

马尾区副神经节瘤 2 例报告

Paranglioma of the cauda equina: 2 cases report

王铁廷¹, 朱瑞娟¹, 汤显斌¹, 龚晓虹², 李安荣³, 李红华¹

(1 湖北医药学院附属太和医院病理科; 2 放射科; 3 神经外科 442000 湖北省十堰市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2015.11.17

中图分类号: R738.1 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2015)-11-1045-03

副神经节瘤发生于自主神经系统的副神经节, 肿瘤起源于神经嵴细胞, 是一种神经内分泌肿瘤。大约 85%~90% 的副神经节瘤发生于肾上腺, 肾上腺外副神经节瘤较少, 且 90% 的肾上腺外副神经节瘤发生于颈动脉体和颈静脉球部^[1]。马尾区副神经节瘤 (cauda equina paranglioma, CEP) 少见, 至今国内外文献报道 150 余例^[2]。我院收治 2 例 CEP, 报道如下。

病例 1 女, 29 岁, 以“腰痛伴行走困难 7d, 不能平卧 2d”于 2008 年 8 月 1 日入院。体检: 一般状态良好, 血压 120/80mmHg, L2、L3 棘突有压痛, 无红肿, 双下肢无畸形; 右下肢小腿外侧、足外侧皮肤感觉减退, 肌力 4 级, 左下肢正常。外院腰椎 MRI 平扫: L2~L3 水平后方椎管内示肿块影, T1WI 呈等信号, T2WI 呈稍高信号, 病变边界较清晰, 大小 4.1×1.1cm, 脊髓圆锥周缘血管迂曲扩张, 局部椎管无扩大, 椎体及附件骨质信号未见异常。临床诊断: 室管膜瘤。在全麻下行 L2、L3 全椎板切除, 切开黄韧带, 剥离黄韧带与硬脊膜, 切开硬脊膜, 见肿块位于硬脊膜下, 大小 4.1×2.2×1.1cm, 表面有包膜, 界限清楚, 色灰红, 将肿块完整切除。仔细止血, 冲洗缝合, 放置负压引流管两根, 伤口无菌敷料包扎。

病例 2 女, 39 岁, 以“间断腰痛及下肢疼痛 7 年, 再发加重半个月”于 2013 年 10 月 12 日入院。2012 年因腰痛在外院诊断为“腰椎间盘突出症”进行微创手术, 效果欠佳。无高血压病史。入院血压 120/83mmHg, 人类白细胞抗原 B27 (HLA-B27) (-), 双下肢肌力正常, 双肾区无叩痛。查泌尿系彩超示双肾小结石。本院腰椎 MRI 平扫检查示 T12~L3 椎管内髓外硬膜下团块状异常信号, T1WI 呈低信号 (图 1a), T2WI 呈等、高信号 (图 1b), 注射钆喷酸葡胺 (Gd-DTPA) 后增强扫描病变明显不均匀强化 (图 1c), 大小 9.3×2.2×1.8cm。临床诊断: 室管膜瘤, 肾结石。在全麻下以 L1 棘突为中心后正中切口, 充分显露 T11~L5 双侧椎板, 咬除 T12~L3 棘突及双侧椎板, 切除部分黄韧带, 切开硬脊膜, 见肿块位于硬膜下, 大小 8cm×2cm×1.8cm, 实性质

软, 暗红, 压迫马尾神经, 游离包块后完整切除。将伤口彻底止血, 大量双氧水、庆大霉素盐水冲洗伤口, 术野留置橡皮引流管两根, 逐层缝合切口, 无菌敷料包扎。

2 例肿瘤切除标本病理检查, 显微镜下肿瘤细胞均排列成巢状、器官样, 细胞周围有丰富的纤维血管网包绕 (图 1d), 呈 Zellballen 样细胞结构。瘤细胞圆形、卵圆形, 形态较一致, 胞质丰富, 淡染, 核圆形、卵圆形, 染色质细腻, 核仁不明显, 部分区可见核分裂相。免疫组化结果: 瘤细胞突触素 (Syn) (图 1e)、嗜铬素 (CgA) (图 1f)、神经元特异性烯醇化酶 (NSE)、CD56 均弥漫阳性, S-100 支持细胞阳性, 细胞角蛋白 (CK)、上皮膜抗原 (EMA)、神经胶质蛋白 (GFAP) 均阴性。细胞核增殖抗原 Ki-67 增殖指数均小于 3%。病理诊断: 副神经节瘤。病例 1 随访 6 年, 症状消失, 无复发。病例 2 随访 13 个月, 腰痛明显减轻, 复查 MRI 未见肿瘤复发 (图 1g)。

讨论 肾上腺外副神经节瘤多见于颈动脉体和颈静脉球, 也可见于眼眶、甲状腺、纵隔、肺、腹膜后、子宫、膀胱、椎管等。椎管内的副神经节瘤通常位于终丝和马尾区, 因此, 也称为 CEP, 多发生于成人, 男性略多于女性, 年龄范围 13~71 岁, 中位年龄 50 岁, 也有报道发生于胸椎^[3]、大脑幕上^[4]。Miller 等^[5]于 1970 年首次描述了 CEP, 当时认为是具有神经内分泌功能的室管膜瘤。Lerman 等^[6]于 1972 年首次明确提出了 CEP。由于在正常情况下, 脑和脊髓内没有副神经节, 因此脑和脊髓内发生的副神经节瘤的瘤细胞起源目前仍未明确。多数 CEP 为散发病例, 部分与家族性疾病包括多发性神经内分泌肿瘤 II A、II B 和 III 型、von Hippel-Lindau 综合征、多发性神经纤维瘤病 (von Recklinghausen's disease) 和 Sturge-Weber 综合征有关^[3]。

CEP 与其他部位的副神经节瘤 (或肾上腺嗜铬细胞瘤) 不同, 大多数 (97%) CEP 不分泌儿茶酚胺类或者分泌很少, 患者通常不会有儿茶酚胺异常增多引起的症状, 而早期症状通常为背部疼痛、肌力减退、腰痛、括约肌功能障碍等^[7,8]。由于早期肿瘤与腰椎的退行性变引起的症状相同, 因此, 多数患者是肿瘤生长的晚期才确诊^[9]。本组病例 2 早期也在外院诊断为椎间盘突出症而进行微创手术治疗, 效果欠佳, 可能因早期肿瘤较小, CT 平扫难以发现病

第一作者简介: 男 (1980-), 硕士, 主治医师, 研究方向: 肿瘤病理
电话: (0719)8801171 E-mail: pathwty@163.com
通讯作者: 朱瑞娟 E-mail: pathzrj@163.com

变而造成误诊或漏诊。

MRI是椎管内病变检查的首选,与脊髓相比,典型 CEP 在 T1WI 上通常为低、中信号,在 T2WI 上呈等、高信号并可见扭曲状的条形低信号,为慢速流动的血液产生的流空效应即“椒盐征”(a salt-and-pepper appearance),增强扫描肿瘤显著强化,说明血运丰富,与病理变化吻合,这是诊断富含血管肿瘤的主要线索,但室管膜瘤和血管母细胞瘤血运也较丰富,影像学上与副神经节瘤难鉴别,本组 2 例影像学均考虑为室管膜瘤。神经鞘瘤也是马尾区常见的肿瘤,当伴有囊性变时,影像学上也易与副神经节瘤混淆。马尾副神经节瘤缺乏特征性的 MRI 表现,准确的诊断仍依靠术后病理检查,但能明确肿瘤的内部结构和病变范围,对临床医生的手术决策有重要意义。

CEP 形态上可与其他部位的副神经节瘤相同,但同

时可出现异向分化,有时可伴有神经母细胞瘤、神经节细胞瘤、节细胞神经母细胞瘤和恶性外周神经鞘瘤成分,因此,被 WHO 归类为神经元和混合型神经元-胶质瘤(neuronal and mixed neuronal-glial tumours)。Pytel 等^[10]报道 1 例 CEP 伴有神经节细胞瘤的成分,免疫表型表达 CK,这也可能是 CEP 区别于其他部位副神经节瘤的特点,同时还表达神经内分泌的标记如 CgA、Syn、CD56、S-100 在副神经节瘤表达于支持细胞。本组 2 例无异向分化,也不表达 CK。如果肿瘤表达 CK,需除外肝细胞肝癌、胃肠道神经内分泌癌等的转移。CEP 形态上有时与室管膜瘤非常相似,需要免疫组织化学染色鉴别,室管膜瘤表达 GFAP,而不表达神经内分泌标记。其他富含血管的肿瘤也要排除,如血管瘤型脊膜瘤、血管母细胞瘤等,均不表达 Syn、CgA。

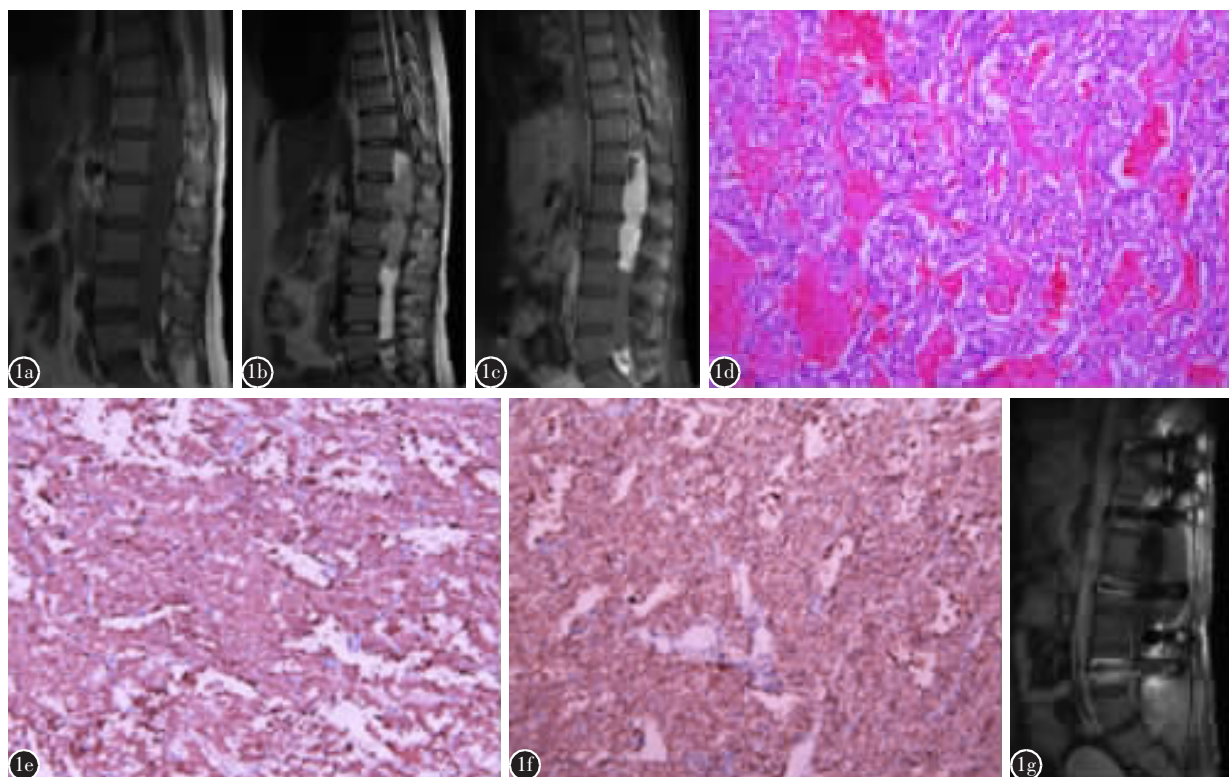


图 1 病例 2 a-c 术前胸椎 MRI 矢状位像示 T12~L3 节段椎管内髓外硬膜下占位,T1WI(a)稍低信号,T2WI(b)稍高信号,T1WI 增强矢状位(c)示病灶明显强化,但不均匀,上部见低信号区为囊性变区域 d 瘤细胞呈巢状、器官样,间质血窦丰富(HE 染色, ×100) e 瘤细胞的细胞浆表达 Syn(免疫组化染色, ×100) f 瘤细胞的细胞浆表达 CgA(免疫组化染色, ×100) g 术后 13 个月复查 MRI 未见肿瘤复发

Figure 1 case 2 a-c Sagittal T1-weighted(a), T2-weighted(b), and contrast-enhanced T1-weighted(c) MR images showing an intradural extramedullary tumor at the T12-L3 vertebral body level. The lesion is generally isointense on the T1-weighted images, and is slightly hyperintense on the T2-weighted image. The tumor shows enhancement except for the cystic component in the upper portions on the contrast-enhanced T1-weighted MR images d Haematoxylin and eosin stain (×100) shows features of a paraganglioma with well-formed nests ("Zellenballen") separated by highly vascularized fibrous septa e Immunohistochemically, the neoplastic cells show cytoplasmic expression of synaptophysin diffusely and strongly (×100) f The neoplastic cells show cytoplasmic expression of chromogranin A diffusely and strongly (immunostaining, ×100) g Contrast-enhanced axial MR image obtained in the second postoperative year. No residual tumour can be seen

脊柱手术后的慢性脊髓缺血性损伤

Spinal cord injury caused by chronic ischemia after spine surgery

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2015.11.18

中图分类号: R687.3, R683.2 文献标识码: C 文章编号: 1004-406X(2015)-11-1047-03

病例资料 患者女, 13 岁, 骨软骨发育不良伴脊柱侧凸畸形, 于 2012 年 8 月 17 日入院。全脊柱 X 线平片示脊柱三弯畸形, 主弯 Cobb 角 92°, 胸弯 Cobb 角 60°, 腰弯 Cobb 角 75°。全脊柱正位 X 线片示椎体高度降低, 椎弓根间距自上至下保持不变; 侧位 X 线片示胸椎后凸畸形, 椎弓根变短。CT 三维重建示椎体高度降低, 椎体上下面毛糙不平。矢状面 MRI 示椎体扁平, 上下终板不平整, 部分椎体呈“子弹”状, 椎弓根缩短, L2~S1 多节段椎间盘退变, 突出伴椎管狭窄(图 1)。术前诊断: 骨软骨发育不良伴脊柱侧凸畸形。完善各项术前检查及术前讨论后, 于 2012 年 9 月 10 日全麻下行脊柱侧凸畸形后路矫形内固定植骨融合术, 手术固定节段为 T2~L5, 未行截骨操作。术中常规采取控制性低血压以减少出血量, 平均动脉压(MAP)控制在 60~70mmHg。置棒矫形节段出血量较多, 血压较低, MAP 控制在 60mmHg 左右。手术全程予以躯体感觉诱发电位(somatosensory evoked potentials, SEP)及运动诱发电位(motor evoked potentials, MEP)监测(图 2), 矫形结束后行唤醒试验, 双下肢活动正常, 手术顺利结束。手术总出血量为 4500ml, 输血量 4000ml。患者在手术结束 2h 后麻醉复苏, 清醒后患者出现双下肢运动功能障碍并进行性加重。紧急行神经电生理检查示双下肢 SEP 及 MEP 信号完全消失, 上肢未见明显异常。随后脐平面以下感觉消失, 双下肢运动功能丧失。立即行脊柱后路椎管探查术, 术中给予甲强龙冲击, 去除横连杆及右侧的矫形棒, 同时松解左侧矫形棒, 并行 T8~L1 的全椎板切除减压。但在此过程中神经电生理监测未见变化, 依然双下肢 SEP 及 MEP 信号完全消失, 而上肢正常(图 2)。术后给予高压氧治疗等一系列措施。术后 12 个月患者双下肢神经

CEP 治疗以手术切除为主, 肿瘤大多具有包膜, 如肿瘤完整切除, 预后较好。本组 2 例肿瘤均完整切除, 1 例随访 6 年, 无复发, 1 例随访 13 个月, 未见复发。Mathon 等^[1]报道了 6 例 CEP, 均完整切除, 平均随访 19 个月, 均未见复发。但肿瘤有时具有局部侵袭性生长, 破坏椎骨或累及神经根, 不能完整切除者, 有学者建议术后放射治疗, 但能否有效降低复发率尚无定论^[2]。目前, CEP 相当于 WHO I 级肿瘤, 具有潜在恶性的生物学行为, 术后需要长期随访。

参考文献

1. Li P, James SL, Evans N, et al. Paraganglioma of the cauda equine with subarachnoid haemorrhage[J]. Clin Radiol, 2007, 62(3): 277-280.
2. Demirci Ozer F, Aydin M, Bezircioglu H, et al. Paraganglioma of the cauda equina: a highly vascular tumour [J]. J Clin Neurosci, 2010, 17(11): 1445-1447.
3. 戴哲浩, 吕国华, 康义军. 胸椎管内副神经节瘤 1 例报告[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2013, 23(7): 669-670.
4. Thakar S, Ghosal N, Gupta K, et al. A supratentorial primary parenchymal paraganglioma[J]. J Clin Neurosci, 2011, 18(7): 986-988.
5. Miller CA, Torack RM. Secretory ependymoma of the filum terminale[J]. Acta Neuropathol, 1970, 15(3): 240-250.
6. Lerman RI, Kaplan ES, Daman L. Ganglioneuroma-paraganglioma of the intradural filum terminale: case report[J]. J Neurosurg, 1972, 36(5): 652-658.
7. Hong JY, Hur CY, Modi HN, et al. Paraganglioma in the cauda equine: a case report[J]. Acta Orthop Belg, 2012, 78(3): 418-423.
8. Marcol W, Kiwic G, Malinowska-Kolodziej I, et al. Paraganglioma of the cauda equina presenting with erectile and sphincter dysfunction[J]. J Chin Med Assoc, 2009, 72(6): 328-331.
9. Walsh JC, O'Brien DF, Kumar R, et al. Paraganglioma of the cauda equina: a case report and literature review[J]. Surgeon, 2005, 3(2): 113-116.
10. Pytel P, Krausz T, Wollmann R, et al. Ganglioneuromatous paraganglioma of the cauda equine: a pathological case study [J]. Hum Pathol, 2005, 36(4): 444-446.
11. Mathon B, Carpentier A, Clemenceau S, et al. Paraganglioma of the cauda equina region: report of six cases and review of the literature[J]. Neurochirurgie, 2012, 58(6): 341-345.
12. Gelabert-González M. Paragangliomas of the lumbar region: report of two cases and review of the literature[J]. J Neurosurg Spine, 2005, 2(3): 354-365.

(收稿日期: 2015-04-06 修回日期: 2015-05-18)

(本文编辑 李伟霞)