

脑内胶质肉瘤1例影像征象分析并文献复习

邹 婧^{1*#}, 高聪聪²

¹山东大学附属威海市立医院影像科, 山东 威海

²山东大学附属威海市立医院保健科, 山东 威海

收稿日期: 2024年8月18日; 录用日期: 2024年9月12日; 发布日期: 2024年9月19日

摘要

胶质肉瘤(gliosarcoma, GS)是指包含胶质母细胞瘤和肉瘤两种混合成分的原发中枢神经系统恶性肿瘤。在中枢神经系统肿瘤的广泛分类体系中, GS明确归属于胶质母细胞瘤的一个特殊亚型, 具有胶质和间叶组织双向分化的恶性肿瘤, 单克隆起源。这一归类强调了其独特的病理特征和恶性程度, 即该肿瘤具有显著的恶性肿瘤特性。在临幊上, GS是一种罕见的高度恶性中枢神经系统肿瘤, 被世界卫生组织(WHO)分类为IV级, 其发病率在多形性胶质母细胞瘤中约占1.8%至8%。GS作为一种罕见的中枢神经系统恶性肿瘤, 其影像学特征对于临幊诊断和治疗规划至关重要。本文通过对一例GS患者的前后两次的影像学特征表现进行分析, 并结合文献复习, 探讨了GS的影像学特点及其在诊断和鉴别诊断中的价值。旨在提高本疾病的影像成像诊断水平及经验。

关键词

胶质肉瘤, 中枢神经系统, 计算机断层扫描, 磁共振成像

Analysis of Imaging Manifestations of a Case of Intracranial Gliosarcoma and Literature Review

Jing Zou^{1*#}, Congcong Gao²

¹Department of Imaging, Weihai Municipal Hospital, Cheeloo College of Medicine, Shandong University, Weihai Shandong

²Department of Geriatrics, Weihai Municipal Hospital, Cheeloo College of Medicine, Shandong University, Weihai Shandong

Received: Aug. 18th, 2024; accepted: Sep. 12th, 2024; published: Sep. 19th, 2024

*第一作者。

#通讯作者。

Abstract

Gliosarcoma (GS) is a primary central nervous system malignant tumor that contains both glioblastoma and sarcoma components. Within the extensive classification system of central nervous system tumors, GS is distinctly categorized as a special subtype of glioblastoma, a malignant tumor with bidirectional differentiation of glial and mesenchymal tissues, and monoclonal origin. This classification emphasizes its unique pathological characteristics and degree of malignancy, that is, the tumor has significant malignant tumor characteristics. Clinically, GS is a rare and highly malignant central nervous system tumor, classified by the World Health Organization (WHO) as grade IV, with an incidence rate of about 1.8% to 8% in glioblastoma multiforme. GS, as a rare malignant tumor of the central nervous system, its imaging characteristics are crucial for clinical diagnosis and treatment planning. This article analyzes the imaging features of a GS patient in two instances and reviews the literature to explore the imaging features of GS and their value in diagnosis and differential diagnosis. The aim is to improve the level of imaging diagnosis and experience of this disease.

Keywords

Gliosarcoma, Central Nervous System, Computed Tomography, Magnetic Resonance Imaging

Copyright © 2024 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 前言

GS 是一种中枢神经系统的罕见恶性肿瘤[1] [2]，关于其影像学特征的报道至今较少，此文章详细介绍了一例经手术后病理证实的 GS 案例，有完整的术前影像资料，并且是术前两个月间先后两次该病人的影像学资料，非常好的展现的该病变的进展过程和程度，是比较珍贵的病例资料。

2. 病例

女，46岁。反复抽搐2月。患者2月前睡眠中被家人发现“眼球向一侧凝视、意识不清、左侧肢体不自主抽搐”，持续1小时，送至乡镇医院，未治疗，患者逐渐清醒，症状好转；2021-4-29曾于我院行CT+MR检查“右侧额顶占位，不排除胶质瘤可能”；此次患者颅脑CT(图1)示：右侧额叶不规则团片状高低混杂密度影，边界不清，范围约2.5 cm×2.1 cm，病灶周围斑片状水肿影，病灶占位效应明显。颅脑MR(图1)示：右侧额叶不规则T1WI等低、T2WI等高信号影，病灶内信号不均匀，SWI病灶内未见明显低信号影。患者口服“螺内酯及丙戊酸钠治疗”；1月前再次发作，症状同前；120送至基层医院，无胸闷憋气，无恶心呕吐、无大小便失禁；具体治疗情况不详；患者好转出院，现为求治疗，收入我院。于2021-7-9再次行CT及MR检查(图2)，发现右侧额叶病灶较前明显增大。遂于我院行手术治疗，手术记录：气管插管全麻成功后，患者取仰卧，头左偏45°位，头部抬高，取右额顶马蹄样切口，长约20 cm，皮瓣翻向前方，手术野常规用碘酊酒精消毒，铺无菌巾，沿切口切开头皮，头皮夹止血，术中暴露骨膜，皮肌瓣翻向前方，钻颅骨1孔，铣刀开颅，成骨窗8 cm×6 cm大小，悬吊硬膜，见脑压较高，快速静点20%甘露醇250 ml，“十”字剪开硬膜，见肿瘤位于中央前回和中央后回之间，向四周呈浸润性生长，肿瘤呈灰白色，质软，肿瘤边界不清，血运不丰富。术中诊断胶质瘤。决定行手术切除。先于肿瘤下界逐步切除肿，切除过程中可见肿瘤存在囊变，将侧裂血管拉向后方，并加以保护，电灼其间的血管，棉片保

护脑组织，由于肿瘤内侧侵袭达内囊及尾状核头外侧，前达额中回，后上达顶叶，切除肿瘤大小约 $5\text{ cm} \times 4\text{ cm} \times 3\text{ cm}$ 。充分电灼瘤床，创面充分止血。查无活动出血，器械棉片如数，水密缝合硬脑膜，放置硬膜外引流管 1 条，复位并固定骨瓣，缝合颞肌，逐层缝合头皮并加压包扎。术后病理(图 2)示：(脑额顶)结合形态及免疫组化，病变符合胶质母细胞瘤，胶质肉瘤亚型(WHOIV 级)。免疫组化结果：CK-pan(-)，Vimentin(+), LCA(-), GFAP(+), S-100(+), CD34(血管+), Ki-67(+, 50%), ATRX(大部分+), P53(野生型), IDH1(多灶+), PD-1(-), olig-2(少部分+), EMA(-)。

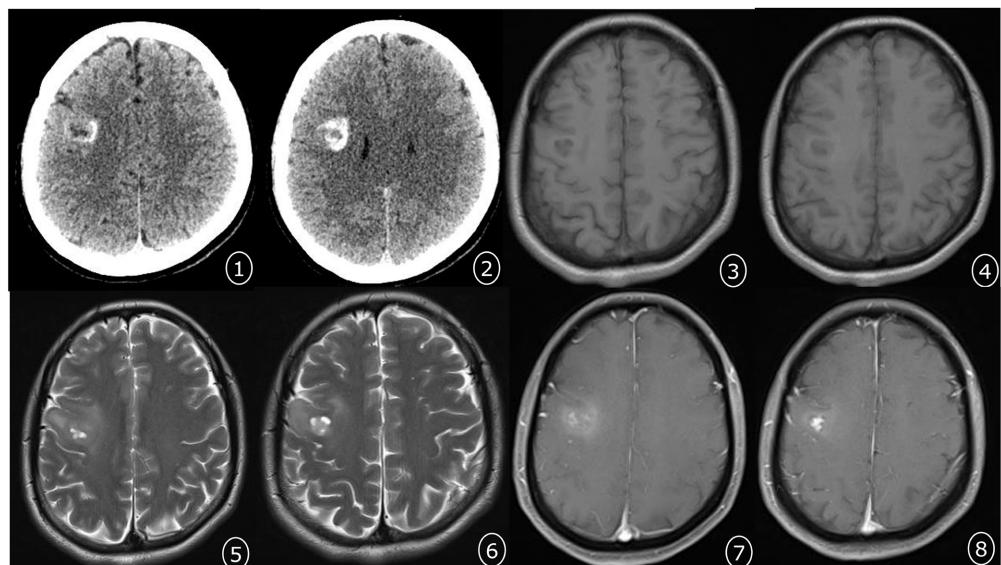


Figure 1. The patient's first cranial CT and MR images

图 1. 患者第一次颅脑 CT 和 MR 图像

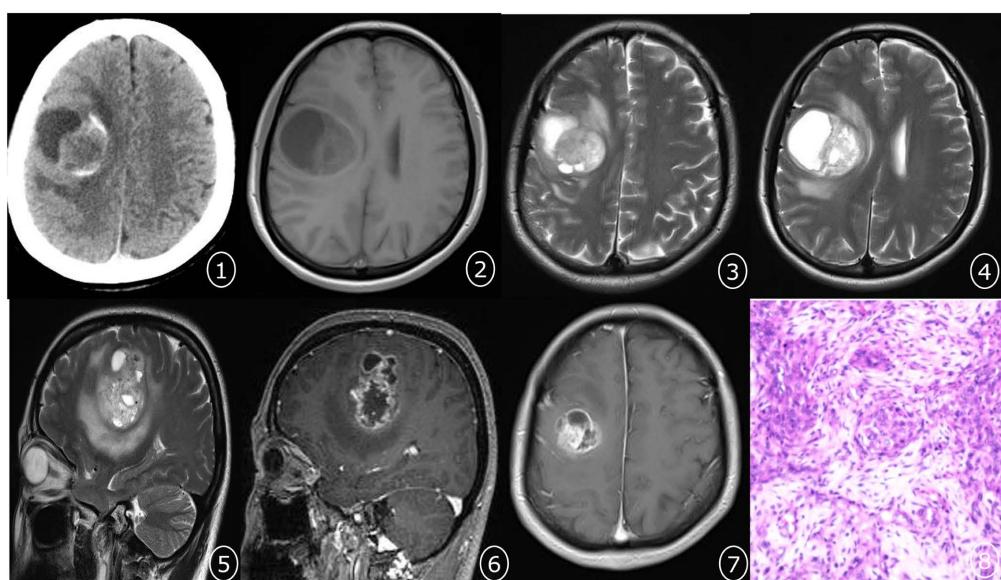


Figure 2. The patient's second cranial CT and MR images (follow-up after 2 months) and the patient's postoperative pathological images (pathological images are HE-stained, 10×10), the tumor has significantly increased in size compared to before

图 2. 患者第二次(2 个月后复查)颅脑 CT 和 MR 图像及患者术后病理图像(病理图为 HE 染色, 10×10)，肿瘤较前明显增大

3. 讨论

胶质肉瘤是中枢神经系统中较为罕见的恶性肿瘤，在组织学上包含了肉瘤和多形胶质母细胞瘤两种成分，也是 GS 最大的特征，可以向间叶组织及胶质两个方向分化[3]。1895 年 Heinrich Stroebe 第一次把含有肉瘤与胶质母细胞瘤两种成分的混合性肿瘤命名为“胶质肉瘤”，但当时并未被医学界认可[4]。直至 1955 年才获得公众认可，1979 年世界卫生组织正式把由肉瘤和胶质成分组成的混合性肿瘤命名为胶质肉瘤[3] [5]。GS 诊断的关键是肿瘤组织具有双向分化成胶质和间叶组织的能力。肉瘤区域通常为致密的长梭形细胞，呈鱼刺样纤维肉瘤排列，偶尔也表现为恶性纤维组织细胞瘤样。典型的胶质母细胞瘤的特点是胶质成分显示，有不同程度的间变和 GFAP 表达。GS 也会出现其他的间叶组织分化成分，像软骨和骨、骨样软骨组织、平滑肌及横纹肌；一些病例还会出现上皮化生伴角化复层上皮细胞及腺体形成[6]。

该肿瘤是一种分化非常差的胶质瘤，一般认为是在胶质母细胞瘤的基础上，同时合并有肉瘤成分，恶性程度较高。两种细胞成分共同存在于同一肿瘤中，由此两者均呈较显著异形性[7] [8]。病因学上首先认为该肿瘤与遗传因素密切相关，其次还有研究发现，恶性胶质母细胞瘤可以刺激瘤内血管和间质成分从而发生肉瘤变[9]，因此，相当一部分病人是继发于胶质母细胞瘤的 GS 患者。

该肿瘤患者多发生于 30 岁至 60 岁成年人，男女流行性分布比例不存在特殊差异。常发生于幕上大脑半球，好发部位依次为颞叶 > 顶叶 > 额叶 > 枕叶，发生于小脑半球的病例报道也较少见。

GS 患者临床症状与脑内胶质母细胞瘤或其他脑内肿瘤患者症状相似。相关临床症状由肿瘤部位是否累及功能区来决定。会出现癫痫、头痛、偏瘫、恶心甚至性格突然改变。会伴有轻中度乏力、局部视野缺损、言语缺失、视乳头水肿等。

根据本院的 GS 患者影像学资料学习及相关文献的复习总结，我们发现 GS 肿瘤在影像上有一定的特征表现和规律可循。CT 上肿瘤常呈高低混杂密度，边界模糊不清，肿瘤内的高密度常被认为是由肿瘤生长过快导致的肿瘤内不同时期出血或局部营养不良型钙化所致，部分可能会伴有骨肉瘤分化方向的不成熟编织骨形成[10]；肿瘤周边常伴有或大或小的水肿带；增强扫描后病变呈不均匀强化或环状强化，因肿瘤恶性程度高，常伴有出血坏死或者囊变。另外，很重要的一个征象是，GS 常常会发生硬脑膜受侵犯，伴或不伴颅骨的受累，该征象可能与肿瘤位置通常较表浅并且肿瘤恶性程度较高相关。MRI 常表现为幕上脑内的占位性病变，多呈不规则团块状或分叶状，可以为实性或实质性为主型，常常伴有囊变、坏死，少数为囊实质性或囊性为主；瘤周水肿相对较轻。MR 增强扫描，肿瘤呈厚壁环形明显强化，常伴周围大小不等的壁结节，呈明显强化；或者是边界清楚的 T1WI 低、T2WI 高信号结节灶，亦呈明显强化。病灶内囊变、坏死区一般强化不明确，病灶内部偶然出现条纹状强化。有时 T2WI 可见“椒盐征”，是因为病灶内小血管血供较为丰富，部分肿瘤内也会出现粗大滋养动脉，肿瘤病变周围常伴较大范围水肿；DWI 病灶弥散受限程度不同，GS 的影像表现可类似于脑膜瘤样和胶质母细胞瘤样外观，病理分型为肉瘤成分为主、胶质母细胞瘤成分为次型。GS 可有软脑膜或硬脑膜血管供血，早期外周静脉回流。而胶质母细胞瘤没有硬脑膜供血，向深部静脉回流[11]。

临幊上，GS 需要与胶质母细胞瘤、脑脓肿、转移瘤、脑膜瘤、孤立性纤维性肿瘤或血管周细胞瘤、血管母细胞等相鉴别[12]。胶质母细胞瘤和胶质肉瘤影像学特征相近，在临幊工作中鉴别相对困难，一般来说前者好发年龄会比后者稍大，病变位于深部白质时，会侵犯中线结构，如胼胝体等，横跨大脑镰，形成典型的蝴蝶翼样改变，水肿通常比较重；因部分胶质母细胞瘤水肿范围较大，常伴有囊变，会与脑脓肿相鉴别，脑脓肿患者通常临幊上感染症状较重，实验室炎症指标升高，并且典型的脑脓肿病灶中央通常呈现明显的弥散受限征象；位置表浅的胶质肉瘤的鉴别，一般是脑膜瘤，脑膜瘤大部分好发于大脑

凸面或者大脑镰旁，与脑膜以宽基底相连，信号较均匀，注入 GD-DTPA 后可见伴有膜尾征；当肿瘤信号混杂，并误认定脑外肿瘤可能性大时，需要与孤立性纤维性肿瘤相鉴别，孤立性纤维性多为颅内脑外病变，因肿瘤内纤维成分及间质成分的比例不同，MR 上肿瘤常呈现“阴阳征”，即高低混杂信号影，但肿瘤整体相对胶质肉瘤而言，形态更规整，边缘边界更清楚；当胶质肉瘤脑内多发病灶或呈囊实性病灶，增强扫描环形强化，需要与转移瘤鉴别，相应患者一般年龄较大，并且有原发病史，水肿也会更重一些。当胶质肉瘤囊变区域较明显时，还需要与血管母细胞瘤相鉴别，血管母细胞瘤在成年人中发生于幕下后颅窝更常见，而发生于幕上多为儿童病例，胶质母细胞瘤多发生于幕上；血管母细胞瘤最常见的影像学表现是大囊小结节，注入 GD-DTPA 后壁结节呈显著强化，而囊壁强化不明确，而胶质母细胞瘤不但实质性部分明显强化，囊变的囊壁通常也可见明显强化，当然，这两种肿瘤通过发病年龄或部位通常是比较容易鉴别的。

综上所述，胶质肉瘤(GS)在临幊上较为罕见，一旦发现患者会因肿瘤恶性程度极高，病程进展迅速，易发生转移或术后短期复发等不良预后，生存期短。GS 影像学特征可以总结学习，当肿瘤贴近大脑表面，肿瘤信号混杂不均，注入 GD-DTPA 呈明显不规则强化，肿瘤内常伴有出血、钙化及局部骨化，且瘤内伴有强化结节、或栅栏样、丝瓜瓢样条状强化区，边缘强化更显著等特点时，应考率到 GS 的可能，但确诊仍需病理诊断的支持。

声 明

该病例报道已获得病人的知情同意。

参考文献

- [1] Salvati, M., Caroli, E., Raco, A., Giangaspero, F., Delfini, R. and Ferrante, L. (2005) Gliosarcomas: Analysis of 11 Cases Do Two Subtypes Exist? *Journal of Neuro-Oncology*, **74**, 59-63. <https://doi.org/10.1007/s11060-004-5949-8>
- [2] Lutterbach, J., Guttenberger, R. and Pagenstecher, A. (2001) Gliosarcoma: A Clinical Study. *Radiotherapy and Oncology*, **61**, 57-64. [https://doi.org/10.1016/s0167-8140\(01\)00415-7](https://doi.org/10.1016/s0167-8140(01)00415-7)
- [3] Louis, D.N., Ohgaki, H., Wiestler, O.D., Cavenee, W.K., Burger, P.C., Jouvet, A., et al. (2007) The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathologica*, **114**, 97-109. <https://doi.org/10.1007/s00401-007-0243-4>
- [4] Zuchner, S. (2003) A Case of Gliosarcoma Appearing as Ischaemic Stroke. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, **74**, 364-366. <https://doi.org/10.1136/jnnp.74.3.364>
- [5] 张建忠, 岳志健, 王洋. 胶质肉瘤病理与临床分析[J]. 中国临床神经外科杂志, 2007, 12(3): 176-177.
- [6] 李青. 具有梭形细胞的神经系统肿瘤[J]. 中华病理学杂志, 2010, 39(3): 202-204.
- [7] 周庚寅, 李盛梅, 张振国. 胶质肉瘤[J]. 临床与实验病理学杂志, 1997(2): 79.
- [8] 韩路军, 李新瑜, 邱士军, 陈娟芝, 等. 脑胶质肉瘤的 MRI 表现及临床病理对照研究[J]. 临床放射学杂志, 2008, 27(6): 742-745.
- [9] Han, L., Zhang, X., Qiu, S., Li, X., Xiong, W., Zhang, Y., et al. (2008) Magnetic Resonance Imaging of Primary Cerebral Gliosarcoma: A Report of 15 Cases. *Acta Radiologica*, **49**, 1058-1067. <https://doi.org/10.1080/02841850802314796>
- [10] Alatakis, S., Stuckey, S., Siu, K. and McLean, C. (2004) Gliosarcoma with Osteosarcomatous Differentiation: Review of Radiological and Pathological Features. *Journal of Clinical Neuroscience*, **11**, 650-656. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2003.08.009>
- [11] Demirci, S., Akalin, T., Islekel, S., Ertan, Y. and Anacak, Y. (2008) Multiple Spinal Metastases of Cranial Gliosarcoma: A Case Report and Review of the Literature. *Journal of Neuro-Oncology*, **88**, 199-204. <https://doi.org/10.1007/s11060-008-9550-4>
- [12] 刚蔷蔷, 许乙凯, 扈全慧, 等. 颅内原发胶质肉瘤的 MRI 影像表现[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31(3): 310-314.