

. 经验介绍 .

儿童视路胶质瘤 3 例报告并文献复习

孙 涛 王德江 万伟庆 宫 剑 李春德

【摘要】目的 探讨视路胶质瘤的临床特点、诊断和治疗方法。**方法** 回顾性分析 3 例儿童视路胶质瘤患者的临床资料,并结合相关文献进行分析。**结果** 本组 3 例患者以脑积水症状急诊入院,术前影像学检查显示鞍区囊实性占位,并有囊壁环形钙化。入院诊断均误诊为颅咽管瘤合并脑积水;均行脑室-腹腔分流术及开颅手术切除肿瘤,术后病理均确诊为视路胶质瘤;1 例术后出现下丘脑损伤症状,对症治疗后康复出院,其余 2 例术后平稳,无严重并发症。**结论** 充分了解视路胶质瘤的临床表现以及其影像学特点,明确其与颅咽管瘤的鉴别要点,对于术前提前提高诊断正确率至关重要。

【关键词】 视路胶质瘤;儿童;诊断;鉴别诊断

【文章编号】 1009-153X(2016)01-0044-03 **【文献标志码】** B **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

视路胶质瘤较为罕见,发病率为 1/10 万,占颅内肿瘤的 5%,病理以低级别星形细胞瘤为主,肿瘤位于鞍区,常累及视神经、视交叉、下丘脑等结构^[1]。其 CT 和 MRI 影像表现多样,囊变、坏死、钙化等均可能出现,术前极易与其他鞍区占位性病变如颅咽管瘤等相混淆。本文结合相关文献总结 3 例视路胶质瘤患者的临床特点、诊治经验。

1 病例资料

病例 1,男,3 岁 9 个月,以视力下降约 2 年、恶心呕吐 1 周伴抽搐发作入院。入院时体格检查:身高、智力及性征发育正常,营养较差。神志清楚,精神差,查体不合作;双侧瞳孔等大等圆、对光反射迟钝;粗测双眼视力下降,双颞侧视野缺损,双侧水平眼震,右眼轻度外斜视;四肢肌力正常。术前血钠 117 mmol/L。头部 CT 示鞍区、右颞内侧可见不规则囊状混杂密度影,局部可见点条状钙化,边界清楚,大小为 5.4 cm×3.1 cm,邻近脑实质及脑池局部受压变形,脑室系统扩大(图 1a)。头部 MRI 示鞍内及鞍上可见类圆形长 T₁、长 T₂ 信号,边界清晰,其内信号均匀,视交叉受压上抬;增强扫描显示病灶呈不均匀强化(图 1b~e)。入院诊断:鞍区占位性病变(颅咽管瘤可能性大);梗阻性脑积水;营养不良;低钠血症。急诊行脑室-腹腔分流术后,行右额开颅经纵裂入路肿瘤切除术,大部分切除肿瘤。术后病理示星形细胞瘤,伴

粘液样变性(WHO II 级;图 1f)。

病例 2,男,6 岁,因出生后即发现弱视、头痛伴呕吐 1 个月、加重半个月入院。入院时体格检查:身高、智力、性征发育正常,营养状态可。神志清楚,精神可;双侧瞳孔等大等圆,左眼对光反射迟钝,右眼对光反射灵敏,双眼视力下降,有水平眼震,双颞侧视野缺损,左侧更重,双眼球运动基本正常;四肢肌力正常。术前头部 CT:鞍上见高低混杂密度病灶,部分边缘密度较高(图 2a)。MRI:鞍上池可见囊实性长 T₁、长 T₂ 信号,边界清,大小约 2.4 cm×2.5 cm×2.3 cm,增强可见欠均匀强化(图 2b~e)。血生化、内分泌等检查均正常。术前诊断:鞍区占位性病变,颅咽管瘤可能性大;梗阻性脑积水。急诊行脑室-腹腔分流术后,行右额经胼胝体入路肿瘤切除术,部分切除肿瘤。术后病理:毛细胞型星形细胞瘤,部分呈毛细胞粘液型星形细胞瘤(WHO I 级,部分 WHO II 级)(图 2f)。

病例 3,14 岁,女性,因视力下降 8 年、头痛伴恶心呕吐 1 周入院。入院时体格检查:智力、身高发育正常,体重 52 kg;性征发育正常,月经未来。神志清楚,言语流利;双侧瞳孔等大等圆,对光反射迟钝,左眼视力 0.2、右眼 0.1,视野粗测无明显异常,眼震未引出;颈软,四肢活动正常。头部 CT:鞍上可见囊状混杂密度影,局部可见钙化,边界尚清,大小约 3.5 cm×3.5 cm(图 3a)。MRI:鞍上可见囊片状长 T₁、长 T₂ 信号,边界清,增强后边界可见线样强化(图 3b~e)。术前诊断:颅咽管瘤(视路胶质瘤不排除);梗阻性脑积水。急诊行脑室-腹腔分流术后行右额开颅经胼胝体入路肿瘤切除术,大部分切除肿瘤。术后病理:神经节细胞胶质瘤,肿瘤以胶质成分为主,部分呈毛

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2016.01.016

基金项目:国家自然科学基金(81172192)

作者单位:100050 北京,首都医科大学附属北京天坛医院神经外科(孙 涛、王德江、万伟庆、宫 剑、李春德)

通讯作者:李春德, E-mail: 13366077663@163.com

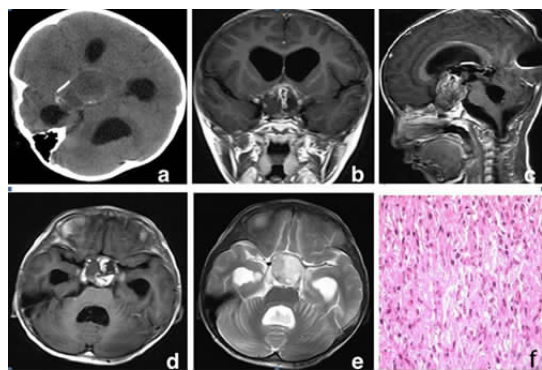


图1 病例1术前影像学及术后病理学表现

a. 术前CT可见鞍区、右颞内侧不规则囊状混杂密度影,局部可见点条状钙化,边界清楚,邻近脑实质及脑池局部受压变形,鞍上池、第三脑室局部受压,脑室系统扩大;b~e. 术前MRI可见蝶鞍扩大,鞍底下降,鞍内及鞍上可见类圆形长T₁、长T₂信号,边界清晰,其内信号均匀,视交叉受压上抬,病灶呈不均匀强化;f. 术后病理示神经节细胞胶质瘤,肿瘤以胶质成分为主,部分呈毛细胞粘液型星形细胞瘤形态(WHO II级;HE, ×40)

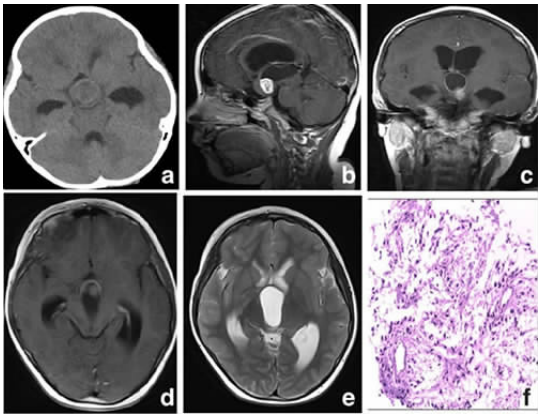


图2 病例2术前影像学及术后病理学表现

a. 术前CT见鞍上高低混杂密度病灶,部分边缘密度较高,鞍上池受压大部闭塞,幕上脑室扩张变形;术前b~e. MRI见鞍上池囊实性长T₁、长T₂信号,边界清,视交叉上抬,幕上脑室扩大,强化欠均匀;f. 术后病理示毛细胞型星形细胞瘤,部分呈毛细胞粘液型星形细胞瘤(WHO I级,部分WHO II级;HE, ×40)

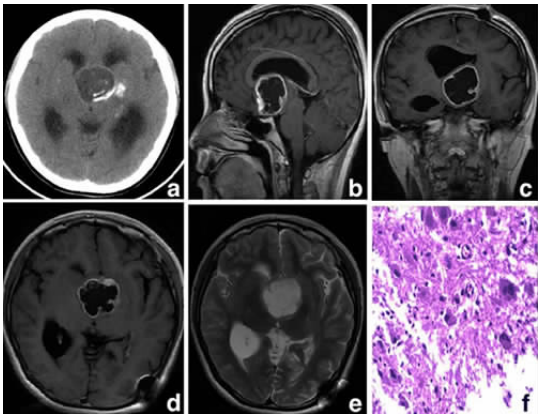


图3 病例3术前影像学及术后病理学表现

a. 术前CT示鞍上囊状混杂密度影,局部可见钙化,边界尚清,第三室前部、鞍上池、基底节区局部受压,双侧侧脑室扩大;b~e. 术前MRI见鞍上囊片状长T₁、长T₂信号,边界清,双侧侧脑室扩大,线样强化;f. 术后病理示神经节细胞胶质瘤,肿瘤以胶质成分为主,部分呈毛细胞粘液型星形细胞瘤形态(WHO II级;HE, ×40)

细胞粘液型星形细胞瘤形态(WHO II级)(图3f)。

2 结果

病例1术后出现下丘脑损伤症状,表现为高钠血症和低钠血症反复波动、尿崩、垂体和甲状腺功能下降等,对症治疗后康复出院;其余两例术后未出现下丘脑功能损伤。3例术后视力均无明显下降,均建议放疗。术后随访6个月至2年,无肿瘤进展。

3 讨论

3.1 临床特点 视路胶质瘤较少见,占颅内肿瘤的5%、幕上肿瘤的10%~15%^[2],可发生于视神经的任何部位,高峰年龄为2~6岁,10%~70%的患者伴有神经纤维瘤病^[3,4]。其临床表现因累及部位不同而不同,通常表现为视神经或下丘脑受压症状,以及肿瘤堵塞脑脊液循环通路导致梗阻性脑积水^[5,6]。大部分儿童视路胶质瘤的病理诊断为低级别星形细胞瘤,其中绝大部分为毛细胞星形细胞瘤(WHO I级),少部分为星形细胞瘤或毛粘液型星形细胞瘤(WHO II级)^[7]。高级别视路胶质瘤多见于中年人,生长迅速,常侵犯视交叉;并且双侧视神经常很快受侵犯,死亡率极高。Dario等^[8]报道34例恶性视路胶质瘤患者中,18例(52.9%)是间变性星形细胞瘤,16例(47.1%)是多形性胶质母细胞瘤。

视路胶质瘤CT平扫多表现为均匀略低密度或

等低混杂密度,边界欠清晰,瘤内出血及钙化少见^[7];MRI平扫T₁WI多呈均匀略低信号或等低混杂信号,T₂WI呈高或等高混杂信号,多数边界较清楚,无瘤周水肿;视交叉显示不清,视神经增粗,正常形态消失,肿瘤多向后上生长累及第三脑室,肿瘤可见各部分强化或明显强化,侧脑室多见扩张积水等^[9]。

3.2 与颅咽管瘤的鉴别诊断 首先,在临床表现上,神路胶质瘤主要为视力减退、突眼、视乳头水肿或萎缩。由于肿瘤发生于视神经内的胶质成分,直接破

坏视神经纤维,从而导致早期出现视力下降或丧失。本组 3 例均以脑积水发病入院,但追问病史,患者分别有 2~8 年视力下降病史,可以认为视力下降是这 3 例患者的首发症状,且病程较长。而颅咽管瘤患者通常后期出现视力下降。

其次,颅咽管瘤因肿瘤压迫腺垂体使其分泌的生长激素、促甲状腺激素、促肾上腺皮质激素及促性腺激素明显减少,通常表现为生长发育迟缓、皮肤干燥及第二性征不发育等^[10]。而本组 3 例生长发育及第二性征发育均符合同龄儿童正常表现,其表现与颅咽管瘤患者有差别。同时,我们也观察到 4 岁以下的视路胶质瘤患者常因下丘脑功能破坏出现尿崩症、脂肪代谢障碍,高度营养不良而呈恶病质表现,这可能与幼儿下丘脑功能脆弱,代偿机制不足有关。视路胶质瘤可因视神经损伤导致瞳孔向心性扩大,相对性瞳孔传入阻滞,部分患者有无痛性、渐进性眼球突出。眼底检查可见视神经盘水肿或萎缩,正常固视反射障碍,使正常维持目标于中央凹的微细运动功能丧失而形成眼震。部分患者可伴虹膜淡黄色结节,皮肤咖啡样色素斑,皮下软性肿物等体征^[11]。本组病例均存在不同程度上述视神经损伤表现。

影像学检查可见颅咽管瘤起源垂体柄结节部,垂体柄显示不清,视神经及视交叉多呈压迫推挤,肿瘤很少在视交叉上生长并且不累及视束。而视路胶质瘤通常起源于单侧或双侧视神经、视交叉,还可以沿视放射走形累及枕叶皮层^[12]。

颅咽管瘤患者内分泌功能检查多数可出现糖耐量曲线低平或下降延迟及各种激素下降表现,少数表现为腺垂体功能亢进,大多数表现为程度不等的腺垂体及相应靶腺功能减退。而视路胶质瘤患者通常很少或只有晚期才出现下丘脑损伤及内分泌功能下降表现。

另外,肿瘤标记物检查甲胎蛋白及绒毛膜促性腺激素结果可鉴别视路胶质瘤与生殖细胞肿瘤。

对鞍区囊实性并伴有环形钙化的视路胶质瘤,其鉴别诊断要点主要有:注意首发症状,视路胶质瘤患者早期出现视力视野改变;视路胶质瘤患者身高及性征发育基本正常;低龄幼儿视路胶质瘤患者有可能出现恶病质;注意眼科检查包括眼底检查,瞳孔反射,眼震及其他一些特异性的标志包括突眼、视神经管及视神经梭形膨大、外生性结节等;影像学检查需仔细分别肿瘤起源,辨认肿瘤视交叉、下丘脑、

垂体、垂体柄的关系;垂体内分泌检查及肿瘤定量标记物检查。

【参考文献】

- [1] Bommakanti K, Panigrahi M, Yarlagadda R, *et al.* Optic chiasmatic-hypothalamic gliomas: is tissue diagnosis essential [J]? *Neurol India*, 2010, 58(6): 833-840.
- [2] Ahn Y, Cho BK, Kim SK, *et al.* Optic pathway glioma: outcome and prognostic factors in a surgical series [J]. *Childs Nerv Syst*, 2006, 22(9): 1136-1142.
- [3] Alshail E, Rukta JE, Becker LE, *et al.* Optic chiasmatic-hypothalamic glioma [J]. *Brain Pathol*, 1997, 7(2): 799-806.
- [4] Luh GH, Bird CR. Imaging of brain tumors in pediatric population [J]. *Neuroimaging Clin N Am*, 1999, 9(4): 691-716.
- [5] Allen JC. Initial management of children with hypothalamic and thalamic tumors and the modifying role of neurofibromatosis-1 [J]. *Pediatr Neurosurg*, 2000, 32(3): 154-162.
- [6] Massimi L, Tufo T, Di Rocco C, *et al.* Management of optic-hypothalamic gliomas in children: still a challenging problem [J]. *Expert Rev Anticancer Ther*, 2007, 7(11): 1591-1610.
- [7] Schupper A, Kornreich L, Yaniv I, *et al.* Optic-pathway glioma: natural history demonstrated by a new empirical score [J]. *Pediatr Neurol*, 2009, 40(6): 432-436.
- [8] Dario A, Iadini A, Cerati M, *et al.* Malignant optic glioma of adulthood: case report and review of the literature [J]. *Acta Neurol Scand*, 1999, 100(5): 350-353.
- [9] 丁庆国,倪才方,胡春洪,等. 颅咽管瘤 MRI、CT 诊断(附 17 例分析)[J]. *医学影像学杂志*, 2003, 13(3): 206-210.
- [10] Muller HL. Childhood craniopharyngioma--current status and recent perspectives in diagnostics and treatment [J]. *J Pediatr Endocrinol Metab*, 2015, 28(1-2): 1-2.
- [11] Gutmann DH, Avery R, Ferner RE, *et al.* Visual function and optic pathway glioma: a critical response [J]. *JAMA Ophthalmol*, 2013, 131(1): 120-124.
- [12] Pungavkar SA, Lawande MA, Patkar DP, *et al.* Bilateral optic pathway glioma with intracranial calcification: magnetic resonance imaging and magnetic resonance spectroscopy findings [J]. *Australas Radiol*, 2005, 49(6): 489-492.

(2015-07-31 收稿, 2015-11-15 修回)