

·临床研究报道·

婴幼儿促纤维增生性星形细胞瘤的病理研究

闫庆国,师建国,李青,张传山,胡佩臻,王映梅

(第四军医大学西京医院病理科,陕西 西安 710032)

[摘要] 目的 探讨婴幼儿促纤维增生性星形细胞瘤(desmoplastic infantile astrocytoma, DIA)的病理形态特征及鉴别诊断要点。方法 报道3例DIA并进行组织形态学、组织化学和免疫组织化学研究,结合文献对其临床表现、病理形态特点及鉴别诊断进行探讨。结果 3例DIA的CT检查均表现为较大的囊性病变;组织学表现在丰富的束状车辐状排列的纤维性间质中包含有向星形细胞分化的神经上皮成分;免疫组织化学显示瘤细胞呈神经胶质纤维酸性蛋白(GFAP)阳性,波形蛋白(Vimentin)阳性,神经突触蛋白(SYN)阴性;网织纤维染色示在致密的嗜银纤维区之间可见岛屿状的空染区。结论 DIA是一种罕见的发生在婴幼儿的脑肿瘤。根据组织学特点,结合组织化学和免疫组化染色,可以作出明确的病理诊断。

[关键词] 婴幼儿促纤维增生性星形细胞瘤;诊断;免疫组织化学

[中图分类号] R739.41 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1008-8830(2003)03-0269-02

婴幼儿促纤维增生性星形细胞瘤(desmoplastic infantile astrocytoma, DIA)是1993年WHO中枢神经系统肿瘤分类中确立的新类型之一^[1]。此肿瘤通常发生在2岁以下的婴幼儿,是一种罕见的中枢神经系统肿瘤,其显著的特征是在丰富的呈束状或车辐状排列的纤维性间质中包含有向星形细胞分化的神经上皮成分。该肿瘤生长缓慢,大部分患者手术切除效果好。现将我们在病理诊断中所遇到的3例报道如下,并对相关文献进行回顾讨论,旨在加深对此肿瘤的认识。

1 临床资料

本组3例病例均来自西京医院病理科,患儿2例为男性,年龄分别为1岁和2岁,第3例为女性,年龄为2岁8个月。前2例患者均因面部及肢体阵发性抽搐数月入院检查,两例CT分别显示左颞叶2 cm×4 cm×5 cm和右颞叶3 cm×3.6 cm×4 cm囊性肿物;第3例因反复阵发性抽搐抗癫痫治疗1年半无效而住院检查,CT显示右颞叶表浅部位2.5 cm×3.4 cm×4.5 cm囊性肿物。3例均在我院神经外科行肿瘤切除术,手术所见病灶部位呈现为结节性囊性病变,结节部质韧色灰白,与脑膜粘连;囊性分隔处质软色灰红。

2 病理检查

2.1 眼观

标本呈灰白灰红色碎组织堆,无包膜,总体积分别为2 cm×4 cm×5.5 cm;3.3 cm×3.8 cm×4 cm;3 cm×3.6 cm×5 cm,切面大部分呈现灰白色,质韧,小部分区域呈灰红色,质软。

2.2 镜检

3例肿瘤的组织形态特征相似。瘤组织部分区域由梭形细胞组成,细胞形似纤维细胞或纤维母细胞,核呈梭形或类圆形,细胞排列成束状或车辐状;部分区域在梭形细胞和纤维性基质之间有散在的或集团状分布的星形细胞样瘤细胞,细胞核圆形,染色质细,部分核嗜碱性强,胞浆疏松淡染;部分区域细胞分化较低,并可有轻度的异型性,但核分裂相少见;无明显坏死和血管内皮细胞增生(图1,2见封)

2.3 嗜银染色

瘤组织富含嗜银纤维,部分区域嗜银纤维密集,分布在细胞间;部分区域呈岛屿状的无嗜银纤维或嗜银纤维稀疏区(图3见封)。

2.4 免疫组织化学结果

瘤细胞呈神经胶质纤维酸性蛋白(GFAP)阳性(图4见封),波形蛋白(vimentin)阳性,神经突触蛋白(SYN)阴性。

[收稿日期] 2002-10-15; [修回日期] 2003-01-03

[作者简介] 闫庆国(1968-),男,博士,讲师。主攻方向:肿瘤分子病理学。

3 讨论

DIA 是一种主要发生于 2 岁以内婴幼儿大脑半球的少见肿瘤,通常其表现为较大的肿块,生长缓慢,结构上类似肉瘤,但属于星形细胞肿瘤,一般预后良好。与其在临床生物学行为和形态学上类似的还有另一肿瘤,即婴幼儿促纤维增生性神经节细胞胶质瘤 (desmoplastic infantile ganglioglioma, DIG)。与 DIA 相比, DIG 同时有明确的神经元成分,二者在组织学发生上可能非常相近, WHO 将它们归为一类,但 Louis 等^[2]研究认为 DIA 在类型上不能等同于 DIG,广泛的肿瘤基板是此瘤生长缓慢的原因,就发病率而言,已报道的 DIA 较 DIG 要少得多。本组 3 例肿瘤均缺乏明确的神经元成分,免疫组织化学染色 SYN 也阴性,故诊断为 DIA。

DIA 一般发生在出生后两年内,本组病例中第 3 例患儿年龄虽超出 2 岁,结合其病史实际发病也应在 1 岁左右。临床症状表现为颅内压升高,如易激惹、呕吐、囟门隆起和双眼被迫下视(所谓的落日征)。这种肿瘤的临床表现没有特异性,与占位性病变引起的临床症状一致,但影像学检查具有相对的特异表现,通常位置较表浅,常表现为附着在脑膜上的额顶部或颞部结节状或斑片状对比增高的病灶,其内常为囊性。本病的确诊依赖手术后切除标本的病理检查。尽管肿瘤可以较大,并且在组织学上呈现细胞的多形性和异型性,一般认为手术切除后预后较好^[3]。但值得注意的是最近 Setty 等^[4]报道了 1 例 DIA,在术前的脑脊液检查中却发现了成簇的 GFAP 阳性的肿瘤性的星形细胞,提示不能排除 DIA 具有转移的特性。Komori 等^[5]最近报道 1 例原来诊断为 DIG 随访 6 年后的尸检病例,发现病变由原发的一侧间脑,侵犯到双颞叶和视神经,并累及脑膜;镜下表浅部位仍然是典型的 DIG 改变,而深部的组织呈现毛细胞星形细胞瘤、节细胞胶质瘤和节细胞瘤的组织学改变,并可见原始神经上皮成分,提示 DIG 可进展为高级别的胶质细胞肿瘤。因此尽管 WHO 将 DIA 视为 I 级病变,但对于 DIA 手术后的随访观察仍然是必要的。本组第 3 例从组织形态变化看,已显示出向高级别胶质细胞肿瘤演进的趋势。

DIA 是 Taratuto 等^[6]于 1984 年首次报道,此肿瘤有质硬的区域和一个或多个囊腔组成,瘤体直径大者可达 6~12 cm,瘤组织由梭形细胞和星形细胞样细胞组成,梭形细胞通常分化较好,形态同纤维细胞或纤维母细胞,排列成束状或车辐状结构;星形细

胞样细胞呈集团状或束状分布在梭形细胞间,胞核小,无核仁,染色质细,部分核嗜碱性较强,胞浆浅淡或透亮。肿瘤嗜银纤维丰富,类似间叶性肿瘤。组织学上表现为轻度的多形性。免疫组织化学显示大部分瘤细胞 GFAP 阳性,这是重要的确诊依据。如果组织学检查中发现同时有节细胞样细胞,免疫组织化学 SYN 阳性,应诊断为 DIG。电镜下有星形细胞分化特征,且光镜下 GFAP 阳性的细胞间电镜下可见复层的基膜和纤维,因此电镜检查也是一种重要的协助确诊手段^[7]。

典型的 DIA 表现为特定的发病年龄,即 2 岁以内发病;多为额、顶叶表浅部位的囊性病变;纤维性细胞和分化程度不等的星形细胞样细胞并存;免疫组化或电镜证实存在星形细胞分化,依据以上几点确定诊断并不困难。鉴别诊断主要包括^[8]: 脑膜的纤维组织细胞瘤;纤维型脑膜瘤;颅内纤维瘤病;这三者瘤组织内均可呈现出丰富的梭形细胞,排列成束状或编织状,类似 DIA,但这三者均无星形细胞分化的证据,因此与它们鉴别最重要的是 DIA 需免疫组化或电镜证明其星形细胞分化;胶质肉瘤,呈现肉瘤和胶质两种成分,但通常两种成分中细胞异型性明显,均有大量核分裂象,且密度较低的肉瘤成分与密度较高的纤维型胶质成分间分界明确。

[参 考 文 献]

- [1] Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumours [J]. Brain Pathol, 1993, 3(3): 255 - 268.
- [2] Louis DN, von Deimling A, Dickersin CR, et al. Desmoplastic cerebral astrocytomas of infancy: a histopathologic, immunohistochemical, ultrastructural, and molecular genetic study [J]. Hum Pathol, 1992, 23(12): 1402 - 1409.
- [3] VandenBerg SR. Desmoplastic infantile ganglioglioma and desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy [J]. Brain Pathol, 1993, 3(3): 275 - 281.
- [4] Setty SN, Miller DC, Camras L, et al. Desmoplastic infantile astrocytoma with metastases at presentation [J]. Mod Pathol, 1997, 10(9): 945 - 951.
- [5] Komori T, Scheithauer BW, Parisi JE, et al. Mixed conventional and desmoplastic infantile ganglioglioma: an autopsied case with 6-year follow-up [J]. Mod Pathol, 2001, 14(7): 720 - 726.
- [6] Taratuto AL, Monges J, Lylyk P, et al. Superficial cerebral astrocytoma attached to dura. Report of six cases in infants [J]. Cancer, 1984, 54(11): 2505 - 2512.
- [7] de Chadarevian JP, Pattisapu JV, Faerber EN. Desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy. Light microscopy, immunocytochemistry, and ultrastructure [J]. Cancer, 1990, 66(1): 173 - 179.
- [8] Rosai J. Ackerman's surgical pathology. 8th edition [M]. Mosby-Year Book, Inc. New York, 1996, 2288 - 2289.

(本文编辑:吉耕中)

新生鼠缺氧缺血性脑病蛋白激酶 C 与 三磷酸肌醇及 c-fos 表达关系探讨

(正文见第 210 页)

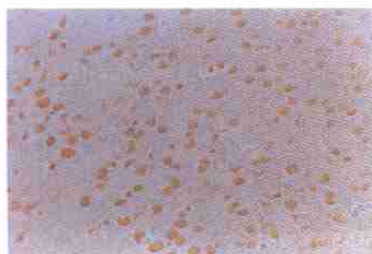


图 3 HIE 造模后 4 h 脑皮质 c-fos 明显表达 (SP 染色, × 400)
Figure 3 Obvious expression of c-fos in cerebral cortex in neonatal rat brain 4 h after HIE (SP × 400)

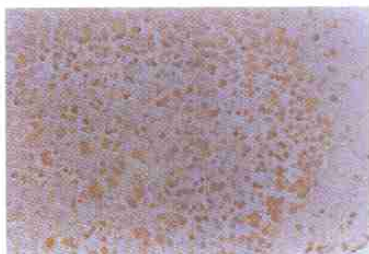


图 4 HIE 造模后 4 h 脑海马 c-fos 明显表达 (SP 染色, × 400)
Figure 4 Obvious expression of c-fos in hippocampus in neonatal rat brain 4 h after HIE (SP × 400)

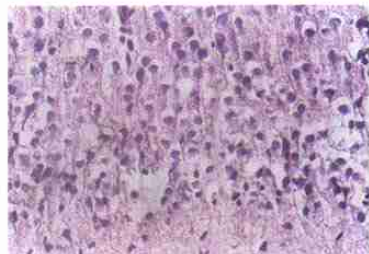


图 5 HIE 造模后 4 h 脑皮质神经元水肿 (HE 染色, × 400)
Figure 5 Neuronal edema in cerebral cortex in neonatal rat brain 4 h after HIE (SP × 400)

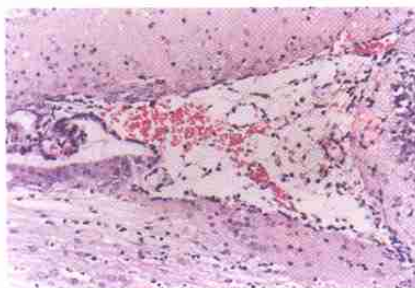


图 6 HIE 造模后 4 h 脑室内出血 (HE 染色, × 400)
Figure 6 Intraventricular hemorrhage in neonatal rat brain 4 h after HIE (HE × 400)

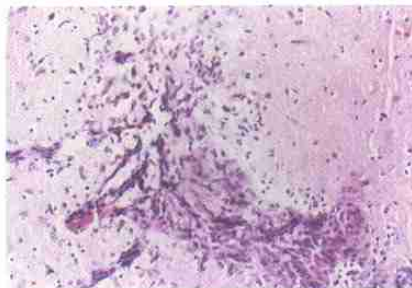


图 7 HIE 造模后 7 d 脑室旁软化灶伴机化 (HE 染色, × 400)
Figure 7 Organized focal periventricular necrosis in neonatal rat brain 7 d after HIE (HE × 400)

婴幼儿促纤维增生性星形细胞瘤的病理研究

(正文见第 269 页)

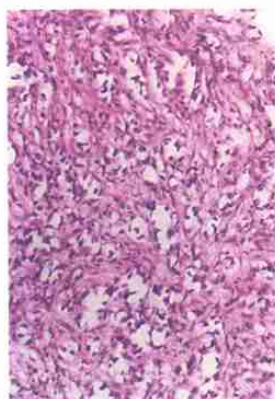


图 1 DIA 中瘤细胞排列成束状或车辐状 HE × 100

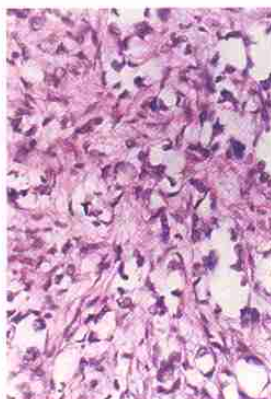


图 2 DIA 中纤维性基质间散在的或集团状分布的星形细胞样细胞 HE × 400

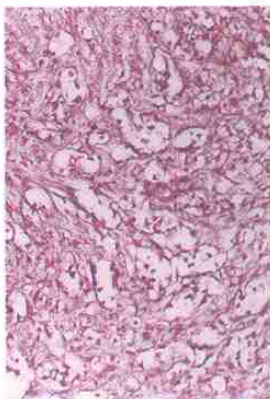


图 3 瘤组织部分区域嗜银纤维密集, 部分区域呈岛屿状的无嗜银纤维或嗜银纤维稀疏区 Gomori × 100

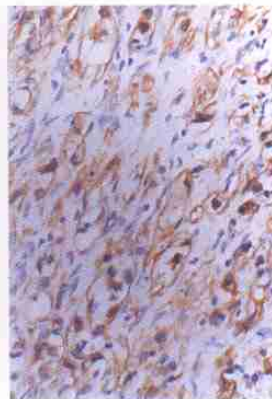


图 4 瘤细胞呈 GFAP 阳性 DAKO Envision × 400