

# 儿童颅内毛细胞黏液样星形细胞瘤 8 例影像学表现

Imaging Characteristics of 8 Cases with Pilomyxoid Astrocytoma in Children

KONG Lei, LIU Yue, LI Wen-feng, CHENG Hua, ZHANG Ning-ning

孔磊, 刘玥, 李文凤, 程华, 张宁宁

(首都医科大学附属北京儿童医院影像中心, 国家儿童医学中心, 北京 100045)

**摘要:** [目的] 探讨儿童毛细胞黏液样星形细胞瘤(PMA)的影像学表现。[方法] 回顾性分析 8 例颅内 PMA 患儿信息, 总结分析其影像学特点。[结果] 肿瘤均边界清楚, 位于下丘脑-视交叉-第三脑室区 5 例; MRI 检查, 实性病灶 4 例, 囊实性 1 例; T1WI, 4 例病灶实性成分表现为低信号, 1 例信号略高, 呈等低信号; T2WI, 4 例表现为高或略高信号, 1 例实性部分呈等信号; T2FLAIR 上 3 例呈稍高信号, 2 例呈等信号; DWI 病灶均呈低信号。5 例增强后实性成分均明显强化。2 例侵犯视交叉、视束、丘脑及基底节区。2 例出现脑脊液播散。病灶均无明显瘤周水肿。位于小脑蚓部 3 例; MRI 检查, 2 例以实性成分为主, 其内可见囊变, 1 例为囊实性; T1WI 实性成分均表现为等低信号; T2WI 均表现为高或略高信号; 2 例增强后实性成分明显强化, 1 例病灶无明显强化; DWI 呈低信号; 病灶均无明显瘤周水肿; 1 例行 SWI 检查, 可见病灶内点状出血。平扫 CT 检查, 7 例表现为等低密度, 1 例表现为稍高密度。[结论] PMA 好发于儿童和青少年, 下丘脑-视交叉-第三脑室区常见, 年龄偏小(平均 2.4 岁), 发生在小脑区者年龄较大(平均 5.5 岁); 肿瘤多以实性为主, 强化方式多样, 肿瘤内出血和周围水肿少见, 脑脊液播散较常见。

**关键词:** 毛细胞黏液样星形细胞瘤; 下丘脑-视交叉-第三脑室; 小脑蚓部; CT; MRI

**中图分类号:** R739.41 **文献标识码:** B **文章编号:** 1671-170X(2019)10-0920-04

**doi:** 10.11735/j.issn.1671-170X.2019.10.B014

毛细胞黏液样星形细胞瘤 (pilomyxoidastrocytomas, PMA) 是一种少见的中枢神经系统肿瘤, 2016 年 WHO 脑肿瘤分类中其为毛细胞型星形细胞瘤 (pilocyticastrocytomas, PA) 的一种亚型, 属于 WHO II 级肿瘤<sup>[1]</sup>, 与 PA 有不同的组织学和临床特征, 容易复发和脑脊液播散, 预后差。由于本病发病率低, 对其认识尚不足。本文回顾性分析我院 2016 年 9 月至 2017 年 9 月间收住院, 并经手术病理证实的 8 例儿童颅内 PMA 临床及影像学特点, 以提高对本病的影像学认识及诊断水平。

## 1 资料与方法

### 1.1 临床资料

回顾性分析首都医科大学附属北京儿童医院 2016 年 9 月至 2017 年 9 月间经手术病理证实的

**基金项目:** 北京市属医院科研培育计划资助项目(PX2016035); 北京市高层次卫生技术人才培养计划资助项目(2015-3-082)

**通信作者:** 刘玥, 主任医师, 博士; 首都医科大学附属北京儿童医院影像中心, 北京市西城区南礼士路 56 号(100045); E-mail: liuyue20136@163.com

**收稿日期:** 2018-06-12; **修回日期:** 2018-10-08

PMA 患儿 8 例, 男性 4 例, 女性 4 例; 年龄 1.1~7.6 岁, 平均年龄 3.6 岁。临床表现主要为头痛、恶心、呕吐、眼球震颤、视力下降等。

### 1.2 影像学检查方法

患者均行头颅 CT 平扫、头颅 MRI 平扫及增强扫描, 其中 1 例行磁敏感加权成像(susceptibility weighted imaging, SWI)。

头颅 MRI 扫描采用 Philips Achieva 3.0 T 磁共振扫描仪, 8 通道头线圈。常规平扫序列包括横断位 T1WI、T2WI、液体衰减反转恢复(T2FLAIR)序列、弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)和矢状位 T1WI 序列。扫描序列及参数如下, T2WI: TR 3000ms, TE 100ms, 层厚 5mm, 层间隔 1.0mm; T1WI, 采用反转恢复脉冲序列 (inversion recovery, IR), TR 4346ms, TE 120ms, TI 2200ms, 层厚 5mm, 层间隔 1.0mm; T2FLAIR: TR 7000ms, TE 150ms, TI 2200ms, 层厚 5mm, 层间隔 1.0mm; DWI: TR 2352ms, TE 89ms, 层厚 5mm, 层间隔 1.0mm, 同时计算出表观扩散系数(apparent diffusion coefficient, ADC)图。

SWI 采用 Vein-Bold 3D-FFE 序列, TR 8ms, TE

25ms,反转角 15°,激励次数 1,通过 Philips 工作站 SWI 后处理软件得到校正的相位图和强度图,再对强度图进行横轴位最小密度投影 (minimu intensity projection, Min IP),层厚与层间距之和为 6mm,共获得 24 层 Min IP 图像。

MRI 增强扫描均采用 T1WI 增强扫描,包括轴位+矢状位,采用钆喷酸葡胺注射液 (Magnevist) 造影剂,注射方式:由高压注射器以 0.8~2.0ml/s 推注。造影剂剂量 0.1mmol/kg。

头颅 CT 平扫采用 64 排宝石 CT (Discovery HD750, GE Healthcare)。检查时患儿的头部用垫子固定好。采用轴位扫描方法,扫描时管电压 120kV,恒定管电流 165mA, Pitch: 1.375,转速 0.8s,层厚 5.0mm,层间距 5.0mm。

### 1.3 病理检查

标本行大体及镜下组织学检查,免疫组织化学染色主要包括 Vimentin, Syn, GABA, BRAFV600E, S-100。

所有 MRI、CT 图片均由两名放射科医师独立评估,最后诊断以意见达到一致为准。

## 2 结果

### 2.1 发病部位

5 例位于下丘脑-视交叉-第三脑室区,年龄 1.1~4.5 岁,平均年龄 2.4 岁;小脑蚓部 3 例,年龄 3.9~7.6 岁,平均年龄 5.5 岁。

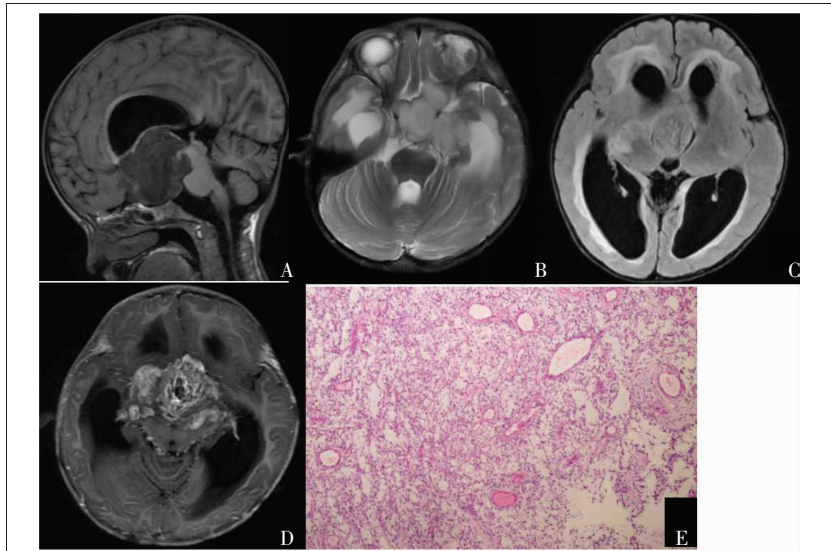
### 2.2 病灶形态、大小

下丘脑-视交叉-第三脑室实性病灶 4 例,其内均可见囊变,囊实性 1 例,均呈类圆形、分叶状肿块,边界清楚,病灶最大径 41~99mm,平均 58.8mm。小脑蚓部 3 例,实性 2 例,囊实性 1 例,呈圆形、类圆形,无明显分叶,病灶最大径 42~66mm,平均 52.3mm。

### 2.3 MRI 表现

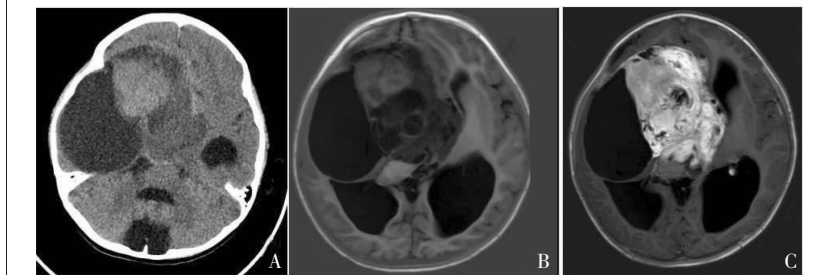
8 例行 MRI 平扫及增强检查,下丘脑-视交叉-第三脑室区 5 例。T1WI

中,4 例病灶实性成分表现为低信号 (Figure 1A),1 例信号略高,呈等信号 (Figure 2B);T2WI 中,4 例表现为高或略高信号 (Figure 1B、3A),1 例实性部分呈等信号;T2FLAIR 上 3 例呈稍高信号 (Figure 1C),2 例呈等信号;DWI 中,1 例病灶内出现点状高信号,ADC 图为低信号 (Figure 3B、C),另外 4 例病灶为 DWI 低信号。增强后实性成分均明显强化,呈条状、结节状、花环状强化,病灶内可见斑点片状无强化区 (Figure 1D、2C);2 例出现右侧大脑脚前缘、脑干、小脑前缘、小脑蚓部点状强化 (Figure 1D)。2 例侵犯视



A, The tumor had a low signal intensity on T1 imaging  
B, The tumor had a high signal intensity with homogeneous signal intensity on T2 imaging. The tumor invaded the optic chiasm and optic tract  
C, The tumor had a low signal intensity on T2 FLAIR imaging. The tumor invaded thalamus and basal ganglia region  
D, The tumor showed inhomogeneous diffuse enhancement on coronal T1 imaging (cerebellar frontal enhancement was not shown in the figure)  
E, There was angiocentric arrangement of tumor cells around focally hyalinized vessels (HE 100x)

**Figure 1 The MRI and pathological characteristics of pilomyxoid astrocytoma**



A, CT showed a large, irregular, solid and cystic brain tumor with mild peritumoral edema  
B, The tumor had a low signal intensity on T1 imaging  
C, The solid components of the tumor showed inhomogeneous diffuse enhancement on coronal T1 imaging. The cystic components of the tumor is not enhanced

**Figure 2 The CT and MRI characteristics of pilomyxoid astrocytoma**

交叉、视束、丘脑及基底节区(Figure 1B、1C);病灶均无明显瘤周水肿;4例出现不同程度的脑积水。位于小脑蚓部3例,其中1例侵及左侧小脑半球(Figure 4A~C);2例以实性成分为主(Figure 4C),其内可见囊变,1例为囊实性;T1WI实性成分均表现为等低信号;T2WI均表现为高或略高信号,其中1例T2WI高信号中见条状低信号影(Figure 4B);T2FLAIR上2例呈稍高信号,1例呈等信号;DWI病灶均为低信号。增强后2例实性成分明显强化,其内可见条状无强化,1例病灶无明显强化。病灶均无明显瘤周水肿;1例出现脑积水。1例行SWI检查,可见病灶内点状低密度,相位图可与钙化相鉴别(Figure 4D、E)。

#### 2.4 CT表现

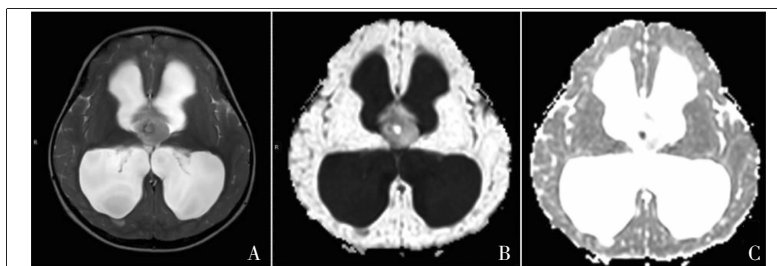
8例行平扫CT检查,7例表现为等低密度,CT值约22~25HU,1例表现为稍高密度,CT值约36HU(Figure 2A),其中小脑区钙化1例(Figure 4A),表现为病灶内片状高密度影。

#### 2.5 病理表现

镜下肿瘤具有黏液性基质,无PA致密区和疏松区双相性结构;由双极性肿瘤细胞构成,围绕血管周围呈放射状排列,形成假菊团结构(Figure 1E);肿瘤内缺乏Rosenthal纤维和嗜酸性颗粒小体或透明小体。免疫组织化学染色:CD31(血管+),CD34(血管+),INI-1(+),Vimentin(+),Syn(+),GAP4(+),BRAFV600E(+),S-100(+),八因子(血管+)。

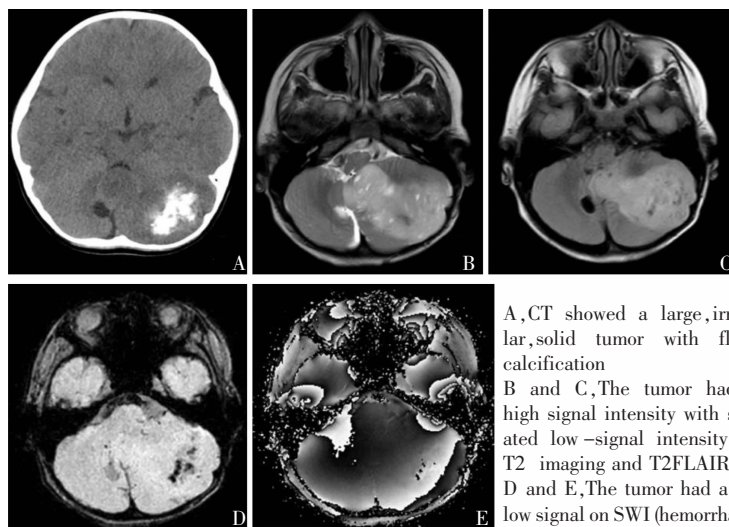
### 3 讨论

PMA是一种少见的中枢神经系统肿瘤,常起源于神经轴中线,如视交叉-下丘脑-第三脑室区域,少见部位如顶叶、颞叶、基底节、四脑室、小脑等<sup>[2]</sup>。肿瘤发生部位和年龄具有相关性,不典型部位年龄较大<sup>[3]</sup>,且发生在小脑的肿瘤,主要位于中线区域:小脑蚓部和扁桃体<sup>[4]</sup>。既往研究报道<sup>[3、5]</sup>多为下丘脑-视交叉-第三脑室区域肿瘤,而对小脑区的肿瘤



A, The tumor presented slightly higher signal with low signal shadow around the spot-like high signal on T1 imaging  
B and C, The center of the tumor had a high signal on DWI and had a low signal on ADC

Figure 3 The MRI characteristics of pilomyxoid astrocytoma



A, CT showed a large, irregular, solid tumor with flaky calcification  
B and C, The tumor had a high signal intensity with striated low-signal intensity on T2 imaging and T2FLAIR  
D and E, The tumor had a dot low signal on SWI (hemorrhage)

Figure 4 The CT and MRI characteristics of pilomyxoid astrocytoma

鲜有报道。本研究8例中,5例位于下丘脑-视交叉-第三脑室区域,年龄1.1~4.5岁;3例位于小脑,且均位于小脑蚓部,年龄3.9~7.6岁,较发生在下丘脑-视交叉-第三脑室区域的患儿年龄偏大。

本组下丘脑-视交叉-第三脑室区PMA边界清楚,均为实性或囊实性分叶状肿块,肿瘤体积较大,突入邻近脑池,部分沿视路浸润生长。T1WI呈低信号或等低信号,T2WI及T2FLAIR上呈稍高信号或等信号,这可能和肿瘤中的黏液基质成分有关<sup>[6]</sup>,DWI为低信号,与文献报道相符<sup>[5、7-8]</sup>。本组5例中,增强后均明显强化,强化方式多样,表现为条状、结节状或花环状强化,这可能与肿瘤细胞血管中心样生长有关<sup>[9]</sup>;病灶内均可见部分实性成分无强化,考虑肿瘤内可能存在坏死或囊性变<sup>[9]</sup>。大多数认为该肿瘤占位效应轻,无明显瘤周水肿和侵犯周围脑实质表现,若肿瘤较大时可向深部脑白质及灰质延伸,表现出浸润性生长的征象<sup>[10]</sup>。本组5例均无明显瘤



周水肿,有2例视交叉-下丘脑-第三脑室区域肿瘤出现丘脑,基底节区浸润。文献报道PMA易出现脑脊液播散<sup>[1]</sup>,本组病例中2例出现脑脊液播散。

本组小脑区PMA为实性或囊实性肿物,实性成分较多,T1WI呈等低信号,T2WI为高或略高信号,T2FLAIR上呈稍高信号或等信号,DWI为低信号,与既往个案报道影像学表现基本一致<sup>[12]</sup>。小脑区PMA虽与下丘脑-视交叉-第三脑室区肿瘤在发生部位及好发年龄方面存在差异,但肿瘤特征基本一致,边界清楚,均为实性或囊实性分叶状肿块,MRI各序列信号基本一致;视交叉-下丘脑-第三脑室区域肿瘤较大时侵及丘脑、基底节,小脑蚓部的肿瘤体积较大时可侵及一侧小脑半球;肿瘤均无明显瘤周水肿。

鉴别诊断:PMA主要应与PA鉴别,PMA在影像上、病理组织学上与PA极为相似,既往多误诊为PA,PA好发在小脑,以囊性肿块伴壁结节型为主,伴有瘤周水肿,而PMA主要为实性或实性成分为主伴小囊性病灶,很少有瘤周水肿,且发生在小脑区的PMA,主要位于中线区域:小脑蚓部和扁桃体<sup>[4]</sup>,与PA常见部位小脑半球不同。此外发生在鞍区的PMA还应与颅咽管瘤、生殖细胞瘤等鉴别;颅咽管瘤:主要是造釉细胞型,表现为囊性在上实性在下的囊实性病灶,实性成分强化不及PMA明显,CT上有蛋壳样钙化较有特征性;生殖细胞瘤好发于儿童和青年,高峰年龄为10~20岁,婴幼儿罕见,临床常表现为尿崩症,MRI表现为类圆形实质性肿块,增强扫描呈均匀显著强化,DWI肿瘤的实质部分呈高信号,有助于与PMA鉴别。发生在小脑区的PMA还需要与室管膜瘤及髓细胞母细胞瘤相鉴别。室管膜瘤轮廓多较清楚,肿瘤生长缓慢,受重力影响肿瘤多向下生长,常经第四脑室侧孔、正中孔塑形生长,进入桥小脑角区及枕大池区,邻近小脑半球多见水肿,且室管膜瘤钙化较常见,可与PMA相鉴别。髓细胞母细胞瘤以实性肿块为主,故CT多为等或稍高密度肿瘤,少见囊变、坏死及出血,DWI多表现为弥散受限,而PMA,CT多表现为等低密度,且DWI弥散不受限,这对两者的鉴别有帮助。

综上所述,儿童PMA发病率较低,特征性表现不明显,既往对该病普遍认识不足。肿瘤以实性成分为主,其内可见囊变,钙化,无瘤周水肿,弥散不受限,增强可见明显强化,强化方式多样,可见脑脊液

播散,是PMA的影像学特点,对临床诊断和治疗有提示作用。

## 参考文献:

- [1] Bai J, Cheng JL, Gao AK, et al. 2016 WHO of tumors of the central nervous system: an interpretation[J]. Chinese Journal of Neuromedicine, 2016, 50(12): 1000-1005. [白洁, 程敬亮, 高安康, 等. 2016年WHO中枢神经系统肿瘤分类解读[J]. 中华放射学杂志, 2016, 50(12): 1000-1005.]
- [2] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. Acta Neuropathol, 2007, 114(2): 97-109.
- [3] Huang DJ, Sun SJ, Li Y. MRI features of pilomyxoid astrocytomas and pilocytic astrocytomas in hypothalamus/optic chiasma region [J]. Journal of Practical Radiology, 2015, (7): 1078-1081. [黄丹江, 孙胜军, 李滢. 下丘脑/视交叉区毛细胞黏液样型与毛细胞型星形细胞瘤的MRI征象对比[J]. 实用放射学杂志, 2015, (7): 1078-1081.]
- [4] Ge PF, Wang HF, Qu LM, et al. Pilomyxoid astrocytoma in cerebellum[J]. Chin J Cancer Res, 2011, 23(3): 242-244.
- [5] Fan WH, Du BL, Liang Y, et al. MRI Characteristics of pilomyxoid astrocytoma arising from sellar region in infant[J]. Journal of Clinical Radiology, 2017, 36(2): 272-275. [范文辉, 杜柏林, 梁奕, 等. 婴幼儿鞍区毛细胞黏液样型星形细胞瘤MRI表现[J]. 临床放射学杂志, 2017, 36(2): 272-275.]
- [6] Horger M, Vogel MN, Beschoner R, et al. T2 and DWI in pilocytic and pilomyxoid astrocytoma with pathologic correlation[J]. Can J Neurol Sci, 2012, 39(4): 491-498.
- [7] Peng WS, Xu XS, Yang Y. MRI and pathologic characteristics of pilomyxoid astrocytoma[J]. Journal of Medical Imaging, 2015, 25(11): 1907-1910. [彭伟生, 徐新申, 杨毅. 毛细胞黏液样型星形细胞瘤的MRI及病理表现[J]. 医学影像学杂志, 2015, 25(11): 1907-1910.]
- [8] Jia CH, Zhang ZJ, Ding QG, et al. Pilomyxoid Astrocytoma: Imaging Characteristics and Correlation with Clinical Pathology[J]. Chinese Journal of CT and MRI, 2015, (9): 33-35, 50. [贾传海, 张宗军, 丁庆国, 等. 毛细胞黏液样型星形细胞瘤的影像学表现与临床病理学对照(3例报道及文献复习)[J]. 中国CT和MRI杂志, 2015, (9): 33-35, 50.]
- [9] Li MR, Zhang ZY, Li YH, et al. MRI characteristics of pilomyxoid astrocytoma [J]. Chinese Journal of Radiology, 2014, (5): 422-424. [李美蓉, 张忠阳, 李玉华, 等. 儿童颅内毛细胞黏液样星形细胞瘤的MRI表现[J]. 中华放射学杂志, 2014, (5): 422-424.]
- [10] Mendiratta-Lala M, Kader ES, Gutierrez JA, et al. Spinal cord pilomyxoid astrocytoma: an unusual tumor[J]. J Neuroimaging, 2007, 17(4): 371-374.
- [11] Lee IH, Kim JH, Suh YL, et al. Imaging characteristics of pilomyxoid astrocytomas in comparison with pilocytic astrocytomas[J]. Eur J Radiol, 2011, 79(2): 311-316.
- [12] Chen AS, Paldor I, Tsui AE, et al. Pilomyxoid astrocytoma in the adult cerebellum[J]. J Clin Neurosci, 2016, 27: 170-173.