

· 病例报道 ·

颞叶非婴儿促纤维增生型星形细胞瘤 1 例报道

刘壮¹, 韩佃明², 王智慧¹, 刘兴明¹, 张健^{3*}

1. 潍坊医学院, 山东 潍坊 261503

2. 滨州医学院 山东 滨州 256603

3. 临沂市人民医院神经外科, 山东 临沂 276000

DOI:10.16636/j.cnki.jinn.2016.04.012

婴儿促纤维增生性星形细胞瘤/神经节胶质细胞瘤 (Desmoplastic infantile astrocytoma, DIA/ Desmoplastic infantile ganglioglioma, DIG) 是一种罕见的颅内良性肿瘤, 常累及一个或多个脑叶, 术前诊断困难, 属 WHO I 级中枢神经系统肿瘤, 在非婴儿中极其少见。现报告 1 例我院收治的 4 岁患儿如下。

1 临床资料

患儿, 女, 4 岁, 因“头痛 1 年, 右眼视力下降 11 月”入院。患儿 1 年前开始无明显诱因出现右

侧头痛伴恶心、呕吐, 头痛呈胀痛, 间断性发作, 无发热、畏寒及肢体抽搐。11 个月前出现右眼视物模糊, 5 天前突发视力障碍加重。既往体健。查体: 右颞部膨隆, 右侧瞳孔 3 mm, 直接对光反应消失, 间接对光反应迟钝; 左侧瞳孔 2 mm, 直接对光反映灵敏, 间接对光反应消失; 右眼失明, 左眼视力 1.0, 无智力下降, 左侧肢体肌力 4 级。MRI 示: 右颞叶占位, 大小约 8 cm × 9 cm × 8.2 cm, 脑室、脑干受压变形, 中线明显向左侧移位。

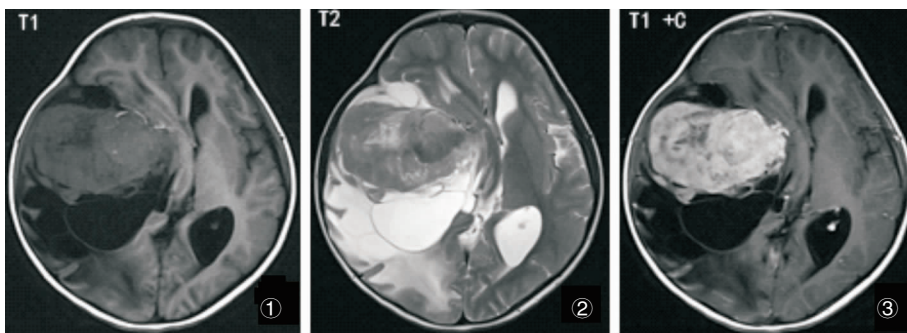


图 1 患儿磁共振所见。注: ①: T1WI 右颞叶团状、囊实性肿块, 实性部分呈等 T1 信号, 囊性部分呈长 T1 信号; ②: T2WI 肿块实性部分为混杂 T2 信号, 囊性部分为长 T2 信号; ③: T1 强化显示肿块实性部分明显强化, 囊性部分及中间坏死区未见强化。

术中见肿瘤位于右颞叶脑皮质, 棕黑色, 部分囊变出血, 质地坚韧, 血运丰富, 边界较清, 显微镜下分块切除肿瘤。巨检: 切面呈灰白色红; 镜检: 见大量梭形细胞和星形细胞样细胞, 呈束状和漩涡状排列, 弥漫分布; 胞核呈圆形或卵圆形, 核分裂像少, 血管较丰富。免疫组化: GFAP(+) , S-100

(+) , Ki-67(+) < 1% , PCNA(+) , NCNA(+) , EMA(-) , 肿瘤性星形细胞 Syn(-) 。病理诊断: (右颞叶) 婴儿促纤维增生型星形细胞瘤。

2 讨论

婴儿促纤维增生性星形细胞瘤是一种罕见的颅内良性肿瘤, 术前诊断困难, 属 WHO I 级中枢神

收稿日期: 2016-05-22; 修回日期: 2016-08-12

作者简介: 刘壮 (1989-) 男, 在读硕士, 神经系统肿瘤的基础与临床

通讯作者: 张健* (1966-) 男, 医学博士, 主任医师, 硕士研究生导师, 神经系统肿瘤的基础与临床。

经系统肿瘤。DIA 好发于 1 ~ 24 月龄婴幼儿, 占所有颅内肿瘤的 0.50% ~ 1.00%^[1], 在非婴儿中极为少见。1984 年 Taratuto 等^[2]首次提出促纤维增生性婴儿星形细胞瘤的概念, 将其组织病理学的性质定义为贴近硬脑膜的星形细胞瘤并伴纤维组织的增生性反应。3 年后, VandenBerg 等^[3]发现有不同程度的神经元混杂在部分肿瘤组织中, 故将此类肿瘤称为婴儿促纤维增生性神经节胶质细胞瘤。两种肿瘤有相似的临床表现和影像学特点, 因此, 2007 年版的 WHO 中枢神经系统肿瘤分类将它们共同命名为: 婴儿促纤维增生性星形细胞瘤/神经节胶质细胞瘤。DIA/DIG 在非婴儿患者中报道较少, 文献中记载最大年龄患者为 44 岁, 马世荣等^[4]报道过一例肿瘤位于顶叶的 24 岁女性患者。

MRI 是诊断 DIA/DIG 最有价值的影像学诊断方法, 其特征性表现包括: ①肿瘤较大, 多位于幕上, 常累及一个或多个脑叶。②病灶多由较大的长 T1 长 T2 信号的囊性成分以及较小的等 T1 等 T2 信号的实性成分组成, 注射造影剂时瘤体实性部分强化明显, 囊性部分及中间坏死区未见强化, 周围多见大片状的水肿带。③肿瘤实性成分常累及软脑膜和脑皮质表面, 与硬脑膜粘连, 增强后强化。本例患者影像表现具备以上特征, 但确诊仍需组织学病理检查。

DIA/DIG 在组织学上属于良性肿瘤, 首选手术切除, 肿瘤全切者预后良好, 不主张放化疗, 若肿瘤复发可再次手术治疗。部分学者认为 DIA/DIG 也可能是一组具有多变生物学行为的异质性肿瘤,

Loh 等^[5]和 Phi 等^[6]分别报道过一例被诊断为 DIA/DIG 的患者, 术后若干年原位复发转化为胶质母细胞瘤, 另有文献报道过经脑脊液播散转移的 DIA/DIG。因而, DIA/DIG 虽为 WHO I 级肿瘤, 手术治疗效果良好, 但术后随访依然十分必要。本例患者术后随访 2 年, 未见肿瘤复发征象。

参 考 文 献

- [1] Gelabertgonzalez M, Serramitogarcía R, Arcosalgaba A. Desmoplastic infantile and non-infantile ganglioglioma. Review of the literature. *Neurosurg Rev*, 2010, 34(2):151-158.
- [2] Taratuto AL, Monges J, Lylyk P, et al. Superficial cerebral astrocytoma attached to dura: Report of six cases in infants. *Cancer*, 1984, 54(11):2505-2512.
- [3] Vandenberg SR, May EE, Rubinstein LJ, et al. Desmoplastic supratentorial neuroepithelial tumors of infancy with divergent differentiation potential ("desmoplastic infantile gangliogliomas"). Report on 11 cases of a distinctive embryonal tumor with favorable prognosis. *J Neurosurg*, 1987, 66(1):58-71.
- [4] 马世荣, 李康樗, 徐玉乔, 等. 非婴儿型促纤维增生型神经节细胞胶质瘤 1 例. *临床与实验病理学杂志*, 2014, 30(3):348-349.
- [5] Loh JK, Lieu AS, Chai CY, et al. Malignant transformation of a desmoplastic infantile ganglioglioma. *Pediatric Neurol*, 2011, 45(2):135-137.
- [6] Ji HP, Koh EJ, Kim SK, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma: recurrence with malignant transformation into glioblastoma: a case report. *Childs Nerv Syst*, 2011, 27(12):2177-2181.