

. 个案报告 .

小脑蚓部菊形团形成型胶质神经元肿瘤 1 例

周 刚 丁江伟 董 阳 李 远 王树凯

【关键词】小脑肿瘤;菊形团形成型胶质神经元肿瘤;小脑蚓部;第四脑室;显微手术

【文章编号】1009-153X(2022)06-0524-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R651.1*1

1 病例资料

51 岁男性,因头晕、走路不稳 2 个月入院,神经系统检查示左侧指鼻试验不稳准,未发现其他神经系统阳性体征。头颅 MRI:小脑蚓部可见不规则团块状混杂长 T₁、混杂长 T₂ 信号(图 1A、1B),Flair 呈高信号(图 1C),DWI 弥散不受限(图 1D),病变向前突入第四脑室,增强后小脑蚓部未见明显强化(图 1E),病变大小约 3.0 cm×2.1 cm×4.4 cm,考虑胶质瘤。采取枕部后正中入路手术,术中见中线蚓部及第四脑室内一灰褐色肿瘤,质软,无包膜,血供丰富。显微镜下先从肿瘤中心分块切除肿瘤,最终显微镜下全切除肿瘤。术后病理诊断:小脑蚓部低级别胶质神经元混合性肿瘤,符合菊形团形成型胶质神经元肿瘤(rosette-forming glioneuronal tumor, RGNT),WHO 分级 I 级。术后未行放、化疗,术后 12 个月复查未见肿瘤复发(图 1F)。

2 讨论

RGNT 是一种主要发生于第四脑室且具有独特病理特征的肿瘤,临床较为罕见。RGNT 最初被称为小脑胚胎发育不良性神经上皮瘤,2016 年版 WHO 分类系统命名为 RGNT。

RGNT 以青年女性多见,无明显特异性症状。肿瘤多位于第四脑室,可向小脑蚓部、脑干和中脑水管延伸;也可发生于松果体、侧脑室、第三脑室、下丘脑、脊髓、视路等部位。MRI 主要表现为边界清楚的囊实性肿块,T₁WI 呈等或低信号,T₂WI 呈高信号,增强扫描后非均匀强化(呈局灶性结节状、线状或环状增强)。肿瘤内偶可见钙化或出血,瘤周无或轻度水肿,增强后无明显强化。

临床上,RGNT 应与以下肿瘤相鉴别:①室管膜瘤,该肿瘤起源于脑室内室管膜细胞,生长缓慢,50%发生于 5 岁以下儿童,以第四脑室多见,肿瘤坏死囊变多见,MRI 常表现为混杂信号,肿瘤细胞可沿室管膜向第四脑室正中孔或侧孔生长,形成脑室铸形结构,较为典型;②髓母细胞瘤,该肿瘤起

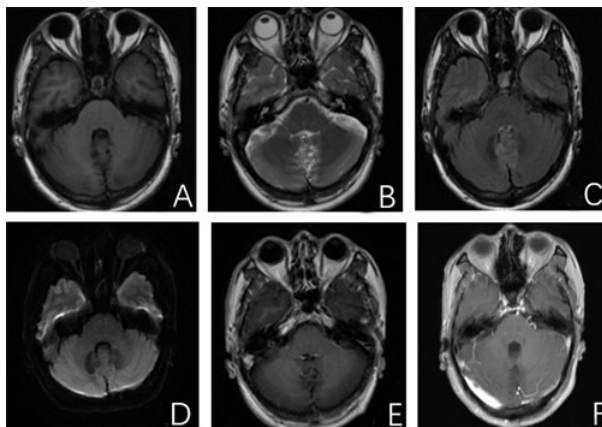


图 1 小脑蚓部菊形团形成型胶质神经元肿瘤手术前后影像学表现

A、B. 术前 MRI T₁WI 轴位示小脑蚓部占位;C. 术前 Flair 像呈高信号;D. 术前 DWI 信号弥散不受限,呈低信号;E. 术前 MRI 增强轴位,无明显强化;F. 术后 12 个月 MRI 轴位增强未见肿瘤复发

源于第四脑室顶部神经胚胎性细胞,75%发生于 15 岁以下儿童,4~8 岁为高发年龄段,肿瘤多位于小脑蚓部,占位效应明显,容易突入第四脑室,肿瘤边界清楚,囊变较少,MRI 表现长 T₁、等或长 T₂ 信号,增强后较均匀强化;③毛细胞星形细胞瘤,好发于儿童,多表现为囊实性改变,实性部分明显强化,发生于幕上者以成人多见。

RGNT 起源于室管膜下的多潜能干细胞,具有向神经元和神经胶质细胞分化潜能,因此肿瘤同时具有神经元和神经胶质细胞的特性。神经细胞成分由均匀的小圆形细胞组成,胞浆少,球状致密核神经细胞排列在嗜酸性的神经纤维化核或小血管周围,形成神经细胞菊形团和或血管周围的假菊形团。神经胶质细胞由梭形或星状星形胶质细胞组成,细胞核常是卵圆形,形成致密的纤维网状结构。

手术切除仍是治疗 RGNT 的主要方法。由于大多数肿瘤位于中线位置,与相邻的关键神经结构,尤其是小脑、脑干和脊髓,有密切的关系,给全切除带来了极大的挑战。手术方式的选择应根据肿瘤位置、大小个体化选择。RGNT 组织学上呈惰性,WHO 分级 I 级,大多预后较好,但仍可见肿瘤复发或播散,所以,仍需长期随访,建议常规行 MRI 检查。

(2020-04-17 收稿,2020-07-15 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.06.033

作者单位:450052 郑州,郑州大学第一附属医院神经外科(周 刚、董 阳、李 远、王树凯);750001 银川,宁夏医科大学总医院神经外科(丁江伟)

通讯作者:王树凯,E-mail:shukaiwang@qq.com