

• 病例报道 •

伴间变特征的小脑脂肪神经细胞瘤一例

黄荟玉, 张勇, 程敬亮, 文萌萌

【关键词】 小脑肿瘤; 神经细胞瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R739.41; R730.264; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)10-1160-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.10.022

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

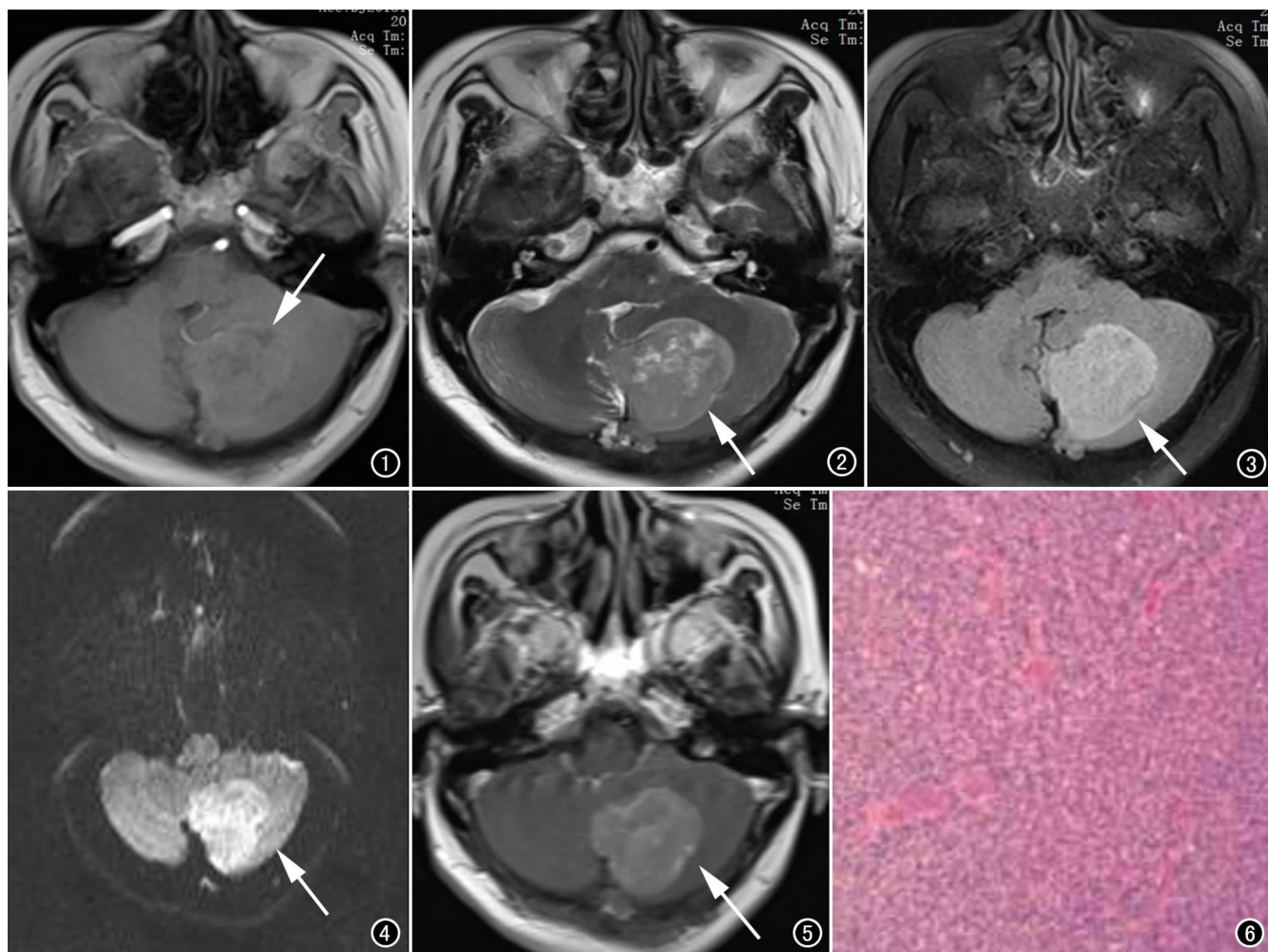


图1 轴面 T_1 WI 示左侧小脑半球团块状混杂等 T_1 信号影, 病变边界欠清晰。图2 轴面 T_2 WI 示病变呈混杂长 T_2 信号, 边界清晰(箭)。图3 黑水像示病变呈高信号, 边界清晰。图4 轴面 DWI 示病变扩散受限高信号。图5 轴面 T_1 WI 示病变呈不均匀强化。图6 病理图示圆形或卵圆形细胞紧密排列, 其间见大而圆、空泡状脂肪细胞灶($\times 200$, HE)。

病例资料 患者,女,62岁,3d前坐车后头晕伴恶心呕吐,休息后不能缓解,无头痛、乏力,视物不清等,

作者单位: 450052 郑州,郑州大学第一附属医院磁共振科

作者简介: 黄荟玉(1993—),女,河南安阳人,硕士研究生,主要从事中枢神经系统影像诊断。

通讯作者: 张勇, E-mail: zzuzhangyong2013@163.com

基金项目: 2016年河南省医学科技攻关项目(201602030, 后颅窝脑肿瘤的多模态磁共振成像诊断)。

当地医院 MRI 示左侧小脑占位, 给予对症治疗, 症状稍缓解, 为求进一步诊治遂来我院, 门诊以“左侧小脑占位”收入院。自患病以来, 患者神志清, 精神可, 食欲、睡眠、大小便正常, 体重无减轻。MRI 检查: 左侧小脑半球内团块状混杂等 T_1 、长 T_2 信号影(图1、2); 黑水像呈高信号(图3); DWI 呈扩散受限高信号(图4), 增强示病变不均匀强化(图5), 大小约为 $3.4\text{ cm} \times$

3.9 cm×3.8 cm(上下径×前后径×左右径)。小脑蚓部受压,余未见明显异常强化。MRS 示病变侧 Lip/Cr、Cho/Cr、Lac/Cr 比值较对侧升高。初步诊断:左侧小脑占位性病变,请结合病理及临床协诊。

手术及病理:取俯卧位枕项部后正中直切口,显露枕鳞部骨质及寰椎后弓并钻孔、游离骨瓣,见硬膜张力高,触之较韧。显微镜下放射状剪开硬脑膜,显露左侧小脑半球,见肿瘤位于其内侧,并向外膨隆,先切除膨隆的肿瘤组织,然后分块切除余瘤。肿瘤呈灰红色,球形,质软,血供异常丰富,边界清楚,包膜较完整,与小脑粘连明显,减压后全切肿瘤,组织标本送活检。肉眼见灰红灰黄组织一块,大小 5.5 cm×5.0 cm×1.8 cm,切面灰红灰黄,质软中。镜下见圆形或卵圆形细胞紧密排列,其间见大而圆、空泡状脂肪细胞灶(图 6)。免疫组化:GFAP(+),S-100(+),Oligo-2(-),LCA(-),CD34(-),INI-1(+),P53(约 40%+),Ki-67(约 10%+),IDH-1(-),NSE(+),Syn(+),Neu-N(-),AE1/AE3(-),EMA(-)。病理诊断:小脑脂肪神经细胞瘤伴间变特征。

讨论 小脑脂肪神经细胞瘤(cerebellar liponeurocytoma,CLN)是一种非常罕见的中枢神经系统肿瘤。主要由灶性分布的脂肪细胞和肿瘤性神经细胞组成^[1],好发于小脑半球,其次是小脑蚓部,发病高峰年龄为 30~60 岁。男性稍多见,男女比例为 1.3:1,生长缓慢,术后复发率高。2016 年世界卫生组织(World Health Organization,WHO)将其归为中枢神经系统神经胶质瘤^[2]。该肿瘤临床特点不典型,以小脑症状和高颅压症状为主,如头痛、眩晕、恶心、呕吐、视物异常和行走不稳、共济失调等,其中最常见的首发症状为头痛头晕和行走不稳^[3]。Börekci 等^[4]统计迄今国外有 17 篇文献报道了 21 例个案,而国内仅有 12 例。本

例为 62 岁女性,坐车后头晕伴恶心呕吐,休息后不能缓解,无头痛、乏力,视物不清等,实属罕见。

小脑脂肪神经细胞瘤的影像学表现多样,诊断具有挑战性^[5]。文献报道 MRI 可表现为长 T₁ 稍长 T₂ 信号,也可为短 T₁ 长 T₂ 信号及混杂信号等,这与其内部脂肪组织占比不同及合并出血、坏死有关;常无瘤周水肿,但有文献报道个别肿瘤存在瘤周水肿环^[3];不均匀强化或不强化。本例表现为左侧小脑半球团块状混杂等 T₁、长 T₂ 信号影,无瘤周水肿,不均匀强化,应与胶质瘤、淋巴瘤及髓母细胞瘤(MB)等相鉴别。

目前小脑脂肪神经细胞瘤的确诊依赖于病理检查和免疫组化。本例符合其组织学特点(由神经细胞及灶性分布的成熟脂肪样细胞组成)和特征性免疫表型[NSE(+),Syn(+),S-100(+),GFAP(+)]。综上,虽小脑脂肪神经细胞瘤罕见,病例资料极少,影像表现不典型,但当小脑肿瘤磁共振表现不明确,且呈推移性生长时,无论瘤周有无水肿,均应考虑本病的可能。

参考文献:

- [1] 李万兰,杨蓉,周剑.《请您诊断》病例 116 答案:幕上脑室内脂肪神经细胞瘤[J]. 放射学实践,2016,31(11):1115-1116.
- [2] Hamzaoglu V, Ozalp H, Karatas, et al. Clinical course of the untreated calcified big cerebellar liponeurocytoma[J]. J Surg Case Rep, 2018, 2018(11):316.
- [3] Cai J, Li W, Du J, et al. Supratentorial intracerebral cerebellar liponeurocytoma; a case report and literature review[J]. Medicine, 2018, 97(2):e9556.
- [4] Börekci A, Kuru Bektasoglu P, Ramazanoglu AF, et al. Central liponeurocytoma as a clinical entity[J]. Neurol Neurochir Pol, 2018, 52(6):670-676.
- [5] Nzegwu MA, Ohegbulam S, Ndubuisi C, et al. Cerebellar liponeurocytoma; a novel report from nigerian in a 6-year-old girl, and review of literature[J]. Rare Tumors, 2016, 8(3):6240.

(收稿日期:2018-12-18 修回日期:2019-01-14)