

. 个案报告 .

成人孤立颅骨肌纤维瘤病 1 例

谭殿辉 许锦成 陈俊琛 吴 晋

【关键词】 颅骨肿瘤;肌纤维瘤病;成人;手术
【文章编号】 1009-153X(2018)07-0511-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 738.1; R 651.1+1

1 病例资料

男,63岁,因反复头痛4个月入院。入院时体格检查:左额顶部头皮下可触及一直径大小约2.0 cm肿物,质硬,无活动,无红肿热痛。头颅CT扫描示左侧额顶部稍高密度扁平肿物,肿物粘附于硬脑膜,并破坏左额顶部颅骨,初步考虑脑膜瘤可能。头颅MRI平扫及增强示左侧大脑半球脑膜广泛增厚,额顶部交界区脑膜局部见丘形等T₁、等T₂信号肿块,大小约为3.3 cm×1.0 cm,邻近颅骨板障信号减低(T₁WI),顶枕部交界区脑膜见稍小类似改变肿块及邻近颅骨板障异常信号改变,DWI及ADC图肿块未见明显弥散受限,增强后左侧大脑半球脑膜及肿块明显强化,相应颅骨板障异常信号改变轻度强化(图1A)。全麻下行左额顶部肿物切除术,术中见肿物位于颅骨内板下方,肉眼可见的黄色-白色相间,质地硬,与颅骨内板黏附,不可移动。术后病理检查为颅骨肌纤维瘤(图1B、1C)。术后恢复良好,无并发症。出院后1个月复查头颅CT、2个月复查头颅MRI未见肿瘤复发。

2 讨论

肌纤维瘤多见于婴儿。WHO 2000年软组织肿瘤分类将其归在纤维母细胞/肌纤维母细胞性肿瘤中。60%一出生就被诊断,约88%发生于2岁内。肌纤维瘤病多为多发,可呈多中心性,累及颅骨、皮肤、皮下、血管甚至内脏,少数呈孤立单发。孤立型多见于软组织和头颈部,其次为躯干和四肢,多发病例骨骼多有受累,约有三分之一病人累及深部组织及内脏,而心脏、肺和胃肠道是最常见的受累内脏,因此早期诊断多发型肌纤维瘤病十分困难。

成人肌纤维瘤病少见,成人孤立性颅骨内板肌纤维瘤病未见报道。大多2岁前发病,长大后部分可自行消退,多发病

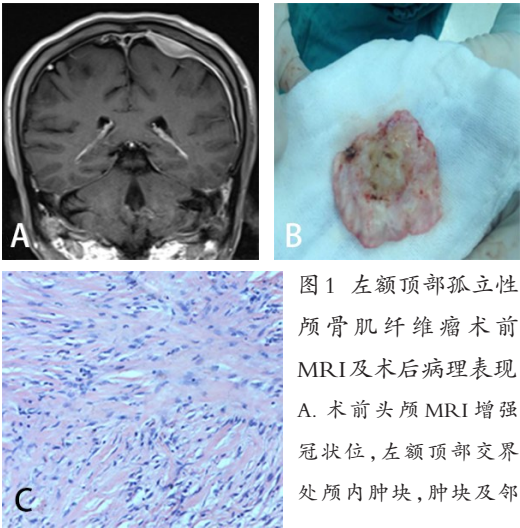


图1 左额顶部孤立性颅骨肌纤维瘤术前MRI及术后病理表现
A. 术前头颅MRI增强冠状位,左额顶部交界处颅内肿块,肿块及邻近脑膜明显强化;B. 大体标本观察,表面呈黄白色,质地硬,与颅骨内板紧密相连;C. 术后病理检查(HE, ×200)诊断为肌纤维瘤病

灶若累及内脏,则预后极差,未累及内脏的多发病例,在小儿时多被家人无意发现而进行治疗,因此很难见到成人病例。本文病例系63岁老年男性,单发病灶累及颅骨内板,因生长缓慢、位置隐蔽,难以发现,临床症状不明显,待其增大,压迫临近脑组织才引起症状才被接受手术切除治疗,术后病理符合肌纤维瘤病。

孤立型病灶手术切除效果良好,但是也有呈侵袭性的报道,不完全切除的复发率在10%左右。本病为良性病变,多发若没有累及内脏,可表现为肿物缓慢增大,及肿物增多,但部分可呈现为自限性,可自然消退。若累及内脏,结果往往不乐观,大多数在3~4个月内死亡,死亡原因多系心肺或消化道并发症。目前仍未见有恶变及远处播散的报道。

我们认为,由于该肿瘤自限性特点,发生在其他部位肿瘤,尤其是位于皮下,倾向于自愈,自行消退,唯独累及颅骨部分无法自行消退,且缓慢增大。因此,累及颅骨的肌纤维瘤病生长缓慢,自愈倾向较发生在其他部位差,若引起临床症状,主张手术切除,则预后良好,无复发。

(2017-07-23 收稿,2017-09-04 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2018.07.023
作者单位:515041 广东汕头,汕头大学医学院第一附属医院神经外科(谭殿辉、许锦成、陈俊琛、吴 晋)
通讯作者:许锦成,E-mail:jinchengxusumc@163.com