: wang_zhijun6177@163.com)

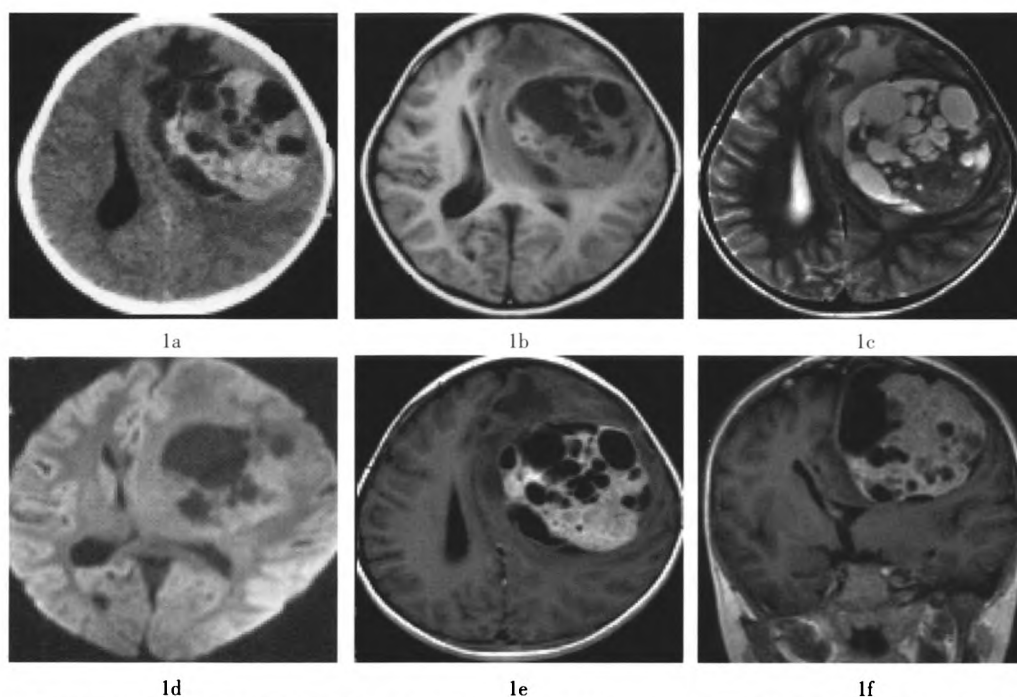


图1 星形母细胞瘤患儿CT和MRI显像图 患儿女性, 7岁。图中, 1a: CT平扫于左侧额顶叶, 示分叶状囊实性稍高密度软组织肿块; 1b、1c: MRI平扫呈不均匀长T1长T2异常信号, 其内见多发大小不等囊状更长T1更长T2信号, 肿块内侧及前方脑组织见环形长T1长T2水肿带, 左侧脑室受压变形, 中线向右侧移位; 1d: 肿块实性部分扩散加权序列(b值=1000)呈稍高信号; 1e、1f: MRI增强扫描肿块明显不均匀强化, 囊变区无强化。

室管膜瘤、胶质细胞瘤、原始神经外胚层肿瘤、少突胶质细胞瘤等相鉴别^①。①儿童期室管膜瘤多位于幕下第4脑室内, 第4脑室内塑形性生长是其特征性改变, 发生于幕上脑室外室管膜瘤, 亦易发生钙化、出血、坏死、囊变, 难与该病相鉴别; ②少突胶质细胞瘤常见于成人, 通常起于白质, 向灰质发展, 病灶内钙化多呈不定形或曲线条状钙化, 不同于该病的小斑点状钙化; 间变型、胶质母细胞瘤主要见于中年或老年人, 好发于大脑深部的脑白质, 肿瘤周围多见不同程度水肿; ③原始神经外胚层肿瘤易发生坏死和出血性改变, 肿瘤周围存在不同程度水肿, 与该病不同; ④其他肿瘤如节细胞胶质瘤和多形性黄色星形细胞瘤等常表现为单个大囊内明显强化的壁结节影。

星形母细胞瘤目前多采取以手术切除为主的综合性治疗, 其临床发病率较低, 术前诊断较困难, 随着磁共振技术的发展及普及, 星形母细胞瘤逐渐被认识, 早期诊断、早期治疗至关重要, 可明显提高患者生存期。

参 考 文 献

- [1] Bailey P, Bucy PC. Astroblastomas of the brain[J]. Acta Psychiatr Neurol, 1930, 5: 439-461.
- [2] Pizer BL, Moss T, Oakhill A, et al. Congenital astroblastoma: an immunohistochemical study. Case report[J]. J Neurosurg, 1995, 83(3): 550-555.
- [3] Brat DJ, Hirose Y, Cohen KJ, et al. Astroblastoma: clinicopathologic features and chromosomal abnormalities defined by comparative genomic hybridization[J]. Brain Pathol, 2000, 10(3): 342-352.
- [4] 康立清, 张敬, 张云亭. 额叶星形母细胞瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2003, 22(7): 616.
- [5] Coons SW, Ashby LS. Pathology of intracranial neoplasms[J]. Neuroimaging Clin N Am, 1999, 9(4): 615-649.
- [6] Thiessen B, Finlay J, Kulkarni R, et al. Astroblastoma: does histology predict biologic behavior? [J]. J Neurooncol, 1998, 40(1): 59-65.
- [7] Christopher DM Fletcher. 肿瘤组织病理诊断[M]. 周庚寅, 刘洪琪, 张庆慧, 等, 译. 济南: 山东科学技术出版社, 2001: 1018-1019.
- [8] 张静, 李青, 张传山, 等. 星形母细胞瘤2例临床病理分析[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2005, 4(1): 84-85.
- [9] 李文华, 周正荣, 沈天真, 等. 儿童期脑星形母细胞瘤的CT、MRI表现特征的探讨[J]. 中枢神经影像学, 2003, 19(4): 398-399.
- [10] Port JD, Brat DJ, Burger PC, et al. Astroblastoma: radiologic-pathologic correlation and distinction from ependymoma[J]. AJNF Am J Neuroradiol, 2002, 23(2): 243-247.

(收稿日期: 2013-11-01)