

## 多形性黄色星形细胞瘤 MR 表现与病理分析

王敏<sup>1</sup>, 张秋妹<sup>2</sup>, 潘敏鸿<sup>3</sup>, 洪汛宁<sup>1</sup>, 王德杭<sup>1\*</sup>

(<sup>1</sup>南京医科大学第一附属医院放射科, 江苏 南京 210029; <sup>2</sup>秦淮区中医医院放射科, 江苏 南京 210006; <sup>3</sup>南京医科大学第一附属医院病理科, 江苏 南京 210029)

**[摘要]** 目的:探讨多形性黄色星形细胞瘤的 MR 表现及病理特征。方法:回顾性分析 2008~2012 年经手术、病理证实的 9 例多形性黄色星形细胞瘤的 MR 表现及病理特点。结果:本组 9 例均位于幕上,其中颞叶 4 例,额叶 2 例,枕叶 2 例,顶叶 1 例,均为单发;8 例为囊性病伴有壁结节,1 例为囊实性。MRI 平扫显示结节及实性部分 T1WI 呈等信号或稍低信号,T2WI 为等信号或稍高信号;囊性部分 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号;增强扫描后附壁结节和实性部分明显强化。病理组织学显示瘤细胞呈明显多形性,瘤组织中有淋巴组织浸润和丰富的网状纤维,少有坏死,核分裂少或无。所有病例胶原纤维酸性蛋白均表达阳性,4 例 CD34 表达阳性。结论:多形性黄色星形细胞瘤具有一定的 MR 表现特征,充分认识这些影像学特征,具有重要的诊断和鉴别诊断价值。

**[关键词]** 多形性黄色星形细胞瘤;磁共振成像;病理

**[中图分类号]** R445.2

**[文献标志码]** B

**[文章编号]** 1007-4368(2013)03-398-03

**doi:** 10.7655/NYDXBNS20130325

多形性黄色星形细胞瘤(pleomorphic xanthoastrocytoma, PXA)是中枢神经系统的一种非常罕见的低级别肿瘤,由 Kepes 等<sup>[1-2]</sup>首先报道及命名,以后国内外陆续有个例及少量病例报道。PXA 发病人群多见于儿童和青少年,其临床表现、影像学表现、病理特征及预后都与一般的星形细胞肿瘤有较大区别。现回顾性分析 9 例经手术病理证实为 PXA 的临床及 MRI 资料,探讨其影像学表现及病理学特征,旨在进一步加深对本病的认识,以提高诊断准确性。

### 1 对象和方法

#### 1.1 对象

收集南京医科大学第一附属医院 2008~2012 年经手术及病理证实的 PXA 共 9 例,其中男 5 例,女 4 例,年龄 15~53 岁,平均 30.7 岁,病程 1 个月~20 年不等,主要症状和体征为癫痫发作和头痛等。5 例癫痫反复发作;4 例首发症状为头痛,其中 1 例伴有单侧肢体肌力下降,1 例伴呕吐。9 例患者均行 MRI 平扫及增强检查。所有病例手术切除后均经病理证实。

#### 1.2 方法

采用 SIEMENS 公司 3.0T MAGNETOM Trio 磁共振成像扫描仪,行横轴位 T1WI、T2WI、弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)后,予静脉团注对比剂 Gd-DTPA (用量 0.1 mmol/kg,流速 3 ml/s)行 T1WI 横轴位、冠状位和矢状位增强扫描,对比剂注射完成后以相同流速团注等量生理盐水冲管。具体扫描参数如下:T1 加权成像 TR 250 ms, TE 2.5 ms;T2 加权成像 TR 6 000 ms, TE 93 ms;弥散加权成像采用回波平面成像(EPI)序列,TR 7 000 ms, TE 80 ms, b 值取 0 s/mm<sup>2</sup> 和 1 000 s/mm<sup>2</sup>。扫描层厚均为 5 mm,层间距 1.25 mm;矩阵 128 × 128, FOV 220 mm × 220 mm。

所有病例经手术切除后行病理学检查,观察病变组织的大体表现及镜下表现。病理标本均经甲醛固定,石蜡包埋,HE 染色,光镜观察。免疫组织化学染色采用 SP 法,抗体为胶质纤维酸性蛋白(GFAP)、S100、vimentin、CD34、Syn、Ki-67。

### 2 结果

#### 2.1 MRI 表现

本组 9 例均位于幕上,其中颞叶 4 例,额叶 2 例,枕叶 2 例,顶叶 1 例,位置较表浅,均为单发;8 例为囊性病伴有壁结节,1 例为囊实性肿物。MRI 平扫可见结节及实性部分在 T1WI 上呈等信号或稍

**[基金项目]** 江苏高校优势学科建设工程资助(JX10231801)

\*通信作者 (Corresponding author), E-mail: wangdehang@hotmail.com

低信号(图 1A),T2WI 上为等信号或稍高信号;囊性部分 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号;DWI 上结节呈等高信号;增强扫描后肿瘤壁结节明显强化(图 1B、C),1 例囊实性病灶呈不均匀强化,1 例囊壁出现强化。

## 2.2 病理学及免疫组化特点

本组病例所切除的肿瘤组织肉眼观为灰白、灰红色,部分呈鱼肉状、不规则形,可见不同程度囊性

变。镜下可见肿瘤细胞具有明显的多形性,单核或多核瘤细胞、梭形细胞和泡沫样细胞混杂,胞浆内可见脂滴。间质散在或灶性淋巴细胞浸润,瘤细胞周围可见网状纤维沉积(图 1D)。9 例中 8 例无核分裂象,1 例出现较多的核分裂,有明显的血管内皮增生和坏死。

所有病例 GFAP、S100、vimentin 均阳性,4 例 CD34 表达阳性。

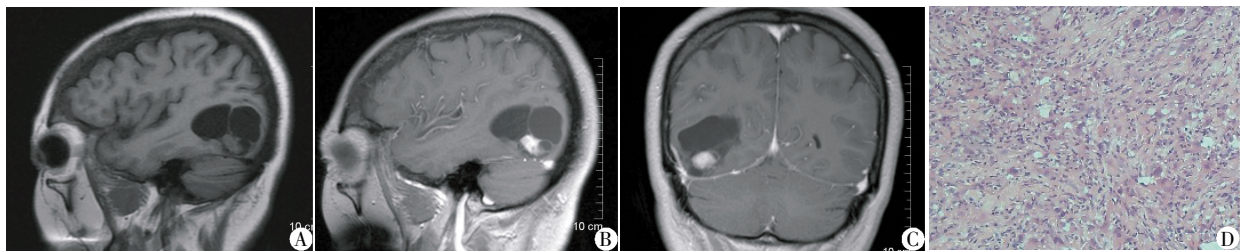


图 1 A:T1WI 示肿瘤接近于脑膜下,呈囊性伴附壁结节,囊液呈低信号,结节呈等信号;B、C:增强扫描后附壁结节明显强化;D:病理切片图(HE,×40)可见怪异细胞与大量梭形细胞相互混杂,未见明显的核异型性和核分裂,间质散在淋巴细胞浸润,未见明显的血管内皮增生。

图 1 多形性黄色星形细胞瘤 MRI 平扫、增强及病理图像

## 3 讨论

### 3.1 PXA 的临床及病理特征

PXA 是一种脑内非常罕见的原发性肿瘤,约占颅内肿瘤的 0.09%,在星形细胞瘤中所占比例不足 1%。最早由 Kepes 等<sup>[1]</sup>于 1973 年以“脑膜和脑的纤维黄色瘤和纤维黄色肉瘤”首次报道,于 1979 年再次报道并命名<sup>[2]</sup>。PXA 好发于儿童及青少年,无显著性别差异。肿瘤常常位于大脑半球的表浅位置,绝大部分发生于幕上,最常见于颞叶,其次为顶叶、枕叶、额叶,亦有报道发生于小脑、脊髓、视网膜及脑室内等处<sup>[3-6]</sup>。本组 9 例均位于幕上,其中颞叶 4 例,额叶 2 例,枕叶 2 例,顶叶 1 例。PXA 肿瘤生长缓慢,病程较长,绝大多数患者临床多表现为反复发作的癫痫及头痛,尚可伴有呕吐及视乳头水肿等颅内高压症状。

PXA 病理组织学的特点为单核或多核巨怪瘤细胞和泡沫样瘤细胞,瘤细胞具有明显的多形性,部分瘤细胞内含脂滴,间质散在或灶性淋巴细胞浸润,瘤细胞周围可见大量网状纤维沉积,但无真正的核异型性,核分裂少见,无明显的血管内皮增生和坏死。免疫组化显示瘤细胞 GFAP 为阳性,提示肿瘤仍为星形细胞起源。但近几年的研究则提示 PXA 可能来源于多潜能的神经营养干细胞<sup>[7]</sup>。本组 9 例中有 4 例 CD34 表达为阳性,这也说明了肿瘤伴有神经元分化,这和文献报道是相符的<sup>[8-9]</sup>。在 2007 年 WHO

对中枢神经系统肿瘤分类中,PXA 被定为 WHO II 级,但若核分裂象 $\geq 5$ 个/10 HPF 和(或)坏死,则为伴有间变特征的 PXA 或诊断为间变性 PXA<sup>[10]</sup>。本组资料中有 1 例出现较多的核分裂,有明显的血管内皮增生和坏死,因此被判定为间变性 PXA。

### 3.2 MRI 对 PXA 诊断价值

MRI 具有多平面、多参数成像的特点以及较高的软组织分辨率,能够很好的显示 PXA 的形态学及组织学特点。PXA 多位于脑的表浅部位,典型表现为位于脑膜下的囊性病变更伴有附壁结节或囊实性肿块,一般囊腔大、瘤结节小。肿瘤周围伴有轻到中度水肿。本组病例中 8 例呈囊性病变更伴有壁结节的典型表现,1 例为囊实性肿块。这与文献的报道是相符的。MRI 的横断、冠状及矢状成像不仅能显示 PXA 的好发部位特点,而且能更好地显示肿瘤周围水肿、脑膜强化的征象。在本组 9 例 MRI 平扫图像中,T1WI 上囊性部分呈低信号,壁结节和实性部分呈等和低信号,边界较清,部分有轻度的瘤周水肿;T2WI 囊性部分为高信号,实性部分呈稍高信号。增强扫描可见肿瘤附壁结节明显强化,这可能与肿瘤血管增生,血-脑屏障受损有关。本组有 1 例为间变性 PXA,MRI 上具有明显的侵袭性征象,肿瘤周围可见大片水肿,邻近中线结构向健侧移位,增强扫描后实性部分明显强化,周围脑膜亦可见强化征象,影像学分级与病理结果相符。本组病例中有 8 例均未出现囊壁强化征象,分析其原因可能是

囊壁为反应性增生的胶质细胞构成而非肿瘤细胞组成所致。

曾有学者报道少数 PXA 病例可表现为完全实性的肿块<sup>[11-13]</sup>,肿瘤信号与伴壁结节的囊性或囊实性肿块的实性区相似,可伴有钙化或出血,增强扫描后肿瘤呈明显不均匀强化。虽然该肿瘤未见黄色囊液,但是其周围脑组织呈现黄色瘤变。当肿瘤为实性无囊变时,因其信号及强化特点不典型,不论其发生在脑表浅部位还是脑实质深部,术前都很难诊断。

### 3.3 PXA 的鉴别诊断

PXA 需和其他常发生在脑浅表部位,呈囊性或囊实性的肿瘤相鉴别,如节细胞胶质瘤、毛细胞性星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤、胚胎发育不良性神经上皮肿瘤等。节细胞胶质瘤多位于大脑半球表浅位置,表现为圆形、卵圆形或不规则形,呈低、等、稍高或混杂信号,边缘清楚,钙化较为常见,MRI 增强扫描强化程度不一。毛细胞星形细胞瘤好发于儿童及青年人,多位于幕下,发生于幕上视交叉及下丘脑的毛细胞星形细胞瘤通常以实性多见。少突胶质细胞瘤多见于成人,常位于大脑半球白质内,瘤周水肿轻,肿瘤内弯曲条索状钙化为其特征性表现。胚胎发育不良性神经上皮肿瘤多以囊实性肿块出现,同时邻近肿瘤处的脑组织伴有皮层结构不良有助于鉴别诊断。

综上所述,PXA 是中枢神经系统的一种罕见的特殊肿瘤,好发于儿童和青少年,影像学 and 病理学检查具有一定的特征性。MRI 可以清晰的显示病变多位于大脑表浅部位,其典型表现为囊性病伴壁结节,增强扫描后结节明显强化,囊壁可轻度强化或不强化。充分认识这些影像特征有助于提高其诊断及鉴别诊断的准确性,为临床治疗及对预后的判断提供重要的参考价值。

#### [参考文献]

[1] Kepes JJ, Kepes M, Slowik F. Fibrous xanthomas and xan-

thosarcomas of the meninges and the brain[J]. *Acta Neuropathol(Berl)*, 1973, 23(3): 187-199

- [2] Kepes JJ, Rubinstein LJ, Eng LF. Pleomorphic xanthoastrocytoma; a distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis; A study of 12 cases[J]. *Cancer*, 1979, 44(5): 1839-1852
- [3] Gouveia RG, Cristino N, Farias JP, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma of the cerebellum; illustrated review [J]. *Acta Neurochir(Wien)*, 2004, 146(3): 1241-1244
- [4] Hamlat A, Le Strat A, Guegan Y, et al. Cerebellar pleomorphic xanthoastrocytoma: case report and literature review[J]. *Surg Neurol*, 2007, 68(1): 89-95
- [5] Zarate JO, Sampaolesi R. Pleomorphic; xanthoastrocytoma of the retina[J]. *Am J Surg Pathol*, 1999, 23(1): 79-81
- [6] Fu YJ, Miyahara H, Uzuka T, et al. Intraventricular pleomorphic xanthoastrocytoma with anaplastic features [J]. *Neuropathology*, 2009, 30(4): 443-448
- [7] Elisabetta M, Alberto F, Enrico O, et al. Malignant progression in pleomorphic xanthoastrocytoma; personal experience and review of the literature[J]. *J Neurological Sciences*, 2007, 252(2): 144-153
- [8] 李南云,周婧,周航波,等. 脑多形性黄色星形细胞瘤的临床病理观察 [J]. *中华病理学杂志*, 2006, 35(8): 453-457
- [9] 穆宁,刘筠,靳松. 多形性黄色星形细胞瘤影像学表现与病理学分析 [J]. *国际医学放射学杂志*, 2012, 35(5): 409-412
- [10] WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System[M]. 4<sup>th</sup> ed. Lyon: IARC Press, 2007: 22
- [11] Ana M. MR and CT imaging of 24 pleomorphic xanthoastrocytomas (PXA) and a review of the literature [J]. *Neuroradiology*, 2007, 49(4): 307-315
- [12] 赵艳娥,卢光明,李南云,等. 多形性黄色瘤型星形细胞瘤影像学表现与临床病理对照 [J]. *临床放射学杂志*, 2008, 27(6): 726-730
- [13] Goncalves VT, Reis F, Queiroz LS, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma; magnetic resonance imaging findings in a series of cases with histopathological confirmation [J]. *Arq Neuropsiquiatr*, 2013, 71(1): 35-39

[收稿日期] 2012-10-13