

. 个案报告 .

横纹肌样脑膜瘤 1 例

何俊 夏鹰 金虎 颜山

【关键词】横纹肌样脑膜瘤;诊断;治疗

【文章编号】1009-153X(2017)07-0524-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1\*1

横纹肌样脑膜瘤(rhabdoid meningioma, RM)是脑膜瘤的一种特殊类型,临床极其少见。本文报道 1 例 RM。

1 病例资料

病人,女,34 岁。因反复头痛 1 月余伴左侧肢体麻木 8 d 入院。既往有卵巢手术病史。入院时体格检查:神志清楚;左面部及左侧肢体感觉麻木,痛觉减弱;四肢肌力、肌张力正常。入院后 CT、MRI 检查示右侧额叶镰旁占位性病变,脑膜瘤可能性大(图 1A~I)。全麻下行肿瘤切除术。术中铣下颅骨后见硬膜张力高,弧形剪开硬膜后见脑组织膨隆,有搏动,脑沟变浅,可见多条引流静脉曲张,并出现断流,轻压脑组织后静脉复通。沿中线牵开脑组织可见肿瘤呈灰白色,质硬,有包膜,血供丰富,有多条动脉包绕。显微镜下全切(Simpson I 级)。术后病理示(右额叶)RM,WHO III 级(图 1J)。

2 讨论

2000 年,WHO 将 RM 列为 WHO III 级,与恶性脑膜瘤相当。RM 缺乏特征性临床表现,大多数见于复发脑膜瘤病例,仅小部分为原发病例。这与胶质瘤复发后常见的升级现象相似。RM 多发生于大脑凸面及大脑镰旁,可引起相应的神经压迫症状,但具体的临床表现也因发生部位的不同而有所差异。RM 的 MRI 未发现明显特征性表现。与脑膜瘤仅侵袭脑膜和颅骨不同,当影像学表现为其与临近脑组织分界不清时,常常提示脑组织受侵袭。约 75% 有明显的瘤周水肿,恶性成分也常见,推测其原因仍和大多数脑膜瘤相似,是肿瘤瘤体的压迫导致局部静脉回流受阻。RM 钙化少见,但囊变发生率约为 38%,明显高于典型脑膜瘤。大多为瘤旁囊变,瘤内囊变少见死。病理诊断是诊断 RM 的金标准。

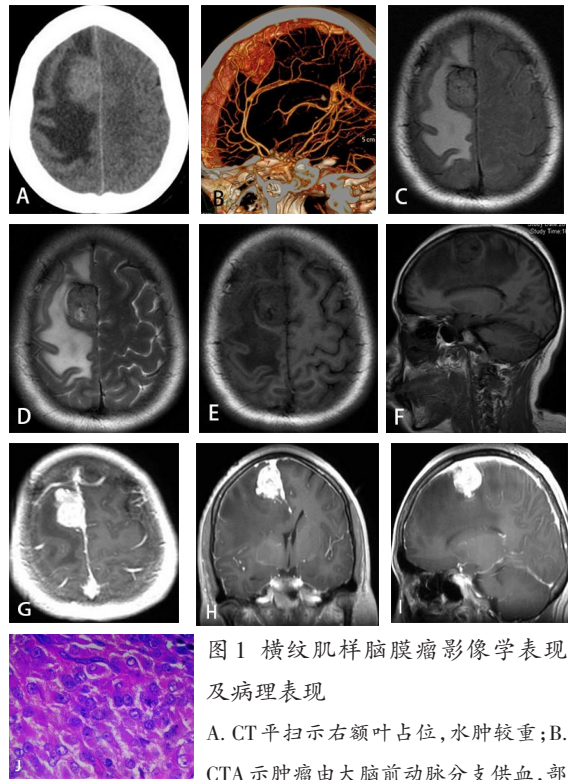


图 1 横纹肌样脑膜瘤影像学表现及病理表现

A. CT 平扫示右额叶占位,水肿较重;B. CTA 示肿瘤由大脑前动脉分支供血,部分与颅板相连;C. MRI 水抑制像为稍高信号;D~F. MRI 平扫示肿瘤呈长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号;G~I. MRI 增强示明显强化;J. 术后病理表现,镜下可见圆形、卵圆形瘤细胞,呈巢、片状分布,胞浆丰富,红染,部分核偏位,染色质淡,核仁明显,核分裂像偶见(HE,×200)

RM 治疗方案现仍无统一标准。目前,主要还是采用手术治疗,在不影响神经功能的前提下,尽力达到肿瘤全切(Simpson I 级),对于侵犯的颅骨,可行一期修补,提高病人生存质量。该病预后较差,复发率高。术后平均生存时间为 5.8 年,而组织学发现横纹肌样细胞的病人平均生存时间仅为 3.1 年。因此,术后辅助放疗、化疗或生物治疗延长生存期,提高生存质量,将是下一步的目标。

(2015-06-30 收稿,2015-08-11 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.07.030

作者单位:570208 海口,中南大学湘雅医学院附属海口医院神经外科(何俊、夏鹰、金虎、颜山)

通讯作者:夏鹰,E-mail:xiaying008@163.com