

# Embryonal tumor with multilayered rosettes in a child: Case report 儿童脑干伴多层菊形团形成的胚胎性肿瘤 1 例

余杨红<sup>1</sup>, 黄伟<sup>2</sup>, 黄子栋<sup>1</sup>, 黄慧<sup>3</sup>, 陶钧<sup>1</sup>, 吴主强<sup>1\*</sup>

(1. 江西省儿童医院核磁共振室, 2. 检验科, 3. 病理科, 江西 南昌 330006)

[Keywords] child; brain neoplasms; carcinoma, embryonal

[关键词] 儿童; 脑肿瘤; 癌, 胚胎性

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2023.04.034

[中图分类号] R739.4; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2023)04-0628-02

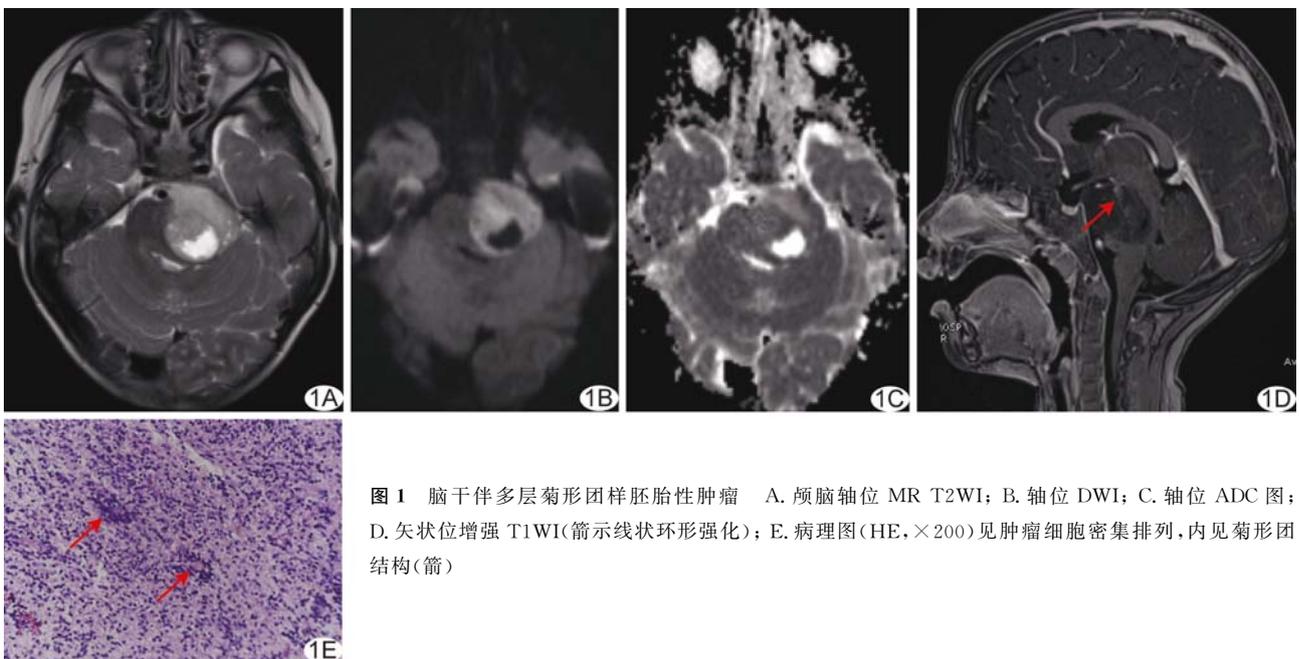


图 1 脑干伴多层菊形团样胚胎性肿瘤 A. 颅脑轴位 MR T2WI; B. 轴位 DWI; C. 轴位 ADC 图; D. 矢状位增强 T1WI(箭头线状环形强化); E. 病理图(HE, ×200)见肿瘤细胞密集排列, 内见菊形团结构(箭)

女性患儿, 3 岁, 走路不稳 3 天, 既往体健。查体: 神志清, 反应差, 颈软无抵抗, 四肢肌力、肌张力减弱。头颅 CT: 脑干左侧稍高密度为主囊实性病灶, 边界清晰, 鞍上池受压变形。头颅 MRI: 中脑及脑桥左侧 31 mm × 38 mm × 31 mm 肿块, 边界清晰, 呈 T1WI 低信号、T2WI 稍高信号(图 1A), T2 液体衰减反转恢复序列呈等低信号, 弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)部分受限(图 1B), 表观弥散系数(apparent diffusion coefficient, ADC)图呈低信号(图 1C), ADC 约  $0.847 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ , 向桥小脑角池延伸, 瘤周未见明显水肿,

基底动脉受压向右侧推移, 第四脑室稍受压; 增强后病灶出现少许附壁线状环形强化(图 1D); 影像学考虑为脑干星形细胞瘤。行颅脑肿瘤切除术, 术中见肿瘤由脑桥发出, 边界不清, 血供丰富, 包绕面神经、听神经及外展神经。术后病理: 光镜下见肿瘤细胞较稀疏, 呈弥漫片状分布于神经纤维丝样背景中, 可见菊形团样结构, 瘤细胞中等偏大, 核圆形、卵圆形、多角形, 空泡状, 少数可见小核仁, 细胞质稀少, 散在少量淋巴细胞浸润(图 1E); 免疫组织化学: ATRX(+), H3K27Me3(+), INI-1(+), Nes(+), S-100(+), Syn(+), ALK(+), EGFR(+),

[基金项目] 江西省卫生计生委普通计划项目(202311031)。

[第一作者] 余杨红(1986—), 女, 安徽安庆人, 硕士, 主治医师。E-mail: 1030232280@qq.com

[通信作者] 吴主强, 江西省儿童医院核磁共振室, 330006。E-mail: wuzhuqiang1024@163.com

[收稿日期] 2022-10-28

[修回日期] 2023-01-01

BRAF V600E(-), CgA(-), CKpan(-), H3K27M(-), IDH1(-), CD34(-), EMA(少量+), Neu-N, Olig-2, P53, GFAP 少数散在(+), Ki-67(15%~20%+, 热点区 70%+); 荧光原位杂交: C19MC 基因扩增。病理诊断: (脑干) 伴多层菊形团样胚胎性肿瘤 (embryonal tumors with multilayered rosettes, ETMR)(WHO IV 级)。

**讨论** ETMR 是罕见的胚胎性肿瘤, 2016 版 WHO 中枢神经系统肿瘤新分类中将在 19 号染色体(19q13.42)C19MC 区出现扩增的肿瘤定义为“ETMR, C19MC 改变型”, 无 C19MC 扩

增而组织学特征符合 ETMR 则为“胚胎性肿瘤伴多层菊形团, 非特指型”; 多见于女童, 体积常较大, 主要累及额叶、顶叶、脑干和脊髓, 常浸润周边脑实质, 可能与肿瘤细胞密集且具有高度侵袭性有关; CT 多呈稍高密度, 可见囊变和/或钙化, MRI 呈等低 T1、稍高 T2 混杂信号, DWI 及 ADC 提示弥散受限, 瘤周几无水肿, 增强后多呈轻度不均匀强化, 瘤内可见血管穿行。鉴别诊断包括毛细胞型星形细胞瘤、室管膜瘤、髓母细胞瘤及非典型畸胎样/横纹肌样瘤等。最终诊断需依赖病理学并结合染色体检查。

## 严正声明

近日有不法分子冒充我社编辑, 诱骗作者投稿、缴费等。《中国医学影像技术》期刊社有限公司两刊信息为:

《中国医学影像技术》 <http://www.cjmit.com> 《中国介入影像与治疗学》 <http://www.cjiit.com>

银行账户名 《中国医学影像技术》期刊社有限公司

开户行 招商银行北京分行清华园支行

账号 110907929010201

支付宝账号 cjmit@mail.ioa.ac.cn(账户名同银行账户名)

作者在投稿、缴费时, 请注明稿号、姓名; 敬请广大作者、读者相互转告, 提高警惕、谨防上当受骗。如有疑问请致电 010-82547901/2/3 或发邮件至 [cjmit@mail.ioa.ac.cn](mailto:cjmit@mail.ioa.ac.cn)。

特此声明!

《中国医学影像技术》期刊社有限公司

2023 年 1 月