

《请您诊断》病例 54 答案:多形性胶质母细胞瘤表现为颅内血肿

胡迪

【中图分类号】R814.42; R816.1 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)08-0912-02

病例资料 患儿,男,6月余,呕吐、发热1天伴间断抽搐半天。查体:浅昏迷,右眼外上斜视,四肢肌张力高,双侧巴氏征阳性。头颅CT平扫:右额叶较大团块状高及略高密度影,CT值60~64HU,长径约82mm,相邻脑组织及脑室受压移位明显,周围脑实质密度减低。考虑额叶大面积脑出血伴周围广泛水肿,脑疝形成(图1a)。MRI平扫及增强检查:右额叶内见巨大不规则混杂信号占位性病变,以等信号为主,其内见不规则片状等T₁、短T₂信号及条片状短T₁信号(图1b),范围约8.0cm×7.1cm×6.7cm,可见液平面。静脉注射Gd-DTPA,病灶边缘呈环形强化,局部可疑壁结节,其内实性成份未见明显异常强化。考虑右额叶血肿,占位性病变不排除(图1c)。

手术所见:术中可见右额叶呈紫色,破溃流出陈旧性血肿约70ml;血肿周为坏死脑组织及网状异常血管。术后诊断:右额颅内血肿及血管畸形。病理切片:肿瘤质软,切面灰红间暗紫色。镜下瘤细胞密集,胞体较大,多角形或锥形,围绕血管生长呈菊形,血管丰富,伴玻璃样变性。病理诊断:右额叶多形性胶质母细胞瘤(WHO IV级)(图2)。

术后定期复查CT示硬膜下积液逐渐增多,术后4个月MRI平扫及增强显示右侧颞部及双侧额部脑外间隙及残余脑表面占位性病变,考虑多形性胶质母细胞瘤局部复发并颅内转移(图3)。

讨论 多形性胶质母细胞瘤简称胶母细胞瘤^[1],2007年WHO中枢神经系统肿瘤分类将其归为星形细胞肿瘤亚类,其下还包括巨细胞胶质母细胞瘤和胶质肉瘤^[2]。1940年由Scherer首次将其分为原发性和继发性^[3]。现认为胶质母细胞瘤是星形细胞瘤,混合性星形少突细胞瘤,少突胶质细胞瘤进行性间变的表现。伴分化较好胶质瘤成分称为继发性胶质母细胞瘤,伴有分化较低胶质瘤成分称为原发性胶质母细胞瘤^[3]。

胶母细胞瘤常见于46~65岁,30岁以下罕见^[4],儿童期仅为颅内原发性胶质瘤的0.45%~2.8%^[7]。婴幼儿常以烦躁不安、哭闹、以手拍打头部就诊,较大儿童则以单侧肢体乏力,锥体束征阳性较多^[6]。儿童好发于幕下,多为单发,偶有多发^[5]。由于肿瘤细胞高度间变、新生血管结构不良,该病病理以坏死、和(或)血管增生、镜下小出血灶多见;CT相应表现为范围较大的混杂密度肿块伴囊变区,但病灶内显著出血灶少见。偶有肿瘤跨越中线结构可形成所谓蝴蝶状生长,具有一定特异性^[1]。100%的瘤周水肿中,大多为中、重度水肿^[7]。增强检查病灶呈不规则环形强化伴壁结节。MRI该病通常表现为边界不清、信号不均、水肿显著的占位性病变。T₂WI的典型表现呈三层:中央高信号,围以一等信号边缘,周边可见指状高信号^[3]。增强扫描显示病灶实质部分强化,典型者可见不规则环状或花边状

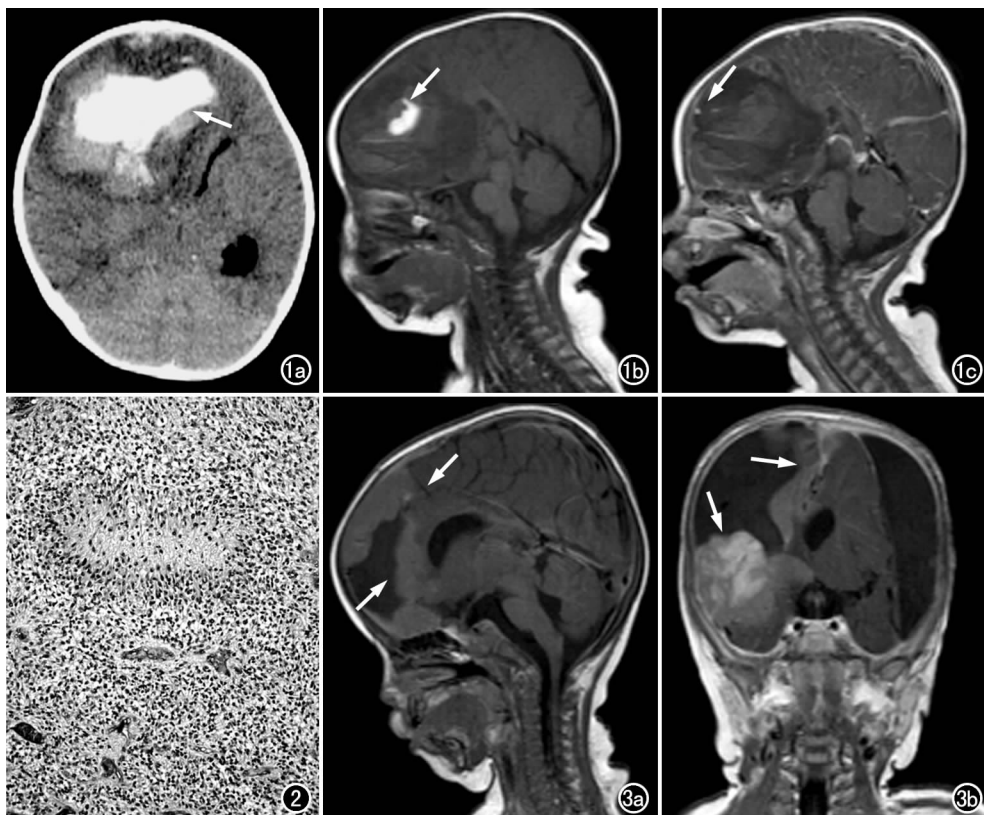


图1 a) CT平扫,示右额叶较大团块状高密度和略高密度影(箭),CT值60~64HU; b) MR平扫T₁WI矢状面,示巨大不规则混杂信号,以等信号为主,其内见不规则片状等信号及条片状高信号(箭); c) MR T₁WI增强矢状面,示病灶边缘呈环形强化,局部可疑壁结节(箭),其内实性成份未见明显异常强化。

图2 病理片,镜下示瘤细胞密集,胞体较大,多角形或锥形,围绕血管生长呈菊形,血管丰富,伴玻璃样变性(×200, HE)。

图3 a) MR平扫T₁WI矢状面,示右侧颞部及双侧额部脑外间隙及残余脑表面占位性病变(箭),呈宽带状低信号及少许条状低信号; b) MR增强T₁WI冠状面,示结节样及条索样强化(箭)。

作者单位:100045 北京,首都医科大学附属北京儿童医院影像中心

作者简介:胡迪(1983—),女,浙江绍兴人,硕士研究生,医师,主要从事医学影像与核医学工作。

边缘强化^[3,9],囊变坏死区无强化^[6,8]。

综合分析本例患儿 6 月余,病灶位于幕上,以血肿为主体,占位效应明显,但水肿并不显著。CT 表现为典型高密度病灶, MRI 平扫呈现不同时期血肿信号,增强后仅于病灶边缘可见环形强化,其内血肿坏死区无强化。因其发病年龄、部位、影像学表现均不典型,虽有文献认为瘤体卒中是本病较为特异性的影像学表现^[3],但仅凭可疑强化壁结节和此点特征难以成为诊断的依据,故造成影像及临床的诊断困难。

胶母细胞瘤恶性程度较高,预后一般较差,存活中期仅为 11 个月,术后平均生存期不到 1 年。本例患儿术后 4 个月即出现复发以及颅内广泛转移,有文献报道手术^[10]、放疗、化疗等各种刺激均会导致肿瘤细胞脱落,引起脑脊液转移。影像学上主要表现为室管膜或软脑膜线样、结节状、条索状增厚^[11],早期出现脑积水或硬膜下积液不断增多亦可作为脑脊液转移的间接征象,此点需与术后改变相鉴别,及时提醒临床进行脑脊液复查,以免错过治疗时机。

参考文献:

- [1] 孙志强,陈信坚,金德勤,等. 多形性胶质母细胞瘤的影像学诊断[J]. 华南国防医学杂志,2006,20(5):48-49.
- [2] 钱银锋. 2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类及影像学[J]. 实用肿瘤学杂志,2008,22(2):166-169.
- [3] 周春辉,郝卓芳,廖德贵,等. 颅内胶质母细胞瘤 51 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志,2009,25(4):382-386.
- [4] 葛丽红,牛广明,韩晓东. 青少年原发胶母细胞瘤并 DWI 高信号 1 例分析[J]. 中国误诊学杂志,2007,7(5):6177-6178.
- [5] 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]. 中国医学影像技术,2003,19(4):398-399.
- [6] 张玄,高丽,史锡文. 儿童脑胶质瘤 53 例[J]. 实用儿科临床杂志,2003(11):831-832,843.
- [7] Brat DJ, Hirose Y, Cohen KJ, et al. Astroblastoma: clinicopathologic features and chromosomal abnormalities defined by comparative genomic hybridization[J]. Brain Pathol, 2000, 10(2):342-352.
- [8] Kelly PJ, Daumas-Duport C, Scheithauer B, et al. Stereotactic histologic correlation of computerized tomography and magnetic resonance imaging abnormalities in patients with glial neoplasms[J]. Mayo Clin Proc, 1987, 62(6):450-459.
- [9] Watanabe M, Tanaka R, Takeda N. Magnetic resonance imaging and histopathology of cerebral gliomas[J]. Neuroradiology, 1992, 34(6):463-469.
- [10] van der Ree TC, Dippel DW, Avezaat CJ, et al. Leptomeningeal metastasis after surgical resection of brain metastases[J]. NeurolNeurosurg Psychiatry, 1999, 66(2):225-227.

- [11] 张贵祥,赵京龙,胡运胜,等. 颅内肿瘤手术后经脑脊液播散的 MRI 特点[J]. 中国医学影像技术,2006,22(3):384-387.

(收稿日期:2011-03-01)

专家点评

胶质母细胞瘤又称多形性胶质母细胞瘤,约占脑胶质瘤的 1/4。发病年龄多较大,85%介于 40~70 岁之间,男性多见,男女之比约为 3:1。儿童期仅为颅内原发性胶质瘤的 0.45%~2.8%,成人好发于额叶等大脑半球,儿童好发于幕下,如脑干,多为单发,偶有多发者,一般为 2~3 个病灶,坏死常见,但出血少见。临床表现为颅内压增高和局灶性脑功能障碍。病理上肿瘤质软、切面灰白或粉红,有囊变、出血和坏死小灶。镜下瘤细胞密集、胞体较大、呈多角形或锥形、围绕血管生长形成菊形,并有短粗突起伸入血管内;血管丰富,管壁厚薄不一,常有玻璃样变性。免疫组织化学 GFAP、S-100、Vimentin、NSE 及 EMA 阳性。细胞退化发育、间变、核分裂活跃,呈明显浸润性生长。所以 CT、MRI 平扫通常表现为伴有显著水肿的,密度或信号不均匀的占位性病变,常伴有其内囊性变;增强典型表现为环状或花边状边缘强化伴壁结节。

胶质瘤分级的金标准是组织病理学标准。WHO 的分级标准也是针对病理学而制定的。随着影像技术的进步,CT、MRI 的术前检查可以更好地制定手术方案,以及跟踪治疗效果。常规的 CT 和 MRI 对胶质瘤的分级有一定的作用,例如 CT 增强对于高级别胶质瘤有较好的预测意义,增强 CT 和组织学分级之间有很强的相关性,然而对于低级别胶质瘤和高级别的亚型无预后估计价值;DWI 高级别胶质瘤的瘤体实质表现分布系数(ADC)值和指数弥散系数(EDC)明显要低于低级别胶质瘤;但传统的 CT、MRI 检查目前还没有一个理想的阈值来鉴别良恶性肿瘤,特异度和灵敏度太低。脑肿瘤的灌注成像和质子磁共振波谱分析成像(¹H-MRS)定量分析是近年的研究热点,可以较为客观反映肿瘤的恶性程度,鉴别肿瘤组织内部恶性程度较高区域,监测抗血管治疗的疗效以及用于胶质瘤的分级等。

总的来说,CT 和 MRI 可以较为准确地做出脑肿瘤的定位诊断,乃至部分肿瘤的定性诊断,但是临床工作中遇到的不典型病例,比如本例发生在婴儿,病灶位于幕上,影像学表现以血肿为主体,瘤周水肿又不显著,因其发病年龄、部位、影像学表现均不典型,术前诊断是比较困难的,可供本业同道参考。

另回顾本例,患儿术后 1 月开始硬膜下积液不断增多,有文献报道,短期持续的硬膜下积液增多,即使无明确影像学及实验室检查支持,仍可以怀疑出现了早期的脑膜转移,但因缺乏敏感度,将其认为术后改变引起,未能早期及时诊断及治疗。此点也提请各位共勉之。

(首都医科大学附属北京儿童医院影像中心 彭芸)