

. 个案报告 .

小儿颅内胚胎癌1例

李 响 Raynald 朱婉春 宫 剑

【关键词】 颅内肿瘤;胚胎癌;小儿;治疗
【文章编号】 1009-153X(2016)01-0063-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1⁺1

胚胎癌是最原始的生殖细胞肿瘤,有分化为成熟畸胎瘤和非成熟畸胎瘤的潜能。即使采用手术结合术后放化疗的综合治疗,其预后仍不理想。2012年6月,我院收治1例5岁女性颅内胚胎癌,现报道如下。

1 病例资料

患儿,女,5岁,主要表现为头疼伴恶心呕吐,无癫痫、偏瘫、意识障碍等。入院时神经系统体格检查未发现明显异常,眼底检查示双侧视神经乳头水肿。头部CT示第三脑室后等密度占位和继发性梗阻性脑积水(图1A)。头部MRI T₁像呈稍低信号,增强扫描后明显强化(图1B、1C)。脑脊液甲胎蛋白(α -fetoprotein, AFP)浓度(<0.605 ng/ml)、人绒毛膜促性腺激素(human chorionic gonadotropin, HCG)浓度(0.29 IU/L)都在正常水平,血清AFP(<0.605 ng/ml)及HCG(0.1 IU/L)也在正常水平。入院后,急诊行脑室-腹腔分流术缓解颅内压增高症状。随后经胼胝体穹窿间入路手术切除第三脑室后肿瘤,术中发现肿瘤呈黄红色实体伴部分钙化,质软及质硬成分都包含在内,血供丰富且与周围组织粘连紧密,边界不清;部分肿瘤与大脑大静脉粘连非常紧密而保留。术后病理检查,光镜观察呈侵袭性,其中含有原始上皮细胞和少量的腺体结构(图1D);免疫组织化学染色示OCT 3/4、CD30、CK、Ki-67阳性;病理确诊为胚胎癌。因此,推荐患者术后接受放疗和辅助化疗。术后复查MRI显示小部分肿瘤残留(图1E、1F)。术后6个月,患者未出现临床症状并接受放疗,但很快死于肿瘤肺转移。头部MRI未显示肿瘤复发。

2 讨论

胚胎癌是一种罕见的颅内恶性肿瘤,通常位于灰结节、

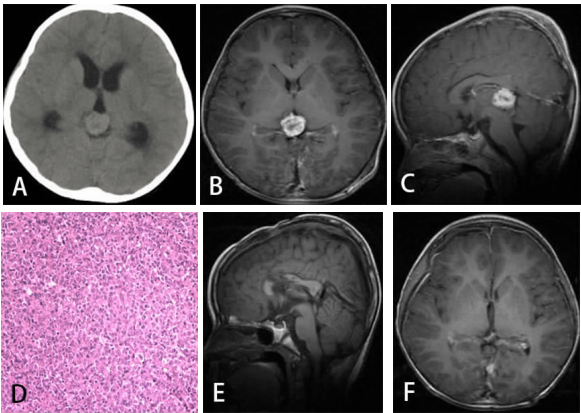


图1 小儿颅内胚胎癌手术前后影像及术后病理表现
A. 术前头部CT平扫,示第三脑室后等密度占位和继发性梗阻性脑积水;B、C. 头部MRI增强,病灶明显强化;D. 术后病理检查,呈侵袭性,其中含有原始上皮细胞和少量的腺体结构(HE, $\times 40$);E、F. 术后复查MRI示小部分肿瘤残留

第三脑室、漏斗区、视交叉、鞍上区或鞍内。目前,胚胎癌的起源还不是很清楚。胚胎癌多发于青春期的少年和青年。有学者认为青春期促性腺激素可引起松果体区生殖细胞恶性变。本例为5岁的小女孩,未处在青春期,促性腺激素水平低,仍发生胚胎癌,因此促性腺激素与其关系有待研究。

MRI和CT是颅内肿瘤初步诊断的主要手段,但是区分松果体区的生殖细胞瘤、绒毛膜癌、胚胎癌、卵黄囊瘤很困难。胚胎癌就像所有生殖细胞肿瘤一样,CT呈高密度,增强后呈不均匀强化。本例术前CT呈等密度及部分稍高密度,未发现明显的钙化,但我们术中发现瘤内一些小的钙化。

AFP和HCG增高有助于诊断胚胎癌。本例患儿5岁,入院时AFP及HCG水平都处于正常水平,因此我们认为胚胎癌的儿童与成人AFP及HCH变化不同,但是这一结论还不确定,需要进一步的研究证实。虽然单独的AFP及HCG水平不能支持诊断胚胎癌,然而这一指标是术前化疗或放疗是否有效很重要的参考。

第三脑室后部和松果体区胚胎癌常表现为脑积水和中脑受压综合征,这是因为中脑导水管阻塞及中脑受压引起。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2016.01.024
基金项目:国家自然科学基金(31271119);北京市卫生系统高层次卫生技术人才培养计划(2013-3-045)
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(李 响、Raynald、朱婉春、宫 剑)
通讯作者:宫 剑,E-mail: gongjian720115@hotmail.com

本例患儿入院时表现为脑积水,入院后行脑室-腹腔分流术以缓解颅内压增高。这对后续的手术治疗有一定的益处。因为在高颅内压状态下手术,剪开硬膜突然解压,会引起血压的突然下降及大脑或小脑的膨出,从而增加手术死亡率。松果体区胚胎癌手术难度非常大,手术入路通常可以选择枕后小脑幕上入路、经胼胝体穹窿间入路、幕下小脑上入路等,第三脑室后的肿瘤往往与丘脑后部及大脑深静脉关系密切,比如大脑内静脉和大脑大静脉。由于这些复杂解剖关系的缘故,我们并不推荐立体定向活检术。尽管有这些不利因素的存在,肿瘤在术中的边界还是可以看清的,因此应尽量全切肿瘤。本例胚胎癌生长在第三脑室后,我们采用经胼胝体穹窿间入路,术中发现肿瘤边界不是很清晰,与周围正常组

织粘连紧密,血供丰富,部分肿瘤与大脑大静脉粘连非常紧密,因此只能残留这一部分。

胚胎癌放疗和化疗的疗效存在争议,然而大多数患者仍推荐接受这种联合治疗方案。由于这种肿瘤容易通过脑脊液播散,因此术后推荐全脊髓放疗。辅助化疗可以降低放疗的剂量,化疗应在全脊髓放疗之后。然而,全切除肿瘤相对于部分切除会降低肿瘤的复发率,化疗相对于放疗并不能显著提升疗效。本例患儿术后及时化疗联合放疗,但仍在 1 年后死于肺转移。

总之,由于影像学表现及血清标记物主要治疗手段,然而其预后仍非常不好,尤其是儿童患者。

(2015-10-09 收稿,2015-12-15 修回)

