

婴儿促纤维增生型星形细胞瘤(DIA)的少见 MRI 表现

杨喜彪, 月强, 许照敏, 颢玲, 龚启勇

【关键词】 婴儿; 星形细胞瘤; 磁共振成像; 肿瘤

【中图分类号】 R195.1; R730.264; R445.2; R739.9 【文献标识码】 A

【文章编号】 1000-0313(2018)06-0646-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.06.021

开放科学(资料服务)标识码(OSID)



病例资料 例1, 患儿, 男, 20个月, 无诱因出现跛行, 左下肢乏力3个月, 左上肢乏力1个月。无意识丧失, 无恶心、呕吐, 无抽搐, 无大小便失禁。专科查体: 左侧上下肢肌力3级, 右侧上下肢肌力5级, 余无特殊。影像检查: MRI增强扫描示肿瘤位于右侧丘脑区, 最大横截面约5.5 cm×2.8 cm, 为囊实性, 实性为主, 实性部分呈稍长 T_1 、稍长 T_2 信号, 增强后明显强化, 增强后明显强化(图1a), 囊性 T_1 WI呈低信号, T_2 WI呈高信号, 实性部分FLAIR呈高信号(图1b), DWI弥散不受限, ADC呈稍高信号。DTI显示, 邻近纤维束受压、移位, 未见断裂(图1c)。手术及病理: 术中见边缘偏心性稍大囊, 中心多发小囊, 囊性部分质软, 实性部分质韧, 边界欠清晰, 血供丰富, 手术完全切除病灶。镜检: 在纤维背景中可见大片呈束状或编织状排列的梭形细胞, 细胞似纤维细胞或纤维母细胞。在梭形细胞和纤维基质中另可见肿瘤细胞呈小灶巢状分布, 细胞核呈圆形(图1d)。免疫组织化: 肿瘤组织梭形瘤细胞呈胶质酸性蛋白GFAP(+), 神经节Neun(-)(图1e), 神经突触蛋白SYN(-)、神经纤维丝蛋白(Neurofilament, NF)(-); CD34(-)。病理诊断: 婴儿促纤维增生型星形细胞瘤(desmoplastic infantile astrocytoma, DIA, WHO I级)。

例2, 患儿, 女, 2个月, 无诱因突发嘴角抽搐, 双眼凝视, 四肢无抽搐, 持续约数十秒钟缓解。专科查体无特殊异常。影像检查: MRI示左侧颞叶与脑干之间实性肿块影, T_1 WI及 T_2 WI呈等信号, FLAIR呈等信号, 增强后明显强化。肿瘤部分包裹左侧颈内动脉、左侧大脑中、后动脉, DSA及CTA显示上述血管未见明显狭窄。手术及病理: 术中见实性占位病变, 位于颞叶底部与脑干之间, 质地韧, 血供丰富。术中无法剥离包

埋血管的肿瘤组织, 采取部分肿瘤组织切除。镜检: 排列成车辐状或漩涡状的梭形细胞内间杂着胶原纤维基质, 可见片状排列紧密的肿瘤细胞核, 内未见神经节细胞。免疫组化: GFAP(+), 上皮膜抗原EMA(-), Neun(-), SYN(-)、NF(-), CD34(-)。病理诊断: DIA(WHO I级)。例2术后第11个月MRI复查, 与术后第1个月MRI比较, 残余肿瘤未见增大(图2)。

讨论 婴儿促纤维增生型肿瘤是一种少见类型的疾病, 属于混合性神经元-胶质细胞肿瘤类型, 根据神经上皮成分的不同可分为婴儿促纤维增生型节细胞胶质瘤(desmoplastic infantile ganglioglioma, DIG)及婴儿促纤维增生型星形细胞瘤(desmoplastic infantile astrocytoma, DIA)。DIA/DIG好发于婴幼儿时期, 成人偶有报道^[1]。因二者临床表现、影像特点及生物学行为相似, 最新2016年版的WHO中枢神经系统肿瘤分类中依然把它们共同置于同一类型中, 共同拥有ICD-O编码9412/1^[2]。该病临床病程较短, 临床表现主要与病灶部位有关, 常以进行性头围增加, 凶门膨隆、颅内压升高症状等就诊, 可伴发呕吐、癫痫发作。

文献报道DIA/DIG好发于幕上大脑皮质与软脑膜之间, 常累及一叶以上的脑组织, 以额叶、颞叶常见; 肿瘤以囊性为主, 一般囊性多为偏心性生长, 囊一般较大, 内可见粗细不均纤维分隔; 囊性部分呈长 T_1 、长 T_2 信号, 实性部分及分隔 T_2 WI呈等、稍高信号; 肿瘤边缘清楚, 周围无明显水肿或轻度水肿; 增强扫描纤维分隔及实性部分明显强化, 囊性部分不强化^[3]。肿瘤囊壁成分是反应性星形胶质细胞、淋巴细胞和增生的毛细血管, 并无肿瘤细胞, 即使较厚的囊壁也是如此^[4]。研究发现^[5]病变位置较浅且贴近脑膜是DIA/DIG的特征性表现, 部分患者肿瘤实性部分可以出现钙化。并且肿瘤实性成分多位于脑表面, 囊性部分位于深面^[6]。本文报道的两例DIA与既往文献报道^[3]的多数DIA的发病部位、影像特点既有区别又有相似。本文例1患者DIA病灶位于右侧丘脑, 累及右侧大脑脚, 病例2患者DIA病灶位于鞍区左侧, 均位于

作者单位: 610041 成都, 四川大学华西医院放射科/磁共振研究中心(杨喜彪、月强、龚启勇), 重症医学科(许照敏), 病理科(颢玲)

作者简介: 杨喜彪(1986-), 男, 安徽阜阳人, 主治医师, 主要从事神经影像工作。

通讯作者: 龚启勇, E-mail: qygong05@126.com

基金项目: 四川大学华西医院住院医师科研基金项目; 四川省科技厅科技支撑计划项目(2013SZ0047)

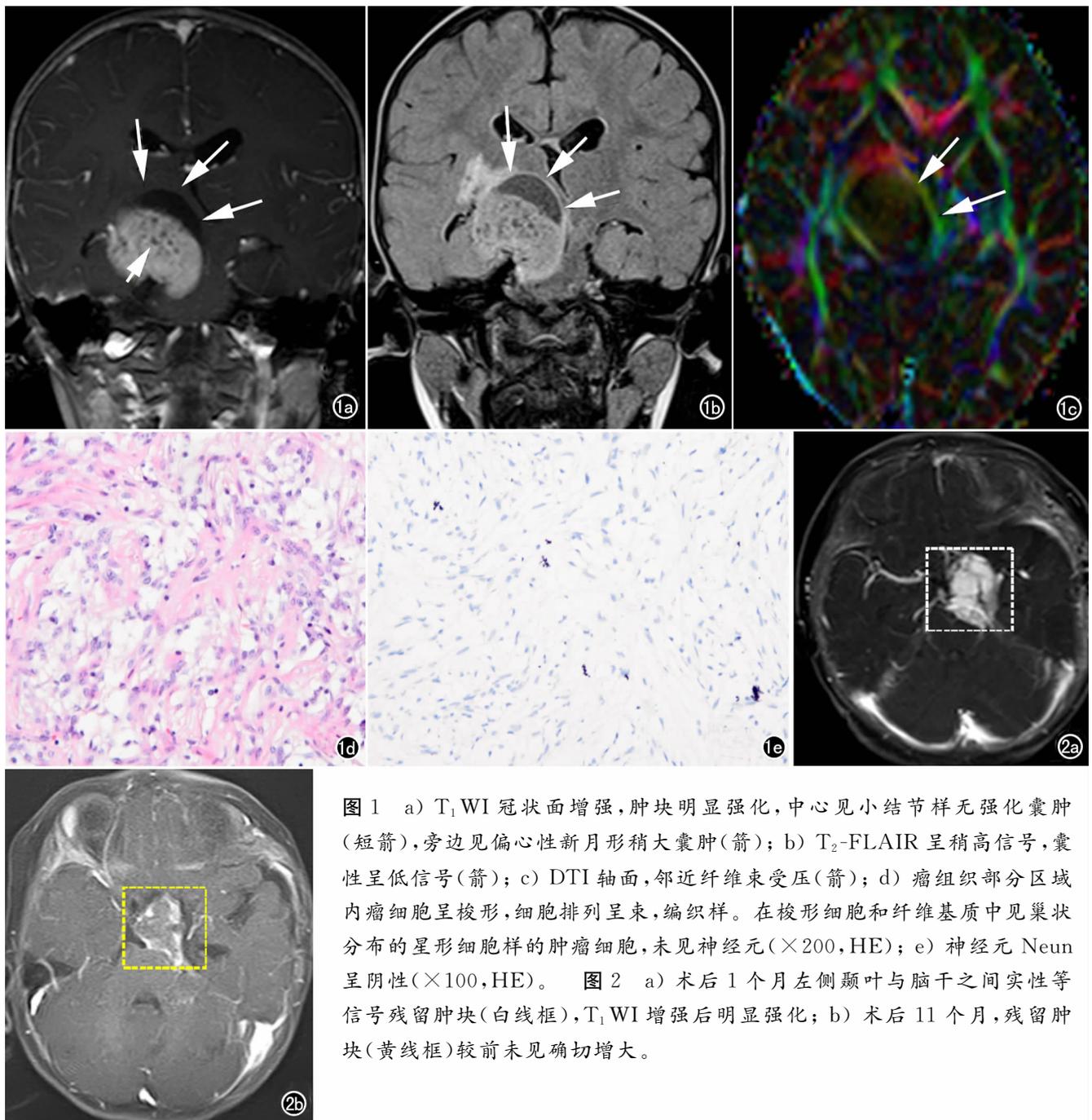


图1 a) T₁WI 冠状面增强, 肿块明显强化, 中心见小结节样无强化囊肿(短箭), 旁边见偏心性新月形稍大囊肿(箭); b) T₂-FLAIR 呈稍高信号, 囊性呈低信号(箭); c) DTI 轴面, 邻近纤维束受压(箭); d) 瘤组织部分区域内瘤细胞呈梭形, 细胞排列呈束, 编织样。在梭形细胞和纤维基质中见巢状分布的星形细胞样的肿瘤细胞, 未见神经元(×200, HE); e) 神经元 Neun 呈阴性(×100, HE)。图2 a) 术后1个月左侧颞叶与脑干之间实性等信号残留肿块(白线框), T₁WI 增强后明显强化; b) 术后11个月, 残留肿块(黄线框)较前未见确切增大。

幕上,但在脑的深部;而文献报道的DIA多位于幕上和脑表面。本文报道的病例1为囊实性、且实性为主肿块,病例2为具有实性肿块,这与文献报道的以囊性为主的肿块不同,但与文献报道类似的是,肿瘤的实性部分均出现明显强化。国内外也报道实性为主^[7]或纯实性^[3]的DIA。Tseng等^[8]和Milanaccio等^[9]报告未经手术治疗的肿瘤,最初的MRI显示实性,后逐渐演变为囊性病灶,推测化疗药物促进肿瘤组织发生囊性变或其病程演变即是如此。笔者认为纯实性DIA可能是疾病早期的变现,本例1小囊为主的DIA可能是疾病发展到大囊的过程。

DIA的确诊仍依赖于病理学,其病理特征是镜下

见肿瘤性星形细胞和明显富于网织纤维的纤维增生基质构成,缺乏明显的神经节细胞成分,肿瘤细胞排列成席纹状或束状分布,且含有嗜银纤维。免疫组织化学显示肿瘤细胞GFAP和S-100蛋白阳性,证明源于胶质细胞成分,纤维间质成分Vimentin阳性但Syn阴性。

手术全切除是目前公认的DIA/DIG治疗方法,对于幕上位于脑表面的DIA切除较容易。但如果要累及重要血管或中枢神经功能区,全部切除则较困难。本文例2,DIA位于鞍区左侧,瘤体部分组织包裹左侧颈内动脉、左侧大脑中动脉、左侧大脑前动脉,全部切除困难,故行部分瘤体切除。头部MRI随访至今,残

留肿瘤并未见进一步生长,颅内亦未发现转移灶。虽然 WHO 分类 DIA/DIG 为 I 级,属于良性肿瘤,但有文献^[10-12]报道术后同一部位肿瘤复发,甚至肿瘤级别升级,转化为高级别胶质母细胞瘤^[3,10,11]。Abuharbid 等^[13]曾报道 1 例鞍区、小脑蚓部及脊髓多发 DIA,随访病灶增大。Darwish 等^[12]同时报道 1 例鞍区及第四脑室 DIA,鞍区肿瘤部分切除后,3 周复查 MRI 示鞍区病变较前增大,且脑干多发转移灶,患儿死亡。Phi^[10]认为 DIA/DIG 虽然是良性肿瘤,但仍具有恶性生物学行为的可能,术后严格观察随访很有必要性,尤其是没有完全切除的患者。对于残余肿瘤,可定期影像学随访,如肿瘤进一步生长,可二次手术切除肿瘤。

DIA 是比较罕见的脑肿瘤,术前确诊困难,尤其是实性或实性为主的患者。但当有以下临床及影像表现,应考虑此病的可能:①患者年龄小于 2 岁,头围进行性增大;②影像发现幕上较大的囊实性肿块,典型者实性部分表浅贴近脑膜生长,囊性部分较大,且位于深部,灶周水肿不明显;但如本文所示,位于脑深部、实性或实性为主的病灶亦不能排除 DIA,尤其是随访病灶发生囊变或囊增大者。DIA 确诊依赖于病理学,虽为 I 级肿瘤,但其生物学行为具有多样性,其复发、转移和恶变已有报道,定期随访很有必要性。

参考文献:

- [1] 李琦,张声,王行富,等. 促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤:2 例报告并文献复习[J]. 中国现代神经疾病杂志,2012,12(3):314-320.
- [2] 苏昌亮,李丽,陈小伟,等. 2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类总结[J]. 放射学实践,2016,31(7):570-579.
- [3] Jurkiewicz E, Grajkowska W, Nowak K, et al. MR imaging, apparent diffusion coefficient and histopathological features of desmoplastic infantile tumors—own experience and review of the literature[J]. Childs Nervous System Chns Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery, 2015, 31(2): 251-

- 259.
- [4] Beppu T, Sato Y, Uesugi N, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma and characteristics of the accompanying cyst. case report[J]. J Neurosurgery Pediatrics, 2008, 1(2):148-151.
- [5] Trehan G, Bruge H, Vinchon M, et al. MR imaging in the diagnosis of desmoplastic infantile tumor: retrospective study of six cases [J]. AJNR, 2004, 25(6):1028-1033.
- [6] Beppu T, Sato Y, Uesugi N, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma and characteristics of the accompanying cyst[J]. J Neurosurgery Pediatrics, 2008, 1(2):148-151.
- [7] 沈连芳,戚荣丰,卢光明. 婴儿促纤维增生型星形细胞瘤一例[J]. 中华放射学杂志,2012,46(6):574-575.
- [8] Tseng JH, Tseng MY, Kuo MF, et al. Chronological changes on magnetic resonance images in a case of desmoplastic infantile ganglioglioma[J]. Pediatric Neurosurgery, 2002, 36(1):29-32.
- [9] Claudia Milanaccio MD, Paolo Nozza MD, Marcello Ravegnani MD, et al. Cervico-medullary desmoplastic infantile ganglioglioma: An unusual case with diffuse leptomeningeal dissemination at diagnosis? [J]. Pediatric Blood & Cancer, 2005, 45(7):986-990.
- [10] Ji HP, Koh EJ, Kim SK, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma: recurrence with malignant transformation into glioblastoma: a case report[J]. Childs Nervous System Chns Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery, 2011, 27(12):2177-2181.
- [11] Loh JK, Lieu AS, Chai CY, et al. Malignant transformation of a desmoplastic infantile ganglioglioma [J]. Pediatric Neurology, 2011, 45(2):135-137.
- [12] Darwish B, Arbuckle S, Kellie S, et al. Desmoplastic infantile ganglioglioma/astrocytoma with cerebrospinal metastasis[J]. J Clinical Neuroscience, 2007, 14(5):498-501.
- [13] Abuharbid G, Esmaeilzadeh M, Hartmann C, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma with multiple intracranial and intraspinal localizations at presentation[J]. Childs Nervous System Chns Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery, 2015, 31(6):959-964.

(收稿日期:2017-03-16 修回日期:2017-05-05)