

《请您诊断》病例 144 答案: 婴儿促纤维增生性星形细胞瘤

胡波, 周杰, 杜柏林, 梁奕, 吕晶

【关键词】 婴儿; 促纤维增生性星形细胞瘤; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R739.41; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2020)05-0698-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.05.027

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患儿,男,1岁,无明显诱因出现双眼球向左凝视,且头向左偏,呼之不应,无大小便失禁,无牙关紧闭,持续3~4 min后缓解,伴发热、寒战及呕吐,为胃内容物,未见咖啡样物。患儿近来间断咳嗽、咳痰并流涕,外院诊断为支气管炎,治疗不详。入院后体格检查未见异常,双侧病理征阴性,神经系统专科检查未见异常;当地医院头颅CT提示右额占位,疑诊穿通畸形。

MRI检查:右侧额顶叶见巨大囊实性肿块并可见分隔,大小约6.47 cm×6.94 cm×5.96 cm,边界清楚,周围未见明显水肿,中线结构尚居中;肿块的囊性部分较大且与右侧侧脑室相通,实性部分较小且靠近脑膜;囊性部分呈T₁WI低信号、T₂WI高信号,FLAIR呈低信号,实性部分呈T₁WI等信号、T₂WI等信号,FLAIR呈等信号,DWI呈等低信号;增强扫描肿块实性部分明显均匀强化,囊性部分未见明显强化,分隔亦未见明显强化,周围脑膜可见明显强化,可见脑膜尾征(图1~6)。

手术及病理:患者入院完善相关检查后行右侧额顶叶脑肿瘤全切术,术中显微镜下可见右侧额顶叶大小约7 cm×7 cm×6 cm的肿瘤,呈囊实性,可见多个囊腔,镜下分离肿瘤与周围粘连脑组织,全切肿瘤;病灶周围硬脑膜增厚,与下方肿瘤广泛显著粘连,切除受累硬脑膜。术后病理检查示肿瘤性星形细胞排列成束状、编织状,可见灶状区域肿瘤细胞核呈圆形,排列紧密,可见少许肿瘤细胞侵及硬脑膜,免疫组化示星形细胞样瘤细胞呈GFAP阳性,Vim阳性,S100(+),诊断为婴儿促纤维增生性星形细胞瘤 WHO I级(图7~8)。

讨论 婴儿促纤维增生性星形细胞瘤(desmoplastic infantile astrocytoma, DIA)由 Taratuto 等^[1]于1982年首次报道,是一种非常罕见的易累及浅层大脑皮质和脑膜,且具有神经上皮细胞分化和促纤维增

生性间质的中枢神经系统肿瘤,2016年WHO修订版分类将其归属于神经元及混合性神经元-胶质肿瘤^[2]。DIA多发生于18个月以内的婴儿,高峰发病年龄为3~6个月,男性较多见,男女之比约为1.7:1^[3],肿瘤体积往往较大,多位于大脑半球的额顶叶,沿脑膜下生长,容易囊变,且肿瘤常与邻近脑膜相连。DIA的临床症状没有特异性,与颅内其他占位性病变引起的临床症状类似,主要有颅内高压、快速的头围增大、囟门膨隆、强迫性眼球下旋(落日征)^[3]、癫痫发作^[3-4]、视野缺损及运动感觉障碍^[5-6]等。DIA生长较缓慢,多数患者因肿瘤压迫引起临床症状而就诊,目前以手术治疗为主。DIA的体积多较大,在组织学上肿瘤细胞可表现为多形性或异型性,但一般认为手术切除后预后良好^[7]。值得注意的是,Phi等^[8]报告1例出生22个月时被诊断为DIA(WHO I级)的患儿,术后8年相同部位复发转化为胶质母细胞瘤(WHO IV级),第2次术后加以辅助放疗,然而第2次术后8个月在相同部位肿瘤再次复发。Darwish等^[9]报道4例DIA/DIG患者经脑脊液途径转移。上述研究提示,并不是所有DIA的生物学行为都为良性,也可能复发、转移,呈现恶性肿瘤的生物学行为。本例患儿在术后6个月、16个月、29个月复查,未见明显复发、转移征象。

DIA的影像学表现具有特征性,常表现为额顶叶的巨大囊实性肿块,囊性成分往往较大且部分见分隔,实性成分通常位置表浅,靠近大脑皮层且沿脑膜生长,肿瘤的边界一般清楚,周围通常无水肿或轻度水肿。DIA在CT上表现为巨大的等低密度囊实性肿块,部分肿瘤内可见钙化;在MRI上肿块的囊性部分表现为与脑脊液信号一致的长T₁、长T₂信号,FLAIR呈低信号;实性部分表现为等T₁、等或短T₂信号,FLAIR呈等低信号;增强扫描实性部分明显强化,囊性部分一般不强化,部分邻近脑膜强化。DWI上肿瘤的实性部分呈等低信号,ADC值较高,提示肿瘤的恶性程度较低,与WHO肿瘤分级相符。DIA主要应与多形性黄色星形细胞瘤(pleomorphic xanthoastrocytoma, PXA)、幕上原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)、节细胞胶质瘤、胚胎发育不良性神经上皮肿瘤(dysembryoplastic neuroepithelial

作者单位:430010 武汉,长江航运总医院影像科(胡波,周杰,杜柏林,梁奕),病理科(吕晶)

作者简介:胡波(1989-)男,湖北人,住院医师,主要从事中枢神经系统影像诊断工作。

通讯作者:杜柏林, E-mail: longwangren@126.com

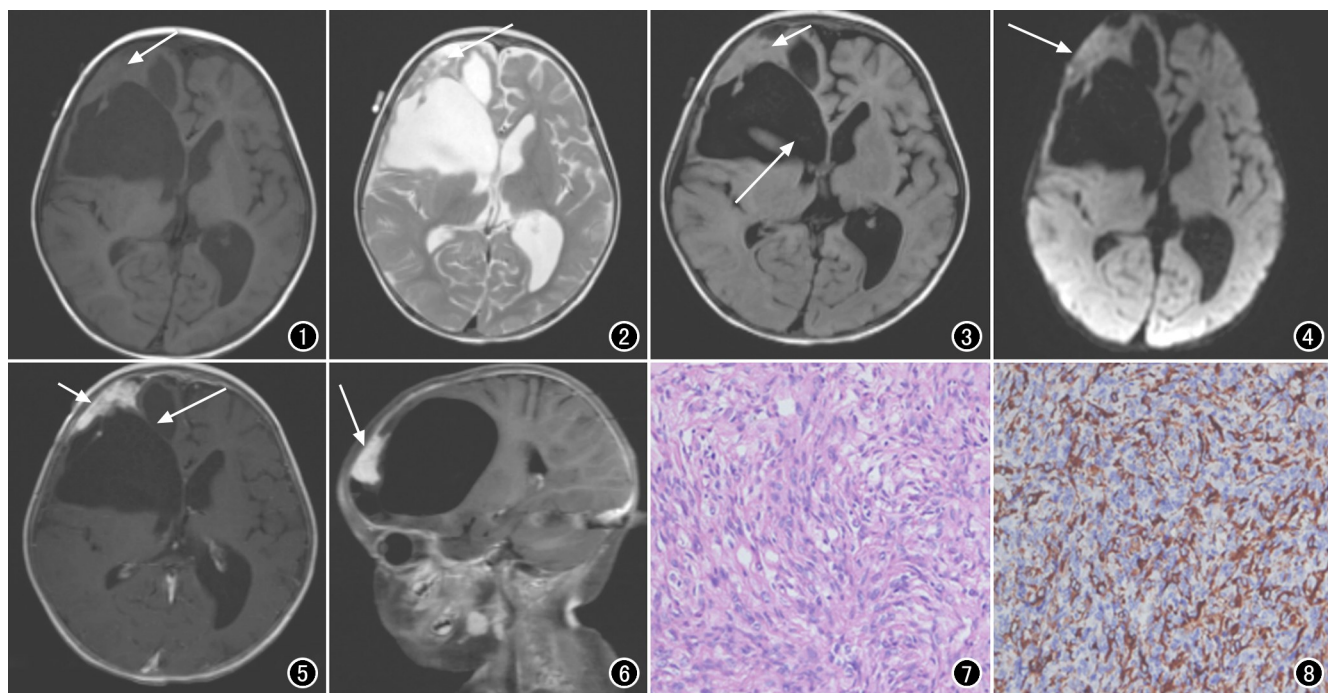


图1 轴面 T_1 WI 示右侧额叶囊实性肿块,实性部分呈等信号(箭),囊性部分呈低信号。图2 轴面 T_2 WI 示右侧额叶囊实性肿块,实性部分呈稍高信号(箭),囊性部分呈高信号。图3 轴面 FLAIR 示右侧额叶肿块实性部分呈等信号(短箭),囊性病变呈低信号,病灶部分与侧脑室相通(长箭)。图4 DWI 示病灶呈等低信号(箭)。图5 轴面 MRI 增强扫描示右侧额叶肿块实性部分呈明显均匀强化(短箭),囊性部分未见明显强化,分隔见轻度强化(长箭)。图6 矢状面 MRI 增强扫描示右侧额叶肿块实性部分呈明显均匀强化(箭),囊性部分未见明显强化,周围脑膜可见明显强化。图7 镜下示肿瘤性星形细胞排列成束状、编织状,可见灶状区域肿瘤细胞核呈圆形,排列紧密,可见少许肿瘤细胞侵及硬脑膜($\times 400$, HE)。图8 免疫组化示星形细胞样瘤细胞 GFAP 阳性($\times 400$, HE)。

tumor, DNET)及纤维型脑膜瘤等鉴别:①PXA 好发于少年和青壮年,也可见于老年人。该肿瘤起源于软脑膜下的星形细胞,因此常位于脑表面,附着于软脑膜,多发生于幕上,其最主要的临床表现是长期发作的癫痫病史。影像学上 PXA 多表现为大脑半球浅表部位的肿块,以颞叶最常见,其次是额叶及枕叶,瘤周水肿较轻或无瘤周水肿;增强扫描肿瘤实性部分明显强化,部分肿瘤周围软脑膜强化,似见脑膜尾征;DWI 及 MRS 表现符合低级别星形细胞瘤的特征,根据影像学表现并结合患者发病年龄及长期发作的癫痫病史,可与 DIA 鉴别。②PNET 好发于儿童,成人偶可发生,主要表现为额颞叶的囊实性肿块,肿瘤边界清楚,瘤周水肿较轻或无瘤周水肿,增强扫描肿瘤实性部分明显强化,瘤内可有出血及钙化,在 DWI 上多表现为高信号,ADC 值减低, MRS 表现符合高级别星形细胞瘤的特征,可与 DIA 鉴别。③节细胞胶质瘤好发于儿童及青壮年,以颞叶最多见,其次是额叶、顶叶及枕叶,最常见的临床表现是长期反复发作的复杂性癫痫。影像学上多表现为颞叶的囊实性肿块,囊性部分较大,部分囊壁可见钙化影,具有一定的特征性,肿瘤占位效应较

轻,瘤周一般无水肿。增强扫描肿瘤实性部分可见中度强化或明显强化。④ DNET 多发生于儿童及青壮年,患者多以反复发作的顽固性癫痫就诊,位于幕上皮质,最常见于颞叶,其次是额叶及顶叶;影像学上多表现为颞叶皮质的囊实性肿块,边界清楚,占位效应较轻,瘤周多无水肿,增强扫描病灶不强化或轻度强化。⑤纤维瘤型脑膜瘤属于脑外肿瘤,具有脑外肿瘤的表现,而且该肿瘤在 T_2 WI 上信号常较低,实性部分较多,囊性部分较少,增强扫描实性部分呈明显均匀强化, MRS 可见脑膜瘤的特异性丙氨酸峰。

综上所述,婴儿促纤维增生性星形细胞瘤的影像学表现有一定特征性,诊断时应综合分析影像学征象和临床表现,最终确诊需依靠病理及免疫组化。

参考文献:

- [1] Taratuto AL, Monges J, Lylyk P, et al. Superficial cerebral astrocytoma attached to dura. Report of six cases in infants[J]. Cancer, 1984, 54(11): 2505-2512.
- [2] 苏昌亮, 李丽, 陈小伟, 等. 2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类总结[J]. 放射学实践, 2016, 31(7): 570-579.
- [3] Ho CY, Gener M, Bonnin J, et al. Diffusion, perfusion, and histopathologic characteristics of desmoplastic infantile ganglioglioma

- [J]. J Radiol Case Rep, 2016, 10(7): 1-13.
- [4] 马锐, 张琰, 胡沛臻, 等. 婴幼儿促纤维增生性星形细胞瘤 1 例报道及文献回顾[J]. 现代肿瘤医学, 2004, 12(6): 530-531.
- [5] Samkari A, Alzahrani F, Almeshdar A, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma: case report and review of the literature[J]. Clin Neuropathol, 2017, 36(1): 31-40.
- [6] 张传山, 闫庆国, 李青, 等. 婴幼儿促纤维增生性星形细胞瘤的临床病理特点[J]. 临床与实验病理学杂志, 2002, 18(5): 486-488.
- [7] 顾硕, 鲍南, 殷敏智. 巨大婴儿促纤维增生性星形细胞瘤一例报道并文献复习[J]. 中华神经外科杂志, 2009, 25(5): 395-398.
- [8] Phi JH, Koh EJ, Kim SK, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma: recurrence with malignant transformation into glioblastoma: a case report[J]. Childs Nerv Syst, 2011, 27(12): 2177-2181.
- [9] Darwish B, Arbuckle S, Kellie S, et al. Desmoplastic infantile ganglioglioma/astrocytoma with cerebrospinal metastasis[J]. J Clin Neurosci, 2007, 14(5): 498-501.

(收稿日期: 2019-09-19 修回日期: 2019-11-27)

关于开放科学标识(OSID)码告《放射学实践》杂志作者和读者书

《放射学实践》杂志自 2018 年 4 月起正式加入 OSID 开放科学计划。通过在杂志每篇论文上添加开放科学(资源服务)标识码(Open Science Identity, OSID), 为读者和作者们提供增值服务。每一篇被纳入 OSID 开放科学计划的论文, 将匹配一个专属的 OSID 识别码。此码就如同一个具有交互功能的论文“身份证”, 给作者提供了更好地与业界同伴交流成果的途径。

OSID 码中包含以下 5 项内容: ①作者介绍论文的语音(不超过 1 分钟); ②作者与读者在线交流; ③作者与读者互动交流精选问答合集; ④作者本篇论文的读者圈; ⑤论文附加说明(可选择上传论文相关图片或视频)。其中, 作者介绍论文的语音是 OSID 识别码必须包含的内容; 论文附加说明中, 可上传论文相关图片或视频, 这为弥补纸刊载体承载内容的局限性提供了一种有效途径。这 5 项互动内容, 让作者的论文转换成知识工作者互动、交流的载体平台, 使论文变得与众不同, 从而提升论文的阅读量、下载量和引用率, 并促进学术交流。上传论文的语音介绍, 是一种传播作者学术成果的途径, 能更好地展现作者的研究成果, 提升作者的影响力和学术评价。

同时, 我们会为每篇论文的作者开通一个 OSID 开放科学作者账号, 并通过邮件告知作者。作者通过微信扫描邮件中的二维码并关注公众号“SAYS 管理平台”, 上传对所著论文的 1 分钟语音介绍, 以及附加说明(实验过程、推演数据、图像、视频等), 完成本刊稿件录取、发表之前的最后一步。登陆作者账号后, 作者即刻拥有所著论文的读者圈和问答, 可与读者进行交流互动(读者只需在微信上扫 OSID 码, 即可直接向作者提问或互动沟通)。

如您有任何疑问, 请咨询工作人员 刘琦(电话: 18062026009; 微信/QQ: 249115562)

董盈盈(电话: 15623095186; QQ: 2368705356; 微信号: UED-Test1)

感谢您对本刊的支持, 欢迎继续赐稿!

《放射学实践》杂志社