

# 颅内神经节细胞胶质瘤诊治分析

An Analysis of Diagnosis and Treatment for Intracranial Ganglioglioma

WANG Xiang-lian, WANG Guo-min, FU Mei-na, et al.

王湘连<sup>1</sup>, 王国民<sup>1</sup>, 付美娜<sup>1</sup>, 刘慧忠<sup>2</sup>

(1. 复旦大学附属华东医院, 上海 200040;

2. 山东大学医学院附属齐鲁医院, 山东 济南 250012)

**摘要:** 回顾性分析 2005 年 1 月至 2010 年 6 月收治的 4 例神经节细胞胶质瘤患者的临床资料。临床表现为癫痫、头痛等。治疗方法主要为手术及术后放疗。随访 20~83 个月, 2 例症状明显缓解, 2 例轻度缓解, 随访期间无复发及转移。认为神经节细胞胶质瘤临床上少见, 疾病发展呈现相对良性过程, 治疗应以手术为主, 尽可能全切, 术后残留或分化较差者建议放疗。

**关键词:** 神经节细胞胶质瘤; 癫痫; 外科手术

**中图分类号:** R739.41 **文献标识码:** B

**文章编号:** 1671-170X(2012)07-0553-02

神经节细胞胶质瘤是中枢神经系统罕见肿瘤, 其主要成分由神经元和神经胶质细胞混合构成<sup>[1]</sup>, 约占颅内肿瘤的 0.4% 左右, 是引起癫痫发作的常见颅内肿瘤之一。我们从 2005 年 1 月至 2010 年 6 月收治了 4 例神经节细胞胶质瘤患者, 现总结其临床资料如下。

## 1 临床资料

### 1.1 一般资料

本组 4 例患者, 男性 2 例, 女性 2 例。年龄 25~54 岁, 病程 20~83 个月; 临床症状中伴有癫痫者 3 例, 头痛 2 例, 1 例有晕厥史。

### 1.2 影像学表现

4 例患者术前均行头颅 CT 检查, 肿瘤位于额叶 2 例, 颞叶 1 例, 1 例位于侧脑室和小脑。平扫见低密度影, 边缘欠清晰。轻度强化, 周围水肿不明显; 2 例术前行 MR 检查, 示实性肿瘤为等 T1、长 T2 信号, 伴有囊变, 囊内见强化瘤结节。

### 1.3 治疗

全组患者均行手术治疗, 肿瘤全切 2 例, 次全切除 2 例, 3 例行术后放疗, 1 例行术后化疗。放疗采用西门子加速器, 肿瘤量为 60~66Gy。1 例化疗 3 次, 方案为 VM26+MeccNu。

### 1.4 病理学检查

依据 WHO 分类: I 级 2 例, II 级 2 例。镜下见肿瘤内有多量神经节细胞样细胞, 细胞较大, 呈圆形、卵圆形及多边形, 胞质丰富嗜伊红色, 细胞核呈圆形及卵圆形, 位于细胞的中央或偏位, 细胞核染色质较细, 可见圆形而明显的核仁。神经节细胞样细胞大小及形态较为一致, 呈弥漫散在分布。免疫

组化示 CHg(-)、GFAP(+), Syn(+), Vim(+), CD56(+), CD57(+).

## 1.5 治疗结果

2 例患者癫痫及头痛明显缓解, 2 例轻度缓解, 1 例位于小脑的患者在术后伴有轻度共济失调。随访 17~81 个月, 复查头颅 MR 未见复发及转移。目前均存活, 可参与工作与学习。

## 2 讨论

### 2.1 临床特点和辅助检查

神经节细胞胶质瘤较罕见, 由 Courville 在 1930 年首先发现并命名, 国外文献报道其占中枢神经系统肿瘤的 0.4% 和脑肿瘤的 1.3%。患者发病年龄 2 个月~80 岁<sup>[2]</sup>, 但无明确的好发年龄。患者在临床上常以癫痫为最主要及最突出的症状, 60% 的患者甚至以癫痫为惟一的临床表现<sup>[3]</sup>, 是与慢性颞叶癫痫相关的最常见的肿瘤。本组患者出现癫痫 3 例, 头痛 2 例。

2007 年 WHO 将神经节细胞胶质瘤归为神经上皮肿瘤 I~II 级, 一般认为其属于良性肿瘤, 组织学上包含增生的胶质细胞成分和接近成熟的神经节细胞成分<sup>[4]</sup>。光镜检查见肿瘤内有多量神经节细胞样细胞, 细胞较大, 呈圆形、卵圆形及多边形, 胞质丰富嗜伊红色, 细胞核呈圆形及卵圆形, 位于细胞的中央或偏位, 细胞核染色质较细, 可见圆形而明显的核仁。在神经节细胞样细胞之间可见多量散在及成簇分布的神经胶质细胞, 细胞小到中等大小, 呈圆形、卵圆形及星形, 细胞核呈圆形及卵圆形, 染色较深。

影像学上肿瘤可呈实性、囊实性或囊性, 但以实性多见, 且多见于颞叶, 不伴水肿, 均匀强化; 而囊实性或囊性常见囊壁的强化。实性肿瘤的 CT 密度和 MR 信号多均匀, 一般 T1WI 呈等或低信号, T2W2 呈均匀高或稍高信号<sup>[5]</sup>。文献报道<sup>[6]</sup>颞叶神经节细胞胶质瘤特征性影像学征象比较少, 实性肿瘤 MR 平扫多表现为颞叶的长 T1、长 T2 信号不均匀病变, 边界不清楚; 囊实性肿瘤 MR 平扫信号往往混杂不均匀, 与肿瘤囊变及钙化有关; 肿瘤也可以完全囊变, 多为单囊, 也可多房分隔, 类似囊肿, CT 表现为低密度, T1WI 呈低信号, T2W2 呈高信号。本组患者平扫见低密度影, 边缘欠清晰。轻度强化, 周围水肿不明显, 伴囊变, 与其他报道基本相似。

收稿日期: 2012-02-01

## 2.2 治疗方法

大多数神经节细胞胶质瘤表现为良性的肿瘤,若能被切除,仅靠手术切除即可治愈<sup>[7]</sup>。纽约大学的研究者<sup>[8]</sup>发现在 58 例神经节细胞胶质瘤患者中,术后 5 年肿瘤无复发的概率为 48%,总体生存率为 89%。张五中等<sup>[9]</sup>报道 8 例神经节细胞胶质瘤,随访 3 个月~5 年,仅 1 例脑干神经节细胞胶质瘤因未能全切而复发。术后放疗与否意见不一,多数学者认为神经节细胞胶质瘤对放疗或化疗不敏感,手术后不需放疗或化疗,Johnsson 等<sup>[10]</sup>报道对 10 例行部分切除及活检而行放疗的随访 6 年,8 例存活。对有进展的神经节细胞胶质瘤的患者需进行放疗<sup>[11]</sup>。本组病例中 1 例手术未全切,2 例分化稍差,故行放疗。

由于该肿瘤病理级别低,生长缓慢,手术多数可全切,与其他神经上皮来源的肿瘤相比较,神经节细胞胶质瘤预后良好<sup>[12]</sup>。其复发率和间变率也远低于同级别的星形细胞瘤。因此,对于神经节细胞胶质瘤患者,早期发现,早期治疗,有助于提高患者生存质量和减少复发率。

## 参考文献:

- [1] Loh JK, Lieu AS, Chai CY, et al. Malignant transformation of a desmoplastic infantile ganglioglioma [J]. *Pediatr Neurol*, 2011, 45(2):135-137.
- [2] Westwood DA, MacFarlane MR. Pontomedullary ganglioglioma: a rare tumor in an unusual location [J]. *Clin Neurol Neurosci*, 2009, 16(1):108.
- [3] Park YS, Kim DS, Shim KW, et al. Factors contributing to respectability and seizure outcomes in 44 patients with ganglioglioma[J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2008, 110(7):667-673.
- [4] 鞠海涛, 窦长武, 刘海波, 等. 神经节细胞胶质瘤临床问题分析与探讨[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2010, 15(6): 366.
- [5] Lobel U, Ellison DW, Shulkin BL, et al. Infiltrative cerebral ganglioglioma: conventional and advanced MRI, proton MR spectroscopic, and FDG PET findings in an 18-month-old child[J]. *Clin Radiol*, 2011, 66(2):194-201.
- [6] Radhakrishnan A, Abraham M, Radhakrishnan VV, et al. Medically refractory epilepsy associated with temporal lobe ganglioglioma: characteristics and postoperative outcome [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2006, 108(7): 648-654.
- [7] Yang I, Chang EF, Han SJ, et al. Early surgical intervention in adult patients with ganglioglioma is associated with improved clinical seizure outcomes [J]. *J Clin Neurosci*, 2011, 18(1):29-33.
- [8] 陈宝师, 罗世祺, 江涛. 神经节细胞胶质瘤(附 28 例分析)[J]. *中国微侵神经外科杂志*, 2006, 11(4): 149.
- [9] 张五中, 黄楹, 焦德让, 等. 颅内神经节细胞胶质瘤(附 8 例报告)[J]. *中国微侵神经外科杂志*, 2004, 9(5):205-207.
- [10] Johnsson JH, Rekate HL, Roessmann U. Gangliogliomas: pathological and clinical correlation [J]. *J Neurosurg*, 1981, 54(1):58-63.
- [11] Liauw SL, Byer JE, Yachnis AT, et al. Radiotherapy after subtotally resected or recurrent ganglioglioma[J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2007, 67(1):244-247.
- [12] Hanai S, Okazaki K, Fujikawa Y, et al. Hemifacial seizures due to ganglioglioma of cerebellum[J]. *Brain Dev*, 2010, 32(6):499-501.