

病例讨论

骶骨副神经节瘤误诊误治 1 例

Misdiagnosis and therapeutic error in a case of sacral paragangliomas

杜心如

(首都医科大学附属北京朝阳医院骨科 100020 北京市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2016.04.18

中图分类号: R738.1 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2016)-04-0380-05

病例简介 患者女, 55 岁, 2010 年 7 月出现腰骶部阵发性疼痛, 平卧时明显加重, 侧卧或休息时缓解, 每次发作约 10min。不伴有双下肢感觉运动障碍。于当地医院就诊, 以“腰椎间盘突出症”给予中医药治疗, 疼痛未见明显好转。2011 年 7 月行腰椎 MRI 及骨盆 CT 检查, 发现 S2 骶骨以下及周围软组织肿块(图 1、2), 考虑占位性病变, 脊索瘤可能性大。行穿刺活检, 病理会诊结果诊断为浆细胞瘤。随即进一步行骨髓穿刺检查及 M 蛋白测定, 均未发现异常, 骨扫描提示 S2 至尾骨不均匀放射浓聚, 符合原发病变, 除多发骨髓瘤, 诊断为骶骨孤立性浆细胞瘤。

治疗经过: 2011 年 8 月 10 日~10 月 10 日进行放疗, 5 疗程共 30 次, 总剂量 60GY。10 月 11 日~12 月 21 日给予改良 M2 化疗 2 疗程, 后继续 M2 方案化疗 4 疗程, 于 2012 年 4 月 17 日结束。腰骶部疼痛无明显好转, 查体骶臀部压痛, 血常规、血沉正常, TG 为 3.15g/L, 仍诊断为骶骨孤立性浆细胞瘤。

2012 年 7 月因大小便功能障碍、腰骶部疼痛来我院就诊。入院查体: 骶尾部皮肤放疗区域色素沉着(图 3), 会阴区麻木, 双下肢感觉运动好, 化验血沉、CRP 正常, X 线片见 S2 椎体破坏, CT 及 MRI 检查示骶部巨大肿块压迫直肠及周围组织, 与放疗前相比无明显变化(图 4)。骶尾部皮下软组织水肿, PET/CT 示 S1 以下至尾骨浓聚、高代谢灶明显, 提示放疗后疗效不佳。入院诊断: 骶骨孤立性浆细胞瘤, 放化疗后。

2012 年 8 月 8 日在全麻下行骶骨肿瘤切除术, 术中见骶部软组织失去原有层次, 肌肉萎缩、水肿, 肿瘤与神经根及直肠粘连明显(图 5), 保留 S3 以上神经根, 小心分离直肠后壁, 将肿瘤分块切除, 缺损处用 Mesh 修补, 放置引流, 关闭创口。术后病理检查: 大体检查见灰白、灰红色破碎组织, 总体积约 8×8×3cm; 镜检可见(骶骨)中等至大细胞松散浸润性生长, 细胞核呈圆形或卵圆形, 部分核仁明显, 核形不规则, 细胞浆丰富, 部分呈空泡状; 间质纤维组

织增生, 淋巴细胞、浆细胞浸润, 可见神经侵犯。肿瘤侵及骨及横纹肌组织。免疫组化结果: CK (-), EMA (-), VIMENTIN (部分+), CD68 (+), CD34 (-), BCL2 (部分+), SMA (部分+), DESMIN (-), S100 (少量+), KI67 (Ki67 指数约 10%), CD138 (少量+), CD38 (少量+), KAPPA (少量+), LAMBDA (少量+)。结合免疫表型, 专科病理会诊结果为副神经节瘤。

术后常规应用头孢类抗生素。2012 年 8 月 16 日(术后 7d)骶部饱满, 有渗出物自创口流出, 随即拆除缝线, 扩创, 去掉 Mesh, 重新放置引流, 更换敷料。渗液持续存在, 引流量每天 200ml 左右。创口内肌肉及皮下软组织坏死, 创腔无愈合迹象, 呈逐渐扩大趋势, 随后进行了 3 次清创引流(图 6~8)。9 月 18 日患者突然出现高热、头痛, 意识丧失, 伴有颈项强直, 急诊 CT 检查未发现颅内出血及梗塞, 考虑为颅内继发感染, CRP: 1.93mg/dl, ESR: 34mm/h。9 月 19 日腰穿脑脊液通畅, 混浊, 压力为 180mm 水柱, 涂片检查可见革兰氏阴性杆菌, 细菌培养为大肠埃希菌。降钙素原(9 月 21 日)为 2.74ng/ml。

抗生素使用情况如下: 2012 年 9 月 12~21 日, 万古霉素 1g q12h, 共 10d; 9 月 21 日~10 月 6 日, 美平(注射用美罗培南)2g bid, 共 17d; 10 月 7 日~11 月 26 日特治星(注射用哌拉西林钠他唑巴坦钠)4.5g q8h, 共 50d。

诊断颅内感染后骶部清创改用 VSD 负压引流, 每周更换, 共 4 次(图 9)。2012 年 9 月 25 日患者体温恢复正常, 意识恢复, 头痛消失, 复查 ESR、CRP 恢复正常, 但骶部创腔甚至直肠后壁创口仍不能愈合(图 10)。

2012 年 10 月 12 日, 行臀大肌翻转肌瓣填塞创腔(图 11), 3 周后(2012 年 10 月 30 日)创口大部愈合, 疼痛减轻, 出院。2013 年 3 月 20 日创口结痂(图 12), 全部愈合。2013 年 4 月 8 日、10 月 28 日随访未见肿物复发。

患者因再次出现左下肢放射疼痛 1 个月并逐渐加重, 伴小便失禁、大便不畅, 于 2013 年 12 月 6 日再次来院就诊。诊断为骶骨肿物术后复发。MRI 显示左臀部肿物侵犯臀肌、闭孔内外肌、盆腔侧壁、子宫及附件(图 13)。12 月 25 日行坐骨神经松解减压、肿瘤部分切除术。术中见肿物与周围组织边界不清楚, 静脉内瘤栓形成, 切除较大的肿

作者简介: 男(1965-), 教授, 主任医师, 医学博士, 研究方向: 脊柱肿瘤

电话: (010)85231703 E-mail: duxinru@163.com

物分叶(图 14、15),充分松解坐骨神经及阴部神经。无法切除的肿物行射频消融后明显变小、变硬、坏死。手术过程顺利,术中生命体征平稳,患者术后安返病房。术后给予预防性抗生素治疗,无明显发热,体温正常,切口愈合良好,拆除缝线。术后症状减轻,VAS 评分由 9 分减少至 3 分,仍有大小便困难。术后病理检查:大体见灰红色组织,切面分叶状,灰白灰红相间,中等硬度;镜检见肿瘤组织由呈巢状排列的异型细胞构成,肿瘤细胞浸润性生长,大部分肿瘤细胞核呈圆形或椭圆形,核仁清楚,可见病理性核分裂像,肿瘤细胞间有丰富的血管,间质纤维组织增生(图 16),可见脉管内瘤栓。免疫组化:CD68(+),CD117(+),CEA(+),HMB45(散在+),CD31(-),S100(少量+),SMA(-),Desmin(-),Vimentin(-),NSE(局灶+),CgA(-),Syn(-),LCA(-),CK(-),H-CK(-),CK-L(-),CK7(-),CK20(-),CD138(局灶+),CD38(个别细胞+),Pax-8(-),D2-40(少量内皮+),Ki-67-LI(50%+),CD1a(-),CD21(-),CD4(-),CD163(-),CD56(-),CD99(-),CD30(-),GFAP(-),PLAP(-),Glypican(-);特殊染色:RETIII 显示细胞呈巢状分布。病理诊断:未分化恶性肿瘤(高级别),免疫表型未能显

示组织学分化。会诊结论副神经节瘤。

术后伤口愈合,患者出院时一般情况良好,无特殊不适,体温正常,尿量色正常,大便基本正常。出院后卧床 1 个月可下床活动。3 个月后症状加重,复查 MRI 见肿物广泛浸润整个盆腔,脏器受累,予止痛、支持等对症治疗。2015 年 3 月去世。

患者从出现症状至确诊历时 12 个月,化疗放疗至手术 12 个月。术后生存 31 个月,共生存 55 个月,共手术 3 次,清创 3 次。

讨论

(1)关于误诊问题

血液科医师发言:多发性骨髓瘤(MM)为发生于 B 淋巴细胞的恶性浆细胞病。好发于中老年,但近年发病率有增高及发病年龄有提前趋势。早期症状、体征不典型,患者可因为骨痛、蛋白尿或贫血表现首诊于骨科,常被误诊为骨病或其他疾病。基层医院误诊率达 50%~80%,故骨科医生应重视该问题。由于是骨髓瘤细胞引起的一系列病理改变,多系统破坏,其产生的症状体征可能为单一器官损害,也可能是几种损害同时存在,使得症状体征多种多样,极

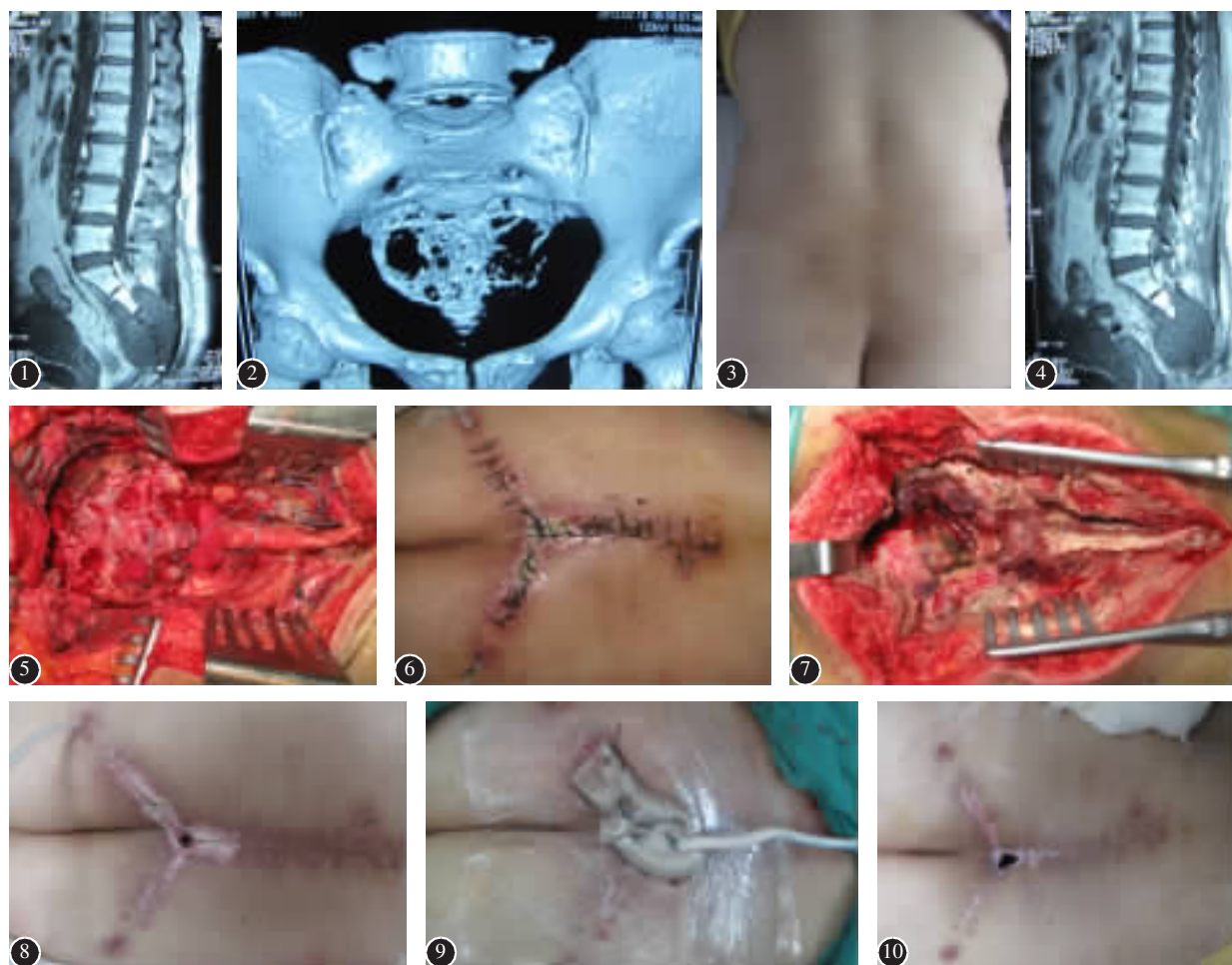


图 1 腰椎 MRI 示骶骨占位 图 2 CT 示 S2 以下骨破坏 图 3 放疗后局部皮肤变化 图 4 MRI 示放疗后肿瘤未缩小 图 5 手术中见肿瘤与周围界限不清 图 6 创口感染情况 图 7 清创创面水肿,有脓性分泌物 图 8 多次清创后创口不愈合 图 9 清创后 VSD 引流 图 10 骶部创口仍不愈合

其复杂。其突出的临床表现为骨痛和溶骨性骨质破坏,骨痛部位以腰背部最多见,其次为胸骨、肋骨和下肢骨骼。

MM起源于一株恶性浆细胞克隆增殖,根据其发生发展过程可以分为单克隆免疫球蛋白血症(MGUS)、无症状MM、症状性MM,约5%的MGUS患者最终发展为MM。孤立性浆细胞瘤分为骨孤立性浆细胞瘤和髓外孤立性浆细胞瘤,前者指发生在单骨的病变,后者发生在骨外的其他组织器官,但均无M蛋白及骨髓浆细胞异常,无靶器官损害,对放疗均敏感,所以均以放疗作为首选。需要与有症状性MM、无症状性(冒烟型)骨髓瘤、意义未明的MGUS相鉴别。其诊断标准如下。(1)症状性MM:血或尿中存在M-蛋白(图17);骨髓中有克隆性浆细胞或浆细胞瘤;相关的器官或组织损害(终末器官损害,包括骨损害)。(2)无症状MM:M-蛋白 $\geq 30\text{g/L}$;和/或骨髓中克隆性浆细胞 $\geq 10\%$;无相关的器官或组织损害(终末器官损害,包括骨损害)或无症状。(3)意义未明的MGUS:M蛋白低于 30g/L ;骨髓中浆细胞低于10%;无溶骨性病变、贫血、高钙血症和肾功能不全;M蛋白可多年无变化。

该例患者误诊有其特殊之处,开始以单发骶骨病变就诊,穿刺病理学诊断为浆细胞瘤,经过多次骨髓穿刺及M蛋白测定均在正常范围,符合骨孤立性浆细胞瘤的诊断标准,但在放疗后肿瘤未见明显缩小,化疗也未奏效。这与浆细胞瘤的特点不同,应引起临床注意。但由于惯性思维

未对诊断提出异议,所幸进行了手术治疗,经过病理及免疫组化确定了副神经节瘤的诊断。在以后多次检测M蛋白均为阴性,也不支持浆细胞瘤的诊断。从整个诊断流程分析,此例并无不妥之处,严格遵照临床、影像、病理三结合程序进行的,说明穿刺病理仍有一定的误诊率,需要辩证地分析穿刺活检结果。只有大体标本切片病理才能确立诊断。本例误诊的关键是穿刺活检,没有切开活检,穿刺活检受很多因素的影响,取材太少,不便做或不能做免疫组化,一般准确性不高、诊断不可靠,很多三级医院都误诊过。如果活检计划和操作不当,取材错误、标本处理不充分以及对病理切片阅片经验不足均可造成误诊,对此不能盲从。有研究比较了在骨肿瘤诊治中心和非骨肿瘤中心内进行骨肿瘤大标本活检的结果,发现在非骨肿瘤中心与活检相关的并发症发生率为17.3%,诊断明显错误率为18.2%,活检技术不良发生率为10.3%,最终导致治疗方案改变发生率为18.2%,对预后造成不良影响者为8.5%。活检是最后一项检查手段,只有对病变局部和全身进行检查之后才进行活检;在对活检标本进行诊断时要综合考虑患者的临床和影像学表现。骨孤立性浆细胞瘤的诊断标准:(1)活检证实为单个部位的单克隆性浆细胞瘤,X线片、CT/MRI和(或)氟代脱氧葡萄糖正电子发射断层扫描(FDG PET)检查证实除原发灶外无阳性结果,血清和(或)尿无M蛋白或水平较低;(2)多部位骨髓穿刺涂片或骨活检浆细胞数

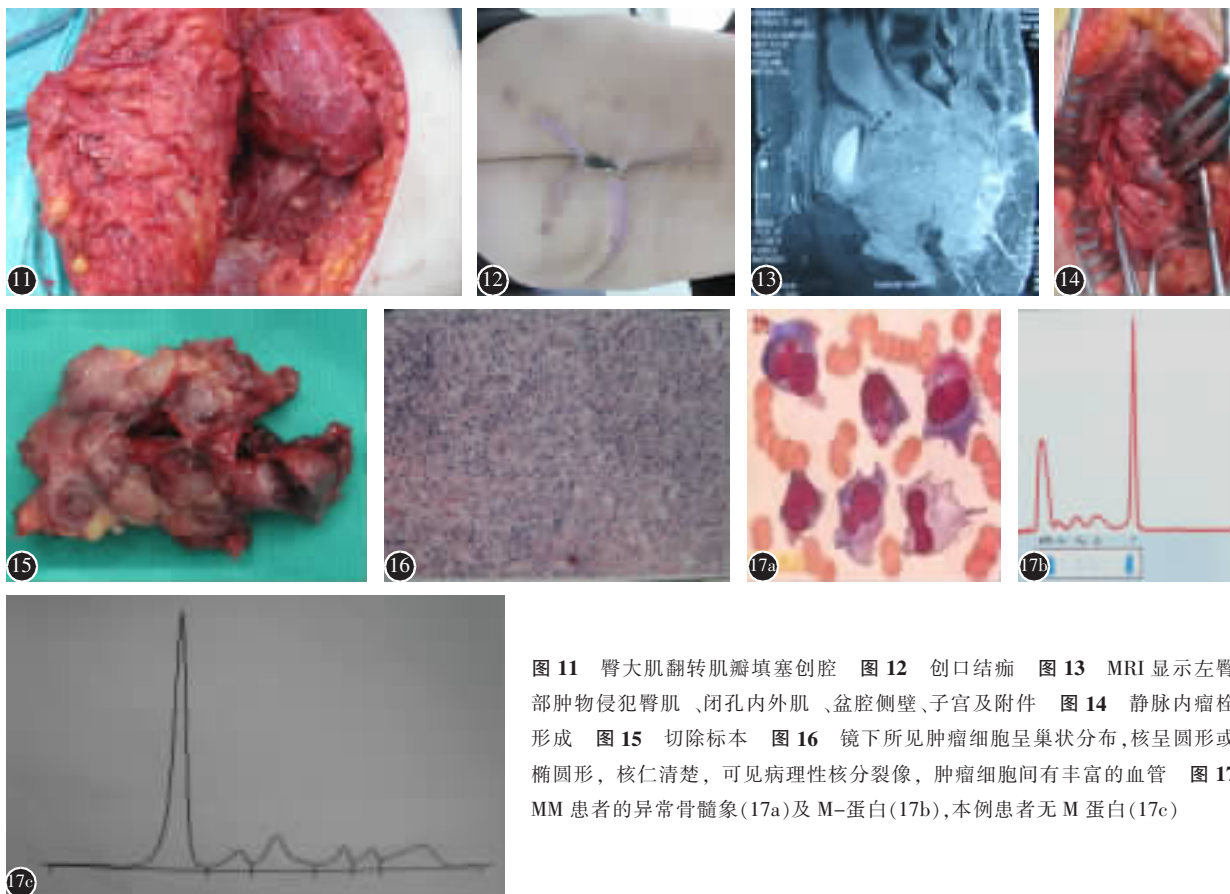


图11 臀大肌翻转肌瓣填塞创腔 图12 创口结痂 图13 MRI显示左臀部肿瘤侵犯臀肌、闭孔内外肌、盆腔侧壁、子宫及附件 图14 静脉内血栓形成 图15 切除标本 图16 镜下所见肿瘤细胞呈巢状分布,核呈圆形或椭圆形,核仁清楚,可见病理性核分裂像,肿瘤细胞间有丰富的血管 图17 MM患者的异常骨髓象(17a)及M-蛋白(17b),本例患者无M蛋白(17c)

正常(5%),标本经流式细胞术或 PCR 检测无克隆性增生证据;(3)无骨髓瘤相关性脏器功能损害。按此标准,本例误诊出在病理活检上。

影像科医师发言:在 CT 上副神经节瘤多表现为边界清楚或不清楚的软组织肿块,呈圆形、类圆形或不规则形。一般良性者多呈圆形或类圆形,交界性及恶性者多呈分叶状或不规则形,包膜不完整或无包膜,而恶性副神经节瘤可向周围侵袭性生长,包绕侵犯邻近血管及组织。本例符合恶性副神经节瘤的特点。腹膜后潜在间隙较大,肿瘤生长缓慢,病变早期不易发现。CT 平扫多为等或低密度肿块,密度均匀或不均匀,肿块较小时密度均匀,肿块较大者密度可不均匀,肿瘤囊变、坏死、出血、钙化少见,病灶较小者强化均匀,较大者强化不均匀,这与肿瘤内间质血管丰富有关。恶性副神经节瘤一般边界模糊,形态不规则,强化不均匀,可侵犯周围组织、血管及伴有淋巴结转移或远处转移,远处转移,以肝、肺、骨、肾转移常见。文献报道恶性副神经节瘤约占副神经节瘤的 40%,目前病理学检查方法尚不能准确预测副神经节瘤的恶性行为,影像检查具有一定价值。MRI 的信号特点反映了肿瘤组织学成分的差异,肿瘤实质部分多呈等 T1 稍长 T2 信号。MRI 在显示副神经节瘤的内部结构、血供特点和与周围组织的关系方面优于 CT。

病理科医师发言:副神经节瘤是起源于神经嵴的具有内分泌功能的肿瘤,可发生在全身任何部位,大多表现为生长缓慢的无痛性肿块。发生于肾上腺髓质的称为嗜铬细胞瘤,原发于肾上腺外的一般称为副神经节瘤。椎体副神经节瘤非常少见,发生于骶尾部者更少见。本例肿瘤原发于骶尾骨,病理诊断的部位为骶尾部肿瘤。副神经节瘤可以分泌儿茶酚胺类激素,临床表现为“高血压、头痛、心悸、出汗”三联征,但也可以不分泌,本例以局部神经受压疼痛起病,未出现血压升高等症状,属于不分泌型。组织学上典型的副神经节瘤由主细胞和支持细胞组成。诊断要点为:瘤组织呈巢状、腺泡样或弥漫实体性结构,间质富于毛细血管或较宽的胶原性硬化带,肿瘤细胞呈多边形或卵圆形,细胞质丰富、淡染或嗜酸性细颗粒状,肿瘤细胞巢周边多见扁平支持细胞围绕。免疫组化特点:主细胞 Syn、Chg、NSE 阳性,CK、CEA、S-100 蛋白和降钙素阴性。支持细胞有 S-100 蛋白和 GFAP 阳性。

本例患者组织形态及免疫表型特征均符合副神经节瘤,但其生物学行为(良、恶性)的判定必须结合临床表现,常规病理诊断难以判断。通常副神经节瘤的良、恶性问题是临床医师最关注的问题,因为这将涉及手术范围和后续治疗,但是判断神经内分泌肿瘤的良、恶性对病理医师而言非常困难。其诊断依据是有无远处实质脏器的转移,如果发生远处转移,则为恶性。鉴于本例发生盆腔转移,骶骨坐骨骨破坏和静脉内瘤栓,提示其为恶性。总之该例患者的肿瘤有恶性的 3 个特征:(1)浸润骨组织或周围软组织;(2)出现融合性坏死;(3)破坏血管壁或血管腔内有瘤

栓。对化疗不敏感,在经过化疗后肿瘤未缩小,继续增长。根据这些可以诊断该例为恶性副神经节瘤。

(2)关于治疗的讨论

肿瘤放疗科医师发言:放射治疗在临床常应用于一些原发和继发恶性肿瘤的治疗。各类射线对生物体的效应大致相同,放射线在细胞水平主要阻碍细胞的有丝分裂。放疗能引起细胞学改变,从而影响组织修复和塑造过程。但放疗的副作用也很明显,放疗会降低患者的免疫力。有学者报道,行放疗的骶骨肿瘤患者并发症的发生率较无放疗者高,差异有统计学意义;再加之骶尾部软组织覆盖较少,愈合能力差;瘤体切除后遗留较大死腔,充填死腔的止血纱布、明胶海绵等异物较多,容易出现炎症反应及渗出,局部血肿机化或瘢痕化,所以放疗后骶骨肿瘤切除虽然可以减少出血,但不愈合危险大。另外感染是造成不愈合的另一因素,骶骨肿瘤的切口靠近会阴部,术中容易污染,术后护理不当易造成切口感染(如粪便污染);放射治疗能够导致纤维化、缺血,局部组织抗感染及愈合的能力较差。一般认为放射剂量大于 60Gy 时,切口愈合存在较大的风险。本例出现切口不愈合及感染和放疗有关,其剂量达到了 60Gy。所以如何积极预防感染是促进组织愈合的重要措施,其中切口管理与引流管是关键。郭卫等认为尽量减小切口,放置较粗的引流管,延长引流时间(引流管放置 1 周以上)。本例未拔除引流管,但仍然出现感染与不愈合,经多次清创及引流,将有害物质和坏死组织完全清除,频繁换药,但开放创口有被污染的危险。

神经外科医师发言:颅内感染是严重的并发症,多发生于颅脑手术后,发生率在 7%左右,死亡率 21%左右,尤其是在开放性颅脑外伤,有颅底骨折伴脑脊液漏,创伤性蛛网膜下腔出血等患者中更为突出。脊柱手术后发生颅内感染的报道较少,因此,如何预防术后颅内感染是当前研究的重要课题。本例为骶骨术后出现颅内感染,缺乏相关资料。参照颅内感染诊断标准:(1)患者术后清醒、病情平稳后,术后 3d 以后出现高热、头痛、喷射性呕吐、颈项强直等症状和体征,血常规 WBC $>10.0\times 10^9/L$, $N>0.75$;(2)腰椎穿刺脑脊液中 WBC $>0.01\times 10^9/L$,其中多核 WBC $>50\%$,脑脊液糖定量 $<400ms/L$,蛋白定量 $>450/ms/L$;(3)脑脊液细菌培养(+);(4)有肯定的感染原因,如脑脊液漏等。具备第 3 条可确定诊断,如脑脊液培养阴性,综合分析其他 3 条确定感染。《王忠诚神经外科学》外科颅内感染的诊断标准为:患者有发热、脑膜刺激征阳性,血常规白细胞升高,脑脊液检查 WBC 计数 $>10\times 10^6/L$;并提出手术次数和切口脑脊液漏、手术时间、低蛋白血症是颅脑外伤手术后发生颅内感染的高危因素。

本例患者骶骨肿瘤手术虽未造成硬脊膜缺损,未出现脑脊液漏,但创腔直接与椎管相通,骶尾部被尿液污染是造成椎管内感染的高危因素,这可能就是继发颅内感染原因,该例符合颅内感染的诊断标准。及时发现并确诊是成功救治的前提。

骶骨手术后伤口感染的病原菌主要是大肠埃希菌、粪肠球菌以及金黄色葡萄球菌,但葡萄球菌是引起颅内感染的主要致病菌,本例为大肠埃希菌。对于感染创口,先取创口渗出物进行细菌培养和药物敏感性实验。出结果之前选择可以透过血脑屏障的广谱抗生素,之后根据细菌敏感性选择敏感抗生素。如果患者感染程度比较重,可联合使用抗生素,使用时间要足够,至少半个月。本例患者共应用抗生素 77d,对万古霉素和美罗培南敏感。有资料报道对重型颅脑损伤患者静脉使用万古霉素后,其脑脊液中药物浓度仍与正常人相似,有相当长时间无法达到有效的抑菌浓度。说明单纯通过静脉给药,在脑脊液中远远不能达到最佳杀菌浓度。而硬膜鞘内给药的药物浓度均高于抑菌浓度的 10 倍,静脉给药组的最高浓度仅为抑菌浓度 2 倍左右,但本例患者没有进行鞘内注射,只是静脉应用抗生素,同样取得了较好的疗效。与资料相比,其他配合应用腰穿脑脊液引流,而本例患者使用骶部 VSD 负压引流,说明 VSD 可以达到充分引流的目的,有利于颅内感染的控制。长期应用抗生素可能引起菌群失调、二重感染、肝肾损害等,本例充分注意到了这些问题,并未出现上述副作用。

骨科医师发言:该患者是 1 例罕见的典型病例,加之术后继发大肠埃希菌感染更是少见。感染性创面是外科临床常遇到的情况,以往的治疗方法通常是通过换药或放置引流管或引流条对创面进行引流,以排出创面内的坏死组织、渗出物、脓液等,但这些方法临床效果常不尽人意,而且治疗时间长。采用有效的持续封闭负压(VSD)引流保持创面持续有效负压是 VSD 的关键,一般将压力维持在 30~40kPa 的负压引流可达到更佳治疗效果。要保持 VSD 薄膜呈真空状态,皱缩,可见迂曲管型且引流管内有液体流动;保持敷料边缘皮肤清洁、干燥,防止汗水浸润致使贴膜脱落。目前尚无 VSD 应用于继发颅内感染治疗的报道。本例通过骶部创腔 VSD 引流比普通引流更好地清除坏死物质,有效地预防骶部细菌及污染的脑脊液上升至颅内,是一个有效的办法。加强蛋白质的摄入,可促进机体修复和增加抵抗力。

本例患者经历放疗化疗,局部软组织愈合能力受到了影响,术后骶部软组织未愈合,形成巨大缺损,虽经过多次清创,创面仍不愈合,加之创面周围组织纤维化明显,延展性差,创腔局部深陷,呈巨大潜腔,故应该选择创伤小,转移组织易成活,尽量一次完成的修补手术。由于臀大肌体积大,邻近创面,转移的臀大肌肌瓣可填塞局部深腔,表面的皮肤可局部推进覆盖肌瓣,双侧臀部组织条件较好,供区创面可以直接拉拢缝合,简化了手术操作。

从解剖角度看,臀大肌血供呈节段性分布,上部分由臀上动脉分支供血,分离肌瓣下缘时切勿损伤臀上血管和神经,术前标记臀上血管和神经穿出的部位。无需完全显露臀上血管和神经,将肌瓣翻转填塞创腔,用丝线牵拉至对侧臀部并固定,创腔底清创后放置引流,填塞的肌瓣无张力状态下固定,以达到消除死腔、保证肌瓣位置固定并

避免影响局部肌瓣血运的目的。适当加压,消除了死腔,术后采用弹力腹带加压固定。

骨的副神经节瘤误诊率极高,术前不易做出确切诊断。主要原因是骨的副神经节瘤罕见,临床和病理没有特异性,在诊断时很少首先考虑。鱼峰报道 5 例,3 例无原发病史,穿刺活检均诊断为恶性肿瘤,S1 病灶考虑肉瘤,S3、S4 病灶考虑脊索瘤,髂骨考虑骨转移癌,均经术后病理确诊为副神经节瘤。

副神经节瘤与嗜铬细胞瘤在病理和免疫组织化学特点上相似;发病年龄相似,二者均以 40~50 岁多见;二者具有相似的影像表现,明显强化;二者均可见多发病灶及转移,以淋巴结、骨、肝、肺、肾转移常见。不同之处:来源不同,嗜铬细胞瘤来源于肾上腺髓质,副神经节瘤来源于肾上腺外交感神经节;发病部位不同,嗜铬细胞瘤发生在肾上腺,而副神经节瘤分布于肾上腺外全身各处;副神经节瘤比嗜铬细胞瘤少见,恶性比例(40%)比嗜铬细胞瘤(10%)高,其生物学行为比嗜铬细胞瘤差,转移几率也高(10%);预后不同,良性嗜铬细胞瘤 5 年生存率为 95%以上,术后复发率在 10%以下,恶性嗜铬细胞瘤 5 年生存率不到 50%,良性副神经节瘤 5 年生存率为 97%,术后复发率为 20%,恶性副神经节瘤 5 年生存率为 23%~44%,伴远处转移者 5 年生存率为 10%。

副神经节瘤是一种较罕见的肿瘤,60%的副神经节瘤因具备分泌激素的功能而归类于嗜铬细胞瘤。腹膜后无功能性副神经节瘤则更为少见,多为单发肿瘤,特点为无明显临床症状的腹膜后包块,患者血液及尿液中儿茶酚胺水平正常。由于其生长部位较深、无分泌性及生长缓慢等特点,在临床上不容易早期发现,发现时肿块往往较大,患者可能会有一些非特异性的临床症状,如腰背部疼痛、腹胀、泌尿系统症状等。本例患者表现为骶骨前包块,无头痛、心悸、多汗、阵发性高血压,因此考虑为无功能性副神经节瘤。骨的副神经节瘤均为恶性,主要认为:①骨原发极罕见,绝大部分骨的副神经节瘤是转移而来;②骨的副神经节瘤表现为高侵袭性,因广泛转移而死亡。最有效治疗方法是手术切除病灶。边缘切除可以获得满意疗效,囊内切除复发率高。对于复发不能切除者,姑息治疗包括局部肿瘤射频消融,神经松解,止痛药物的应用等,以延长生命,提高生存质量为目的。

教训:此例是 S2 以下的低位骶骨肿瘤,最初应做好术前检查和准备后,完整切除骶尾部肿瘤,手术会比后来的切除更容易,效果更好,大体标本送病检(包括免疫组化),可避免误诊带来的放疗所致的局部放射性炎症,以及在此部手术后出现的切口不愈合、继发感染、大片软组织坏死、3 次清创术、感染向上蔓延导致脑膜炎,因巨大创腔和缺损,行臀大肌肌瓣覆盖等一系列问题。

(收稿日期:2016-01-20 修回日期:2016-02-11)

(本文编辑 卢庆霞)