

非典型脉络丛乳头状瘤一例

· 病例报道 ·

汤翔宇, 朱文珍, 王承缘

【中图分类号】R739.4; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)06-0682-02

非典型脉络丛乳头状瘤(atypical choroids plexus papilloma, ACP)是 2007 年 WHO 对中枢神经系统肿瘤分类的一个新的扩展类型,归于脉络丛肿瘤类,即介于脉络丛乳头状瘤和脉络丛乳头状癌的中间类型。随着研究的深入发现三者在生物学特性上有很大的差异。现结合文献复习报道我院一例手术病理证实为 ACP 的病例。

病例资料 患者,男,18 岁,复视,视力下降 40 天,右眼胀及枕颈部胀痛,无恶心、呕吐等症状。查体:体温、血压正常,神志清楚,言语流利。瞳孔等大同圆,直径 2.5 mm,光反射存在。视力:右眼 0.4,左眼 0.8。颈软,四肢肌力四级,肌张力正常。

影像学表现:CT 示右侧脑室三角区内稍高密度分叶状实性肿块,压迫并侵入周围脑实质,引起侧脑室下角梗阻性脑积水,呈囊状扩大,同时压迫侧脑室体部及后角变窄,中线结构左移(图 1)。MRI 扫描示肿瘤实体部分呈等 T_1 、等 T_2 信号,与周围脑实质分界欠清,其内见多发小囊状长 T_1 、长 T_2 信号影,伴短 T_1 信号,瘤周可见轻度水肿(图 2、3)。增强 MRI 扫描示肿瘤实体不均匀强化,部分结节显著强化,并与强化的脉络丛相连(图 4)。

手术中见右侧颞叶皮层下近三角区部位肿瘤组织,质地不均。穿刺囊性部分,释放出清亮脑脊液,肿瘤实体部分质地较硬,内可见出血,有明显包膜,体积约 $4\text{ cm} \times 9\text{ cm} \times 4\text{ cm}$ 大小。考虑为侧脑室三角区肿瘤性病变,部分囊变。

病检结果:取右侧脑室占位部分组织送检,经多处取材制片,镜下见瘤细胞有一定异型性、核分裂及肿瘤旁的脑组织浸润(图 5)。免疫组化:PCK(+),S-100(+),GFAP 灶性(+),

Vim(+),CEA(-),TTF-1(-)。考虑:右侧脑室非典型脉络丛乳头状瘤。

讨论 脉络丛是由富含血管的软脑膜与室管膜直接相贴并突入脑室而成的皱襞样结构,而室管膜则成为具有分泌功能的脉络丛上皮。脉络丛上皮细胞有很多微绒毛,上皮下为基膜,基膜的深部是结缔组织,其间含有丰富的血管。脉络丛肿瘤即起源于脉络丛上皮细胞,所以血供十分丰富,瘤内可有出血,瘤体大者可发生囊变、广泛钙化。根据组织结构和细胞分化程度,世界卫生组织曾将脉络丛肿瘤分为脉络丛乳头状瘤和脉络丛乳头状癌两种。而在实际工作中,常可遇到一种中间类型,其肿瘤细胞有丝分裂活性强,有一定的异型性,在 2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类时,遂将其增加为脉络丛肿瘤的一类新的亚型,即非典型脉络丛乳头状瘤^[1]。该病的发生年龄、发病部位及肿瘤形态与其它两种脉络丛肿瘤相比多无特异性,主要发生在 10 岁以下,多在 2 岁以内,最主要的发病部位为侧脑室和第四脑室,儿童肿瘤多在侧脑室,成人多在第四脑室^[2]。位于侧脑室三角区者可向脑室外生长至颞叶皮质下,或向颞角扩展。瘤体呈分叶状或菜花状,往往位于脑室内或贴紧脑室壁,并超出脑室边缘向脑实质内生长,这与病理上瘤体基底位于脑室壁上、肿瘤蒂部与侧脑室脉络丛连接的表现一致^[3]。肿瘤偶可发生于脑室脑池附近的脑实质内,可能由脉络丛组织的胚胎残余异位发展而来。目前本病的诊断主要依赖于肿瘤的病理组织学特点。非典型脉络丛乳头状瘤的病理诊断标准具有以下 1 项或多项组织学异常:①多灶性细胞学的不典型性(轻-中度,但达不到重度),包括核肥大、不规则,染色质

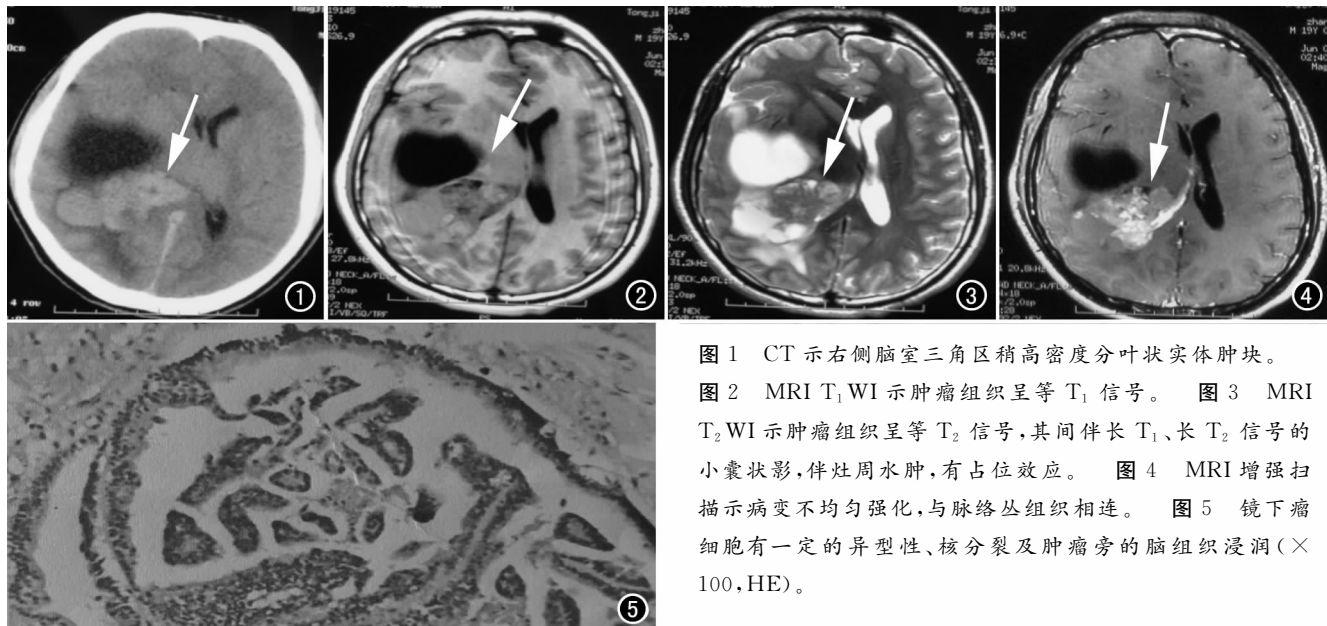


图 1 CT 示右侧脑室三角区稍高密度分叶状实体肿块。

图 2 MRI T_1 WI 示肿瘤组织呈等 T_1 信号。图 3 MRI T_2 WI 示肿瘤组织呈等 T_2 信号,其间伴长 T_1 、长 T_2 信号的小囊状影,伴灶周水肿,有占位效应。图 4 MRI 增强扫描示病变不均匀强化,与脉络丛组织相连。图 5 镜下瘤细胞有一定的异型性、核分裂及肿瘤旁的脑组织浸润($\times 100$, HE)。

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介:汤翔宇(1984-),女,河南南阳人,硕士研究生,主要从事中枢神经影像学工作。

增多;②很少见到核分裂相(1~10 个/40 hpf),均为正常分裂相;③组织结构基本上仍为乳头状生长,但可出现结构的复杂化,如乳头分支细或互相吻合成腺样。本病例的病理学表现符合非典型脉丛乳头状瘤,且发病部位、影像学表现也符合脉丛类肿瘤的特点,但年龄偏大(18 岁)。此肿瘤手术治愈也有可能,但复发的可能性明显增高,且此类肿瘤易扩展和复发^[1]。

参考文献:

[1] 占传家,朱文珍,王承缘. 2007 年世界卫生组织对于中枢神经系统

肿瘤的分类[J]. 放射学实践, 2008, 23(2): 125-126.

[2] Shan LI, Edward R, Savolaine MD. Imaging of Atypical Choroid Plexus Papillomas[J]. Clinical Imaging, 1996, 20(1): 86-90.

[3] 杜柏林, 吴佐林, 钱曾, 等. 儿童脉丛乳头状瘤的影像诊断[J]. 临床放射学杂志, 2005, 24(7): 634-636.

[4] 张新华, 孟奎, 金行藻. 脑桥小脑三角脉丛肿瘤的临床病理研究[J]. 医学研究生学报, 2004, 17(10): 887-889.

(收稿日期: 2008-08-15 修回日期: 2008-11-19)

软组织混合型血管瘤一例

· 病例报道 ·

邱乾德, 相世峰, 余捷, 林达

【中图分类号】R738.6; R814.41; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)06-0683-01

病例资料 患者, 女, 27 岁。右大腿肿, 痛渐渐加重 7 余年。起初无意中发见右大腿肿胀、轻痛, 不影响行走。近 3 个月加重, 不能下地行走, 右膝关节不能伸曲, 在外院 B 超、X 线、CT 诊断为软组织慢性炎症。查体: 右大腿前侧明显肿胀, 质较软, 边界不清, 未及明显肿块, 皮肤温度稍高, 未见静脉曲张, 压痛明显, 股四头肌萎缩。

X 线片、CT 及 MR 影像表现如图 1~7。

手术: 关节腔积液, 为黄色液体约 100 ml, 滑膜明显水肿, 但充血不明显, 股间肌明显增厚, 软组织内见散在斑片状和结节状钙化组织, 有曲张的血管窦, 股间肌与骨膜间散在迂曲血管呈球形。

病理: 瘤体切面无胞膜, 呈腔隙状, 红色, 内含大量血液; 镜下见肿瘤有大量不规则形扩张毛细血管和迂曲扩张静脉组成, 管壁为单层内皮细胞, 血管间有数量不等的纤维结缔组织和增厚平滑肌, 不规则的钙化斑和静脉石。病理诊断为软组织混合型血管瘤。

讨论 软组织血管瘤占软组织良性肿瘤的 7%, 80%~90% 见于 30 岁左右, 多数学者认为是一种先天性疾病。软组织血管瘤按血管腔大小及血管内皮细胞的类型分为毛细血管型、海绵型、静脉型、混合型^[1]。按发生部位分为: 皮肤、皮下、肌肉、滑膜等型。临床上行影像检查的血管瘤病例中以海绵状血管瘤和静脉型的蔓状血管瘤多见, 本例为混合型, 属较少见类型。

影像表现: X 线片和 CT 见软组织肿块外, 常见有静脉石或钙化, 深部海绵状血管瘤可以引起骨皮质呈波浪状增厚。典型 MR 表现为肿块在 T₂ 为高信号, 在 T₁ 为不均匀低信号, 有时

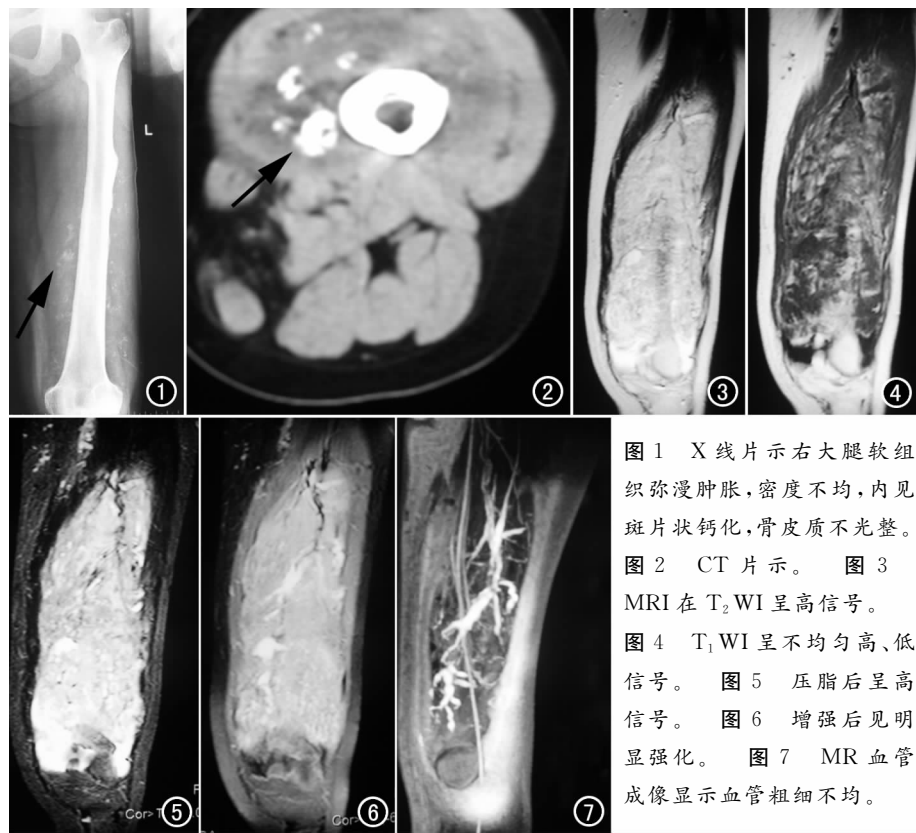


图 1 X 线片示右大腿软组织弥漫肿胀, 密度不均, 内见斑片状钙化, 骨皮质不光整。图 2 CT 片示。图 3 MRI 在 T₂ WI 呈高信号。图 4 T₁ WI 呈不均匀高、低信号。图 5 压脂后呈高信号。图 6 增强后见明显强化。图 7 MR 血管成像显示血管粗细不均。

肿瘤的供血动脉和引流静脉呈条状低信号, 为流空效应。少数血管瘤 T₁、T₂ 均为低信号, 其原因有高速流动的血流或血栓、静脉石或肿瘤内纤维结缔组织含量较高等。海绵状血管瘤内可见液-液平, 这可提示瘤内出血。血管瘤增强可呈混合改变。混合型血管瘤可见血管扩张、迂曲、血窦^[2,3]。

参考文献:

[1] 胡孝君, 周海伟, 邵海军, 等. 外周软组织血管瘤 MRI 诊断与病理对照分析[J]. 影像诊断与介入放射学, 2007, 16(1): 31-33.

[2] 朱玲花, 徐光炎. 软组织血管瘤 MRI 诊断(附 30 例分析)[J]. 实用放射学杂志, 2006, 22(7): 838-840.

[3] 孙俊凯. 软组织血管瘤 MRI 诊断与鉴别诊断[J]. 实用放射学杂志, 2006, 22(9): 1118-1120.

(收稿日期: 2008-05-19 修回日期: 2008-07-25)