

# 病例讨论

张利华



# 手术简要经过:



- 脑穿针病灶腔穿刺，可见淡黄色透明液体流出
- 囊肿为病灶部分囊性变
- 病灶组织呈鱼肉状，侵袭性生长，质韧，与周围组织界限不清，血供可，上矢状窦壁、中央前回部分受侵，显微镜下肿瘤组织几近全切，上矢状窦壁、中央前回处肿瘤组织因粘连紧密，无法切除，残留少许。





省肿瘤医院病检回报：弥漫性星形细胞瘤  
**IV级，IDH野生型**



- ◆ 2016版世界卫生组织（WHO）中枢神经系统（CNS）肿瘤分类较2007版从概念到实践都有提升，首次在**组织学**基础上加入了**分子学**特征，从而构建了分子时代 CNS肿瘤诊断的新理念。



表1 2016版与2007版WHO中枢神经系统胶质源性肿瘤分类的主要内容对比

项目	2016版WHO分类	2007版WHO分类
星形细胞和少突胶质 细胞肿瘤	弥漫性星形细胞瘤, IDH 突变型 <sup>#</sup>	星形细胞肿瘤
	肥胖型星形细胞瘤, IDH 突变型(亚型) <sup>#</sup>	毛细胞性星形细胞瘤
	弥漫性星形细胞瘤, IDH 野生型 <sup>#</sup>	毛黏液性星形细胞瘤
	弥漫性星形细胞瘤, NOS <sup>#</sup>	多形性黄色星形细胞瘤
	间变性星形细胞瘤, IDH 突变型 <sup>#</sup>	弥漫性星形细胞瘤
	间变性星形细胞瘤, IDH 野生型 <sup>#</sup>	纤维型星形细胞瘤(亚型) <sup>#</sup>
	间变性星形细胞瘤, NOS <sup>#</sup>	原浆型星形细胞瘤(亚型) <sup>#</sup>
	胶质母细胞瘤, IDH 野生型 <sup>#</sup>	肥胖型星形细胞瘤(亚型)
	巨细胞型胶质母细胞瘤(亚型)	间变性星形细胞瘤
	胶质肉瘤(亚型)	胶质母细胞瘤
	上皮样胶质母细胞瘤(亚型) <sup>#</sup>	巨细胞型胶质母细胞瘤(亚型)
	胶质母细胞瘤, IDH 突变型 <sup>#</sup>	胶质肉瘤(亚型)
	胶质母细胞瘤, NOS <sup>#</sup>	大脑胶质瘤病 <sup>#</sup>
	弥漫性中线胶质瘤, H3 K27M 突变型 <sup>#</sup>	少突胶质细胞肿瘤
	少突胶质细胞瘤, IDH 突变和 1p/19q 共缺失 <sup>#</sup>	少突胶质细胞瘤
	少突胶质细胞瘤, NOS <sup>#</sup>	间变性少突胶质细胞瘤
	间变性少突胶质细胞瘤, IDH 突变和 1p/19q 共缺失 <sup>#</sup>	少突星形细胞肿瘤
	间变性少突胶质细胞瘤, NOS <sup>#</sup>	少突星形细胞瘤
	少突星形细胞瘤, NOS <sup>#</sup>	间变性少突星形细胞瘤
	其他星形细胞肿瘤	毛细胞性星形细胞瘤
	毛黏液性星形细胞瘤	
	室管膜下巨细胞性星形细胞瘤	
	多形性黄色星形细胞瘤	
	间变性多形性黄色星形细胞瘤 <sup>#</sup>	

#:2016版中新增类型或诊断术语变更;\*:2016版已取消类型或诊断术语



- ◆ 在 2016 版新分类中，星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤、和胶质母细胞瘤以及儿童相关的弥漫性中线胶质瘤归类于“弥漫性星形和少突胶质细胞肿瘤”类型中，而将那些不涉及异柠檬酸脱氢酶( isocitrate dehydrogenase, IDH) 基因改变和常伴有 BRAF 基因改变的毛细胞性星形细胞瘤、多形性黄色星形细胞瘤、室管膜下巨细胞性星形细胞瘤排除在外，其原因是基因分型证实星形细胞瘤和少突胶质细胞瘤在肿瘤演进谱系中更接近。



- ◆ 弥漫性星形细胞肿瘤Ⅱ-Ⅳ级分为 **IDH 突变型**、**IDH 野生型** 和 **NOS** 三类。如果免疫组化提示 IDH1 R132H 蛋白突变和基因测序 IDH1 位点 132 和 IDH2 位点 172 基因突变均为阳性，或者单纯基因测序结果为阳性，则该病变诊断为 IDH 突变型；倘若基因测序和 / 或免疫组化为阴性，则诊断为 IDH 野生型。此外，如果 IDH 无法检测或完成不好（如免疫组化显示阴性但缺乏基因测序结果），则诊断为 NOS。IDH 检测绝大多数为突变型，野生型相对少见。

# 弥漫性星形细胞瘤



## 概述

弥漫性星形细胞肿瘤是原发颅内肿瘤最常见类型，约占60%。幕上成人多见，以额颞叶受累常见，顶叶次之，也可累及两个以上脑叶，多发者少见；幕下儿童多见，多见于小脑，也可发于脊髓、脑干等组织。

# 弥漫性星形细胞肿瘤



## 临床与病理

- ◆ 肿瘤主要位于白质内，向外可侵犯皮层，向内可破坏深部结构，亦可经胼胝体越过中线侵犯对侧大脑半球，形成所谓蝶翼状生长。分为II-IV级：II级为弥漫性星形细胞瘤（diffuse astrocytoma, DA）；III级为间变性星形细胞瘤（anaplastic astrocytoma, AA）；IV级为胶质母细胞瘤，或称为多形性胶质母细胞瘤（glioblastoma multiform, GBM）。
- ◆ 临床多表现为呕吐、头晕、头痛、肢体抽搐等特点，与肿瘤所致定位体征、颅内压升高、肿瘤浸润密切相关。



## 1. II级星形细胞瘤

(1) CT平扫为脑内均匀或不均匀低密度灶，多数周围无水肿带，占位效应轻，一般不强化或轻度强化。

(2) MRI平扫可有肿块，也可呈弥漫性浸润分布无具体肿块，T1低或等，T2稍高信号，可见囊变，瘤周水肿轻微。增强无或仅有轻微斑点状强化，强化多提示生长活跃。DWI低信号。MRS NAA峰下降，Cho峰升高，Cr、MI峰轻度下降，Cho/Cr比值上升，且肿瘤级别越高，Cho/Cr比值越大。

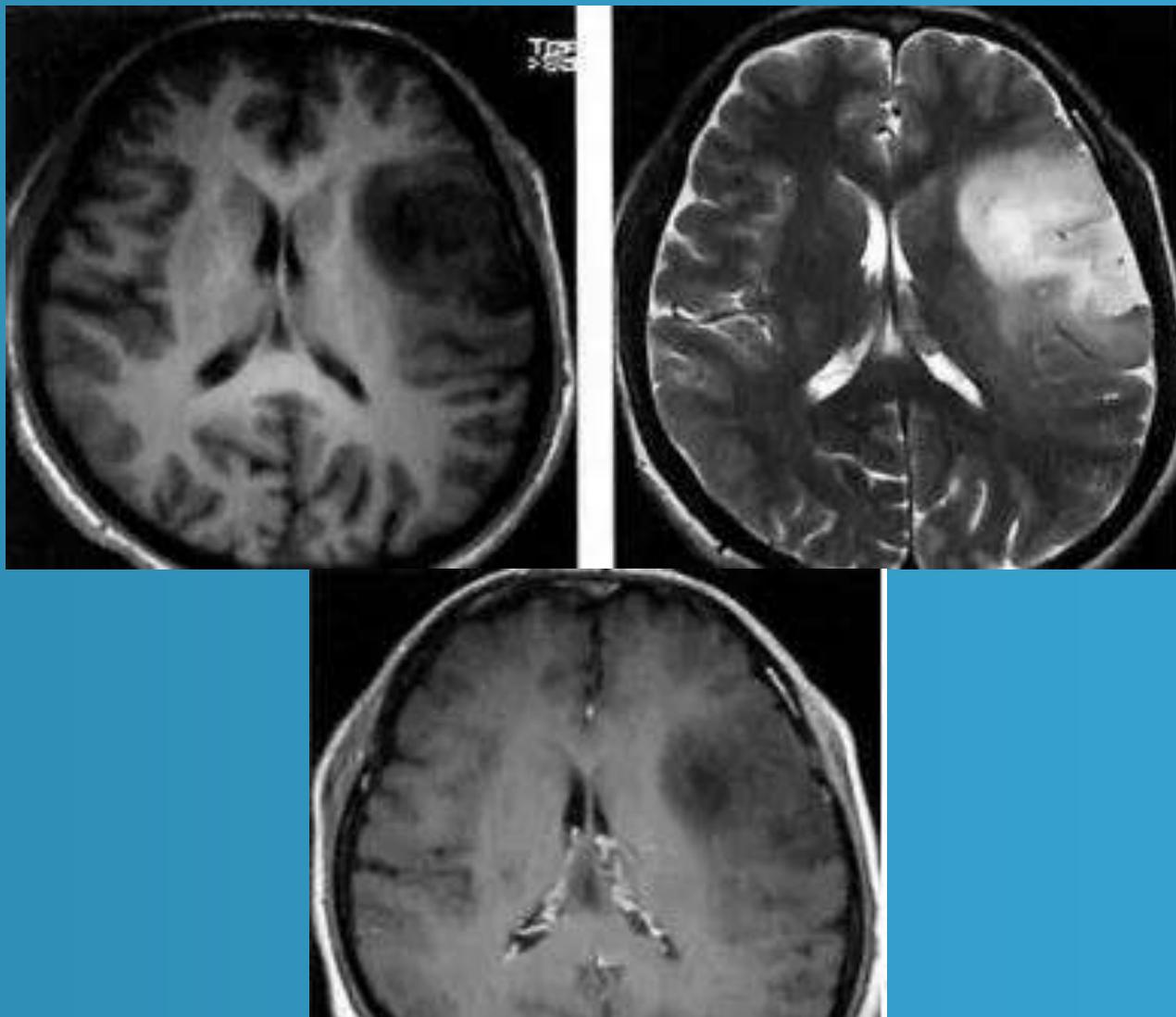


## 2.III、IV级星形细胞瘤：

(1) CT:间变性星形细胞瘤表现为低、等或混杂密度影，水肿较重，边界不清，占位效应明显，多数不均匀强化；胶质母细胞瘤多表现为混杂密度，多数与邻近组织分界不清，单或多脑叶受累，易出血，常有重度水肿，多不规则或花环状强化。

(2) MRI:在T<sub>1</sub>WI呈以低信号为主的混杂信号，间以更低或高信号，体现瘤内坏死或出血；T<sub>2</sub>WI呈不均匀高信号；增强呈斑块状、薄、厚壁花环形强化并局部环壁增厚或呈结节状改变；瘤周水肿和占位效应明显。DWI为高信号，ADC值越低提示肿瘤恶性程度越高。MRS 表现同II级。

# 弥漫性星形细胞瘤（II级）

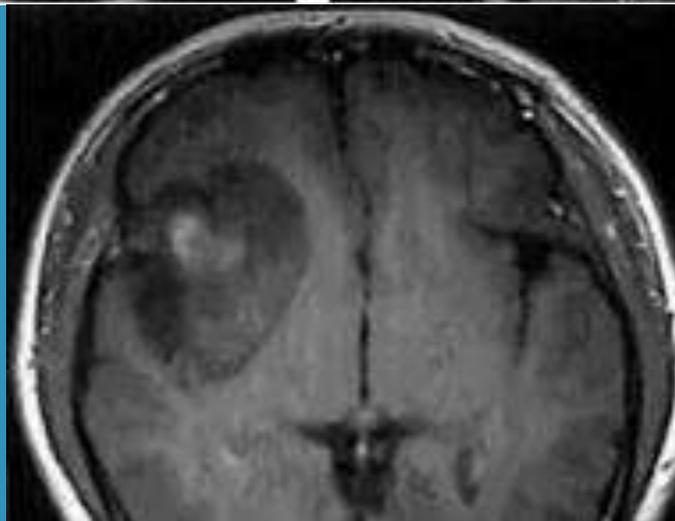
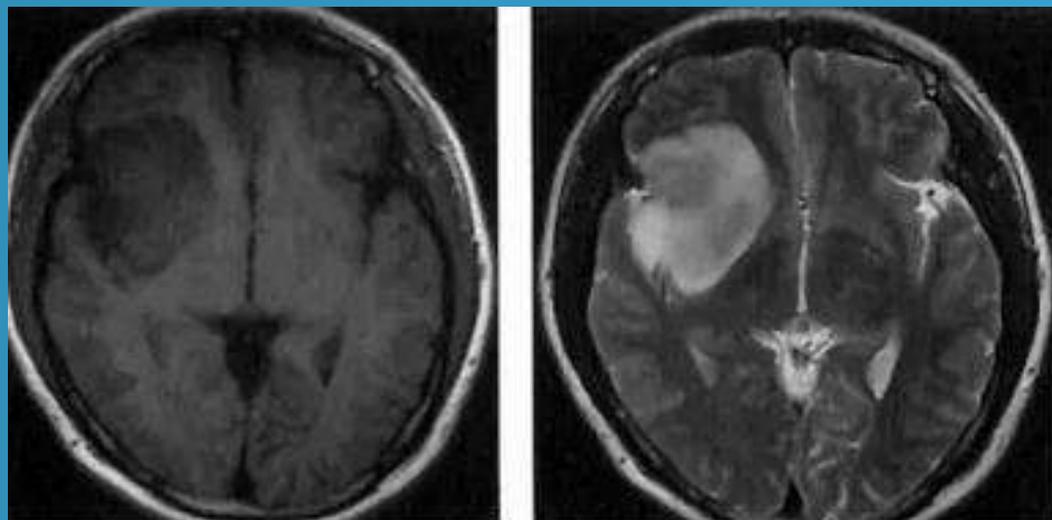


# 鉴别诊断

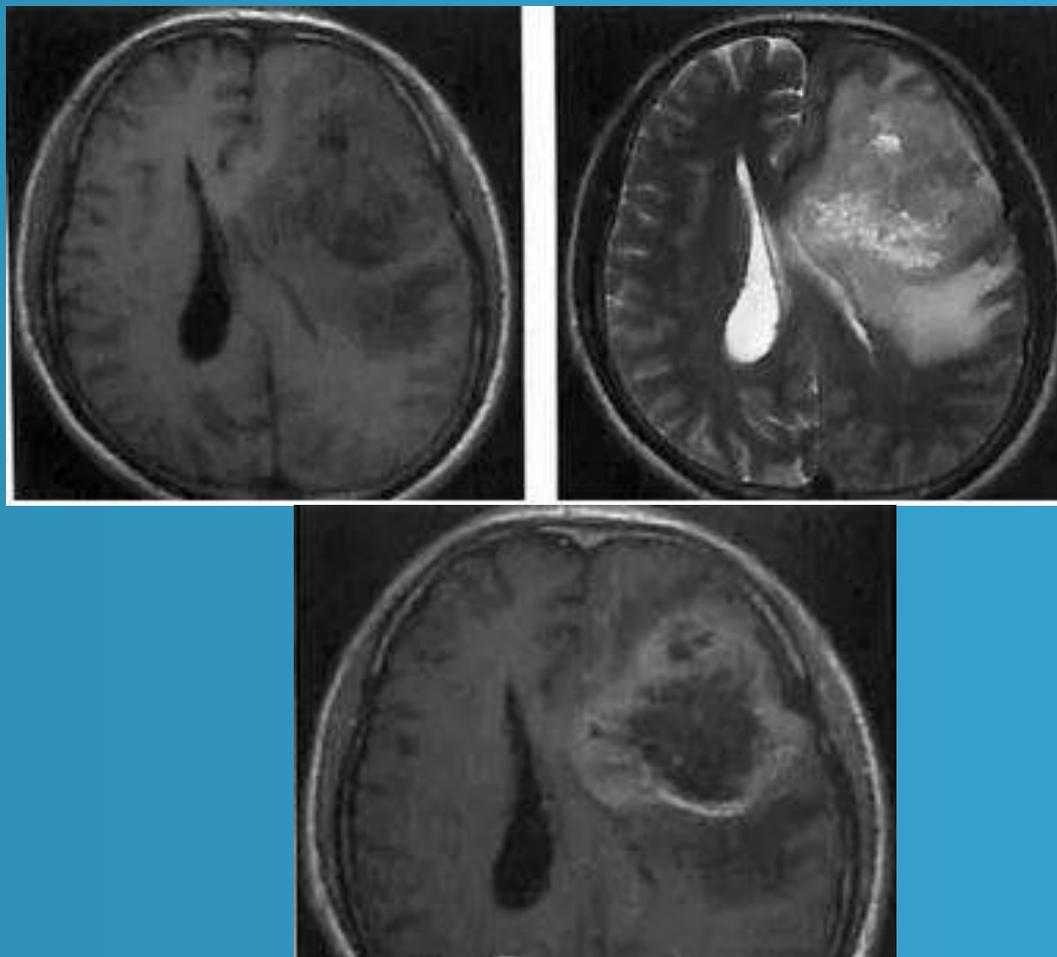


- ◆ 少突胶质细胞瘤：位于皮质或皮质下，囊变、坏死、钙化常见，增强轻中度强化。
- ◆ 胚胎发育不良性神经上皮肿瘤（PNET）：儿童和青年人，位于皮质，呈三角样分布。
- ◆ 脑缺血：急性起病，急性期和亚急性期DWI高信号。
- ◆ MELAS型线粒体脑肌病：又称线粒体脑肌病伴高乳酸血症及卒中样发作综合征。MRS乳酸峰明显升高。
- ◆ 局灶性脑皮质发育不良（FCD）：皮质增厚、皮质下白质异常高信号，蛛网膜下腔局限性扩大。

# 间变性星形细胞瘤（III级）



# 多形性胶质母细胞瘤（IV级）

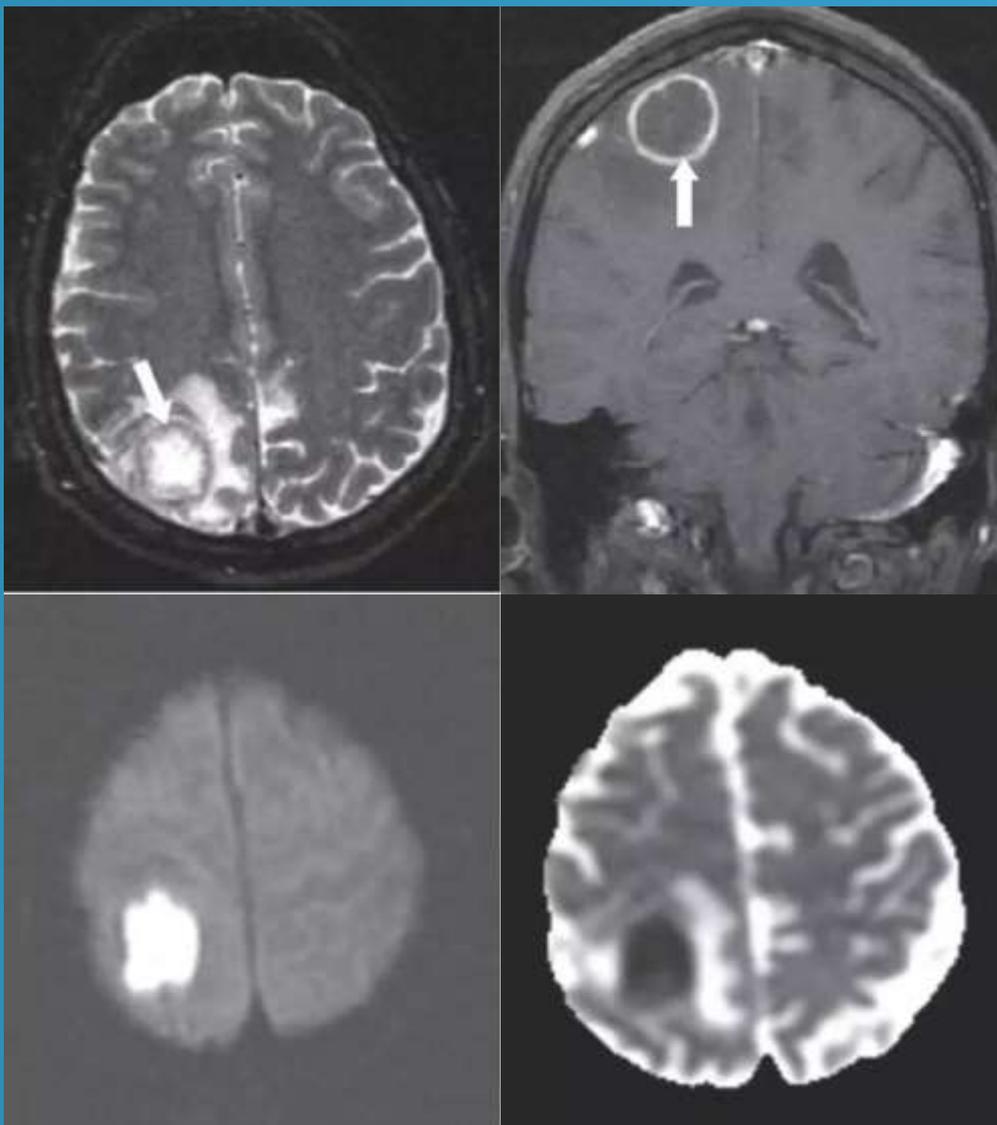


# 鉴别诊断



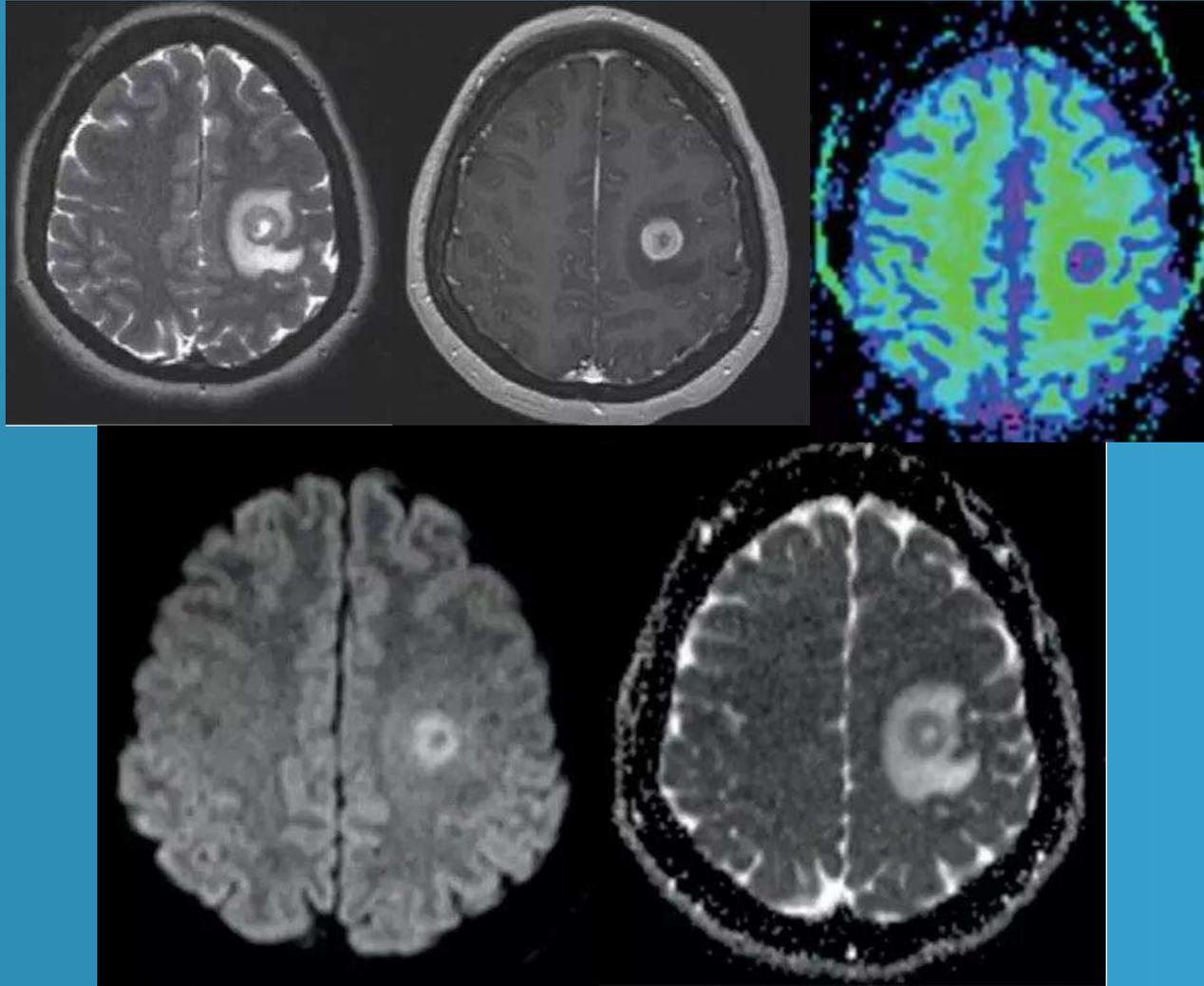
- ◆ 脑脓肿：急性起病，感染症状。包膜形成期的典型表现壁规则环形强化，囊性/坏死性中心，周围水肿伴占位效应。在MRI上，脓肿表现为囊性区显著弥散受限，脓肿壁灌注正常或减弱。这些特点使得脑脓肿与GBM和转移灶相鉴别的准确性超过95%。然而在极少数情况下，GBM也可表现为中央弥散受限，从而误诊为脓肿。但其受限程度通常没有脓肿高，且不均匀，另GBM和转移瘤壁的相对脑血容量灌注会升高。

# 脑脓肿



- ◆ 在T2WI上，单发脑脓肿表现为中央高信号、周围可见水肿，脓肿壁薄与脑实质等信号，冠状位增强扫描T1WI可见脓肿壁强化；轴位DWI和ADC示病灶中央无强化成分显著弥散受限

# 胶质母细胞瘤



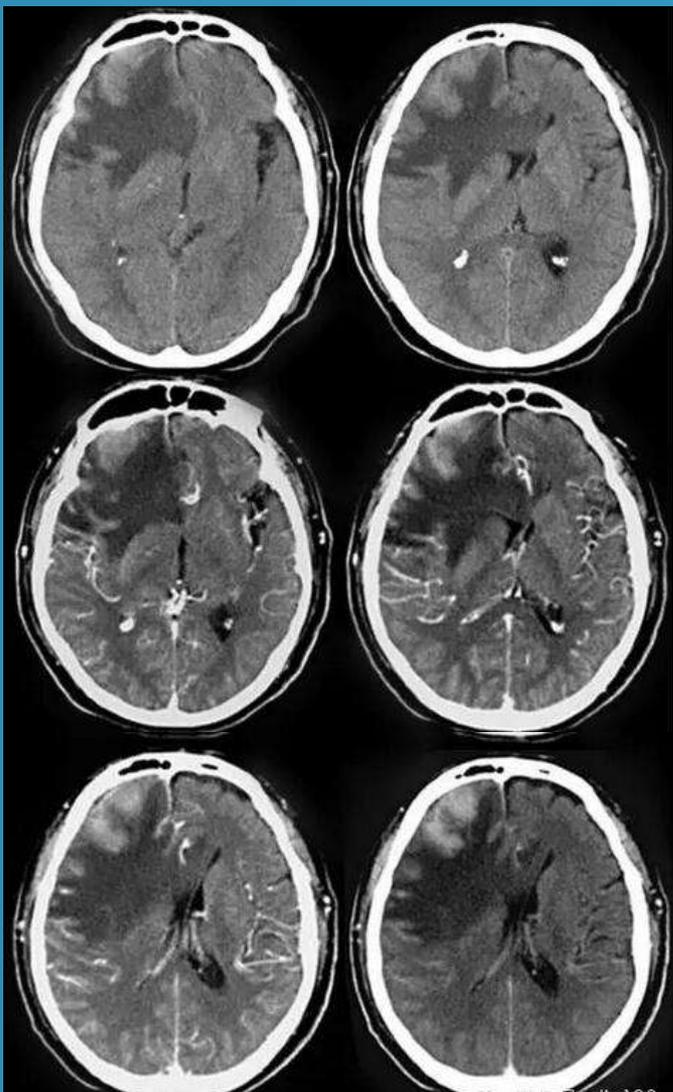
▶ T2WI上一个脑内单发病灶呈中央高信号，壁相对较厚，增强扫描T1WI可见强化。DWI示病灶壁轻度弥散受限；病灶中央部分未见弥散受限；PWI上可见病灶壁血流增加；这些特征支持高级别的胶质瘤或转移瘤，而不是化脓性脓肿；活检显示为胶质母细胞瘤

# 鉴别诊断

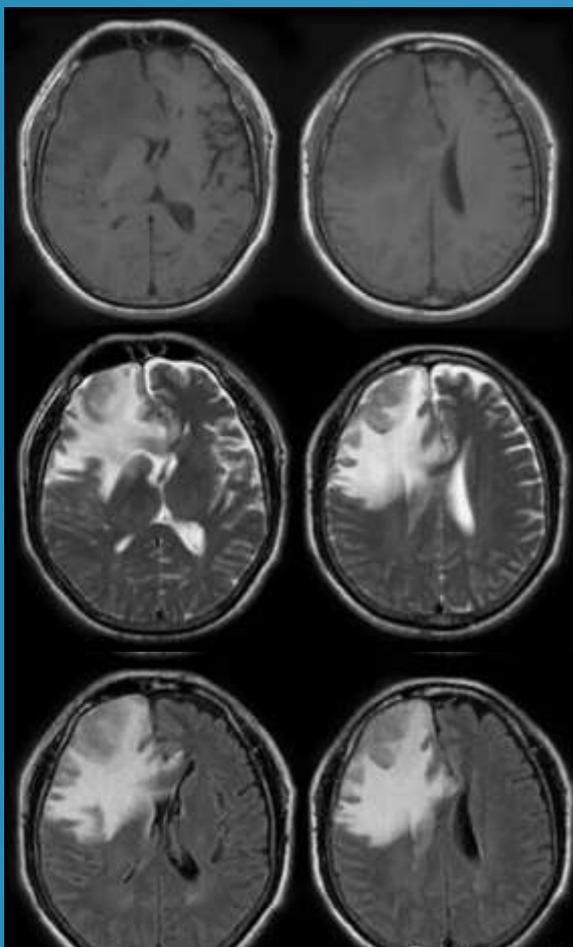


- ◆ 淋巴瘤：常呈团块、结节状或不规则形，少有坏死、囊变及出血，钙化罕见，病灶边界常较清楚，水肿和占位效应相对较轻。MRI信号有一定的特异性：T1WI呈等或稍低信号，T2WI呈稍低或等信号，DWI为高信号，ADC图呈低信号，呈现所谓“脑膜瘤样信号”特点。据此CNS淋巴瘤在CT上表现出较为特征性的稍高密度征象。强化病灶可有“缺口征”、“尖角征”。肿瘤新生血管较少，MR灌注成像（PWI）呈低灌注。常特征性表现为一个大病灶，邻近多个大小不一的小病灶，呈“卫星样”，此小病灶也可位于远处。一般认为，肿瘤实质区域出现NAA峰中度降低，Cho峰明显升高，出现宽大的Lip峰可以作为淋巴瘤的特征性表现。Lip峰的水平与肿瘤的凝固坏死相关。

# 淋巴瘤

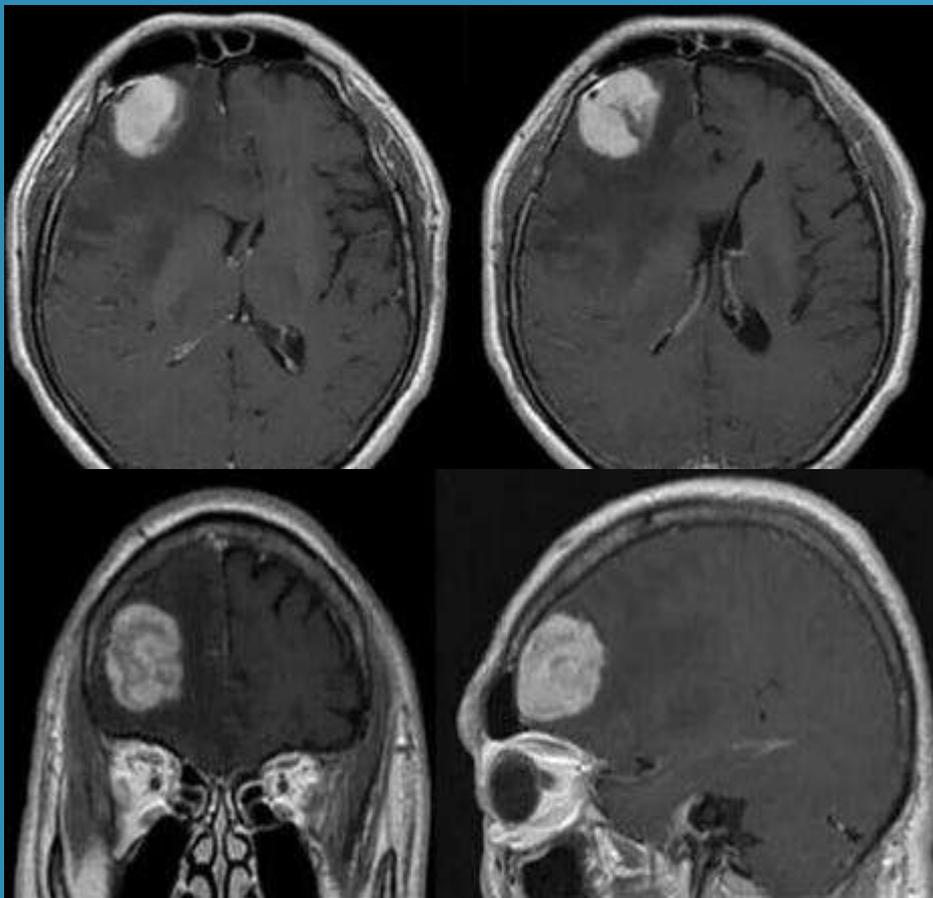


- ◆ CT平扫+增强 右侧额叶贴颅板、类椭圆形、尚均匀等密度影，边界不清。
- ◆ 病灶周围大片不规则低密度影，邻近脑组织受压，右侧侧脑室受压变形移位，中线左移。
- ◆ 增强扫描病灶呈尚均匀稍高密度影，边界欠清，部分层面邻近脑膜增厚强化。



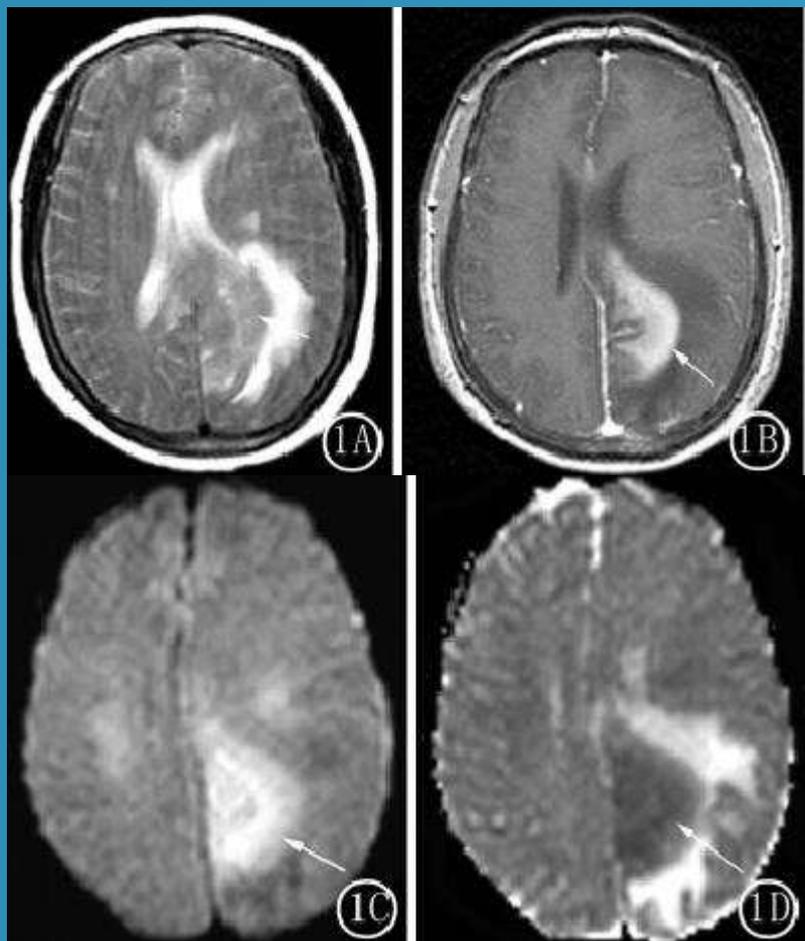
- ◆ **MRI平扫+增强**
- ◆ 右侧额叶近颅板、椭圆形欠均匀等T1、稍长T2异常信号影，**Flair**像呈稍高信号。
- ◆ 病灶周围水肿，邻近脑组织、脑室受压变形移位等同**CT**表现。

# 淋巴瘤



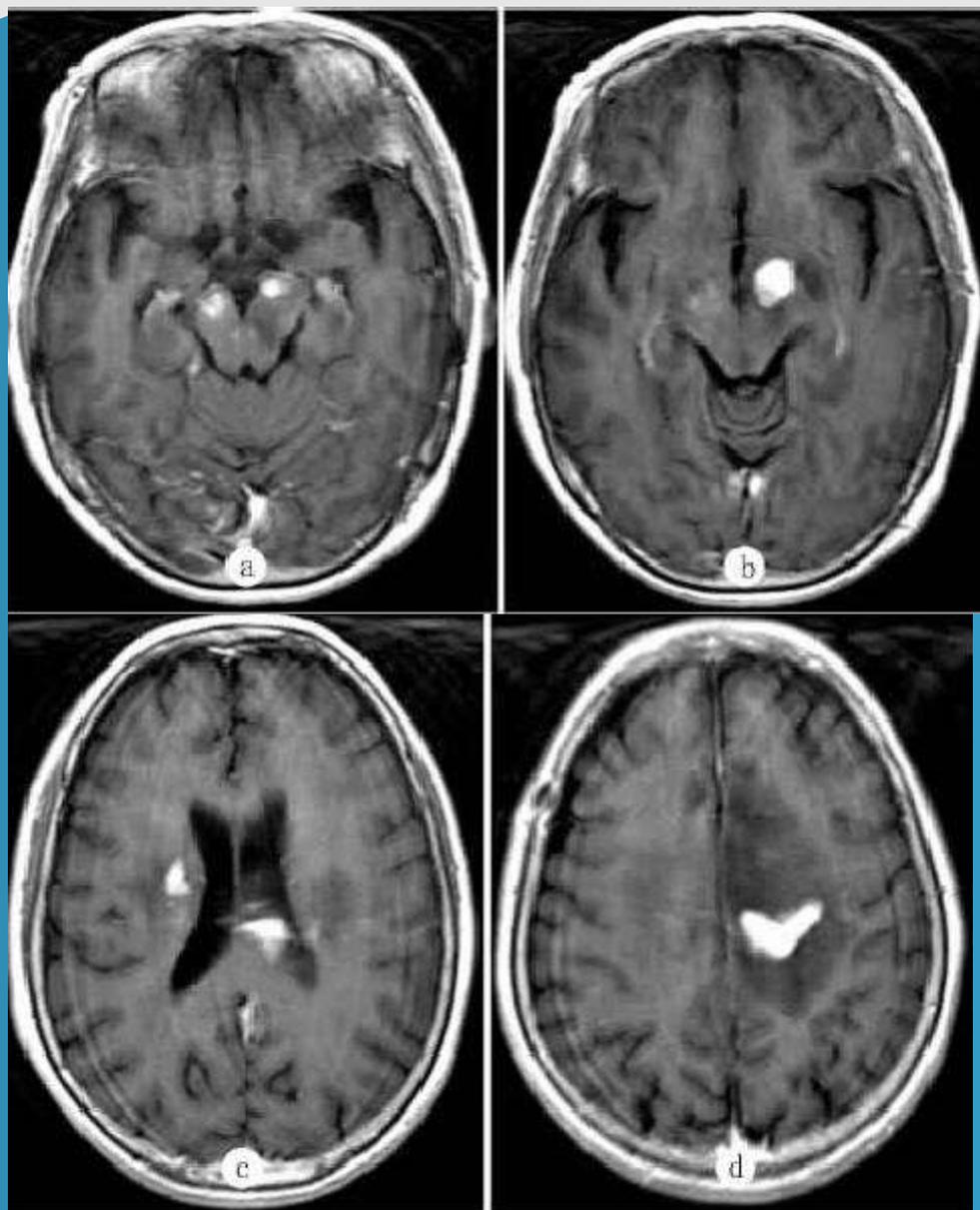
- ◆ 增强扫描右侧额叶病灶呈稍欠均匀明显强化，部分层面邻近脑膜增厚强化。病灶边界清楚。手术所见：肿瘤组织呈暗红色，与周围脑组织有一分界。
- ◆ 病理：右额叶弥漫性大B细胞淋巴瘤。

# 淋巴瘤



- ◆ 女，47岁。左枕叶镰旁原发性淋巴瘤 图1A T2WI，病灶呈等—稍高信号，瘤周轻—中度水肿，占位效应轻 图1B 为增强T1WI，示瘤体明显均匀强化 图1C 为DWI，表现为高信号 图1D 为ADC图，表现低信号，病灶与大脑镰广泛接触，中线结构无明显偏移 病理：弥漫型大B细胞型非何杰金淋巴瘤

# 淋巴瘤



- ▶ a、b：中脑及左基底节区多发结节样明显异常强化灶；c、d：可见“尖角征”、“握拳征”。

# 鉴别诊断



- ◆ 孤立性脑转移瘤：相对少见，不规则花环状强化的孤立性转移瘤与胶质母影像表现相似，如无原发恶性肿瘤病史，鉴别困难，易误诊。



部位

密度

强化程度、特点



**星形细胞肿瘤诊断并不困难**

但同一肿瘤内细胞分化程度不一

各级别肿瘤影像征象互相重叠



**影像分级有时仍较困难**