

左额颞部脊索瘤样脑膜瘤 1 例

刘杰,张德龙,周黄贵,刘俊,陈三送,毛捷

(皖南医学院第一附属医院神经外科,安徽 芜湖 241000)

摘要:目的 探讨脊索瘤样脑膜瘤的诊断和治疗方法。方法 回顾性分析 1 例病理确诊为脊索瘤样脑膜瘤患者的相关病例资料,并结合文献分析其诊断及治疗方法。结果 经手术全切后,患者入院时的临床症状(头痛、头晕和言语不利等)消失,术后随访半年肿瘤未复发且无特殊临床症状。结论 头颅磁共振成像(MRI)对明确脊索瘤样脑膜瘤的诊断上有重要意义,最终确诊以病理学检查为金标准。全切手术是目前首选的治疗方法。

关键词:脊索瘤样脑膜瘤;诊断;治疗

中图分类号:R739.45

文献标识码:C

文章编号:1001-5817(2019)02-0201-02

doi:10.3969/j.issn.1001-5817.2019.02.022

脊索瘤样脑膜瘤(chordoid meningioma, CM)属于脑膜瘤组织学分型中特殊的一种,是神经外科临床上较为罕见的颅内肿瘤类型,约占脑膜瘤发病率的 0.5%^[1]。确诊依靠病理检查证实,治疗方法以手术全切为主,次全切除较完全切除更易复发^[2],术后辅以放疗可增加治疗效果。现将我科收治的 1 例确诊为左额颞部脊索瘤样脑膜瘤病例报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 患者,女性,61 岁。2018 年 4 月 25 日因“头痛、头昏 1 年余,言语不利 2 个月”入住我科。查体:神志清楚,言语不利,记忆力、计算力下降。入院后查头颅 MRI 平扫+增强扫描提示:左侧额颞顶部颅板下见半球形长 T₁、T₂ 异常信号灶,增强后病灶明显强化,强化灶大小约 6.7 cm×4.5 cm×7.5 cm(前后×左右×上下),病灶邻近脑膜略增厚、强化,呈“脑膜尾征”,邻近脑实质及左侧脑室受压,中线结构右偏。影像学诊断为左侧额颞顶部较大占位灶,考虑脑膜瘤的可能性大(见图 1)。术前诊断为“左侧额颞顶部占位性病变”。

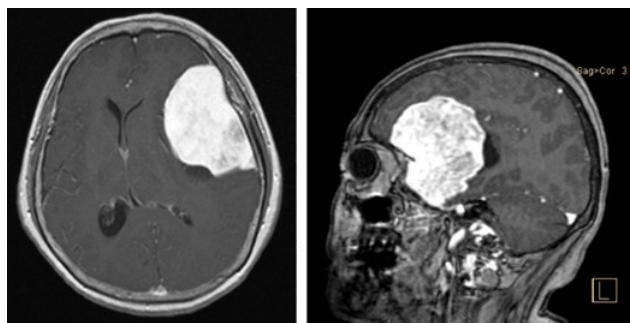
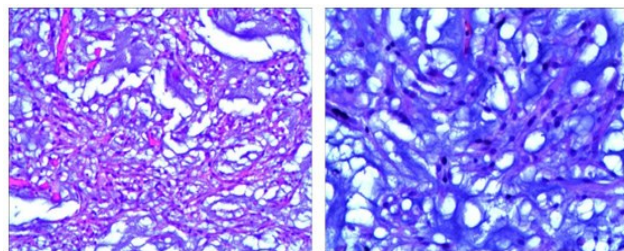


图 1 术前头颅 MRI 显示左侧额颞顶部占位性病变,考虑脑膜瘤

1.2 治疗过程及结局 患者入院后即予以脱水降颅

压、预防癫痫等治疗,并完善相关术前检查,排除手术禁忌后,在全麻下行“左侧额颞顶部开颅扩大翼点入路脑膜瘤显微切除术”,术中见肿瘤色暗红,质地软,呈胶冻样,与硬膜粘连紧密,手术顺利,镜下分块全切肿瘤。术后予以吸氧、止血、护胃、营养神经、预防癫痫、预防感染等治疗,密切监测患者生命体征、意识及瞳孔变化。术后 1 周患者主诉无特殊不适,生命体征平稳。病理检查示:肿瘤间质中存在大量黏液,肿瘤细胞在黏液背景中呈小叶状、簇状或条索状分布,细胞质呈空泡状。免疫组化标记结果:瘤细胞 AE1/AE3(病灶区域+),EMA(+),PR(+),Vim(+),GFAP(-),S-100 蛋白(-),ki-67(阳性率 5%)。病理诊断:左侧额颞顶部脊索瘤样脑膜瘤(WHO II 级)(见图 2)。术后患者因特殊原因未行放疗或化疗,1 周后拆除缝线,于 2018 年 5 月 10 日办理出院,并告知休息 1 个月,在健康饮食基础上加强营养支持,分别于 3 个月、6 个月、12 个月后来我院门诊复查,遵医嘱服用预防癫痫药。



(HE 染色×200)

(HE 染色×400)

图 2 左额颞部脊索瘤样脑膜瘤病理学检查镜下表现

1.3 随访 术后 1 个月电话随访,患者诉术后恢复期间无头痛、头晕等不适症状。术后 3 个月患者复查头颅 MRI 检查结果呈左侧额颞顶部占位术后改变,原发占位未复发(见图 3)。术后随访半年亦无特殊不适主诉。

第一作者简介:刘杰(1991-),男,在读硕士研究生,研究方向:胶质瘤的基础和临床,E-mail:liujie987335022@163.com

通信作者简介:毛捷(1970-),男,博士,教授,硕士研究生导师,研究方向:胶质瘤的基础和临床,E-mail:myw921@yahoo.com

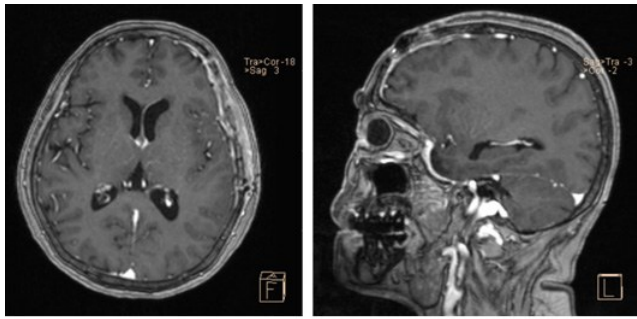


图3 术后3个月复查头颅MRI左侧额颞顶部占位术后改变

2 讨论

CM由Kepes在1988年首次提出并命名^[3],具有低度恶性,故WHO在2000年将其划分为非典型脑膜瘤。男女均可发病且女性多于男性,发病年龄主要在12~77岁之间,尤其好发于青少年并常伴有Castleman综合征^[4],主要表现为发热及难治性贫血,近年来亦有报道指出中年患者也可伴发Castleman综合征^[5],但发病率相对于青少年患者较低^[6]。本例患者为中年女性且不伴有血液系统异常。CM为脑膜瘤众多分类中罕见的一种,与其他类型脑膜瘤相似,就好发部位与临床症状而言并无明显差异,可发生在颅底、大脑凸面、矢状窦旁,其临床症状系因瘤体本身或水肿所产生的占位效应^[7-8],主要表现为头痛、头昏及相关功能性障碍。

CM与脊索瘤及典型脑膜瘤的影像学表现及病理较难鉴别,CM的MRI平扫常呈T₁WI稍低信号,T₂WI等高信号,瘤周可伴有明显水肿区,少数病例可见脑膜尾征,增强后大部分病例可见不均匀强化。本例患者头颅MRI增强呈现瘤内不均匀强化斑片影,此特点亦是CM影像学上的特征性表现^[9]。CM影像学表现与其病理特点密切关联,其病理镜下示脊索瘤样区域与典型的脑膜瘤区域混合存在^[10],分界不清,这也是本例患者头颅MRI增强中斑片状未强化影的形成原因。本例病理报告示肿瘤细胞存在于大量黏液背景下,呈空泡状或条索状排列存在,亦可见与脑膜瘤病理相似的旋涡状排列肿瘤细胞存在。有相关文献^[11]指出CM中脊索瘤样区域细胞间质内有大量黏液存在,瘤细胞主要由排列成条索状的圆形或卵圆形空泡状嗜酸性细胞组成,该区域局部可见炎性细胞浸润。脑膜瘤区域与典型脑膜瘤无明显差异,可见肿瘤细胞呈旋涡状排列,有时亦可见纤维结构及砂粒体结构。CM以上病理特点与本例病理基本相符。典型脑膜瘤为上皮组织来源,其免疫组化染色常表达Vim、EMA及S-100蛋白^[7],而脊索瘤作为间叶组织来源则以表达CK、S-100为特征,因CM系脑膜瘤及脊索瘤区域混合存在,故以上蛋白均可表达,本例患者免疫组化EMA(+),Vim(+),但S-100蛋白(-),此表达结果与CM中两种病理组织成分占比有关。

CM具有低度侵袭性的特点,手术全切为当前最

主要的治疗方案,有文献指出CM手术切除后辅以放疗可提高疗效。CM术后复发率高^[12],次全切除或部分切除较容易复发,此外,肿瘤大小、位置等亦是评估CM术后是否复发的重要因素。本例患者治疗方案为手术全切,术后予以对症支持治疗,一般情况恢复良好,术后头痛、头晕症状消失,术后3个月复查头颅MRI未见复发,随访半年未诉特殊不适。因CM发病率极低,临床缺少大样本量研究,目前对于CM的相关诊断标准及治疗方案亦不成熟,故完善此领域研究对于制定CM的标准化治疗方案可提供新的方向。

参考文献:

- [1] Epari S, Sharma M C, Sarkar C, et al. Chordoid Meningioma, an uncommon variant of meningioma: a clinicopathologic study of 12 cases [J]. *Journal of Neuro-Oncology*, 2006, 78(3): 263-269.
- [2] Couce ME, Aker FV, Scheithauer BW. Chordoid meningioma: a clinicopathologic study of 42 cases. [J]. *The American Journal of Surgical Pathology*, 2000, 24(7): 899-905.
- [3] Kepes JJ, Chen WY, Connors MH, et al. "Chordoid" meningeal tumors in young individuals with peritumoral lymphoplasmacellular infiltrates causing systemic manifestations of the Castleman syndrome. A report of seven cases [J]. *Cancer*, 1988, 62(2): 391-406.
- [4] Arima T, Natsume A, Hatano H, et al. Intraventricular chordoid meningioma presenting with Castleman disease due to overproduction of interleukin-6. Case report [J]. *Journal of Neurosurgery*, 2005, 102(4): 733-737.
- [5] Kaloshi G, Antonelli M, Vreto G, et al. Report of two cases of chordoid meningioma in patients with Castleman syndrome [J]. *Journal of Neuro-Oncology*, 2011, 104(1): 395-397.
- [6] Chen HK, Wu YT, Lin YJ, et al. Clear cell meningioma with frequent chordoid features and aggressive behavior: a clinicopathologic study of ten cases at a single institution [J]. *J Neurooncol*, 2011, 103(3): 551-559.
- [7] 廖振南, 廖志武, 张济源. 显微手术治疗矢状窦旁巨大脑膜瘤(附22例报告) [J]. *右江民族医学院学报*, 2004, 26(6): 853-854.
- [8] 叶锋, 张宗平, 卢强. 脑膜瘤的临床特征与瘤周水肿 [J]. *右江民族医学院学报*, 2000, 22(5): 723-724.
- [9] 陈爱林, 兰青. 海绵窦区脊索瘤样脑膜瘤病理与临床(1例报告) [J]. *中国神经精神疾病杂志*, 2013, 39(11): 675-677.
- [10] 周玉华, 金美善, 马洪喜, 等. 脊索样脑膜瘤3例临床病理分析 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2011, 27(9): 995-997.
- [11] 陈勇, 周军, 吴晋蓉, 等. 颅内脊索样脑膜瘤15例临床病理分析 [J]. *诊断病理学杂志*, 2014, 21(7): 410-413, 417.
- [12] DiIeva A, Laiq S, Nejad R, et al. Chordoid meningiomas: incidence and clinicopathological features of a case series over 18 years [J]. *Neuropathology*, 2015, 35(2): 137-147.

收稿日期: 2018-10-15; 修回日期: 2019-03-15