

硬脊膜外粒细胞肉瘤 1 例报告

Spinal epidural granulocytic sarcoma: a case report

侯 哲¹, 范 涛², 赵新岗², 盖起飞², 邱 军²(1 河北联合大学研究生学院 063000 唐山市; 2 北京三博脑科医院 首都医科大学第十一临床医学院
神经外科 100093 北京市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2013.11.25

中图分类号: R739.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2013)-11-1055-02

粒细胞肉瘤 (granulocytic sarcoma, GS) 也称为绿色瘤, 是原始粒细胞在髓外组织中局部大量浸润而形成的实体性肿瘤, 多见于急性粒细胞白血病患者, 常见部位在软组织、骨骼、皮肤等, 累及脊髓的病例极其少见。我们收治 1 例硬脊膜外粒细胞肉瘤患者, 报告如下。

患者男, 12 岁, 因胸背部疼痛 1 周、双下肢无力、麻木伴大小便障碍 1d 于 2012 年 11 月 15 日急诊入院。患者有白血病病史 2 年, 半年前行异体骨髓移植。查体: 双下肢肌力 2~3 级, 肌张力低; T6 感觉平面以下浅深感觉减退; 双侧提睾反射、肛门反射消失, 双侧膝腱反射、跟腱反射亢进; 双侧 Babinski 征阳性。术前骨穿检查未见明显异常, 骨髓象呈持续缓解状态 (图 1)。血常规: WBC $3.37 \times 10^9/L$, N $2 \times 10^9/L$, Hb 90g/L, PLT $253 \times 10^9/L$, 凝血功能基本正常。胸椎 MRI 检查可见 T4~T6 椎管内硬膜外占位 (图 2)。术前诊断: 椎管内占位性病变 (T4~T6), 考虑白血病椎管内转移。2012 年 11 月 16 日在神经监测下行胸背部正中入路椎管内肿瘤切除术。术中显露 T4~T6 棘突及两侧椎板, 铣刀切下 T4~T6 两侧椎板, 见肿瘤位于硬膜外, 灰黄色, 质地软, 血供丰富, 部分浸润硬膜, 与硬膜粘连紧密, 显微镜下全切肿瘤, 大小约 $7 \times 2 \times 2 \text{cm}$, 用双极电凝热灼肿瘤累及的硬膜, 保护完好硬膜, 复位椎板 (图 3)。术后第 6 天患者双下肢乏力明显好转, 可下床行走。术后查体: 双下肢肌力 4 级, 肌张力不高; 躯体感觉灵敏, 双侧提睾反射、肛门反射迟钝, 双侧膝腱反射、跟腱反射稍亢进, 双侧 Babinski 征阴性。病理切片回报: 椎管内小细胞恶性肿瘤 (图 4), 免疫组化检查 MPO(+), CD34(部分+), Ki-67(+90%), 考虑为 (白血病累及髓外) 粒细胞肉瘤 (图 5~7)。术后 1 周出院转血液科继续治疗白血病, 再次行化疗等综合治疗, 未再次行移植治疗。随访患者在术后 6 个月死亡, 期间无脊髓压迫症状的复发, 未行 MRI 复查。

讨论 GS 是一种罕见的、原始细胞起源的恶性肿

瘤, 常见于急性粒细胞白血病患者。有报道急性粒细胞白血病患者中 GS 的发病率为 1.1%~9.1%^[1]。由于原始细胞生成的过氧化物酶存在, 导致肿瘤切面成绿色, 早在 1853 年 King 把这种肿瘤命名为绿色瘤^[2], 但并非所有 GS 均呈绿色, 这可能与肿瘤所含的过氧化物酶的量有关。目前倾向统一命名为 GS。GS 只有少部分累及脊髓或中枢神经系统。国外有文献报道 GS 累及脊髓的患者中男性是女性的 5 倍^[3]。GS 可先于白血病数周至数年发病, 也可表现为白血病的复发^[4]。GS 的常见发病部位是软组织、骨骼、皮肤等, 极少累及脊髓, 但在异基因骨髓移植后的 GS 患者中, 中枢神经系统复发最常见^[5], 异基因骨髓移植后 GS 可能与较强或持续的免疫抑制治疗有关, 持续的免疫抑制治疗可能阻碍患者体内残留癌细胞的清除^[6]。椎管内 GS 的主要临床表现为神经根压迫症状, 伴或不伴肢体运动障碍^[7]。本例患者症状典型, 病情进展快, 出现胸背部疼痛, 双下肢无力, 大小便障碍。

累及脊髓的 GS 通常发生在脊髓外, 由于占位效应表现为脊髓压迫, 但也有少量脊髓内的病例报道^[8-10]。临床上累及脊髓的 GS 非常少见, 若无白血病相关病史, 诊断相当困难。MRI 是诊断此病的重要方法, 需与淋巴瘤、转移瘤、骨髓外造血组织增生和神经源性肿瘤鉴别。MRI 发现多个或连续的脊髓外占位合并弥漫性异常骨髓信号能够帮助初步诊断白血病合并骨髓 GS^[11]。GS 在 MRI T2 加权像上呈等信号或略高信号, 在 T1 加权像呈等信号^[12]。

由于累及脊髓的 GS 很少, 目前没有统一的治疗模式。文献中提到的治疗大都是手术减压、化疗、放疗、干细胞移植等, 以及这几种治疗的组合。多数学者认为 GS 需采用化疗联合手术切除或放疗的综合治疗, 单纯放疗或手术并不能改善预后^[13]。有文献认为外科手术主要适用于急性脊髓压迫、有神经系统症状的患者, 或者是偶尔用于暴露肿瘤组织, 便于进一步做活组织检查^[3]。通过显微手术切除肿瘤, 患者神经症状一般可明显改善, 提高患者的生活质量。但切除 GS 只能解除局部压迫, 并不能延长患者远期生存率^[11, 14]。所以解除局部症状后, 综合治疗仍应重视。本例患者全切肿瘤术后恢复良好, 立即转往血液科进行综合治疗。随访患者无脊髓压迫症状的复发, 未行 MRI

基金项目: 国家临床重点专科建设项目 (SC2011-06-2)

第一作者简介: 男 (1987-), 住院医师, 硕士研究生, 研究方向: 脊柱脊髓神经外科

电话: (010)62856723 E-mail: zhhou987@gmail.com

通讯作者: 范涛 E-mail: fantao971@163.com

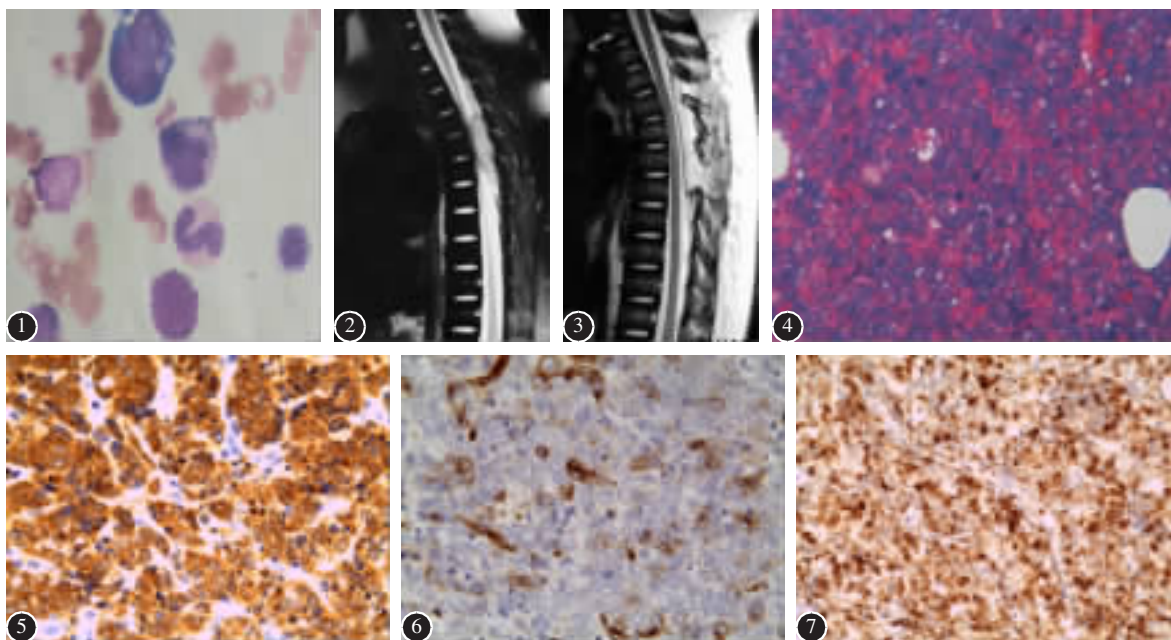


图 1 术前骨髓检查细胞形态提示骨髓处于缓解状态 图 2 术前胸椎 MRI T1 像可见 T4~T6 硬膜外占位 图 3 术后胸椎 MRI T1 像可见肿瘤全切,椎板复位 图 4 病理检查显示瘤细胞呈圆形,体积小,胞质少,核分裂象多见(HE 染色 $\times 400$) 图 5~7 免疫组化染色显示 MPO(+);CD34(部分+);Ki-67(+90%)($\times 400$)

Figure 1 Bone marrow smears showed no evidence of AML relapse **Figure 2** Pre-operative T1-weighted thoracic MRI showing intraspinal-epidural mass at T4-6 level, the spinal cord was compressed **Figure 3** Post-operative T1-weighted MRI showing total resection of tumor and the lamina were reconstructed **Figure 4** Pathological examination showed small cell malignant tumor(HE staining $\times 400$) **Figure 5-7** Immunohistochemical showed MPO(+); CD34(partially +); Ki-67(+90%)($\times 400$)

复查。术后 6 个月死于全身感染。

参考文献

1. Takeda M, Yamaguchi S, Eguchi K, et al. Spinal epidural granulocytic sarcoma in a child precedent to clinical manifestation of acute myeloid lymphoma: case report[J]. Neurol Med Chir(Tokyo), 2009, 49(5): 221-224.
2. King A. A case of chloroma[J]. Mon J Med, 1853, 17(1): 97-98.
3. Landis DM, Aboulafia DM. Granulocytic sarcoma: an unusual complication of aleukemic myeloid leukemia causing spinal cord compression. a case report and literature review[J]. Leuk Lymphoma, 2003, 44(10): 1753-1760.
4. Laningham FH, Kun LE, Reddick WE, et al. Childhood central nervous system leukemia: historical perspectives, current therapy, and acute neurological sequelae [J]. Neuroradiology, 2007, 49(11): 873-888.
5. Bekassy AN, Hermans J, Gorin NC, et al. Granulocytic sarcoma after allogeneic bone marrow transplantation: a retrospective European multicenter survey: acute and chronic leukemia working patients of the Europe Group for Blood and Marrow Transplantation[J]. Bone Marrow Transplant, 1996, 17(5): 801-808.
6. 郭荣, 杜欣, 翁建宇, 等. 伴 t(8;21) 异常白血病行异基因造血干细胞移植后并发粒细胞肉瘤的临床分析[J]. 实用医学杂志, 2009, 25(14): 2244-2246.
7. Verra WC, Snijders TJ, Seute T, et al. Myeloid sarcoma presenting as a recurrent, multifocal nerve root entrapment syndrome[J]. J Neurooncol, 2009, 91(1): 59-62.
8. Kook H, Hwang TJ, Kang HK, et al. Spinal intramedullary granulocytic sarcoma: magnetic resonance imaging [J]. Magn Reson Imaging, 1993, 11(1): 135-137.
9. Sullivan MP. Leukemic infiltration of meninges and spinal nerve roots[J]. Pediatrics, 1963, 32(1): 63-72.
10. Ang P, Virapongse C. Magnetic resonance imaging of spinal intradural granulocytic sarcoma [J]. Magn Reson Imaging, 1990, 8(1): 95-100.
11. Seok JH, Park J, Kim SK, et al. Granulocytic sarcoma of the spine: MRI and clinical review [J]. AJR Am J Roentgenol, 2010, 194(2): 485-489.
12. Fritz J, Vogel W, Bares R, et al. Radiologic spectrum of extramedullary relapse of myelogenous leukemia in adults [J]. AJR Am J Roentgenol, 2007, 189(1): 209-218.
13. 刘丽娜, 周健, 刘玉章, 等. 异基因造血干细胞移植后以粒细胞肉瘤为起始表现的白血病复发 4 例临床观察[J]. 中国实用内科杂志, 2012, 32(11): 880-882.
14. Imrie KR, Kovacs MJ, Selby D, et al. Isolated chloroma: the effect of early antileukemic therapy [J]. Ann Intern Med, 1995, 123(5): 351-353.

(收稿日期: 2013-06-29 修回日期: 2013-08-06)

(本文编辑 卢庆霞)