

非典型多形性黄色星形细胞瘤的 MRI 及病理表现

韦程纲, 谭洁莹, 刘国顺, 陈阿梅, 杨蕊梦, 魏新华

【摘要】 目的:探讨分析实质型多形性黄色星形细胞瘤(PXA)的临床、病理及影像学表现特征。**方法:**回顾性分析经病理证实的 23 例 PXA 患者的临床、病理及影像学资料,重点观察、分析 11 例实质型 PXA 的病变部位、病灶大小、瘤周水肿、恶变发生率及 MRI 信号特征。**结果:**11 例实质型 PXA 患者中,发病平均年龄为 (31.0 ± 9.7) 岁,9 例(81.8%)病程 ≤ 1 年;病变累及颞叶 8 例(72%),岛叶 3 例(27%),囊变发生率为 72.7%(8/11);实质型 PXA 的瘤体体积中位数为 7.2 cm^3 ;无水肿或轻度水肿 3 例(27%),中度水肿 7 例(64%),实质型 PXA 恶变发生率为 9%(1/11)。实质型 PXA MRI 表现为实性肿块(伴或不伴囊变区),多数形态规则,边界清楚,实质部分 T_1 WI 呈等、低信号, T_2 WI 呈高信号,瘤周水肿较轻,增强扫描呈明显较均匀或不均匀强化,邻近脑膜一侧强化显著。**结论:**实质型 PXA 的病程较短,肿瘤体积较小,恶性程度较低,MRI 表现有一定的特征性,手术切除预后较好。

【关键词】 星形细胞瘤;磁共振成像;病理学

【中图分类号】 R739.4; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2015)01-0021-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.01.007

MRI and pathology features of atypical pleomorphic xanthoastrocytoma WEI Cheng-gang, TAN Jie-ying, LIU Guo-shun, et al. Department of Radiology, First Municipal People's Hospital of Guangzhou, Guangzhou 510180, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the clinical, pathological and MR imaging characteristics of solid type pleomorphic xanthoastrocytomas (PXA). **Methods:** The clinical and pathological materials of 23 cases with PXA were analyzed retrospectively, mainly concentrated on the location, size, peri-tumoral edema, incidence of malignant change as well as the MRI characteristics. **Results:** Of the 11 patients with solid type PAX, the mean age of onset was (32 ± 9.7) y. The course of the illness in 9 patients (81.8%) was less than one year. Tumor located in the temporal lobe (8 cases, 72.7%) and in insula (3 cases, 27%). Cystic degeneration were seen in 8 cases (72.7%). The median of tumor volume was 7.2 cm^3 . Peritumoral edema was absent or mild in 3 patients (27%) and moderate in 7 patients (64%). The incidence of malignancy of solid type PXA was 9% (1/11 cases). MR imaging showed that most of the tumors were solid, with or without cystic area, mostly regular in shape, with well-defined boundaries. The solid components of tumors were isointense or hypointense on T_1 WI, and hyperintense on T_2 WI with heterogeneous enhancement after contrast administration. Marked adjacent leptomeningeal enhancement could be seen. **Conclusion:** Solid type PXA had a short course of illness; with small tumor size and low degree of malignancy, showing a good outcome after surgical excision. Certain MR imaging characteristics could be revealed.

【Key words】 Astrocytoma; Magnetic resonance imaging; Pathology

多形性黄色星形细胞瘤(pleomorphic xanthoastrocytoma, PXA)是一种少见的具有独特病理类型的星形细胞瘤^[1-3],病理组织学上具有恶性征象,但临床上有相对良性的病程表现,手术切除预后较好,早期诊断对于临床选择治疗方案有很大的帮助。目前国内外文献大部分报道的是囊性型 PXA 囊腔-结节型表现,而对于实质型 PXA 的表现较少提及^[1,4,5]。本文搜集经手术病理证实的 23 例 PXA,其中实质型 PXA 11 例,重点观察分析该 11 例实质型 PXA 的临床、病理及影像学表现,旨在进一步提高对该病的认识。

材料与方法

1. 病例资料

作者单位:510180 广州,广州市第一人民医院放射科
作者简介:韦程纲(1978—),男,江西人,主治医师,主要从事神经影像学诊断工作。
基金项目:广州市科技计划项目(2014J4100071)

搜集 2008 年—2013 年我院经手术和病理证实的 PXA 患者 23 例,其中男 13 例,女 10 例,年龄 7~51 岁,平均 25.26 岁,中位年龄 (26 ± 10.6) 岁。23 例 PXA 患者中实质型 11 例,其中男 7 例,女 4 例,年龄 19~54 岁,平均 29.6 岁,中位年龄 (31 ± 9.7) 岁。

2. 检查方法

11 例实质型 PXA 患者术前均行 MRI 平扫和增强扫描,MRI 检查采用 GE 1.5T 或 Siemens 3.0T 磁共振扫描仪,使用头部线圈,平扫序列包括横轴面、矢状面、冠状面 SE T_1 WI 及横轴面 FSE T_2 WI;层厚 5 mm,层间距 6 mm,视野 $240 \text{ mm} \times 240 \text{ mm}$ 。增强扫描对比剂为 Gd-DTPA,剂量为 0.1 mmol/kg 。

3. 图像分析

由两位神经影像专科主治或主治以上医师分别在 PACS 诊断平台上独立阅片,分析病变的形态、大小、位置、边缘情况及 MRI 信号特征,对瘤周水肿范围进

行判断和测量,结果若为数值者取平均值为最终结果,非数值结果若有偏差则相互商量决定。

4. 病变形态、大小及瘤周水肿测量

病灶形态判定参考 Crespo-Rodriguez 等^[6]的方法: MRI 图像上以囊腔为主(单个或多个)伴有壁结节的表现为囊性型,而以实性肿块为主(伴或不伴小囊变)的则为实质型。测量采用 PACS(Neusoft PACS/RIS Version 3.1)自带测量软件,病灶大小参考血肿体积计算方法: $\text{长} \times \text{宽} \times \text{高} \times \pi/6$ ^[7,8]。在横轴面图像上测量水肿边缘与肿瘤边缘最大距离,若最大距离 ≤ 20 mm 为轻度水肿,若 ≥ 40 mm 为重度水肿,介于两者之间为中度水肿^[9]。肿瘤强化程度判定: 增强扫描病灶内信号强于平扫为强化,接近血管强度为显著强化,否则为无强化。

5. 病理学检查

手术切除的肿瘤标本经石蜡固定、切片和常规 HE、免疫组织化学染色,观察肿瘤表现及免疫组化结果,并依据 2007 年 WHO 分级标准确定肿瘤的病理分级,WHO III、IV 级为肿瘤恶变。

结 果

1. 实质型 PXA 发病数目、部位、大小及形态

11 例实质型 PXA 均为单发,其中累及颞叶 9 例,岛叶 3 例,基底节区 1 例,颈髓 1 例,累及大脑半球的实质型 PXA 均靠近脑膜侧。11 例中病变最小者为 1.5 cm^3 ,最大者为 54.9 cm^3 ,中位数为 7.2 cm^3 。肿块呈类圆形 8 例,边缘光整,与邻近脑实质分界清楚(图 1);肿块呈不规则形 3 例,边缘光整且与邻近脑实质分界清楚 1 例(图 2),边缘不整且与邻近脑组织分界不清 2 例(图 3)。

2. 实质型 PXA 的 MRI 表现

3 例实质型 PXA MRI 平扫呈完全实质型,信号均匀,呈等或长 T_1 、长 T_2 信号,边界清楚,瘤周轻度水肿,增强扫描肿块强化欠均匀,呈偏心性强化,病灶内可见小的囊变无强化区,邻近软脑膜侧强化明显(图 4a)。8 例实质型 PXA MRI 平扫呈不完全实质型,平扫呈混杂信号, T_1 WI 以等或低信号为主, T_2 WI 呈稍高或高信号,病灶内伴有不规则小斑片长 T_1 、长 T_2

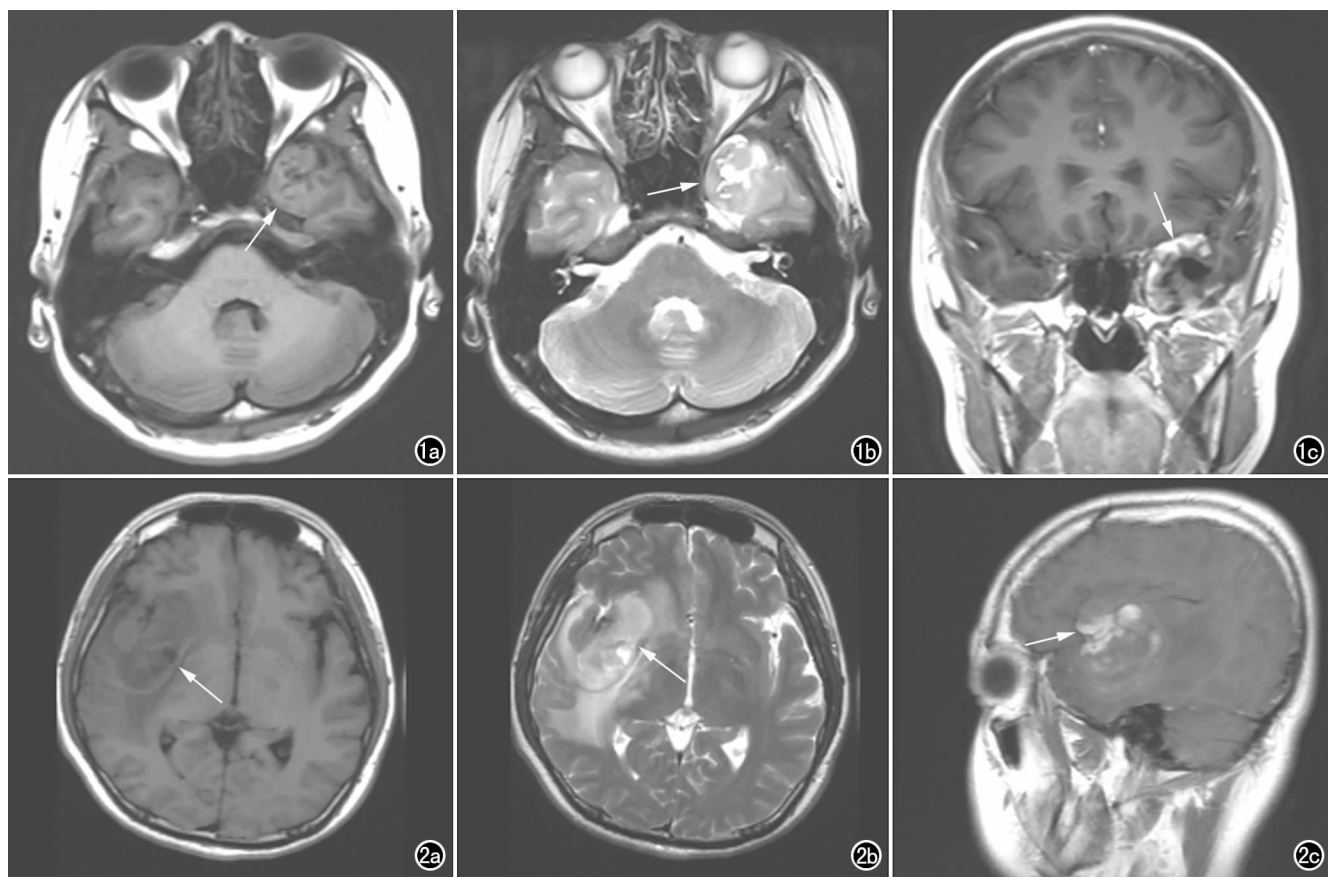


图 1 实质型 PXA 患者,女,19 岁,病灶位于左侧颞叶,瘤体大小约 7.2 cm^3 。a) 轴面 T_1 WI 平扫示病变呈结节状等信号影(箭),边界清晰; b) 轴面 T_2 WI 示病变(箭)内少量囊变区,瘤周轻度水肿; c) T_1 WI 增强扫描冠状面示病变呈不均匀强化(箭)。图 2 实质型 PXA 患者,男,23 岁,病变沿神经束蔓延,累及右侧岛叶及颞叶。a) 轴面 T_1 WI 示病灶呈等、稍长信号(箭); b) 轴面 T_2 WI 示病变呈等、长不均匀信号,形态不规则(箭),与周围组织分界尚清,瘤周水肿较轻; c) T_1 WI 增强扫描示肿块强化不均匀,显著强化区位于侧裂池周围(箭)。

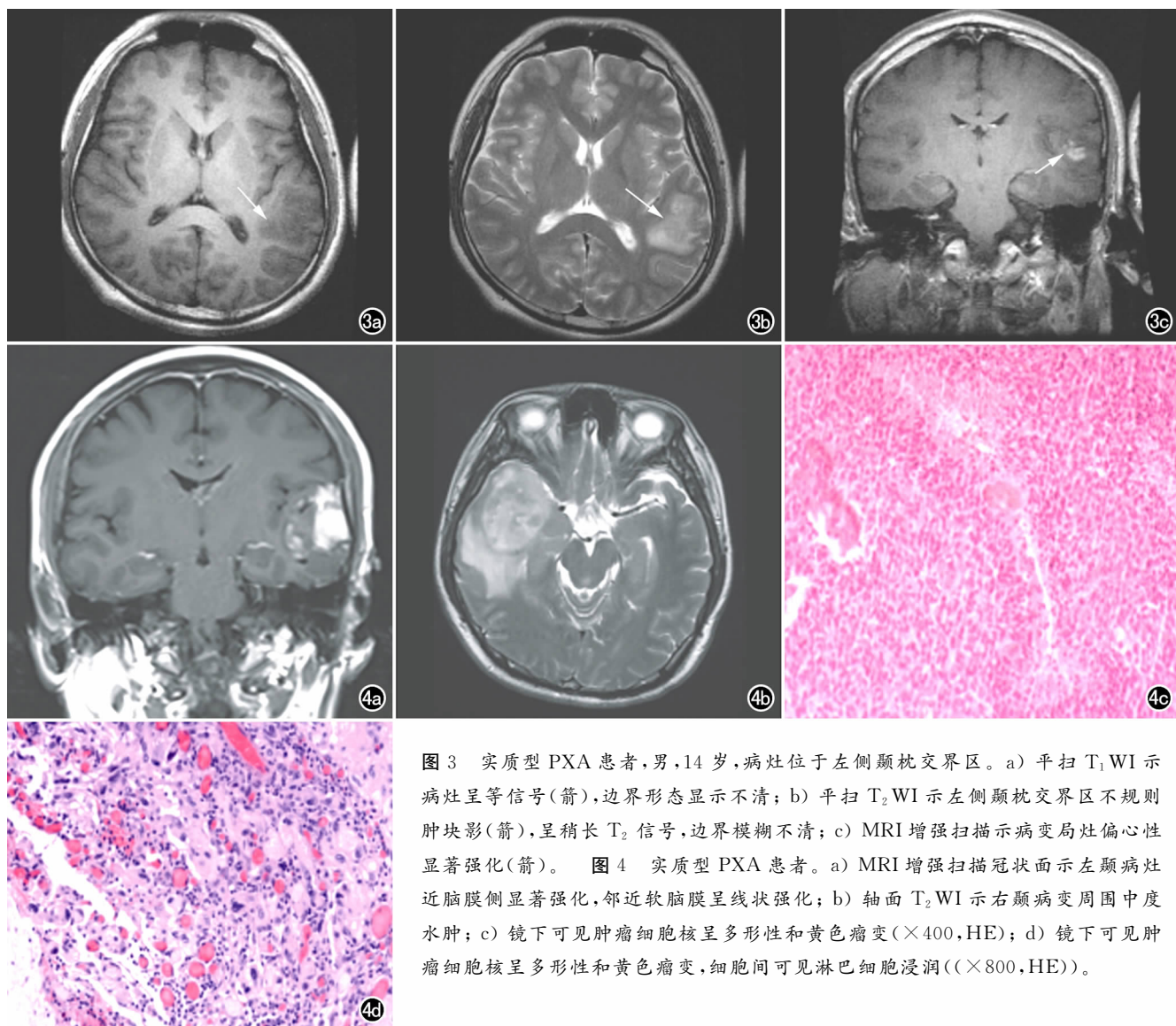


图 3 实质型 PXA 患者,男,14 岁,病灶位于左侧颞枕交界区。a) 平扫 T_1 WI 示病灶呈等信号(箭),边界形态显示不清; b) 平扫 T_2 WI 示左侧颞枕交界区不规则肿块影(箭),呈稍长 T_2 信号,边界模糊不清; c) MRI 增强扫描示病变局灶偏心性显著强化(箭)。图 4 实质型 PXA 患者。a) MRI 增强扫描冠状面示左颞枕病灶近脑膜侧显著强化,邻近软脑膜呈线状强化; b) 轴面 T_2 WI 示右颞枕病变周围中度水肿; c) 镜下可见肿瘤细胞核呈多形性和黄色瘤变($\times 400$, HE); d) 镜下可见肿瘤细胞核呈多形性和黄色瘤变,细胞间可见淋巴细胞浸润($\times 800$, HE)。

囊变坏死区,未见出血,增强扫描肿块呈明显不均匀强化,瘤周伴中度水肿 7 例,重度水肿 1 例(图 4b)。

3. 实质型 PXA 的病理表现

镜下可见肿瘤组织呈明显多形性,(单核/多核)瘤细胞、泡沫细胞、梭形细胞混杂排列,细胞间可见脂滴及淋巴细胞浸润。23 例 PXA GFAP、S-100 均表达为阳性,CD34 有 19 例表达为阳性(其中 8 例为实质型)。23 例中 6 例出现恶变,其中局灶间变 1 例,间变 2 例,胶母变 1 例,局部生长活跃 2 例;其中 1 例局灶间变为实质型,余 5 例皆为囊性型。

讨 论

1. 实质型 PXA 的发病率

PXA 于 1973 年首次报道^[10],在 2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类中被分为星形细胞肿瘤的一个独立亚型,中枢神经系统肿瘤 II 级;当细胞有丝分裂活动增加时,定义为间变型 PXA,中枢神经系统肿瘤 III

级^[11]。Crespo-Rodriguez 等^[6]对 24 例 PXA 进行分析,将其分为囊性型和实质型,实质型占 30%,发病率较低。在本组 23 例 PXA 中,实质型 11 例,占 48%,仅略低于囊性型(52%),与文献报道略有差异,分析原因可能与两者的样本量较小有关。临床流行病学研究显示,PXA 好发于儿童和 30 岁以下人群^[3,9],30 岁以下人群占 68.4%^[10]。在本组 23 例 PXA 中,30 岁以下患者占 69.56%(16/23),本组患者平均年龄为(26.0 $\pm$ 10.6)岁;11 例实质型 PXA 中,30 岁以下患者占 55.4%,平均年龄为(31.0 $\pm$ 9.7)岁。由此可见无论是囊性型还是实质型 PXA,均好发于 30 以下人群,相比较囊性型 PXA,实质型 PXA 发病年龄稍大,分析其原因可能与实质型 PXA 较囊性型 PXA 肿瘤分级偏低,临床症状出现时间较晚有关。

2. 实质型 PXA 的临床及病理学表现

PXA 临床表现上以一过性意识丧失、发作性抽搐、癫痫为主,病程长短不一。本组 8 例以抽搐或一过

性意识丧失起病,2 例以头痛、复视等颅内高压表现起病,病程最长者达 20 年之久。本组 11 例实质型 PXA 中病程 ≤ 1 年的占 81.8%(9/11)。病理上 GFAP 表达阳性代表了星形细胞起源,相关研究证实病理上 PXA 与 CD34 和 S-100 的表达高度相关^[11,12,13]。本组 23 例 PXA 患者中 GFAP、S-100 均为阳性表达,CD34 阳性表达率约为 82%(19/23),与文献报道相符。相关文献报道 PXA 的恶变率为 15%~20%,而本组 23 例 PXA 的恶变率约为 17.4%(4/23),与文献报道相符。然而,在本研究 11 例实质型 PXA 中,仅 1 例发生恶变,恶变率为 9%(1/11)。由此可见,与囊性型 PXA 相比,实质型 PXA 恶性程度相对较低。

3. 实质型 PXA 的 MRI 表现

PXA 好发于幕上脑白质,以颞叶最为好发^[2,14],脊髓最为罕见^[10]。本组 23 例 PXA 中,累及颞叶 18 例。11 例实质型 PXA 中,3 例(27%)累及多部位,8 例(72%,8/11)累及颞叶,其次为 3 例(27%,3/11)累及岛叶。由此可见,无论是囊性型 PXA 还是实质型 PXA,均好发于颞叶。尽管实质型 PXA 形态不一,但大多数呈类圆形,边界清楚,本组 8 例呈类圆形,约占 72%(8/11),9 例边界清晰,约占 82%(9/11)。本组 11 例实质型 PXA 中,肿瘤体积大小不等,其中位数为 7.2 cm³,而 23 例 PXA 肿瘤的中位数为 20.9 cm³,提示实质型 PXA 的瘤体体积显著小于囊性型 PXA。

本组 11 例实质型 PXA 中 3 例 MRI 平扫表现为完全实性,MRI 平扫信号均匀;8 例出现偏心性、小斑片状囊变区,呈等或长 T₁、长 T₂ 混杂信号。增强扫描 11 例实质型 PXA 均强化不均匀,实质部分可见斑片状显著强化区,强化区靠近脑膜侧,提示该区域细胞活跃度较强。11 例实质型 PXA 中,8 例呈类圆形肿块,肿瘤边界清楚;3 例呈不规则形;边缘光整且与邻近脑实质分界清楚 1 例,边缘不整且与邻近脑组织分界不清 2 例,提示肿瘤具有浸润生长的特点,恶性程度较高。本组 11 例实质型 PXA 中,瘤周无水肿或轻度水肿 3 例,中度水肿 7 例,重度水肿 1 例。由此可见,实质型 PXA 影像学上表现为实性肿块(伴或不伴囊变区),大多形态规则,边界清楚,实质部分 T₁WI 呈等或低信号,T₂WI 呈高信号,瘤周水肿轻微,增强扫描呈明显较均匀或不均匀强化,邻近脑膜一侧明显强化。

4. 实质型 PXA 的治疗和预后

PXA 的治疗应首选手术切除,术后复发概率为 30%,是否辅以术后放疗尚存在争议。本组 11 例实质型 PXA,手术切除后定期随访至今,时间为 6 个月至 5 年,仅 1 例复发。PXA 为 II 级肿瘤,文献报道 5 年生存率为 81%,本组暂未见死亡病例,由于随访时间长短不一,未进行病死率的统计。

综上所述,实质型 PXA 与囊性型 PXA 具有相同的好发年龄及部位,均好发于 30 岁以下的人群,受累部位以颞叶常见。然而,相比较囊性型 PXA,实质型 PXA 具有病程较短、肿瘤体积较小、恶性程度较低等特点。实质型 PXA 影像学表现各异,但仍具有一定的特点,大多表现为形态规则、边界清楚的实性肿块(伴或不伴囊变区),实质部分 T₁WI 呈等、低信号,T₂WI 呈高信号,瘤周水肿较轻,增强扫描呈明显均匀或不均匀强化。实质型 PXA 手术切除预后良好,因此,早期诊断对实质型 PXA 尤为重要。

参考文献:

- [1] Koga T, Morita A, Maruyama K, et al. Long-term control of disseminated pleomorphic xanthoastrocytoma with anaplastic features by means of stereotactic irradiation[J]. Neuro Oncol, 2009, 11(4):446-451.
- [2] Montano N, Papacci F, Cioni B, et al. Primary multicentric anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma with atypical features[J]. J Clin Neurosci, 2013, 20(11):1605-1608.
- [3] Goncalves VT, Reis F, Queiroz LS, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: magnetic resonance imaging findings in a series of cases with histopathological confirmation[J]. Arq Neuropsiquiatr, 2013, 71(1):35-39.
- [4] 林祺,何永红,唐平太,等. MRS 对脑星形细胞瘤周围组织的应用价值[J]. 磁共振成像, 2014, 5(1):11-14.
- [5] Sharma A, Nand SD, Kumar JP, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma—a clinico-pathological review[J]. Neurol Neurochir Pol, 2011, 45(4):379-386.
- [6] Crespo-Rodriguez AM, Smirniotopoulos JG, Rushing EJ. MR and CT imaging of 24 pleomorphic xanthoastrocytomas (PXA) and a review of the literature[J]. Neuroradiology, 2007, 49(4):307-315.
- [7] Hamamci A, Kucuk N, Karaman K, et al. Tumor-cut: segmentation of brain tumors on contrast enhanced MR images for radiosurgery applications[J]. IEEE Trans Med Imaging, 2012, 31(3):790-804.
- [8] 潘锋,顾晓丽,祝跃明,等. 颅内血管外皮细胞瘤与脑膜瘤的 CT、MRI 鉴别诊断[J]. 中华神经外科杂志, 2013, 29(1):54-57.
- [9] 冯一鸣,汪晶,柯杨,等. 多形性黄色瘤型星形细胞瘤 13 例报道并文献复习[J]. 华中科技大学学报(医学版), 2013, 42(1):74-77.
- [10] Yu S, He L, Zhuang X, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: MR imaging findings in 19 patients[J]. Acta Radiol, 2011, 52(2):223-228.
- [11] Fuller GN. The WHO classification of tumours of the central nervous system, 4th edition[J]. Arch Pathol Lab Med, 2008, 132(6):906.
- [12] 周婧,李南云. 脑多形性黄色瘤型星形细胞瘤的临床与病理研究进展[J]. 临床与实验病理学杂志, 2006, 22(3):350-352.
- [13] 侍丽,黄飏,梁长虹. 不典型多形性黄色瘤性星形细胞瘤一例[J]. 放射学实践, 2008, 23(1):112.
- [14] Gill M, Pathak HC, Madan R, et al. Primary spinal pleomorphic xanthoastrocytoma[J]. Neurol India, 2010, 58(5):771-773.

(收稿日期:2014-04-04 修回日期:2014-09-01)