

## 个案报道

## 胸 2 椎管内原始神经外胚层肿瘤 1 例报告

何剑颖,董谢平,袁中平,徐芳华,王国文,张宁东

(江西省人民医院骨二科 330006 南昌市)

doi:10.3969/j.issn.1004.406X.2009.01.0019

中图分类号:R739.4 文献标识码:B 文章编号:1004-406X(2009)-01-0076-02

原始神经外胚层肿瘤(PNET)好发于青少年,多位于幕上大脑和鞍上,脊柱少见,上胸段罕见。我院收治 1 例胸 2 椎管内原始神经外胚层肿瘤患者,报道如下。

患者男性,22 岁,因胸背部疼痛 2 个月伴乳头平面以下皮肤感觉减退、行走困难 4d,于 2007 年 9 月 20 日入院。病后大小便正常。体检:以 T2 棘突为中心,T1 至 T3 棘突及椎旁有压痛,叩击痛明显;双上肢肌力 5 级,右侧股四头肌、股二头肌肌力 5 级,右小腿伸趾、屈趾肌力 4 级,左侧股四头肌肌力 5 级,左侧股二头肌肌力 4 级,左小腿伸趾、屈趾肌力 4 级,乳头平面以下皮肤感觉减退,生理反射存在,病理反射未引出。Frankel 分级 D 级。MRI 示 T2 椎体水平椎管内不规则等 T1、长 T2 信号影,于脑脊液衰减反转回复(fluid attenuated inversion recovery,FLAIR)上呈高信号影,同水平脊髓明显受压,局部呈缺血改变,T2 椎体呈楔形改变(图 1);MRI 增强扫描示 T2 脊髓中等强度强化。CT 示 T2 椎体形态破坏,椎间隙变窄,椎体及左侧横突、椎板骨质破坏,椎旁软组织肿胀(图 2)。术前诊断:T2 椎管内肿瘤。因双下肢肌力进行性减弱(双下肢肌力 2 级, Frankel 分级 C 级)于 2007 年 9 月 22 日在全麻下行一期前路经胸骨柄 T2 椎体次全切除、椎管减压、自体髂骨植骨、自锁钛板内固定术,后路 T2 左侧附件切除术。术中见椎管内硬膜外肿瘤向外侵袭 T2 椎体,肿瘤组织呈灰红色胶冻状,与硬膜粘连,彻底切除肿瘤后见椎管内胸髓有压痕。术中出血 500ml。术后肿瘤组织送病理检查,光镜观察示肿瘤细胞呈弥漫层状排列,体积小,呈圆形、卵圆形,境界清楚,胞质较少,胞核形态不规则或卵圆形、深染(图 3,后插页 II)。肿瘤组织免疫组化标记:CD99(+),波形蛋白(Vimentin)(+),CD68(-),CD3(-),CD43(-),CD20(-),神经元特异性烯醇化酶(NSE)(-),溶菌酶(Lys)(-),S100 蛋白(S-100)(±),平滑肌肌动蛋白(SMA)(-),结蛋白(Desmin)(-)。2007 年 10 月 20 日再次免疫组化标记:CD99(+),S-100(+),波形蛋白(+)(图 4、5、6,后插页 II);NSE(±),神经元标记突触素(Syn)(-),嗜铬素(CgA)(-),末端脱氧核糖苷酸转移酶(TdT)(-),上皮膜抗原(EMA)(-),细胞角蛋白(Cam5.2)(-)。术后病理诊断:“胸 2 椎管内原始神经外胚层肿瘤”。手术 1 周后给予异环磷酰胺+美

安+顺铂+表阿霉素化疗,4d 一个疗程,共 6 个疗程。在第一个化疗疗程结束后给予每日 200Gy 总剂量为 5000Gy 的放射治疗。术后 10 个月患者胸背部疼痛缓解,双下肢肌力 3 级,乳头平面以下皮肤感觉改善不明显, Frankel 分级 D 级,复查 X 线片示内固定位置良好(图 7)。

**讨论** 1973 年 Hart 及 Earle 分别提出将所有中枢神经系统内主要由未分化或分化差的神经上皮细胞构成的肿瘤命名为 PNET<sup>[1]</sup>。PNET 在光镜下可见小圆形瘤细胞,核深染,染色质丰富,胞质少或无。瘤细胞沿细纤维排列或成单线样,或流水样分布在神经纤维背景中,有时可见分化差或散在分布的神经元或胶质细胞。本例患者光镜观察结果与此相符。

唐铠等<sup>[2]</sup>报道,一般而言 PNET 可表达神经分化特点,通常应用标记物 Syn、Vimentin、胶质纤维酸性蛋白(GFAP)、神经细丝蛋白(NF)等标记,但是有些分化差的 PNET 可能任何单抗抗体均无法标记,而只能靠光镜、电镜观察其分化特点以及和可能相关疾病作组织学和临床特征的鉴别诊断。非典型胚胎样横纹肌肉瘤组织的免疫特点为典型的横纹肌细胞中等大小,圆或椭圆,核偏位,胞质颗粒状均质红染或含包涵体,瘤细胞边界清楚,核分裂丰富;电镜下,横纹肌样细胞质内含大量特征性漩涡状中间丝;肌肉特异性肌动蛋白(HHF35)、结蛋白、肌红蛋白(Myoglobin)、肌调节蛋白(Myod1)阳性。EMA 和波形蛋白表达阳性,SMA 可表达阳性,胶质纤维酸性蛋白(GFAP)、神经纤维蛋白(NFP)和角蛋白也可表达阳性。本病例光镜下未见横纹肌细胞,Desmin、EMA 表达阴性。淋巴母细胞淋巴瘤多表现为小淋巴样细胞弥漫排列,无细菌团结构,TdT 阳性。本病例未见小淋巴样细胞排列,且无细菌团结构,TdT 阴性。神经母细胞瘤好发于儿童,有节细胞分化,尿儿茶酚胺升高。本病例为青年患者,未见节细胞分化。低分化滑膜肉瘤呈小细胞型,肿瘤主要由小细胞组成,胞质少,小圆形,但 EMA、Cam5.2、CD99 阳性。本病例虽 CD99 阳性,但 EMA、Cam5.2 阴性。间叶性软骨肉瘤高度富于细胞的间变性小细胞和相对良性的软骨成分相结合,在间变性小细胞性病变中发现分化性透明软骨岛,Vim、CD99 阳性,S-100 阴性。本例患者 X 线缺乏软骨性肿瘤的钙化表现,活检组织中缺乏软骨岛,免疫标记有 S-100(+)和 CD99(+)。骨髓瘤可见浆样细胞及浆母细胞。本病例未见浆样细胞及浆母细胞。综上所述该病例可诊断为 T2 椎管

**第一作者简介:**男(1980-),主治医师,医学硕士,研究方向:脊柱外科

电话:(0791)6895579 E-mail:hejianying1980@sohu.com

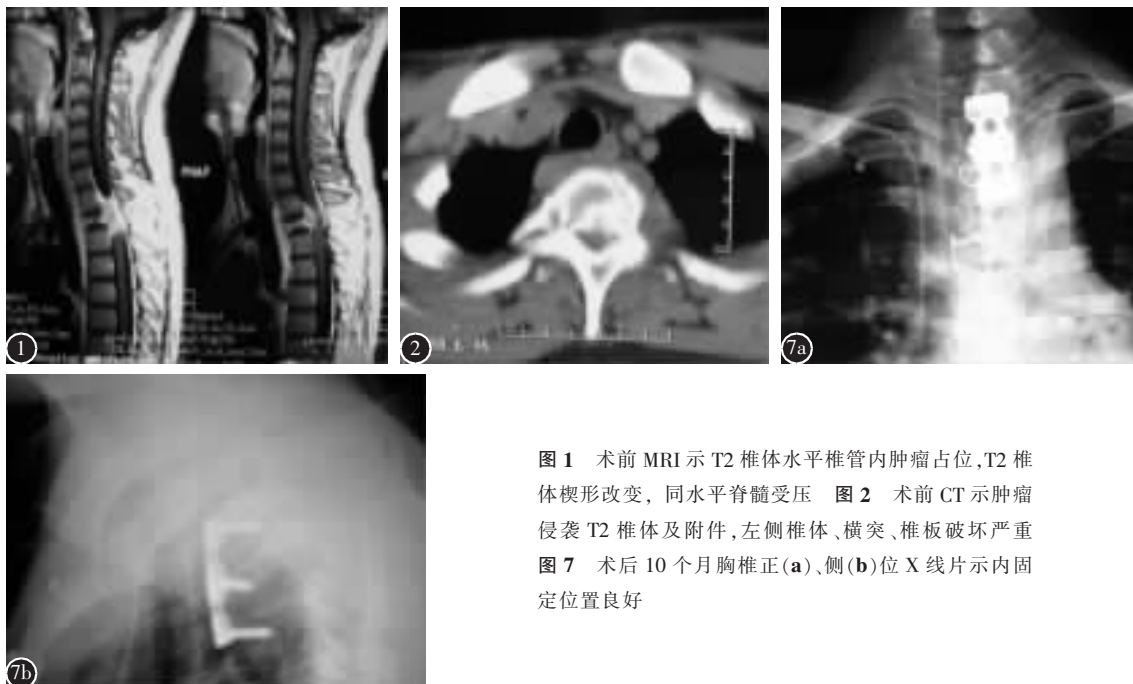


图 1 术前 MRI 示 T2 椎体水平椎管内肿瘤占位, T2 椎体楔形改变, 同水平脊髓受压 图 2 术前 CT 示肿瘤侵袭 T2 椎体及附件, 左侧椎体、横突、椎板破坏严重 图 7 术后 10 个月胸椎正(a)、侧(b)位 X 线片示内固定位置良好

内原始神经外胚层肿瘤(PNET)。

PNET 在椎管内呈膨胀性生长, 受累椎体附件外形可被侵蚀、变形, 椎体高度丢失, 椎间隙异常, 但很少累及椎间盘, 可向后突出压迫脊髓、神经根, 椎旁有软组织影。MRI T1WI 肿瘤呈低或等信号, T2WI 表现为等或高信号(如瘤内出血 T2WI 呈高信号)。肿瘤的性质、病理类型、范围和肿瘤的切除方式及手术时机、手术前后放化疗的合理衔接均影响患者的预后。本例患者确诊后整个治疗流程衔

接合理, 术后 10 个月患者病情有改善, 远期预后有待进一步随访。

#### 参考文献

1. Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children[J]. Cancer, 1973, 32(4): 890-897.
2. 唐铠, 杨俊, 王东春, 等. 椎管内原始神经外胚层肿瘤[J]. 中华神经外科杂志, 2006, 8(4): 506-508.

(收稿日期: 2008-06-16 修回日期: 2008-10-06)

(本文编辑 李伟霞)

## 枢椎椎管内骨软骨瘤 1 例报告

吉立新, 高迎吉, 黄海, 谢文贵

(山东省临沂市人民医院脊柱外科 276005)

doi:10.3969/j.issn.1004.406X.2009.01.020

中图分类号: R738.1

文献标识码: B

文章编号: 1004-406X(2009)-01-0077-02

患者男, 21 岁, 因四肢麻木、乏力 2 年, 进行性加重伴行走不稳 6 个月, 于 2007 年 6 月入院。患者 2 年前无明显诱因出现左下肢麻木, 右下肢乏力。在当地医院诊断为“右股骨骨软骨瘤”并行手术切除, 术后症状无缓解, 并缓慢加重。术后 1 年表现为四肢麻木, 以下肢为重, 并感觉双下肢发僵、无力。期间曾多次在当地医院诊治, 服“中药”(具体药物不详)治疗无效。6 个月前出现颈部不适, 活动受限, 下肢无力、发僵症状呈进行性加重, 逐渐出现行走不稳, 来

我院就诊。查体: 颈椎曲度平直, 棘突及椎旁肌无压痛, 颈椎屈、伸、侧弯及旋转活动受限, 双上肢、躯干、右下肢感觉无异常, 左下肢痛觉减退, 以小腿后侧为重, 四肢肌张力高, 肌力 3~4 级, 双侧霍夫曼征及巴彬斯基征阳性, 双侧肱二、三头肌反射和双侧膝、踝反射亢进。颈椎 X 线片示双侧寰枢关节间隙不对称(图 1), CT 三维重建示枢椎右侧椎板处向椎管内突起的骨性占位性病变, 底部皮质与椎管内侧硬化缘相延续, 端部膨大, 呈“菜花”样改变(图 2); MRI 示枢椎椎管内不规则混杂信号区, 边界清晰, T1、T2 加权像周边呈环状低信号区, 脊髓受压变薄且向左前移位, 脊髓内未见明显异常信号(图 3、4)。实验室检查正常。初步诊断: 枢椎椎管内骨软骨瘤。

第一作者简介: 男(1962-), 医学硕士, 主任医师, 研究方向: 脊柱外科

电话: (0539)8012757 E-mail: lyjilixin@126.com