

《请您诊断》病例 27 答案:四脑室毛细胞星形细胞瘤误诊

唐颖, 梁宗辉, 冯晓源

【中图分类号】R739.4; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)05-0579-02

病例资料 患者,女,10岁,因反复呕吐半年入院。半年前患者无明显诱因下出现反复呕吐,无明显头痛,无四肢抽搐、发热、感染等症状,偶有头晕或行走不稳。既往体健,出生时为顺产,生长发育如常,成绩良好。否认肝炎、结核等传染病史,否认遗传性家族性疾病。查体:神清。双眼视力1.0,视乳头水肿,双侧水平性眼震,余颅神经检查未见明显异常征象。四肢肌力及肌张力正常,共济佳。深浅感觉及皮层感觉佳。生理反射可引出,病理征阴性。实验室检查:血常规、尿常规、肝肾功能均正常。

颅脑 MRI 表现:第四脑室可见不规则巨大肿块,大小约 $3.3\text{ cm} \times 4.4\text{ cm} \times 6.2\text{ cm}$, $T_1\text{WI}$ 呈低信号为主的混杂信号, $T_2\text{WI}$ 呈高信号,内有低信号,第三脑室及双侧侧脑室扩张,增

强后明显不均匀强化(图1、2)。MRI 诊断:第四脑室占位,伴明显强化,考虑髓母细胞瘤可能大,细胞型室管膜瘤向正中孔生长不除外;重度阻塞性脑积水。

在全麻下行脑室外引流术及开颅肿瘤切除术。术中见病灶自脑桥及部分延髓背侧长出,肿瘤基底小部分组织与脑干粘连甚紧,肿瘤呈黄白色,质中等,血供丰富,与周边小脑组织边界欠清,肿瘤大小 $4.5\text{ cm} \times 4.5\text{ cm} \times 4.5\text{ cm}$ 。术中冰冻:低级别胶质瘤。病理:大体为灰褐色破碎组织 $2\text{ cm} \times 2\text{ cm} \times 1\text{ cm}$ 。镜下呈散在分布或呈束状排列的突起星网状瘤细胞,核异形不明显,部分区域见 Rosenthal 纤维和嗜酸性颗粒小体形成。免疫组织化学:GFAP(+),S100(+),syn(-),p53(-),MGMT(+/-),MIB-1<1%。病理诊断:四脑室毛细胞型星形细胞

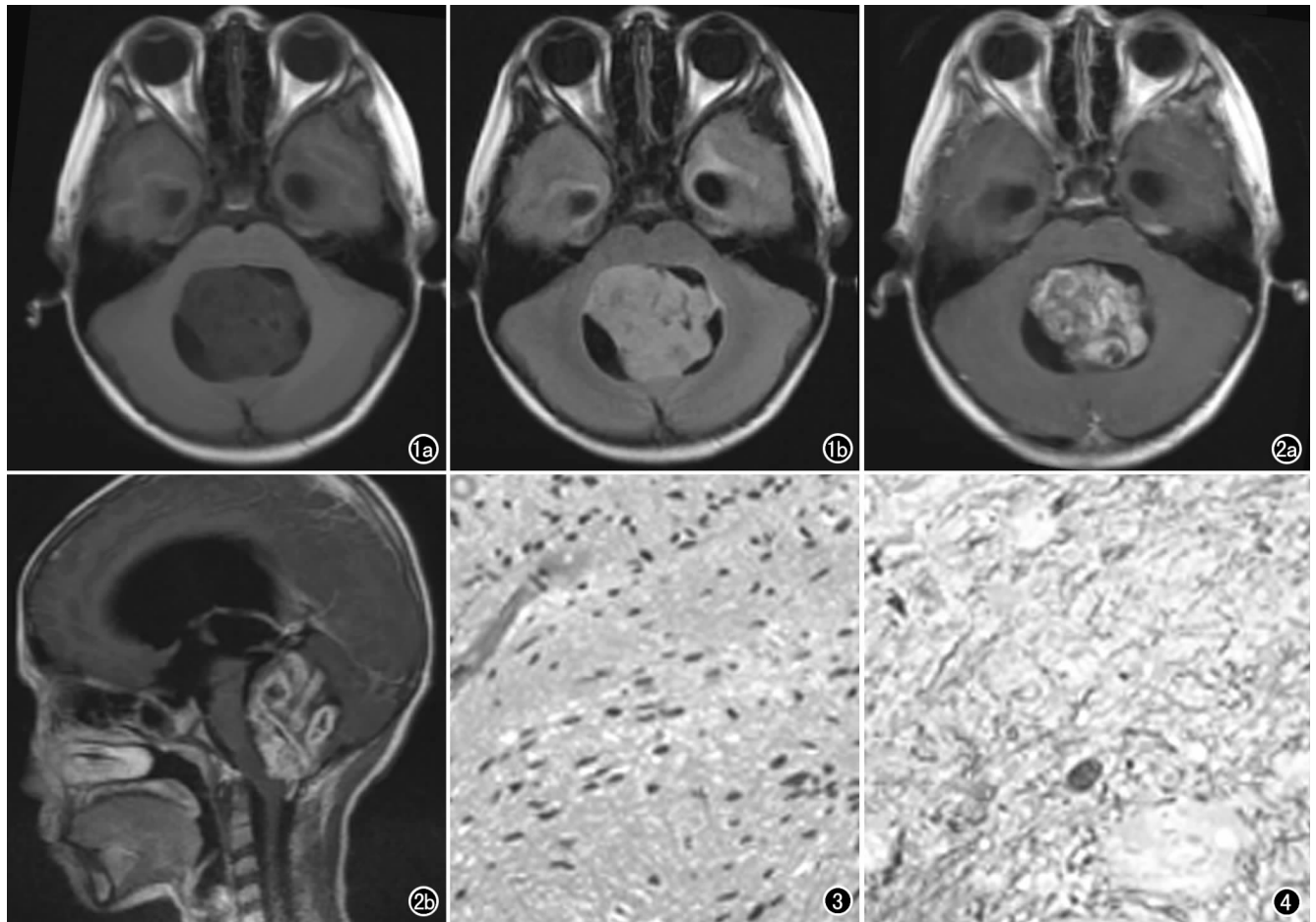


图1 a) $T_1\text{WI}$ 示肿块呈低信号为主的混杂信号; b) FLAIR 示肿块呈高信号,内有低信号。图2 a) 轴面增强图像示肿块呈现明显不均匀强化; b) 矢状面增强图像示肿块与脑干紧贴,伴有明显的脑积水,周围脑组织内未见明显水肿。图3 病理片示星形细胞分化好,有毛发状突起,构成纤维网的背景,而且可见 Rosenthal 纤维或嗜酸性颗粒小体($\times 40$, HE)。

图4 GFAP 免疫组织化学标记阳性($\times 200$)。

作者单位:200040 上海,复旦大学附属华山医院放射科

作者简介:唐颖(1983-),女,上海人,硕士研究生,住院医师,主要从事中枢神经系统放射诊断工作。

瘤,WHO I 级。术中见肿瘤自脑干长出,脑干表面残留薄层肿瘤,手术顺利,术后予抗感染、止血、脱水、外引流等治疗后出院,建议患者门诊随访,并接受放化疗。

讨论 四脑室肿瘤可以起源于四脑室结构,也可由脑室周围的结构起源向脑室内突出生长^[1,2]。常见的四脑室肿瘤包括:室管膜瘤、室管膜下巨细胞星形细胞瘤、脉络丛乳头状瘤、脑膜瘤、转移瘤等;从邻近组织生长突入第四脑室内的肿瘤包括:髓母细胞瘤、毛细胞星形细胞瘤、血管母细胞瘤等。临床上儿童比较常见的四脑室或累及四脑室的肿瘤为室管膜瘤、脉络丛乳头状瘤、髓母细胞瘤、毛细胞星形细胞瘤等。

毛细胞型星形细胞瘤是一种有局限性倾向的星形细胞来源肿瘤,WHO I 级(2007)。多见儿童和青少年(10~20 岁)。小脑的星形细胞瘤多数位于蚓部,其中 1/3 的病变可同时侵犯一侧或两侧小脑半球,10% 的肿瘤可生长到第四脑室内^[1]。CT 呈囊实性,50% 的肿瘤有明显囊变,囊壁内见肿瘤结节,10% 肿瘤有钙化;增强后实性部分强化,囊壁环形强化,附壁结节强化明显。MRI T₁WI 呈低信号,T₂WI 呈高信号,因肿瘤囊液蛋白质含量高,其信号强度高于一实质性肿瘤和脑脊液,瘤周水肿不明显;增强后肿瘤附壁结节及实质部分轻中度增强^[1]。阻塞性脑积水较晚出现,一般呈轻到中度。

本病例患者 10 岁,是毛细胞星形细胞瘤、髓母细胞瘤、脉络膜乳头状瘤的好发年龄,其中髓母细胞瘤的发病率最高,占儿童后颅窝肿瘤的 30%~40%,WHO IV 级(2007),起源于后髓帆,好发于小脑蚓部,发病年龄越大越靠近小脑外侧^[2]。室管膜瘤的好发年龄更小一些,占儿童脑肿瘤的 6%~12%^[3],WHO II 级(2007),58% 位于四脑室^[3],肿瘤的外周或一侧可见第四脑室残腔,经正中孔向枕大池延伸,形如“溶蜡状”^[1]。本例中肿块大体位于四脑室,周围可见脑脊液信号;肿块 T₁WI 呈低信号,边缘及内部有更低信号,可能为囊变成分,与脑干关系密切,术前认为是压迫脑干;脑室系统扩张明显;肿块 T₂WI 呈高信号;FLAIR 水肿不明显;增强后明显不均匀强化。这些表现均提示肿瘤为实质性,大体位于四脑室内,且不具有典型毛细胞星形细胞瘤大囊小结节、壁结节强化明显的特点,而且重度脑积水也不符合毛细胞星形细胞瘤脑积水较晚出现、一般为轻到中度的特点。增强后强化比典型的毛细胞星形细胞瘤明显,而且可见类似于室管膜瘤的“溶蜡状”。重度脑积水在脉络膜乳头状瘤中多见。脉络膜乳头状瘤占儿童脑肿瘤 2%~4%,50% 发生于小于 10 岁的儿童^[5]。50% 发生于侧脑室,40% 位于四脑室,且儿童多见于侧脑室,而成人多见于四脑室。80% 为良性肿瘤 WHO I 级(2007)。但本例之肿块没有脉络膜乳头状瘤典型的菜花样表现,且强化不够明显,故术前没有考虑脉络膜乳头状瘤,而是主要考虑髓母细胞瘤和室管膜瘤。术中发现肿瘤自脑桥及部分延髓背侧长出,基底小部分组织与脑干粘连甚紧,与影像学所见相符。仔细回顾分析 MRI 图像,肿瘤与四脑室背侧尚可分开,因此可以排除髓母细胞瘤,但是很难在术前排除室管膜瘤的诊断。本病例没有 CT,若 CT 呈等密度或低密度,可除外髓母细胞瘤,因为髓母细胞瘤一般呈高密度。肿块内部的更低信号因没有 CT 不能确定为小囊变、钙化或者

是流空的血管,否则对确定肿瘤性质有帮助,可以协助诊断。

另外 MRS 能反映病灶的代谢变化。星形细胞瘤的 MRS 表现为 Cho 升高和 NAA 减低,通常级别越高,Cho 的含量越高。MR 扩散加权成像和肿瘤的表观扩散系数值(ADC)的计算,在确定肿瘤的边界、显示肿瘤的囊变坏死具有一定的价值。因此 MRS、MR 扩散加权成像和肿瘤的表观扩散系数值(ADC)的计算可能有助于鉴别星形细胞瘤、室管膜瘤和髓母细胞瘤。

参考文献:

- [1] 季学满,王俊鹏,卢光明. 第四脑室肿瘤的 CT 和 MR 诊断[J]. 中国医学影像学杂志,2004,12(2):141-143.
- [2] 王晨,徐友妹,江新华,等. 第四脑室肿瘤的 MRI 诊断及鉴别诊断[J]. 江西医药,2007,42(11):983-985.
- [3] Koeller KK, Sandberg GD. Cerebral Intraventricular Neoplasms: Radiologic-pathologic Correlation[J]. Radiographics, 2002, 22(6): 1473-1505.

(收稿日期:2008-05-16 修回日期:2008-08-27)

专家点评

本例为女性儿童,因无明显诱因下出现反复呕吐,偶有头晕或行走不稳入院。颅脑 MRI 发现:四脑室区可见不规则巨大肿块,T₁WI 呈低信号为主的混杂信号,FLAIR 呈高信号,内有低信号,幕上脑室系统扩张。增强后肿块强化明显但不均匀,结合 FLAIR 的表现,肿块周边有不增强的囊状结构,可能是扩大的四脑室结构也可能是肿瘤的囊性成分。

神经系统的诊断原则是先定位再定性。该患者的病灶位于后颅窝中线上的四脑室区,无论横断面还是矢状面图像上都没有找到移位的四脑室,说明病灶很可能主要部分在四脑室内。四脑室区肿瘤主要有来自脑室内的和从邻近组织生长突入四脑室内的肿瘤。大家注意,该病灶周边的囊状成分对诊断有很重要的提示作用:如果这囊状成分是四脑室的一部分,那肿瘤应该来源于四脑室的中心,即可能是室管膜瘤或脉络丛乳头状瘤,但两者的 MRI 表现并不符合。前者边界太清楚后者未见乳头状结构。如果这囊状成分是肿瘤的一部分,说明这是一个囊中带结节的肿瘤。儿童中常见的髓母细胞瘤并不具备这种特征而易发于小脑的毛细胞星形细胞瘤和血管母细胞瘤有此特征,但血管母细胞瘤在儿童中少见且结节太大。因此毛细胞星形细胞瘤可以提到鉴别诊断的名单中。

作者的考虑和分析还是比较全面的,但是将髓母细胞瘤做为可能性最大的肿瘤考虑有些欠妥。尤其是对肿瘤的影像特征没有做详细的分析,没有考虑到该肿瘤周边的囊状成分是它的特征性表现,因此在最后的诊断中没有将毛细胞星形细胞瘤列为鉴别的肿瘤之一。

四脑室区的肿瘤并不容易诊断,因为它的来源太复杂,定位也不是非常容易,脑室内外起源的肿瘤有时表现完全一样。但是我们如果仔细分析病灶的形态学特征,加上近年来发展很快的功能成像技术,如 DTI、MRS 和灌注成像等,同时密切结合临床表现,充分考虑患者的年龄性别特征等,这个区域的肿瘤还是可以做出正确诊断的。

(上海复旦大学附属华山医院 冯晓源)