

病例可能为 IgG4 相关性疾病的一种亚型^[3],同时部分 IgG4 阳性病例发现有软脑膜或硬脑膜的广泛强化^[4,5]。本例患者 IgG4 阳性细胞 >10 个/HPF,达到 IgG4 相关性疾病阳性浆细胞标准,但 IgG4/IgG 约 30%,并未达到 IgG4 阳性浆细胞比例 >40% 的诊断标准。本例的影像学表现为硬脑膜肿块同时伴有右侧大脑半球硬脑膜广泛强化。我们推测虽然伴 IgG4 阳性浆细胞增高的颅内 RDD 并不能诊断为 IgG4 相关性疾病,但 IgG4 阳性浆细胞增多可能与病变周围硬脑膜广泛增厚密切相关。由于本例未做血清学 IgG4 检测,最后诊断为颅内 RDD 并可能合并有 IgG4 相关硬化性脑膜病变是比较恰当的。

本例的影像表现与脑膜瘤相似,但 DWI 未见扩散受限,FLAIR 图像上肿瘤内部可见片状低信号区,与常见脑膜瘤略有差异,这些低信号可能是巨噬细胞活跃的吞噬作用产生的自由基的显影。

综上所述,颅内 RDD 属于罕见病,术前诊断较困难,确诊依赖于病理学检查,部分病例伴有 IgG4 阳性

浆细胞增多,当临床中遇到颅内硬脑膜肿块伴周边硬脑膜广泛增厚的病例,应考虑到颅内 RDD 的可能,并完善相应检查除外 IgG4 相关性疾病。

参考文献:

- [1] Deshpande V, Zen Y, Chan JK, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease[J]. Mod Pathol, 2012, 25(9): 1181-1192.
- [2] 王秋鹏,甘梅富,翁寿向,等. IgG4 在 Rosai-Dorfman 病组织中的表达及意义[J]. 中华病理学杂志, 2015, 44(10): 729-733.
- [3] Menon MP, Evbuomwan MO, Rosai J, et al. A subset of Rosai-Dorfman disease cases exhibit increased IgG4 positive plasma cells; another red herring or a true association with IgG4 related disease[J]. Histopathology, 2014, 64(3): 455-459.
- [4] Taziede-Espariat A, Polivka M, Chabriat H, et al. A case report of meningeal Rosai-Dorfman disease associated with IgG4-related disease[J]. Clin Neuropathol, 2015, 34(6): 343-349.
- [5] 时畅,关宏伟,张秋萍,等. 伴 IgG4 阳性浆细胞增多的脑膜 Rosai-Dorfman 病一例[J]. 中华病理学杂志, 2016, 45(11): 795-796.

(收稿日期:2019-05-22 修回日期:2019-07-10)

· 病例报道 ·

胸椎硬膜内原发性孤立性纤维性瘤/血管周细胞瘤一例

张烁,程敬亮,张勇,王潇

【关键词】 纤维性瘤;血管周细胞瘤;胸椎;磁共振成像

【中图分类号】R445.2;R739.41 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2019)12-1399-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.12.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,31岁,因“双下肢渐进性无力伴疼痛、麻木8月余”收入院。8个月前无明显诱因患者出现双下肢无力伴疼痛麻木,逐渐加重,走路不能,7个月前在当地医院行MRI检查示:约Th₂~Th₃水平椎管内髓外肿块,考虑为神经源性肿瘤(神经鞘瘤可能)。在本院门诊以“胸椎椎管内神经鞘瘤”收入院,入院查体各系统无明显异常体征。MRI检查:于Th₂~Th₃椎体水平椎管内可见一肿块灶,呈稍短T₁、混杂长或短T₂信号,压脂像上呈混杂稍高信号,边界清,邻近脊髓稍增粗并受压向左侧移位(图1~3);增强扫描示:Th₂~Th₃水平椎管内病灶呈明显均匀强化,大小约0.8cm×1.0cm×2.2cm(图4~6);DWI

显示病灶扩散轻度受限(图7)。诊断结果:Th₂~Th₃椎体水平椎管内髓外硬膜下占位,考虑神经源性肿瘤或脊膜瘤。术中见Th₂~Th₃水平椎管内硬膜外脂肪消失,硬膜囊膨隆,脊髓搏动差,剪开硬脊膜,可见右侧髓外硬膜下有一大小约2.0cm×1.5cm×1.5cm的褐色肿瘤,脊髓明显受压向左侧移位,肿瘤质韧,边界清楚,包膜完整,血供丰富,肿瘤基底起源于Th₂~Th₃水平处的硬脊膜。大体标本肉眼观:灰白、灰红组织,质软。镜下显示肿瘤细胞呈短梭形,细胞数量增多,大小较一致,胞质红染(嗜酸性),内见核分裂象,染色质细腻,细胞间质见“裂隙状”结构(图8)。免疫组化检查:S-100(-),SOX-10(-),EMA(-),PR(-),CD34(+),STAT6(+),Ki-67(5%~10%)。病理诊断:Th₂~Th₃水平椎管内占位为血管周细胞瘤(WHO II级)。

作者单位:450052 郑州,郑州大学第一附属医院磁共振科

作者简介:张烁(1991-),女,河南平顶山人,硕士研究生,住院医师,主要从事影像医学与核医学诊断和研究工作。

通讯作者:程敬亮, E-mail: cjr. chengjingliang@vip. 163.com

讨论 孤立性纤维性肿瘤/血管外皮瘤(solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma, SFT/HPC)是起

源于毛细血管细胞的一种罕见的侵袭性血管间充质肿瘤^[1],最早由 Stout 和 Murray^[2]于 1942 年正式报道,2016 版 WHO 肿瘤分类标准根据细胞特性、核分裂象等情况将其分为 3 级: I 级似 SFT,多属良性,II 级和 III 级与血管周细胞瘤表现一致,侵袭性明显增加,可发生远处转移^[3,4]。椎管内原发 SFT/HPC 发病率极低,从 1942 年首例报道至今,案例报道大约仅 80 例^[5]。有研究者将其分为 3 型和 5 个亚型: I 型为硬膜外肿瘤(I a 为颅内, I b 为颅外),II 型为硬膜内型(II a 为髓外, II b 为髓内),III 型为硬膜内肿瘤延伸至硬膜外和椎旁区域^[6]。

椎管内 SFT/HPC 临床表现主要取决于肿瘤大小及其与硬脑膜、软脑膜、神经根和脊髓位置关系。MRI 肿瘤多表现为长 T_1 、长 T_2 信号,也可呈混杂信号,肿瘤血管丰富,可见血管流空影,且多呈明显不均匀强化。本例患者主要临床表现为肢体麻木、四肢无力,伴放射性疼痛等脊髓压迫征象;MRI 检查显示肿瘤呈混杂稍短 T_1 、长/短 T_2 信号,增强扫描呈明显不均匀强化;病理学检查细胞呈短梭形,细胞间质内见“裂隙状”血管结构,符合其特有组织学表现。

鉴别诊断:①神经鞘瘤。起源于神经根的神经母细胞瘤,常多发,多发生于脊髓外,常表现为神经根痛、脊髓受压等症状,多呈“哑铃状”,MRI 表现多以等 T_1 、等或稍长 T_2 信号,边界清,增强扫描多呈明显均匀强化。②脊髓型脑膜瘤(脊膜瘤)。起源于蛛网膜内皮细胞或硬脊膜的纤维细胞,好发于胸段,多呈圆形或类圆形,MRI 表现多表现为等 T_1 、等或长 T_2 信号,以宽基底附着于硬脊膜上,多呈明显强化,可见“脊膜尾征”。③室管膜瘤。属于髓内占位性病变,常以脊髓功能受损为首表现,多呈梭形、圆形,MRI 表现多呈等或长 T_1 、等或长 T_2 信号,可见局部蛛网膜下隙变窄,瘤体内可伴出血、坏死或囊变,信号不均匀,增强扫描多呈明显强化。MRI 检查可清楚显示椎管内 SFT/HPC 的部位、形态、大小以及其解剖位置关系,但难以与神经鞘瘤、脊髓型脑膜瘤和室管膜瘤等准确

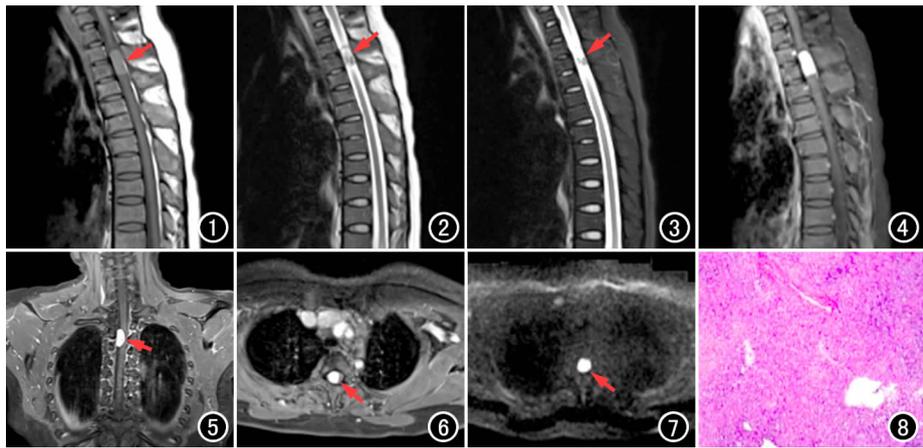


图 1 矢状面 T_1 WI 示 $Th_2 \sim Th_3$ 水平椎管内一团块状混杂稍高信号(箭),边界清晰。图 2 矢状面 T_2 WI 示病灶呈混杂高/低信号(箭)。图 3 矢状面 T_2 压脂像示病灶呈混杂稍高信号。图 4 矢状面 T_1 压脂像增强扫描示病灶呈明显不均匀强化。图 5 冠状面 T_1 压脂像增强扫描示病灶呈明显不均匀强化(箭)。图 6 横轴面 T_1 压脂像增强扫描示病灶呈明显不均匀强化(箭)。图 7 DWI 示病灶明显扩散受限呈高信号(箭)。图 8 病理片镜下示肿瘤细胞呈短梭形、数量增多、大小一致,可见核分裂象,胞浆红染,细胞间质内见“裂隙状”结构(HE, $\times 100$)。

区分,需要依靠组织病理学检查及免疫组化来最终确诊。SFT/HPC 存在切除后复发或远处转移的风险,目前对于 SFT/HPC 的最佳治疗方法是完全性手术切除,对于难以完全切除或已伴有远处转移的高度恶性患者,可于术后辅助放射治疗。

参考文献:

- [1] Ghose A, Guha G, Kundu R, et al. CNS hemangiopericytoma; a systematic review of 523 patients[J]. Am J Clin Oncol, 2017, 40(3): 223-227.
- [2] Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma; a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes[J]. Ann Surg, 1942, 116(1): 26-33.
- [3] Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System; a summary[J]. Acta Neuropathol, 2016, 131(6): 803-820.
- [4] 苏昌亮, 李丽, 陈小伟, 等. 2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类总结[J]. 放射学实践, 2016, 31(7): 570-579.
- [5] Das A, Singh PK, Suri V, et al. Spinal hemangiopericytoma: an institutional experience and review of literature[J]. Eur Spine J, 2015, 24(4 Suppl): 606-613.
- [6] Liu HG, Yang AC, Chen N, et al. Hemangiopericytomas in the spine: clinical features, classification, treatment and long-term follow up in 26 Patients[J]. Neurosurgery, 2013, 72(1): 16-24.

(收稿日期:2019-02-01 修回日期:2019-04-23)