• 病例报道 •

多次复发颅内孤立性纤维瘤1例

曹明,徐培坤 安徽医科大学第一附属医院神经外科,安徽 合肥 230000

DOI: 10.16636/j. cnki. jinn. 2017. 05. 018

病例:患者男,26岁,因头晕头痛不适于2011年11月初次就诊,查体无异常,头部 MRI 提示右额叶囊实性异常信号。术中见肿瘤灰黄色,质地不均,伴有囊变,囊液黄色,完整切除病灶。术后病理倾向于孤立性纤维瘤,免疫组化:GFAP(-),Syn(-)bcl-2(+),ki-67(10%),Vim(+),EMA(+),HMB45(-),CK(-),S-100(-),CgA(-),Des(-)。

患者因头痛伴视力模糊一周余于2015年7月 再次就诊,复查头颅 MRI 提示右额叶异常信号,考 虑孤立性纤维瘤术后复发;右侧额颞部异常信号, 考虑脑膜瘤。术中见额叶病变呈灰红色,伴有囊 变,囊液黄色,完整切除病变;见额颞部病变基底 位于凸面硬膜,边界尚清,完整切除病变。术后病 理提示(右侧额叶、顶叶、颞叶)梭形细胞肿瘤,倾 向于孤立性纤维腺瘤。患者因头痛头昏伴四肢乏 力20余天于2016年11月就诊,查体无异常,头 颅 MRI 提示右颞叶异常信号。再次手术术中见肿 瘤肉红色,分叶状,向皮层嵌顿生长,广基粘连于 大脑凸面硬膜上,连同侵蚀硬膜完整切除肿瘤。术 后病理提示(右额颞叶)梭形细胞肿瘤,免疫组化: BcL-2(+), CD34(-), Ki-67(+, 约 30%), Vim (+), GFAP (-), S-100 (灶 +), SMA (-), EMA (-),CD99(+),PR(+/-),符合孤立性纤维性 肿瘤(WHOIII级)。

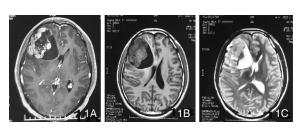


图1 示第一次术前 MRI

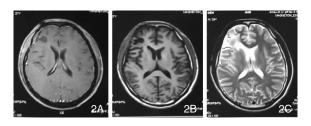


图 2 示第一次术后 MRI

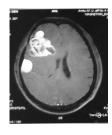


图3 示第二次术前 MRI

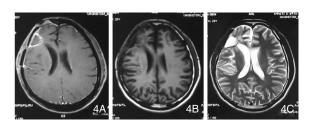


图 4 第二次术后 MRI

收稿日期:2017-03-13:修回日期:2017-07-24

作者简介:曹明(1994-),男,在读硕士,主要从事胶质瘤方向的研究。

通信作者:徐培坤(1956 -),男,主任医师,硕士生导师,主要从事胶质瘤、X 刀等方向的研究。E-mail:Xpkayfy@163.com.



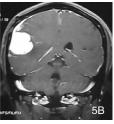


图 5 示第三次术前 MRI

讨论:2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类将 颅内孤立性纤维瘤归为脑膜组织肿瘤中的间叶肿瘤^[1],而 2016 年新分类将其单独划为间叶性非脑膜上皮性肿瘤^[2],但国内外关于颅内孤立性纤维瘤 多为个案报道,因此关于孤立性纤维瘤的诊治研究尚需进一步研究^[3]。

本病例报道显示肿瘤在头颅 MRI 上为平扫 T1 WI 呈等、低信号, T2 WI 呈等、低及混杂信号, 伴 囊变及周围水肿,有占位效应,增强扫描显示肿瘤 实质部分强化明显,囊性部分边缘稍强化,有脑膜 尾征。戴旖等[4] 收集的 8 例颅内孤立性纤维瘤报 道中,其 MRI 表现 T1 WI 呈等、稍高信号, T2 WI 呈 等、低或稍高信号,增强扫描呈均匀或不均匀明显 强化,可见脑膜尾征,与脑膜瘤鉴别较难。因本病 例及其他较多病例术前 MRI 提示脑膜瘤可能,影 像学检查特异性不大,提示孤立性纤维瘤依靠病理 诊断。有文献[5,6]表明孤立性纤维瘤病理结果有细 胞稀疏区与丰富区交替分布的特殊表现,同时 CD34、bcl、CD-99 及 Vim 多呈阳性。也有文献^[7]报 道称 STAT6 可成为孤立性纤维瘤的特异性标志 物,在与脑膜瘤、神经鞘瘤的病理诊断与鉴别上有 重大意义。一些文献报道[6,8] 称首次手术完全切除 肿瘤可减少复发几率,但也存在手术全切后复发, 说明肿瘤复发与其良恶程度密切相关,陈广业等[5] 及 Schluz 等[9] 较少文献报道了肿瘤恶性程度与复 发的相关性,但无明确的检查指标提示肿瘤复发的 可能性大小。同时由于肿瘤大小、部位、与周围静 脉及神经的关系等可能较为复杂,肿瘤不一定能完 全切除,也会提高肿瘤复发的几率。因此需要考虑 手术及其它进一步治疗方案,如手术联合放射治疗 等,有文献[10,11]报道称肿瘤次全切除及辅助放射治 疗后,随访发现放疗术野肿瘤未见进展,但无大宗 病例的支持。也有文献^[12]报道称孤立性纤维瘤行 γ-刀后可维持肿瘤长时间无进展,但最终肿瘤较前 有增大并再次行放射治疗。因此孤立性纤维瘤治 疗方式的组合选择仍有待进一步研究。

参考文献

- [1] LouisDN , OhgakiH , Wiesler OD , et a 1 . The 2007 WHO classification of tumors of the central nervous system [J] . Acta Neumpathol , 2007, 114 (1) ; 97 .
- [2] David N. Louis, Arie Perry, Guido Reifenberger et al. The 2016 WHO classification of tumors of the central nervous system: a summary [J]. Acta Neumpathol, 2016, 131 (6):803-820.
- [3] 蒋念,谢源阳. 中枢神经系统孤立性纤维瘤的诊疗进展[J]. 国际神经病学神经外科学杂志,2015,42(6):560-564.
- [4] 戴裔, 龙莉玲, 叶伟. 颅内孤立性纤维的 MRI 表现 [J]. 放射实践学, 2015, 3(2):127-130.
- [5] 陈广业,马强,朱鸿静等. 恶性孤立性纤维瘤 9 例临床 病理观察 [J]. 临床与病理杂志,2015,35(12): 2121-2127.
- [6] 方泽鲁,郭卫超,关键恒等. 颅内孤立性纤维瘤 13 例 [J]. 中国老年杂志,2015,(35):808-809.
- [7] 张夏玲,程海霞,包芸等. STAT6 免疫组织化学染色在孤立性纤维瘤/脑膜血管外皮瘤诊断中的应用价值探讨[J].2016,45(2):97-101.
- [8] 韩庆东,张华楸,陈劲草. 颅内孤立性纤维瘤的显微外科治疗[J]. 临床外科杂志,2014,22(6:):441-443.
- [9] Schulz B, mtendorf-Hofmann A. Kirchner T, et al. Loss of CD34 and high IGF2 are associated with malignant transformation in solitary fibrous tumors [J]. Pathol Res Pratt, 2014,210(2):92-97.
- [10] Vassal F, Manet R, Forest F, et al. Solitary fibrous tumor of the central nervous system; report of five cases with unusual clinicopathological and outcome patterns [J]. Acta Neurochir (Wien), 2011, 153(3); 377-384.
- [11] Sahai P , Singh G , Mondal D et al . Solitary fibrous tumor of the sellar region treated with adjuvant radiation therapy [J] . Asian J Neurosurg , 2016 , 11 (4) : 449 .
- [12] Reames DL, Mohila CA, Sheehan JP. Treatment of incranial solitary fibrous tumors with gamma knife radiosurgery; report of two cases and review of literatutre [J]. Neurosurgery, 2011,69(4):E1023-1028.