

. 个案报告 .

颅咽管瘤合并毛细胞星形细胞瘤 1 例

葛怡宁 幸 兵 姚 勇 邓 侃 王任直

【关键词】 颅内肿瘤;碰撞瘤;毛细胞星形细胞瘤;颅咽管瘤
【文章编号】 1009-153X(2016)05-0319-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1+1

颅内碰撞瘤指两种或两种以上不同组织学类型的肿瘤在颅内混杂或相邻生长,肿瘤组织中不含脑组织。颅咽管瘤与毛细胞星形细胞瘤都是常见的颅内肿瘤,但两者的碰撞瘤却十分少见。本文报告 1 例无射线接触史的原发性颅咽管瘤合并毛细胞星形细胞瘤。

1 病例资料

患者,男,21 岁。2009 年,无明显诱因出现口渴、多饮、多尿,偶伴呕吐、头痛,未予重视及治疗。2011 年初,患者感视力进行性下降,以右眼为主。2012 年 3 月,我院眼科检查示右眼视神经萎缩,右眼视野旁中心盲点,盲点相连,颞下缺损。2012 年 3 月,鞍区增强 MRI:鞍上囊实性占位,3.36 cm×2.08 cm×2.25 cm,呈短 T₁、长 T₂ 信号,增强后边缘呈环形强化(图 1A~C);双侧脑室受压,轻度积水。2012 年 5 月入院时体格检查:乳房轻度发育;胡须、腋毛稀少,毛色发黑;阴毛分布正常,睾丸较软,阴茎短小;左眼裸眼视力为 0.12、右眼 0.03。既往史、个人史与家族史无特殊。头颅 CT:鞍上池囊实性混杂密度占位,其内及边缘可见线状、不规则灶状高密度致密影,最大横截面 1.8 cm×1.7 cm(图 1D、1E);第三脑室及侧脑室扩张。内分泌激素检查:促甲状腺激素 4.837 mU/L(正常值:0.38~4.34 mU/L),睾酮 4.76 nmol/L(正常值:12.4~42.2 nmol/L),其余垂体前叶激素水平正常。全麻下行翼点入路肿瘤切除术。术后病理诊断为颅咽管瘤及毛细胞星形细胞瘤(图 1F)。术后 1 年复查 MRI 示肿瘤切除满意,激素水平基本正常,无激素替代治疗。

2 讨论

神经系统两种不同组织学类型的肿瘤在同一部位同时发生较为罕见,且大多与斑痣性错构瘤病或辐射暴露有关,

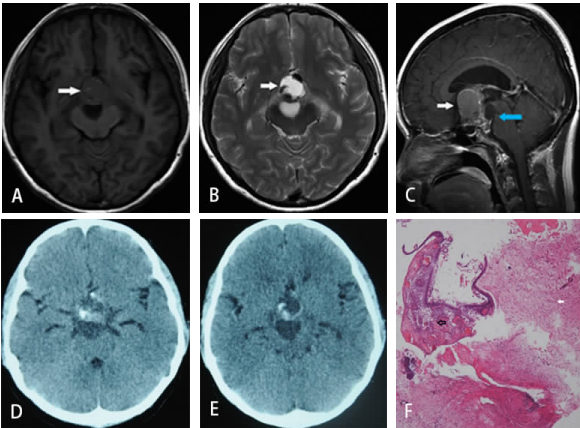


图 1 颅咽管瘤合并毛细胞星形细胞瘤术前影像学及术后病理学表现
A. 术前 MRI T₁WI 轴位平扫,白色↑示鞍上囊实性占位,短 T₁信号;B. 术前 MRI T₂WI 轴位平扫,白色↑示鞍上囊实性占位,呈长 T₂信号;C. 术前 MRI T₁WI 矢状位增强扫描,边缘呈环形强化,瘤体前方囊性成分囊壁增强(白色↑)较后方囊性成分囊壁增强(蓝色↑)明显;D、E. 鞍上池囊实性混杂密度占位,其内及边缘可见线状、不规则灶状高密度致密影;E. 术后病理表现,造釉细胞瘤型颅咽管瘤(黑色↑)与毛细胞星形细胞瘤(白色↑),毛细胞星形细胞瘤可见 Rosenthal 纤维(HE,×300)

无诱因的碰撞瘤更为少见。本例患者为鞍区颅咽管瘤合并毛细胞星形细胞瘤。目前已有几种假说来解释颅内多种原发性碰撞瘤:①综合瘤学说,认为肿瘤实质来源于两个胚层,在鞍区同一部位与同一时间发生肿瘤,病理显示肿瘤组织由两个胚层来源的细胞混杂构成。本病例两种肿瘤来源于同一胚层。②依附学说,某些因素诱导刺激肿瘤近旁组织,出现侧旁性非典型增生,进一步发展为另一种真性肿瘤。刺激因素可以是第一种肿瘤本身、手术创伤、电离辐射或遗传因素,而颅咽管瘤具有侵犯周围组织并诱导神经胶质细胞增殖的倾向。本病例否认外伤、手术、辐射接触史及斑痣性错构瘤病史。③偶合瘤学说,由于偶然的机会出现的碰撞瘤。另外,颅咽管瘤与毛细胞星形细胞瘤均表达血小板源性生长因子(platelet-derived growth factor, PDGF)-A、PDGF-B、PDGF-A 受体,且神经胶质瘤细胞能被 PDGF/PDGF-A 受体的自分泌与旁分泌环激活,碰撞瘤的形成可能与 PDGF 相关。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2016.05.023
作者单位:100730,北京协和医院神经外科(葛怡宁、幸 兵、姚 勇、邓 侃、王任直)
通讯作者:幸 兵,E-mail:xingbingemail@aliyun.com

神经影像学对于鉴别碰撞瘤和单一颅咽管瘤有一定帮助,但仍有局限性,因此影像学诊断颅咽管瘤时应警惕是否有碰撞瘤的可能。本例患者术前增强MRI与头颅CT显示鞍上颅咽管瘤,但MRI也能看到一些符合毛细胞星形细胞瘤的表现,例如肿瘤前部生长方向与视路方向一致,且瘤体前方的囊性成分囊壁增强较后方囊性成分囊壁增强明显。

毛细胞型星形细胞瘤与颅咽管瘤首选手术治疗。肿瘤的切除程度直接关系到预后,肿瘤全切除能有效降低复发率;若未达到全切除,术后放疗也能达到较为理想的效果。

总之,临床上,应警惕鞍区病变的复杂性,准确的病理诊断对患者的治疗及预后有重要意义。

(2014-09-01 收稿,2014-10-15 修回)