

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

部 MRI 示右顶叶不规则混杂信号病灶,稍长  $T_1$ 、等低  $T_2$  信号(图 1A、1B),  $T_2$  FLAIR 示高信号水肿带(图

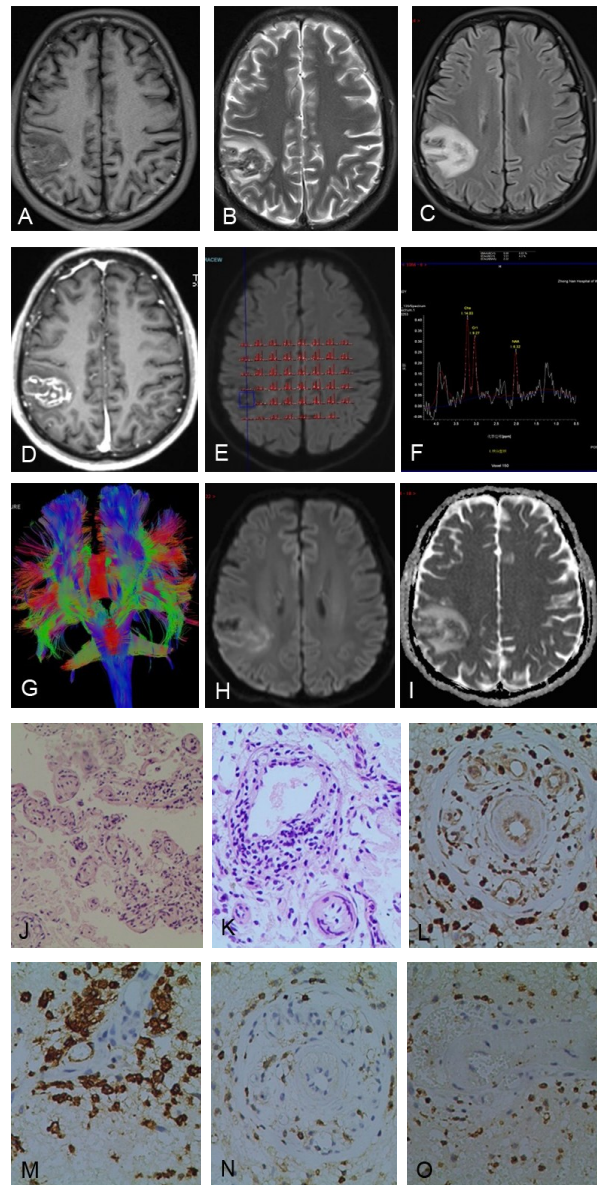


图 1 原发性中枢神经系统血管炎影像学表现及术后病理表现

A、B. MRI 平扫示右顶叶不规则混杂信号病灶,呈稍长  $T_1$ 、等低  $T_2$  信号影;C.  $T_2$  FLAIR 示高信号水肿带;D. MRI 增强示右顶叶病变呈脑回样、线样强化;E、F. MRS 示病灶实性部分胆碱峰升高, N-乙酰天冬氨酸峰减低,可见乳酸峰;G. DTI 示右顶叶病变区纤维束局部稀疏中断;H. DWI 示右顶叶病变不均匀稍低信号;I. ADC 图呈不均匀稍高信号;J. 病理检查,镜下观察发现小血管增生,小血管周围淋巴细胞、浆细胞浸润,血管壁增厚,伴玻璃样变(HE,  $\times 100$ );K. 病理检查,镜下观察发现血管壁周围淋巴细胞、浆细胞浸润(HE,  $\times 200$ );C~F. 免疫组化染色( $\times 400$ ),分别为 IHC 标记 CD68(KP1、组织细胞+), CD163(组织细胞+), LCA(淋巴细胞+), MPO(中性粒细胞+)

1C);增强后右顶叶病变呈脑回样、线样强化,大小约  $22\text{ mm}\times 35\text{ mm}$ (图 1D);扩散加权成像示右顶叶病变不均匀稍低信号(图 1H),表观扩散系数图呈不均匀稍高信号(图 1I);波谱分析示病灶实性部分胆碱(choline, Cho)峰升高, N-乙酰天冬氨酸(N-acetylaspartate, NAA)峰减低, Cho/NAA 比值为 2.22, Cho/肌酐比值为 1.51,病灶区可见乳酸峰(图 1F);扩散张量成像示右顶叶病变区纤维束局部稀疏、中断(图 1G)。红细胞沉降率、C-反应蛋白、肿瘤标志物、抗“O”类风湿全套、抗核抗体及抗非组蛋白抗体谱、抗中性粒细胞胞浆抗体谱、抗肾小球基底膜抗体、抗心磷脂抗体及常见病原体抗体等检查均正常。腰椎穿刺术取脑脊液检测:白细胞数为  $11\times 10^6/\text{L}$ ,生化正常,隐球菌、抗酸杆菌及细菌阴性。根据临床表现及辅助检查结果,初步诊断考虑右顶叶胶质瘤,在神经导航定位和黄荧光引导下行手术切除病灶。术中见病变组织位于右顶皮层下 0.5 cm 处,呈灰褐色胶冻样,与周围正常脑组织分界尚清楚,血供一般。术中黄荧光染色可见病灶边缘淡染,中央区无荧光。显微镜下完整全切除病灶。术后病理示(图 1J、1K):大部分脑组织出血,变性伴淋巴细胞、中性粒细胞浸润,局部组织细胞聚集,脑组织间可见厚壁大血管及增生的中小血管;免疫组化示(图 1L~O):EMA(-), GFAP(-), Ki-67(灶灶+), PR(-), SSTR2(-), Vimentin(+), ATRX(+), IDH1R132H(-), Olig-2(-), P53(-), CD68(KP1)(组织细胞+), CD163(组织细胞+), LCA(淋巴细胞+), NeuN(+), MPO(中性粒细胞+)。因术中所见及术后病理与术前诊断不吻合,术后组织神经肿瘤 MDT 讨论,综合分析病人资料,最终诊断为 PACNS。

## 2 讨论

PACNS 是一种主要局限性累及脑实质、脊髓中小血管和软脑膜微血管管壁、病因不明的罕见重度免疫炎症性病变。1922 年,Harbitz<sup>[1]</sup>最早报道“一种不明原因的血管炎”。1959 年,Cravioto 和 Feigin<sup>[2]</sup>将其称为孤立性中枢神经系统血管炎,并作为独立疾病首次提出。然而, PACNS 的病因、发病机制和免疫机制,至今尚未明确。PACNS 的发病率仅占所有中枢神经系统血管炎的 1%<sup>[3]</sup>,总体发病率估计为 2.4/10 万<sup>[4]</sup>,可发生于任何年龄, 40~60 岁多发,儿童偶见<sup>[5]</sup>,无性别差异。

PACNS 主要累及大脑,其次是脑桥、延髓、小脑和脊髓,临床特点与颅内或脊髓的责任病灶相关。

急性或隐匿起病,临床表现多样且无特异性,其中头痛、认知功能障碍以及持续性的神经功能缺损或卒中最突出,有些病人可出现癫痫、脑出血、晕厥、共济失调等,病变累及脊髓时可表现为单纯的脊髓症状<sup>[6]</sup>。PACNS 典型 MRI 改变可见皮层、皮层下或深部白质长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号,以散在脑回状强化多见,有的呈部分皮层或皮层下占位改变伴水肿,易误诊为颅内肿瘤。磁共振波谱对此种类瘤样病灶的鉴别具有重要意义<sup>[7]</sup>,磁敏感加权成像可有微出血改变<sup>[8]</sup>。头颅 CT 检查可显示不同程度的异常低密度信号影。本文病例表现为右顶叶单个局限的圆形病灶,因生长部位和形态都与胶质瘤相似,术前考虑胶质瘤。

PACNS 的典型病理特征为原发的血管透壁性损害及血管破坏性炎性反应<sup>[9]</sup>,组织学分型包括肉芽肿性血管炎、淋巴细胞性血管炎、坏死性血管炎和β淀粉蛋白相关性血管炎。本文病例的临床表现及影像学检查均未考虑 PACNS,误诊为胶质瘤而行手术治疗,术后病理考虑淋巴细胞性血管炎。

PACNS 进展迅速,总体预后差,1/4~1/3 的病人复发<sup>[6,10]</sup>,病死率在 6%~15%,多死于脑梗死<sup>[6]</sup>。推荐治疗方案是糖皮质激素联合环磷酰胺,可根据病情危重程度适当应用激素冲击疗法。免疫抑制剂的维持治疗可防止复发<sup>[6]</sup>。本文病例明确诊断后给予免疫调节(甲泼尼龙,1g/d,静脉滴注 3 d,反应良好;3 d 后改为口服醋酸泼尼松片,60 mg/d,每 10 天减 5 mg,到 20 mg/d 后每 1 个月减 5 mg,到 10 mg/d 后每 2 个月减 5 mg)及对症支持治疗,用药 2 周后出院。随访 6 个月,左侧肢体麻木逐渐恢复正常。

为尽可能避免复发及进展,对于高度怀疑 PACNS 的病人,可行 MDT 讨论,在排除其他疾病后,可在病理结果出来前尽早进行激素干预,以最大限度地控制病情和改善病人预后。MDT 诊疗模式已在肿瘤诊疗中广泛应用,其效果显著优于传统单学科诊疗模式<sup>[11]</sup>。除恶性肿瘤外,MDT 诊疗模式目前也应用于良性、难治性及感染性疾病等。本文病例术前诊断与术后病理不符,表明单一学科不能满足该疾病诊疗的需要。MDT 诊疗模式可涵盖疾病评估和各阶段治疗间的衔接。联合各专业组专家进行病例讨论,可弥补专科医生知识不足的局限性,最大程度避免误诊、误治,使诊疗更合理规范,从而为病人提供个体化的最佳治疗方案。此外,MDT 讨论也可促进不同学科间交流,扩大知识面,使各专业组对疾病有较全面认识,以保障治疗方案的实施。

目前,对 PACNS 的研究报道较少,尚无统一诊

断标准,术前 MDT 讨论可最大程度地减少误诊、误治。另外,PACNS 复发率高,也需 MDT 各专业组联合进行密切随访。

【参考文献】

[1] Harbitz F. Unknown forms of arteritis, with special reference to their relation to syphilitic arteritis and periarteritis nodosa [J]. *Am J Med Sci*, 1922, 163(2): 250-271.

[2] Cravioto H, Feigin I. Noninfectious granulomatous angiitis with a predilection for the nervous system [J]. *Neurology*, 1959, 9(9): 599-609.

[3] Birnbaum J, Hellmann DB. Primary angiitis of the central nervous system [J]. *Arch Neurol*, 2009, 66(6): 704-709.

[4] Berlit P, Kraemer M. Cerebral vasculitis in adults: what are the steps in order to establish the diagnosis: red flags and pitfalls [J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2014, 175(3): 419-424.

[5] Giannini C, Salvarani C, Hunder G, *et al.* Primary central nervous system vasculitis: pathology and mechanisms [J]. *Acta Neuropathol*, 2012, 123(6): 759-772.

[6] Salvarani C, BrownRDJr, Christianson T, *et al.* An update of the mayo clinic cohort of patients with adult primary central nervous system vasculitis: description of 163 patients [J]. *Medicine*, 2015, 94(21): e738.

[7] Molloy ES, Singhal AB, Calabrese LH. Tumour-like mass lesion: an under-recognised presentation of primary angiitis of the central nervous system [J]. *Ann Rheum Dis*, 2008, 67(12): 1732-1735.

[8] You G, Yan W, Zhang W, *et al.* Isolated angiitis of the central nervous system with tumor-like lesion, mimicking brain malignant glioma: a case report and review of the literature [J]. *World J Surg Oncol*, 2011, 9(1): 97.

[9] Salvarani C, Brown RD, Calamia KT, *et al.* Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients [J]. *Ann Neurol*, 2010, 62(5): 442-451.

[10] de Boysson H, Zuber M, Naggara O, *et al.* Primary angiitis of the central nervous system: description of the first fifty-two adults enrolled in the French cohort of patients with primary vasculitis of the central nervous system [J]. *Arthritis Rheumatol*, 2014, 66(5): 1315-1326.

[11] Friedland PL, Bozic B, Dewar J, *et al.* Impact of multidisciplinary team management in head and neck cancer patients [J]. *Brit J Cancer*, 2011, 104(8): 1246-1248.

(2019-06-12 收稿, 2019-10-13 修回)