

. 个案报告 .

间变性脑膜瘤 15 年后复发为乳头状样脑膜瘤 1 例

王志文 将永安 耿佳娇 阳晨醒 刘如恩

【关键词】间变性脑膜瘤;乳头状样脑膜瘤;显微手术;术后复发;术后放疗

【文章编号】1009-153X(2022)02-0142-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1⁺1

1 病例资料

44 岁女性,因左下肢肌力减弱 2 个月于 2019 年 6 月 19 日就诊于南昌大学附属人民医院神经外科。2004 年 5 月因额顶区脑膜瘤,行脑膜瘤全切除术,部分颞极被切,术后病理结果显示间变性脑膜瘤,出院时左上肢肌力 3 级,左下肢肌力 5 级,肌张力正常。门诊接受放疗 1 个月,症状改善,左上肢肌力稍差,生活可自理。2017 年复查头颅 CT 未见占位等异常(图 1A)。此次入院体格检查未发现神经系统阳性体征,头颅 MRI 示右侧颞枕部约 4 cm×6.5 cm×5.5 cm 病灶, T₁、T₂ 像呈高信号,边缘不清楚,部分脑室受压,有脑膜尾征,中线结构无明显位移,有瘤周水肿(图 1B~D)。在显微镜下行脑膜瘤大部分切除术,术后 MRI 示右额颞顶叶病灶切除,边缘可见长 T₁、短 T₂ 异常信号影,中线未发生明显偏移(图 1E、1F)。术后病理示右颞乳头状样脑膜瘤、部分横纹肌型脑膜瘤。

2 讨论

恶性脑膜瘤(WHO 分级Ⅲ级)占有脑膜瘤的 1%~3%,复发率非常高,当前的治疗以手术和放疗为主,5 年生存率约为 66%。恶性脑膜瘤病理分型包括乳头状样脑膜瘤、横纹肌型脑膜瘤和间变性脑膜瘤。本文病例具有这三种类型的脑膜瘤病理,临床非常罕见。

脑膜瘤全切除的治愈率超过 90%,肿瘤切除程度直接影响复发率,次全切除长时间随访显示几乎都有复发,10 年病死率约 60%。残余脑膜瘤放疗难以达到预期效果,56% 的病人有明显的放疗并发症。长期随访结果表明,放疗失败率和放疗失败后复发恶性脑膜瘤的几率会增加。

间变性脑膜瘤临床少见,呈高侵袭性生长,病死率高,5 年生存率约 50%。手术切除肿瘤后放疗和补救性放疗和化疗可延长生存期,然而,随着连续的治疗,疗效可能会下降。横纹肌型脑膜瘤也少见,主要发生于 40~60 岁的女性,术后复发率高,达 87%。乳头状样脑膜瘤同样少见,多为儿童和年轻人,恶性程度高,全切除术后复发率高达 70%。

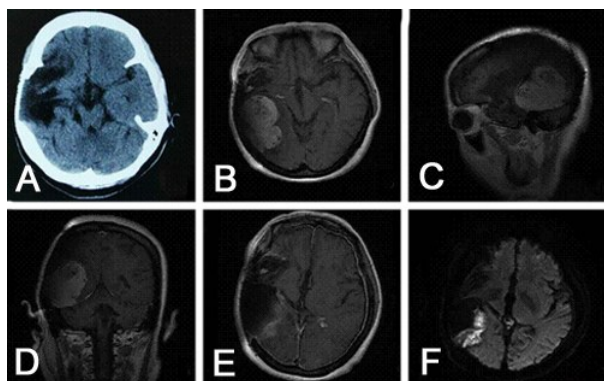


图 1 间变性脑膜瘤术后复发为乳头状样脑膜瘤的影像学表现

A. 首次术后 13 年复查 CT 未见异常占位性病变;B~D. 首次术后 15 年复查 MRI,显示右侧颞枕部约 4 cm×6.5 cm×5.5 cm 病灶, T₁、T₂ 像呈高信号,边缘不清楚,部分脑室受压,有脑膜尾征,中线结构无明显位移,有瘤周水肿;E、F. 再次术后复查 MRI 显示右额颞顶叶病灶切除,边缘可见长 T₁、短 T₂ 异常信号影,中线未发生明显偏移

间变性脑膜瘤显微镜下观察发现,细胞为漩涡状排列,核仁明显,核分裂易见,多有地图样坏死, Ki-67 表达越高、恶性程度越高, EMA 一般不表达, S-100 弱表达。乳头型脑膜瘤细胞排列在血管轴心周围乳头状结构,免疫组化主要是 Vimentin(+), EMA(+), S-100(-), Ki-67(+). 横纹肌型脑膜瘤核偏位,可见横纹肌样细胞,是脑膜瘤恶化的重要标志, Vimentin(+), EMA(+), Ki-67(+), INI-1(+). 脑膜瘤分级越高, Vimentin 阳性率越高, EMA 阳性率则相反。恶性脑膜瘤 EMA、Vimentin 表达程度有差异, Ki-67>10% 提示高复发是一种普遍的现象。

约 1/3 的复发脑膜瘤转变为恶性。进展性恶性脑膜瘤预后更差,建议尽可能全切除肿瘤,术后尽可能放疗。

总之,恶性脑膜瘤老长时间,需要给予足够的重视。本文病例长达 15 的复发时间,提示手术全切除肿瘤及术后放疗的重要性;同时,复发后病理特征是横纹肌性及乳头状脑膜瘤,提示恶性脑膜瘤复杂性及治疗困难。全切除肿瘤和术后放疗对提高病人的生存率仍然具有重要的意义,但如何改善复发恶性脑膜瘤的生存预后及提高病人的生活质量,临床依然面对着挑战。

(2020-07-06 收稿, 2021-11-11 修回)