

个案报道

骶骨副神经节瘤 1 例报告

Paranglioma of the sacrum: a case report

江 军¹, 张 清², 鱼 锋², 赵海涛², 陈兆军¹

(1 北京中医药大学第三附属医院骨科 100029 北京市; 2 北京积水潭医院骨肿瘤科 100035 北京市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2013.12.15

中图分类号: R739.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2013)-12-1128-02

骨原发的副神经节瘤极罕见, 其临床表现无特异性, 易误诊。我科收治 1 例骶骨副神经节瘤患者, 报道如下。

患者男性, 42 岁, 因骶尾部疼痛不适 3 年于 2006 年 11 月入院, 既往体健。查体: 骶尾部皮肤颜色正常, 未见毛发及色素沉着, 皮温不高, 未及肿块, 局部压痛、叩痛明显。肛门指诊直肠后方触及 3×4cm 大小包块, 质硬, 无活动, 压痛明显, 手套未见染血。双髋关节活动正常, 鞍区感觉无异常, 肛周反射存在。双下肢感觉肌力无减退, 膝、跟腱反射对称引出, 病理征阴性。X 线片示 S3、S4 溶骨破坏, 边界不清。CT 示 S3、S4 呈溶骨性、膨胀性破坏, 其内可见点片状残留骨, 病灶边界不清, 周围可见软组织肿块(图 1), 增强后病灶呈不均匀强化。MRI 示 S3、S4 局部膨胀性溶骨破坏, 软组织肿块, 病灶大小为 5.5×5.0×6.2cm, 呈 T1 低信号, T2 中高信号, 抑脂像为高信号, 增强后强化明显。肺部 CT 未见异常, 全身骨扫描示骶骨异常浓集灶, 其余部位未见异常。行骶骨病灶穿刺活检病理提示“脊索瘤可能, 需与转移瘤鉴别”。

在全麻下行骶骨肿瘤切除术。右侧卧位, 骶后正中纵切口。显露骶骨, 去除 S1 棘突及椎板, 显露椎管。分离骶神经, 见右侧 S3、S4 神经根进入肿瘤, S2 神经根部分紧贴肿瘤, 保留 S2 神经根, S2 以下神经根全部切除。保留两侧骶髂关节, 大块切除 S2 及以下骶尾骨, 完整去除肿瘤。肉眼见肿瘤有包膜, 剖面实性, 色灰白, 质韧, 无明显出血或囊性变。仔细止血, 冲洗缝合, 放置负压引流管两根。术中血压平稳, 出血量约 3500ml, 输入红细胞悬液 1600ml。

术后入 ICU 病房, 监测生命体征平稳, 顺利拔除气管插管, 继续输入红细胞悬液 1200ml、血浆 800ml。预防性应用抗生素、补液、对症支持治疗。使用气垫床, 定时翻身。术后第 4 天、第 10 天分别拔除一根引流管, 以头孢替安抗炎 2 周, 最高体温为 37.8℃(术后第 2 天)。术后患者诉会阴及右大腿麻木感, 大便失禁, 排尿困难。术后病理回报为“副神经节瘤”(图 2)。术后 2 周拆线, 切口愈合好。带尿管出院, 术后 1 个月拔除尿管后可自行排尿。术后 13 个月复

查, 患者无骶尾部疼痛症状, 觉右腿乏力感, 可规律可规律排大便。术后 72 个月行 X 线片、骶骨加强 CT 检查未见复发(图 3)。

讨论 起源于副神经节细胞的肿瘤称为副神经节瘤(parangliomas)。副神经节瘤曾有“化学感受器瘤”、“嗜铬细胞瘤”等多种名称。目前比较一致的命名方法是: 位于肾上腺髓质的副神经节瘤称为嗜铬细胞瘤, 位于肾上腺外的副神经节瘤则依据解剖部位、功能状态或良、恶性等综合命名^[1]。迄今文献报告肾上腺外副神经节瘤的发生部位包括头颈部(颈动脉体、颈静脉球、迷走神经内、喉、舌、鼻腔、眼眶、软腭、甲状腺、气管、食管等)、胸腔(主动脉体、肺、后纵隔等)和腹盆腔(腹膜后主动脉旁、肠系膜根部、肾周、十二指肠、膀胱、胆囊、输尿管、精索、前列腺、子宫、阴道壁、卵巢、脊髓、马尾神经、脊椎骨、骶骨等)等组织器官^[2,3]。

文献检索发生于脊髓的副神经节瘤少见, 约有 150 多例报道^[4,5]; 多数在腰椎, 肿瘤可压迫邻近椎体致侵蚀性改变; 但是骨原发的副神经节瘤报道极少。

副神经节瘤的病因不明, 除缺氧等因素外, 遗传因素不应忽视。分子生物学研究表明嗜铬细胞瘤 1p、3p、17p 和 22q 染色体上均有杂合性丢失存在^[6]。也有报道 myc、fos 和 P53 癌基因的表达或过表达^[6]。随着分子杂交等技术的运用, 有望发现判断其生物学行为和预后估计的新指标。

副神经节瘤多见于中老年人, 以 40~60 岁为好发, 男、女发病无明显差异。不同的发病部位表现出不同的临床症状。多数为生长缓慢的无痛性肿块, 肿瘤压迫周围组织可引起一些继发性症状。骨原发的副神经节瘤极罕见, 其临床表现无特异性, 容易误诊。本例患者有轻度的骶尾部疼痛不适, 伴有排便困难, 无下肢感觉肌力减退。

病理镜下可见肿瘤的组织结构非常具有特征性: 瘤细胞排列成条索、腺样或巢状结构; 巢与巢之间为开放或闭锁的血窦, 此结构被称为“器官样”或“细胞球”结构, 网状纤维染色可清楚显示这一特殊结构的轮廓。本例患者病理学表现较为典型。此外, 少数病例可见肿瘤细胞排列成假菊形团样或肉瘤样结构^[7]。

骶骨的溶骨病变需与以下疾病鉴别: 脊索瘤、骨巨细胞瘤、转移癌、软骨肉瘤、动脉瘤样骨囊肿、神经纤维瘤、神经鞘瘤、骨母细胞瘤、类癌、淋巴瘤、血管外皮细胞瘤、多发

第一作者简介: 男(1978-), 主治医师, 研究方向: 脊柱外科
电话: (010)52075384 E-mail: jackjiang7877@hotmail.com
通讯作者: 陈兆军 E-mail: zhaojunchen66@yahoo.com.cn

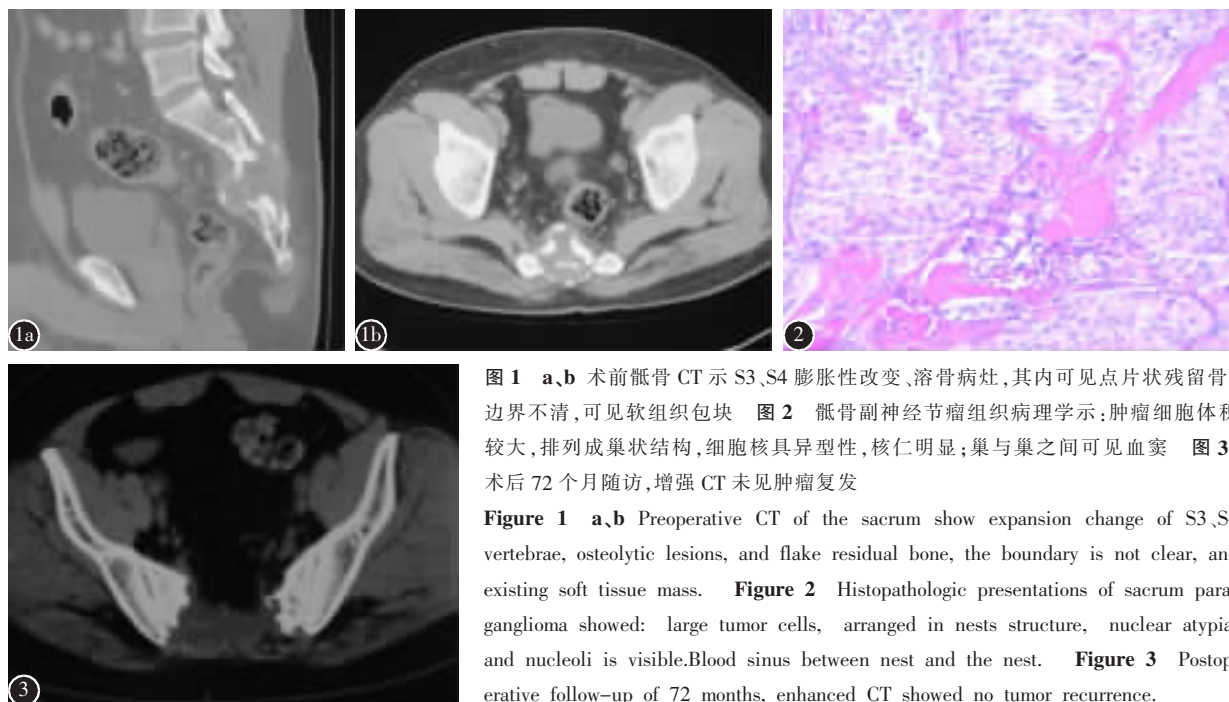


图1 a、b 术前骶骨 CT 示 S3、S4 膨胀性改变、溶骨病灶,其内可见点片状残留骨,边界不清,可见软组织包块 图2 骶骨副神经节瘤组织病理学示:肿瘤细胞体积较大,排列成巢状结构,细胞核具异型性,核仁明显;巢与巢之间可见血窦 图3 术后 72 个月随访,增强 CT 未见肿瘤复发

Figure 1 a,b Preoperative CT of the sacrum show expansion change of S3, S4 vertebrae, osteolytic lesions, and flake residual bone, the boundary is not clear, and existing soft tissue mass. **Figure 2** Histopathologic presentations of sacrum paraganglioma showed: large tumor cells, arranged in nests structure, nuclear atypia, and nucleoli is visible. Blood sinus between nest and the nest. **Figure 3** Postoperative follow-up of 72 months, enhanced CT showed no tumor recurrence.

性骨髓瘤、软骨母细胞瘤、室管膜瘤等。本例患者应特别注意与脊索瘤鉴别:脊索瘤常见于 40~70 岁患者,男女比率约 2:1,病史可长达数年。影像学见病灶位于 S3 以下,溶骨破坏,一般向前方呈膨胀性生长。而本例向腹侧和骶管内均凸出软组织肿块。恶性副神经节瘤发生率约 10% 左右,大约 98% 的恶性副神经节瘤为腹膜后副神经节瘤。副神经节瘤的病理组织形态和生物学行为不一致,单纯从病理形态学角度来判断肿瘤的良、恶性有一定困难和片面性。目前多数学者认为,发生转移是诊断恶性的唯一可靠指标^[8]。

完整切除肿瘤是主要的治疗手段。边缘切除可以获得满意疗效,囊内切除复发率高。本例患者肿瘤予以边缘切除,术后 72 个月随访无复发。对于不完全切除、囊内切除或复发的病例,需要放疗。但是放疗效果有限,有报道 4 例行术后放疗患者,其中 3 例在 3~12 年后复发^[3,9]。

参考文献

- Glenner GG, Grimley PM. Atlas of Tumor Pathology [M]. Washington: Armed Forces Institute of Technology, 1974. 1-90.
- 张天泽, 徐光炜. 肿瘤学[M]. 天津: 天津科技出版社, 1996. 1141-1854.
- George CM, Athanassios PK, Konstantinos SP. Cauda equina paraganglioma: a review[J]. J Neuro Oncology, 2003, 65(2): 177-178.

- 矫淑娟, 孙清荣, 陈昱. 腰 4 椎体恶性副神经节瘤 1 例[J]. 第三军医大学学报, 2001, 23(3): 428.
- Chad PC, David IA, Michael G, et al. Intraosseous paraganglioma of the sacrum: a case report[J]. Canadian Journal of Surgery, 2000, 43(5): 137-139.
- Goto K. Expression of c-fos and c-myc protooncogenes in human adrenal pheochromocytomas [J]. J Clin endocrinol metab, 1990, 70(11): 353-356.
- Lack EE. Paragangliomas of the head and neck region: a pathologic study of tumors from 71 patients [J]. Hum pathol, 1979, 10(12): 191-218.
- Linnoila RI. Histopathology of benign versus malignant sympathoadrenal paragangliomas: clinicopathologic study of 120 cases including unusual histologic features [J]. Hum Pathol, 1990, 21(7): 1168-1180.
- Sonneland PRL, Scheithauer BW, Lechago J, et al. Paraganglioma of the cauda equina region: clinicopathologic study of 31 cases with special reference to immunocytology and ultrastructure[J]. Cancer, 1986, 58(5): 1720-1735.

(收稿日期:2013-01-17 末次修回日期:2013-08-22)

(本文编辑 彭向峰)