

请您诊断病例 141 答案:鞍区中枢神经系统胚胎性肿瘤

耿立娜,董晨凤,袁涛,全冠民

【关键词】 脑肿瘤;胚胎性肿瘤;鞍区;磁共振成像

【中图分类号】 R445.2;R739.41 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)11-1282-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.11.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,7岁。1个月前无明显诱因出现头痛,夜间加重,日间略有缓解。精神、饮食及睡眠差,体重无明显减轻。查体:神清语利,对光反射灵敏,颈软无抵抗,四肢肌张力及肌力正常,膝腱反射正常。实验室检查:白细胞 $3.2 \times 10^9/L$ [正常值 $(4 \sim 10) \times 10^9/L$], 血清泌乳素(PRL) 17.39 ng/mL,稍增高(正常值 2.64~13.13 ng/mL),血清促黄体生成素(LH) 0.73 mU/mL,降低(正常值 1.24~8.62)。脑脊液生化检查:蛋白 0.80 g/L (正常值 0.08~0.32 g/L),葡萄糖 1.68 mmol/L (正常值 2.50~4.50 mmol/L),氯 119.6 mmol/L (正常值 120.00~132.00 mmol/L)。其他常规实验室检查阴性。胸片无异常。

CT平扫(图1~2):鞍上见一类圆形稍高密度肿物,大小 $4.5 \text{ cm} \times 4.0 \text{ cm} \times 2.8 \text{ cm}$,边缘清楚,可见分叶,肿物密度均匀,填塞鞍上池大部,邻近的左基底节散在钙化斑。MRI:上述鞍区肿物以实性为主,呈 T_1 低信号及 T_2 与 FLAIR 略高信号;肿瘤内见多发小点状囊性区域,呈 T_2 高信号及 FLAIR 等信号;肿物周围见斑片状 T_1 低 T_2 高 FLAIR 高信号环绕;邻近双侧额颞叶及丘脑、中脑呈受压改变,视交叉及三脑室受压上移(图3~5)。MR增强扫描,肿物呈明显及欠均匀强化,内见条索状强化及少量不规则不强化区,肿物边缘见包膜样强化(图6~8)。

手术及病理:肿物位于鞍内及鞍上,大小约 $3 \text{ cm} \times 4 \text{ cm} \times 4 \text{ cm}$,边界清楚,包膜完整,与基底动脉粘连紧密,向三脑室顶生长;肿物呈囊实性,囊内容物为清亮黄绿色囊液;肿物内见斑片状钙化。镜下示肿瘤细胞密集、分化差,呈流水状和栅栏状排列,核圆形、规则,核浆比例增大,瘤内部分见纤维化(图9)。免疫组织化学染色(图10):CKpan(-),GFAP(+),Ki-67(约70%),LCA(-),NF(-),NSE(+),P53(散在+),Syn(+).病理诊断:(鞍区占位)胚胎性肿瘤,非

特殊类型(NOS),WHO IV级(既往称原始神经外胚层肿瘤)。

讨论 中枢神经系统(CNS)胚胎性肿瘤 NOS (CNS embryonal tumour, not otherwise specified)是指除髓母细胞瘤之外的 CNS 胚胎性肿瘤中缺乏分子诊断相关基因的一类肿瘤^[1],是2016年WHO CNS 肿瘤分类新提出的中枢神经系统肿瘤名称,废弃并包括2007版分类中 CNS 分类中的原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)。该肿瘤1973年Hart与Earle^[2]首次报道,称为PNET,属于来自神经嵴的未分化、高度恶性小圆细胞性肿瘤,具备向神经元、神经胶质和间叶多向分化潜能;Dehner^[3]根据肿瘤部位分为中枢性PNET和外周性PNET,中枢性者较少见,且多发生于幕下,原发于鞍区更加罕见。国内外10年共检索到3例鞍区PNET报道,其中国内2例,国外1例^[4]。本病多见于儿童及青少年,男性稍多。鞍区胚胎性肿瘤 NOS 临床表现无特异性,主要为肿瘤压迫下丘脑等结构所致症状,可能继发性视力及垂体功能异常,而少数以全身症状发病。本病呈侵袭性生长,如本例累及周围脑实质引起水肿,并可沿脑脊液途径广泛播散,预后极差;目前以手术切除为主,辅以放疗。

中枢神经系统胚胎性肿瘤 NOS 的病理学表现具有一定特征性,且与影像学表现密切相关,其诊断需要病理确诊。镜下通常表现为细胞密集区及异形细胞^[5],肿瘤细胞小而深染,排列紧密,胞核呈圆形或短梭形,核浆比大,胞质少,核分裂象多见^[6],特征性排列为Homer-Wright假菊团,瘤内可见出血、坏死和囊变。但常规HE染色难以与其他小圆细胞肿瘤鉴别,免疫组织化学染色有助于确诊,常用标志物包括NSE、CgA、Syn、Vim、CD99、GFAP^[7],NSE敏感性强但特异性差,常作为筛选指标;CgA和Syn敏感且特异性强,常作为诊断指标。本例患者免疫组化NSE(+),Syn(+),GFAP(+),符合中枢神经系统胚胎性肿瘤,NOS病。

鞍上中枢神经系统(CNS)胚胎性肿瘤 NOS 罕见,影像学表现与其他部位者有一定差异。文献报道颅内中枢神经系统胚胎性肿瘤 NOS 的CT及MRI常呈混

作者单位:050000 石家庄,河北医科大学第二医院影像科

作者简介:耿立娜(1992-),女,河北无极人,硕士研究生,主要从事神经系统疾病影像诊断研究。

通讯作者:全冠民, E-mail:quanguanmin@163.com

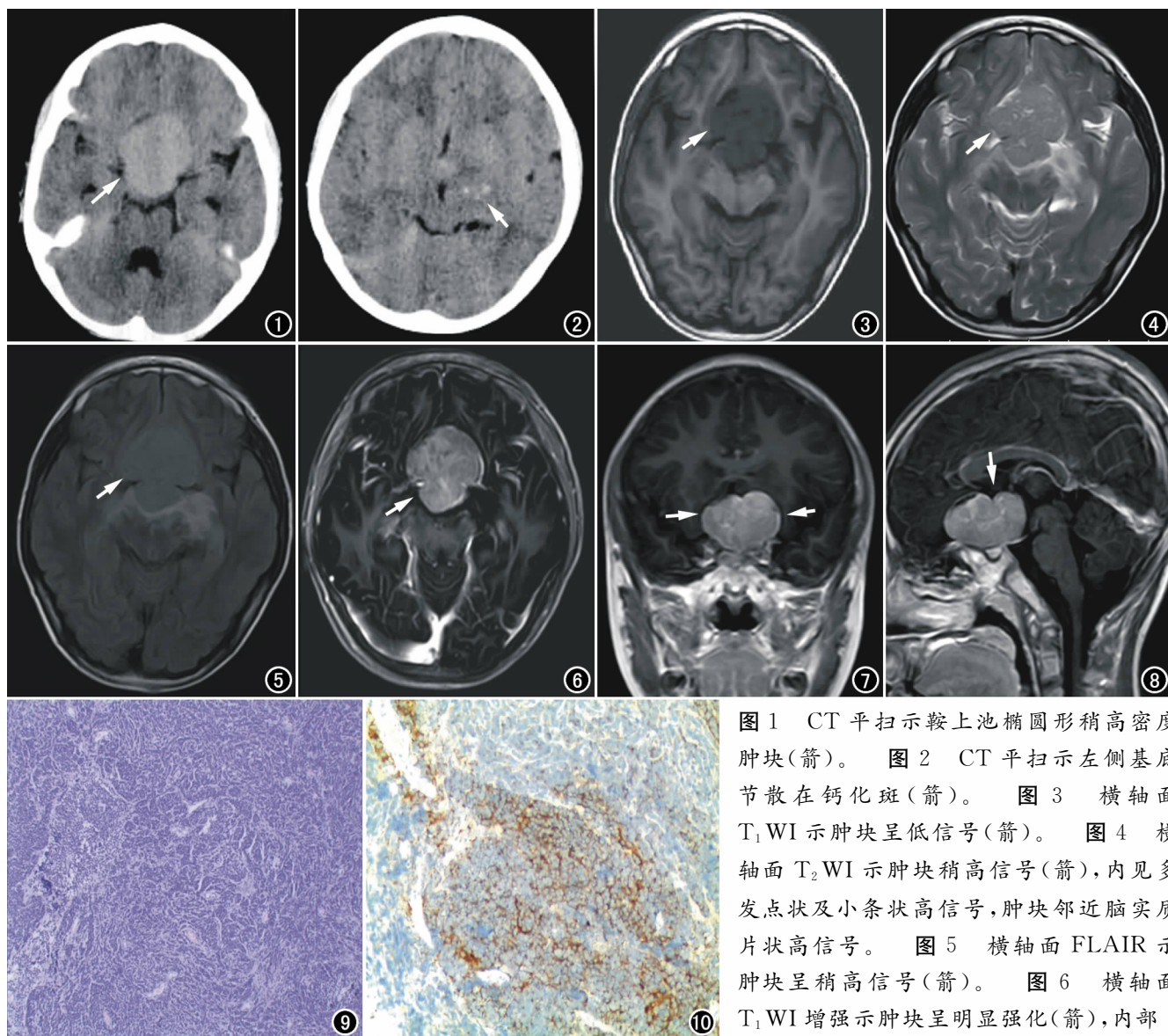


图 1 CT 平扫示鞍上池椭圆形稍高密度肿块(箭)。图 2 CT 平扫示左侧基底节散在钙化斑(箭)。图 3 横轴面 T_1 WI 示肿块呈低信号(箭)。图 4 横轴面 T_2 WI 示肿块稍高信号(箭),内见多发点状及小条状高信号,肿块邻近脑实质片状高信号。图 5 横轴面 FLAIR 示肿块呈稍高信号(箭)。图 6 横轴面 T_1 WI 增强示肿块呈明显强化(箭),内部

条状强化及少量不强化区。图 7 冠状面增强 T_1 WI 示两侧颞叶内侧(箭)及下丘脑受压移位。图 8 矢状面增强 T_1 WI 示视交叉(箭)及三脑室受压上移。图 9 镜下见肿瘤细胞密集,多层栅栏样排列,核大而圆(HE, $\times 100$)。图 10 免疫组织化学染色 Syn(+).

杂密度或信号肿块,多分布于额、颞叶,少数见于枕叶,呈类圆形或分叶状,边缘清楚,伴或仅有轻度瘤周水肿,部分可见血管流空影、代表血供丰富,瘤内钙化少见($<10\%$)[8];肿瘤实性部分常呈等密度或稍高密度,增强扫描均匀或不均匀中度到显著强化;MRI 上实性部分多呈 T_1 等或稍低信号、 T_2 等或稍高信号,DWI 呈等高或高信号;CT 与 MRI 增强扫描,实性部分为均匀或不均匀中重度强化;肿瘤常见不同程度囊变,囊变区常较大,且多位于周边部分[9]。国内的 2 篇鞍区 PNET 文献中,1 例为蝶鞍区混杂信号,以 T_1 等信号、 T_2 等信号为主,周围水肿范围不大,增强扫描病变未见强化[10];另 1 例为鞍内及鞍上“雪人”样实质为主型肿块,MRI 平扫呈 T_1 等、稍低信号, T_2 等、稍高混杂

信号,增强扫描病变呈“花瓣状”均匀明显强化[6]。本例位于鞍上,边界清楚,未侵及脑室系统,CT 呈稍高密度,MRI 呈 T_1 稍低 T_2 稍高信号,囊变较小,增强扫描呈不均匀及明显强化,内见条状更高程度强化,本例还可见左侧基底节散在钙化斑,文献中未见报道,推测与肿瘤压迫脑实质及其血管,造成局部代谢异常所致,也可能为肿瘤浸润的早期表现,尚有待进一步随访及更多病例研究证实。

本例鞍上中枢神经系统胚胎性肿瘤 NOS 需与儿童鞍区其他鉴别:①颅咽管瘤:多见于 10~14 岁儿童,80%为囊性,且 85%以上瘤体和囊壁有钙化,MRI 因囊液成分不同而表现为不同信号, T_1 可表现为低/等/高信号, T_2 多为不均匀的高信号,增强肿瘤实性部分

及囊壁明显不均匀增强。②生殖细胞瘤:多发生于 10~25 岁儿童及青少年,可沿下丘脑-神经垂体轴生长,可出现中枢性尿崩及视力异常,肿物呈 T_1 等或低信号、 T_2 稍高信号,增强扫描明显强化,如出现多发微小囊变、出血则形成“胡椒盐征”,一般无钙化,周围水肿较轻。③下丘脑错构瘤:非真性肿瘤,多见于儿童及婴幼儿,多起自灰结节和乳头体,向后下方脚间池生长,有时可突入三脑室底部,临床表现为性早熟、痴笑样癫痫及其他行为异常,MRI 表现为中线灰结节、乳头体处肿块,边界清,信号均匀,呈 T_1 等信号、 T_2 等或稍高信号,增强扫描无强化。④鞍区毛细胞星形细胞瘤:多起源于视交叉、下丘脑、第三脑室底部,儿童及青少年多见,发病高峰在 10 岁之前,临床表现为早期视力下降、视野缺损,沿视路蔓延,MRI 表现为 T_1 等或低信号、 T_2 不均匀高信号,可有囊变,增强扫描明显强化。⑤畸胎瘤:颅内较少见,以小儿和青少年多见(70%),男性多于女性,按大体结构分为囊性畸胎瘤和实性畸胎瘤。CT 及 MRI 由于肿瘤内部含有钙化、囊变、脂肪及出血成分而密度混杂,增强扫描肿瘤囊性部分不强化,实质部分可轻度强化或不强化,若肿瘤以实性为主,且强化很显著时则应考虑恶性畸胎瘤。

总之,鞍区中枢神经系统胚胎性肿瘤 NOS 罕见,当儿童病例显示鞍上边界清楚的实性为主肿块,内伴出血、囊变或血管流空影,CT 或 MRI 密度及信号近似脑实质,增强扫描呈不均匀中重度强化,鉴别诊断时应考虑本病可能。

参考文献:

- [1] Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization Classification of tumors of the central nervous system: a summary[J]. Acta Neuropathol, 2016, 131(6): 803-820.
- [2] Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children[J]. Cancer, 1973, 32(4): 890-897.
- [3] Dehner LP. Peripheral and central primitive neuroectodermal tumors. A nosologic concept seeking a consensus[J]. Arch Pathol Lab Med, 1986, 110(11): 997-1005.
- [4] Yakar F, Doğan i, Meco C, et al. Sellar embryonal tumor: a case report and review of the literature[J]. Asian J Neurosurg, 2018, 13(4): 1197-1201.
- [5] Shih RY, Koeller KK. Embryonal tumors of the central nervous system: from the radiologic pathology archives[J]. Radiographics, 2018, 38(2): 525-541.

- [6] 刘衡,张体,江曾芳,等.鞍区原始神经外胚层肿瘤一例[J].中华放射学杂志,2012,46(3):286-287.
- [7] Parmar H, Hawkins C, Bouffet E, et al. Imaging findings in primary intracranial atypical teratoid/rhabdoid tumors[J]. Pediatr Radiol, 2006, 36(2): 126-132.
- [8] 刘新社,杨志林.成人幕上硬膜外原始神经外胚层肿瘤一例报告[J].中华神经医学杂志,2010,9(6):645-648.
- [9] 张丽萍,唐秉航.《请您诊断》病例 79 答案:中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤[J].放射学实践,2013,28(9):995-996.
- [10] 徐冠军,黄龙璋,傅敬忠,等.鞍区原始神经外胚层肿瘤 1 例报道并文献复习[J].重庆医学,2013,42(27):3328-3330.

(收稿日期:2019-01-06 修回日期:2019-02-27)

专家点评

中枢神经系统 (central nervous system, CNS) 胚胎性肿瘤 NOS (CNS embryonal tumour, not otherwise specified) 为 2016 年 WHO 新命名的肿瘤,是指除髓母细胞瘤之外的 CNS 胚胎性肿瘤中缺乏分子诊断相关基因的一类肿瘤,废弃并包括了 2007 版分类中的原始神经外胚层肿瘤 (primitive neuroectodermal tumor, PNET)。中枢性 PNET 少见,鞍区 PNET 更为罕见,近 20 年来仅有 2 例鞍区 PNET 的个案报道。鞍区胚胎性肿瘤 NOS 临床表现无特异性,主要为肿瘤压迫下丘脑等结构所致症状,可出现视力及垂体功能异常。病理学特点是镜下瘤细胞密集及异形性明显,特征性排列为 Homer-Wright 假菊团,免疫组化 NSE 常作为筛选指标, CgA 和 Syn 为其诊断指标;肿瘤侵袭性明显,可广泛播散,预后极差。

本例临床表现与病理表现具备上述特点。影像学检查有助于胚胎性肿瘤 NOS 病变范围确定与定性诊断。本例 CT 平扫、MR 多方位重组及强化检查有效地显示肿瘤挤压临近脑实质并视交叉及三脑室受压上移,因此,对于手术计划制定具有较高价值。

本例和既往文献资料说明,以下影像学征象有助于颅内 CNS 胚胎性肿瘤 NOS 定性诊断:①多分布于额、颞叶,类圆形或分叶状,边缘清楚,伴或仅有轻度瘤周水肿,部分见血管流空影,其内钙化少见;②CT 平扫肿瘤实性部分常呈等密度或稍高密度;③MR 平扫实性部分多呈 T_1 等或稍低信号、 T_2 等或稍高信号,DWI 呈等高/高信号;④常规 CT 与 MR 增强扫描实性部分为均匀或不均匀中重度强化;⑤肿瘤常见不同程度囊变,囊变区常较大,且多位于周边部分。本例具备肿瘤较均匀、边缘分叶、CT 密度较高、强化较明显而均匀,说明肿瘤细胞密集,近似髓母细胞瘤,如能进一步行 DWI 及灌注成像、MRS 等功能成像,则能进一步提供肿瘤为高度恶性的其他证据。

(河北医科大学第二医院 全冠民)