

·病例报告·

弥漫软脑膜胶质神经元肿瘤一例

邓达标 郭珺 李海南 许绍强 汪文胜

广东三九脑科医院影像中心, 广州 510510

通信作者: 汪文胜, Email: wws161616@sina.com

【摘要】 收集经手术病理证实的原发性弥漫性软脑膜胶质神经元肿瘤一例。患者行头颅 MRI 检查, 肿瘤早期, MRI 可表现正常。脑室扩大及局部或弥漫性软脑膜增厚、强化, 是最常见的影像表现, 可伴有脑膜结节形成、囊性变及侧脑室肿块, 可沿软脑(脊)膜播散或沿血管周围间隙向脑实质内播散。本病罕见, 需要综合临床、影像及病理检查, 最终诊断依靠病理。

【关键词】 脑肿瘤; 磁共振成像

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.02.012

Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor: a case report

Deng Dabiao, Guo Jun, Li Hainan, Xu Shaoqiang, Wang Wensheng

Centre of Medical Imaging, Guangdong 39 Brain Hospital, Guangzhou 510510, China

Corresponding author: Wang Wensheng, Email: wws161616@sina.com

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.02.012

患儿 男, 9 岁。半个月前无明显诱因出现头痛, 间断发作, 以颈枕部为主, 呈胀痛。起初未作任何处理, 头痛逐渐明显加重, 无恶心呕吐, 无畏寒发热, 无潮热盗汗, 无体重减轻, 无肢体乏力等。1 周前行头颅 MRI 检查, 提示脑积水, 予对症治疗, 但症状无好转, 遂于 2017 年 5 月 5 日转至我院。入院后完善相关检查, 血常规正常。脑脊液生化: 脑脊液蛋白 3.36 g/L (正常值 0.15 ~ 0.45 g/L), 氯离子 115.6 mmol/L (正常值 120 ~ 130 mmol/L), 葡萄糖 1.1 mmol/L (正常值 2.5 ~ 4.5 mmol/L)。脑脊液涂片: 细菌(抗酸染色)、隐球菌(墨汁负染)、细菌(革兰染色)、隐球菌抗原检测(胶体金免疫层析法)均阴性。结核菌基因检测阴性。脑脊液常规+细胞学: 蛋白定性(潘氏试验)+++ , 细胞总数为 $190 \times 10^6/L$, 白细胞计数 $50 \times 10^6/L$, 红细胞计数 $140 \times 10^6/L$, 发现异型细胞。

丙型肝炎病毒抗体(HCV)(-)、艾滋病毒抗体(HIV)(-)、梅毒抗体(TPAb)(-)。肿瘤五项均(-)。头颅 MRI 示: 左侧额部片状异常信号影, T_1WI 呈明显低信号(图 1), T_2WI 呈明显高信号(图 2), 大小 $47 \text{ mm} \times 35 \text{ mm} \times 26 \text{ mm}$, 边缘光滑, 相应部位脑组织略受压。增强后颅内脑沟、脑裂及脑池示多发线样、结节样、小环状明显异常强化影, 以颅底基底池为著; 另颈髓周缘示线样明显异常强化影(图 3)。

患者行左侧额部病灶活检术, 术中见: 病变实体组织, 病变质软、脆, 血运中等, 边界大部分不清楚。病理: 显微镜下见肿瘤细胞在胶质背景中弥漫分布, 肿瘤细胞浸润软脑膜, 大部分为核圆、胞质透亮的“少突样”肿瘤细胞, 细胞形态轻度异型性, 未见核分裂, 未见坏死(图 4)。免疫组织化学提示: 神经元核心抗原(Neu-N)(+), 突触素(Syn)(+), 胶质纤维

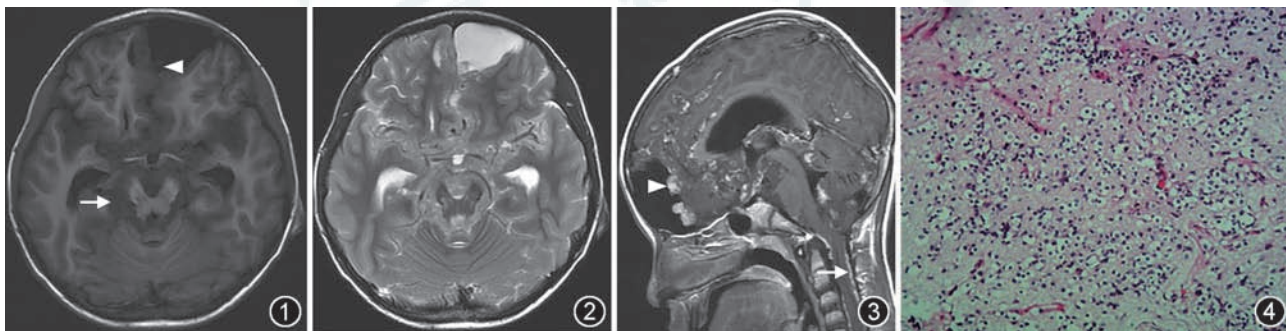


图 1 T_1WI 轴面示脑膜弥漫增厚, 呈低信号(↑), 左侧额部示小片状低信号囊性区, 其内后缘示一低信号结节灶(△); 双侧侧脑室颞角扩大 **图 2** T_2WI 轴面示弥漫增厚的脑膜呈稍高信号, 左侧额部示小片状明显高信号囊性区, 其内后缘结节灶呈稍高信号 **图 3** T_1WI 正中矢状面增强示纵裂池脑膜广泛增厚并不均匀强化, 左侧额部囊性区未见强化, 其后缘多发结节状强化灶(△); 颈髓周围脊膜增厚、强化(↑) **图 4** 病理图片, 显微镜下见肿瘤细胞在胶质背景中弥漫分布, 大部分为核圆、胞质透亮的“少突样”肿瘤细胞, 细胞形态轻度异型性, 未见核分裂, 未见坏死(HE ×200)

酸性蛋白(GFAP)局灶(+),少突胶质细胞转录因子-2(Olig-2)(-),Braf(VE1)基因(-),波形蛋白Vim(+),异柠檬酸脱氢酶-1(IDH-1)(-),O6-甲基鸟嘌呤-DNA甲基转移酶(MGMT)(+),ATRAX基因(+),组蛋白(H3 K27M)(-),白细胞共同抗原(LCA)(-),细胞核增殖抗原(Ki-67) 25%。病理:(左侧额部)弥漫软脑膜胶质神经元肿瘤。基因检测:荧光原位杂交(FISH)检测1p/19q,提示1p基因发生杂合性缺失,FISH(+)

讨论 原发性弥漫性软脑膜胶质神经元肿瘤是一种罕见肿瘤,又称弥漫性软脑膜少突神经胶质瘤病,属于神经元与混合性神经元-胶质肿瘤,为2016 WHO中枢神经系统肿瘤分类中新增的一个疾病,WHO尚未对其进行分级^[1]。该病在2010首次被描述为一个独立的病种^[2]。该肿瘤多见于儿童和青少年。最常见的首发症状是无特异性头痛,其次是呕吐、癫痫发作和颈部僵硬^[3]。肿瘤大部分由少突样细胞组成,可伴神经元分化,弥漫或小巢状在软脑膜内生长,但无脑实质内肿瘤性病变。该肿瘤预后多变,大多数生长相对缓慢,容易继发脑积水,部分可表现为侵袭性病程,有一定的致死性。

在影像学上,肿瘤早期阶段,MRI可以表现为正常。脑室扩大及局部或弥漫性软脑膜增厚、强化,是最常见的影像学征象,可伴有脑膜结节形成、囊性变及侧脑室肿块,可沿软脑(脊)膜播散或沿血管周围间隙向脑实质内播散^[2]。软脑膜增厚常出现在脊髓和基底池、脑干和大脑半球。随着病程发展,软脑膜和脑实质内可出现囊性变,其数量和大小

随着病程的发展而不断增加,这表明软脑膜增厚强化不一定是肿瘤晚期表现,但囊性变可能提示肿瘤的发展和进展。与本例的影像表现相符。而本例发病时间较短,Ki-67指数高,提示患者预后不良^[1]。本例原发性弥漫性软脑膜胶质神经元肿瘤应与弥漫性脑膜病变相鉴别:如结核性脑膜炎,脑膜转移瘤或脑肿瘤脑脊液播散,脑膜弥漫性黑色素细胞增生症及脑膜淋巴瘤等。本病例较为罕见,需要综合临床、影像以及病理检查,最终确诊仍需依靠病理。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] 桂秋萍. WHO(2016)中枢神经系统肿瘤分类新增病理类型解读[J]. 诊断病理学杂志, 2016, 23(12): 897-901. DOI: 10.3969/j.issn.1007-8096.2016.12.001.
- [2] Lyle MR, Dolia JN, Fratkin J, et al. Newly identified characteristics and suggestions for diagnosis and treatment of diffuse leptomeningeal glioneuronal/neuroepithelial tumors: a case report and review of the literature[J]. Child Neurol Open, 2015, 2(1): 2329048X14567531. DOI: 10.1177/2329048X14567531.
- [3] Heijink DS, Urgun K, Sav A, et al. A case of primary diffuse leptomeningeal gliomatosis predominantly involving the cervical spinal cord and mimicking chronic meningitis[J]. Turk Neurosurg, 2012, 22(1): 90-94. DOI: 10.5137/1019-5149.JTN.2658-09.1.

(收稿日期:2018-06-26)

(本文编辑:张琳琳)

婴儿钙化性腱膜纤维瘤一例

曾琪 宋玲玲 项一宁 张耀明 何伟欣
贵州医科大学附属医院影像科,贵阳 550000
通信作者:宋玲玲,Email:105967454@qq.com

【摘要】 收集经手术病理证实的婴儿(男,6个月)钙化性腱膜纤维瘤一例。患儿行胸部X线及CT检查,胸片表现无特异性,可见骨旁软组织骨化影。CT平扫示右侧胸壁内可见软组织密度肿块,与右侧胸大肌分界不清,内见多发大小不等的斑片状高密度钙化,周围肋骨呈溶骨性骨质破坏。本病最终诊断依靠病理。

【关键词】 胸壁肿瘤; 体层摄影术,X线计算机

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.02.013

Calcifying aponeurotic fibroma in baby:a case report

Zeng Qi, Song Lingling, Xiang Yining, Zhang Yaoming, He Weixin

Department of Radiology, Affiliated Hospital of Guizhou Medical University, Guiyang 550000, China

Corresponding author: Song Lingling, Email: 105967454@qq.com

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.02.013

患儿 男,6个月。4个月前家属发现患儿右胸壁包块,约鹌鹑蛋大小,无触痛,皮肤温度不高,家属未予重视,

其问感觉包块逐渐增大,1个月前于当地医院就诊考虑右胸壁肿瘤,具体不详,2017年9月19日就诊于我院。体检:右