

## 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。

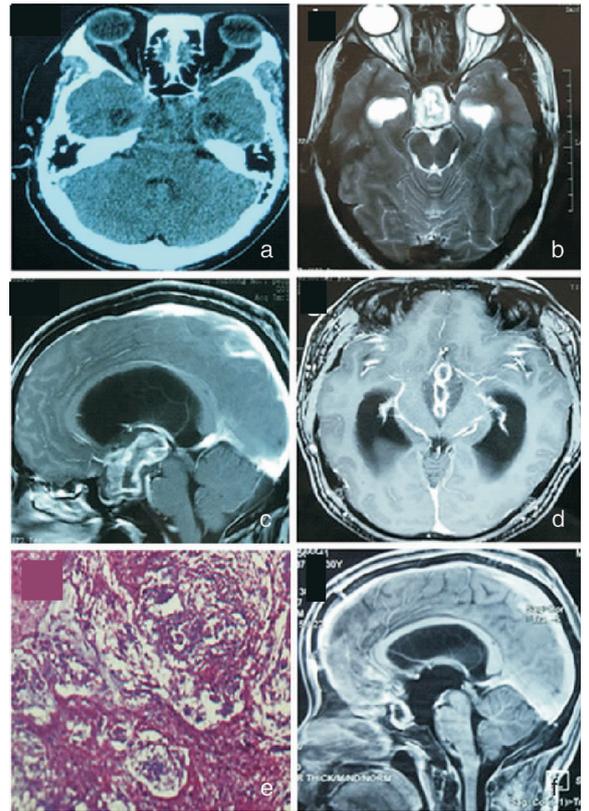


图 1 a. 术前 CT 鞍区扩大, 鞍内囊实性肿块影, 密度等或低; b. 术前 MRI 病灶最外层及中心呈长 T2 信号, 呈其内部呈不规则等 T2 信号; c、d. MRI 增强见肿瘤内部花环样强化, 周围及中心无强化; e. 病理示瘤组织无纤维包膜, 瘤实质多由 Rosenthal 纤维和丰富血管组织构成, 瘤内见嗜酸性小体, 瘤细胞排列疏密不均, 核分裂像少见; f. 术后 2 周 MRI 增强示肿瘤基本全切。

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<sup>[1]</sup>,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%)<sup>[2]</sup>。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<sup>[3]</sup>。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%<sup>[4]</sup>。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<sup>[5-6]</sup>。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<sup>[7]</sup>。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.