

8 例多形性黄色瘤型星形细胞瘤临床分析

綦 斌 罗毅男 李毅平

吉林大学白求恩医学部第一临床学院神经外科 (长春市 130021)

摘要 目的: 探讨多形性黄色瘤型星形细胞瘤患者的临床特征及治疗。方法: 回顾 8 例多形性黄色瘤型星形细胞瘤患者的临床资料。结果: 患者平均年龄 23.7 岁, 肿瘤位于大脑半球。临床表现主要以癫痫起病。最后确诊主要靠病理学。显微手术全切 5 例, 大部分切除 3 例, 放疗 3 例, 放化疗 2 例。随访 10 个月 -5 年, 6 例存活, 癫痫及头痛得到控制, 2 例复发, 1 例复发死亡。结论: 多形性黄色瘤型星形细胞瘤是一个相对良性肿瘤, 癫痫发作是最常见的症状, 治疗上应手术全切, 对术后有残余、复发或间变者可给予放疗, 预后相对良好。

关键词 多形性黄色瘤型星形细胞瘤 癫痫 手术 诊断

中图分类号: R739.41 文献标识码: A 文章编号: 1000-8179(2006)01-0043-03

Pleomorphic Xanthoastrocytoma: Clinical Analysis of 8 Cases

Qi Bin Luo Yinan Li Yiping

Department of Neurosurgery, the First Teaching Hospital, Bethune Medical Department of Jilin University, Changchun

Abstract Objective: To study the clinical characteristics and treatment of the patients with pleomorphic xanthoastrocytoma. Methods: The clinical data of 8 patients with pleomorphic xanthoastrocytoma were retrospectively analyzed. Results: The average age of the patients was 23.7 years old. Tumors were located in the cerebral hemisphere and the epileptic seizure was the major clinical manifestation for the tumors. The final diagnosis was dependent on pathological examination. The tumors were totally removed in 5 cases, subtotally in 3 and were treated with radiotherapy and/or chemotherapy in 5. All patients were followed up for 10 months to 5 years. Seizure and headache control were quite satisfactory: In the follow-up, 6 cases were survivals, 2 were relapses and 1 dead. Conclusion: Pleomorphic xanthoastrocytoma is relatively a benign tumor. Epileptic seizure is its main symptom. Radiotherapy should only be used in cases of residual tumor, relapse and malignant degeneration. The outcome of pleomorphic xanthoastrocytoma is usually good.

Key words Pleomorphic Xanthoastrocytoma Epilepsy Surgery Diagnosis

多形性黄色瘤型星形细胞瘤(pleomorphic xanthoastrocytoma, PXA)少见,文献报道不多。吉林大学第一、二临床学院神经外科自 1996 年 12 月至 2004 年 10 月期间手术切除,病理确诊为多形性黄色瘤型星形细胞瘤 8 例,并随访 10 个月 -5 年,观察其临床疗效,总结此类肿瘤的最佳治疗方案,现报道如下。

1 材料与方法

1.1 一般资料

男 4 例,女 4 例。年龄 9 个月 -60 岁,平均 23.7

岁(表 1)。

1.2 辅助检查

CT 扫描低密度 5 例,等密度 2 例,混杂密度 1 例。其中 3 例呈结节样或均匀强化,1 例无强化,4 例未做增强扫描。MRI 检查:T1 低信号 4 例,T1 等信号 3 例,T2 高信号 7 例,T1 T2 混杂信号 1 例。5 例增强扫描后 2 例实质性肿瘤明显强化,3 例囊性占位中 2 例壁结节及囊壁明显强化,1 例无强化。

1.3 治疗

均行外科手术治疗,4例显微镜下全切,1例肉眼全切,3例显微镜下大部分切除。绝大部分肿瘤与周围神经组织有一可见的分界,但2例右内囊-丘脑及右颞叶-基底节区肿瘤边境不清。肿瘤血供不丰富,质软,暗灰色或鱼肉色,5例囊性变,囊壁有

一瘤结节,囊内有蛋白样液体,量约10~25ml。5例肿瘤与硬膜粘连,但无硬膜受侵蚀,1例患者瘤内有陈旧性出血。肿瘤全部切除5例中1例术后放化疗,1例术后放疗。大部分切除3例中放疗2例,放化疗1例。

表1 8例多形性黄色瘤型星形细胞瘤患者的临床资料

序号	年龄	性别	症状和体征	CT/MRI表现	肿瘤部位	切除程度	随访	辅助治疗
1	9个月	男	局灶性癫痫发作	囊性,有一壁结节	右颞顶	全切	术后2年存活	无
2	10岁	女	复杂性癫痫发作	实性	左颞顶	部分切除	术后3年存活	放疗
3	16岁	男	大发作	囊性,有一壁结节	右颞	全切	术后5年存活	无
4	60岁	女	大发作	实性	右内囊-丘脑	部分切除	术后10月复发死亡	放疗
5	8岁	男	小发作	囊性	右颞顶	全切	术后2.5年存活	无
6	27岁	男	钩回发作	囊性,有一壁结节	右颞叶-基底节	部分切除	术后4年复发	放、化疗
7	20岁	女	头痛	囊性,有一壁结节	左颞后顶	全切	术后1.5年存活	放疗
8	48岁	女	头痛	实性	双额叶	全切	术后半年存活	放、化疗

2 结果

8例患者随访10个月~5年,平均2.3年。术后恢复满意6例,其中癫痫发作停止4例,2例头痛缓解。1例复发死亡,1例复发但癫痫发作缓解。

病理:显微镜下PXA由奇形怪状的细胞构成,胞浆有脂质的积聚。在大多数病例中瘤细胞表现为梭形细胞,呈松散的束状排列,混杂有瘤巨细胞。肿瘤细胞间有多量网状纤维。免疫组化:GFAP \pm +,CK-,EMA-。

3 讨论

根据世界卫生组织中枢神经系统肿瘤的组织学新分类方法,多形性黄色瘤型星形细胞瘤是一种少见的Ⅱ级星形细胞瘤。尽管肿瘤细胞呈现多形性,PXA仍被认为是相对良性肿瘤。PXA的典型病例发生于年轻人,个别患者发生于老年人,性别没有差异^[1,2]。Tonn等^[1]报告了6例PXA患者平均年龄14.3岁(3~25岁)。Bucciero等^[2]报告了4例平均年龄20.8岁(0.8~65岁)。本组8例患者平均年龄23.7岁。国内外资料表明此类肿瘤以儿童及青年占优势是其特点之一。

神经系统功能缺损:临床上此类肿瘤最常见症状是癫痫发作,甚至为唯一症状。很少有神经缺损和颅高压。本组6例患者表现为癫痫发作,2例以头痛起病。1例患者有偏身痛温觉减退及偏瘫,余神经系统无阳性体征。

肿瘤部位:PXA起源于软膜下能产生网状纤维的星形细胞,主要发生于大脑半球表浅部位,其中颞叶和顶叶是最常见部位,偶发生于小脑、脊髓和鞍区

也有报告^[1~3]。Im等^[4]报告了8例PXA中颞叶占5例,额叶占2例,颞顶叶占1例。Bucciero等^[2]报告了4例,颞顶叶占3例,内囊-丘脑1例。本组患者8例,肿瘤主要位于颞顶叶脑表浅部位。其中位于内囊-丘脑1例,颞叶-基底节区1例,这与PXA起源相矛盾,可能是软膜下脑表神经组织异位于脑深部形成肿瘤。

影像学:PXA在影像学亦无特异性征象。肿瘤的实质性部分在CT上表现为低或等密度,囊性部分表现为低密度。实质性肿瘤部分在MRI的T1加权像为低或等信号,T2加权像为高信号,囊性肿瘤在T1加权像为低信号或等信号,T2加权像为高信号。增强后实质性肿瘤及瘤结节强化^[2,5,6]。最后确诊还要取决于病理,这可能因为此类肿瘤少见,还没有找出共性的规律和特点,还有待于进一步研究。

病理组织学:PXA表现为实质性或囊性,呈浅黄色。62.5%的患者出现大小不同的囊性变,囊性肿瘤的囊壁常有一瘤结节,内含琥珀色的蛋白样液体,肿瘤常与硬膜粘连,但很少有坏死和硬膜侵蚀或破坏。肿瘤与周围正常脑组织有一清晰的分界,但是也并不完全如此,因为少数肿瘤可浸润至周围脑组织。本组2例内囊-丘脑,颞叶-基底节区肿瘤与周围脑组织无明显分界。

光镜:组织学改变与其他学者报告类似。典型的PXA有原纤维性、多形性、透明的含脂质和多核的瘤细胞。瘤细胞呈组织细胞特征,但GFAP阳性证明来源于星形细胞,这些细胞周围有网状纤维围绕,因而不同于其它胶质瘤缺乏网状纤维的特征。瘤细胞

呈多形性,有瘤巨细胞和怪异细胞,但很少见核分裂相,肿瘤细胞胞浆丰富,呈泡沫状或较大的空泡状。有不同程度的淋巴细胞和浆细胞浸润。相当于星形细胞 级^[2,7]。在一些病例表现为有分丝分裂增强,明显的细胞增多和坏死,但细胞间有网状纤维,可诊断为非典型 PXA(间变型)并可除外胶质母细胞肿瘤^[8]。本组 1 例病理为间变型 PXA。

治疗以手术切除为主,应尽可能全切,绝大多数肿瘤边界清晰,易于全切,而且愈后良好,存活期较长。Glannini 等^[9]总结了 71 例 PXA 患者,全切除占 68%,大部切除占 32%,并认为肿瘤能否全切与复发密切相关。Tonn 等^[1]报告 6 例,术后随访 2.5~9.5 年,5 例存活,1 例术后 5 年死亡。本组 8 例中 5 例肿瘤全切术后无复发。3 例大部分切除,其中的 2 例分别于术后 10 个月、4 年复发。尽管大家对 PXA 预后持乐观态度,但也有一些病例恶性复发,因此 PXA 的愈后不一定是良好的,术后需随诊观察,以便及早发现是否有肿瘤复发并采取相应治疗措施。术后放化疗意见不一。一般认为化疗对预后无明显作用。

参考文献

- 1 Tonn JC, Paulus W, Warmuth-Metz M, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: Report of six cases with special consideration of diagnostic and therapeutic pitfalls [J]. Surg Neurol, 1997, 47(2): 162~169
 - 2 Bucciero A, De Caro M, De Stefano V, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: clinical, imaging and pathological features of four cases [J]. Clin Neurol Neurosurg, 1997, 99 (1):40~45
 - 3 Arita K, Kurisu K, Tominaga A, et al. Intracellar Pleomorphic xanthoastrocytoma: case report [J]. Neurosurg, 2002, 51(4):1079~1082
 - 4 Im SH, Chung CK, Kim CS, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: a developmental glioneuronal tumor with prominent glioproliferative changes [J]. J Neurooncol, 2004, 66(1, 2):17~27
 - 5 Kilickesmez O, Sanal HT, Habolu A, et al. Coexistence of pleomorphic xanthoastrocytoma with Sturge-Weber syndrome: MRI features [J]. Pediatr Radiol, 2005, 35(9):910~913
 - 6 Tien RD, Cardenas CA, Rajagopalan S. Pleomorphic xanthoastrocytoma of the brain: MR findings in six patients [J]. AJR Am J Roentgenol, 1992, 159(6):1287~1290
 - 7 Martinez-Diaz H, Kleinschmidt-DeMasters BK, Powell SZ, et al. Giant Cell Glioblastoma and Pleomorphic Xanthoastrocytoma Show Different Immunohistochemical Profiles for Neuronal Antigens and p53 but Share Reactivity for Class III β -Tubulin [J]. Arch Pathol Lab Med, 2003, 127(9):1187~1191
 - 8 Bayindir C, Balak N, Karasu A, et al. Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma [J]. Childs Nerv Syst, 1997, 13:50~56
 - 9 Glannini C, Scheithauer BW, Burger PC, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: what do we really know about it [J]? Cancer, 1999, 85(9):2033~2045
- (2005-08-17 收稿)
(2005-10-27 修回)
(董恒磊校对)

(上接第 42 页)

非常明显的肯定因素,8 例由于鼻咽部肿瘤复发进行两程放射治疗者中记忆商中下和差者占 6 例;2) 设野的范围过大,包括脑组织过多,所致放射性脑损伤的比例增加;3) 记忆商等级与脑萎缩或脑软化程度有明显的相关性,与文献报道一致^[6]。鼻咽癌在制订计划时,应尽可能地保护脑组织,避免高剂量照射,同时可使用一些保护剂例如神经节苷酯等以及中药治疗以减少脑组织的损伤^[10,11]。

参考文献

- 1 Lee AWM, Foo W, Chappell R, et al. Effect of time, dose and fractionation on temporal lobe necrosis following radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 1998, 40(1): 35~42
 - 2 吴惠恩,主编.头部 CT 诊断学[M].第 2 版.北京:人民卫生出版社,2001,176~178
 - 3 Becker M, Schroth G, Zduen P, et al. Long-term changes induced by high-dose irradiation of the head and neck region: imaging findings [J]. Radiographics, 1997, 17(1): 5~26
 - 4 欧广飞,蔡伟明.鼻咽癌放射治疗后长期生存患者的记忆力减退与脑损伤相关性研究[J].中华放射肿瘤学杂志,1999,8(2):77~79
 - 5 陈文,王金华,凌翔.鼻咽癌患者放射治疗前后记忆的变化[J].上海精神医学,2000,12(4):206~207
 - 6 刘建荣.颅脑损伤患者记录障碍的研究 [J]. 广西医科大学学报, 1997,14(3):52~54
 - 7 秦岭,李岭,王荣桂,等.青年期鼻咽癌病人放疗前后记忆功能对照研究[J].中华放射医学与防护杂志,1999,19(4):279
 - 8 李学忠,包仕尧,赵康仁,等.半脑照射后大鼠学习记忆力损伤特点及其变化规律[J].中华放射肿瘤学杂志,2002,11(1):42~44
 - 9 朱广迎,梁克,欧广飞,等.全脑照射后昆明鼠的学习、记忆力损伤及其变化规律[J].中华精神科杂志,2001,34(1):38~41
 - 10 唐亚梅,李艺,邢治刚,等.神经节苷酯治疗放射后脑损伤的临床研究[J].中国神经精神疾病杂志,2004,30(4):285~286
 - 11 朱广迎,梁克,蔡伟明.978—1 对小鼠放射性脑损伤的作用及分子机制[J].中华放射肿瘤学杂志,2001, 10(1):38~41
- (2005-01-20 收稿)
(杨红欣校对)