

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2018.08.026
文章编号: 1005-8982 (2018) 08-0121-02

病例报告

脑室外神经细胞瘤误诊 1 例

孙悦¹, 陈凡², 王东东², 吴新民², 刘晓亮², 陈大伟²

(吉林大学第一医院 1. 手术室, 2. 神经肿瘤外科, 吉林 长春 130021)

关键词: 脑实质、神经细胞瘤、误诊

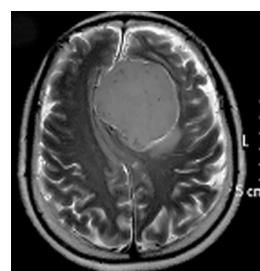
中图分类号: R739.41

文献标识码: D

中枢神经细胞瘤多位于脑室内, 约占颅内原发肿瘤的 0.25% ~ 0.5%^[1]。脑室外神经细胞瘤 (extraventricular neurocytoma, EVN) 较罕见且术前容易误诊, 本院 2016 年 2 月收治术前误诊为大脑镰旁脑膜瘤的 EVN1 例, 现结合文献报道如下。

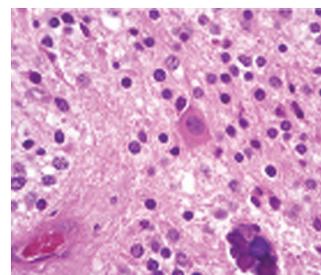
1 临床资料

男性患者, 39 岁, 主因右下肢渐进性活动障碍 2 年入院。查体除右下肢肌力 III 级外无阳性体征。头 MRI 示: 左侧额部大脑镰旁可见一 5.8 cm × 5.1 cm × 6.2 cm 团块状异常信号影, T₁ 呈稍低信号, T₂ 呈稍高信号, 增强扫描后病变轻度不均匀强化 (见图 1、2)。术前诊断为脑膜瘤。神经功能监测下全切肿瘤。术后病理: 镜下见肿瘤细胞呈大小一致的圆形细胞排列组成, 核圆形或卵圆形, 染色质细斑点状, 胞质少, 偶见核仁 (见图 3)。Ki-67 增殖指数为 20%, 免疫组织化学示: 弥漫性突触素阳性, 神经胶质纤维酸蛋白阴性 (见图 4)。病理诊断: 左侧额部 EVN。术后 10 d 患者右下肢肌力明显恢复出院, 未行放化疗, 随访 3 个月未见肿瘤复发。



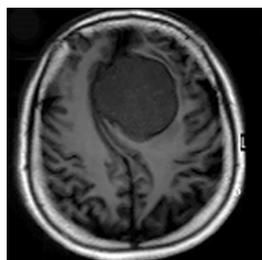
T₂ 像呈稍高信号。

图 2 术前核磁共振 T₂ 像



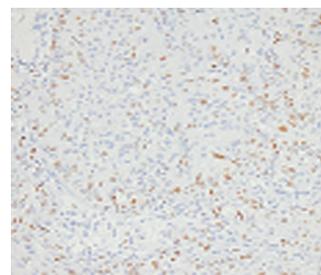
大小较一致的圆形细胞排列组成, 核圆形或卵圆形, 染色质细斑点状, 胞质少, 偶见核仁。

图 3 组织病理学检查 (HE 染色 × 400)



T₁ 像呈稍低信号, 边界清楚, 临近的大脑镰及脑组织受压、移位。

图 1 术前核磁共振 T₁ 像



Ki-67 增殖指数为 20%。

图 4 免疫组织化学法染色结果

收稿日期: 2017-01-09

[通信作者] 陈大伟, E-mail: professorchen@foxmail.com

2 讨论

中枢神经细胞瘤多位于侧脑室, 1989 年首次提出 EVN 这一诊断^[2]。2007 年世界卫生组织 (world health organization, WHO) 将 EVN 作为一种新型的中枢神经系统肿瘤, 属 WHO II 级, 认为 EVN 与脑室内神经细胞瘤病理上类似, 在组织起源及免疫组织化学存在不同^[3]。综合文献发现 EVN 发生于脑实质, 组织学及影像学特征同脑室内神经细胞瘤相似, 主要为发病部位不同, 脑室内以侧脑室与第三脑室多见, EVN 可发生与中枢神经系统脑室外的其他部位, 以双侧大脑半球多见, EVN 较脑室内神经细胞瘤更容易复发^[4]。LIU 等^[5]回顾性分析世界范围内 7000 余例颅内肿瘤, EVN 的发病率仅为 0.13%, 发生于 2 ~ 76 岁, 平均 34 岁, 儿童和青壮年发病率更高, 发病率无性别差异。

EVN 缺乏特异性影像学特征, CT 上通常表现为: 等、低或者混杂密度^[5]。MRI 的 T₁ 加权像上信号表现形式多样, 常表现为等、低或者混杂信号, T₂ 加权像 FLAIR 像常表现为高信号, 部分可见囊变、钙化、出血、瘤周水肿等^[5-6]。笔者检索了 58 例有影像学报道的 EVN, 肿瘤最常发生于额叶、顶叶, 其次为颞叶、枕叶。58 例中额叶 23 例, 占 39.66%, 顶叶 11 例, 占 18.97%, 肿瘤边界清楚 47 例, 占 81.03%, 肿瘤存在囊性变 33 例, 占 56.90%, 瘤周存在水肿 31 例, 占 53.45%, 存在钙化 14 例, 占 24.14%, 存在出血 5 例, 占 8.62%。15 例未强调是否存在强化, 余 43 例中 40 例存在不均匀强化, 占 93.02%。

本例术前误诊为脑膜瘤的理由是: ①肿瘤位于脑膜瘤最常见的好发部位大脑镰旁, ②MRI T1WI 及 T2WI 未见囊变、坏死、出血。③增强后肿瘤呈均匀一致的强化。

EVN 光镜下表现为组织细胞为大小一致的圆形细胞, 细胞质透明, 细胞核周围有空晕, 部分细胞呈菊形团状排列, 其内可见微血管增生及钙化^[6]。免疫组织化学表现为弥漫性突触素强阳性, 大部分肿瘤组织可见神经胶质纤维酸蛋白散在阳性, Ki-67 和 MIB

阳性率不等。此外。本例病理组织学符合 EVN 诊断标准。

EVN 首选手术治疗, 在保全患者神经功能的情况下尽可能全切肿瘤, 降低肿瘤复发率^[7]。术后放疗可以提高次全切除患者的生存率和局部控制率^[8]。KANE 等^[9]认为 Ki-67 或者 MIB-1 指数 >3% 和非典型 EVN 患者愈后不良。笔者检索到的 58 例中, 全切除患者术后随访未见复发, 次全切除和复发病例术后辅以放疗, 病人可长期带瘤生存, 提示手术完整切除为首选治疗, 放疗可延缓复发, 整体预后较好。本例在神经功能监测下手术全切肿瘤, 术后未行放疗, 术后 3 个月复查未见复发。尚需进一步随访观察。

参 考 文 献:

- [1] SHARMA M C, DEB P, SHARMA S, et al. Neurocytoma: A comprehensive review[J]. *Neurosurg Rev*, 2006, 29(4): 270-285.
- [2] FERREOL E, SAWAYA R, DE COURTEN-MYERS G M. Primary cerebral neuroblastoma (neurocytoma) in adults[J]. *J Neurooncol*, 1989, 7(2): 121-128.
- [3] LOUIS D N, OHGAKI H, WIESTLER O D, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. *Acta Neuropathol*, 2007, 114: 97-109.
- [4] KARKI B, TAMRAKAR K, KAI X Y, et al. Extraventricular neurocytoma[J]. *Journal of the Nepal Medical Association*, 2012, 52(188): 181-187.
- [5] LIU K, WEN G, LV X F, et al. MR imaging of cerebral extraventricular neurocytoma: A report of 9 cases[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2013, 34(3): 541-546.
- [6] MYUNG J K, CHO H J, PARK C K, et al. Clinicopathological and genetic characteristics of extraventricular neurocytomas[J]. *Neuropathology*, 2013, 33: 111-121.
- [7] RADES D, SCHILD S E, FEHLAUER F. Defining the best available treatment for neurocytomas in children[J]. *Cancer*, 2004, 101: 2629-2632.
- [8] PATIL A S, MENON G, EASWER H V, et al. Extraventricular neurocytoma, a comprehensive review[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2014, 156: 349-354.
- [9] KANE A J, SUGHRUE M E, RUTKOWSKI M J, et al. Atypia predicting prognosis for intracranial extraventricular neurocytomas[J]. *J Neurosurg*, 2012, 116: 349-354.

(李科 编辑)