

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2018.30.031

外耳道间变性脑膜瘤合并脂肪纤维错构瘤 1 例并文献复习*

仇宇宁¹,杨 波^{1△},张 静²,樊 昊¹,李 牧¹,曹 磊¹,朱佩林¹

(1. 郑州大学第一附属医院神经外科,郑州 450000;2. 河南省新乡市第一人民医院病理科 453000)

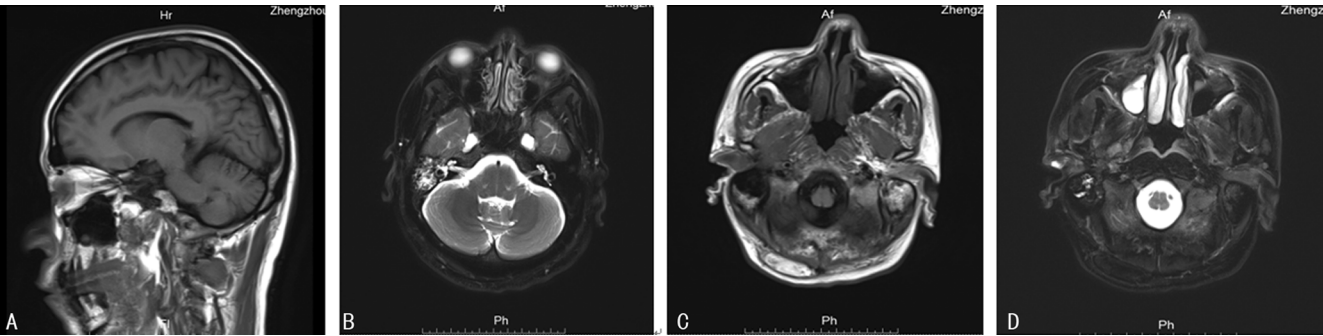
[中图法分类号] R651.1 [文献标识码] C [文章编号] 1671-8348(2018)30-3961-03

间变型脑膜瘤又称恶性脑膜瘤,是一种罕见的 WHOⅢ级的侵袭性肿瘤^[1],脑膜瘤一般发生在颅内,发生于颅外的脑膜瘤较为少见,侵袭到耳的脑膜瘤就更为罕见^[2]。脂肪纤维错构瘤(lipofibromatous hamartoma,LFH)是一种罕见的临床表现为周围神经内脂肪细胞无痛性肥大和增殖的良性肿瘤^[3]。本文回顾性分析 2013 年 8 月郑州大学第一附属医院神经外科收治的 1 例 LFH 合并外耳道间变性脑膜瘤患者的临床资料并进行文献复习,以提高临床医生对该病的了解,现复习文献报道如下。

1 临床资料

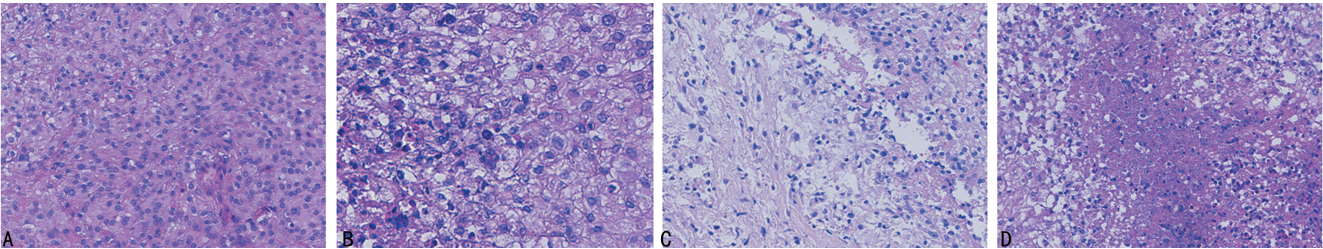
患者男,48 岁,以“右侧脑膜瘤术后 4 个半月,右耳间断溢液半月”为主诉入院,4 个半月前患者行经腮腺进路右侧颅底脑膜瘤手术,术中将肿瘤完全切除,术后患者自觉右耳周围肿胀,不伴耳鸣、听力下降等

症状,半月前患者洗澡后自觉右耳痒,有血性分泌物渗出,无恶臭,不伴耳鸣、听力下降、眩晕等症状,遂来就诊,听力检查示:右耳传导性听力下降。查颞骨 CT 示:右侧外耳道及右侧中耳鼓室内软组织密度影。MRI 示:右侧咽旁可见多发大小不等团块状稍长 T1 长 T2 信号,较大者长径约 16 mm,呈浅分叶(图 1);右侧后枕部皮下软组织内可见类椭圆形短 T1 信号,压脂序列呈低信号(图 1);静脉注入 Gd-DTPA 后增强扫描,右侧咽旁、右侧外耳道病变呈明显均匀强化。患者影像学诊断占位明确,手术指征明确,无明确手术禁忌证,于全身麻醉下行“右外耳道肿物及咽旁肿物切除术+右侧枕部脂肪瘤切除术”。术中见右侧外耳道暗红色新生物,触之质韧,经耳后切口彻底清理新生物,标本送病检。枕部肿物术中呈淡黄色,触之质韧,表面光滑,切除后送病检。



A、B:外耳道间变性脑膜瘤;C、D:右侧后枕部皮下软组织内可见类椭圆形短 T1 短 T2 信号,压脂呈低信号

图 1 外耳道间变性脑膜瘤合并 LFH 的 MRI 表现



A:肿瘤细胞密度增大聚集区(HE×200);B:肿瘤细胞异型性大,可见核分裂象(HE×400);C:肿瘤细胞侵犯正常脑组织区(HE×200);D:肿瘤细胞间可见灶状坏死区,可见核破碎,核溶解,核消失(HE×200)

图 2 外耳道间变性脑膜瘤细胞的镜下表现

* 基金项目:国家自然科学基金资助项目(U1504819)。 作者简介:仇宇宁(1994—),在读硕士,主要从事神经外科肿瘤、脑血管病研究。
△ 通信作者,E-mail:yangbo96@126.com。

术后给予对症支持治疗,术后病理提示:(1)右枕部灰白灰黄组织一块,大小 $3.5\text{ cm} \times 2.5\text{ cm} \times 1.5\text{ cm}$,切面灰黄质软。诊断:(右枕部)LFH;(2)右外耳道肿物,灰白灰红组织一堆,大小 $2.0\text{ cm} \times 1.0\text{ cm} \times 0.5\text{ cm}$,部分组织质硬。诊断:结合病史及免疫学标记,间变型脑膜瘤(WHOⅢ级)。免疫组织化学:CK(+),EMA(+),Vimentin(+),PR(-),CD68(-),SMA(-),Desmin(-),Bcl-2(+),CD99(+),Ki-67(+60%),S-100(-),GFAP(-),Oligo-2(-),见图2。后患者转入放疗科放疗并给予福莫司汀针、替吉奥胶囊、复方红豆杉胶囊等药物化疗。随访:患者在肿瘤完全切除术后接受了放化疗,但放化疗效果较差,半年后耳后肿瘤复发,于2015年12月死亡,从首次手术至死亡生存期约两年,临终前耳后肿瘤生长至约 $6\text{ cm} \times 6\text{ cm} \times 6\text{ cm}$ 。

2 讨 论

脑膜瘤在中老年人中较常见,据报道它是年龄35岁以上人群中最常见的神经系统肿瘤。年平均发病率为每10万人中7.62[95%CI(7.55,7.68)]个人发病。其中7.18[95%CI(7.12,7.25)]人为良性脑膜瘤,0.32[95%CI(0.31,0.33)]人为交界性脑膜瘤,0.12[95%CI(0.11,0.12)]人为恶性脑膜瘤^[4]。WHO(2016)中枢神经系统肿瘤组织学分类将间变型脑膜瘤归为Ⅲ级,间变型脑膜瘤是一种罕见的恶性脑膜瘤^[5]。WHOⅢ级(间变型脑膜瘤)是根据其组织学特征、侵袭性和细胞异型性来定义的,在每10个高倍视野下有超过20个核分裂象,在某些病例中甚至超过30个^[5],由此可见其恶性程度之高。间变型脑膜瘤的临床表现与良性脑膜瘤和非典型脑膜瘤的临床表现并无特异性差异。间变性脑膜瘤的常见大体病理特征为浸润或破坏性生长,无包膜,质软、鱼肉样,部分瘤内有坏死囊变。镜下见病理性核分裂、核多形性、核仁明显、细胞成分增多,正常的细胞及组织结构消失,局灶性坏死、周围组织浸润等。

间变型脑膜瘤仅占有脑膜瘤的1%~3%,其5年生存率在19.9%~61.0%。然而其治疗结果却不容乐观,复发率高^[6]。目前对于脑膜瘤的治疗,尽量全切病灶是首选方法,而且即使复发,只要患者条件允许,亦可再次手术。目前强调的是全切后的手术患者应该接受怎样的辅助治疗。大部分研究发现开放式手术和辅助治疗会让患者受益。ORTON等^[1]研究表明间变型脑膜瘤预后较差,辅助放射治疗会提高患者生存率。BALASUBRAMANIAN等^[6]研究也提示手术治疗和术后放疗可以延长患者生存期,但这种收益会随着治疗的持续而减小。然而KESSLER等^[7]强调手术切除可能增加侵袭性脑膜瘤医源性转

移的风险,肿瘤可通过静脉系统和脑脊液进行转移。NAJJAR等^[8]认为辅助放疗在非典型脑膜瘤(WHOⅡ级)的完全切除术中是不推荐的,而在治疗间变型脑膜瘤(WHOⅢ级)中辅助放疗是非常必要的。在本病例中,患者接受了为期半年的放化疗,由于患者脑膜瘤恶性程度较高,放化疗效果较差,后由于患者恶病质导致放化疗终止,但根据上述相关文献报道,放化疗在间变型脑膜瘤术后辅助治疗的作用是值得肯定的。

间变型脑膜瘤耳转移在临床中相当罕见,HOYE等^[9]报道颅外脑膜瘤可以分为4类:(1)原发性颅内肿瘤伴颅外直接侵犯;(2)颅神经鞘蛛网膜细胞颅外生长;(3)与颅神经或孔没有明显关系,可能来源于胚胎蛛网膜细胞;(4)颅内良性脑膜瘤伴颅外转移。按照上述分类方法,本案例属于第1类。RIETZ等^[10]表示脑膜瘤侵犯到中耳的通路有经鼓室盖,经岩大神经沟,经岩斜区前、后表面,经内耳道,经静脉窝等。

本患者枕部肿物经病理诊断后证实为神经LFH,LFH是一个罕见而又缓慢生长的良性纤维脂肪肿瘤。它的组织学特征是成熟的脂肪细胞在周围的神经外膜和神经束膜内增殖。在上肢,正中神经最常受累^[11]。本案例发生的部位为枕部,较为少见。该病首次于1953年被MASON报道,在过去对LFH有很多描述如纤维脂肪错构瘤、纤维脂肪瘤、脂肪纤维瘤、纤维脂肪增生、神经内脂肪瘤、神经脂肪渗透、神经的脂肪纤维新生物和神经脂肪增生等,在1969年,JOHNSON和BONFIGLIO以LFH命名是被认为对该病最准确的描述^[12]。

MRI是协助诊断LFH的首选方式,并对制订外科方案有一定的帮助。LFH的MRI表现为匍行性低信号神经纤维与大量T1/T2高信号的脂肪组织与神经伴行。对于LFH的治疗,文献报道中选项颇为广泛,如密切观察、神经减压、神经内切开、神经完全切除术等。在过去,完全肿瘤切除术后一些患者有感觉和功能损害,神经内切除术导致神经功能下降。由于LFH是良性的,可能导致神经功能损伤的侵入性治疗方案是应当避免采用的,近来有文献建议采用保守治疗方案。因此,对于有症状的患者,建议神经减压和密切观察。在本案例中,采用肿物全切,因患者肿物位于枕部,对神经感觉和功能损害较小,且患者在肿物切除术后直至脑膜瘤复发死亡,枕部LFH未复发,证明了其预后良好。

综上所述,间变性脑膜瘤与LFH同时出现在同一患者的案例实为少见,经过本文的总结,希望为临床医生提高对本病的认识,为本病的诊断和治疗提供帮助。

参考文献

[1] ORTON A,FRANDSEN J,SHRIEVE D C,et al. Anaplastic (malignant) meningioma: a patterns-of-care and outcomes analysis of the national cancer data base[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys,2016,96(2):E76.

[2] KUSUNOKI T,IKEDA K,MIYASHITA M. A case report of meningioma extending to the middle ear[J]. Clin Pract,2012,2(3):e67.

[3] LIAW K,KAN J H. Lipofibromatous hamartoma[J]. Pediatr Radiol,2008,38(9):1032-1032.

[4] DOLECEK T A,DRESSLER E V M,THAKKAR J P,et al. Epidemiology of meningiomas post-public law 107-206: the benign brain tumor cancer registries amendment act[J]. Cancer,2015,121(14):2400-2410.

[5] 张玉林. 中枢神经系统肿瘤的分类和分级探讨——4373 例病理分析[J]. 中华病理学杂志,2002,31(5):420-423.

[6] BALASUBRAMANIAN S K,SHARMA M,SILVA D,et al. Longitudinal experience with WHO Grade Ⅲ (anaplastic) meningiomas at a single institution[J]. J Neurooncol,2017,131(3): 555-563.

[7] KESSLER R A,GARZONMUVDI T,YANG W,et al. • 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2018.30.032

Metastatic atypical and anaplastic meningioma: a case series and review of the literature[J]. World Neurosurg, 2017,101:47-56.

[8] NAJJAR M W,ABDUL N H,SUKHON F R,et al. Anaplastic meningioma presenting as a left parietal mass: a case report[J]. Am J Case Rep,2017,18:1166-1170.

[9] HOYE S J,JR H C,MURRAY J E. Extracranial meningioma presenting as a tumor of the neck[J]. Am J Surg, 1960,100(3):486-489.

[10] RIETZ D R,FORD C N,KURTYCZ D F,et al. Significance of apparent intratympanic meningiomas[J]. Laryngoscope,1983,93(11):1397-1404.

[11] SHEKHANI H N,HANNA T,JOHNSON J O. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve: a case report [J]. J Radiol Case Rep,2016,10(11):1-7.

[12] KOHYAMA S,TANAKA T,OKANO E,et al. Lipofibromatous hamartoma of the median and ulnar nerves at the ipsilateral wrist[J]. J Hand Surg Asian Pac Vol, 2016,21(1):116-120.

(收稿日期:2018-05-18 修回日期:2018-06-26)

胫骨骨搬移中皮肤皱褶的简单处理方法

周顺刚¹,高秋明¹,张文龙²

(1. 兰州军区兰州总医院创伤骨科,兰州 730050;2. 甘肃省兰州警备区门诊部,兰州 730010)

[中图法分类号] R683.42 [文献标识码] C [文章编号] 1671-8348(2018)30-3963-02

自 20 世纪 50 年代牵张成骨原理被提出以来,Ilizarov 技术在临床的应用日渐普遍,可用于骨科、整形、血管、烧伤及神经外科等领域。在骨科领域可用于骨肿瘤行骨切除、发育畸形等各类骨病及骨创伤所致的骨缺损,还可用于增高手术等。但是在 Ilizarov 技术用于各种原因所致胫骨骨缺损患者时可能发生皮肤皱褶,可能是原骨缺损处存在皮肤皱褶,也可能是在搬移过程中因出现轴向偏移而发生皮肤皱褶。笔者在用 Ilizarov 技术治疗胫骨骨缺损过程中出现 3 例皮肤皱褶。现报道如下。

1 病例资料

本组 3 例患者中男 2 例,女 1 例;平均 32 岁(25~40 岁);均为开放性胫腓骨骨折患者,左小腿 2 例,右小腿 1 例;有严重骨缺损,骨缺损长度大于 4 cm,且经前期植皮或皮瓣手术治疗,皮肤完整,无皮肤缺损,但有 1 例患者为骨搬移前就存在皮肤缺损。患者入院后,完善术前检查。麻醉满意后,患肢大腿根部缚充

气止血带,待行充气止血。常规消毒铺无菌巾单。于皮肤皱褶旁肌肉丰厚处,旁开约 3 cm 处作长约 2 cm 纵行切口,深达深筋膜下,再用组织剪或骨膜剥离器行潜行剥离,直至皮肤皱褶能完全抬起止,注意不要切开皱褶处皮肤。于皱褶处用 7 号线将皱褶皮肤悬吊于外固定架上,深筋膜下空腔用明胶海绵填塞,根据腔隙大小决定明胶海绵量,再以 1 号线缝合切口。其中 1 例用 4 包,另外 2 例各用 6 包。术后每 3~5 天换药 1 次,术后 12 d 左右切口缝线拆线,悬吊线待其自然脱落。可不用抗生素预防感染。

2 结 果

本组 3 例患者均获得随访,随访时间 1~3 个月。术后 2 周左右 3 例患者切口顺利愈合,无 1 例发生切口感染,皮肤皱褶明显好转。3 例患者在后期骨搬移过程中未见骨端刺破皮肤现象发生。典型病例,见图 1。