

个案报道

腰椎管内原始神经外胚层肿瘤误诊误治 1 例报告

Misdiagnosed and mistreatment of lumbar intraspinal primitive neuroectodermal tumor:
a case report

程勇泉, 鲁凯伍, 瞿东滨, 陈建庭

(南方医科大学南方医院脊柱骨科 510515 广州市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2014.08.19

中图分类号: R739.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2014)-08-0766-03

原始神经外胚层肿瘤 (primitive neuroectodermal tumor, PNET) 是起源于胚胎神经上皮细胞且分化极差的小细胞肿瘤^[1]。临床上发病率低^[2], 容易误诊误治。我院收治 1 例腰椎管内 PNET 患者, 在外院误诊为腰椎间盘突出症和椎管内感染, 报告如下。

患者女, 25 岁。1 年前无明显诱因出现腰部和双侧臀部隐痛, 左侧较右侧明显, 腰部活动无受限, 无发热、头痛、头晕、恶心、呕吐等不适。因症状较轻未诊治。9 个月前出现双大腿后侧放射痛, 在当地医院行腰椎 X 线片检查后诊断为“腰肌劳损”, 予针灸、理疗等治疗, 症状无明显改善。此后疼痛反复发作, 服用芬必得等止痛药物后疼痛可缓解。1 个月前在当地医院行腰椎 CT 检查提示“腰椎间盘突出 (L5/S1) (图 1)”, 在局麻下行“L5/S1 椎间盘等离子+臭氧髓核消融术”, 术后腰痛无缓解, 自觉臀部疼痛症状加重。10d 前在另一家医院行腰椎增强 MRI 扫描, 示 L3~L5 椎管内占位性病变, 呈 T1 等信号、T2 中等信号混杂高信号, 强化明显, 诊断为“L3~L5 椎管内占位, 椎管内感染(脓肿形成)可能性大”(图 2)。患者无发热、盗汗、咳嗽、咳痰、头痛等不适, 血红蛋白计数、血沉、C 反应蛋白均正常。基于 MRI 报告和病史, 为了明确“椎管内感染”的性质, 拟行“脓肿”穿刺取材涂片和培养等检查, 神经内科医生在 L4/5 棘突间行腰椎穿刺术, 但反复三次腰穿均无脑脊液和脓液流出, 仅见少量血性液体。腰穿术后患者即出现会阴部、肛周麻木、排尿困难, 给予甘露醇脱水后症状无好转, 于当地医院留置尿管。1 周前出现双下肢无力伴左小腿后侧麻木, 症状逐渐加重, 不能正常行走。遂来我院就诊, 于 2013 年 11 月 29 日收入院。

入院查体: 轮椅入室, 腰椎活动度无法检查。L3~L5 棘突间和左侧棘突旁有压痛和叩击痛, 双膝以下、鞍区浅感觉减弱。左侧髂腰肌、股四头肌肌力 2 级, 右侧 3 级。左侧胫前肌、踇长伸肌肌力 4 级, 小腿三头肌肌力 5 级; 右侧胫前肌、踇长伸肌肌力 5 级, 小腿三头肌肌力 4 级。双下肢

肌张力降低。双侧膝腱反射减弱, 双侧跟腱反射消失。双侧髌阵挛、踝阵挛阴性, 双侧巴氏征阴性。鞍区感觉减退, 肛门括约肌张力降低, 无自主收缩, 肛门反射消失。双侧直腿抬高试验阳性, 双侧股神经牵拉试验阳性。

入院诊断为腰椎管内占位原因待查。查血常规、血沉、C 反应蛋白、降钙素原均正常。复查腰椎增强 MRI 矢状面示 L3~L5 椎管内占位性病变, T1WI 呈等信号, T2WI 呈高信号, 病灶内可见多发 T1WI 低信号、T2WI 高信号区, 为坏死囊变区, 增强扫描后病灶呈明显强化, 坏死囊变区无强化, 病灶位于硬脊膜内, 蛛网膜下腔对称性变窄, 横断面示此节段脊髓明显增粗, 病变上下方蛛网膜下腔增宽, 呈杯口状改变 (图 3)。诊断为 L3~L5 椎管内占位原因待查: 血管脂肪瘤? 神经鞘瘤?

为明确肿瘤性质, 解除神经压迫, 于 2013 年 12 月 4 日在全麻下行后路腰椎管减压、肿瘤切除、后外侧植骨融合内固定术。术中行 L3~L5 全椎板切除减压, 见硬膜囊张力明显升高, 颜色偏暗。切开硬脊膜后发现肿瘤内大片出血坏死灶, 与马尾神经有包膜分隔, 但部分马尾神经穿行于肿瘤内。将肿瘤分块切除后分离出肿瘤包膜并切除。术后患者下肢放射痛减轻, 鞍区麻木感逐渐缓解, 术后 5d 能下地行走, 但仍无法控制大小便。病理检查结果: 组织内可见瘤细胞呈巢团状弥漫浸润生长, 部分区域可见菊形团样结构, 细胞大小不一, 瘤细胞主要为小圆形或卵圆形原始细胞, 胞浆稀少, 核大深染, 形状不规则, 染色质细, 个别可见核仁 (图 4)。免疫组化: CD56(-)、EMA(-)、CD99(+), Syn(部分+), CgA(-), Ki-67(+, 35%), S-100(+), Oligo-2(-), P53(部分+), NF(-), MGMT(+), CD117(-), Flt-1(+), GFAP(-)。符合原始神经外胚层瘤 (PNET)。术后 3 周转肿瘤科行化疗。术后 5 个月拔除尿管后已能自行控制大小便。术后半年复查, 患者恢复良好, 下地行走无困难; 腰椎 MRI 未见肿瘤复发 (图 5)。

讨论 PNET 是由 Hart 和 Earle 于 1973 年首次描述的一种大脑无明显细胞分化型肿瘤^[3], 光镜下特点为小圆形细胞弥漫呈片状或分叶状, 有的呈巢样结构, 细胞核圆形、卵圆形及不规则形, 深染, 核分裂相多见, 可见神经性

第一作者简介: 男 (1982-), 主治医师, 医学博士, 研究方向: 脊柱外科

电话: (020)62787195 E-mail: pauling77@126.com

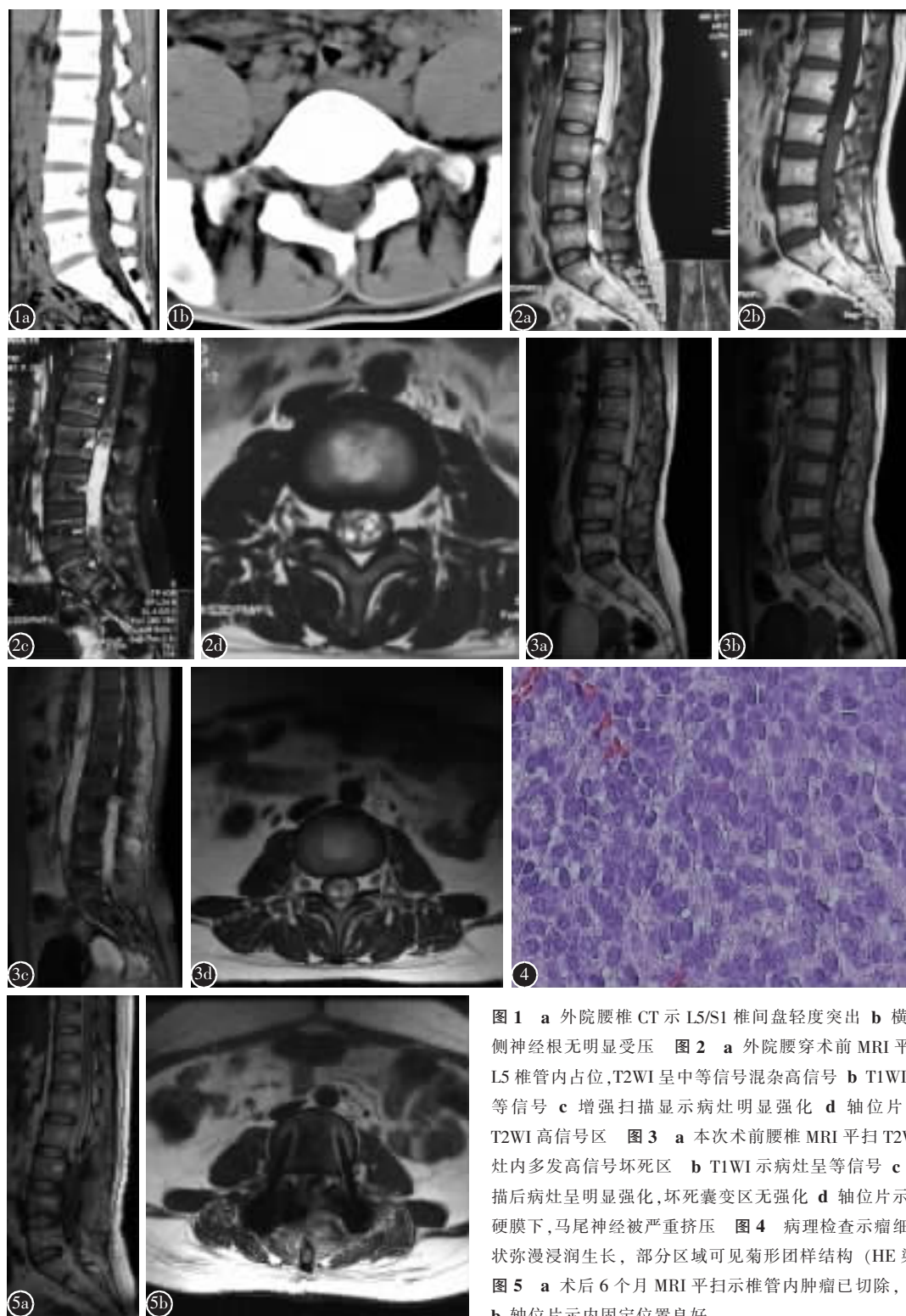


图1 a 外院腰椎 CT 示 L5/S1 椎间盘轻度突出 b 横断面示双侧神经根无明显受压 图2 a 外院腰穿术前 MRI 平扫示 L3~L5 椎管内占位, T2WI 呈中等信号混杂高信号 b T1WI 示病灶呈等信号 c 增强扫描显示病灶明显强化 d 轴位片示病灶内 T2WI 高信号区 图3 a 本次术前腰椎 MRI 平扫 T2WI 示并病灶内多发高信号坏死区 b T1WI 示病灶呈等信号 c 钆增强扫描后病灶呈明显强化, 坏死囊变区无强化 d 轴位片示肿瘤位于硬膜下, 马尾神经被严重挤压 图4 病理检查示瘤细胞呈集团状弥漫浸润生长, 部分区域可见菊形团样结构 (HE 染色 $\times 40$) 图5 a 术后 6 个月 MRI 平扫示椎管内肿瘤已切除, 未见复发 b 轴位片示内固定位置良好

Figure 1 a CT scan shows slight protrusion of L5/S1 disk b Transverse section shows no compression of bilateral nerve roots **Figure 2** a MRI before lumbar puncture shows intraspinal occupation from L3-L5, which is isosignal with some high signal patches b The lesion is isosignal on T1WI c The lesion is significantly enhanced d Axial image shows high signal patches within the lesion on T2WI **Figure 3** a Preoperative MRI shows multiple high signal necrosis regions within the lesion on T2WI b The lesion shows as isosignal on T1WI c The lesion is significantly enhanced after gadolinium contrast injection while necrotic cyst is not enhanced d Axial image shows subdural tumor and the cauda equina is severely squeezed **Figure 4** Histopathological study presents formation of Homer-Wright rosettes by small round tumor cells (HE staining $\times 40$) **Figure 5** a Postoperation MRI shows intraspinal tumor has been resected and no signs of recurrence b Axial image shows perfect instrumentation

的 Homer-Wright 菊形团结构^[1]。世界卫生组织(World Health Organization, WHO)1993 年公布的中枢神经系统肿瘤分类中将这类肿瘤归为幕上 PNET^[4],而在最近的分类系统中将其命名为中枢神经系统 PNET^[5]。实际上还有一些中枢神经系统外的 PNET,可能起源于神经嵴细胞,在形态学上类似于尤文肉瘤,也称为周围型 PNET(peripheral PNET)^[6]。椎管内 PNET 少见,目前仅报道 30 余例^[2]。该类肿瘤好发于 30 岁以下青少年。手术治疗为首选,放疗均不敏感。恶性程度高,5 年生存率仅 40%~60%^[7]。

椎管内 PNET 的术前诊断较为困难,其临床表现无特异性,与椎间盘突出症类似,常见症状包括运动障碍、局部疼痛、步态异常、根性疼痛、括约肌功能障碍等,但疼痛症状较椎间盘突出症更为剧烈,且夜间痛、静息痛更为明显^[2]。椎管内 PNET 最常累及的部位为腰骶椎,为颈椎和胸椎的两倍^[8]。如无骨质破坏,CT 平扫难以诊断。本例患者 CT 平扫仅见 L5/S1 椎间盘轻度突出,其早期临床症状也与腰椎间盘突出症有相似之处。当地医院在没有进一步的检查排除其他疾病的基础上就据此予以射频消融+臭氧注射治疗,术后患者症状并未缓解甚至臀部疼痛加重,是第一次误诊误治,其原因在于没有仔细分析患者病史和 CT 结果。患者 L5/S1 椎间盘中央型轻度突出,神经根并未明显受压,无法解释患者双侧大腿后侧放射痛症状,此时应完善腰椎 MRI 等检查进一步明确病因后再给予有创性治疗。椎管内 PNET 的首选影像学检查仍为 MRI。因病例少见,并无特异的影像学特征。病变在 T1 加权像上为低信号或者等信号,在 T2 加权像上一般为高信号,可位于髓内、髓外、硬膜内或者硬膜外,可累及椎体、椎弓等结构^[9]。临床上误诊率较高,原因在于对 PNET 的认识不够,缺乏对其 MRI 征象系统的全面分析^[9]。

椎管内硬膜下感染也很少见,病因多为血源性传播、医源性感染。腰椎也是最常受累的部位,病原体多为金黄色葡萄球菌(*Staphylococcus aureus*)。症状包括发热、背痛、瘫痪、肢体无力、括约肌功能障碍等,其中半数以上患者的首发症状为发热。白细胞计数、血沉、C 反应蛋白不一定会升高^[10]。MRI 是椎管内感染的最佳诊断手段,其在 T2 加权像上信号强度更高,T1 加权像为稍低信号,强化后可见环形强化带^[11],这一点可以与 PENT 相鉴别。

本例患者既往没有糖尿病、服用免疫抑制剂等导致免疫力低下的感染高危因素。腰穿前 3 周有脊柱有创操作史,这可能会导致椎管内感染的发生,但射频消融和臭氧注射多导致椎间隙感染,单独的椎管内感染(脓肿形成)罕见^[12]。患者没有发热这一常见的感染症状,且血沉、C 反应蛋白均正常,MRI 上没有见到典型的环形强化带,诊断为椎管内感染的证据不足。因此,临床医生不应只根据影像学报告就下诊断,而应当结合症状、体征和影像学表现进行综合考虑。另外仔细阅读腰穿前的 MRI 可见马尾神经明显受压,脑脊液完全消失,此时行腰穿是无法穿出脑脊液,反而容易穿刺到肿瘤血管,导致瘤内出血,引起神经压

迫症状迅速加重。即使怀疑为椎管内感染,腰穿也可能导致感染向硬膜内和颅内扩散,引发致命危险^[13]。因此对于椎管内占位性质不明的患者,在进行腰穿等有创操作之前应仔细询问病史和审阅影像学资料,以免操作不当而给患者造成医源性损伤。

参考文献

1. Kampman WA, Kros JM, De Jong TH, et al. Primitive neuroectodermal tumours(PNETs) located in the spinal canal; the relevance of classification as central or peripheral PNET : case report of a primary spinal PNET occurrence with a critical literature review[J]. J Neurooncol, 2006, 77(1): 65-72.
2. Saeedinia S, Nouri M, Alimohammadi M, et al. Primary spinal extradural Ewing's sarcoma (primitive neuroectodermal tumor): report of a case and meta-analysis of the reported cases in the literatur[J]. Surg Neurol Int, 2012, 3: 55.
3. Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children[J]. Cancer, 1973, 32(4): 890-897.
4. Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW, et al. The WHO classification of tumors of the nervous system [J]. J Neuropathol Exp Neurol, 2002, 61 (3): 215-225; discussion 226-229.
5. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. Acta Neuropathol, 2007, 114(2): 97-109.
6. 崔慧娟, 李京华, 李欧静, 等. 原始神经外胚层瘤 10 年国内文献分析[J]. 疑难病杂志, 2007, 6(4): 216-219.
7. Patnaik A, Mishra S, Mishra S, et al. Primary spinal primitive neuroectodermal tumour: report of two cases mimicking neurofibroma and review of the literature[J]. Neurol Neurochir Pol, 2012, 46(5): 480-488.
8. Wu G, Ghimire P, Zhu L, et al. Magnetic resonance imaging characteristics of primary intraspinal peripheral primitive neuroectodermal tumour[J]. Can Assoc Radiol J, 2013, 64(3): 240-245.
9. 贾梦, 徐文坚, 庞婧, 等. 外周原始神经外胚层肿瘤 CT 和 MRI 诊断[J]. 医学影像学杂志, 2013, 23(3): 379-383.
10. Lim HY, Choi HJ, Kim S, et al. Chronic spinal subdural abscess mimicking an intradural-extramedullary tumor[J]. Eur Spine J, 2013, 22(Suppl 3): S497-500.
11. Ghanta RK, Koti K, Ghanta VS, et al. Intracranial metastasis from primary spinal primitive neuroectodermal tumor [J]. Asian J Neurosurg, 2013, 8(1): 42-47.
12. Fort NM, Aichmair A, Miller AO, et al. L5-S1 Achromobacter xylooxidans infection secondary to oxygen-ozone therapy for the treatment of lumbosacral disc herniation: a case report and review of the literature [J]. Spine, 2014, 39 (6): E413-416.
13. Arias GM, Gomez M. Catastrophes caused by neurologic diagnostic procedures[J]. Neurologia, 2010, 25(Suppl 1): 61-67.

(收稿日期:2014-04-23 末次修回日期:2014-06-24)

(本文编辑 卢庆霞)