

儿童原发性中枢神经母细胞瘤 1 例

白书敏, 李卫 (通信作者*)

(暨南大学附属第一医院神经外科, 广东 广州 510630)

摘要: 目的 探讨原发性中枢神经系统神经母细胞瘤的分型、影像学特点、病理诊断及临床治疗方案。**方法** 回顾性分析我院1例中枢神经系统神经母细胞瘤的临床资料, 结合文献复习分析诊疗策略。**结果** 术后病理证实为中枢神经系统神经母细胞瘤, 术后患儿联合放化疗, 患者已无瘤生存2年, 无明显神经功能缺失表现。**结论** 原发性中枢神经系统神经母细胞瘤比较罕见, 需病理确诊, 手术联合放化疗可获得较好疗效。

关键词: 中枢神经系统神经母细胞瘤; 原发性; 神经影像学; 病理学

中图分类号: R730.264

文献标识码: B

DOI: 10.3969/j.issn.1671-3141.2023.010.023

本文引用格式: 白书敏, 李卫. 儿童原发性中枢神经母细胞瘤1例[J]. 世界最新医学信息文摘, 2023, 23(010): 127-129.

A Case of Primary Central Nervous System Neuroblastoma in Children

BAI Shu-min, LI Wei*

(Department of Neurosurgery, The First Affiliated Hospital of Jinan University, Guangzhou Guangdong 510630)

ABSTRACT: Objective To investigate the classification, imaging features, pathological diagnosis and clinical treatment of primary central nervous system neuroblastoma. **Methods** The clinical data of a case of central nervous system neuroblastoma in our hospital were retrospectively analyzed, and the diagnosis and treatment strategies were analyzed combined with literature review. **Results** Postoperative pathology confirmed primary central nervous system neuroblastoma. The patient was treated with radiotherapy and chemotherapy after surgery, and the patient has survived for 2 years without obvious neurological deficit. **Conclusion** Primary central neuroblastoma is rare, and it needs pathological diagnosis. Surgery combined with radiotherapy and chemotherapy can achieve good curative effect.

KEY WORDS: central nervous system neuroblastoma; primary; neuroradiology; pathology

1 病例资料

患儿, 女, 11岁, 因“右手不自主握持状5天, 伴头痛呕吐”入院, 既往体健, 无家族史。入院查体: 神志清楚, 理解力、记忆力、计算力下降, 右侧肢体肌力5级, 肌张力增高。头颅MRI提示左侧额颞叶巨大占位, 中线右偏, 左侧侧脑室受压变窄、消失。(图1) 切开肿瘤表面后可见肿瘤质软, 灰白色。显微镜下全切肿瘤, 术中快速冰冻病理结果为高级别胶质瘤。术后患儿高热, 予抗感染治疗。

术后复查 MRI示: 肿瘤切除较完全。术后病理诊断: 镜下可见弥漫分布的小圆形细胞, 部分区域可见无核区和神经毡结构, 在小圆形细胞间可见一些核稍大, 有小核仁, 但缺乏明显神经节细胞分化的细胞成分。免疫组化显示: 小圆形细胞Syn(+), NF(+), Olig2部分(+), Neu N部分(+), GFAP残留星形细胞(+), Ki-67(热点区域50%+)。免疫组化表型支持中枢神经系统神经母细胞瘤, WHO IV级, 其分化介于神经母细胞瘤和节细胞神经母细胞瘤之间。

作者简介: 白书敏(1997-), 女, 汉族, 山东泰安人, 暨南大学附属第一医院, 研究生在读, 研究方向: 神经外科。

2 讨论

2.1 概述

原发性中枢神经系统神经母细胞瘤是一组高度恶性的未分化原始神经外胚层肿瘤的一个亚型，起源于胚胎神经管的生发基质细胞。神经母细胞瘤好发于肾上腺髓质，其次是颈、胸、腹或骨盆的椎旁交感神经节。但原发于中枢神经系统中实属罕见，据报道多发生于儿童，约30%的患者年龄在2岁以下^[6]。原发性中枢神经系统神经母细胞瘤最常见的幕上部位是额颞顶区的脑室周围白质^[7]。幕上的其他部位包括松果体、鞍上区和丘脑区。原发性中枢神经系统神经母细胞瘤多发生在儿童的脑实质。当它发生在成人时，也被描述为实质内肿瘤^[7]。本例患儿发生部位位于左侧幕上额颞区。

2.2 分型

原发性中枢神经系统神经母细胞瘤是一组高度恶性的未分化原始神经外胚层肿瘤的一个亚型，起源于胚胎神经管的生发基质细胞。生发基质细胞是中枢神经胶质细胞的前体细胞。它经历了三个分化阶段，导致神经元、星形胶质细胞和室管膜的发育^[1]。神经嵴来源的软脑膜巢细胞可产生能够肿瘤转化的神经母细胞，这一假说可以解释这种肿瘤的罕见位置^[2]。

神经母细胞瘤的分类取决于肿瘤内细胞分化的程度。具有丰富的神经母细胞的低分化肿瘤被归类为神经母细胞瘤，而具有成熟的神经节细胞、间质间隔增加和稀疏的神经母细胞的高分化良性肿瘤被描述为神经节神经瘤^[3]。节细胞神经母细胞瘤是一种中间类型，兼具未成熟神经母细胞瘤和分化型神经节细胞瘤的特征^[4]。WHO(2007年版)中枢神经系统肿瘤分类将中枢神经系统神经母细胞瘤归为中枢系统原始神经外胚层肿瘤(CNS PNET)的一个亚型。因原始神经外胚层有多分化潜能，当具有神经元分化时，称为神经母细胞瘤^[5]。

神经母细胞瘤好发于肾上腺髓质，其次是颈、胸、腹或骨盆的椎旁交感神经节。但原发于中枢神经系统中实属罕见，据报道多发生于儿童，约30%的患者年龄在2岁以下^[6]。

原发性中枢神经系统神经母细胞瘤最常见的幕上部位是额颞顶区的脑室周围白质^[7]。幕上的其他部位包括松果体、鞍上区和丘脑区。原发性中枢神经系统神经母细胞瘤多发生在儿童的脑实质。当它发生在成人时，也被描述为实质内肿瘤^[7]。本例患儿发生部位位于左侧幕上额颞区。

神经母细胞瘤术前诊断有一定困难，通过复习文献^[5,8]，该肿瘤具有影像学共性：肿瘤多位于大脑半球，体积较大，占位效应明显，MRI平扫T1WI呈等或稍低信号，T2WI呈等或稍高信号，增强扫描后明显强化。本例患儿影像学上符合神经母细胞瘤共性特点。确诊需要依据病理检查结果，其核心依据免疫组织化学染色。有文献^[9,10]报道，病理结果显示肿瘤细胞呈小圆形或卵圆形，病理性核分裂像较多，呈弥散密集分布。免疫组织化学染色显示神经母细胞及成熟的神经节细胞Syn、NF、GFAP多为阳性，Ki-67阳性指数多在20%至60%。本例患儿GFAP阳性的瘤细胞均为有丰富突起的残留或反应性星形细胞，故不应认为肿瘤向神经胶质分化。本例神经母细胞瘤已有分化，但尚未达到节细胞神经母细胞瘤的程度，故其分化处于神经母细胞瘤和节细胞神经母细胞瘤的中间状态。

临床上，原发性中枢神经系统神经母细胞瘤恶性程度高，致死率高。据文献报道，平均5年存活率为30%^[11]。治疗上以手术为主，已有文献^[5,8]报道完全切除肿瘤可延长患者的生命，术后辅以放疗化疗有助于延长患者的生存时间。目前患儿一般情况良好，无明显神经功能缺失表现，后续我们将继续追踪患儿情况。因此我们认为，最大程度的手术切除以及术后辅以放化疗可以考虑作为原发性颅内神经母细胞

瘤的治疗选择。

参考文献

- [1] Robles H A, Smirniotopoulos J G, Figueroa R E. Understanding the radiology of intracranial primitive neuroectodermal tumors from a pathological perspective: a review[J]. Semin Ultrasound CT MR,1992,13(3):170–181.
- [2] Kratimenos G P, Crockard H A. Cavernous sinus neuroblastoma[J]. Br J Neurosurg,1993,7(6):691–696.
- [3] Hicks M J, Mackay B. Comparison of ultrastructural features among neuroblastic tumors: maturation from neuroblastoma to ganglioneuroma[J]. Ultrastruct Pathol,1995,19(4):311–322.
- [4] Peuchmaur M, D'Amore E S, Joshi V V, et al. Revision of the International Neuroblastoma Pathology Classification: confirmation of favorable and unfavorable prognostic subsets in ganglioneuroblastoma, nodular[J]. Cancer, 2003,98(10):2274–2281.
- [5] Karaarslan G, Cakir E, Usul H, et al. Giant cystic primary cerebral neuroblastoma in a child and solid primary cerebral neuroblastoma in an adult: two case reports[J]. J Clin Neurosci,2004,11(5):548–552.
- [6] Yaris N, Yavuz M N, Reis A, et al. Primary cerebral neuroblastoma: a case treated with adjuvant chemotherapy and radiotherapy[J]. Turk J Pediatr,2004,46(2):182–185.
- [7] Pigott T J, Punt J A, Lowe J S, et al. The clinical, radiological and histopathological features of cerebral primitive neuroectodermal tumours[J]. Br J Neurosurg,1990,4(4):287–297.
- [8] Etus V, Kurtkaya O, Sav A, et al. Primary cerebral neuroblastoma: a case report and review[J]. Tohoku J Exp Med,2002,197(1):55–65.
- [9] Lonergan G J, Schwab C M, Suarez E S, et al. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic–pathologic correlation[J]. Radiographics,2002,22(4):911–934.
- [10] Wang R, Guan W, Wu X, et al. Primitive neuroectodermal tumor of central nervous system with features of ependymblastoma and neuroblastoma: a clinicopathologic study of 4 cases[J]. Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi,2014,43(6):403–407.
- [11] Pickuth D, Leutloff U. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings in primitive neuroectodermal tumours in adults[J]. Br J Radiol,1996,69(817):1–5.