

· 头颈疾病 ·

MRI诊断儿童中枢脂肪神经细胞瘤1例

内蒙古鄂尔多斯市中心医院影像科 (内蒙古 鄂尔多斯 017000)

李文华 卢东霞 彭 澍 张凤翔

【关键词】磁共振成像; 脂肪神经细胞瘤;

【中图分类号】R445.2; R322.811;

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2015.06.009

1 病例资料

患者男, 12岁。头痛、头晕、走路不稳6月余, 加重伴有呕吐3天。查体: 神志恍惚, 有时言语混乱; 双瞳孔等大等圆, 对光反射(+), 共济运动失调明显。MRI检查示右侧额叶见团块状囊实性混杂异常信号灶, T1WI呈低等高混杂信号, T2WI呈等高混杂信号, DWI呈低高混杂信号, 病灶周围脑实质内可见斑片状水肿带。增强扫描后病灶实性部分及囊壁有强化; 病灶边界尚清楚, 大小约6.8cm×5.1cm×6.5cm; 胼胝体膝部及体部、右侧侧脑室额角受压变形, 中线结构左移(图1-4)。MRI考虑肿瘤性病变, 节细胞胶质瘤可能性大。病人遂行手术治疗, 术后病理: 光镜下肿瘤由大小一致的神经细胞和分化成熟的脂肪细胞构成, 神经细胞呈圆形、卵圆形, 大小一致, 细胞界限清楚, 呈片状排列, 脂肪细胞呈空泡状、圆形、无胞核或有小扁形核位于胞质之一侧, 局部可见神经细胞与脂肪细胞的移行过程, 单个或成片的脂肪细胞排列于神经细胞之间, 分布极不均匀; 免疫组化分析: MAP-2、Syn阳性, NeuN局灶阳性, GFAP部分阳性, Olig-2散在少许阳性细胞, Vimentin血管及周边少许细胞阳性。病理及免疫组化证实为中枢脂肪神经细胞瘤(WHO II级)。

2 讨论

脂肪神经细胞瘤是一种罕见的中枢神经系统(CNS)肿瘤, 主要由灶性分布的脂肪细胞和肿瘤性神经细胞组成, 预后良好^[1]。因其发生部位多位于小脑且伴神经细胞分化, 曾命名为脂肪瘤样髓母细胞瘤、神经脂肪瘤、脂肪瘤样胶质神经细胞瘤和脂化的成熟神经外胚层肿瘤等; 2000年WHO中枢神经系统肿瘤分类将其正式命名为小脑脂肪神经细胞瘤, 归类于神经元和混合性神经元胶质瘤栏内, 与中央性神经细胞瘤并列, 同属于WHO I级或II级(ICD-O编码为9506/1)^[2-3]。最早Bechte于1978年被描述为与中枢神经细胞瘤有共同的表现和预后, 不同的是增生的神经细胞中存在脂肪样细胞^[4-5]。脂肪神经细胞瘤在影像上需要与下列疾病鉴别: (1)中枢神经细胞瘤, 中枢神经细胞瘤主要发生于中青年, 年龄多在20~35岁, 男女性别无明显差异, 肿瘤主要位于侧脑室内, 边界清楚, 部分附着侧脑室壁, 也可起源于透明隔和胼胝体^[6]。(2)髓母细胞瘤, 髓母细胞瘤多见于10岁以下儿童, 占儿童后颅窝肿瘤的30%~40%。男性多于女性, 大多数发生于后颅窝小脑蚓部近中线处^[7]。(3)少突胶质细胞瘤, 好发于大脑半球, 成年人多见, 影像上多见钙化。(4)恶性淋巴瘤, 颅内恶性淋巴瘤肿瘤形态多样, 大多呈圆形、类圆形, 少数呈不规则形, 可发生出血、坏死, 但囊变罕见, 无明显包膜^[8]。

脂肪神经细胞瘤是一种中枢神经系统罕见肿瘤, WHO已经明确地命名为一类新的肿瘤, 好发于小脑, 小脑外也偶尔发生。国内外文献报道显示该肿瘤多发

作者简介: 李文华, 男, 医学影像专业, 主治医师, 研究方向: 影像诊断

通讯作者: 李文华

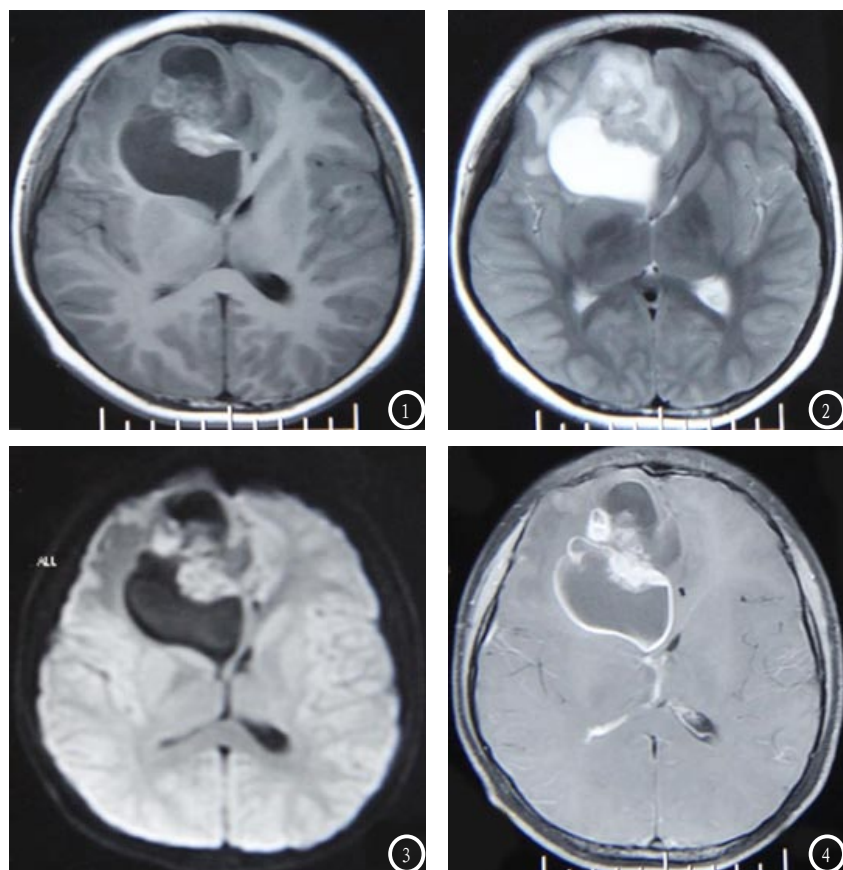


图1(T1WI)及图2(T2WI)示右侧额叶可见团块状异常病灶, T1WI呈高低混杂信号, T2WI呈等高混杂信号; 图3示DWI像呈低高混杂信号; 图4为T1WI Gd-DTPA增强扫描, 实性病灶及囊壁有强化。

生于成人, 并且病灶多位于小脑, 年龄多在36~67岁之间(平均51岁), 好发年龄50~60岁, 男女发病无明显差异^[9-11]。本例属12岁年轻患者, 并且发生于额叶, 属于极罕见病例, 本例MRI影像学表现, 有助于进一步提高对该病的认识。

参考文献

[1] 李青. WHO 神经系统肿瘤分型(第三版)新内容简介[J]. 诊断病

理学杂志, 2001,8(4):193-195.

[2] 王震, 范钦和, 张智弘. 等. 侧脑室脂肪神经细胞瘤1例. 中华病理学杂志, 2007, 14: 64-65

[3] Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW, et al. The WHO classification of tumors of the nervous system[J]. Neuropathol Exp Neurol, 2002, 61: 215-25.

[4] Valery CA, Sakka LJ, Poirier J. Problematic differential diagnosis between cerebellar liponeurocytoma and anaplastic oligodendroglioma. Br J Neurosurg, 2004, 18: 300-303.

[5] Bechtel JT, Patton JM, Takei Y. Mixed mesenchymal and neuroectodermal tumor of the cerebellum [J]. Acta Neuropathol, 1978, 41(3): 261-363.

[6] 马振宇, 隋大立, 罗世祺, 等. 侧脑室神经细胞瘤[J]. 中华神经外科杂志, 1992, 8(3): 191-193

[7] MEYERS SP, KEM SS, TARR RW. MR imaging features of Medulloblastomas [J]. Am J Roentgenol, 1992, 158(4): 859-865.

[8] 王桂华, 廖遇平, 彭光春, 等. 颅内原发性恶性淋巴瘤CT和MRI诊断[J]. 放射学实践, 2005, 11(20): 963-965.

[9] Kleihues P, Chimelli L, Giangaspero F. Cerebellar liponeurocytoma. In: Kleihues P, Cavenee WK, eds. World Health

Organization classification of tumours. Pathology and genetics of the nervous system. Lyon: IARC Press, 2000: 110-1, 129-37.

[10] 张洪业, 邓凯. MRI在侧脑室中枢神经细胞瘤诊断中的应用[J]. 中国CT和MRI杂志, 2015 (03), 10-12.

[11] 朱宇辉, 詹勇, 蒋超梅, 周洁, 向子云. 脉络丛乳头状瘤的磁共振诊断(附10例报告)[J]. 罕少疾病杂志, 2012(03), 29-32.

【收稿日期】 2015-11-24