文章编号:1000-5404(2009)23-2407-01

个案与短篇

中枢神经系统孤立性纤维瘤 1 例

刘廷江,林江凯,储卫华,史建涛　　(第三军医大学西南医院神经外科,全军神经系统疾病微创诊治专科中心,重庆 400038)

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumors,SFT)是一种间叶来源的梭形细胞肿瘤,免疫组织化学指标以波形蛋白(vimentin)和 CD34 为代表[1]。主要发生于胸膜腔,中枢神经系统少见。我院收治右侧桥小脑角孤立性纤维瘤 1 例,报告如下。

1　临床资料

患者,女性,43 岁,以头痛、头昏 8 年,右耳鸣 4 年余,加重 3 个月余为主要表现。入院时体格检查:右侧颜面感觉减退,右耳听力减退,右侧鼻唇沟稍变浅。头颅 CT 示右侧桥小脑角稍高密度影,增强后病灶明显均匀强化。CTA 示右侧小脑前下动脉增粗,包绕病灶。MRI 示右侧桥小脑角区见类圆形占位灶,呈稍低 T_1 信号混杂高等 T_2 信号,周围见水肿带及流空血管影,增强后病灶明显均匀强化。神经电生理检查示:上肢体感诱发电位检查示右侧波幅较左侧降低;下肢体感诱发电位检查示左侧Ⅴ波及右侧Ⅲ、Ⅴ波波幅低,右侧波幅分化欠佳。脑电图示:低 - 中幅的 α 波节律伴低 - 中幅的 θ 波长程发放。入院诊断:右侧桥小脑占位性病变:脑膜瘤? 术中见肿瘤位置较深,包膜完整,完全实质性,质地较硬,血供十分丰富,舌下神经及三叉神经根部肿瘤与神经粘连紧密,位听神经及面神经被挤压向肿瘤腹侧,肿瘤起源可能是绒球附近。病理学检查镜检瘤细胞呈梭形,细胞体积较小,呈索状排列,间质纤维组织丰富(图 1)。影像学检查表现为稍低 T_1 信号混杂高等 T_2 信号(图 2)。免疫组化染色:CD34(+),CD99(+),EMA(-),S100(-),Bcl-2(+)。符合中枢神经系统孤立性纤维瘤(cSFT)的诊断。

2　讨论

cSFT 至今为止共报道了不到 90 例。由于病例有限,缺乏流行病学资料。尹卫宁等[2]报道好发部位为幕上(42.86%),而椎管为(14.29%),后颅窝为(17.86%);Metellus 等[3]报道好发部位为后颅窝(33.3%)和椎管(33.3%);Caroli 等[4]报道好发部位为后颅窝(26.5%)和椎管(26.5%)。临床表现主要是肿瘤占位所导致的局部压迫和高颅内压症状;椎管内病变主要是放射性疼痛及麻痹症状。约有 25% 患者可伴有低血糖、杵状指等副瘤综合症[4]。有 1 例患者诉性功能减退,但性激素水平正常[2]。本例表现为头痛、头昏及右侧颜面感觉减退,右耳听力减退,右侧鼻唇沟稍变浅。

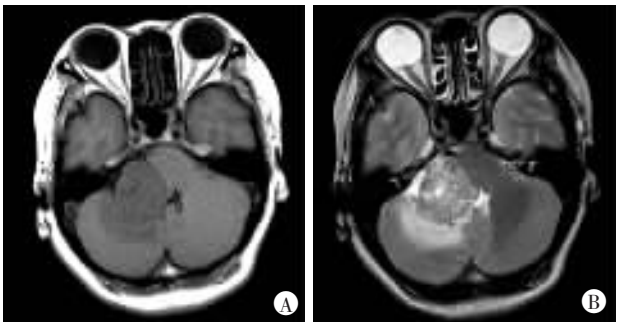


图 1　中枢神经系统孤立性纤维瘤病理观察　(HE×100)

A: T_1WI; B: T_2WI

图 2　中枢神经系统孤立性纤维瘤 MRI 表现

影像学检查 T_1 多为等信号,增强后均一强化,T_2 为高或混杂信号。肿瘤多见"尾征"而瘤周水肿少见。钙化、出血、坏死及囊性变亦少见。本例仅表现为稍低 T_1 信号混杂高等 T_2 信号(图 2)。目前,cSFT 依靠影像学特征尚无法诊断,主要依靠免疫组化。显微镜观察病理改变为无构象的生长模式,细胞密集区及细胞疏松区,以束状胶原纤维为背景。本例免疫组化染色 CD34(+),支持 cSFT 的诊断。cSFT 诊断上需与纤维型脑膜瘤、血管外皮瘤等相鉴别。

多数 cSFT 在临床上表现为良性经过,最好的治疗方法是尽可能肿瘤全切除。目前,全切后的颅内 cSFT 少见复发报道,次全切除可能复发,但恶变和转移也有零星的报道,因此对于 cSFT 应长期随访。

关键词:中枢神经系统孤立性纤维瘤;病理
中图法分类号:R739.4　　**文献标识码**:B

参考文献:

[1] Fletcher C D M, Unni K K, Martens F. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone(World Health Organization Classification of Tumors)[M]. Lyon: IARC Press, 2002.
[2] 尹卫宁, 蔡博文, 陈卉娇, 等. 中枢神经系统孤立性纤维瘤的诊断与治疗(附 28 例报告)[J]. 中国临床神经外科杂志, 2009, 14(1):1-3.
[3] Metellus P, Bouvier C, Guyotat J, *et al*. Solitary fibrous tumors of the central nervous system: clinicopathological and therapeutic considerations of 18 cases[J]. Neurosurgery, 2007, 60(4): 715-722.
[4] Caroli E, Salvati M, Orlando E R, *et al*. Solitary fibrous tumors of the meninges: report of four cases and literature review[J]. Neurosurg Rev, 2004, 27(4): 246-251.

(编辑　龙　亮)

作者简介:刘廷江,男,贵州省思南县人,主治医师,主要从事神经外科方面的研究,发表论文 7 篇。现在贵州省思南县人民医院外二科。电话:(0856)7228345,E-mail:lingtingji@163.com
通信作者:林江凯,电话:(023)68765251;E-mail: jklin2002@yahoo.com.cn
收稿日期:2009-05-13;**修回日期**:2009-06-19