

椎管内胚胎性肿瘤二例

唐文英, 曾珍, 吴应行, 李文富, 张体江

【关键词】 椎管; 肿瘤, 生殖细胞和胚胎性; 磁共振成像

【中图分类号】 R323.4; R445.2; R730.26 【文献标识码】 A

【文章编号】 1000-0313(2020)10-1359-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.10.032

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

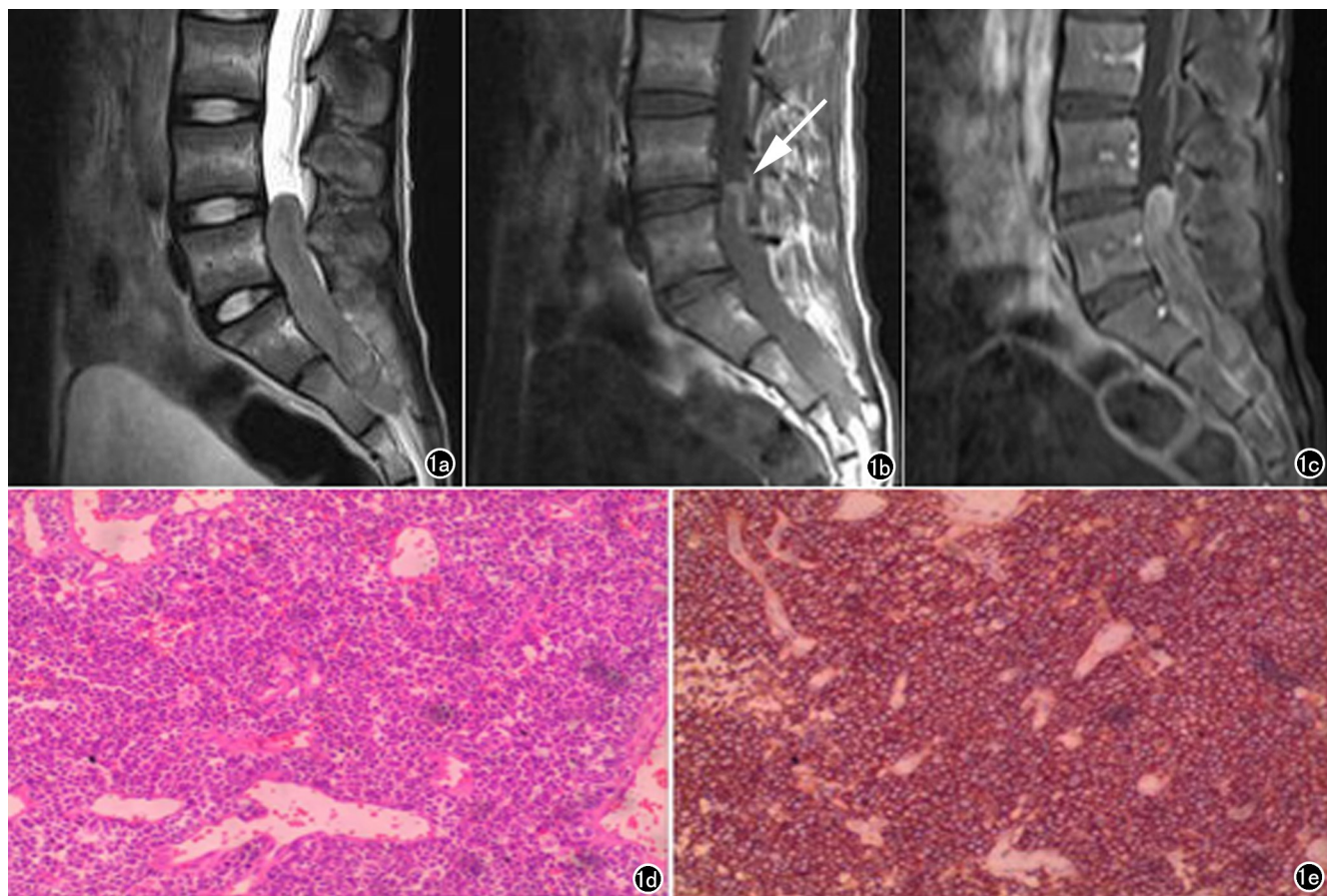


图1 男, 18岁, 椎管内胚胎性肿瘤。a) 矢状面 T_2 WI 示病灶呈稍长 T_2 信号; b) 矢状面 T_1 WI 示病灶呈长 T_1 信号, 上下端短 T_1 信号(箭); c) 矢状面 T_1 WI 增强扫描示不均匀强化; d) 肿瘤细胞排列密集, 多呈小圆形, 核大深染, 胞质较少(HE $\times 100$); e) 免疫组化: CD99 阳性。

病例资料 病例 1, 男, 18 岁, 因双下肢麻木伴疼痛 1 个月, 大小便障碍 2 周入院。查体: 腰 5 棘突压痛、叩击痛, 双侧胫骨结节以远皮肤感觉减退。实验室检查无特殊。MRI 平扫加增强: 腰₁—骶₃ 椎管稍扩大, 其内充满条状长 T_1 、稍长 T_2 信号, 长 11.2 cm, 病

变上下端见小片状短 T_1 信号, 增强扫描不均匀强化(图 1a、b、c)。

手术所见: 腰₄—骶₃ 水平椎管内硬膜下见 2 个上下相连类圆柱形肿物, 上方肿瘤直径 1 cm, 长 6 cm, 边界较清, 下方肿瘤直径 1 cm, 长 9 cm, 边界不清, 马尾神经受侵, 内含透明白色胶冻状粘液。病理检查: 镜下见肿瘤细胞排列密集, 多呈小圆形, 核大深染, 胞质较少。免疫组化: Vimentin(+); CD99(+); Syn(小灶+); CgA(-); CK(-); EMA(-); S100(-); Ki-67

作者单位: 563003 遵义医科大学附属医院影像科
作者简介: 唐文英(1995—), 女, 重庆铜梁人, 硕士研究生在读, 住院医师, 主要从事神经影像诊断工作。
通讯作者: 张体江, E-mail: tijzhang@163.com

(40%+)。特殊染色: PAS(+/-)。病理诊断: 椎管内胚胎性肿瘤(图 1d、e)。

病例 2, 男, 4 岁, 因双下肢疼痛乏力 10 d 入院。查体: 腹壁反射、双膝反射减弱, 双下肢肌力 0 级, 肌张力减弱。实验室检查无特殊。术后 1 个月 MRI 示肿瘤位于脊髓两侧呈“夹心”样生长, 增强扫描明显强化(图 2)。

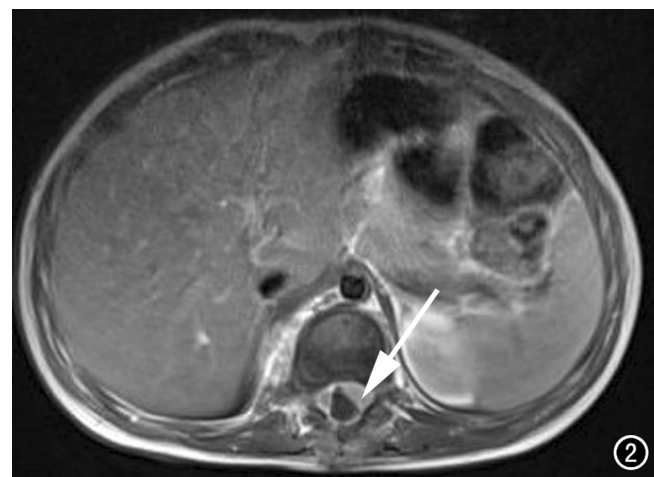


图 2 男, 4 岁, 椎管内胚胎性肿瘤。肿瘤位于脊髓两侧呈“夹心”样(箭)生长, 增强扫描明显强化。

手术所见: 肿瘤位于胸₁₁至腰₁水平椎管内硬膜外, 以胸₁₂及腰₁为中心向上下及通过椎间孔向脊柱旁蔓延发展, 分叶状, 膨胀性生长, 包裹脊髓及神经根, 并与神经根粘连, 肿瘤组织呈暗红色, 质脆, 血运丰富。病理诊断: 椎管内胚胎性肿瘤。

讨论 中枢神经系统胚胎性肿瘤 (embryonal tumor of the central nervous system) 是一种高度恶性肿瘤, WHO IV 级, 好发于儿童和青少年。2007 年中枢神经系统肿瘤分类, CNS 胚胎性肿瘤包括 3 大类: 非典型畸胎样/横纹肌样瘤 (AT/RT)、髓母细胞瘤和 cPNET。2016 年 WHO 中枢神经系统 (CNS) 分类将原始神经外胚层肿瘤 (PNET) 删除, 现称为胚胎性肿瘤或根据基因进一步细分^[1]。本文胚胎性肿瘤特指 2007 版中枢神经系统肿瘤分类中的 cPNET。原发于椎管内胚胎性肿瘤临床罕见, 可发生在脊柱任何水平, 以胸腰椎为主, 也有报道称腰骶段椎管内最常见, 临床表现与受累部位及肿瘤浸润程度相关, 无特征性症状^[2-4]。椎管内胚胎性肿瘤具有局部侵袭性, 局部复发常见, 外科手术无法完全切除病灶, 术后复发率

达 90% 以上^[2,5]。

影像表现: 椎管内胚胎性肿瘤多发生于硬膜外, 亦见于髓内及髓外硬膜下^[6]。发生于胸段者常位于脊髓两侧或后方, 较少累及脊髓前方, 呈“夹心”或“半包围状”生长, 病灶可压迫致脊髓水肿, 胸腰段水平病灶常沿椎间孔向外生长, 在椎旁或附件区形成肿块^[3]。CT 表现为不规则等或稍低密度肿块, 钙化少见, MRI 呈稍长 T₁、稍长 T₂ 信号, 增强扫描呈中等或明显强化, 可见小坏死或囊变区。本组病例 1 肿瘤位于腰骶段椎管内硬膜下, 其内见斑片状长 T₂ 信号, 结合手术记录分析其原因可能与肿瘤侵犯导致马尾神经变性有关。病例 2 肿瘤位于胸腰段髓外硬膜外、脊髓两侧呈“夹心”样生长, 术后短期复发, 与文献报道一致。

发生于椎管内胚胎性肿瘤主要与神经鞘瘤、脊膜瘤、淋巴瘤、转移瘤鉴别, 神经鞘瘤与脊膜瘤均好发于髓外硬膜下, 二者发病年龄明显高于胚胎性肿瘤, 神经鞘瘤常呈孤立结节状延及硬膜内外呈哑铃状, 易囊变。脊膜瘤体积较小, 通常不累及椎间孔向外生长, 可见硬膜尾征。淋巴瘤与其影像表现较为相似, 鉴别困难, 淋巴瘤常呈扁平状包绕脊髓生长, 此征象有助于鉴别^[7]。转移瘤好发于中老年, 多有原发病灶, 多发椎体或附件受累。

儿童或青少年椎管内占位“夹心”或“半包围”状生长, 沿椎间孔向外生长, MRI 增强扫描中度或明显强化, 需考虑本病可能。

参考文献:

- [1] 侯栋梁, 房彤, 宋丽楠, 等. 儿童颅内幕上胚胎性肿瘤的治疗及预后分析[J]. 中国肿瘤临床, 2019, 46(7): 342-345.
- [2] Nery B, Pereira L, Costa R, et al. Cervicomedullary primitive neuroectodermal tumor of the spine: case report[J]. Surg Neurol Int, 2018, 9: 241.
- [3] 王琳琳, 程敬亮, 王斐斐, 等. 脊柱原发原始神经外胚层瘤的 MRI 诊断[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37(7): 1168-1173.
- [4] Khmou M, Maliy A, Lamalmi N, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumors of the spine: a case report and review of the literature[J]. BMC Res Notes, 2016, 9(1): 438.
- [5] 段永池, 武汉, 赵明明, 等. 腰椎管内原始神经外胚层瘤/尤文肉瘤 1 例报告[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2018, 28(3): 286-288.
- [6] 毛伍兵, 余水全, 肖格林. 脊柱原始神经外胚层肿瘤的临床及影像学表现分析[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2017, 15(6): 713-715.
- [7] 杨泽锋, 钟建平. 脊柱原始神经外胚层肿瘤的 MRI 表现[J]. 医学影像学杂志, 2018, 28(4): 674-677.

(收稿日期: 2019-10-13 修回日期: 2019-11-27)