

. 个案报告 .

第三脑室内混合性生殖细胞瘤 1 例

吕 鹏 张方成

【关键词】混合性生殖细胞瘤;第三脑室;显微手术

【文章编号】1009-153X(2019)03-0128-01 【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

男, 19 岁, 因突发高热 10 d 入院。入院体格检查: 体温 38.5 ℃, 神志清楚, GCS 评分 15 分, 双侧瞳孔直径 3 mm、对光反射灵敏, 四肢肌力及肌张力正常, 病理征阴性。头部 CT 平扫示第三脑室稍高密度影。头部 MRI 示第三脑室内混杂 T₁、T₂ 信号, FLAIR 呈高信号, 增强后病灶呈明显不均匀强化(图 1), 侧脑室扩张, 额角及枕角增大明显, 脑室旁及侧脑室角周围可见 FLAIR 相高信号。全麻下, 取仰卧位, 冠状切口, 额底纵裂入路, 切开终板后暴露肿瘤, 肿瘤位于第三脑室底, 肿瘤呈灰红色, 质韧, 有明显包膜, 与周围组织边界清楚, 瘤内可见陈旧性出血, 分块全切肿瘤。术后病理结果显示(第三脑室)混合性生殖细胞肿瘤(卵黄囊瘤+胚胎性瘤+未成熟畸胎瘤+绒毛膜癌)。

2 讨论

原发性颅内生殖细胞肿瘤(germs cell tumors, GCTs)是颅内罕见肿瘤, 发病率仅占颅内肿瘤的 0.3%~0.5%。颅内 GCTs 的病因不明。目前有许多假说, 现在更倾向于胚芽移行异常学说, 认为 GCTs 源于胚胎早期原始生殖细胞移行异常残留。也有学者认为原始生殖细胞异常增殖即形成 GCTs, 原始的未分化细胞向上皮分化则构成错构瘤, 向卵黄囊分化则构成卵黄囊瘤或内胚窦瘤, 向绒毛膜细胞方向分化则构成绒癌, 向三个胚层分化则构成畸胎瘤, 上述未分化或各种分化成份混合则构成混合性生殖细胞肿瘤(mixed germ cell tumor, MGCT)。

MGCTs 多位于颅脑中线部位, 最常发生在松果体区、鞍区及脑室部位, 且松果体区发病率要高于鞍区。MGCTs 主要好发于儿童和青少年, 几乎 90% 的病人年龄 < 20 岁, 发病高峰在 10~20 岁, 男性明显高于女性。MGCTs 的临床表现与其位置和大小有关, 松果体区占位多合并脑积水及四叠体受压症状; 鞍区占位多有视力视野障碍, 尿崩及内分泌功能紊乱。其他的症状主要包括体重减轻、糖尿病、闭经、发育迟缓和性早熟等。本文病人因高热入院, 考虑主要原因可能是肿瘤压迫丘脑下部使散热中枢功能紊乱。MGCTs 影像常表

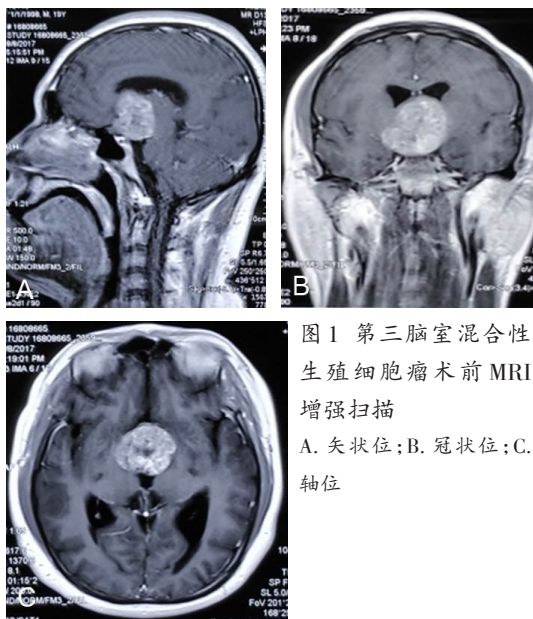


图1 第三脑室混合性生殖细胞瘤术前 MRI 增强扫描
A. 矢状位; B. 冠状位; C. 轴位

现为实质性。MRI T₁WI 通常等呈或低信号, 若 T₁WI 出现稍高或混杂信号, 则考虑为肿瘤卒中可能; T₂WI 为不均匀高信号, 增强后有明显不均匀强化; 而且恶性程度愈高, 肿瘤强化就愈明显。而畸胎瘤因内部不同组织成分增殖速度不同且多有囊变, 呈不规则结节或分叶状, 肿瘤周边呈泡状突出, 结合 CT 的钙化灶及 MRI 的脂质成分, 可确定畸胎瘤的存在; 不含畸胎瘤成分的 MGCTs 形状多呈圆形或者类圆形, 边缘稍有毛糙, 且增强明显, 信号相对均匀, 胚胎性癌和绒癌成分常伴出血。肿瘤标记物也可以为 MGCTs 诊断提供一些依据, 如绒毛膜促性腺激素极度增高, 则不用经过病理就可肯定为绒癌或含有绒癌成分的 MGCTs; 甲胎蛋白极度升高表明病变为内胚窦瘤或含有内胚窦瘤成分的 MGCTs。

MGCTs 恶性程度高, 预后差, 平均生存时间少于 2 年。手术对于 MGCTs 的效果是肯定的。但单一手术或者单一放、化疗并未明显改善病人的生存率, 故应采用综合治疗方法, 即联合放、化疗和手术治疗, 术中尽量切除肿瘤, 术前术后放化疗, 以延长病人的生存期。随着医疗技术的发展, GCTs, 特别是纯生殖细胞瘤的治疗有明显的改善。但对于少见的 MGCTs, 综合治疗的方法虽明显提高病人生存率, 但其手术方式、放疗时机和剂量等问题仍需要进一步研究。

(2017-11-01 收稿, 2018-01-05 修回)