

婴儿促纤维增生性星形细胞瘤 1 例

甘 武 王 鹏 郭文龙 詹升全

【关键词】星形细胞瘤;婴幼儿;手术

【文章编号】1009-153X(2015)03-0192-01

【文献标志码】B

【中国图书资料分类号】R 742.7; R 619

1 病例资料

患儿,男,7个月。3个月前发现头围逐渐增大,不伴呕吐、抽搐等。入院后体格检查:生命体征平稳,头围稍大,发育正常,四肢肌力肌张力正常。头MRI示左侧额顶部巨大占位(图1A~D)。入院后第3天,在全麻下行左额顶开颅肿瘤切除术,术中见病变与额叶脑组织有明显分界,病变灰黄色,质地韧,血供丰富,囊液为淡黄色清亮液体,病变深部可见淡黄色胶冻样病变组织。术后恢复好,无呕吐,无抽搐,四肢活动好,顺利出院。术后病理示(图1E):促纤维增生性星形细胞瘤。术后随访1个月,患儿一般情况良好,复查头CT示中线移位恢复,未见肿瘤影像。

2 讨 论

1984年,Taratuto等首次报道6例婴儿促纤维增生性星形细胞瘤,因肿瘤与硬脑膜相连伴纤维组织增生,将其组织病理学性质定义为脑膜大脑星形细胞瘤,指出婴儿颅内肿瘤中的发病率为1.25%。肿瘤由实性成分及一个或多个囊性成分构成,瘤体直径可达6~12 cm,纤维基质成分丰富,其中包含有向星形细胞分化的神经上皮成分。1993年,WHO中枢神经系统肿瘤分类中将其定为新类型之一。

本病无特异性症状,常因头围异常增大、颅内压增高、前囟张力高而检查发现,好发于幕上大脑半球,常累及一叶以上脑组织,以额叶、颞叶常见。CT检查病灶呈低密度的囊性成分和等密度或稍高密度的实性成分组成,增强扫描实性成分有少许强化。MRI最具有诊断价值,较大的幕上肿瘤累及一个以上脑叶,病灶由较大的囊性成分和较小的实性成分组成,肿瘤实性成分常累及软脑膜和脑皮质表面,与硬脑膜粘连,增强后强化。确诊依赖术后病理检查。

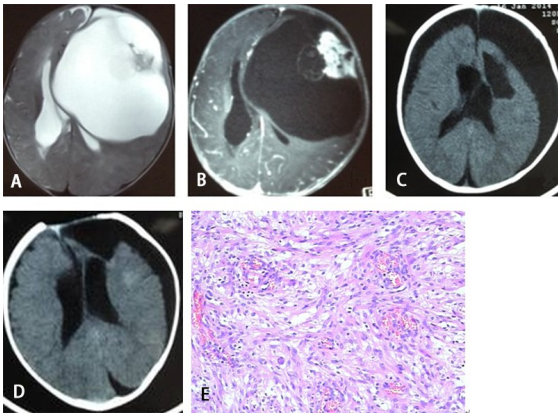


图1 婴幼儿促纤维增生性星形细胞瘤手术前后影像学及术后病理表现

A. 术前MRI T₂WI示,左侧额顶巨大占位,大小约8.0 cm×7.0 cm×5.0 cm,囊性为主,前外侧壁可见一大小约4.0 cm×3.0 cm×3.0 cm实性占位;B. 术前MRI T₁WI增强后结节明显强化,囊壁未见强化,中线明显右移,右侧侧脑室后角扩大,前角受压变窄;C. 术后1个月复查头CT未见肿瘤,中线移位改善;D. 术后4个月头CT见硬膜下积液大部分吸收;E. 术后病理示促纤维增生性星形细胞瘤(HE,×200)

治疗方法首选手术切除,全切预后良好,可长期生存。但值得注意的是,近年来,有肿瘤转移及恶性变的报道,因此并非所有婴儿促纤维增生性星形细胞瘤均呈良性,术后仍有必要随访。

值得注意的是,与婴儿促纤维增生性星形细胞瘤临床表现、影像学特点、治疗及预后均相似的有婴儿促纤维增生性神经节胶质瘤,WHO中枢神经系统肿瘤分类中将二者共同命名为婴儿促纤维增生性星形细胞瘤/神经节胶质瘤。二者病理区别是婴儿促纤维增生性神经节胶质瘤在星形细胞瘤的基础上伴有不同程度的神经元分化。

婴儿促纤维增生性星形细胞瘤是罕见中枢神经细胞肿瘤,好发于婴幼儿,发现时肿瘤体积较大,手术全切实性肿瘤多预后良好,但仍需术后随访。

(2015-12-20收稿,2016-04-04修回)

doi:10.13792017.09/j.issn.1009-153X.2017.10.026

作者单位:510080 广州,广东省人民医院(广东省医学科学院)神经外科(甘 武、王 鹏、郭文龙、詹升全)

通讯作者:詹升全,E-mail:zhanshengquan@126.com