

胸椎管内血管周细胞瘤致脊髓压迫症 1 例报道

Spinal cord compression due to intraspinal hemangiopericytoma: a case report

张晨, 侯铁胜, 贺石生, 严宁, 虞舜志, 顾广飞, 金娇莺

(同济大学附属上海市第十人民医院脊柱外科 200072 上海市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2015.12.17

中图分类号: R732.2, R683.2 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2015)-12-1131-03

血管周细胞瘤(HPC)又称血管外皮细胞瘤,是一种罕见的源于软组织血管外皮细胞或未分化的间质细胞且具有侵袭性的中间型肿瘤。HPC 可发生于身体任何部位,以深部软组织多见,神经系统的 HPC 较为少见,而源于椎管内的 HPC 更为罕见。我院于 2014 年 11 月收治了 1 例 T4~T7 范围椎管内 HPC 导致脊髓压迫症的患者,经手术治疗取得良好效果,报告如下。

患者男,25 岁,因“双下肢麻木、无力伴行走困难 1 月余”入院,患者于入院前 1 个月无明显诱因下出现剑突以下水平胸背部麻木,伴双下肢麻木、乏力。1 个月以来患者下肢乏力症状逐渐加重,行走不稳,多次跌倒。发病以来,大小便无力,排便时感觉迟钝。外院胸椎 MRI 示:T4~T7 水平椎管内占位,遂来我院就诊。入院查体:T4~T7 水平棘突轻度压痛,剑突水平以下皮肤感觉麻木,针刺感减弱,下肢麻木右侧较左侧重。双下肢深感觉正常。双侧髂腰肌及股四头肌肌力 3 级。双侧膝反射及跟腱反射亢进。双侧 Hoffman 征阴性,双侧 Babinski 征阳性,双侧踝阵挛阳性。辅助检查:胸椎 MRI 见 T4~T7 水平椎管内脊髓背侧异常占位,呈长条状,大小约 7.5×1.5×1.2cm, T1 加权呈中低信

号,中段局部高信号(图 1);T2 加权呈高信号,较脊髓信号低,不均匀,分界清晰,占位上下缘可见脊膜尾征(图 2);增强扫描占位明显强化(图 3);横切位见占位偏右侧(图 4)。综合患者症状、查体、影像学表现及病史,术前诊断为胸椎管内占位(T4~T7 水平)。

患者在全麻下行胸椎管占位切除加内固定术,术中暴露 T4~T6 两侧横突,依次旋入两侧椎弓根螺钉,预装两侧螺钉连接杆,咬除 T4~T6 棘突、椎板及黄韧带,可见硬膜外背侧大小约 8×1×1cm 光滑肿物压迫硬膜,界限清,探查肿瘤边界,位于 T4~T6 水平,向脊髓前方蔓延生长。肿瘤与硬膜粘连尚轻,结扎肿瘤轴位血管,彻底分离肿瘤。术中离断右侧 T6 神经根,枪钳扩大侧方椎管,由侧方小心将前方肿物取出,探查见肿瘤切除完善,收紧双侧椎弓根螺钉连接杆,放置负压引流后依次缝合。

术后肿物病理结果:灰白暗褐组织一块 5.5×4×1cm,大部分表面较光滑,切面灰白、暗褐色,质中。免疫组化结果:CD34(+),Bcl-2(+),GFAP(-),NSE(-),S-100(-),CD31(血管+),CK-P(-),EMA(-),SAMA(-),Desmin(局灶+),Ki67(5%+),P53(+),特殊染色:网状染色(+)。病理切片 HE 染色后显微镜下可见大量裂隙状血管,呈“鹿角状”(图 5)。诊断:(胸椎管内)血管周细胞瘤,WHO II 级。术后告知患者及家属该肿瘤特性及放化疗相关研究进展,患者选择暂不放化疗。

第一作者简介:男(1991-),在读硕士研究生,研究方向,脊柱外科
电话:(021)66307580 E-mail:zc_wangyixiang@163.com
通讯作者:贺石生 E-mail:hss7418@aliyun.com

合率达 100%。

总结本组病例治疗效果,我们体会,寰椎后弓螺钉置入技术具有手术难度低,出血少,神经、血管损伤风险低等优势,但此种固定方法尚缺少大样本病例分析及全面的生物力学研究支持,但可作为传统寰椎侧块或椎弓根钉固定失败后的补救措施。

参考文献

1. 尹庆水, 夏虹, 吴增晖, 等. 复杂寰枢椎脱位的充分认识和积极处理[J]. 山东医药, 2010, 50(28): 12-16.
2. Floyd T, Grob D. Translaminar screws in the atlas[J]. Spine, 2000, 25(22): 2913-2915.

3. 张华强, 陈其昕, 李方财, 等. 后路寰枢椎内固定治疗上颈椎不稳的疗效分析[J]. 中国骨伤, 2013, 26(6): 493-496.
4. 马向阳, 钟世镇, 刘景发, 等. 寰椎椎弓根螺钉进钉点的解剖定位研究[J]. 骨与关节损伤杂志, 2003, 18(10): 683-685.
5. 金国鑫, 王欢, 李雷, 等. 寰椎后弓螺钉交叉固定的解剖学研究[J]. 中华骨科杂志, 2012, 32(1): 65-69.
6. 朱海波, 贾连顺. 寰椎测量及临床意义[J]. 解剖学杂志, 1997, 20(6): 517-520.

(收稿日期: 2015-09-13 修回日期: 2015-10-15)

(本文编辑 彭向峰)

术后 3d 患者诉大便较前有力, 术后 7d 双侧髂腰肌及双侧股四头肌肌力恢复至 4 级, 下肢麻木较前减轻。术后 10d 患者可扶拐独自在病房散步, 步态较平稳。术后 X 线片示内固定位置良好(图 6、7)。术后 1 个月随访患者双下肢乏力症状消失, 大小便正常, 下肢有轻微麻木感, 行走活动自如无受限。术后 3 个月起麻木症状便基本消失, 术后 6 个月复查无特殊变化, 嘱患者术后 1 年再次复查, 并行 MRI 观察有无复发。

讨论 HPC 是一种源于软组织血管外皮细胞或未分化的间质细胞的并且具有侵袭性的中间型肿瘤^[1]。血管性肿瘤以血管过度增殖为特征, 根据其生物学特性可分为 3 级: (1) 良性血管瘤; (2) 高度恶性的血管肉瘤; (3) 介于前两者之间, 具有恶性潜力的中间型肿瘤。发生于椎管内的

血管性肿瘤绝大多数为良性血管瘤, 如海绵状血管瘤; 极少数为高度恶性、易发生远处转移的血管肉瘤; 而 HPC 和血管内皮细胞瘤则是生物学行为介于血管瘤和血管肉瘤之间的中间型肿瘤, 两者不同之处在于血管内皮细胞瘤以椎体受累为主^[2]。

原发性椎管内 HPC 的发生率极低, 从 1942 年首例报道至今, 文献报道大约有 80 例^[3]。其可发生于任何年龄, 目前报道的年龄最小患者为土耳其 2015 年 4 月报道的 1 例 3 个月大婴儿^[4]。病程数月数年不等。

本病的临床表现无特异性, 其症状和体征取决于病灶的体积与部位, 而与组织病理学分型无关。最常见的临床症状是肢体无力和感觉异常, 肿瘤与硬膜外时颈痛或背痛也较常见。偶有以背部肿块就诊者^[5]。影像学诊断难以鉴

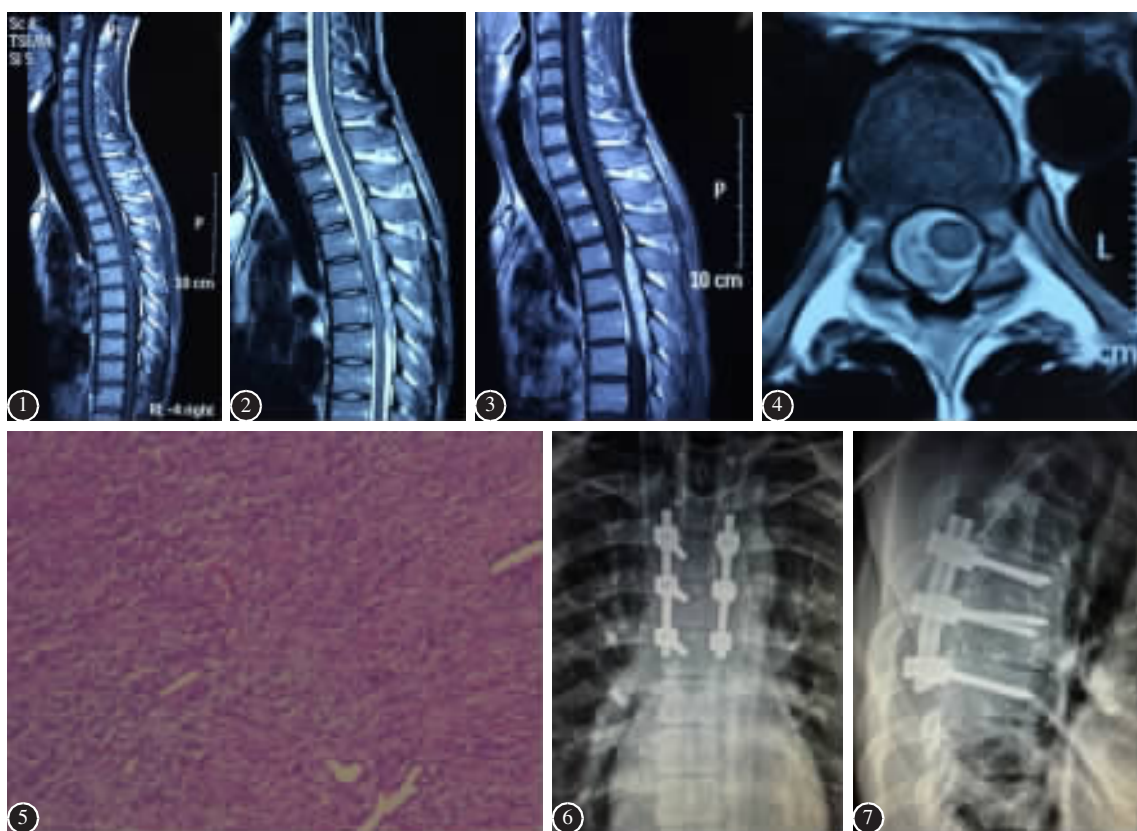


图 1 胸椎 MRI 示 T4~T7 水平椎管内背侧异常占位, 呈长条状, 大小约 7.5×1.5×1.2cm, T1 加权呈中低信号, 中段局部高信号 **图 2** T2 加权呈高信号, 较脊髓信号低, 不均匀, 分界清晰, 占位上下缘可见脊膜尾征 **图 3** 增强扫描占位明显强化 **图 4** 横切位可见占位偏右侧 **图 5** 病理切片显微镜下见肿瘤细胞大小一致, 无特定排列方式, 核圆, 少数细长, 核仁不明显(无脑膜瘤核内假包涵体), 可见核异型性。有丰富网状结构包绕每个细胞。切片上可见大量裂隙状血管, 呈“鹿角状”(HE ×200) **图 6、7** 术后 X 线片示内固定位置良好

Figure 1 Magnetic resonance image of the thoracic spine (sagittal section) demonstrates a strip lesion posterior to the spinal cord at T4-T7 level, size about 7.5×1.5×1.2cm, with medium low signal and middle local part high signal on T1-weighted sequence **Figure 2** High signal on T2-weighted, lower than the spinal cord signal, inhomogeneous, clear demarcated, with “meninges tail sign” at the upper and lower edge of the lesion **Figure 3** The lesion shows obvious enhancement on T2-weighted sequence **Figure 4** The lesion is close to the right side in the transaction **Figure 5** Pathological section shows that the tumor cells are the same size, no particular sort, most with round nucleus, a small amount with long nucleus, inconspicuous nucleoli (no intranuclear pseudoinclusion which can be seen in Meningioma), nuclear atypia. Rich network structure surrounding each cell. Many crack-like vessels like antler (HE, ×200) **Figure 6, 7** Postoperative X-ray shows the instrumentations in good position

别, MRI 上没有明显的特征, 表现上也与其他肿瘤相似, 术前常被误诊为脊膜瘤和神经鞘瘤等椎管内良性肿瘤, 确诊需要病理学诊断^[6,7]。

WHO 在 2007 年将 HPC 视为一种脑膜瘤, 归类在间质瘤中。脑膜瘤 WHO 分 3 级, I 级为良性生长缓慢; II 级介于良性和恶性之间; III 级为恶性, 有较强的侵袭性、易于复发, HPC 属于其中的 II 或 III 级。亦有学者将 HPC 分为 3 类 5 亚型。I 类是硬膜外肿瘤 (I A 椎管内, I B 椎管外), II 类是硬膜型 (II A-髓外, II B-髓内), III 类是硬膜内肿瘤扩展到硬膜外和椎旁区, 其中硬膜外和髓内的最为罕见^[6]。本例患者按 WHO 脑膜瘤分级属 II 级, 术中显示肿物在硬膜外, 按 3 类 5 亚型分属 I A。

HE 染色后显微镜下, HPC 显示为细胞高度频繁有丝分裂、结构丢失, 细胞核多形性和坏死; 有时可见“鹿角”样的血管通道^[6,8]。HPC 可表达多种间叶组织免疫标志比如: HLA-DR, CD34, Leu-7, Vimentin, S-100 蛋白, CD99, Bcl-2 以及凝血因子 X III a^[9,10]。有学者通过整理既往一系列该类病例, 发现 80% 是 CD34 和 Bcl-2 阳性, 60% MIC-2 阳性, 所有标本上皮组织标记均阴性比如 EMA。HPC 不像脑膜瘤一样不能从 MIB1-LI 对其进行生物学行为的预测, 发现其在大多数情况下有高水平的 MIB1-LI。本例病理染色及免疫标志符合 HPC 特点。

手术是治疗椎管内 HPC 的主要方式^[6], 手术力求全部切除肿瘤以降低复发风险, 提高远期生存率^[11-13]。术后放射疗法被发现作为辅助治疗中枢神经系统血管外皮细胞肿瘤可以局部控制和改善术后生存, 但是椎管内 HPC 术后放疗疗效尚不确切^[6,7]。同样对该类肿瘤进行化疗也是罕有报道, 暂无文献显示其疗效^[14]。既往文献报道其 5 年生存率及原发灶控制率在 76%, 但是即使手术外加辅助治疗, 29% 肿瘤在 2~18 年间复发^[6,15,16]。目前认为影响预后的两大因素是肿瘤等级和术中切除干净程度, 术后放射治疗有待明确^[14,17,18]。本例患者术中肿物摘除完整, 患者选择暂不化疗, 仍在随访中。

总之, 椎管内 HPC 发生率极低, 诊断及治疗困难, 且容易复发。临床高度怀疑的应在术前提高警惕。行肿瘤全切是治疗首要方法。对于肿瘤分级较高及手术有残留的病例有学者建议可以考虑辅助放疗。由于其复发常见, 必须长期随访。

参考文献

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes[J]. Ann Surg, 1942, 116(1): 26.
2. Mishra SS, Panigrahi S, Das S, et al. Hemangiopericytoma of neck extending to craniovertebral junction treated by surgery, pre-and postoperative radiotherapy[J]. Surg Neurol Int, 2013, 4: 55.
3. Das A, Singh PK, Suri V, et al. Spinal hemangiopericytoma: an institutional experience and review of literature [J]. Eur

Spine J, 2015, 24(4): 606-613.

4. Sade R, Yuce I, Ogul H, et al. Thoracic infantile hemangiopericytoma[J]. Spine J, 2015, 15(8): 1895-1896.
5. Ijiri K, Yuasa S, Yone K, et al. Primary epidural hemangiopericytoma in the lumbar spine[J]. Spine, 2002, 27(27): 189-192.
6. Liu HG, Yang AC, Chen N et al. Hemangiopericytomas in the spine: clinical features, classification, treatment, and longterm follow-up in 26 patients[J]. Neurosurgery, 2013, 72(1): 16-24.
7. Shirzadi A, Drazin D, Gates M et al. Surgical management of primary spinal hemangiopericytomas: an institutional case series and review of the literature[J]. Eur Spine J, 2013, 22(3): 450-459.
8. Richard WH. Youmans neurological surgery [M]. 6th edn. Philadelphia: Elsevier, 2011. 1426-1449.
9. Kroh H, Figols J, Sobieraj. A Intracranial hemangiopericytomas. Histological and immunohistochemical study[J]. Folia Neuropathol, 1997, 35(2): 121-127.
10. Rajaram V, Brat DJ, Perry A. Anaplastic meningioma versus meningeal hemangiopericytoma: immunohistochemical and genetic markers[J]. Hum Pathol, 2004, 35(11): 1413-1418.
11. Shirzadi A, Drazin D, Gates M, et al. Surgical management of primary spinal hemangiopericytomas: an institutional case series and review of the literature[J]. Eur Spine J, 2013, 22(3): 450-459.
12. Soyuer S, Chang EL, Selek U et al. Intracranial meningeal hemangiopericytoma: the role of radiotherapy: report of 29 cases and review of the literature[J]. Cancer, 2004, 100(7): 1491-1497.
13. Schiariti M, Goetz P, El-Maghraby H et al. Hemangiopericytoma: long-term outcome revisited[J]. J Neurosurg, 2011, 114(3): 747-755.
14. Ecker RD, Marsh WR, Pollock BE et al. Hemangiopericytoma in the central nervous system: treatment, pathological features, and long-term follow up in 38 patients[J]. J Neurosurg, 2003, 98(6): 1182-1187.
15. Sibtain NA, Butt S, Connor SEJ. Imaging features of central nervous system hemangiopericytomas[J]. Eur Radiol, 2007, 17(7): 1685-1693.
16. Zhao Y, Zhao JZ. Clinical and pathological characteristics of primary intraspinal hemangiopericytoma and choice of treatment[J]. Chin Med J (Engl), 2007, 120(2): 115-119.
17. Schiariti M, Goetz P, El-Maghraby H, et al. Hemangiopericytoma: long-term outcome revisited[J]. J Neurosurg, 2011, 114(3): 747-755.
18. Combs SE, Thilmann C, Debus J, et al. Precision radiotherapy for hemangiopericytomas of the central nervous system[J]. Cancer, 2005, 104(11): 2457-2465.

(收稿日期: 2015-06-18 修回日期: 2015-08-25)

(本文编辑 彭向峰)