

节细胞胶质瘤:以伸长细胞型室管膜瘤为胶质成分的病理特点

许梅 孔令非

【摘要】 目的 探讨以伸长细胞型室管膜瘤为胶质成分的节细胞胶质瘤的组织病理学特点。**方法** 对 1 例节细胞胶质瘤患者的肿瘤组织标本进行常规石蜡切片、HE 染色、免疫组织化学染色,以及光学显微镜观察。**结果** 临床主要表现为间断性肢体抽搐、头晕。MRI 检查显示右侧顶叶占位性病变。术中可见肿瘤位于右侧顶叶,大小 4.50 cm × 4.00 cm × 4.00 cm,质地柔韧,血运一般,大部分肿瘤组织边界清楚,呈灰红色,分块切除肿瘤后可见术腔与侧脑室相通。HE 染色,肿瘤组织由肿瘤性胶质成分和散在其中的神经细胞构成,胶质成分为伸长细胞型室管膜瘤,呈伸展形束状排列,可见血管周围假“菊形团”结构;神经细胞分布疏密不均匀,多分化良好。免疫组织化学染色,伸长细胞型室管膜瘤成分胶质纤维酸性蛋白、波形蛋白和上皮膜抗原表达阳性;而神经细胞则表达神经元核抗原和神经微丝蛋白。**结论** 节细胞胶质瘤为分化良好、生长缓慢的临床罕见神经上皮来源肿瘤,由肿瘤性成熟节细胞和肿瘤性胶质细胞混合构成。大多数肿瘤性胶质成分为星形细胞,以伸长细胞型室管膜瘤为胶质成分的节细胞胶质瘤十分罕见。掌握其组织病理学特点,对诊断和治疗具有指导作用。

【关键词】 神经胶质瘤; 脑肿瘤; 室管膜瘤; 病理学; 免疫组织化学

DOI:10.3969/j.issn.1672-6731.2011.03.018

The pathological features of ganglioglioma with tancytic ependymoma as the glial component XU Mei, KONG Lingfei. Department of Pathology, Henan Provincial People's Hospital, Zhengzhou 450003, Henan, China

Corresponding author: KONG Lingfei (Email: lfkong9@163.com)

【Abstract】 Objective To explore the pathological features of ganglioglioma with tancytic ependymoma as the glial component. **Methods** One case of ganglioglioma was studied by paraffin slices, HE staining, immunohistochemistry markers and observed under microscopy. **Results** A 21-year-old woman mainly presented with intermittent physical convulsion and dizziness. Magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated an occupying lesion in right parietal lobe. It was seen in the operation that the tumor was located in right parietal lobe. The tumor measuring about 4.50 cm × 4.00 cm × 4.00 cm was tenacious and grey-red in color. The blood supply was general. Most parts of the tumor boundary were clear. After removing the tumor, it was found that the operated cavity was communicated with lateral ventricle. Under microscope it was seen that the tumor was composed of tumorous glial cells and gangliocytes. The glial components were tancytic ependymoma cells and glial cells arranged in a spreading bundle pattern. Perivascular pseudorosettes could be seen in the tumor. The distribution of gangliocytes was not uniform. Most gangliocytes were well-differentiated. Immunohistochemistry showed that tancytic ependymoma cells were reactive with antibodies of glial fibrillary acidic protein (GFAP), vimentin (Vim) and epithelial membrane antigen (EMA), while gangliocytes were reactive with antibodies of neuronal nuclei (NeuN) and neurofilament protein (NF). **Conclusion** Ganglioglioma is a kind of rare tumor originated from neurepithelium. It is well-differentiated and retardation in growth. It is composed of tumorous glial cells and gangliocytes. The most tumorous glial components are astrocytes. Ganglioglioma with tancytic ependymoma as the glial component is very rare. Grasping the tumor pathological features is useful in the diagnosis and treatment of this disease.

【Key words】 Glioma; Brain neoplasms; Ependymoma; Pathology; Immunohistochemistry

节细胞胶质瘤(ganglioglioma)又称神经元胶质

细胞肿瘤,为分化良好、呈缓慢生长的神经上皮来源肿瘤,由肿瘤性成熟节细胞与肿瘤性胶质细胞混合构成。节细胞胶质瘤临床极为少见,而以伸长细

作者单位:450003 郑州,河南省人民医院病理科

通信作者:孔令非 (Email: lfkong9@163.com)

胞型室管膜瘤为胶质成分的节细胞胶质瘤更为罕见。笔者结合相关文献,对河南省人民医院近年诊断与治疗的 1 例以伸长细胞型室管膜瘤为胶质成分的节细胞胶质瘤患者的临床和病理学特点进行分析,以为临床诊断提供参考依据。

病历摘要

患者 女性,21 岁。主诉间断肢体抽搐 16 年,于 2010 年 1 月 5 日入我院治疗。患者于 16 年前无明显诱因出现四肢抽搐,每次发作约持续 5 min,可自行缓解,当地医院以“癫痫”为诊断而行头部 CT 检查,发现“颅内阴影”(具体不详),未明确诊断,予以抗癫痫药物治疗一段时间(具体不详)后未再发作。至 2009 年 3 月再次无诱因出现肢体抽搐症状,发作持续约 3 min,之后自行缓解,当地医院再次因“癫痫发作”建议口服抗癫痫药物 9 个月(具体不详)。12 月 28 日再次发作,持续约 10 min,随后出现头痛、间断头晕伴恶心、呕吐,行走不稳,左下肢无力,偶有左下肢和双手抖动。12 月 30 日当地医院头部 CT 检查显示右侧顶叶占位性病变,为求进一步诊断与治疗收入我院。患者既往史、个人史和家族史无可述及。

入院后体格检查 患者入院时体温 36.1 ℃,心率 88 次/min,呼吸 22 次/min,血压 124/88 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa)。神志清楚,精神可,对答切题,查体合作,计算力正常。双侧瞳孔等大、等圆,直径约 3 mm,对光反射灵敏,双侧眼球活动无明显受限,双眼视力为眼前 3 m 可见手指数;伸舌居中;颈软。左侧下肢肌力 4 级,感觉迟钝,Babinski 征阴性,跟-膝-胫试验阳性,行走不稳,余肢体肌力尚可。

辅助检查 入院后血常规、肝肾功能、电解质、凝血功能等各项检查均于正常值范围。心电图检查显示窦性心律不齐。头部 MRI 检查右侧顶叶可见一团块状等 T₁、稍长 T₂ 信号影,其内信号均匀,直径大小约 4.10 cm,边缘清楚,与周围脑实质间有少许脑脊液信号影环绕,右侧侧脑室枕角扩大,右侧顶叶脑沟稍增宽;增强后病灶强化不明显,内部点状坏死灶清楚,其余脑实质内未见明显异常强化影,中线结构居中(图 1)。

诊断与治疗经过 患者以“右侧顶叶占位性病变,考虑脑膜瘤”入院,并在入院后第 7 天于全身麻醉下施行右侧顶叶肿瘤切除术。术中可见肿瘤位于右侧顶叶皮质下约 0.50 cm,4.50 cm × 4.00 cm × 4.00 cm 大小,质地柔韧,血运一般,大部分肿瘤组织边界清楚,呈灰红色,分块切除肿瘤后可见术腔与侧脑室相通,完全切除肿瘤,行组织病理学检查。(1)大体标本观察:肿瘤标本为灰红、灰黄色组织碎块,大小 6.50 cm × 5.00 cm × 3.50 cm,切面呈灰黄色,质地柔软,部分呈胶冻状。经体积分数为 4% 甲醛溶液固定,常规石蜡切片,分别行 HE 染色和免疫组织化学染色。(2)HE 染色:肿瘤组织由肿瘤性胶质成分和散在其中的神经细胞构成,前者为伸长细胞型室管膜瘤细胞,呈伸展形束状排列(图 2a),细胞密度中等,分化较好,多为梭形细胞,可见血管周围假“菊形团”结构(图 2b),部分肿瘤细胞呈多形性变(图 2c);神经细胞排列疏密不均匀,大多分化良好,核仁清晰,可见双核细胞(图 2d),部分结构不良,形态变异;间质内可见钙化灶、出血,血管周围有淋巴细胞浸润,未见坏死。(3)免疫组织化学染色(SP 二步法):标记抗体包括胶质纤维酸性蛋白(GFAP)、神



图 1 头部 MRI 检查所见 1a 矢状位 T₁WI 增强扫描显示,右侧顶叶占位性病变(箭头所示),肿瘤组织信号均匀,边界清楚,与周围脑实质间有少许脑脊液信号影环绕 1b 横断面 T₂WI 扫描显示,右侧顶叶占位性病变(箭头所示),肿瘤组织信号均匀,边界清楚,与周围脑实质间有少许脑脊液信号影环绕

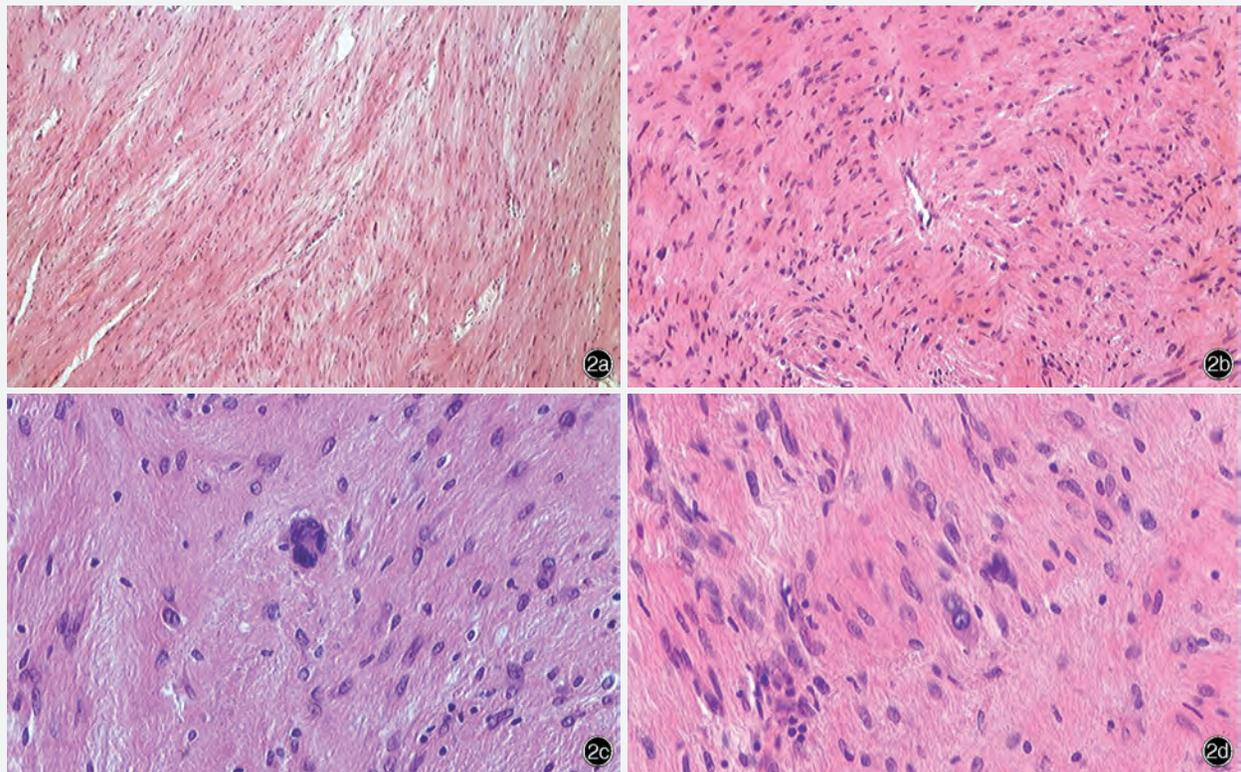


图 2 光学显微镜观察所见 HE 染色 2a 肿瘤性胶质细胞呈伸展形束状排列 低倍放大 2b 血管周围假“菊形团”结构 低倍放大 2c 部分肿瘤性胶质细胞呈多形性变 中倍放大 2d 肿瘤性胶质细胞呈梭形束状排列,可见散在其中的双核神经细胞,核仁清晰可见 中倍放大

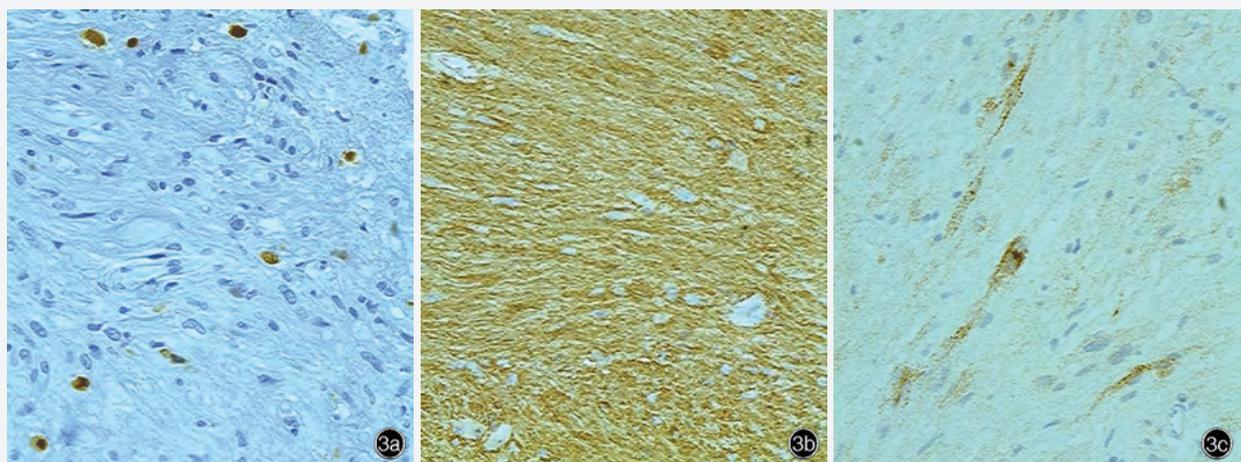


图 3 光学显微镜观察所见 免疫组织化学染色(SP 二步法) 中倍放大 3a 肿瘤细胞中散在的神经细胞神经元核抗原表达阳性 3b 肿瘤性胶质细胞胶质纤维酸性蛋白表达阳性,而神经细胞表达阴性 3c 肿瘤性胶质细胞上皮膜抗原表达阳性

神经丝蛋白(NF)、神经元核抗原(NeuN)、上皮膜抗原(EMA)、波形蛋白(Vim),所有抗体均为即用型,购自福州迈新生物技术开发有限公司。检测结果显示,神经细胞神经元核抗原(图 3a)和神经微丝蛋白表达阳性;伸长细胞型室管膜瘤成分胶质纤维酸性蛋白(图 3b)、波形蛋白和上皮膜抗原(图 3c)表达阳性。(4)病理诊断:节细胞胶质瘤(以伸长细胞型

室管膜瘤为胶质成分),WHO II 级。

讨 论

节细胞胶质瘤为分化良好、生长缓慢的临床罕见神经上皮来源肿瘤,由肿瘤性成熟节细胞和肿瘤性胶质细胞混合构成。国内文献报道的发病率占中枢神经系统肿瘤的 0.30% ~ 0.60%,占神经上皮

来源肿瘤的 3.60%^[1]; 国外报道的发病率占中枢神经系统肿瘤的 0.40%^[2]。节细胞胶质瘤在组织学上可以是 WHO I 级或 II 级^[3], 有些节细胞胶质瘤含有间变特征的胶质肿瘤成分, 相当于 WHO III 级(间变型节细胞胶质瘤), 也有罕见病例节细胞胶质瘤伴胶质成分 WHO IV 级(胶质母细胞瘤)变化。节细胞胶质瘤可发生于脑和脊髓的任何部位, 好发于幕上, 尤其是颞叶^[2]。临床症状取决于肿瘤的解剖部位: 发生于大脑者多诱发癫痫, 是与慢性颞叶癫痫相关的最常见肿瘤, 在 Luyken 等^[4]报告的 184 例患者中 178 例(96.74%)以癫痫发作为主要表现。该例患者肿瘤位于右侧顶叶脑实质内, 故多年来表现为间断性癫痫发作。

节细胞胶质瘤影像学表现为: CT 呈边界清楚的实性病灶或囊性病灶伴囊壁结节, 大多呈等或低密度影, 少数呈高密度影, 可伴有钙化; 典型者增强后可强化, 少数强化不明显。该例患者的影像学表现与此大致相符。

组织病理学观察, 节细胞胶质瘤主要表现为由肿瘤性胶质成分和散在其中的神经细胞构成, 肿瘤性胶质成分多为星形细胞, 然而在该例患者的肿瘤组织标本中可见肿瘤性胶质细胞呈细长形, 且表达免疫组织化学标记的上皮膜抗原, 血管周围可见假“菊形团”结构, 此为伸长细胞型室管膜瘤的典型特征^[5-6], 为 WHO II 级。节细胞胶质瘤应与以下疾病相鉴别。(1)伸长细胞型室管膜瘤: 伸长细胞型室管膜瘤好发于脊髓, 不见神经节细胞, 肿瘤细胞对神经元核抗原、神经微丝蛋白、突触素(Syn)、嗜铬素 A(CgA)等免疫组织化学标记呈阴性反应, 可资鉴别。(2)以毛细胞型星形细胞瘤为胶质成分的节细胞胶质瘤: 以毛细胞型星形细胞瘤为胶质成分的节

细胞胶质瘤, 肿瘤性胶质细胞呈细长形, 与节细胞胶质瘤相似, 但前者可见 Rosenthal 纤维或嗜酸性小体, 且胶质细胞不表达上皮膜抗原, 无血管周围假“菊形团”结构。

大多数节细胞胶质瘤均表现为明显的良性肿瘤过程, 鲜见恶变, 而且大多数发生于胶质成分, 最终表现为胶质母细胞瘤的特点。然而, 组织学间变和临床结局并不一致^[7]。早期外科手术治疗对成年节细胞胶质瘤患者癫痫症状的控制十分有效^[8]。由于肿瘤组织与周围组织分界尚清楚, 一经明确诊断即可完整切除肿瘤, 患者一般预后良好。至于放射治疗或药物化疗是否对残留病灶或肿瘤的复发有治疗效果, 目前尚存争议。

参 考 文 献

- [1] 黄文清. 神经肿瘤病理学. 2 版. 北京: 军事医学出版社, 2001: 360-362.
- [2] Kleihues P, Cavaneer WK. World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics. Tumours of the nervous system. Lyon: IARC Press, 2006: 110.
- [3] 只达石, 于士柱. 中枢神经系统肿瘤 1993 年和 2000 年两次 WHO 分类的比较. 现代神经疾病杂志, 2003, 3:7-12.
- [4] Luyken C, Blümcke I, Fimmers R, et al. Supratentorial gangliogliomas: histopathologic grading and tumor recurrence in 184 patients with a median follow-up of 8 years. Cancer, 2004, 101:146-155.
- [5] 阎晓玲, 秦进喜. 马尾终丝部伸长细胞型室管膜瘤. 中国现代神经疾病杂志, 2007, 7:305.
- [6] 王行富, 张声, 张真真, 等. 脑室内伸长细胞型室管膜瘤的临床病理学特征: 病例报告并文献综述. 中国现代神经疾病杂志, 2008, 8:150-154.
- [7] Lang FF, Epstein FJ, Ransohoff J, et al. Central nervous system gangliogliomas. Part 2: clinical outcome. J Neurosurg, 1993, 79: 867-873.
- [8] Yanga I, Chang EF, Han SJ, et al. Early surgical intervention in adult patients with ganglioglioma is associated with improved clinical seizure outcomes. J Clin Neurosci, 2011, 18:29-33.

(收稿日期: 2011-04-29)

欢迎订阅 2011 年《中国现代神经疾病杂志》

《中国现代神经疾病杂志》为国家卫生部主管、中国医师协会主办的神经病学类专业期刊。办刊宗旨为: 理论与实践相结合、普及与提高相结合, 充分反映我国神经内外科临床科研工作重大进展, 促进国内外学术交流。所设栏目包括述评、专论、论著、临床病理报告、应用神经解剖学、神经影像学、综述、短篇论著、临床医学图像、学术争鸣、病例报告、临床病理(例)讨论、新技术新方法、技术改进、临床药学查房、药物与临床、会议纪要以及国外研究动态等。

《中国现代神经疾病杂志》为国家科技部中国科技论文统计源期刊, 国内外公开发行。中国标准连续出版物号: ISSN 1672-6731; CN 12-1363/R。国际大 16 开型, 彩色插图, 72 页, 双月刊, 逢双月 16 日出版。每期定价 8 元, 全年 6 册 48 元。2011 年仍由邮政局发行, 邮发代号: 6-182。请向全国各地邮政局订阅, 亦可直接向编辑部订阅(免邮寄费)。

编辑部地址: 天津市河西区气象台路 122 号天津市环湖医院内, 邮政编码: 300060。

联系电话: (022)60367623; 传真: (022)60367927。