· 论著 · 系统性疾病 ·

多形性黄色星形细胞瘤的MRI表现与病理对照分析

戴玲玲 柯 俊*

苏州大学附属第一医院放射科(江苏苏州 215000)

【摘要】 **目的** 分析颅内多形性黄色星形细胞瘤(PXA)的MRI特征,旨在提高对该病变的认识。 **方法** 回顾性地分析已行外科手术并经病理证实为PXA的 10个病例的 脑部MRI图像,观察肿瘤部位、大小、T₁WI、T₂WI及DWI信号、瘤周水肿程度、强化特征、免疫组化等指标。**结果** 在纳入的PXA患者中,女性和男性分别有4例和 6例;平均发病年龄30.8±19.02岁;位于颞叶者5例、额叶2例,位于小脑蚓部、小脑半球及侧脑室各1例;10例均为单发病灶,其中大囊伴结节型2例,实质型2例,囊实混合型6例;肿块实性部分在T₁WI和T₂WI上分别为等/稍低信号、等/稍高信号,DWI呈等/稍高/高信号;8例出现不同程度的瘤周水肿;8例可见肿瘤实性部分明显强化,囊壁可强化亦可无强化,仅2例PXA呈轻度不均匀强化;本组10例均未见肿块周围软脑膜强化。**结论** PXA在MRI影像上相对特征性的表现包括多为大囊伴结节或囊实性肿块,可伴不同程度瘤周水肿,实性成分多明显强化,伴或不伴囊壁强化。不典型PXA比较罕见,可表现为实性肿块轻度不均匀强化,术前确诊有一定困难。

【关键词】多形性黄色星形细胞瘤; 胶质瘤; 磁共振成像; 免疫组织化学

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2025.8.046

MRI Manifestations of Pleomorphic Xanthoastrocytoma in Relation to Pathological Findings

DAI Ling-ling, KE Jun*.

Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Soochow University, Suzhou 215000, Jiangsu Province, China

Abstract: Objective To explore the MRI features of pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA) to improve the understanding of this disease. *Methods* A retrospective analysis was conducted on the MRI manifestations of 10 cases of PXA in the brain confirmed by surgery and pathology. The tumor site, size, T₁WI, T₂WI and DWI signals, peritumoral edema, degree of enhancement, and immunohistochemistry findings were observed. *Results* Among the 10 PXA patients, there were 4 females and 6 males; the average age of onset is 30.8±19.02; the location of the mass: 5 cases in the right temporal lobe, 2 case in the right frontal lobe, 1 case in the cerebellar vermis, 1 case in the right cerebellar hemisphere and 1 case in the left lateral ventricles; all 10 cases were single lesions, including 2 case of large cyst with nodule, 2 case of solid mass, and 6 cases of cystic-solid mass; the solid part of the mass shows isointensity or slight hypointensity on T₁WI, and isointensity or slightly hyperintensity on T₂WI; DWI shows isointensity, slightly hyperintensity, or hyperintensity; 8 cases showed varying degrees of mild to severe peritumoral edema; on contrast enhanced MRI scanning, 8 cases showed significant enhancement of solid components of the tumor, with or without enhancement of the cystic wall. Only 2 case of anaplastic PXA showed mild heterogeneous enhancement; there was no enhancement of leptomeninges around the mass in 10 cases. *Conclusion* The imaging manifestations of PXA have certain characteristics, often manifested as large cysts with nodules or cystic-solid masses, which may be accompanied by varying degrees of mild to severe peritumoral edema. The solid components often show significant enhancement, with or without cystic wall enhancement. Atypical PXA is relatively rare and can manifest as a solid mass with mild heterogeneous enhancement, making preoperative diagnosis difficult.

Keywords: Pleomorphic Xanthoastrocytoma; Glioma; Magnetic Resonance Imaging; Immunohistochemistry

多形性黄色星形细胞瘤(pleomorphic xanthoastrocytoma, PXA)作为一种在临床上较为少见的颅内肿瘤,诊断及鉴别诊断较困难,其在WHO 2016年中枢神经系统肿瘤分类中被归为其他星形细胞瘤,而在2021年版中则被归为局限性星形细胞瘤,提示其相较于弥漫性星形细胞或少突胶质细胞肿瘤可能存在一些独特的临床、病理及影像学特点。本文回顾性分析自2010年1月始的17个月内在苏州大学附属第一医院经外科手术和病理证实的10例PXA例患者,结合文献分析PXA的MRI影像学特征,以提高对PXA的认识和影像诊断水平,为临床正确诊断提供参考。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组PXA患者共计10例,其中女性有4例,男性为6例,年龄范围为12~80岁,平均(30.8±19.02)岁;临床表现:头晕伴行走不稳2例,持续性头痛伴有反复呕吐、头晕伴左侧面部抽动、间断性抽搐伴有肢体抖动、突发四肢抽搐伴意识不清、头晕伴加重、间歇性头晕伴失神数次、发作性意识障碍伴肢体抽搐、反应迟钝伴记忆力下降各1例。10例肿瘤均行开颅肿块全切,术后辅助化疗4例、辅助放疗3例;9例术后随访1~6年,复查MRI显示,肿瘤复发再次行手术4例,其中1例术后6年内复发4次均行手术全切,5例随访期内未见复发;1例无随访记录。

1.2 检查方法 采用Siemens Skyra 3.0T MR扫描仪采集头颅 图像,常规采集平扫及T₁WI增强图像,扫描平面包括标准

的横断位以及冠、矢状位。 T_1WIAT_2WI 扫描分别采用自旋回波和快速自旋回波序列。 T_1WI 扫描参数:TR=2000ms,TE=20ms; T_2WI 扫描参数:TR=3000ms,TE=90ms; DWI扫描采用基于自旋回波的平面回波序列,扫描参数:TR=3300ms,TE=100ms,b=0、 $1000s/mm^2$,成像矩阵为 128×128 ;选择钆喷替酸葡甲胺作为增强扫描的对比剂,注射剂量按体重 $\times0.1mmol/kg$ 进行计算。1例还进行了1H-MRS扫描,获取肿块实性区域的主要代谢物含量比值:N-Z酰天门冬氨酸(NAA)/肌酸(Cr)、(Cho)/NAA以及Cho/Cr)。

1.3 病理及免疫组织化学检查 为观察评估病变的组织学和免疫表型特点,所有标本均接受了HE染色以及免疫组化染色,后者采用EnVision法,抗体包括GFAP、CD34、S-100、syn、Ki-67等。

1.4 影像分析 10例术患者的所有MRI影像学资料均经两名有丰富工作经验的放射诊断医师基于双盲法进行阅读评估。回顾性分析10例PXA的MRI表现,包括肿瘤部位、大小、平扫 T_1WI 及 T_2WI 信号、DWI信号、瘤周水肿、 T_1WI 强化程度等。瘤周水肿程度根据EI指标进行评价,EI=(x)中午的体积,EI等于1、在1~1.5之间、在1.5~3之间、大于3分别定义为无水肿、轻度水肿、中度以及重度水肿;根据增强前后肿瘤自身T1WI信号有无变化以及增强后相对动脉信号的高低,将强化程度分为三级,即无强化、轻度以及明显强化。

约2.3~6.4cm,右侧颞叶5例,右侧额叶2例,小脑蚓部、右侧 小脑半球及左侧侧脑室各1例。

2.2 MRI表现(表1) 本组病例中,大囊伴结节型2例,实质型2例,囊实混合型6例;肿块的实质部分在T₁WI上呈现为等或稍低信号,在T₂WI上为等或稍高信号,1例肿块内可见出血信号。10例肿块的DWI表现:囊性部分均无弥散受限,即DWI上为低信号、对应ADC图上为高信号;在DWI图像上,有6例、1例及3例的实性成分或结节分别呈高、稍高以及等信号。瘤周水肿:无瘤周水肿、轻度水肿、中度及重度水肿分别有2例、3例、4例以及1例。增强扫描:囊实混合型6例,可单囊或多囊,表现为实性部分及囊壁明显强化(图1);实质型2例,表现为轻度不均匀强化,其中1例病理上具有间变性特征(图2);大囊伴结节型共计2例,增强扫描后壁结节强化显著,囊壁及囊性成分不强化(图3)。1H-MRS 检查显示实性部分感兴趣区主要代谢产物Cho峰升高,NAA峰下降,Cho/Cr值为4.02,NAA/Cr值为2.59,Cho/NAA值为1.55。

2.3 手术及病理 10例肿块中,6例为PXA(WHO II级),4例为间变型PXA (WHO III级)。手术标本巨检示肿块实性部分呈鱼肉状、灰白色或灰红色,部分肿块可见囊变,其中一些囊性灶内存在囊内分隔或壁结节。镜检示肿瘤细胞形态多样,包括黄色星形细胞(富含脂质呈泡沫状)、多形性巨细胞和梭形细胞;多核、巨核较为多见,部分细胞的胞浆丰富,核分裂象及坏死少见(图2E)。免疫组化染色示GFAP均(+),9例S-100 (+)或散在(+),6例Syn (+),8例CD34(+),Ki-67标记指数≤5%有5例,7%、8%、10%各1例,15%有2例(表2)。

表110	0例PAX患者的临床及MRI资料
------	------------------

序号/性别/年龄	部位	病变类型	T_1WI	T ₂ WI	DWI	瘤周水肿	强化	病理级别	手术方式	复发
1/女/18	左侧侧脑室	囊实性	等	稍高	高	轻度	实性成分及囊壁强化	II	全切+放疗	未复发
2/男/21	右侧颞叶	大囊伴结节	等	稍高	等	无	结节明显强化,囊性成分未强化	II	全切+化疗	未复发
3/女/25	右内侧颞叶	囊实性	稍低	稍高	等	中度	实性成分明显强化	II	全切	术后9个月复发
4/女/36	右侧小脑	囊实性	稍低	稍高	稍高	轻度	实性成分及囊壁明显强化	II	全切+放疗	未复发
5/男/22	小脑蚓部	囊实性	等	稍高	高	中度	实性成分及囊壁明显强化	III	全切+放疗	术后2年复发
6/男/36	右侧额叶	实性	等	稍高	高	中度	轻度强化	III	全切+化疗	术后6年复发4次
7/男/80	右侧额叶及胼胝体	囊实性	等	稍高	高	重度	实性成分及囊壁明显强化	III	全切	无随访记录
8/男/34	右内侧颞叶	实性	等	稍高	等	无	轻度强化	II	全切	未复发
9/女/12	右颞、岛叶	囊实性	低	稍高	高	轻度	实性成分明显强化	II	全切+化疗	未复发
10/男/24	右颞叶	大囊伴结节	等	稍高	高	中度	结节明显强化,囊性成分未强化	III	全切+化疗	术后1年复发

表2 6例PAX患者的免疫组化资料

	71									
序号	GFAP	S-100	CD34	Syn	Ki67(%)					
1	+	散在+	+	-	1					
2	+	+	+	+	4					
3	+	+	+	+	1					
4	+	+	+	-	5					
5	+	+	-	+	8					
6	+	散在+	-	+	15					
7	+	+	+	-	15					
8	+	-	+	+	1					
9	散在+	散在+	+	-	7					
10	+	散在+	+	+	10					

3 讨 论

3.1 临床及病理特点 PXA为起源于软脑膜下组织的颅内肿瘤,于1979年被首次报道,因其瘤细胞富于脂肪化、切面呈黄色,且肿瘤细胞形态显著多变而得名,在颅内星形细胞肿瘤中占比不超过1%。PXA多数生长缓慢,整体预后较好,但少数病例具有潜在侵袭性、可进展为高级别肿瘤甚至出现远处转移^[1]。儿童和青少年是PXA的好发人群,其中以20~30岁的年龄段发病率最高。据Perkins等^[2]的报道,PXA患者的年龄为0~86岁、平均26.3岁,男性和女性的发病率无显著差异。PXA病灶多为单发,多灶性的罕见;好发部位为幕上大脑实质的浅表部位,大脑各脑叶均有报道但以颞叶相对多见,发生于幕下

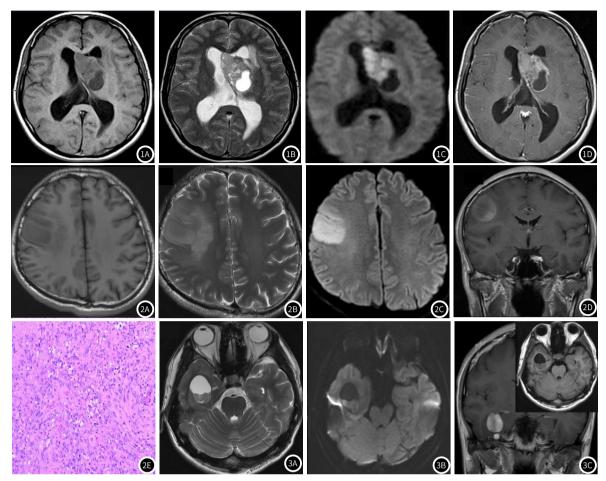


图1 女,18岁,左侧侧脑室PAX(WHO II级)。图1A: 囊实性肿块,T₁WI示等信号实质部分。图1B: T₂WI示稍高信号实质部分以及高信号囊变部分,瘤周有轻度水肿。图1C: DWI示实性成分呈高信号。图1D: 增强扫描肿瘤实性组分及囊壁示明显强化。图2 男,36岁,右侧额叶间变型PAX(WHO III级)。图2A: 肿块呈实性,T₁WI呈等信号。图2B: T₂WI呈稍高信号,瘤周有中度水肿。 图2C: DWI呈高信号。图2D: 冠状位增强肿瘤呈轻度不均匀强化。图2E: 镜下肿瘤细胞形态多样,核大深染,胞浆丰富,核分裂可见(HE×200)。图3 男,21岁,右侧颞叶PAX(WHO II级)。图3A: 肿块呈大囊伴结节,T₂WI示实性结节呈稍高信号,囊性部分呈高信号,瘤周无水肿。图3B: DWI示实性结节呈等信号。图3C小图: (T1WI示实性结节呈等信号)。图3C大图: (增强扫描示实性结节强化明显,囊变部分无强化)。

小脑、脑外如脊髓、视网膜等处也有零星报告;本组仅4例肿块在大脑表浅部位,可能与病例数较少有关,但也有文献报道 PXA位于大脑深部区域或脑室内^[3-5]。PXA的临床症状多为癫痫 发作和头痛,当肿瘤较大时可出现肢体无力、麻木等局灶性神 经压迫症状,也可导致颅内压增高相应的症状。

PXA典型的病理学主要表现为肿瘤细胞形态的多样性,尤其是富含脂肪的泡沫样细胞具有一定特征性,细胞质呈空泡状,核分裂象罕见。如果肿瘤细胞缺乏多形性时,表现为小细胞密集,且出现显著的核分裂象、肿瘤内坏死时,则应考虑为间变性PXA。本组1例肿块可见坏死;6例肿块未见细胞核分裂象(提示生长慢、预后好),另4例则可见核分裂象。由于PXA具有向胶质细胞以及神经元分化的潜能,因此它可表达GFAP、S-100及Syn等。良性PXA的CD34的阳性表达率高于间变性PXA,据报道前者多为高表达、阳性率大于80%,而后者表达率约为44%。多数PXA在镜下罕见核分裂象,因此Ki-67阳性指数多低于2%,但该指标与肿瘤恶性度有正相关趋势^[6],在间变型PXA达10%~20%。本组所有病例均表达了GFAP,S-100、CD34和Syn的阳性表达率分别为90%、80%及60%;

另外,本组中4例间变型PXA(WHO III级)的Ki-67阳性指数为 $8\%^{-15\%}$,与既往文献报道是基本一致的 $^{[7]}$ 。

3.2 MRI表现 PXA在影像学上可大致分为三型:大囊伴结节型(较典型)、实质型、囊实性混合型^[8]。肿瘤的实质、壁结节多呈等T1等T2信号或稍长T1稍长T2信号,可强化,但病灶间的强化程度可有差异^[9],推测与血管增生或血脑屏障破坏的程度有关。PXA的囊性变多见,本组8例肿块伴不同程度的囊变;囊性部分呈长T1长T2信号,囊内无强化,壁可强化也可不强化,本组4例囊壁可见明显强化,表明囊壁为含肿瘤的组织。She D等^[10]认为DWI在PXA和间变型PXA的表征和鉴别诊断中有重要作用。本组6例PXA肿块的实性成分DWI呈等、略高或高信号,4例间变型PXA的实性成分在DWI上呈明显高信号,与文献报道相符^[11]。近来有研究发现BRAF V600E 野生型和突变型PXA的ADC值存在显著差异^[12]。

戎建东^[13]等通过对69例胶质瘤患者的瘤周水肿进行研究,发现胶质瘤瘤周水肿与病理分级明显相关,胶质瘤病理分级 I~II 较III~IV的瘤周水肿程度轻。本组6例PAX(WHO II 级)瘤周无水肿或有轻-中度水肿,而4例间变型PAX(WHO III级)伴

中-重度瘤周水肿,与文献报道基本一致。另外,Byun等^[14]报道,PXA瘤周水肿严重的病例,其生存期相对缩短;本组4例肿块伴有中度瘤周水肿,术后行复发后再手术全切,但水肿程度与预后的关联还需更多研究来进一步验证。多数PXA境界清楚、位置相对表浅,与脑膜密切联系、但后者强化少见。国内有研究认为肿瘤贴软脑膜并伴有后者的强化是PXA的重要特征;本组10例肿块均未见软脑膜强化,可能与本组病例较少,且多数肿块部位不在幕上大脑表浅部位有关。有文献报道,Cho/NAA值在评估胶质瘤的分级方面有一定作用,该指标大于4提示肿瘤分化较差,而在2~4之间则提示肿瘤分化相对良好^[15]。本组仅1例行1H-MRS检查,肿瘤实性部分Cho峰升高,NAA峰减低,Cho/NAA比值为1.55,术后病理证实为WHO II级,随访未见复发。

3.3 鉴别诊断 PXA呈大囊伴结节型的,在影像学上需与以下肿瘤鉴别。胚胎发育不良性神经上皮肿瘤:多累及皮层或同时累及皮层下白质,位于颞叶、额叶者相对常见,常呈单囊或多囊,多无强化及瘤周水肿,灶周可伴随皮层结构不良。神经节细胞胶质瘤:同样多位于表浅部位、颞叶好发,呈囊实性或实性,常见钙化,多呈不均匀轻-中度强化^[16]。毛细胞星形细胞瘤:小脑半球、幕上鞍区相对常见,呈较规则类圆形、多囊实性,壁结节明显强化,瘤周水肿较轻^[17]。血管母细胞瘤:多见于小脑半球,囊性伴壁结节为典型表现,出现流空血管有助于诊断,附壁结节强化显著,囊壁一般无强化^[18]。

PAX呈囊实混合型时,需与胶质母细胞瘤和室管膜瘤鉴别。胶质母细胞瘤:多位于脑深部,出血坏死常见,瘤周水肿及占位效应较显著,典型者呈花环状强化。室管膜瘤:在成人多见于侧脑室三角区,界清,可伴出血、囊变,强化程度不一(多不均匀显著),本组病例中1例位于左侧侧脑室的PAX术前误诊为室管膜瘤,仔细分析图像特点有助于术前正确诊断。

PXA呈实性的,需要与少突胶质细胞瘤、淋巴瘤以及脑膜瘤相鉴别。少突胶质细胞瘤:20~50岁好发,常位于额叶皮层,多伴有弯曲条状钙化。淋巴瘤:中老年为好发年龄段,脑深部多见,实性为主、肿瘤内囊变坏死较少。脑膜瘤:多见于成年人,坏死囊变较少故密度/信号多均匀,多均匀且明显强化、"脑膜尾征"为典型特征。

综上所述,PXA的影像学表现具有一定特征性,典型者表现为大囊伴结节或囊实性肿块,可伴有轻-中度的瘤周水肿,增强扫描实质呈明显强化,伴或不伴囊壁强化;但不典型的PXA也可表现为实性肿块呈轻度不均匀强化,在临床工作中容易误诊,因此我们仍需不断提高对该病不典型影像学表现的认识,从而提高术前诊断正确率。

参考文献

- [1] Demirci Otluo lu G, Özek MM. A rare clinical presentation: a pleomorphic xanthoastrocytoma presenting with intracerebral haemorrhage and metastasizing vigorously-case report and review of the literature[J]. Childs Nerv Syst, 2019, 35 (2): 355-362.
- [2] Perkins SM, Mitra N, Fei W, et al. Patterns of care and outcomes of patients with pleomorphic xanthoastrocytoma: a SEER analysis [J]. J Neurooncol, 2012, 110(1):99-104.
- [3] 宋双双,齐志刚,王雷明,等. 间变性多形性黄色星形细胞瘤1例[J]. 医学影像学杂志, 2020, 30(9): 1586, 1591.
- [4] 姜呈,侯博儒,陈毅,等.第三脑室多形性黄色星形细胞瘤1例[J].中国临床神经外科杂志,2022,27(2):144.
- [5] 罗军德, 黄聪, 黄波涛, 等. 脑室内多形性黄色星形细胞瘤的MRI表现及文献复习[J]. 临床放射学杂志, 2021, 40(1): 188-191.
- [6] Fukushima H, Nakano Y, Ishii N, et al. Histological and genetic analysis of anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma suspected of malignant progression over a 12-year clinical course [J]. Pathol Int, 2019, 69 (10): 608-613.
- [7] 邵立伟, 宋欣, 曹晨, 等. 多形性黄色瘤型星形细胞瘤20例临床病理分析 [J]. 诊断病理学杂志, 2019, 26(2): 86-90, 5.
- [8] Yu S, He L, Zhuang X, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: MR imaging findings in 19 patients [J]. Acta Radiol, 2011, 52 (2): 223-228.
- [9] 李娜, 李健, 纪玉强, 等. 多形性黄色星形细胞瘤的CT、MRI表现及误诊分析[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37(9): 1421-1425.
- [10] She D, Liu J, Xing Z, et al. MR imaging features of anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma mimicking high-grade astrocytoma [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2018, 39 (8): 1446-1452.
- [11]康雅清,柯艺龙,杨谢锋,等.常规磁共振成像联合DWI及PWI预测多形性 黄色星形细胞瘤的BRAF V600E基因的突变状态[J].临床放射学杂志, 2023,42(4):538-543.
- [12] 王昌斌, 王光彬, 李娜, 等. BRAF p. V600E野生型和突变型多形性黄色星形细胞瘤的MRI征象分析[J]. 医学影像学杂志, 2022, 32(6): 901-905.
- [13] 戎建东, 丁方, 李甲, 等. 脑胶质瘤瘤周水肿影响因素的相关研究[J]. 中华医学杂志, 2013, 93(3): 169-171.
- [14] Byun J, Hong SH, Kim YH, et al. Peritumoral edema affects the prognosis in adult pleomorphic xanthoastrocytoma: retrospective analysis of 25 patients [J]. World Neurosurg, 2018, 114: e457-e467.
- [15]廖应泳, 邓凯吉, 齐兴峰, 等. MRI在不同级别多形性黄色星形细胞瘤中的诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2022, 20(11): 11-13.
- [16] 邓明明, 邓方, 黄聪, 等. 颅内节细胞胶质瘤MR表现及误诊分析[J]. 医学影像学杂志, 2019, 29(1): 20-24.
- [17] 赵梓霖, 黄聪, 罗军德, 等. 颅内毛细胞星形细胞瘤的MR及病理对照分析 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2020, 18(9): 43-46.
- [18] 张平, 丁晓云, 石士奎. 中枢神经系统散发性血管母细胞瘤MRI征象与病理对照[J]. 中国CT和MRI杂志, 2022, 20(11): 14-16.

(收稿日期: 2023-12-12) (校对编辑: 江丽华、赵望淇)