

# 乳头状瘤型脑膜瘤

孙翠云 于士柱

**【摘要】 目的** 探讨乳头状瘤型脑膜瘤的临床病理学特征。**方法** 对 1 例乳头状瘤型脑膜瘤患者的临床表现、影像学、组织形态学及免疫组织化学染色结果进行分析,并复习相关文献。**结果** 女性患者,43 岁。MRI 检查显示左侧额颞部软组织肿块影,其内信号不均匀,可见低信号囊变区;增强扫描呈明显强化。组织病理学检查可见在广泛坏死和出血背景下,肿瘤组织围绕血管呈单层或复层排列,形成乳头状结构,肿瘤细胞异型性明显,胞质丰富、淡染,胞核呈圆形或卵圆形,核膜增厚呈空泡状,染色质呈粗颗粒,核分裂象易见,无明显核仁。免疫组织化学染色波形蛋白表达阳性;S-100 蛋白、上皮膜抗原、广谱细胞角蛋白、绒毛膜促性腺激素、胎盘碱性磷酸酶、胶质纤维酸性蛋白、内皮细胞标志物 CD31 及结蛋白表达阴性;Ki-67 抗原标记指数为 3.13%。**结论** 乳头状瘤型脑膜瘤临床罕见,影像学表现有一定的诊断提示意义,明确诊断依赖于特征性的形态学特点和免疫学表型。

**【关键词】** 脑膜瘤; 脑肿瘤; 免疫组织化学; 病理学

DOI:10.3969/j.issn.1672-6731.2010.06.018

**Papillary meningioma** SUN Cui - yun, YU Shi - zhu. Department of Neuropathology, Tianjin Medical University General Hospital, Tianjin Neurological Institute, Tianjin 300052, China  
Corresponding author: YU Shi-zhu (Email: tjyushizhu@yahoo.com)

**【Abstract】 Objective** To investigate the clinicopathological features of papillary meningioma. **Methods** The clinical manifestations, imaging, histopathological features and immunophenotype were analysed in one case of papillary meningioma, with review of related literatures. **Results** The patient was a 43 year-old woman. Magnetic resonance imaging (MRI) examination revealed a parenchyma mass at left frontotemporal with asymmetrical signal, low signal of cystoid area with distinct enhance. Histologically, the presence of a perivascular pseudopapillary pattern comprised the majority of the tumor on the background of necrosis and hemorrhage. The other area consisted of dispersed cells and some lobules. Most tumor cells were atypical and anaplasia, obvious malignant cytology resembling carcinoma, melanoma or high grade sarcoma. Abundant mitotic figures were present. In the same case, tumor cells appeared to form a whorl in the lobules with oval nuclei with delicate chromatin. Immunohistochemical analysis showed intense immunoreactivity of the cells to vimentin (Vem) antigens. The cells showed a negative reaction for S-100 protein (S - 100), epithelial membrane antigen (EMA), keratin, human chorionic gonadotropin (hCG), placental alkaline phosphatase (PLAP), glial fibrillary acidic protein (GFAP), CD31 and desmin (Des). The Ki-67 positive rate was 3.13%. **Conclusion** Papillary meningioma is a rare tumor. The image features can offer certain diagnostic cues. The diagnosis may be made on histological and immunohistochemical features.

**【Key words】** Meningioma; Brain neoplasms; Immunohistochemistry; Pathology

脑膜瘤约占颅内原发性肿瘤的 30%,主要起源于蛛网膜帽状细胞<sup>[1, 2]</sup>。乳头状瘤型脑膜瘤(papillary meningioma)是脑膜瘤的恶性型(WHO III 级),好发于幕上间隙,极少发生于幕下、椎管内及

神经系统以外。常见的遗传学改变包括 NF2 基因在内的 22q 缺失,其次是 1p 缺失,其中 1q 获得可能与患者预后不良有密切关系。

### 病历摘要

患者 女性,43 岁。主因头痛、头晕 4 d,于 2009 年 8 月 28 日收入天津医科大学总医院神经外科。患者于 4 d 前无明显诱因出现头痛、头晕,疼痛

作者单位:300052 天津医科大学总医院,天津市神经病理学研究所神经病理研究室,教育部“中枢创伤修复与再生”重点实验室,天津市“神经损伤变异与再生”重点实验室

通信作者:于士柱 (Email: tjyushizhu@yahoo.com)

性质为胀痛,可自行缓解,无恶心、呕吐、发热。曾就诊于河北省秦皇岛市第二医院,头部 MRI 检查发现左侧颅前窝和颅中窝囊实性占位性病变,未行治疗,建议来我院,门诊以“左侧颅前窝和颅中窝占位性病变,考虑为脑膜瘤”收入院。患者既往身体健康,家族中无类似疾病。

入院后体格检查 神志清楚,言语稍迟钝,答话准确,能遵嘱活动,计算力差。右侧鼻唇沟变浅,口角稍左偏。四肢活动度良好,肌力 4 级、肌张力正常;感觉系统检查无异常,生理反射存在;双侧 Chaddock 征阳性。

辅助检查 头部 MRI 检查显示左侧额颞部软组织肿块影,其内信号不均匀,可见低信号囊变区(图 1);增强扫描后呈明显强化,其内可见多发点状低信号影,肿块向前伏于颅前窝底,向内伸入鞍上池并包绕左侧大脑中动脉,与左侧颈内动脉海绵窦段分界不清,邻近脑组织及侧脑室明显受压、移位;其余脑实质内未见明确异常强化信号。临床诊断:左侧额颞部占位性病变,脑膜瘤可能性大。



图 1 头部 MRI 检查显示,左侧额颞部软组织肿块影,其内信号不均匀,可见低信号囊变区(箭头所示)

治疗经过 患者入院后于全身麻醉下施行开颅手术,经额底、颞底切除肿瘤,术中可见肿瘤基底位于蝶骨嵴,边界清楚,有包膜,灰白色,血运十分丰富,肿瘤组织内可见坏死、出血。术中发现侧裂血管贯穿于肿瘤内,被紧密包裹,导致颞叶无法抬起。术中出血较多,故分块部分切除肿瘤,切除的肿瘤组织进行病理检查。(1)大体标本观察:受检标本为灰褐色破碎组织,体积 3 cm × 3 cm × 2 cm、质地呈中等硬度,偏韧;另一为 2.50 cm × 2.50 cm × 1.50 cm、质地中等硬度。(2)光学显微镜观察:在广泛坏死和出血背景下,肿瘤组织围绕血管呈单层或

复层排列,形成乳头状,肿瘤细胞异型性明显,胞质丰富,呈淡染,胞核呈圆形或卵圆形,核膜增厚呈空泡状,染色质呈粗颗粒,核分裂象易见,无明显核仁(图 2),部分肿瘤细胞呈现明显的脑膜上皮分化(图 3)。(3)免疫组织化学染色:免疫组织化学染色波形蛋白(Vem)表达阳性(图 4);S-100 蛋白、上皮膜抗原(EMA)、广谱细胞角蛋白、绒毛膜促性腺激素(hCG)、胎盘碱性磷酸酶(PLAP)、胶质纤维酸性蛋白(GFAP)、内皮细胞标志物 CD31 及结蛋白(Des)表达阴性;Ki-67 抗原标记指数为 3.13%。病理诊断:乳头状瘤型脑膜瘤。手术后第 11 天患者家属要求出院,未进行放射治疗、药物化疗及其他药物治疗,随访 1 个月死亡。

## 讨 论

脑膜瘤约占颅内原发性肿瘤的 30%,好发于成年人,女性多于男性,主要起源于蛛网膜帽状细胞,好发部位有大脑凸面、矢状窦旁和大脑镰旁等。乳头状瘤型脑膜瘤的发病率较低,是脑膜瘤的恶性型(WHO III 级),好发于幕上间隙(特别是大脑凸面及矢状窦旁),幕下、椎管内及神经系统以外较少受累。肿瘤细胞以纤维血管为中心呈乳头状排列,瘤内核分裂象多见,增生活跃。肿瘤中多含其他亚型脑膜瘤的组织成分,是与其他肿瘤相鉴别的重要依据。临床上表现为进行性反复发作,常见局部浸润和沿软脑膜播散,并可转移至颅外。

乳头状瘤型脑膜瘤大体形态类似于其他脑膜瘤,部分病例显示坏死或囊性变,亦可见向周围脑组织浸润。显微镜下观察,肿瘤组织中常出现大片坏死及广泛出血,残留的部分肿瘤细胞围绕血管呈单层或复层排列,形成乳头状,血管壁外膜增厚及透明变性;部分肿瘤细胞呈巢团状或散在分布。围绕血管呈乳头状排列的肿瘤细胞具有上皮细胞样形态。肿瘤细胞呈柱状或立方体状,胞质丰富、淡染,胞核呈圆形或卵圆形,核膜增厚呈空泡状,染色质呈粗颗粒,核分裂象多见,无明显核仁。肿瘤组织中可同时存在其他亚型脑膜瘤的组织成分,并可藉此与其他肿瘤相鉴别<sup>[3]</sup>。网状纤维染色可显示仅在血管周围有网状纤维形成。电子显微镜下观察可见肿瘤细胞胞质中有中间丝,其突起间有指状嵌合,细胞间形成桥粒连接。

乳头状瘤型脑膜瘤免疫组织化学染色肿瘤细

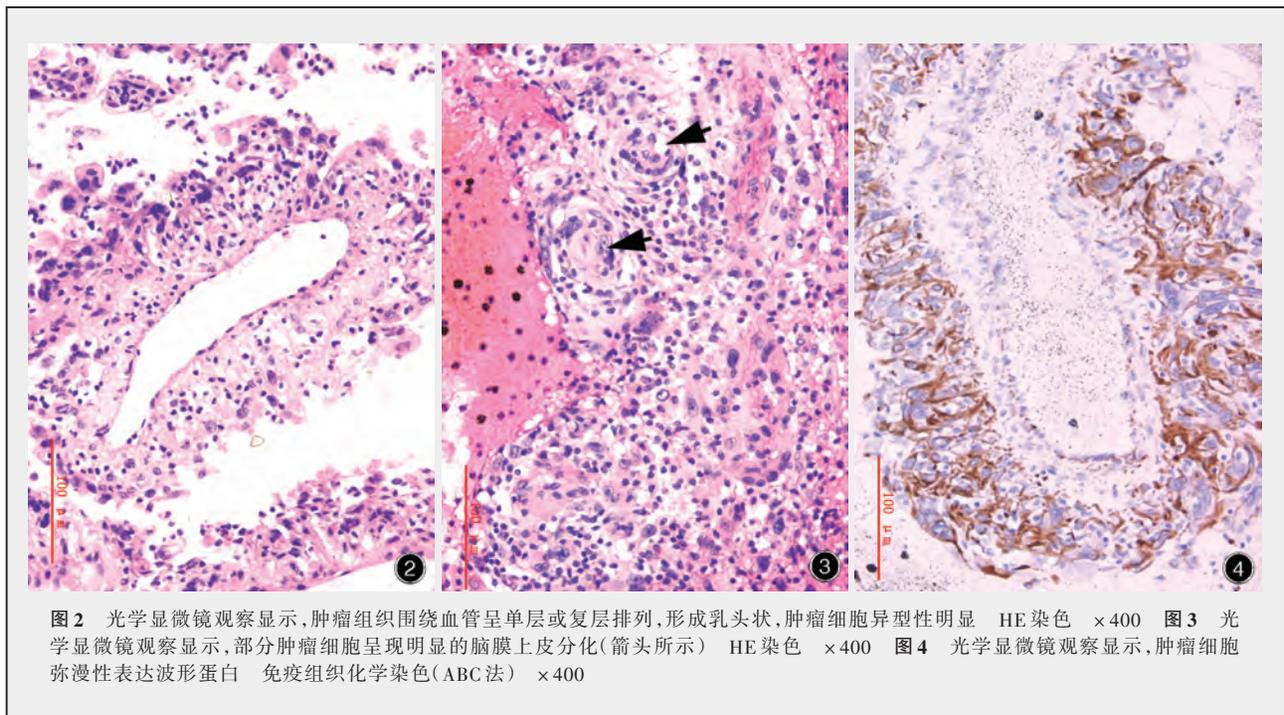


图 2 光学显微镜观察显示,肿瘤组织围绕血管呈单层或复层排列,形成乳头状,肿瘤细胞异型性明显 HE 染色  $\times 400$  图 3 光学显微镜观察显示,部分肿瘤细胞呈现明显的脑膜上皮分化(箭头所示) HE 染色  $\times 400$  图 4 光学显微镜观察显示,肿瘤细胞弥漫性表达波形蛋白 免疫组织化学染色(ABC 法)  $\times 400$

胞波形蛋白染色阳性,S-100 蛋白常呈弱阳性或阴性表达,上皮膜抗原和胶质纤维酸性蛋白一般为阴性<sup>[1]</sup>。结合免疫组织化学染色结果可与其他有类似形态的恶性肿瘤相鉴别:胶质母细胞瘤胶质纤维酸性蛋白和 S-100 蛋白表达阳性;转移癌上皮膜抗原和广谱细胞角蛋白表达阳性,而波形蛋白表达阴性;绒毛膜上皮癌有绒毛膜促性腺激素和胎盘碱性磷酸酶表达但不表达波形蛋白。

细胞遗传学改变在非典型和间变性脑膜瘤患者中极为常见,首先是 22q 缺失(包括 *NF2* 基因),其次是 1p 缺失(特别是 1p33 ~ p36.2 和 1p13.2),其他遗传学改变依次是 14q、10q、8q、7p、21q、19、9q34 和 4p16 缺失,以及 1q、17q、9q34 和 7q36 获得。其中,1q 获得可能与此类患者临床预后不良密切相关<sup>[4]</sup>。

乳头状瘤型脑膜瘤为恶性脑膜瘤的少见分型,恶性程度高,患者预后不良,即使施行手术切除肿

瘤,也仍有极强的复发倾向,文献报道约有 30% 的病例可发生远隔部位转移<sup>[5]</sup>。

#### 参 考 文 献

- [1] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. World Health Organization classification of tumours: WHO classification of tumours of the central nervous system. 4th ed. Lyon: IARC Press, 2007: 164.
- [2] Riemenschneider MJ, Perry A, Reifenberger G. Histological classification and molecular genetics of meningiomas. *Lancet Neurol*, 2006, 5:1045-1054.
- [3] Commins DL, Atkinson RD, Burnett ME. Review of meningioma histopathology. *Neurosurg Focus*, 2007, 23:E3.
- [4] Gabeau-Lacet D, Engler D, Gupta S, et al. Genomic profiling of atypical meningiomas associates gain of 1q with poor clinical outcome. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2009, 68:1155-1165.
- [5] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. World Health Organization classification of tumours: WHO classification of tumours of the central nervous system, 4th ed. Lyon: IARC Press, 2007: 168.

(收稿日期:2010-10-29)

## 《脑内多巴胺》出版

由金国章、镇学初教授主编,杨雄里、陈宜张教授作序的《脑内多巴胺》(ISBN:978-7-5478-0259-5)已由上海科学技术出版社出版。该书为 16 开精装版著作,共 730 页,系统阐述了脑内多巴胺能神经元特性和两大多巴胺能神经系统,以及由多巴胺功能失调引发的帕金森病、精神分裂症、注意力缺陷多动障碍、毒品成瘾等疾病的发病机制,细致分析了左旋千金藤碱等药物在治疗中的作用机制,并对哺乳动物和果蝇行为与多巴胺的关系进行专门论述。

全国各大新华书店、卓越网、当当网等均有销售,定价 195.00 元。邮购地址:上海市钦州南路 71 号上海科学技术出版社邮购部。邮政编码:200235。邮购电话:(021) 64085630。