

· 短篇 ·

原发性肺异位脑膜瘤1例及文献复习

方勇 王婕 罗荣明 黄文晓 冯婵 袁小虎 李小荣*

南部战区总医院(广东广州510010)

第一作者:方勇,男,医师,主要研究方向:肺功能显像及临床应用。E-mail:512098006@qq.com

通讯作者:李小荣,男,副主任医师,主要研究方向:心血管相关多模态显像及临床应用。E-mail:lxrong2008@163.com

【关键词】肺异位脑膜瘤;胸膜尾征;渐进性强化;PPM

【中图分类号】R739.45

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.02.062

Primary Pulmonary Meningioma: Case Report and Literature Review

FANG Yong, WANG Jie, LUO Rong-ming, HUANG Wen-xiao, FENG Chan, YUAN Xiao-hu, LI Xiao-rong*.

General Hospital of Southern Theater Command, Guangzhou 510010, Guangdong Province, China

Keywords: Primary Pulmonary Meningioma; Pleural Tail Sign; Progressive Reinforcement

1 病例报告

1.1 病例资料 患者男,73岁,因疲乏1周,体检发现右下肺肿物到我院进一步就诊。查体:胸廓无畸形。双肺对称,呼吸运动和呼吸频率正常,双肺呼吸音清晰,双肺未闻及干湿啰音,未触及胸膜摩擦感,胸壁和肋骨无压痛。辅助检查:细胞角蛋白19片段3.65↑(0~3.3 μg/L),余肺癌相关肿瘤标志物均提示正常。行CT增强扫描提示:右肺下叶后基底段胸膜下见一范围约41mm×29mm×34mm不规则软组织肿块影,边界清晰,密度尚均匀,肿块呈宽基底紧贴右后胸膜,可见“胸膜尾征”,增强扫描渐进性强化,平扫及增强各期CT值约49、70、74(HU)(图1A-1C),邻近右肺下叶肺组织受压(图1D),周围未见骨质破坏(图1E)。

1.2 手术记录 患者行胸腔镜下右下肺肿物楔形切除术切除右下肺

肿物,术中送检(右下肺肿物):送检楔形切除肺组织一块,内见灰黄色肿物大小3.5×3.0×2.7cm,肿物切面灰黄灰粉实性物质,送冰冻病理。

1.3 病理 (右下肺肿物)镜下见上皮样肿瘤细胞呈巢团状排列,胞浆丰富、嗜酸,细胞核轻度异型性,间质富含胶原,与周围肺组织边界尚清(图1F),结合免疫组化,符合肺原发性脑膜瘤(肺异位脑膜瘤),上皮型,WHO I级。

免疫组化:4#CK(-),Vim(+),EMA(+),PR(+),CgA(-),syn(-),CD56(+),Desmin(-),CD34(-),STAT6(-),S-100(-),SOX-10(-),HMB45(-),Melan-A(-),CR(-),CK5/6(-),WT1(胞浆+),Ki67约3%(+)。

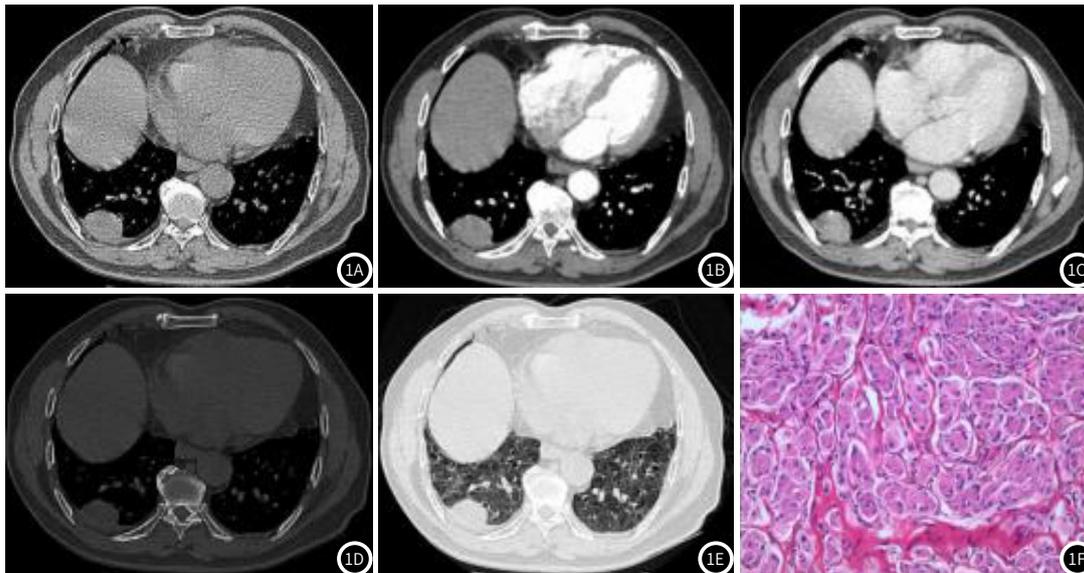


图1A-图1C 右肺下叶后基底段胸膜下见一范围约41mm×29mm×34mm不规则软组织肿块影,边界清晰,密度尚均匀,肿块呈宽基底紧贴右后胸膜,可见“胸膜尾征”,增强扫描渐进性强化,平扫及增强各期CT值约49、70、74(HU);图1D:周围未见骨质破坏;图1E:邻近右肺下叶肺组织受压;图1F:(右下肺肿物)镜下见上皮样肿瘤细胞呈巢团状排列,胞浆丰富、嗜酸,细胞核轻度异型性,间质富含胶原,与周围肺组织边界尚清。

2 讨论

2.1 发病情况 脑膜瘤是一种具有蛛网膜细胞特征的中胚层肿瘤，主要发生在中枢神经系统(CNS)，极少发生在颅外部位，例如，头颈部、皮肤、骨骼、周围神经、腹膜后和肺部等部位，其中肺部更为罕见^[1-2]。自1986年第一例原发性肺脑膜瘤病例报告报道以来，总报道病例数不到60例，与颅内脑膜瘤，原发性肺内脑膜瘤也具有恶变的生物学行为，以上病例中，有5例肿瘤提示恶性或非典型性^[3]。大多数原发性肺脑膜瘤患者与其他肺内良性肿瘤患者类似，并不表现出特异性的临床症状，但有一些患者可以出现咳血、痰液、咳嗽或胸痛。除以上表现以外，个别确诊为恶性的肺内脑膜瘤病例，患者在后期会出现气喘、食难下咽等压迫性或周围器官浸润而引起的继发性症状，并且在后期对患者的随访，原发性肺内脑膜瘤具有通过淋巴远处转移的潜力。

2.2 发病机制 对于肺原发性脑膜瘤，其发病原因及机制目前仍停留于推测及假说阶段：目前已有多个学者提出了不同组织遗传学和病理机制，Lepanto D等学者^[4]认为颅外脑膜瘤可能来源于蛛网膜细胞的错位和迁移，而Mao YQ等学者^[5]在一例肾门原发性脑膜瘤研究中揭示肿瘤可能起源于神经束膜细胞或多能干细胞充质细胞。

2.3 病理学 肿瘤组织学形态上，肺内原发性脑膜瘤与颅内脑膜瘤结构类似，细胞呈梭形或上皮样，巢状、束状或漩涡状排列，细胞非典型性不明显，核分裂象罕见；肿瘤内可见核内假包涵体、胶原纤维及数量不等的砂砾体，病灶内出现的砂砾体对于病理上诊断PPM具有较高的参考价值。组织学分型与中枢神经系统脑膜瘤常见的分型相同，各亚型对于预后无明显影响^[6]。

脑膜肿瘤诊断常用免疫组化指标有S100、D2-40、Nestin、claudin-1、广谱CK、EMA、CEA、Vimentin、Ki-67^[7]。Vimentin和EMA在大多数异位脑膜瘤患者中同时表达，CD34病灶在个别病例中呈阳性，而角蛋白、CK和S-100蛋白呈阴性^[8]。其他标记如D2-40主要用于侵袭性肿瘤类型的诊断，如非典型脑膜瘤、间变性脑膜瘤；Ki-67增殖指数的评估对于肿瘤分级的判定非常关键^[9]。

2.4 影像学表现 与肺内其他良性肿瘤，PPM的发现依赖高分辨力CT，CT主要表现为肺内实性结节或球状软组织肿块，大多数为单发，也可肺内多发，病灶大小差异性较大，生长范围在0.4cm-15cm，病灶内密度大多较均匀，钙化少见，因其绝大多数呈良性生物学行为，出血及坏死极为罕见，增强扫描病灶的强化方式也多种多样，强化可均匀强化或不均匀强化，强化模式可渐进性强化，本例患者出现的类似于颅内脑膜瘤出现的“胸膜尾征”并不具有特异性；除常规CT增强扫描，PET-CT上病灶表现为¹⁸F-FDG高摄取，因此部分病变也与肺癌难以区分。

2.5 鉴别诊断 区别于颅内脑膜瘤，由于原发性肺内脑膜瘤发病率极低，目前国内外得到病理确诊的病例数少之又少，其临床表现及影像学检查没有明确特异性，因此在术前实现临床诊断很困难，最终确诊还有赖于病理学形态及免疫组化检测。

2.5.1 孤立性纤维性瘤：该类肿瘤最常分布于脏层胸膜下，肺实质及纵隔也是其可能发生的部位。组织学上，孤立性纤维性瘤一般表现为无序结构，镜下所示可区分开不同区域，分别是细胞丰富区和细胞稀疏区，细胞分化并无明确异型性，呈较低的核分裂像，瘤内血管丰富，因此在影像学表现上，CT增强扫描具有明显强化的特点，尤其是在动脉期，可见多发条状明显强化影，这一征象对病灶的诊断具有较高的价值；免疫组化上，对病变诊断有意义的阳性指标有CD-99、CD-34、bcl-2，EMA则多呈阴性。

2.5.2 炎性肌纤维母细胞瘤：该肿瘤一般为单发、圆形、橡皮样肿物。形态学上表现为有纤维母细胞、肌纤维母细胞分化表现的梭形细胞呈束状或席纹状排列，核分裂较少见，细胞学上亦无明显

异型性，可见显著浆细胞浸润，常伴淋巴滤泡。该肿瘤并无脑膜瘤特征性的旋涡状结构；影像学表现上该类肿瘤多位于肺内近胸膜缘，与胸膜缘接触面可见幕状突起，因其具有炎性的生物学行为，部分病灶边缘亦可见空泡；免疫组化上，该类肿瘤大多SMA阳性。

2.5.3 肉瘤样间皮瘤：该肿瘤一般表现为胸膜弥漫增厚、局灶伴有结节形成。镜下表现方面，主要为或完全为梭形细胞构成，肿瘤富于细胞，且形成相互交织的梭形细胞束。免疫组化方面，CK总会阳性，且calretinin、D2-40、WT-1阳性，有时还表达EMA。

2.6 治疗 原发性肺异位脑膜瘤虽然发病率低，但大多数患者预后良好，术后肿瘤复发或转移概率低，目前临床治疗的主要策略与肺内其他良性肿瘤手段类似，就是通过外科手术切除，临床大多数是对肺内病灶进行楔形切除或肺叶切除^[10]。个别案例中，患者病变并非局限于单一肺叶，而是双肺有散在多发可疑病灶，则无法通过一次手术完全切除，但在胸部CT检查随访2年发现病灶并没有任何实质性变化。然而，Satoh等人的报告中提到，该病例对残余肺内脑膜瘤病变进行了20年随访，这些病变表现出缓慢的生长，加倍时间约为1393天^[11]。恶性虽少见，但恶性肺内脑膜瘤预后极差，根据随访，最短在术后5个月即可出现复发、转移^[12]。

参考文献

- [1] Moran CA, Hochholzer L, Rush W, et al. Primary intrapulmonary meningiomas: A clinicopathologic and immunohistochemical study of ten cases [J]. *Cancer*, 1996, 78 (11): 2328-2333.
- [2] Cimini A, Ricci F, Pugliese L, et al. A patient with a benign and a malignant primary pulmonary meningioma: an evaluation with 18F fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography and computed tomography with iodinated contrast [J]. *Indian J Nucl Med*, 34 (1), 45-47.
- [3] Ohashi Nakatani K, Shibuki Y, Fujima M, et al. Primary pulmonary meningioma: a rare case report of aspiration cytological features and immunohistochemical assessment [J]. *Diagnostic Cytopathology*, 2019, 47 (4): 330-333.
- [4] Lepanto D, Maffini F, Petrella F, et al. Atypical primary pulmonary meningioma: a report of a case suspected of being a lung metastasis [J]. *Ecancermedicalscience*, 2014, 8: 414.
- [5] Mao Y, Zhang W, Yin W, et al. Primary ectopic atypical meningioma in the renal hilum: a case report [J]. *BMC Cancer*, 2014, 14 (1): 763.
- [6] 张慧芝, 沈晓涵, 王素英, 等. 原发性肺脑膜瘤4例临床病理分析及文献复习 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2018, 34 (9): 997-1000.
- [7] Ohashi Nakatani K, Shibuki Y, Fujima M, et al. Primary pulmonary meningioma: a rare case report of aspiration cytological features and immunohistochemical assessment [J]. *Diagnostic Cytopathology*, 2019, 47 (4): 330-333.
- [8] 张文强, 陈培楠, 孔晓煌, 等. 双肺多发原发性脑膜瘤一例及文献复习 [J]. *郑州大学学报(医学版)*, 2016, 51 (3): 433-436.
- [9] Murakami K, Takahashi H, Omori T, et al. A case report of resected ectopic malignant meningioma with lung metastasis [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2019, 98 (23): e15853.
- [10] Oh JH, Cho HS, Hwang HS, et al. Primary pulmonary meningioma presenting as multiple lung nodules: a case report [J]. *Thoracic Cancer*, 13 (1), 141-143.
- [11] Satoh Y, Ishikawa Y. Multiple primary pulmonary meningiomas: 20-year follow-up findings for a first reported case confirming a benign biological nature [J]. *International Journal of Surgery Case Reports*, 2017, 31: 58-60.
- [12] Han D, Deng H, Liu Y, et al. Primary pulmonary meningiomas: report of two cases and review of the literature [J]. *Pathology Research and Practice*, 2020, 216 (12): 153232.

(收稿日期: 2023-10-15)

(校对编辑: 赵望淇)