

小脑延髓池中枢神经细胞瘤一例

张祖斌, 舒红格

【中图分类号】R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)10-1149-01

病例资料 患者,女,40岁。半年来头痛、头晕,双上肢震颤无力,走路不稳,偶有恶心、呕吐,有颈椎病史。外院 CT 未见明显异常,来我院行 MRI 检查,采用 GE Signa 1.5T 超导磁共振成像仪,行 FLAIR T₁WI、FRFSE T₂WI 序列及增强扫描,MRI 平扫可见小脑延髓池见大小约 4 cm×4 cm×6 cm 实性肿块,延髓受压、变细,小脑扁桃体缩小向后上移,边缘光滑,T₁WI 呈混杂等低信号(图 1a、b),T₂WI 呈混杂等高信号,病灶中心见稍低信号(图 1c),增强扫描肿块呈不均匀轻中度强化(图 1d、e)。MRI 诊断:小脑延髓池肿瘤性病变,室管膜瘤可能。

手术所见:小脑延髓池内实性肿块与蛛网膜相连,吸尽脑脊液,剥离肿块全切,术后切开肿块,内见出血、坏死。术后病理所见瘤细胞大小一致,核周有空晕(苏木素染色)。免疫组化:神经元特异性烯醇酶(+),胶质纤维酶蛋白(-)。病理诊断:中枢神经细胞瘤(central neurocytoma,CNC)。

讨论 CNC 由 Hassoun 等于 1982 年首次报道,是一种多发于年轻人的生长缓慢的神经上皮类肿瘤。2002 年 WHO 中枢神经细胞瘤分类将其归为神经元和混合性神经胶质肿瘤,本病属偏良性肿瘤^[1]。

CNC 发病年龄 17~53 岁,以年轻人多见,无性别差异。其发病部位较具特异性,CNC 好发于侧脑室内,多来源于透明隔,也有四脑室、脊髓、小脑、桥脑等部位的报道,但均少见。本例位于小脑延髓池,尚未见相关报道。CNC 临床症状以进行性颅压增高为主要表现,包括头痛、恶心、呕吐和视力损害,部分患者可有感觉异常、平衡障碍、耳鸣、精神障碍、癫痫发作、痴呆等症状^[2]。

本病影像学表现具有一定特征性,CT 表现为肿瘤多较大,呈分叶状或不规则形混杂密度灶,多见点状、圆形或团块状钙化,文献报道其钙化率为 40%~50%,多数肿瘤内见低密度囊变坏死灶,增强扫描肿瘤实性部分中度强化。MRI 上呈 T₁ 等低混杂信号,T₂ 等高混杂信号,增强扫描轻中度强化^[3-4]。

CNC 定性诊断主要依靠电镜或免疫组织化学确诊。免疫组织化学诊断中,突触素、神经元特异性烯醇酶在 CNC 细胞中

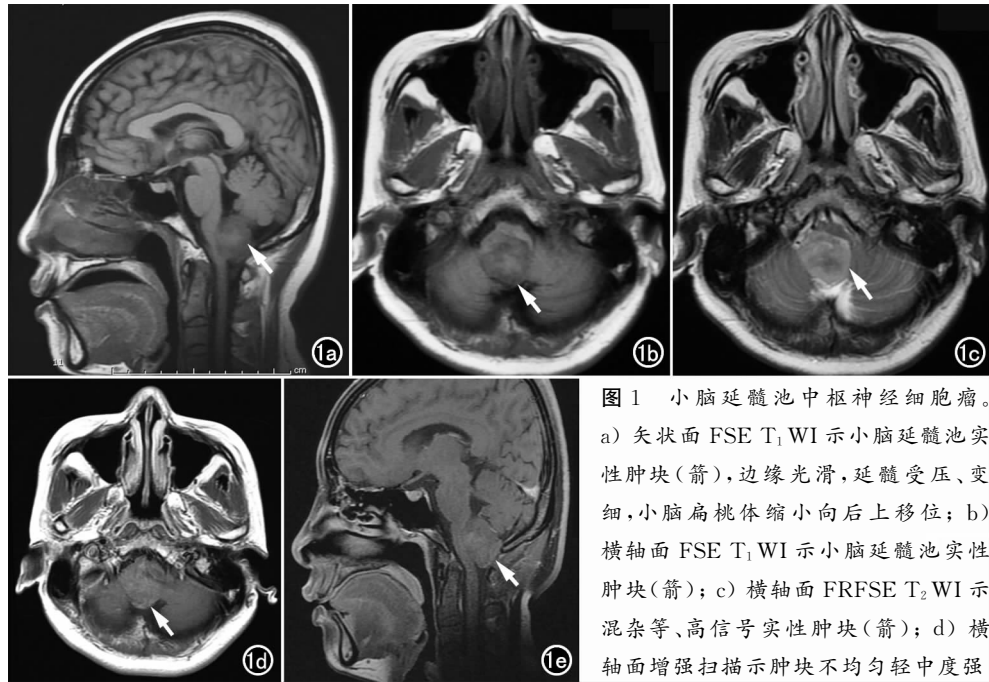


图 1 小脑延髓池中枢神经细胞瘤。a) 矢状面 FSE T₁WI 示小脑延髓池实性肿块(箭),边缘光滑,延髓受压、变细,小脑扁桃体缩小向后上移位; b) 横轴面 FSE T₁WI 示小脑延髓池实性肿块(箭); c) 横轴面 FRFSE T₂WI 示混杂等、高信号实性肿块(箭); d) 横轴面增强扫描示肿块不均匀轻中度强化(箭); e) 矢状面增强扫描示肿块不均匀轻中度强化(箭)。

呈阳性表达,其中突触素的敏感性和特异性最好。胶质纤维酶蛋白在 CNC 细胞中多数不表达。但部分 CNC 也散在表达胶质纤维酶蛋白可能是有较多的神经内分泌颗粒,有致密核心颗粒和清亮空泡,尚可见富含微管机构的突触^[5]。

本例 CT 未见异常,可能与扫描位置偏高,而肿瘤位置偏低且颅内脑积水不明显导致漏诊。MRI 检出 CNC 则具有明显优势,但因其临床发现率低,对其认识不足,影像上易与少枝胶质瘤和室管膜瘤混淆。由于本病属偏良性肿瘤,手术切除为最佳治疗手段,若完整切除,无需放疗。对未能完全切除肿瘤的患者,多数观点认为放疗较合理。无论肿瘤是否全切,均无需化疗。

通过本例发生于小脑延髓池 CNC 的阐述及讨论,有助于提高该肿瘤的检出和认知水平,以期达到临床最佳治疗效果。

参考文献:

- [1] Gokhan GA, Garer IE, Akyuz M, et al. A case of extraventricular neurocytoma of the spinal cord[J]. Neuropathology, 2008, 28(3): 322-325.
- [2] 陈刚,王忠诚,迟广明. 中枢神经细胞瘤[J]. 中华神经外科杂志, 2006, 22(3): 193-195.
- [3] 宋海乔,黄丽娜,黄咏文. 中枢神经细胞瘤 CT、MR 对比分析及鉴别诊断[J]. 中国实用神经病杂志, 2010, 13(1): 54-55.
- [4] 胡凌,高培毅. 中枢神经细胞瘤的 MRI 诊断[J]. 临床放射学杂志, 2003, 22(12): 999-1001.
- [5] 张智弘,王三锡,范钦和. 中枢神经细胞瘤临床病理分析[J]. 脑与神经疾病杂志, 2003, 11(6): 330-332.

(收稿日期:2011-06-28 修回日期:2011-07-18)

作者单位: 430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院(张祖斌、舒红格); 444300 湖北,巴东县人民医院放射科(张祖斌)
作者简介:张祖斌(1975-),男,湖北巴东人,主治医师,主要从事 CT 及 MRI 诊断工作。