

· 经验介绍 ·

颅内孤立性纤维性肿瘤 8 例报道

钱冬喜 刘俊 葛瑞祥 狄广福 刘杰 毛捷

【摘要】目的 探讨颅内孤立性纤维性肿瘤的诊断、治疗和预后。**方法** 回顾性分析 2012 年 3 月至 2017 年 2 月术后病理证实的 8 例颅内孤立性纤维性肿瘤的临床资料,并结合进行文献复习。**结果** 肿瘤全切除 7 例,次全切除 1 例。术后病理结果显示良性 5 例,非典型或恶性 3 例。8 例随访 4~63 个月:1 例次全切除术后 32 个月肿瘤复发,再次手术;其余 7 例均未见肿瘤复发。**结论** 颅内孤立性纤维性肿瘤临床少见,易误诊,病理学检查是其确诊方法,手术后需随访。

【关键词】 颅内孤立性纤维性肿瘤;诊断;治疗

【文章编号】 1009-153X(2020)04-0231-03 **【文献标志码】** B **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1+1

颅内孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT)是一种起源于肌纤维母细胞的间质性肿瘤,约占中枢神经系统肿瘤的 0.25%^[1]。本文回顾性分析 2012 年 3 月至 2017 年 2 月术后病理证实的 8 例颅内 SFT 的临床资料,并结合文献进行复习。

1 资料与方法

1.1 一般资料 8 例中,男 6 例,女 2 例;年龄 38~72 岁,平均(53.3±10.7)岁。头痛、头晕 5 例,行走不稳 1 例,头晕伴行走不稳 1 例,门诊复查发现 1 例。原发性 7 例,病程 4 d 至 4 月;术后 3 年复发 1 例。

1.2 影像学检查 术前均行头颅 MRI 平扫和增强检查。肿瘤位于额叶 1 例、颅中窝底 1 例、小脑 2 例、桥小脑角区 1 例、天幕区 3 例。6 例表现为孤立性肿块,2 例表现为天幕上、下沟通性肿块。MRI 多呈等 T₁信号影(图 1a),高、低或者混杂 T₂信号影(图 1b),部分肿瘤见周边水肿征象。增强扫描显著或不均匀强化灶(图 1c、1d)。2 例发现肿瘤与颅内静脉窦关系密切,进一步行头颅 MRV 检查示颅内静脉窦不同程度侵蚀或闭塞(图 1e)。1 例小脑蚓部肿瘤呈结节状与硬脑膜无显著关联,术前怀疑胶质瘤;其余 7 例肿瘤以脑膜为基底,脑膜尾征相对明显,术前考虑脑膜瘤。

1.3 治疗方法 8 例均行手术治疗,根据肿瘤部位设

计个体化手术入路。术中见肿瘤多呈灰白色或灰红色结节,质地较韧,血供丰富。绝大多数肿瘤完整包膜,边界清晰;仅 1 例肿瘤未见完整包膜。

2 结果

2.1 手术结果 7 例术中见肿瘤基底附着于硬脑膜,其中 6 例行肿瘤切除并电凝烧灼或切除部分侵蚀的脑膜,1 例为避免大出血和保护功能行次全切除;另 1 例肿瘤位于小脑蚓部,完全切除肿瘤及其包膜。

2.2 术后病理结果 根据 2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类标准,5 例为良性,3 例为非典型或恶性。HE 染色:良性肿瘤细胞呈短或长梭形,密度不一,由细胞丰富区和稀疏区构成(图 1f);恶性肿瘤细胞密度高,核异型性明显,核分裂像易见。免疫组化结果:CD34 阳性 7 例,Bcl-2 阳性 6 例,Vimentin 阳性 4 例,SMA 弱阳性 1 例;EMA 和 S-100 均为阴性。5 例良性 Ki-67<5%,其余 3 例均>15%。

2.3 随访结果 8 例随访 4~63 个月:1 例次全切除术后 32 个月肿瘤复发,再次手术;其余 7 例均未见肿瘤复发。

3 讨论

SFT 是少见的局部间质性梭形细胞肿瘤,与染色体 12q13 的周期性重组产生的 NAB2-STAT6 基因融合相关^[2]。Wushou 等^[3]报道近四十年以来共报道 SFT 约 804 例,其中发生在中枢神经系统约 200 例。颅内 SFT 的发病高峰年龄在 51~60 岁,无显著性别差异,好发于幕上,多见于小脑幕区域;其次是大脑凸面,桥小脑角区^[4,5]。本文 8 例平均年龄为(53.3±10.7)岁;幕上 5 例,小脑幕区域 3 例,与文献报道基本一致。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2020.04.013

基金项目:国家自然科学基金(81572486)

作者单位:241000 芜湖,皖南医学院第一附属医院神经外科(钱冬喜、刘俊、葛瑞祥、狄广福、刘杰、毛捷);215000 苏州,苏州市第九人民医院神经外科(钱冬喜);518000 深圳,南方医科大学深圳医院神经外科(毛捷)

通讯作者:毛捷,E-mail:myw921@yahoo.com

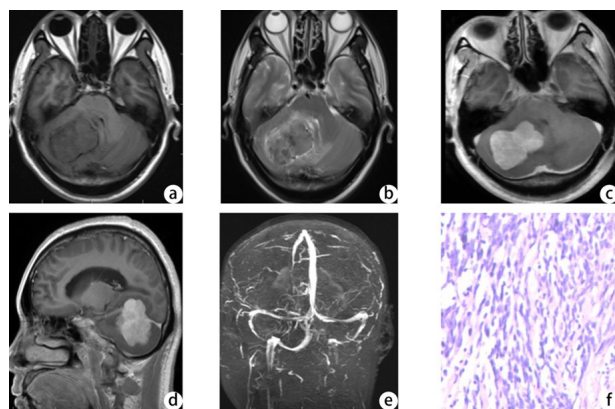


图1 颅内孤立性纤维性肿瘤术前影像学 and 术后病理学表现
a. 术前 MRI T₁WI 呈等低信号;b. 术前 MRI T₂WI 呈混杂信号;c. d. 术前 MRI 增强示不均匀强化, 横跨天幕上下, 脑膜尾征明显;e. 术前 MRV 显示双侧横窦显影较淡, 局部不全闭塞可能;f. 术后病理检查为梭形排列的瘤细胞(HE, ×100)

颅内 SFT 的诊断和鉴别诊断主要依靠影像学检查和病理学检查。颅内 SFT 的 MRI 多表现为界限清楚的单发肿块影像;T₁像多为等信号,T₂像以低信号为主,也可有高信号或者混杂信号影,增强扫描呈现不均匀强化^[5-7]。但是这种影像学表现缺乏临床特异性,确诊仍依靠病理学检查。颅内 SFT 由三种主要成分构成,包括梭形细胞、胶原基质和丰富的血管^[8]。显微镜下特点主要表现为肿瘤细胞丰富区和稀疏区交替排列的征象^[9]。既往报道,颅内 SFT 的诊断通常基于如 CD34、Bcl2、Vimentin 和 CD99 等免疫组化标记物的阳性表达,而 EMA、CK 和 S-100 常为阴性^[10];其中 CD34 是最重要和最敏感的诊断标记物,几乎所有颅内 SFT 都呈阳性表达。本文 8 例中,1 例 CD34 阴性,其余 7 例均阳性。但是,最近研究表明,这些标记物的特异性差,CD34 在 5%~10% 的良性 SFT 和部分恶性 SFT 中检测不到^[10,11]。因此,没有 CD34 表达不能排除颅内 SFT 的诊断。Bcl2 和 CD99 的表达可用于支持 SFT 的诊断,但是不如 CD34 敏感,同样缺乏特异性^[12]。最近研究发现,SFT 中 NAB2-STAT6 融合基因促进 STAT6 抗体的发展,是具有高水平的灵敏度和特异性的免疫组织化学标记物^[2,13]。因此,STAT6 抗体的表达是目前区分 SFT 与其他同源肿瘤最有用的标记物之一。另外,ALDH1 作为一种在干细胞中高度表达的细胞质酶,约 76% 的 SFT 表达阳性^[14]。因此,联合 STAT6 和 ALDH1 抗体染色将显著增加颅内 SFT 诊断的特异性。

目前,颅内 SFT 最有效的治疗方法是早期手术。根据肿瘤大小和位置设计个体化的手术治疗方案。肿瘤全切除的治疗效果明显优于次全切除,术

后复发率显著降低^[5]。本文 7 例手术全切除的病例随访未见复发,1 例次全切除术后复发。一般来说,良性颅内 SFT 手术全切除后,不需要辅助放疗或化疗。有研究指出,辅助治疗可用于不全切除、复发或者恶性病例,但是效果不明显,不能延长病人生存期^[15,16]。颅内 SFT 的预后与以下因素相关:肿瘤大小和切除范围,例如直径>10 cm 和次全切除是不利因素^[4,5];非典型或恶性肿瘤复发可能性高^[17];CD34 阴性病人预后差^[18,19]。因此,对于颅内 SFT,尤其是具有上述影响预后指标的病人,必须坚持长期随访。

【参考文献】

- [1] Carneiro SS, Scheithauer BW, Nascimento AG, *et al.* Solitary fibrous tumor of the meninges: a lesion distinct from fibrous meningioma: a clinicopathologic and immunohistochemical study [J]. *Am J Clin Pathol*, 1996, 106(2): 217-224.
- [2] Robinson DR, Wu YM, Kalyanasundaram S, *et al.* Identification of recurrent NAB2-STAT6 gene fusions in solitary fibrous tumor by integrative sequencing [J]. *Nat Genet*, 2013, 45(2): 180-185.
- [3] Wushou A, Jiang YZ, Liu Y R, *et al.* The demographic features, clinicopathologic characteristics, treatment outcome and disease-specific prognostic factors of solitary fibrous tumor: a population-based analysis [J]. *Oncotarget*, 2015, 6 (39): 41875-41883.
- [4] Fargen KM, Opalach KJ, Wakefield D, *et al.* The central nervous system solitary fibrous tumor: a review of clinical, imaging and pathologic findings among all reported cases from 1996 to 2010 [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2011, 113(9): 703-710.
- [5] Biscaglia M, Galliani C, Giannatempo G, *et al.* Solitary fibrous tumor of the central nervous system: a 15-year literature survey of 220 cases (August 1996-July 2011) [J]. *Adv Anat Pathol*, 2011, 18(5): 356-392.
- [6] Takenouchi T, Pannullo SC, Stieg PE, *et al.* Solitary fibrous tumor with multiple intracranial and spinal lesions: case report [J]. *Neurosurgery*, 2011, 68(4): E1148.
- [7] Clarençon F, Bonneville F, Rousseau A, *et al.* Intracranial solitary fibrous tumor: imaging findings [J]. *Eur J Radiol*, 2011, 80(2): 387.
- [8] 陈雁扬,李 扬,罗柏宁,等. 脑室内孤立性纤维性肿瘤 [J]. *中国现代神经疾病杂志*, 2015, 15(10): 813-821.
- [9] Satomi T, Hasegawa O, Abukawa H, *et al.* Exceptionally

large solitary fibrous tumor arising from the cheek: an immunohistochemical and ultrastructural study with a review of the literature [J]. *Med Mol Morphol*, 2014, 47(2): 108–116.

[10] Ronchi A, La M E, Gigantino V, *et al*. A rare case of malignant solitary fibrous tumor in prostate with review of the literature [J]. *Diag Pathol*, 2017, 12: 50.

[11] Kurisaki-Arakawa A, Akaike K, Hara K, *et al*. A case of dedifferentiated solitary fibrous tumor in the pelvis with TP53, mutation [J]. *Virchows Archiv*, 2014, 465(5): 615–621.

[12] Miettinen M. Immunohistochemistry of soft tissue tumours—review with emphasis on 10 markers [J]. *Histopathology*, 2014, 64(1): 101–118.

[13] Doyle LA, Vivero M, Fletcher CD, *et al*. Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics [J]. *Mod Pathol*, 2014, 27(3): 390–395.

[14] Ouladan S, Trautmann M, Orouji E, *et al*. Differential diagnosis of solitary fibrous tumors: a study of 454 soft tissue tumors indicating the diagnostic value of nuclear STAT6 relocation and ALDH1 expression combined with in situ proximity ligation assay [J]. *Int J Oncol*, 2015, 46(6): 2595–2605.

[15] Houdt WJV, Westerveld CMA, Vrijenhoek JEP, *et al*. Prognosis of solitary fibrous tumors: a multicenter study [J]. *Ann Surg Oncol*, 2013, 20(13): 4090–4095.

[16] Levard A, Derbel O, Méeus P, *et al*. Outcome of patients with advanced solitary fibrous tumors: the Centre Leon Berard experience [J]. *BMC Cancer*, 2013, 13(1): 1–7.

[17] Ji MK, Choia YL, Parka HK. Comparison and evaluation of risk factors for meningeal, pleural, and extrapleural solitary fibrous tumors: a clinicopathological study of 92 cases confirmed by STAT6 immunohistochemical staining [J]. *Pathol Res Pract*, 2017, 213(6): 619–625.

[18] Franzen D, Diebold M, Soltermann A, *et al*. Determinants of outcome of solitary fibrous tumors of the pleura: an observational cohort study [J]. *BMC Pulmon Med*, 2014, 14(1): 1–8.

[19] Lahon B, Mercier O, Fadel E, *et al*. Solitary fibrous tumor of the Pleura: outcomes of 157 complete resections in a single center [J]. *Ann Thorac Surg*, 2012, 94(2): 394–400.

(2018–09–11 收稿, 2018–11–07 修回)

原发性中枢神经系统血管炎 1 例报道及文献复习

黄文宏 刘 睎 熊文平 李志强

【摘要】目的 总结分析原发性中枢神经系统血管炎(PACNS)的临床特点、影像学表现、病理特征、治疗和预后,探讨多学科团队(MDT)模式在中枢神经系统自身免疫性疾病诊疗中的价值。**方法** 回顾性分析 1 例 PACNS 的临床资料,并结合相关文献进行总结。**结果** 术前初步诊断为右顶叶胶质瘤,在神经导航及荧光引导下完整切除病灶,术后病理检查及 MDT 讨论明确诊断为 PACNS。明确诊断后,给予免疫调节及对症支持治疗,出院后随访 6 个月,病人症状逐渐恢复正常。**结论** PACNS 临床诊断困难,易与胶质瘤相混淆,通过 MDT 讨论,结合颅内血管造影及病理学检查有助于明确诊断。

【关键词】 原发性中枢神经系统血管炎;自身免疫疾病;多学科团队;诊断;治疗

【文章编号】 1009–153X(2020)04–0233–03 **【文献标志码】** B **【中国图书资料分类号】** R 742; R 651.1*1

原发性中枢神经系统血管炎(primary angiitis of central nervous system, PACNS)是一种少见的、仅累及中枢神经系统的疾病,缺乏特异的临床表现和影像学表现,术前诊断困难,容易误诊。本文报道 1 例 PACNS,总结分析其临床特点、影像学表现、病理特征、治疗和预后,探讨多学科团队(multiple

disciplinary team, MDT)模式在中枢神经系统自身免疫性疾病诊疗中应用的价值。

1 病例资料

60 岁男性,因左侧肢体麻木半个月入院。当地医院头颅 MRI 示右顶叶占位,未行特殊处理转入我院。既往糖尿病病史 4 年,无肝炎、结核等传染病史。入院体格检查:GCS 评分 15 分;颈软,四肢肌力、肌张力正常;左侧肢体腱反射活跃、巴氏征阳性;左侧肢体浅感觉减退。胸部 X 线检查未见异常。头

doi:10.13798/j.issn.1009–153X.2020.04.014
作者单位:430071 武汉,武汉大学中南医院神经外科(黄文宏、刘睎、熊文平、李志强)
通讯作者:李志强, E-mail: lizhiqiang@whu.edu.cn