

并发症的发生,另一方面可最大程度降低癌变可能,这就要求我们在临床诊治过程中尽可能提高患者生活质量的同时,降低肿瘤发生的可能。

【参考文献】

[1] WANG Z ,CHEN Y ,WU B *et al.* A novel mutation in STK11 gene is associated with Peutz-Jeghers syndrome in Chinese patients[J]. BMC Med Genet 2011 ,12:161.

[2] CHEN YONG ,LUO XIAOYE ,PAN FENG *et al.* Single-balloon Enteroscopy Combining with Enterectomy for the Treatment of Patients with PeutzJeghers Syndrome[J]. Journal of Chinese Oncology 2014 20(7) :610 -612.

[3] KORSSE SE ,DEWINT P ,KUIPERS EJ *et al.* Small bowel endoscopy and Peutz-Jeghers syndrome[J]. Best Pract Res Clin Gastroenterol 2012 26(3) :263 -278.

[4] TORRONI F ,ROMEO E ,REA F *et al.* Conservative approach in Peutz-Jeghers syndrome: Single-balloon enteroscopy and small bowel polypectomy[J]. World J Gastrointest Endosc 2014 6(7) :318 -323.

[5] MIYACHI T ,TANAKA N ,ENDO K *et al.* A case of Peutz-Jeghers syndrome with repeated small intestinal intussusception successfully treated by intraoperative endoscopic polypectomy [J]. Nihon Shokakibyo Gakkai Zasshi 2013 ,110: 1014 -1021.

[6] WANG H ,LUO T ,LIU WQ *et al.* Clinical presentations and surgical approach of acute intussusception caused by Peutz-Jeghers syndrome in adults[J]. J Gastrointest Surg 2011 ,15: 2218 -2225.

[7] KUWADA SK ,BUR R. A rationale for mTOR inhibitors as chemoprevention agents in Peutz-Jeghers syndrome [J]. Fam Cancer , 2011 ,10(3) :469 -472.

• 短篇报道 •

文章编号: 1002 -0217(2017) 03 -0305 -02

跨右侧小脑幕上下孤立性纤维瘤 1 例

钱冬喜,刘俊,徐善水,毛捷

(皖南医学院第一附属医院 弋矶山医院 神经外科,安徽 芜湖 241001)

【摘要】目的:探讨颅内孤立性纤维瘤的临床诊断和治疗。方法:回顾性分析 1 例确诊为颅内孤立性纤维瘤患者的病例资料。结果:根据患者病史、体格检查及影像学资料初步诊断为右侧小脑幕缘上下沟通性肿瘤,脑膜瘤可能。经手术全切,术后病理提示孤立性纤维瘤。讨论:颅内孤立性纤维瘤是神经外科一种少见病变,其诊断较为困难,确诊依赖病理检查,治疗以手术全切为主。

【关键词】颅内;孤立性纤维瘤;诊断

【中图分类号】R 739.41 【文献标志码】A

【DOI】10.3969/j.issn.1002-0217.2017.03.033

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumors,SFTs)是一种少见的梭形细胞肿瘤,1931年由Klemperer等^[1]首次提出。此类肿瘤好发于胸膜腔,胸膜外其他组织也可发生。大多数SFTs表现为良性或交界性,恶性较少见。中枢神经系统的SFTs相对少见,现将我科收治的1例颅内孤立性纤维瘤病例报道如下。

1 临床资料

患者男性,38岁,因“头晕2月伴行走不稳半月余”入院,查体:神志清楚,步态不稳,指鼻试验和跟

膝胫试验弱阳性,闭目难立征阳性。头颅MRI平扫+增强提示:跨右侧小脑幕缘上下见到一不规则行团块状等T1、长T2异常混杂信号影,增强后病灶明显不均匀强化,大小约3.2cm×3.0cm×3.6cm。邻近右侧小脑、桥脑、中脑和第四脑室受压变形。MRI诊断为跨右侧小脑幕上下异常占位灶,考虑脑膜瘤可能,其他待排。

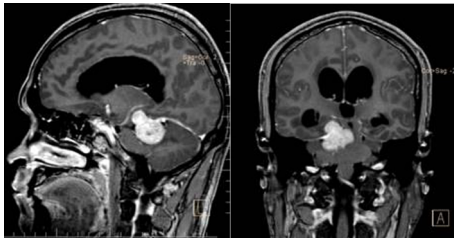
术前诊断为“右侧小脑幕缘上下沟通性肿瘤,考虑脑膜瘤”,完善术前检查,排除手术禁忌,在全麻下行“右侧小脑幕缘上下沟通性肿瘤显微切除术”。手术全切,术中见肿瘤自小脑幕裂孔突入幕

收稿日期:2016-11-12

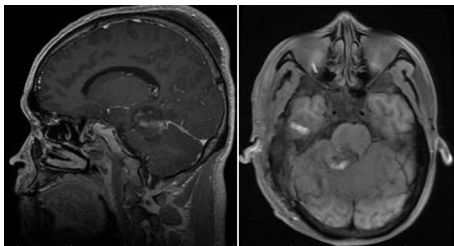
作者简介:钱冬喜(1991-),男,2015级硕士研究生,(电话)18226798632,(电子信箱)qiandx2015@163.com;

毛捷,男,副主任医师,副教授,硕士生导师,(电子信箱)myw921@yahoo.com,通信作者。

上来源于幕下,无完整包膜,血供丰富,质韧,色苍白。病理检查示:瘤组织主要由梭形细胞组成,细胞密集区和疏松区交替分布,无特征结构,细胞异型不明显,未见明显核分裂。免疫组化标记结果:瘤细胞:AE1/AE3(-)、EMA(-)、CD34(+)、S-100(-)、PR(-)、GFAP(-)、Ki-67:2%(+)。病理诊断:跨右侧小脑幕上下孤立性纤维性肿瘤。术后随访3个月无异常。见图1~3。



跨右侧小脑幕上下异常占位灶,考虑脑膜瘤可能,其他待排。
图1 术前MRI



跨右侧小脑幕上下占位术后改变。
图2 术后复查MRI

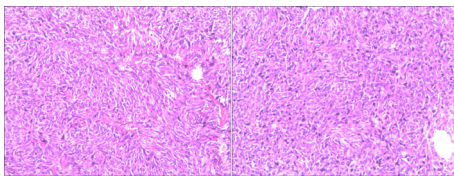


图3 病理学检查镜下观察(HE染色×100)

2 讨论

颅内孤立性纤维瘤由Carneiro等^[2]在1966年首次报道,好发于中老年人,无明显性别差异,最常见于脑膜处或邻近脑膜的中枢神经组织,2007年WHO将其列入脑膜肿瘤中间叶肿瘤中的一类^[3]。

中枢神经系统的SFTs常见于后颅窝。因其发生的部位不同,临床表现具有差异性,常表现为局部占位效应或周边组织受损症状^[4]。因颅内是孤立性纤维瘤不常见的发生部位,诊断有一定困难。临床医生根据体征结合影像学检查提示的不同部位占位性改变,多考虑为脑膜瘤。Clarencon等^[5]认为SFTs典型表现为T1、T2WI多呈等或稍低信号影,增强后局部病灶明显强化。明确诊断SFTs需要病理学支持,其组织学形态表达具有差异性,典型的SFTs多描述为瘤细胞由梭形细胞构成,疏密相间,无固定结构。免疫组化检查是诊断此病的关键,

SFTs通常表达CD34、CD99、vimentin和BCL-2,但不表达Desmin、CK和S-100。一般认为CD34是比较特异和准确的免疫标记物^[4]。

颅内SFTs易误诊,通常需要与以下疾病鉴别①脑膜瘤:特别是纤维型脑膜瘤,主要构成是长梭形的脑膜细胞,在富有胶原和网状纤维的基质内呈平行或束状交叉排列。瘤细胞免疫组化提示上皮细胞膜抗原、CK和S-100蛋白阳性,CD34常表达为阴性^[6]。②神经鞘瘤:肿瘤细胞常排列成栅栏状,瘤细胞间血管壁可呈玻璃样变。肿瘤有包膜,胞质和血管较丰富。瘤细胞呈S-100蛋白阳性,CD34阴性或弱阳性^[7]。③血管外皮细胞瘤:肿瘤细胞形态表现较为多样,可呈分枝状或鹿角状,少见或灶性见到嗜伊红染胶原纤维。瘤组织内血管表达丰富。免疫组化表达SMA、Vimentin、CD34可呈弱阳性^[8]。④其他少见颅内肿瘤:临床上需要结合细胞组织形态学和免疫组化染色加以鉴别。

SFTs大多数呈良性病变发展,临床治疗主要以手术切除为主,必要时可辅以放疗、化疗。大部分肿瘤完全切除患者预后较好,少数可能具有复发倾向。Metellus等^[9]认为SFTs复发可能与肿瘤切除范围有关联。极少数SFTs具有侵袭性,呈恶性表现,所以长期随访是非常必要的。

【参考文献】

[1] KLEMPERER P, RABIN C. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases [J]. Arch Pathol, 1931, 11:385-412.
 [2] CARNEIRO SS, SCHEITHAUER BW, NASCIMENTO AG, et al. Solitary fibrous tumor of the meninges. A clinicopathologic and immunohistochemical study [J]. Am J Clin pathol, 1996, 106(2): 217-224.
 [3] LOUIS DN, OHGAKI H, WIESTLER OD, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system [J]. Acta Neuropathol, 2007, 114(2): 97-109.
 [4] 狄广福, 江晓春, 李银华, 等. 颅内孤立性纤维瘤的影像学及病理学特点 [J]. 中国临床神经外科杂志, 2013, 18(2): 121-123.
 [5] CLARENCON F, BONNEVILLE F, ROUSSAU A, et al. Intracranial solitary fibrous tumor: imaging findings [J]. Eur J Radiol, 2011, 80(2): 387-394.
 [6] 曹纹平, 肖璇, 赵春生. 颅内孤立性纤维肿瘤 1 例 [J]. 中国肿瘤外科杂志, 2015, 7(3): 198-199.
 [7] 李琛, 佟磊. 中枢神经系统颅内孤立性纤维肿瘤 4 例临床病理分析 [J]. 临床与实验病理学杂志, 2015, 31(2): 200-202.
 [8] 陈卉娇, 郭立新, 庞宗国. 脑膜不典型孤立性纤维肿瘤一例 [J]. 中华病理学杂志, 2003, 32(1): 86-87.
 [9] METELLUS P, BOUVIER C, GUYOTAT J, et al. Solitary fibrous tumors of the central nervous system: Clinicopathological and therapeutic consideration of 18 cases [J]. Neurosurgery, 2007, 60(4): 715-722.