

# 促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤:二例报告并文献复习

李琦 张声 王行富 陈余朋

**【摘要】 目的** 探讨促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤的临床病理学表现,以及诊断与鉴别诊断特点。**方法与结果** 2例患者均为女性,年龄分别为5岁和10岁。例1临床表现为反复神志不清伴四肢抽搐,MRI显示左侧颞角内侧占位性病变,术中可见肿瘤位于颞叶底面皮质,大小约3.00 cm×3.50 cm×3.50 cm,剖面呈黄色、血供中等,肿瘤边界尚清楚,于显微镜下手术全切除;例2以反复头痛伴呕吐发病,MRI显示右侧额颞叶侧脑室内巨大囊实性占位性病变,术中可见肿瘤位于皮质下1 cm,瘤体内抽吸出黄色囊液约80 ml,肿瘤大小约为11.00 cm×10.00 cm×10.00 cm,剖面黄色,质地较脆,血供丰富,与脑室壁界面脑组织粘连紧密,手术全切除。组织病理学观察肿瘤组织主要由间质纤维增生伴肿瘤性星形细胞成分所组成,可见小灶性原始神经上皮细胞;表达波形蛋白、胶质纤维酸性蛋白、S-100蛋白和巢蛋白,不表达广谱细胞角蛋白、上皮膜抗原、神经核抗原,但原始细胞仅表达突触素;Ki-67抗原标记指数分别为6%和10%;可见网织纤维围绕肿瘤细胞。术后分别随访18和52个月,无复发和转移。**结论** 促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤为临床罕见的幕上神经上皮肿瘤,患者预后良好,但需注意与其他肿瘤,尤其是恶性胶质瘤相鉴别。

**【关键词】** 神经胶质瘤; 诊断,鉴别; 纤维化; 增生; 预后

DOI:10.3969/j.issn.1672-6731.2012.03.015

## Two cases of desmoplastic non-infantile astrocytoma with review of the literature

LI Qi, ZHANG Sheng, WANG Xing-fu, CHEN Yu-peng

Department of Pathology, the First Affiliated Hospital of Fujian Medical University, Fuzhou 350005, Fujian, China

Corresponding author: ZHANG Sheng (Email: zhgshg@126.com)

**【Abstract】 Objective** To investigate clinical pathological characteristics, diagnosis and differentiation of desmoplastic non - infantile astrocytoma (DNIA). **Methods & Results** Two female patients with DNIA aged 5 and 10 years old, respectively. The patient of case 1 had repeated unconsciousness with limbs twitch, MR image showed a mass in the inner part of the left temporal horn, the tumor was located in the underside of cortex of temporal lobe, about 3.00 cm×3.50 cm×3.50 cm in size with yellow in color and medium blood supply, the boundaries of the tumor were fairly clear and the mass was completely dissected. The patient of case 2 had recurrent headache with vomiting, MR image showed a large cystic solid mass in the right frontal temporal lobe-lateral ventricle. The tumor was located at 1 cm under the subcortex and drew off yellow cyst fluid about 80 ml. The tumor was about 11.00 cm×10.00 cm×10.00 cm in size with yellow in color and brittle texture and abundant blood supply, adhesion to the brain tissue and was completely dissected. Histology showed obvious interstitial fibrosis associated with neoplastic astrocytes with primary neuroepithelium. Immunohistochemical staining indicated that the expression of both tumor cells was positive for vimentin, GFAP, S-100, Nestin, and negative for CK, EMA, NeuN, the expression of primary cells was positive for Syn; Ki - 67 labeling index was 6% and 10%, respectively. Histochemical staining showed that the tumor cells were surrounded by reticular fibers. Patients were followed up for 18 and 52 months, respectively, both had no recurrence and metastasis. **Conclusion** DNIA is a rare supratentorial neuroepithelial tumor. The prognosis is generally good. It needs to be differentiated from other tumors, especially malignant glioma.

**【Key words】** Glioma; Diagnosis, differential; Fibrosis; Hyperplasia; Prognosis

作者单位:350005 福州,福建医科大学附属第一医院病理科

通讯作者:张声(Email:zhgshg@126.com)

促纤维增生性婴儿星形细胞瘤(DIA)是位于幕上大脑皮质和软脑膜的罕见肿瘤,发病年龄为1~24个月,占有颅内肿瘤的0.50%~1.00%<sup>[1]</sup>。尽管其影像学表现及组织形态学特征并非良性,但一般经手术全切除肿瘤可以治愈;生物学行为呈良性,为WHO I级肿瘤。此类肿瘤在非婴儿人群中更为罕见,被称之为促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤(DNIA),病理检查易被误诊为高级别星形细胞瘤,造成过度治疗。本文回顾分析福建医科大学附属第一医院神经外科近年诊断与治疗的2例促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤患儿的临床资料,综合文献对其临床影像学表现、组织学特征及免疫表型等进行分析,并探讨其诊断与鉴别诊断。

### 临床资料

#### 一、病历摘要

**例1** 患儿女性,5岁。主因反复神志不清伴四肢抽搐1周,于2007年5月3日入院。患儿1周前无明显诱因出现反复发作性神志不清伴四肢抽搐,发作时牙关紧闭,双眼上翻,四肢对称性阵挛,持续约1min后可自行缓解,神志清醒后不能回忆发病过程。发作时无发热、畏寒,无头痛、头晕,无大小便失禁等症状;1周来反复发作十余次,均可自行缓解。患者既往体格健康,无外伤史、手术史或过敏史,按期预防接种。父母健在,非近亲结婚,否认家庭成员有家族性、遗传性及传染性疾病病史。

**诊断与治疗经过** 入院后体格检查:体温36.2℃,脉搏110次/min,呼吸25次/min,血压90/45 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa),体质量20 kg。神志清醒,查体欠合作。头颅无畸形,双侧瞳孔等大、等圆,直径3 mm,对光反射灵敏。颈软、气管居中。双肺呼吸音粗,未闻及干湿性啰音;心律齐,未闻及心脏各瓣膜杂音;腹软,无压痛,肠鸣音4次/min。四肢深感觉、浅感觉及肌张力正常。肌力检查不配合,双侧Babinski征阴性。辅助检查:X线检查心肺未见明显异常。血、尿、便常规及各项化合物检查均于正常值范围。头部MRI检查左侧颞角内侧显示不规则异常信号占位影(图1),T<sub>1</sub>WI呈等低信号、T<sub>2</sub>WI为高信号,其内可见低信号影,边缘欠清楚,周围组织水肿不明显;增强后病灶呈明显不均匀强化,横断面扫描病灶范围约2.87 cm×2.84 cm大小,右侧颞角稍受压前移。临床印象:左颞叶少突胶质瘤。入院后第7天于气管内插管全身麻醉下行左侧

颞叶肿瘤切除及颅骨成形术,术中可见脑组织压力偏高,肿瘤位于颞叶底面皮质,大小约为3.00 cm×3.50 cm×3.50 cm,剖面呈黄色,血供中等,肿瘤边界尚清楚,于手术显微镜下全切除,切除的组织标本行组织病理学检查。

**例2** 患儿女性,10岁。主因反复头痛3年,加重伴呕吐1个月,于2010年1月26日入院。该患儿入院前3年因外伤(具体受伤机制不详)后出现头痛,无恶心、呕吐,无神志不清、四肢抽搐等症状与体征。当地医院头部CT检查未发现明显异常,经治疗(具体过程不详)后头痛症状好转并可自行缓解,故未行进一步治疗。1个月前头痛症状加重伴呕吐,呈非喷射样,呕吐物为胃内容物,无神志不清、四肢抽搐等症状。患者既往体格健康,无手术史、过敏史和输血史,预防接种史不详。父母体格健康,无相同疾病,无精神病、高血压病、心脏病或其他特殊病史。

**诊断与治疗经过** 入院后体格检查:体温36.5℃,脉搏112次/min,呼吸25次/min,血压119/68 mm Hg。神志清楚,精神稍差,头围稍大;双侧瞳孔等大、等圆,直径4 mm,对光反射灵敏;颈软,无抵抗。心、肺、腹未见异常;四肢肌力、肌张力正常,双侧病理征未引出。辅助检查:X线检查心肺未见明显异常。血、尿、便常规及各项化合物检查无明显异常。头部MRI检查,T<sub>2</sub>WI序列显示右侧额颞叶侧脑室内巨大囊实性占位性病变(图2),实性部分呈等高信号、囊性部分明显高信号,病灶大小约为6.30 cm×9.00 cm,边界尚清,病灶周围脑实质内可见片状水肿带,胼胝体及右侧基底节受累,双侧脑室明显扩大,病灶周围脑实质、双侧基底节受压移位,中线结构向左移位。临床印象:室管膜瘤可能。入院后第8天于气管内插管全身麻醉下选择右侧大脑半球冠状切口自额叶进行探查,术中可见额叶向外膨出,皮质下1 cm探及肿瘤,进入瘤体内抽吸出黄色囊液共约80 ml,脑组织退缩,沿脑沟切开可见大小约为11.00 cm×10.00 cm×10.00 cm肿瘤,剖面黄色,质地较脆,血供丰富,脑组织与脑室壁界面紧密粘连,手术显微镜下分块全切除肿瘤,手术切除的组织标本行组织病理学检查。

#### 二、组织病理学检查

**1. 大体标本观察** 例1患者所采集标本为左侧颞叶碎组织块2块,大小分别为1.00 cm×1.00 cm×0.50 cm和4.00 cm×3.50 cm×2.50 cm,质地坚韧,呈

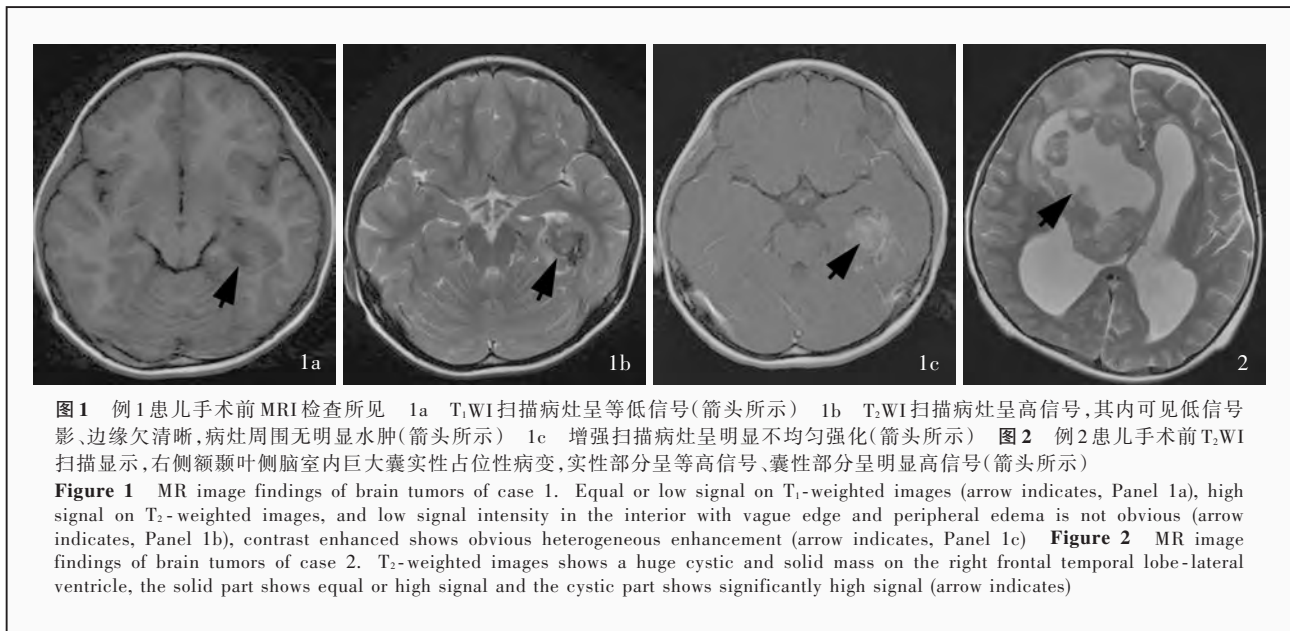


图1 例1患儿手术前MRI检查所见 1a T<sub>1</sub>WI扫描病灶呈等低信号(箭头所示) 1b T<sub>2</sub>WI扫描病灶呈高信号,其内可见低信号影、边缘欠清晰,病灶周围无明显水肿(箭头所示) 1c 增强扫描病灶呈明显不均匀强化(箭头所示) 图2 例2患儿手术前T<sub>2</sub>WI扫描显示,右侧额颞叶侧脑室内巨大囊实性占位性病变,实性部分呈等高信号、囊性部分呈明显高信号(箭头所示)

**Figure 1** MR image findings of brain tumors of case 1. Equal or low signal on T<sub>1</sub>-weighted images (arrow indicates, Panel 1a), high signal on T<sub>2</sub>-weighted images, and low signal intensity in the interior with vague edge and peripheral edema is not obvious (arrow indicates, Panel 1b), contrast enhanced shows obvious heterogeneous enhancement (arrow indicates, Panel 1c) **Figure 2** MR image findings of brain tumors of case 2. T<sub>2</sub>-weighted images shows a huge cystic and solid mass on the right frontal temporal lobe-lateral ventricle, the solid part shows equal or high signal and the cystic part shows significantly high signal (arrow indicates)

灰白、灰黄色,局部为暗红色。例2标本为右侧脑室碎组织块,呈灰白、灰黄色,大小约为12.00 cm × 5.00 cm × 2.00 cm,部分区域呈囊壁样,剖面质地中等、灰白色,部分组织呈黏液感,病灶局部发生囊性变,内含清亮液体。

2. 组织病理学观察 (1)组织切片制备:组织标本经体积分数为3.7%中性甲醛缓冲溶液(pH值7.2)固定24 h,常规脱水、透明、石蜡包埋,2.50 μm组织切片分别行HE和免疫组织化学染色。(2)组织形态学观察:2例患者肿瘤组织形态相似,均可见明显的促纤维增生成分和原始神经上皮成分。促纤维增生成分由纤维母细胞样梭形细胞(图3a)和小灶、多形性肿瘤性神经上皮细胞(图3b)共同排列成束状、席纹状或漩涡状,局部可见微囊变性。原始神经上皮成分细胞核小而圆、深染,胞质较少,缺乏促纤维增生形态。可见血管瘤样区域但无明显的微血管增生现象,肿瘤周围淋巴细胞浸润明显,核分裂象鲜见。其中例1肿瘤组织内可见小灶性钙化,以及陈旧性出血和泡沫细胞聚集;例2肿瘤囊性变周围实性成分多见黏液变性区域(图3c)和假栅栏状坏死区域,坏死区域周围组织核分裂象增多。(3)免疫组织化学染色:采用EnVision二步法进行检测,试剂盒(表1)购自丹麦Dako公司。结果显示,肿瘤组织促纤维增生成分不表达细胞角蛋白(CK)、上皮膜抗原(EMA)、神经元核抗原(NeuN,图3d),高表达波形蛋白(Vim,图3e)、胶质纤维酸性蛋白(GFAP,图3f)、S-100蛋白和巢蛋白(Nestin);小灶原始神经上

皮细胞表达突触素(Syn,图3g);Ki-67抗原标记指数分别为6%和10%。(4)组织化学染色:网状纤维染色显示,每一肿瘤细胞周围均形成明显的网织纤维网(图3h),形态类似间叶源性肿瘤。病理诊断:例1(左侧颞叶)促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤(WHO I级);例2(右侧脑室)促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤,伴局灶性坏死,核分裂象增多(WHO I级),建议密切随访。

2例患儿术后均未接受药物化疗及放射治疗,每6个月通过MRI检查进行随访,至今已分别随访52个月和18个月,未发现肿瘤残余或复发,中线结构居中,无症状生存至今。

## 讨 论

1984年,Taratuto等<sup>[2]</sup>首次提出促纤维增生性婴儿星形细胞瘤,当时将其组织病理学性质定义为脑膜大脑星形细胞瘤,与硬脑膜相连伴纤维组织增生性反应。3年后,VandenBerg等观察发现在部分肿瘤组织中混杂有不同程度的神经元成分,故将此类肿瘤称为促纤维增生性婴儿神经节胶质细胞瘤(DIG)<sup>[2-4]</sup>。由于二者的临床表现和神经影像学特点相似,因此2007年版的WHO中枢神经系统肿瘤分类将它们共同命名为促纤维增生性婴儿星形细胞瘤/神经节胶质细胞瘤(DIA/DIG)<sup>[5]</sup>。DIA/DIG为中枢神经系统罕见肿瘤,检索全球已发表的文献,仅报道100余例,二者的唯一区别是促纤维增生性婴儿神经节胶质细胞瘤在星形细胞瘤的基础上伴



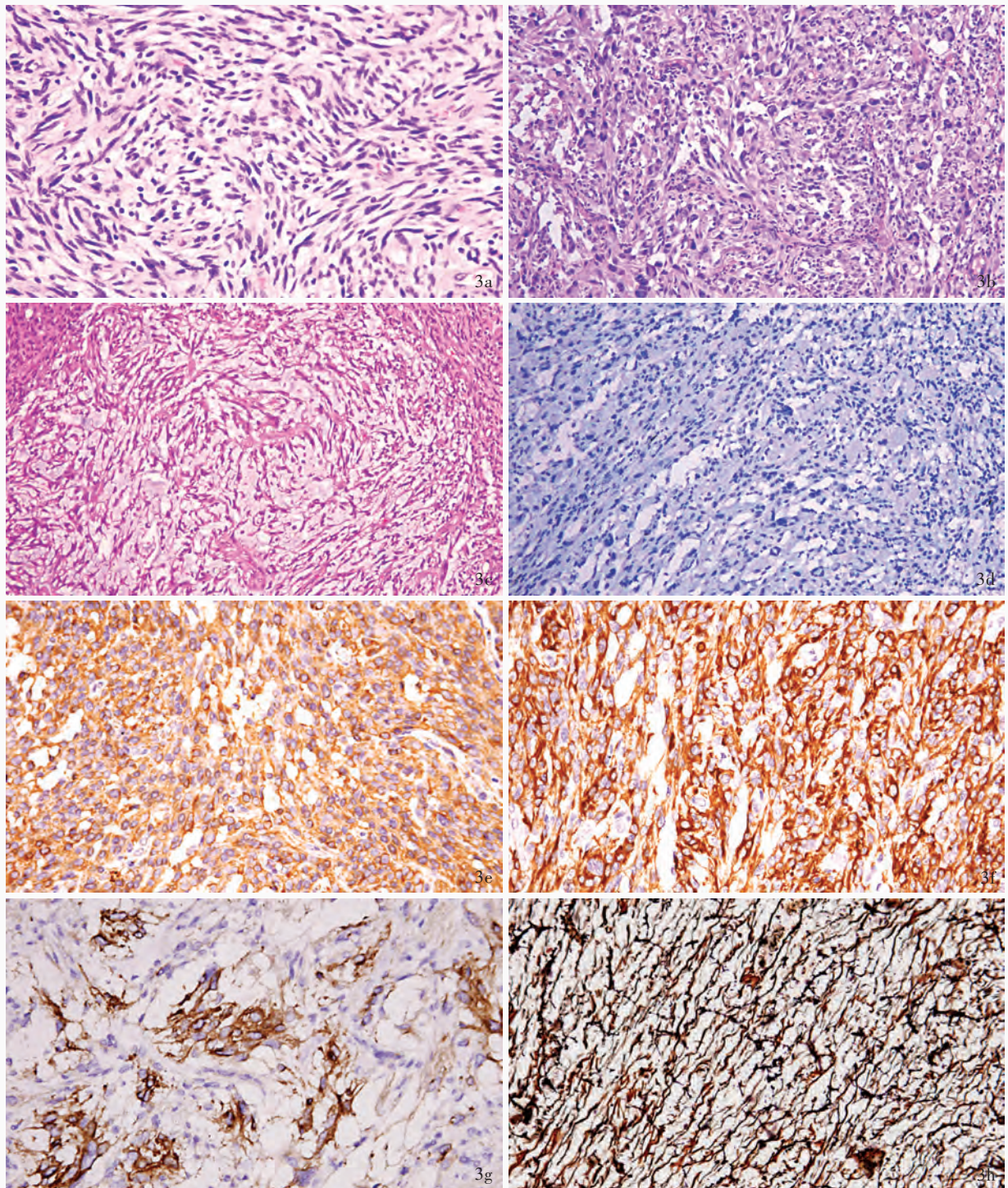


图3 光学显微镜观察所见 3a 纤维母细胞样梭形细胞 HE染色 ×400 3b 多形性的肿瘤性神经上皮细胞 HE染色 ×400 3c 例2患儿黏液变性区域 HE染色 ×200 3d 多形性的肿瘤性神经上皮细胞神经核抗原表达阴性 免疫组织化学染色(EnVision二步法) ×400 3e 促纤维增生成分波形蛋白(Vim)表达阳性 免疫组织化学染色(EnVision二步法) ×400 3f 促纤维增生成分胶质纤维酸性蛋白表达阳性 免疫组织化学染色(EnVision二步法) ×400 3g 原始的神经上皮细胞突触素表达阳性 免疫组织化学染色(EnVision二步法) ×400 3h 肿瘤细胞周围可见网织纤维网 Gomori染色 ×400

**Figure 3** Histopathological features of brain tumors of two cases. Fibroblast-like spindle cells HE staining ×400 (Panel 3a), pleomorphic tumor neuroepithelial cells HE staining ×400 (Panel 3b). Mucoid degeneration areas of case 2 HE staining ×200 (Panel 3c). Pleomorphic tumor neuroepithelial cells are negative for NeuN (Panel 3d), desmoplastic ingredients are positive for vimentin (Panel 3e) and GFAP (Panel 3f), primary neuroepithelial cells are positive for Syn (Panel 3g) Immunohistochemical staining (EnVision) ×400. Histochemical staining shows the tumor cells are surrounded by reticular fibers Gomori ×400 (Panel 3h)



表 1 免疫组织化学染色 I 抗检测项目

Table 1. Antibodies used for the immunohistochemical examination

检测项目	生产厂商	克隆号	抗体来源	滴度	阳性部位	主要用途
Vim	Dako	单克隆 V9	鼠抗人	1: 400	细胞质	间叶来源
GFAP	Neomarkers	单克隆 EP13	兔抗人	1: 100	细胞质	神经系统
S-100	Dako	多克隆	兔抗人	1: 1000	细胞质和(或)细胞核	神经系统
NeuN	Neomarkers	单克隆 A60	鼠抗人	1: 100	细胞核	神经系统
Nestin	Neomarkers	单克隆 10C2	鼠抗人	工作液	细胞质	神经系统
CK(Pan)	Labvision	单克隆 AE1/AE3	鼠抗人	1: 200	细胞质	上皮来源
EMA	Santa Cruz	单克隆 E29	鼠抗人	1: 100	细胞质	上皮来源
Syn	Invitrogen	单克隆 SP11	兔抗人	1: 200	细胞质	神经内分泌
Ki-67 抗原标记指数	Neomarkers	单克隆 MIB-1	鼠抗人	1: 200	细胞核	细胞增殖活性

注: Vim, 波形蛋白; GFAP, 胶质纤维酸性蛋白; NeuN, 神经元核抗原; Nestin, 巢蛋白; CK(Pan), 广谱细胞角蛋白; EMA, 上皮膜抗原; Syn, 突触素

有不同程度的神经元分化。虽然, DIA/DIG 均为婴儿好发的中枢神经系统肿瘤, 但年龄并非绝对诊断因素, 目前报道的非婴儿患者共 31 例, 其中促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤 7 例<sup>[6-12]</sup>, 促纤维增生性非婴儿神经节胶质细胞瘤(DNIG) 24 例<sup>[4, 13-30]</sup>, 年龄 3~59 岁, 男女比例 2.50: 1, 还有一些原因不明的促纤维增生性中枢神经系统肿瘤病例可能亦归此类。

DNIA/DNIG 好发于幕上大脑半球, 常累及一叶以上的脑组织, 以额叶、颞叶常见, 其次为顶叶, 枕叶较少见。据 Uro-Coste 等<sup>[12]</sup>报告, 一例促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤患者发病时即存在颅内多发占位现象, 包括临床罕见的幕下区域, 肿瘤位于颞叶、小脑脑桥前、脑桥小脑角、小脑延髓池和左侧小脑半球。DNIA/DNIG 的神经影像学和组织学表现相似<sup>[1]</sup>, CT 检查肿瘤灶呈低密度或稍高密度囊性病变, 周围部分可延伸至脑膜并显示强烈的对比强化; 囊性部分一般位于肿瘤组织深部, 实性的表面部分位于大脑外面。但部分患者也可无囊肿形成, 仅表现为实性成分。MRI 是诊断 DNIA/DNIG 最有价值的影像学诊断方法, 其特征性表现包括: (1) 较大的幕上肿瘤累及一个以上脑叶。(2) 病灶由较大的囊性成分(T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号) 和较小的实性成分(T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 等信号) 组成, 增强后实性成分明显强化。(3) 肿瘤实性成分常累及软脑膜和脑皮质表面, 与硬脑膜粘连, 增强后强化。在 Tseng 等<sup>[31]</sup>和 Milanaccio 等<sup>[32]</sup>报告的病例中, 未经手术治疗的肿瘤可从最初的 MRI 显示实性病灶演变为囊性病灶, 推测化疗药物促进肿瘤组织发生囊性变或其病

程演变即是如此。充分认识 DNIA/DNIG 的影像学表现有助于正确诊断, 本组 2 例患者影像学诊断分别考虑少突胶质细胞瘤和室管膜瘤, 系因其神经影像学表现缺乏特异性, 且 DNIA/DNIG 临床极为罕见, 因此明确诊断有赖于综合临床特点, 以及组织学和免疫组织化学特征而最终确定。

组织学诊断特征: (1) 肿瘤由大量肿瘤性星形细胞和纤维增生基质构成(促纤维增生性星形细胞瘤), 部分病例还可见不同程度的神经元分化现象(促纤维增生性神经节胶质细胞瘤), 彼此混杂或单独分布。(2) 纤维母细胞样细胞核呈梭形或卵圆形, 两端胞质红染, 呈束状、漩涡状、车辐状或席纹状排列。(3) 肿瘤性星形细胞散在其中, 呈多形性, 核小而圆, 染色质细、胞质结构不清, 尚可见肥胖型星形细胞。(4) 肿瘤性神经元成分从不典型的节细胞到小的多角细胞, 该类细胞之间有一些较小的圆形细胞, 核圆、核仁清楚, 胞质较丰富, 提示为神经元成分。(5) 可见数量不等的原始神经上皮细胞, 核小且圆, 深染, 周围少量核周体围绕。(6) 间质成分中可见微浸润或微囊变性伴皮质胶质细胞增生。(7) 肿瘤血管周围淋巴细胞浸润。(8) 核分裂象和坏死少见, 即使出现核分裂象或坏死一般也仅限于原始神经上皮成分中, 且与 WHO 分级无关。在取材过程中, 若不够广泛或肿瘤性神经节细胞分布稀疏或不均匀, 可导致促纤维增生性非婴儿神经节胶质细胞瘤与肿瘤性神经节细胞难以识别, 而被误诊为促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤。Komori 等<sup>[33]</sup>对一例促纤维增生性神经节胶质细胞瘤患者广泛取材, 发

现肿瘤性神经上皮细胞广谱变化模式可从毛细胞型星形细胞瘤到节细胞胶质瘤、节细胞瘤,以及一些小的原始神经上皮细胞群,推测促纤维增生性星形细胞瘤和促纤维增生性神经节胶质细胞瘤可能为同一肿瘤谱系的不同分化阶段。总之,二者的神经影像学和组织学表现极为相似。

免疫组织化学染色评价肿瘤细胞表型,主要采用抗胶质细胞和神经元成分的特异性抗体。肿瘤性胶质成分主要表达胶质纤维酸性蛋白和波形蛋白,神经分化成分表达神经元特异性烯醇化酶(NSE)、突触素、神经微丝、巢蛋白、S-100蛋白、神经元核抗原;原始细胞多表达胶质纤维酸性蛋白、突触素和波形蛋白,也有文献报道抗神经元特异性抗体呈阳性表达;人类IV型胶原(Col-IV)染色显示网织纤维围绕于肿瘤细胞周围,Ki-67抗原标记指数于0.50%~15%<sup>[1]</sup>。Lönnrot等<sup>[25]</sup>对5例促纤维增生性神经节胶质细胞瘤的分子遗传学研究结果显示,肿瘤可同时存在胶质肿瘤基因(*EGFR*)和神经元肿瘤基因(*MYCN*)的扩增,提示肿瘤细胞为双重起源。本组2例患者肿瘤细胞均表达胶质纤维酸性蛋白、波形蛋白、S-100蛋白,不表达神经元核抗原,表明肿瘤组织缺乏明显的神经元成分,结合患者病史诊断为促纤维增生性非婴儿星形细胞瘤。

DNIA/DNIG的治疗首选手术切除,即使在部分肿瘤组织中观察到细胞密集区域或高核分裂区域,肿瘤全切除的患者一般也预后良好。术中出血和肿瘤位置较深是手术治疗的主要难点,全切除者无需再施行辅助治疗,对复发病例可能需要再次手术。药物化疗仅适用于肿瘤残存且无法再次手术的患者。由于存在未分化特征的患者经手术全切除肿瘤后预后良好,而组织学形态良好的肿瘤也可能出现较差的疾病进展过程,因此不能仅凭组织学检查预测转归。促纤维增生性星形细胞瘤/神经节胶质细胞瘤的惰性行为可能与其明显的促纤维增生有关<sup>[23]</sup>,这一理论同样适用于促纤维增生/结节性髓母细胞瘤,与经典的髓母细胞瘤相比,促纤维增生/结节性髓母细胞瘤有着较温和的生物学行为。Beppu等<sup>[34]</sup>认为,肿瘤囊壁成分包括反应性星形胶质细胞、淋巴细胞和增生的毛细血管,但无肿瘤细胞。这也可以解释有些部分切除的患者出现自然消退或长期无复发的临床转归。与实性肿瘤成分相比,囊性成分的手术切除是非必需的,如果针对残存囊壁组织进行再次手术切除,反而容易导致无

法控制的癫痫发作。总之,与组织形态学相比,肿瘤位置是否利于外科手术切除是更为可靠的预后影响因素。

由于治疗策略不同,DNIA/DNIG需注意与其他肿瘤,尤其是恶性胶质瘤相鉴别,包括毛细胞型星形细胞瘤、多形性黄色瘤型星形细胞瘤、间变性星形细胞瘤、室管膜下巨细胞型星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤、胶质母细胞瘤、胶质肉瘤、孤立性纤维瘤、血管外皮细胞瘤、原始神经外胚层肿瘤、纤维型脑膜瘤等。Loh等<sup>[35]</sup>报告一例2岁时被诊断为促纤维增生性婴儿神经节胶质细胞瘤的患儿,其右侧颞叶肿瘤(WHO I级)经手术切除后未行辅助治疗且无症状生存3年后相同部位复发转化成胶质母细胞瘤(WHO IV级),再次手术治疗后施行药物放疗,生存11年至今;Phi等<sup>[36]</sup>报告一例出生22个月时被诊断为促纤维增生性婴儿星形细胞瘤(WHO I级)的患儿,术后8年相同部位复发转化成胶质母细胞瘤(WHO IV级);另有文献报道4例DIA/DIG病例经脑脊液途径转移<sup>[37]</sup>。上述结果提示:并非所有DIA/DIG的生物学行为均呈良性,也可能是一组具有多变生物学行为的异质性肿瘤。因此,虽然DIA/DIG为WHO I级肿瘤,但术后随访仍是十分必要的。

总之,促纤维增生性星形细胞瘤/神经节胶质细胞瘤虽然为好发于婴幼儿的中枢神经系统肿瘤,但也可发生于年龄较大的人群。肿瘤体积较大者,可通过神经外科手术全切除达到治愈,但仍应注意与其他中枢神经系统肿瘤相鉴别,以免导致过度治疗。随访及对新发病例的不断报道和积累十分必要,可以提高临床医师对此类肿瘤的认识。

#### 参 考 文 献

- [1] Gelabert - Gonzalez M, Serramito - García R, Arcos - Algaba A. Desmoplastic infantile and non-infantile ganglioglioma: review of the literature. *Neurosurg Rev*, 2010, 34:151-158.
- [2] Taratuto AL, Monges J, Lylyk P, et al. Superficial cerebral astrocytoma attached to dura: report of six cases in infants. *Cancer*, 1984, 54:2505-2512.
- [3] VandenBerg SR, May EE, Rubinstein LJ, et al. Desmoplastic supratentorial neuroepithelial tumors of infancy with divergent differentiation potential (desmoplastic infantile gangliogliomas): report of 11 cases of a distinctive embryonal tumor with favourable prognosis. *J Neurosurg*, 1987, 66:58-71.
- [4] Rout P, Santosh V, Mahadevan A, et al. Desmoplastic infantile ganglioglioma clinicopathological and immunohistochemical study of four cases. *Childs Nerv Syst*, 2002, 18(9/10):463-467.
- [5] Yang XJ. From the neurosurgeons' angle to interpret the development of histological classification of central nervous system tumor. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*,

2008, 8:376-383.[杨学军. 从神经外科医师角度解读中枢神经系统肿瘤组织学分类的发展. 中国现代神经疾病杂志, 2008, 8:376-383.]

[6] Chacko G, Chandi SM, Chandy MJ. Desmoplastic low grade astrocytoma: a case report and review of literature. Clin Neurol Neurosurg, 1995, 97:32-35.

[7] Kurose A, Beppu T, Miura Y, et al. Desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy intermingling with atypical glial cells. Pathol Int, 2000, 50:744-749.

[8] Mallucci C, Lellouch-Tubiana A, Salazar C, et al. The management of desmoplastic neuroepithelial tumours in childhood. Childs Nerv Syst, 2000, 16:8-14.

[9] Kato M, Yano H, Okumura A, et al. A non-infantile case of desmoplastic infantile astrocytoma. Childs Nerv Syst, 2004, 20: 499-501.

[10] Ulu MO, Tanriöver N, Biçeroglu H, et al. A case report: a non-infantile desmoplastic astrocytoma. Turk Neurosurg, 2008, 18:42-46.

[11] Santhosh K, Kesavadas C, Radhakrishnan VV, et al. Multifocal desmoplastic noninfantile astrocytoma. J Neuroradiol, 2008, 35: 286-291.

[12] Uro - Coste E, Ssi - Yan - Kai G, Guilbeau - Frugier C, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma with benign histological phenotype and multiple intracranial localizations at presentation. J Neurooncol, 2010, 98:143-149.

[13] Kuchelmeister K, Bergmann M, von Wild K, et al. Desmoplastic ganglioglioma: report of two non-infantile cases. Acta Neuropathol, 1993, 85:199-204.

[14] Galatioto S, Gullotta F. Desmoplastic non-infantile ganglioglioma. J Neurosurg Sci, 1996, 40(3/4):235-238.

[15] Jay V, Edwards V, Rutka J, et al. Unique desmoplastic cerebral tumor in a patient with complex partial seizures. Pediatr Dev Pathol, 1998, 1:234-242.

[16] Torres LF, Reis Filho JS, Netto MR, et al. Infantile desmoplastic ganglioglioma: a clinical, histopathological and epidemiological study of five cases. Arq Neuropsiquiatr, 1998, 56(3A):443-448.

[17] Woesler B, Kuwert T, Kurlemann G, et al. High amino acid uptake in a low-grade desmoplastic infantile ganglioglioma in a 14-year-old patient. Neurosurg Rev, 1998, 21:31-35.

[18] Marti A, Almostarchid B, Maher M, et al. Desmoplastic non-infantile ganglioglioma: case report. J Neurosurg Sci, 2000, 44: 150-154.

[19] Onguru O, Celasun B, Gunhan O. Desmoplastic non-infantile ganglioglioma. Neuropathology, 2005, 25:150-152.

[20] Kesavadas C, Sonwalker H, Thomas B, et al. Atypical MRI appearance of desmoplastic infantile ganglioglioma. Pediatr Radiol, 2005, 35:1024-1026.

[21] Pommepuy I, Delage-Corre M, Moreau JJ, et al. A report of a desmoplastic ganglioglioma in a 12-year-old girl with review of the literature. J Neurooncol, 2006, 76:271-275.

[22] Ganesan K, Desai S, Udawadia-Hegde A. Non-infantile variant of desmoplastic ganglioglioma: a report of 2 cases. Pediatr Radiol, 2006, 36:541-545.

[23] Qaddoumi I, Ceppa EP, Mansour A, et al. Desmoplastic noninfantile ganglioglioma: report of a case. Pediatr Dev Pathol, 2006, 9:462-467.

[24] Souei Mhiri M, Arifa Achour N, Moulahi H, et al. Magnetic resonance imaging features of desmoplastic cerebral ganglioglioma of infancy: report of 1 case. Arch Pediatr, 2006, 3:163-166.

[25] Lönnrot K, Terho M, Kähärä V, et al. Desmoplastic infantile ganglioglioma: novel aspects in clinical presentation and genetics. Surg Neurol, 2007, 68:304-308.

[26] Per H, Kondaş O, Kumandaş S, et al. A report of a desmoplastic non-infantile ganglioglioma in a 6-year-old boy with review of the literature. Neurosurg Rev, 2009, 32:369-374.

[27] Khubchandani SR, Chitale AR, Doshi PK. Desmoplastic non-infantile ganglioglioma: a low-grade tumor, report of two patients. Neurol India, 2009, 57:796-799.

[28] Nanassis K, Tsitsopoulos PP, Marinopoulos D, et al. Long-term follow-up of a non-infantile desmoplastic ganglioglioma. Gen Eur Neurosurg, 2010, 71:50-53.

[29] Rangel-Castilla L, Kew Y, Powell S, et al. Desmoplastic non-infantile ganglioglioma in late adulthood. J Neurooncol, 2011, 103: 733-737.

[30] Romero FR, Listik S, Fabris PA. Desmoplastic ganglioglioma : report of a non-infantile case. Arq Neuropsiquiatr, 2011, 69(2A): 258-259.

[31] Tseng JH, Tseng MY, Kuo MF, et al. Chronological changes on magnetic resonance images in a case of desmoplastic infantile ganglioglioma. Pediatr Neurosurg, 2002, 36:29-32.

[32] Milanaccio C, Nozza P, Ravegnani M, et al. Cervico-medullary desmoplastic infantile ganglioglioma: an unusual case with diffuse leptomeningeal dissemination at diagnosis. Pediatr Blood Cancer, 2005, 45:986-990.

[33] Komori T, Scheithauer BW, Parisi JE, et al. Mixed conventional and desmoplastic infantile ganglioglioma: an autopsied case with 6-year follow up. Mod Pathol, 2001, 14:720-726.

[34] Beppu T, Sato Y, Uesugi N, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma and characteristics of the accompanying cyst: case report. J Neurosurg Pediatr, 2008, 1:148-151.

[35] Loh JK, Lieu AS, Chai CY, et al. Malignant transformation of a desmoplastic infantile ganglioglioma. Pediatr Neurol, 2011, 45: 135-137.

[36] Phi JH, Koh EJ, Kim SK, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma: recurrence with malignant transformation into glioblastoma: a case report. Childs Nerv Syst, 2011, 27:2177-2181.

[37] Darwish B, Arbuckle S, Kellie S, et al. Desmoplastic infantile ganglioglioma/astrocytoma with cerebrospinal metastasis. J Clin Neurosci, 2007, 14:498-501.

(收稿日期:2012-04-28)

### 本期广告目次

申捷(齐鲁制药有限公司) .....	前插1
凯时(北京泰德制药股份有限公司) .....	前插2
欧来宁(石药集团欧意药业有限公司) .....	前插3
玄宁(石药集团欧意药业有限公司) .....	前插4
必存(南京先声东元制药有限公司) .....	前插5
步长倍通(菏泽步长制药有限公司) .....	封三
赛捷康(珠海赛隆药业有限公司) .....	封四