

· 病例报道 ·

成人不典型鞍区毛细胞型星形细胞瘤 1 例

谢民,武志,雒以诚,丁涛,杨刚,郑茂华

兰州大学第一医院神经外科,甘肃 兰州 730000

DOI:10.16636/j.cnki.jinn.2018.04.018

1 病例资料

患者男,30岁。因“视力进行性下降1年,行走不稳半年”于2017年12月1日入院。眼科检查:右眼视力0.08,左眼指数20CM,眼底视乳头水肿,边界消失,视野检查无法配合完成;双侧轮替、指鼻及跟膝胫试验欠稳准,余无阳性体征。入院CT示鞍区扩大,蝶鞍及鞍上葫芦状囊实性肿块影,向鞍上池生长,初诊考虑侵袭性垂体腺瘤(图1a)。次日行MRI检查示鞍上池形态不规则团块状混杂信号,向三脑室生长,向下压迫垂体窝,视交叉受压,正常视交叉结构消失,外周与双侧颈内动脉紧邻,鞍区结构紊乱,肿瘤内部出现“花环样”强化,余无强化,双侧脑室积水(图1b、c、d)。入院后在全麻下行双额冠状切口右额开颅颅底纵裂入路,术中见视交叉下方紫褐色肿瘤组织,质地软,血供较丰富,边界不清,向鞍上池及脚间池生长,肿瘤与视交叉、下丘脑粘连紧密,无法判断肿瘤起源。病理结果示:毛细胞型星形细胞瘤,WHO I级(图1e)。术后患者视力稍有改善,出现尿崩、电解质紊乱、高热,垂体激素复查示T3、T4及皮质醇水平减低,术后2周MRI复查肿瘤基本全切(图1f)。住院1月余好转出院,建议患者行局部放疗,院外继续口服小剂量激素及优甲乐,继续随访。

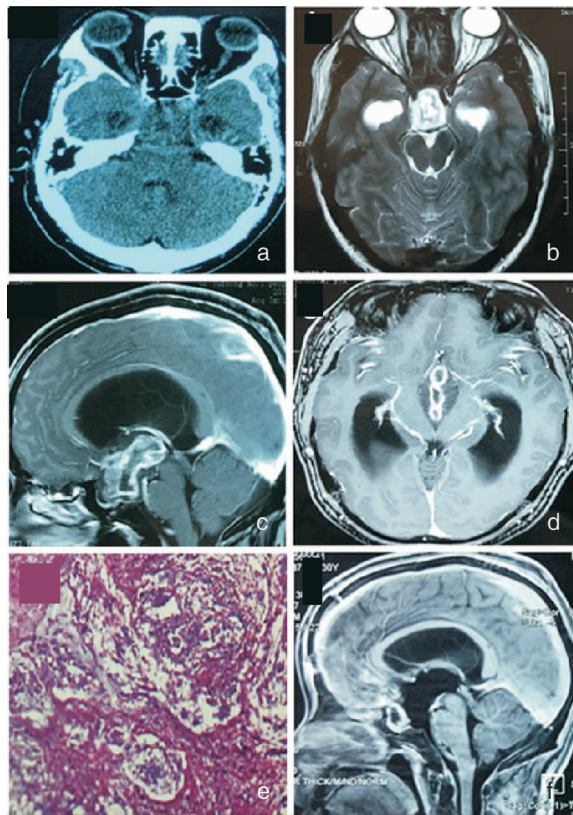


图1 a. 术前CT鞍区扩大,鞍内囊实性肿块影,密度等或低;b. 术前MRI病灶最外层及中心呈长T2信号,呈其内部呈不规则等T2信号;c、d. MRI增强见肿瘤内部花环样强化,周围及中心无强化;e. 病理示瘤组织无纤维包膜,瘤实质多由Rosenthal纤维和丰富血管组织构成,瘤内见嗜酸性小体,瘤细胞排列疏密不均,核分裂像少见;f. 术后2周MRI增强示肿瘤基本全切。

收稿日期:2018-03-29;修回日期:2018-05-15

作者简介:谢民(1986-),男,硕士研究生,主治医师,主要研究颅脑肿瘤基础与临床。

2 讨论

2016 年 WHO 将毛细胞星形细胞瘤 (pilocytic astrocytoma PA) 的恶性程度定位 I 级^[1], 其主要见于儿童的星形细胞瘤 (约占 80% ~ 85%), 而在成人星形细胞瘤中少见 (约占 7% ~ 25%)^[2]。毛细胞型星形细胞瘤可发生在所有神经轴, 好发部位包括: ①小脑 (小脑星形细胞瘤), ②大脑半球, ③丘脑和基底节, ④脑干 (背外脑干胶质瘤), ⑤视路胶质瘤 (视交叉/下丘脑/视神经)。脊髓的毛细胞型星形细胞瘤罕见, 下丘脑、丘脑和脑干大的病变突入脑室内时很难确定它们的原发部位^[3]。发生在不同部位的 PA 表现不同, 可呈实性、囊实性病灶, 发生在小脑半球的肿瘤边界清楚, 多为囊性或含有较大的囊变区, 少数为实性。鞍区 PA 多起源于视交叉、下丘脑及三脑室底部, 此部位的星形细胞瘤主要为毛细胞型星形细胞瘤, 约占 60%, 弥漫纤维型星形细胞瘤 (恶性程度为 II 级) 约占 40%^[4]。发生在鞍区毛细胞型星形细胞瘤, 多为实性边界清楚的肿块, 但毛细胞型星形细胞瘤病理上为良性肿瘤, 肿瘤内含水分较多并有较多的小囊变, 肿瘤实性部分信号较均匀, 可见多发微小囊变, 增强后实性部分强化均匀或不均匀, 囊变区可强化或不强化, MRI 对本病的术前诊断有重要参考价值^[5-6]。本例类似鞍区肿瘤, 向三脑室及丘脑生长, 向下压迫垂体窝, 视交叉受压, 鞍区 MR 信号紊乱, MRI 增强见肿瘤内部“花环样”强化, 周围及中心无强化, 在诊断上较困难。需与鞍上颅咽管瘤、侵袭性垂体腺瘤、生殖细胞瘤等鉴别诊断, 而当肿瘤内部出现

钙化、囊变、坏死甚至卒中时常不易诊断。确诊需要病理检查, 显微镜下以 Rosenthal 纤维和 (或) 嗜酸颗粒小体为特征^[7]。手术治疗为首选, 鞍区 PA 手术难度大, 尽量全切肿瘤, 术后需严格控制水、电解质平衡, 必要时行激素替代治疗, 身体状况允许尽早行术后外放疗, 定期复查, 整体预后较好。

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. *Acta Neuropathol.* 2016, 131 (6): 803-820.
- [2] 王忠诚. 神经外科学 [M]. 武汉: 湖北科学技术出版社, 2015: 501-509.
- [3] Johnson DR, Brown PD, Galanis E, et al. Pilocytic astrocytoma survival in adults: analysis of the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program of the National Cancer Institute [J]. *J Neurooncol.* 2012, 108 (1): 187-193.
- [4] Mandiwanza T, Kaliaperumal C, Khalil A, et al. Suprasellar pilocytic astrocytoma: one national centre's experience [J]. *Childs Nerv Syst.* 2014, 30 (7): 1243-1248.
- [5] 许多, 蒋飏, 董飞, 等. 成人颅脑毛细胞型星形细胞瘤的 MRI 表现 [J]. *中华放射学杂志*, 2016, 12: 946-949.
- [6] Collins VP, Jones DT, Giannini C, et al. Pilocytic astrocytoma: pathology, molecular mechanisms and markers [J]. *Acta Neuropathol.* 2015, 129 (6): 775-788.
- [7] Nakano Y, Yamamoto J, Takahashi M, et al. Pilocytic astrocytoma presenting with atypical features on magnetic resonance imaging [J]. *J Neuroradiol*, 2015, 42 (5): 278-282.