

· 经验交流 · 文章编号 1000-2790(2007)10-0958-01

## 中枢神经系统非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤 1 例

赵书臣, 郑奎宏, 郭勇, 黄敏华, 林伟, 梁英魁, 陶丽冰 (海军总医院放射科, 北京 100037)

【关键词】中枢神经, 畸胎瘤样/横纹肌样瘤

【中图分类号】R739.41 【文献标识码】B

1 临床资料 患儿, 男性, 2 岁。因阵发性头晕头痛恶心半月, 行走不稳 1 wk 入院。查体: 神清语利, 双眼视力 1.0, 双眼

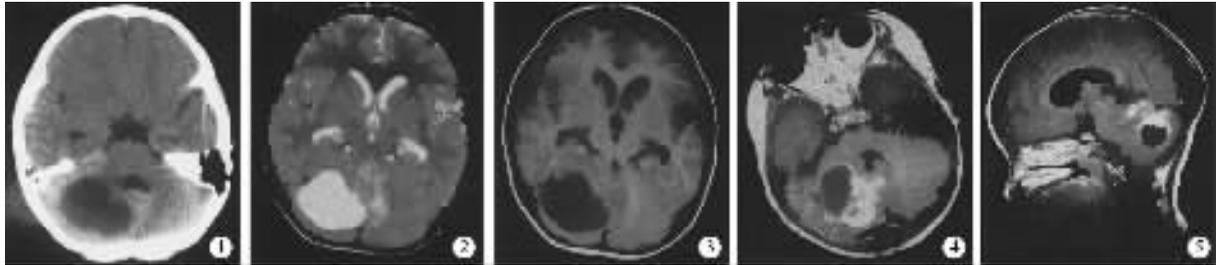


图 1 CT 平扫示右侧小脑半球囊性低密度占位病变

图 2 T2WI 轴位 示右小脑半球长 T2 信号及内侧稍长 T2 信号改变

图 3 T1WI 轴位 示右小脑半球长 T1 信号改变

图 4 T1WI 轴位增强扫描显示该病变呈明显囊实性改变, 实性部分明显增强

图 5 T1WI 矢状位增强扫描显示该病变实性部分明显增强, 且形态不规则, 边界不清

2 讨论 非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤(atypical teratoid/rhabdoid tumor, AT/RT) 为中枢神经系统的罕见肿瘤, 好发于 2 岁以下的婴幼儿/儿童, 52% 发生在后颅凹。中枢神经系统原发性横纹肌样瘤由 Biggs 在 1987 年首次报道<sup>[1]</sup>。由于这种肿瘤不仅含有横纹肌样成分, 还含有原始神经外胚层、上皮及间叶成分, 类似于畸胎瘤, 但又缺乏畸胎瘤典型的组织分化特点, Rorke 等<sup>[2]</sup>于 1996 年命名此肿瘤为“非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤(AT/RT)”。2000 年 WHO 分类增加了这个新的肿瘤名称。

本瘤属高度恶性, 预后极差, 1/3 患者就诊时已有肿瘤的播散, 大多数在 1 a 内死亡, 主要死因是复发和转移<sup>[1,3]</sup>。迄今国外仅报道 AT/RT 百余例<sup>[4]</sup>, 国内尚未见中枢神经系统 AT/RT 影像学表现报道。AT/RT 表现各异, 取决于患者的年龄、肿瘤的所在部位及大小。此瘤影像学改变类似髓母细胞瘤及室管膜瘤, 但两者常发生于中线区, 而前者囊性变和出血常见。本例可见到明显囊性改变, 以及不规则实性增强部分, 实

左侧视野缺损, 双瞳等大, 光反应灵敏, 眼底水肿, 眼动充分, 面纹对称, 伸舌居中, 四肢肌张力肌力正常, 病理征阴性。头颅 CT 平扫见右侧小脑半球低密度囊性肿块, 形态不规则, 有轻度占位效应(图 1)。MRI 平扫见肿块呈长 T1 长及稍长 T2 囊实性改变, 其边界欠清, 病变周围有轻度水肿, 占位效应明显, 四脑室受压变形(图 2, 3)增强扫描实性部分明显不规则强化, 其与周围正常脑组织分界不清, 囊性部分无强化(图 4, 5)。术中见肿瘤灰红, 质软呈鱼肉样, 血供丰富, 与周围脑组织分界不清, 周围水肿明显。病理: 送检小脑组织内可见肿瘤浸润, 瘤组织结构弥散和血管浸润, 瘤细胞泡状核, 嗜酸性胞浆, 可见核分裂和黏液变性。免疫组化: SMA(+), Myoglobin(+), GFAP(+), Desmin(-)。诊断: 非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤。术后未行放、化疗, 术后 2 mo 死亡。

性成分与正常脑组织分界不清, 呈混杂信号改变。AT/RT 还应与囊性星形细胞瘤鉴别, 后者常表现为囊肿及壁结节。当婴幼儿小脑巨大肿瘤时, 应想到 AT/RT 的诊断。

### 【参考文献】

- [1] Biggs PJ, Garen PD, Powers JM, et al. Malignant rhabdoid tumor of the central nervous system [J]. Hum Pathol, 1987, 18: 332-337.
- [2] Rorke LB, Biegel JA. Atypical teratoid/rhabdoid tumours [A] // Kleihues P, Cavenee WK. WHO classification of tumours pathology and genetics of tumors of the nervous system [M]. Lyon: IARC Press, 2000: 145-148.
- [3] 周永庆, 郑杰胜, 沈剑峰. 中枢神经系统原发性横纹肌样瘤一例 [J]. 中华外科杂志, 2000, 38: 214.
- [4] Burger PC, Yu IT, Tihan T, et al. Atypical teratoid/rhabdoid tumor of the central nervous system: A highly malignant tumor of infancy and childhood frequently mistaken for medulloblastoma [J]. Am J Surg Pathol, 1998, 22: 1083-1092.

收稿日期 2007-03-13; 接受日期 2007-04-02

作者简介 赵书臣, 本科, 主管技师. Tel: (010) 66958119

编辑 袁天峰