

. 个案报告 .

基底节区生殖细胞瘤 1 例

曾 宇 谭 赢 王健伟 刘 昉 陈小忠 王 超

【关键词】 颅内肿瘤;生殖细胞瘤;基底节区;显微手术

【文章编号】 1009-153X(2022)10-0880-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1⁺1

1 病例资料

9 岁女孩,因左侧肢体进行性乏力 1 年、伴多饮多尿、食欲亢进入院。入院体格检查:左侧中枢性面瘫,左手拇指内收,四指屈曲、不能伸展,左侧肢体肌张力增高,左上肢肌力 2~3 级,左下肢肌力 3 级,左侧跟、膝腱反射增强,左侧肢体感觉减退,左侧病理征阳性。头颅 CT 显示右侧额颞叶、右侧基底节区占位,类圆形低密度影,边界不清,同侧脑皮质萎缩,脑沟加深(图 1A)。MRI T₁WI 呈低信号,T₂WI 呈高信号,其内见 T₂WI 高信号囊腔,内含分隔;增强后实性成分及分隔明显强化(图 1B~F)。血清促绒毛膜性腺激素(β -human chorionic gonadotropin, β -HCG)、血甲胎蛋白(alpha fetoprotein, AFP)、脑脊液 AFP 均正常。每小时尿量>200 ml,24 小时尿量>4 000 ml。因肿瘤体积较大压迫内囊及脑室系统,为改善脑脊液循环,降低颅内压,缓解临床症状,同时明确病理性质,遂行肿瘤切除术。术中见肿瘤为粉鱼肉样,质软,边界不清,囊实性,多囊,囊液淡绿色,全切除肿瘤。术后病理证实为生殖细胞瘤。脑脊液流式细胞术未检测到明显免疫表型异常的肿瘤细胞,全身骨扫描未见明显异常浓聚灶,未发现远处播散。术后行 EP 方案化疗及放疗,术后 2 年复查 MRI 未见明显肿瘤残留及复发征象(图)。

2 讨论

颅内生殖细胞瘤占脑肿瘤的 0.3%~3.4%,多位于松果体及鞍上等中线部位,基底节区生殖细胞瘤(basal ganglia germinoma, BGG)十分少见。BGG 的临床症状与肿瘤部位、大小有关。BGG 跨经基底节的运动感觉通路,常表现为进行性运动障碍,进展缓慢;如果肿瘤影响到内囊后肢,会出现进行性锥体束征,包括痉挛、虚弱或反射亢进;当瘤体深入边缘结构,可能会出现认知退化、人格改变和精神错乱等。约

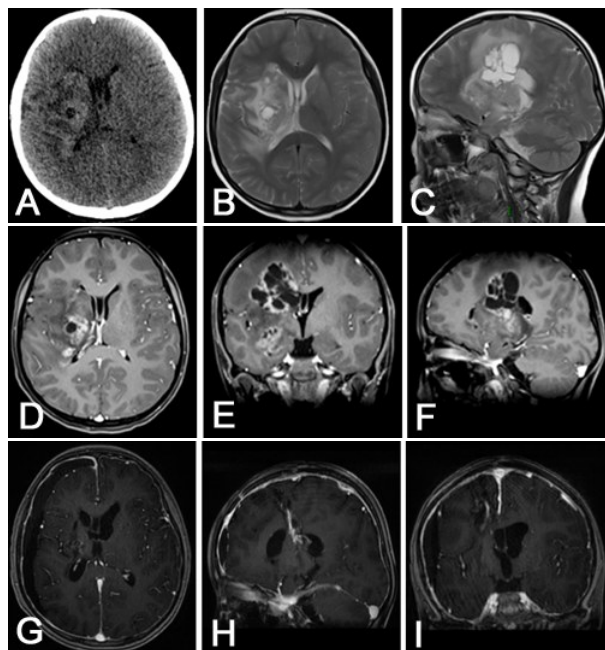


图 1 基底节区生殖细胞瘤手术前后影像

A. 术前 CT 平扫显示右侧额颞叶、右侧基底节区占位,类圆形低密度影,边界不清;B、C. 术前 MRI 平扫显示右侧额颞叶及基底节区占位,边界不清,内含分隔囊腔;D~F. 术前 MRI 增强轴位、冠状位、矢状位,肿瘤实性成分及分隔明显强化;G~I. 术后 1 年复查 MRI 增强轴位、矢状位、冠状位,未见肿瘤复发及残留征象

20%的 BGG 会出现大脑半球萎缩,可能是肿瘤浸润和破坏脑白质以及内囊的上下传导束神经纤维引起的 Wallerian 变性。当 BGG 缺乏影像学特异性表现时,难与胶质瘤等鉴别,在诊断 BGG 时需结合肿瘤标记物。颅内生殖细胞瘤多为非分泌性肿瘤,肿瘤标志物 AFP 和 β -HCG 可能在正常范围内。颅内生殖细胞瘤细胞容易脱落并随脑脊液循环向远处播散,故脑脊液细胞学检查对诊断和判断预后有重要意义。

颅内生殖细胞瘤对放疗高度敏感。以往,颅内生殖细胞瘤治疗主要采取全脑、全脊髓放疗,单纯放疗治愈率高达 90%。联合化疗,可减少放疗剂量和范围,减少晚期并发症、改善生存质量。大多数 BGG,全切除或近全切并不能带来生存方面的收益,但是手术有利于减轻内囊神经系统的压迫,改善脑脊液循环情况,明确病理性质,有助于术后放化疗。

(2021-11-03 收稿,2022-09-12 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.10.030

基金项目:国家自然科学基金(81960454);贵州省科学技术厅科学技术基金(黔科合基础[2020]1Z066)、[2021]ZK461)

作者单位:550081 贵阳,贵州医科大学附属医院金阳医院神经外科(曾宇、陈小忠);550002 贵阳,贵州省人民医院神经外科(谭赢、王健伟、刘昉、王超)

通讯作者:王超, E-mail: jude520102@163.com