

# 室管膜下巨细胞型星形细胞瘤

王娟 宋坤 张巧全 朱海青

**【摘要】 研究背景** 室管膜下巨细胞型星形细胞瘤为中枢神经系统少见肿瘤,多发生于 20 岁以下的儿童或青少年,好发于侧脑室室间孔区,大多数患者具有独特的组织病理学和免疫组织化学特征。**方法与结果** 女性患者,13 岁。临床表现为头晕、头痛伴呕吐;MRI 显示左侧侧脑室室间孔区异常信号,增强后病灶呈不均匀明显强化。组织学观察肿瘤细胞大小不一、形态多样,大片束状排列的梭形细胞背景中可见成片的胖细胞样肿瘤细胞,胞质丰富呈毛玻璃样,以及少量节细胞样巨细胞和多核瘤巨细胞;肿瘤细胞胞核呈空泡状、核仁明显,无明显血管内皮增生或坏死区域;肿瘤细胞弥漫表达波形蛋白,部分表达 S-100 蛋白、上皮膜抗原和胶质纤维酸性蛋白,少量胖细胞样肿瘤细胞表达突触素,不表达神经微丝蛋白、神经元核抗原和细胞角蛋白,Ki-67 抗原标记指数 < 1%。**结论** 室管膜下巨细胞型星形细胞瘤为中枢神经系统良性肿瘤(WHO I 级),具有独特的临床表现和组织学特征,需注意与肥胖细胞型星形细胞瘤、室管膜瘤、神经节细胞胶质瘤和巨细胞型胶质母细胞瘤等相鉴别。

**【关键词】** 星形细胞瘤; 室管膜; 病理学; 免疫组织化学

## Subependymal giant cell astrocytoma: one case report and review of literature

WANG Juan, SONG Kun, ZHANG Qiao-quan, ZHU Hai-qing

Department of Pathology, Brain Hospital Affiliated to Nanjing Medical University, Nanjing 210029, Jiangsu, China

Corresponding author: ZHU Hai-qing (Email: zhuhq118@sina.com)

**【Abstract】 Background** Subependymal giant cell astrocytoma (SEGA) is a rare kind of central nervous system tumor typically occurring in children or adolescents under the age of 20. The tumor commonly arises in the region of the foramen of Monro. Most SEGA patients present distinctive histopathological and immunohistochemical characteristics. **Methods** The clinical features, histopathological findings and immunohistochemical staining in one case of SEGA were analyzed, and the diagnosis and differential diagnosis of this disease with literature review were studied. **Results** A 13-year-old female patient presented dizziness, headache and vomiting. Cranial MRI examination showed abnormal signals in the left lateral ventricle near the foramen of Monro, and exhibited heterogeneous enhancement after contrast. Histologically, the tumor was composed of clustering of fibrillated spindle cells and giant cells with abundant cytoplasm, and they were mixed. Glassy hyaline cytoplasm and eccentric vesicular nuclei with prominent nucleoli were frequently seen in the giant tumor cells. Some of the giant cells appeared to resemble gemistocytic astrocytes or ganglion cells. Considerable nuclear pleomorphism and multinuclear cells were frequently seen. There was no significant microvascular proliferation or necrosis. Immunohistochemical findings showed diffuse and strong positivity in tumor cells for vimentin (Vim), and partial positivity for S-100 protein (S-100), epithelial membrane antigen (EMA) and glial fibrillary acidic protein (GFAP). A few giant tumor cells were positive for synaptophysin (Syn), but negative for neurofilament protein (NF), neuronal nuclei (NeuN) and cytokeratin (CK). Ki-67 labeling index was very low (< 1%). **Conclusions** SEGA is a benign central nervous system tumor (WHO I). It has distinctive clinical and histopathological features, and should be differentiated from gemistocytic astrocytoma, ependymoma, gangliocytoma and giant cell glioblastoma.

**【Key words】** Astrocytoma; Ependyma; Pathology; Immunohistochemistry

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2014.11.014

作者单位:210029 南京医科大学附属脑科医院病理科

通讯作者:朱海青 (Email:zhuhq118@sina.com)

室管膜下巨细胞型星形细胞瘤(SEGA)为临床少见的中枢神经系统良性肿瘤(WHO I级),生长缓慢,好发于侧脑室室间孔区,可并发梗阻性脑积水。室管膜下巨细胞型星形细胞瘤儿童或青少年多见,常为结节性硬化症(TSC)在中枢神经系统的一种表现<sup>[1]</sup>。尽管有少数文献报道非结节性硬化症患者可发生室管膜下巨细胞型星形细胞瘤,但是对于后者是否游离于结节性硬化症而单独存在,目前尚存争议<sup>[1-4]</sup>。南京医科大学附属脑科医院近年诊断与治疗1例结节性硬化症伴室管膜下巨细胞型星形细胞瘤病例,现将其临床经过报告如下。

### 病历摘要

患者 女性,13岁。因头晕、头痛伴呕吐20余天,于2012年2月27日入院。患者20d前突发头晕、头痛,伴呕吐,偶有视物模糊,发作过程中不伴意识障碍或肢体抽搐。经我院门诊头部CT检查提示左侧侧脑室占位效应、脑积水,遂以“左侧侧脑室占位性病变”收入我院神经外科。

既往史、个人史及家族史 既往有癫痫病史,接受丙戊酸钠(德巴金)治疗,6年前停药,未再发作。否认肝炎、结核病等传染病史,否认重大外科手术史、外伤史、输血史,否认食物、药物过敏史。无疫区、疫水、特殊化学物品或放射线接触史。月经未来潮。其家人体格健康,无家族性遗传性疾病病史和肿瘤病史。

体格检查 患者体温36.6℃,脉搏68次/min,呼吸20次/min,血压为110/70 mm Hg(1 mm Hg = 0.133 kPa)。全身皮肤可见多处白色皮疹,面部可见红色皮疹。神经系统检查神志清楚、语言流利、查体合作;脑神经检查无阳性体征;脑膜刺激征阴性,腱反射阳性,病理征未引出,无颈项强直。感觉、共济检查无明显异常。

辅助检查 实验室检查:血常规、凝血四项、乙型肝炎病毒五项和传染病四项均呈阴性。影像学检查:胸部CT无异常发现。腹部B超显示双肾多发性高回声团块状影,考虑多发性错构瘤可能。头部MRI显示,左侧侧脑室室间孔区块状等T<sub>1</sub>(图1a)、等T<sub>2</sub>(图1b)异常信号,边界清楚,占位效应明显,中线结构向右偏移,双侧室间孔受压、双侧侧脑室明显扩大;增强后病灶呈不均匀明显强化(图1c)。临床拟诊:左侧侧脑室占位性病变。

诊断与治疗经过 入院第8天于气管插管全身

麻醉下经左侧额叶皮质入路行左侧侧脑室肿瘤切除术。术中见肿瘤位于左侧侧脑室,大小约2 cm × 2 cm × 2 cm,呈黄红色,表面较光滑、边界清晰、血供丰富,肿瘤堵塞孟氏孔,切取少许组织行术中快速冰冻病理检查:光学显微镜下可见体积较大的胖细胞样肿瘤细胞呈簇状或片状分布于梭形肿瘤组织中,未见明显的血管内皮增生或坏死区域,考虑为室管膜下巨细胞型星形细胞瘤。于手术显微镜下全切除肿瘤,行组织病理学检查。(1)大体标本观察:手术切除组织标本为灰黄、灰红色破碎组织块,大小约2.00 cm × 1.50 cm × 1.00 cm,剖面呈灰白色、质地稍韧。以体积分数为10%的中性甲醛溶液固定、石蜡包埋,行常规HE染色和免疫组织化学染色。(2)HE染色:光学显微镜观察显示,肿瘤细胞呈片状、巢状分布,大小不一、形态多样,大片束状排列的梭形细胞背景中可见成片的胖细胞样肿瘤细胞,以及少量节细胞样巨细胞和多核瘤巨细胞(图2a);肿瘤细胞胞核呈空泡状,染色质纤细、主要聚集于核膜下,核仁明显(图2b);肿瘤组织中未见明显的血管内皮增生或坏死区域。(3)免疫组织化学染色:免疫组织化学染色SP二步法试剂盒由美国GBI公司提供,分别标记上皮膜抗原(EMA)、细胞角蛋白(CK)、波形蛋白(Vim)、胶质纤维酸性蛋白(GFAP)、S-100蛋白(S-100)、神经元核抗原(NeuN)、突触素(Syn)、神经微丝蛋白(NF)、Ki-67抗原,检测用抗体均购自北京中杉金桥生物技术有限公司。结果显示,肿瘤细胞弥漫表达Vim、部分表达GFAP(图3a),以梭形细胞为主;少量肿瘤细胞表达Syn(图3b),以胖细胞样肿瘤细胞为主;部分肿瘤细胞表达S-100和EMA;不表达NF、NeuN和CK;Ki-67抗原标记指数<1%。病理诊断:左侧侧脑室室管膜下巨细胞型星形细胞瘤(WHO I级)。术后未行放射治疗或药物化疗,随访28个月至今,肿瘤无复发。

### 讨 论

结节性硬化症是一种常染色体显性遗传性疾病,由TSC1或TSC2基因突变所致;患者脑组织中TSC1和TSC2基因编码蛋白Hamartin和Tuberin表达异常<sup>[5]</sup>,临床表现为以头面部血管纤维瘤、癫痫和智力障碍为主的“三联征”,其主要中枢神经系统病变包括皮质结节、脑白质异常、室管膜下结节(SEN)和室管膜下巨细胞型星形细胞瘤<sup>[6]</sup>。其中,室管膜下巨细胞型星形细胞瘤不仅是结节性硬化症在中

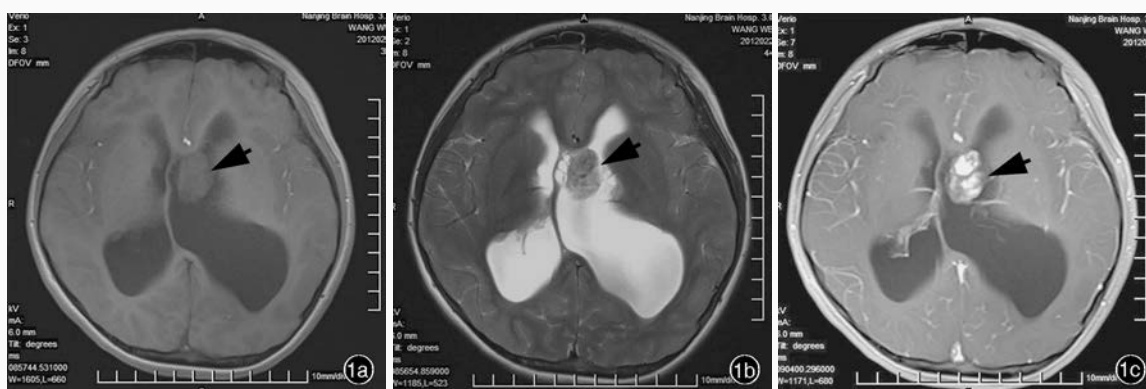


图1 头部MRI检查显示,左侧侧脑室室间孔区结节样占位性改变,边界清晰(箭头所示) 1a 横断面T<sub>1</sub>WI显示病变呈等信号 1b 横断面T<sub>2</sub>WI显示病变呈等信号 1c 横断面增强T<sub>1</sub>WI显示病灶呈不均匀强化

**Figure 1** Cranial MRI performed a circumscribed mass arising from left lateral ventricle near the foramen of Monro (arrows indicate). Axial T<sub>1</sub>WI and T<sub>2</sub>WI showed the mass exhibited isointense signals (Panel 1a, 1b). Axial enhanced T<sub>1</sub>WI showed heterogeneous significant enhancement on the mass after gadolinium administration (Panel 1c).

神经系统的常见肿瘤之一,也是其主要临床表现的诊断标准之一<sup>[7]</sup>。在诊断明确的结节性硬化症患者中,室管膜下巨细胞型星形细胞瘤发生率为6%~14%<sup>[8]</sup>。2009年,Adriaensen等<sup>[9]</sup>报告214例结节性硬化症患者,其中43例(20.09%)发生室管膜下巨细胞型星形细胞瘤。目前关于结节性硬化症的诊断主要参照Roach等<sup>[7]</sup>在1998年基于各种临床表现修订的标准,而关于临床表现隐匿的结节性硬化症的早期诊断和监测尚缺乏统一标准,如何为此类患者提供更确凿的诊断依据,目前仍有一定困难。结节性硬化症是否可以根据Hamartin和Tuberin表达变化进行早期诊断,尚待进一步的研究加以证实。目前,文献报道的不伴结节性硬化症的孤立性室管膜下巨细胞型星形细胞瘤缺少分子遗传学检测项目,此类患者究竟是临床表现隐匿的结节性硬化症还是真正的孤立性室管膜下巨细胞型星形细胞瘤,尚存争议。有学者认为,室管膜下巨细胞型星形细胞瘤本身即是结节性硬化症的特异性表现,可将所谓“不伴结节性硬化症的孤立性室管膜下巨细胞型星形细胞瘤”定义为“可疑结节性硬化症(possible TSC)”<sup>[4]</sup>。本文患者发生的室管膜下巨细胞型星形细胞瘤,符合结节性硬化症的诊断标准。

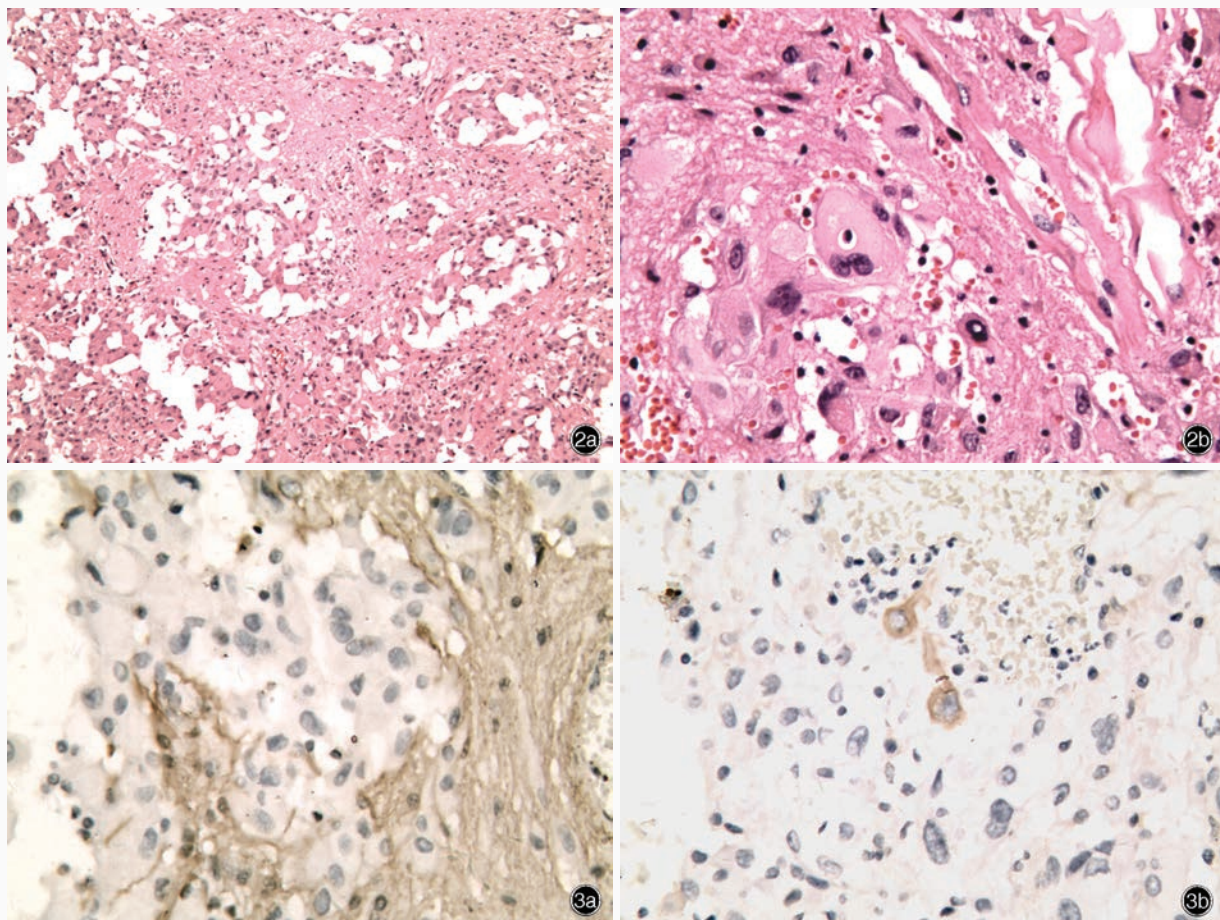
室管膜下巨细胞型星形细胞瘤好发于20岁以下的儿童或青少年结节性硬化症患者。在2013年发表的欧洲室管膜下巨细胞型星形细胞瘤诊断与治疗建议中,专家组首次明确其定义:室间孔邻近区域肿瘤直径>5 mm并可记录到肿瘤生长,影像学可见强化灶<sup>[10]</sup>。这一定义特别强调室管膜下巨细

胞型星形细胞瘤需要肿瘤生长的影像学证据且诊断标准明确为肿瘤直径>5 mm,而不是既往认为的1 cm,诊断时间提前,为早期干预、提高治疗效果奠定了基础。本文患者为13岁女童,临床表现、既往癫痫病史和MRI特征均与文献报道相符。

室管膜下巨细胞型星形细胞瘤主要由梭形细胞和大细胞两种成分组成,二者混合存在:梭形细胞突起长并松散聚集成束状,形成纤细的组织学背景;大细胞呈簇状分布,形态似胖细胞,体积介于胖细胞和节细胞之间,灶性区域可见围血管假“菊形团”样结构,肿瘤细胞胞质丰富呈毛玻璃样,空泡状胞核偏位于一侧、核仁清晰;还可见散在分布、体积更大的节细胞样巨细胞和多核瘤巨细胞。室管膜下巨细胞型星形细胞瘤增殖指数较低,鲜见核分裂象、血管内皮增生和坏死区域。免疫组织化学染色,肿瘤细胞弥漫表达S-100和Vim,不同程度地表达GFAP,尤以梭形细胞成分为主;部分细胞可表达神经元标志物Syn、NSE、NF和β3-微管蛋白。电子显微镜观察,部分室管膜下巨细胞型星形细胞瘤细胞内可见分泌颗粒和微管结构。提示肿瘤细胞可能具有星形胶质细胞和神经元双向分化潜能<sup>[11]</sup>,本文患者室管膜下巨细胞型星形细胞瘤组织形态学和免疫组织化学表现均较为典型。

大多数情况下,室管膜下巨细胞型星形细胞瘤的诊断并不困难,但对于临床症状和影像学表现不典型者需注意与以下肿瘤相鉴别。(1)肥胖细胞型星形细胞瘤:肿瘤主要位于大脑实质,呈浸润性生长,边界不清。肿瘤细胞较室管膜下巨细胞型星形





**图 2** 光学显微镜观察所见 HE 染色 2a 大片束状排列的梭形细胞背景中可见成片的胖细胞样肿瘤细胞,胞质丰富呈毛玻璃样,胞核为空泡状、核仁明显  $\times 100$  2b 肿瘤组织中可见少量节细胞样巨细胞和多核瘤巨细胞  $\times 400$  **图 3** 光学显微镜观察所见 免疫组织化学染色(SP 二步法)  $\times 400$  3a 梭形肿瘤细胞表达 GFAP 3b 少量肿瘤细胞表达 Syn

**Figure 2** Optical microscopy findings. HE staining The tumor was composed of clustering of fibrillated spindle cells and giant cells with abundant cytoplasm, and they were mixed. Glassy hyaline cytoplasm and eccentric vesicular nuclei with prominent nucleoli were frequently seen in the giant tumor cells (Panel 2a).  $\times 100$  A few giant cells resembling ganglion cells and multinuclear giant tumor cells were seen (Panel 2b).  $\times 400$  **Figure 3** Optical microscopy findings. Immunohistochemical staining (SP)  $\times 400$  Spindle tumor cells were positive for GFAP (Panel 3a). A few tumor cells were positive for Syn (Panel 3b).

细胞瘤略小,无空泡状胞核和显著核仁。免疫组织化学染色,肿瘤细胞弥漫表达 GFAP。(2)室管膜瘤:好发于侧脑室的室管膜下巨细胞型星形细胞瘤可见肿瘤细胞围血管假“菊形团”样结构,需与室管膜瘤相鉴别。后者肿瘤细胞更密集且较小,垂直于血管方向排列,无空泡状胞核和显著核仁。免疫组织化学染色,肿瘤细胞 EMA 呈核旁点状阳性。(3)神经节细胞胶质瘤:好发于大脑半球(颞叶)、脑干或小脑,由成熟的神经节细胞和肿瘤性星形胶质细胞构成,其肿瘤性神经节细胞胞核居中,可呈双核或多核,Nissl 小体聚积于胞膜下。免疫组织化学染色,Vim 呈阴性。(4)巨细胞型胶质母细胞瘤:多发生于大脑半球,中年人好发,属 WHO IV 级,呈恶性生长,

肿瘤细胞异型性明显,病理性核分裂象多见,伴“栅栏”状坏死和明显的血管内皮增生;免疫组织化学染色,不表达神经元标志物。

据 Chiasson 等<sup>[12]</sup>报告,成年哺乳动物侧脑室周围室管膜下层细胞中存在一些神经干细胞特征的细胞,这些细胞具有向神经元和神经胶质细胞双向分化之特征。室管膜下巨细胞型星形细胞瘤主要发生在室间孔周围,推测这些具有神经干细胞特征的细胞可能是室管膜下巨细胞型星形细胞瘤的组织学来源。You 等<sup>[11]</sup>采用免疫组织化学染色对中枢神经细胞瘤、室管膜下瘤和室管膜下巨细胞型星形细胞瘤等 3 种主要发生于室间孔区的肿瘤进行分析,发现三者具有共同的组织学起源,即神经胶质

前体细胞,其中中枢神经细胞瘤起源于更向神经元分化的细胞,室管膜下瘤起源于更向神经胶质细胞分化的细胞,而室管膜下巨细胞型星形细胞瘤起源于更原始的神经胶质前体细胞。虽然,根据世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类标准,室管膜下巨细胞型星形细胞瘤为星形细胞肿瘤,但经组织病理学、免疫组织化学和超微结构观察证实,室管膜下巨细胞型星形细胞瘤既含神经胶质细胞成分,亦同时含神经元成分。鉴于室管膜下巨细胞型星形细胞瘤起源,对其治疗主要为手术切除、 $\gamma$ 刀治疗和药物化疗。手术切除为首选方法,大多数患者经手术全切除后可达到临床治愈,术后无需放射治疗或药物化疗<sup>[13]</sup>;少数肿瘤残留或复发患者经再次手术仍可取得良好预后<sup>[14]</sup>。 $\gamma$ 刀作为无手术适应证患者之备选方案,其疗效和安全性尚缺乏大样本临床试验证据的支持<sup>[15]</sup>。哺乳动物雷帕霉素靶蛋白(mTOR)靶向抑制剂研究是近年来室管膜下巨细胞型星形细胞瘤治疗的重大进展,适用于需干预但无法施行手术治疗的患者<sup>[16,17]</sup>。哺乳动物雷帕霉素靶蛋白是激活结节性硬化症的关键激酶,其靶向抑制剂雷帕霉素(rapamycin)、依维莫司(everolimus)等不仅可使肿瘤灶缩小或维持稳定,而且能够有效缓解癫痫发作<sup>[16-17]</sup>。目前,美国食品与药品管理局(FDA)已批准依维莫司用于无手术适应证的室管膜下巨细胞型星形细胞瘤<sup>[15]</sup>,但该药投入临床应用时间较短,尚待更多临床研究进一步证实其在室管膜下巨细胞型星形细胞瘤治疗策略中的作用。室管膜下巨细胞型星形细胞瘤病理分级为WHO I级,患者预后较好。据You等<sup>[11]</sup>报告,即使室管膜下巨细胞型星形细胞瘤出现较多核分裂象、血管内皮增生和坏死等不典型征象,也不提示肿瘤恶性行为。但也有研究者持不同意见:Grajkowska等<sup>[18]</sup>建议,采用“伴间变特征的室管膜下巨细胞型星形细胞瘤”命名伴高Ki-67抗原标记指数、血管内皮增生和坏死的患者,需长期随访以明确此类肿瘤预后。

近年来,随着分子生物学对结节性硬化症发病机制研究的深入和影像学随访监测的普及,以及哺乳动物雷帕霉素靶蛋白靶向抑制剂的临床应用,室管膜下巨细胞型星形细胞瘤的早期诊断与治疗取得了显著进步。虽然尚存许多悬而未决的问题,例如:如何为临床表现隐匿的结节性硬化症患者提供更确凿的诊断证据、Hamartin和Tuberin在结节性硬化症和室管膜下巨细胞型星形细胞瘤中的具体作

用,以及哺乳动物雷帕霉素靶蛋白靶向抑制剂的剂量和延长使用时间的安全性等。但随着相关研究的深入开展,室管膜下巨细胞型星形细胞瘤的早期诊断与治疗将翻开新的一页。

#### 参 考 文 献

- [1] Cuccia V, Zuccaro G, Sosa F, Monges J, Lubieniek F, Taratuto AL. Subependymal giant cell astrocytoma in children with tuberous sclerosis. *Childs Nerv Syst*, 2003, 19:232-243.
- [2] Kashiwagi N, Yoshihara W, Shimada N, Tanaka H, Fujita N, Hirabuki N, Watanabe Y, Nakamura H. Solitary subependymal giant cell astrocytoma: case report. *Eur J Radiol*, 2000, 33:55-58.
- [3] Kumar R, Singh V. Subependymal giant cell astrocytoma: a report of five cases. *Neurosurg Rev*, 2004, 27:274-280.
- [4] Takei H, Adesina AM, Powell SZ. Solitary subependymal giant cell astrocytoma incidentally found at autopsy in an elderly woman without tuberous sclerosis complex. *Neuropathology*, 2009, 29:181-186.
- [5] Inoki K, Guan KL. Tuberous sclerosis complex, implication from a rare genetic disease to common cancer treatment. *Hum Mol Genet*, 2009, 18(R1):94-100.
- [6] Connolly MB, Henderson G, Steinbok P. Tuberous sclerosis complex: a review of the management of epilepsy with emphasis on surgical aspects. *Childs Nerv Syst*, 2006, 22:896-908.
- [7] Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. *J Child Neurol*, 1998, 13:624-628.
- [8] Lopes MB, Wiestler OD, Stemmer-Rachimov AO, Sharma MC. Tuberous sclerosis complex and subependymal giant cell astrocytoma//Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. WHO classification of tumors of the central nervous system. 4th ed. Lyon: IARC Press, 2007: 218-221.
- [9] Adriaensens ME, Schaefer-Prokop CM, Stijnen T, Duyndam DA, Zonnenberg BA, Prokop M. Prevalence of subependymal giant cell tumors in patients with tuberous sclerosis and a review of the literature. *Eur J Neurol*, 2009, 16:691-696.
- [10] Józwiak S, Nabbut R, Curatolo P; Participants of the TSC Consensus Meeting for SEGA and Epilepsy Management. Management of subependymal giant cell astrocytoma (SEGA) associated with tuberous sclerosis complex (TSC): clinical recommendations. *Eur J Paediatr Neurol*, 2013, 17:348-352.
- [11] You H, Kim YI, Im SY, Suh-Kim H, Paek SH, Park SH, Kim DG, Jung HW. Immunohistochemical study of central neurocytoma, subependymoma, and subependymal giant cell astrocytoma. *J Neurooncol*, 2005, 74:1-8.
- [12] Chiasson BJ, Tropepe V, Morshead CM, van der Kooy D. Adult mammalian forebrain ependymal and subependymal cells demonstrate proliferative potential, but only subependymal cells have neural stem cell characteristics. *J Neurosci*, 1999, 19:4462-4471.
- [13] Su SB, Yang XJ, Zhang JN, Liu CX, Yue SY, Yu K, Zhang DJ, Zhu SG. Subependymal giant cell astrocytoma in tuberous sclerosis complex (with report of 9 cases). *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2007, 7:364-368. [苏少波, 杨学军, 张建宁, 刘春祥, 岳树源, 俞凯, 张大健, 朱士广. 合并结节性硬化复征的室管膜下巨细胞型星形细胞瘤(附9例报告). *中国现代神经疾病杂志*, 2007, 7:364-368.]
- [14] Krueger DA, Care MM, Holland K, Agricola K, Tudor C, Mangeshkar P, Wilson KA, Byars A, Sahnoud T, Franz DN. Everolimus for subependymal giant cell astrocytomas in tuberous sclerosis. *N Engl J Med*, 2010, 363:1801-1811.



- [15] Beaumont TL, Limbrick DD, Smyth MD. Advances in the management of subependymal giant cell astrocytoma. *Childs Nerv Syst*, 2012, 28:963-968.
- [16] Birca A, Mercier C, Major P. Rapamycin as an alternative to surgical treatment of subependymal giant cell astrocytomas in a patient with tuberous sclerosis complex. *J Neurosurg Pediatr*, 2010, 6:381-384.
- [17] Yalon M, Ben-Sira L, Constantini S, Toren A. Regression of subependymal giant cell astrocytomas with RAD001 (Everolimus) in tuberous sclerosis complex. *Childs Nerv Syst*, 2011, 27:179-181.
- [18] Grajkowska W, Kotulska K, Jurkiewicz E, Roszkowski M, Daszkiewicz P, Józwiak S, Matyja E. Subependymal giant cell astrocytomas with atypical histological features mimicking malignant gliomas. *Folia Neuropathol*, 2011, 49:39-46.

(收稿日期:2014-10-23)

## · 临床医学图像 ·

### 毛细胞型星形细胞瘤

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2014.11.021

#### Pilocytic astrocytoma

YAN Xiao-ling

Department of Pathology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300060, China (Email: ll934065@126.com)

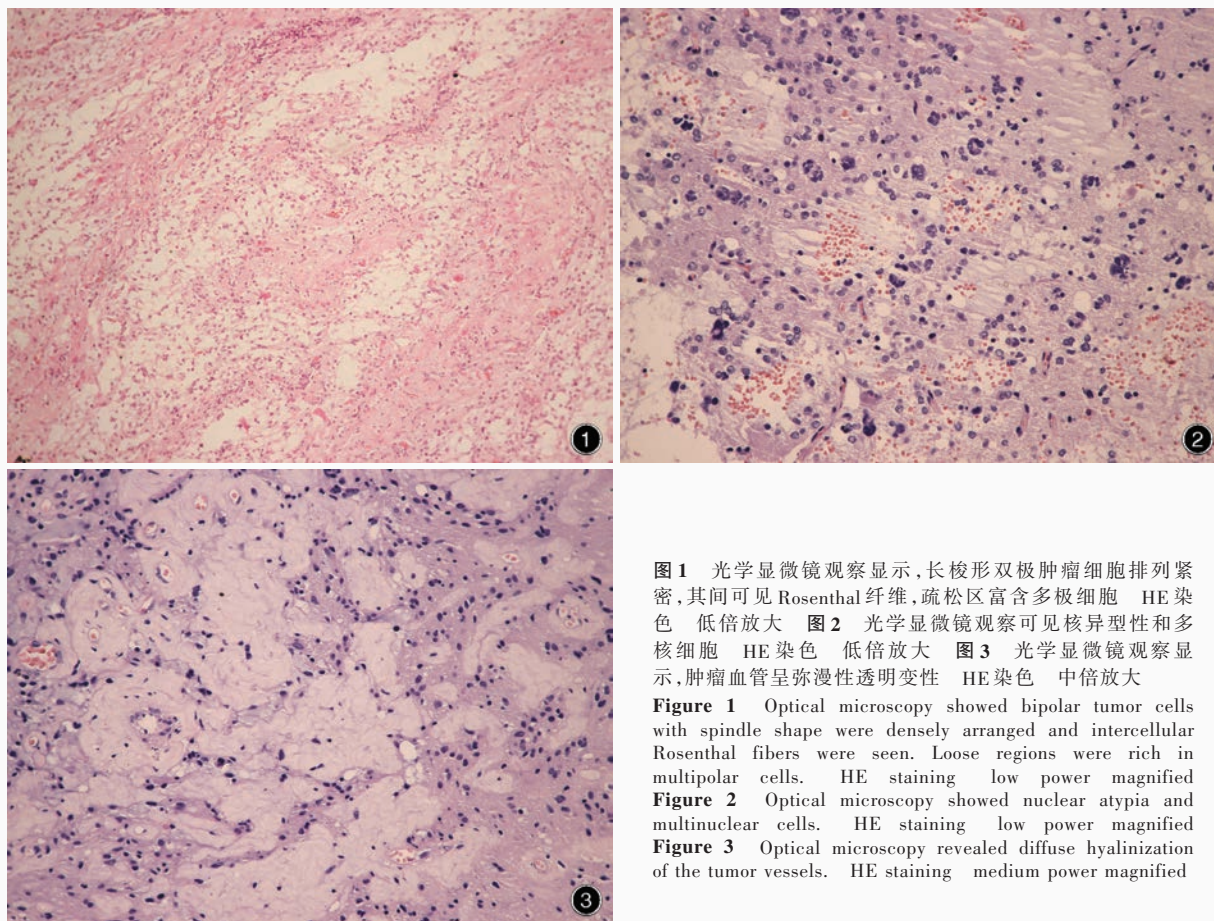


图1 光学显微镜观察显示,长梭形双极肿瘤细胞排列紧密,其间可见 Rosenthal 纤维,疏松区富含多极细胞 HE 染色 低倍放大 图2 光学显微镜观察可见核异型性和多核细胞 HE 染色 低倍放大 图3 光学显微镜观察显示,肿瘤血管呈弥漫性透明变性 HE 染色 中倍放大

Figure 1 Optical microscopy showed bipolar tumor cells with spindle shape were densely arranged and intercellular Rosenthal fibers were seen. Loose regions were rich in multipolar cells. HE staining low power magnified  
Figure 2 Optical microscopy showed nuclear atypia and multinuclear cells. HE staining low power magnified  
Figure 3 Optical microscopy revealed diffuse hyalinization of the tumor vessels. HE staining medium power magnified

约 67% 的毛细胞型星形细胞瘤发生于小脑, 50 岁以上发病者相对少见。组织学改变表现为: 细胞呈中等密度、双相型, 由比例各异、紧密排列的富含 Rosenthal 纤维的双极细胞和含微囊结构的疏松多极细胞、嗜酸性小体和(或)透明小体构成(图 1)。虽然毛细胞型星形细胞瘤为良性肿瘤, 但常表现为核浓染和多形性, 极少数患者核分裂象可高达 30%, 伴核异型性、染色质灰污及核内或胞质内含假包涵体的非典型性退行性变, 尤以病程较长者多见(图 2)。肿瘤组织中可见钙化灶, 坏死区域呈梗死灶样、非“栅栏”样, 明显的透明变性和扩张的血管也为其组织病理学特点之一(图 3)。

(天津市环湖医院病理科阎晓玲供稿)