

论著·临床研究

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2021.11.020

网络首发 [https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.R.20210319.1517.012.html\(2021-03-22\)](https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.R.20210319.1517.012.html(2021-03-22))

富于淋巴浆细胞脑膜瘤误诊报道并文献复习*

李庆兵,何成奇[△]

(四川大学华西医院康复医学中心/康复医学四川省重点实验室,成都 610000)

[摘要] **目的** 探讨富于淋巴浆细胞脑膜瘤的临床诊疗要点及误漏诊原因和防范措施。**方法** 回顾分析 1 例富于淋巴浆细胞脑膜瘤的临床资料,并复习相关文献。**结果** 行脑膜瘤手术切除治疗,病理检查示富于淋巴浆细胞脑膜瘤,术后患者症状好转。**结论** 部分富于淋巴浆细胞脑膜瘤缺乏特异性临床表现,应及时完善相关辅助检查,避免或减少误诊误治,积极正确处理,防止病情恶化。

[关键词] 淋巴浆细胞脑膜瘤;误诊;免疫组织化学**[中图分类号]** R739.45 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1671-8348(2021)11-1888-03

Misdiagnosis report and literature review of abundant lymphoplasmacytic meningioma*

LI Qingbing, HE Chengqi[△]

(Rehabilitation Medical Center, West China Hospital of Sichuan University/Sichuan

Provincial Key Laboratory of Rehabilitation Medicine, Chengdu, Sichuan 610000, China)

[Abstract] **Objective** To investigate the clinical diagnosis and treatment key points, causes of missed diagnosis and preventive measures of abundant lymphoplasmacytic meningioma. **Methods** The data in 1 case of abundant lymphoplasmacytic meningioma was retrospectively analyzed. Meanwhile the related literatures were reviewed. **Results** This case was treated by meningioma surgery, the pathologic biopsy found abundant lymphoplasmacytic meningioma, and the symptoms were improved. **Conclusion** Some abundant lymphoplasmacytic meningiomas lack the specific clinical manifestations, In order to avoid or reduce misdiagnosis and mistreatment, the related auxiliary inspections should be perfected in time. The disease should be treated actively and correctly for preventing deterioration.

[Key words] abundant lymphoplasmacytic meningioma; misdiagnosis; immunohistochemistry

脑膜瘤是常见颅内非胶质原发肿瘤,占颅内肿瘤的 13%~26%^[1]。富于淋巴浆细胞脑膜瘤(LPRM)是罕见脑膜瘤亚型,属于 WHO 1 级^[2]。LPRM 临床表现多样,如医生缺乏对该病的认识,遗漏必要辅助检查,易导致误诊、漏诊,影响治疗和预后。本研究对 1 例 LPRM 患者的临床资料进行回顾性分析及文献复习,以提高对该疾病的认识,减少或避免误诊误治。

1 病例资料

患者,男,49 岁。因头晕伴四肢末端麻木无力 1 个月入院。1 个月前无明显诱因出现头晕、四肢指尖麻木无力症状,头晕每次持续 3~4 h,卧位减轻,四肢末端麻木无力呈持续性发作。有慢性乙型病毒性肝

炎 18 年,高血压、糖尿病 2 年。就诊经过:1⁺个月前于当地医院就诊,颈椎磁共振成像(MRI)示退行性病变,颈 C4-5、C5-6 及 C6-7 椎间盘不同程度膨出、突出,相应硬膜囊受压,行常规针灸、按摩、牵引 2 周无效。1 周前头颅 MRI 示:大脑镰左后旁占位(6.4 cm×4.4 cm×3.2 cm),考虑脑膜瘤可能性大。患者为求进一步诊治,以“颅内占位性病变”收治入院。查体:体温 36.2℃,脉搏 77 次/分,呼吸 20 次/分,血压 122/79 mm Hg。双肺呼吸音粗,未闻及干湿啰音;心律齐,未闻及杂音;腹软。专科检查:意识清楚,查体合作,双侧瞳孔等大等圆,直径 3 mm,对光反射灵敏,双眼球向各方运动正常,无眼震;口角不歪,

* 基金项目:国家自然科学基金青年基金项目(81904314)。 作者简介:李庆兵(1985—),主治医师,博士,主要从事骨关节疼痛及神经疾病康复研究。 [△] 通信作者, E-mail: hxkfhcq@126.com。

伸舌居中。颅神经查体:视神经、动眼滑车外展神经、三叉神经、面神经、听神经、舌咽神经、副神经正常。运动系统查体:肌力、肌张力、反射、感觉、小脑功能正常。脑膜刺激征:颈软,Brudzinski 征、Kernig 征皆阴性。入院后完善术前检查,与患者家属沟通病情及手术知情同意后,全身麻醉下行“手术导航下左侧顶叶深部巨大占位切除术+窦修补术+开颅颅内减压”。术中见硬脑膜张力高,病变实质部分大小约 5 cm×5 cm×4 cm,起源于大脑镰旁硬膜,周围大约 5 cm 硬膜受累,病灶质地不均,部分鱼肉样,血供较丰富,与周围脑组织边界欠清,部分病变破坏周围脑组织蛛网膜及软膜嵌入脑组织内,周围脑组织水肿严重,部分肿瘤侵及上矢状窦旁硬脑膜,切除后予以窦修补止血。手术顺利,患者术后安返病房。术后予以脱水、抗癫痫、补液、止痛、止吐、护胃等对症支持治疗。术后右下肢乏力,内科稳定后转入康复科继续康复治疗。术后切除物免疫组织化学和 BRAF 基因突变检测示:富于淋巴浆细胞型脑膜瘤[WHO 1 级(G1)]。免疫组织化学示:上皮细胞膜抗原(EMA,+),孕激素(PR,+),CD163(+,组织细胞)、葡萄糖磷酸变位酶(PGM1,+ ,组织细胞)、CD38(+,浆细胞)、IgG4(-)、神经胶质酸性蛋白(GFAP,-)、信号转导和转录激活因子 6(STAT6,-)、NeuN(-)、Ki-67(+ ,5%)。BRAF 基因突变检测未检出 BRAF(V600E)突变。患者经系统康复治疗后下肢肌力 4 级,可独立自行步行。

2 讨论

2.1 疾病概述及特点

LPRM 是源于脑内蛛网膜颗粒细胞的肿瘤,为 WHO 1 级,属罕见脑膜瘤亚型,临床少有报道^[3]。LPRM 主要见于青壮年,男女比例 1:1.7,以脑膜上皮细胞增生伴浆细胞、淋巴细胞浸润为特点,早期表现为高颅压症状(头痛、头晕、呕吐等),常伴有造血系统疾病(贫血、多克隆性免疫球蛋白病等)^[4-5]。此外,有报道显示,部分患者具有过敏史、肝炎病史、视力障碍、肢体活动异常等^[6-7]。本文病例既往有慢性乙型肝炎(乙肝)18 年,未服用药物治疗,术前输血全套显示乙肝表面抗原半定量 1 862 COI(+),乙肝表面抗体定量 11 IU/L(+);高血压 2 年,口服施慧达血压 120~130/80~85 mm Hg;糖尿病 2 年未服用药物,血糖空腹 6~6.5 mmol/L。患者因头晕伴四肢末端麻木就诊,神经系统查体阴性,结合颈椎病、高血压、糖尿病病史误诊为颈源性头晕及糖尿病神经病变,未完善头颅 CT 或 MRI 检查而漏诊。

2.2 影像学及病理学表现

LPRM 发病部位广泛,儿童多发于后颅窝,成人可发于大脑半球表面、大脑镰、桥小脑角区、枕骨大孔、前颅窝底、鞍区、颈静脉孔区等^[8]。LPRM 影像学瘤体多匍匐性生长,与脑膜关联且广泛不均匀增厚;病灶呈不规则片状、分叶状,界限不清,瘤周水肿明显,邻近脑组织常受侵;CT 示等密度或稍高密度病灶,MRI 表现为 T1W1 呈等或稍低信号,T2W1 呈稍高信号,增强扫描明显均匀强化^[9]。LPRM 瘤体为实性,灰红色或灰白色,血供中等或丰富,与周围脑组织粘连;镜下可见大量炎性细胞与淋巴浆细胞浸润^[10]。免疫组化染色示免疫球蛋白 κ 链和 λ 链均阳性,提示淋巴细胞和浆细胞均呈多克隆性增生,且以 B 淋巴细胞浸润为主^[11];免疫组织化学染色 EMA、Vim、LCA、CD38 等表达阳性^[12]。本文病例头颅 MRI 提示病变部位在大脑镰,符合 LPRM 影像学特点,且病理及免疫检查提示 EMA(+),CD163(+),PGM1(+),CD38(+),均符合 LPRM 的病理表现,诊断明确。

2.3 鉴别诊断

LPRM 常不具备良性脑膜瘤脑膜尾征、脑外肿瘤镶嵌征等影像学特征,易误诊为炎性肉芽肿、淋巴瘤、静脉性梗死及其他恶性肿瘤等疾病。颅内炎性肉芽肿好发于青少年,病灶多位于皮层或皮层下,边界模糊,周围可见指样水肿带,增强后呈不规则实性伴或不伴环形强化^[13]。脑原发性淋巴瘤多发于中、老年人,病灶多位于脑室周围,常靠近中线分布,轮廓大多较清楚,病灶周围见轻度水肿。静脉窦性梗死多表现为对称性脑回肿胀、脑沟消失,可见皮层及皮层下斑点状出血,多呈片状强化,并随时间变化^[14]。病理免疫浆细胞性肉芽肿、淋巴瘤、静脉性梗死均缺乏脑膜瘤典型形态学特征,且 EMA 为阴性^[12]。本文病例以头晕、四肢末端麻木为主诉,首诊医生应完善头颈影像学检查及血压、血糖相关辅助检查,影像学结合病理检查有助于诊断和鉴别诊断。

2.4 治疗

肿瘤手术全切是 LPRM 最佳治疗手段,完全切除复发可能性较小;未全切者可行伽马刀定向放疗^[15]。既往 8 例手术切除患者 1~4 年随访研究提示^[12],仅 1 例术后 1 年复发,行 2 次手术(随访 2 年未复发)。本例患者术后 1~3 个月复查头颅 MRI 均未见复发征象。

2.5 误诊漏诊原因分析

LPRM 属罕见疾病,临床表现可不典型,易误漏诊。本例患者误漏诊原因如下:患者因头晕及四肢末端麻木就诊,既往患有颈椎病、糖尿病、慢性乙型肝炎病史,神经系统查体未查及病理征,首诊医生

因缺乏疾病全方面综合分析,主观考虑颈椎病颈性头晕和糖尿病神经病变,忽略头颅 CT 或 MRI 检查从而误漏诊,进而误治。随后诊疗中及时完善头颅 MRI 检查示脑膜瘤,建议患者到上级机构就诊,经手术及康复治疗,患者预后良好。

2.6 防范措施

LPRM 已报道的病例少,目前对其病因、发病机制及临床表现掌握不足。鉴于该病易误漏诊,首诊医生应结合已掌握该病临床发病特征,详细询问病史及查体,积极完善影像学检查,头颅 MRI 及病理检查能较好地鉴别诊断和明确诊断,从而避免误治。

参考文献

- [1] 李智. 脑膜瘤的组织病理学诊断与鉴别诊断要点 [J]. 广东医学, 2017, 38(24): 3713-3719.
- [2] WANG Y B, TENG Y L, XU H Y, et al. Primary intraosseous lymphoplasmacyte-rich meningioma [J]. World Neurosurg, 2018, 109(3): 291-293.
- [3] CHA Y J, LEE S K, CHANG J H, et al. Report of a rare case of atypical lymphoplasmacyte-rich meningioma in the tentorium mimicking idiopathic hypertrophic pachymeningitis [J]. Brain Tumor Pathol, 2016 33(3): 216-221.
- [4] ZHU H D, XIE Q, GONG Y, et al. Lymphoplasmacyte-rich meningioma: our experience with 19 cases and a systematic literature review [J]. Int J Clin Exp Med, 2013, 6(7): 504-515.
- [5] LUO Y J, LIU X, SUN Q, et al. Imaging findings and clinical features of intracal lymphoplasmacyte-rich meningioma [J]. J Craniofac Surg, 2015, 26(2): 132-127.
- [6] MANUCHEHRI H M, YAN M. Primary meningeal malt lymphoma mimicking lymphoplasmacytic meningioma: a case report [J]. Pathology, 2016, 48: S142.
- [7] KAUSHIK M, RAVINDRA K S, PRAMOD K C, et al. Sphenoid wing lymphoplasmacyte-rich meningioma with occasional emperipolesis closely simulating an intracranial Rosai-Dorfman disease: a diagnostic dilemma [J]. Clin Neuropathol, 2013, 32(2): 122-127.
- [8] KANNO H, NISHIHARA H, HARA K, et al. A case of lymphoplasmacyte rich meningioma of the jugular foramen [J]. Brain Tumor Pathol, 2011, 28(4): 341-345.
- [9] 刘影, 麻苏培, 邹丽丽, 等. 富于淋巴浆细胞型脑膜瘤的影像学及病理特征 [J]. 中国医学影像技术, 2012, 28(8): 64-68.
- [10] 张丽, 张声, 刘雪咏, 等. 脑室内脑膜瘤临床病理学特征 [J]. 中华病理学杂志, 2019, 48(2): 137-140.
- [11] ZHU H D, XIE Q, GONG Y, et al. Lymphoplasmacyte-rich meningioma: our experience with 19 cases and a systematic literature review [J]. Int J Clin Exp Med, 2013, 6(7): 504-515.
- [12] 董莉, 董驰, 周俊林, 等. 富于淋巴浆细胞型脑膜瘤 8 例临床病理研究 [J]. 诊断病理学杂志, 2014, 21(8): 476-479.
- [13] 葛艳明, 李耀武, 董鹏, 等. 肉芽肿性多血管炎颅面受累的 MRI 表现 [J]. 临床放射学杂志, 2019, 38(12): 2280-2285.
- [14] 郭冬冬, 赵振宇. 缺铁性贫血相关性颅内静脉窦血栓形成的临床及影像学分析 [J]. 中华神经医学杂志, 2019, 18(2): 162-165.
- [15] 王育波, 彭涛, 别黎, 等. 富于淋巴细胞浆细胞型脑膜瘤临床研究进展 [J]. 中华医学杂志, 2013, 93(17): 1354-1355.

(收稿日期: 2020-08-26 修回日期: 2020-12-31)