

个案报道

复发多节段胸椎神经内分泌肿瘤 1 例报道及文献回顾
Recurred multilevel thoracic neuroendocrine tumor: a case report and literature review刘艳成¹, 黄 梅², 王冬滨³, 马信龙¹, 胡永成¹

(1 天津市天津医院骨科; 2 血管外科; 3 心胸外科 300211)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2021.07.14

中图分类号: R739.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2021)-07-0668-03

副神经节瘤是一种神经内分泌肿瘤,具有一定的侵袭性。其确切发病率尚不明确,大概是每 10 万人 0.2~1^[1-3]。根据肿瘤细胞发生部位,起源于肾上腺髓质的嗜铬细胞伴有大量儿茶酚胺分泌时,称为嗜铬细胞瘤;起源于肾上腺外交感神经节的嗜铬细胞,或者头颈部的副交感神经节,称之为副神经节瘤。约 69% 的副神经节瘤位于颈动脉小球和颈静脉体附近^[4],9.5% 来源于胸部。大部分副神经节瘤是良性和无分泌功能,极少数可分泌大量儿茶酚胺,引起严重的高血压、心律失常、大量出汗等临床表现。根据第四版 WHO 分类,所有副神经节瘤都有转移的倾向,对其界定良性或恶性欠妥当。手术切除肿瘤是主要的治疗方法,然而肿瘤分泌儿茶酚胺可引起术中骤然血压波动和大出血,造成视野不清晰,进而无法完整切除肿瘤。由于肿瘤多源于椎旁自主神经节而形成椎旁肿瘤,副神经节瘤侵及椎体和椎管极为罕见^[5,6]。我院收治 1 例复发病例,侵及多个椎体和椎管,具有内分泌功能,治疗难度极大,文献未见相关病例报道,整理报道如下。

患者,李某,男,21 岁,因胸椎旁肿瘤术后 4 年,双下肢麻木无力、步态不稳 2 个月入院。患者 4 年前主因“胸前区及背部间断疼痛 3 年余”于外院住院治疗,穿刺活检考虑“副神经节瘤”,于 2016 年 6 月 29 日在全麻下行后路 T6~T8 右侧椎旁占位切除术,手术出血 3000ml,输血红细胞 8u,血浆 1600ml,术后对症治疗,病理证实为副神经节细胞瘤,病情好转出院。出院后无特殊不适,本次入院前 2 个月余无诱因出现背痛伴双下肢漂浮无力,拄双拐协助行走,病情逐渐加重,否认心慌心悸,大小便异常,经过多家医院就诊后来我院,考虑为“胸椎副神经节肿瘤术后复发伴不全瘫痪”。入院查体:心率 100 次/min,血压 175/124mmHg,后背部正中可见纵向弧形手术切口约 25cm,背部叩痛,躯干双侧第六肋间以远、会阴区和双下肢

感觉麻木;双侧下肢关键肌肉肌力 4 级;双下肢肌张力增高;双膝、跟腱反射活跃,双踝阵挛(++);双侧 Babinski 征(++);Frankel 脊髓功能分级 D 级;影像学检查如图 1 所示。

患者入院血压:175/124mmHg,主诉无高血压病史,未口服任何药物,入院后进行心内科和内分泌科会诊,口服 α 受体拮抗剂降压酚苄明 10mg Bid,无不适症状,1 周后改为 20mg Bid 口服 1 周,监测 24h 动脉血压,平均 135/81mmHg,范围 166~109/109~66mmHg,平均心率:93 次/min,范围(76~135)次/min。化验检查:促肾上腺皮质激素(ACTH):41.75(上午 7.20~63.40)pg/ml,皮质醇(COR):32.15μg/dl(上午 4.26~24.85;下午 2.90~17.30)。再次穿刺活检,病理报告为副神经节瘤复发。腹部 CT 和泌尿系 B 超未发现肾上腺占位。全身骨扫描 ECT:提示累及 T5~T9 的多节段椎体和椎旁病变,未发现转移性病灶。行胸主动脉 CTA 和胸椎强化 MRI 发现肿瘤血液供应异常丰富,予以两次(间隔 1 周)选择性栓塞 T6~T8 双侧的肿瘤滋养血管,患者轻度胸部不适症状,3d 内缓解。术前 3d 输液增加患者血容量,并充分备足手术用血,择期行后-前路联合手术切除重建手术。

手术过程 全麻俯卧位,沿原切口切开并向头侧和尾侧延长,显露 T3~T11 并置入 T3~T5 和 T9~T11 的椎弓根钉,T6~T8 椎体后方肿瘤进行囊外显露,切除 T6~T9 左侧肋(包括肋骨头)约 5cm,切断 T6~T8 左侧肋间神经,结扎/双极电凝烧灼肋间血管,用手指/骨膜剥离钝性分离壁层胸膜,经过椎体侧前方向前方钝性游离胸主动脉,纱布临时填塞。右侧可见 T7、T8 肋缺如约 4cm,继续向外侧切除肋骨约 3cm,可见瘢痕明显粘连于胸膜。切除 T6、T9 右侧肋骨(包括类骨头)约 5cm。T5~T9 椎板减压,保留 T6、T7 部分被肿瘤累及的椎板并逐渐孤立肿瘤,尤其 T6、T7 平面脊髓压迫严重,小心仔细分离。继续分离右侧胸膜和椎体侧方,上次手术瘢痕粘连异常严重,巨大的肿瘤和脏层胸膜和部分肺组织严密贴附于肿瘤和椎体右前方,钝性分离困难,遂进行 T6~T8 椎弓根平面截骨,整块取下后柱肿瘤,连接双侧椎弓根钉棒,临时闭合切口。选择左侧卧

第一作者简介:男(1979-),副主任医师,骨科博士后,研究方向:脊柱疾病,骨肿瘤

电话:13821289031 E-mail:liutj2001@163.com

通讯作者:胡永成 E-mail:yongchenghu@126.com

位,再次消毒铺巾,沿右侧第 6 肋后外侧切口开胸,见肿瘤侵犯右肺下叶,于肿瘤外 3cm 用切割闭合器切除部分右肺下叶,继续分离见肿瘤侵犯右侧奇静脉,未侵犯食管及主动脉,结扎奇静脉弓及第 10 肋水平奇静脉和胸导管,游离结扎 6~8 肋间动静脉,将 T5 椎体和 T9 椎体侧方延伸的肿瘤骨膜下游离切除,显露 T6/7 和 T8/9 椎间盘,进行椎间盘截断,完整取下三节肿瘤椎体,处理上下终板并进行可撑开人工椎体联合自体肋骨(Depuy synex)置入并稳定,放置胸腔闭式引流,缝合切口。再次消毒铺巾,取俯卧位,进行后侧椎弓根钉夹紧人工椎体,钛板重建胸廓,放置后侧引流,缝合术毕。手术时间 14h,出血 3600ml,术后患者清醒后四肢活动良好,转入 ICU 病房。

术后患者血压恢复正常水平,持续胸腔闭式引流,术后 1 周主诉憋气发现左侧胸腔积液予以胸腔闭式引流 1 周后拔除,术后 2 周余切口愈合良好拆线出院,术后 3 个

月复查,内固定位置良好,患者恢复自行行走,Frankel 脊髓功能分级 E 级;术后 6 个月复查的血压正常,肿瘤无复发,人工椎体融合良好(图 1),脊髓功能维持正常。术后病理示肿瘤细胞穿插于坏死结构之间,嗜铬蛋白 A(CgA)的胞浆+;突触素(Syn)胞浆+;S-100 的细胞核/细胞质+(图 2),符合副神经节瘤诊断。

讨论 原发于胸椎副神经节瘤非常罕见,极少侵犯脊髓和椎管,常因瘫痪症状行胸椎 MRI 检查后意外发现,文献多为个案报道^[4,5]。一篇 2 中心的随访 12 年文献报道了 18 例手术治疗的脊柱和椎管内副神经节瘤^[6],所有病例无内分泌功能,其中 5 例肿瘤侵犯椎体,4 例分块切除,1 例位于骶骨整块切除,平均随访 44.1 个月,1 例 T1 肿瘤术后复发,1 例 T10 肿瘤术后发生了 T2 椎体转移。意大利 Rizzoli 肿瘤和退变的脊柱中心总结了 20 年经验^[7],报道了 5 例脊柱副神经节瘤,术前均采用选择性肿瘤滋养血管栓

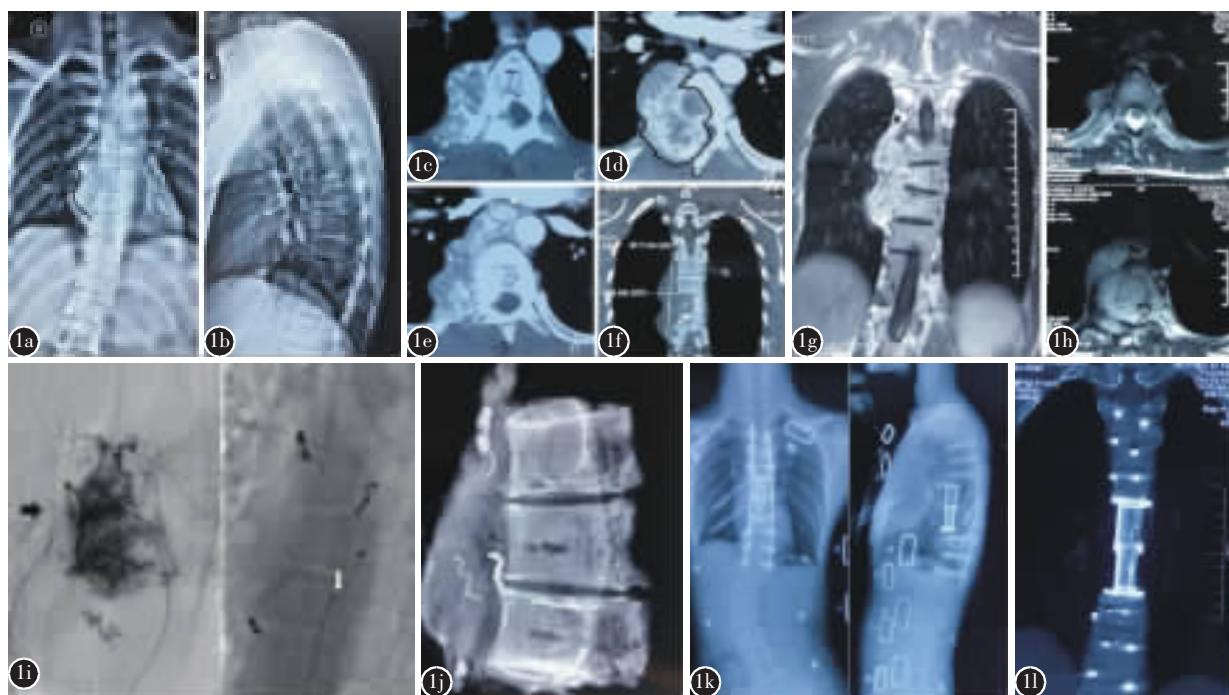


图 1 a、b 胸椎正侧位片示 T6~T8 右侧椎旁软组织影伴 T7 椎体右侧部分缺如(黑色曲线区域),椎弓根影消失 c~e T6、T7、T8 三个椎节动脉 CTA,可见肿瘤内部造影剂分布广泛,提示血供非常丰富,T7 水平右侧椎弓缺如,奇静脉(黑箭头)与肿瘤毗邻,肿瘤(黑色曲线内)占据右侧椎旁和约 80% 横径的椎管,WBB 分期 4~11 区,累及 A~D 层,奇静脉(白箭)被肿瘤包裹 f CT 冠状位重建示肿瘤累及 T5~T9 多个椎体和右侧椎旁向胸腔膨隆生长,长度 97.7mm g、h 冠状位 T1、T2 像 MRI 示肿瘤为短 T1 长 T2 影像 i 左图为选择性肿瘤血管栓塞前造影,示肿瘤血供异常丰富(黑箭头),右图为弹簧圈栓塞多个肿瘤供养血管后再次注入造影剂,肿瘤无显影,提示栓塞效果满意 j 手术完整切下的脊柱肿瘤标本 X 线透视像,示术前栓塞的肿瘤血管内弹簧圈 k 术后 3 个月脊柱全长 X 线片示人工椎体和钉棒系统牢固 l 术后 6 个月 CT 示人工椎体无塌陷和移位

Figure 1 a, b Showed a large soft tissue mass at right paravertebral T6~T8, partial T7 right vertebrae was involved(black curve line) c~e Showed CTA of T6, T7 and T8, tumor mass was significantly enhanced d Showed a large tumor mass located at T7 right vertebral pedicle and 80% percent of vertebral canal was suppressed e Showed azygosvein was wrapped in the mass f CT coronal reconstruction showed the mass extended from paravertebral T5 to T9 g, h T1 and T2 weight MRI respectively i Showed digital subtraction angiography and then selective arterial embolization of the tumor j Showed X-ray of the whole tumor k Showed 3 months follow-up of X-ray without hardware failure l showed 6 months postoperatively CT reconstruction of the artificial vertebrae with good bone-implant fusion

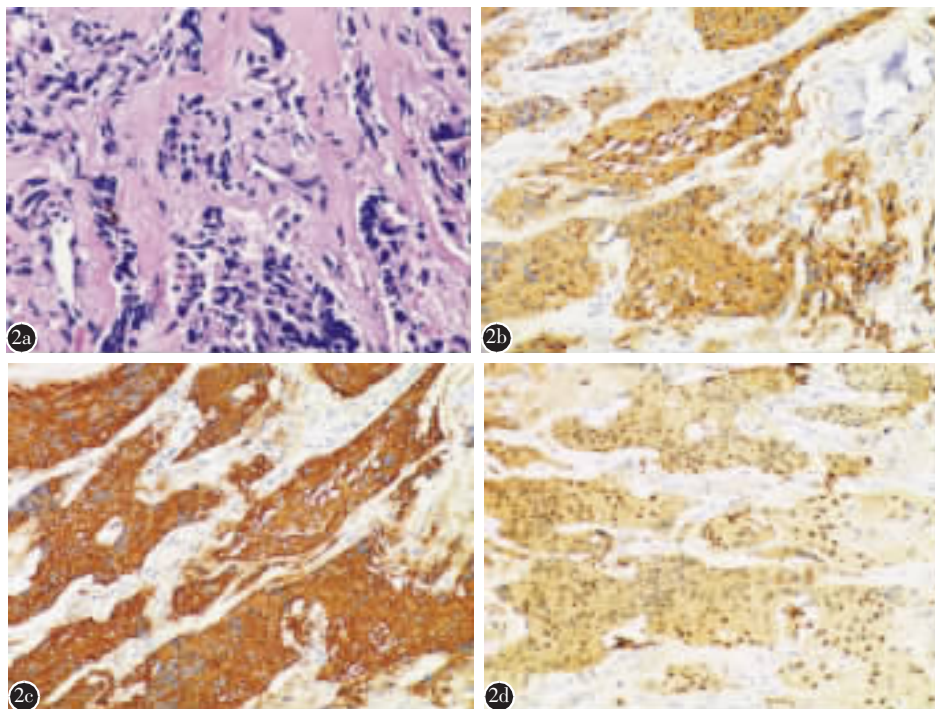


图 2 术后病理图 a HE×400, 片状/梁状红色区域都是坏死区, 肿瘤细胞穿插于坏死之间 b 嗜铬蛋白 A (CgA) 的胞浆+ c 突触素 (Syn) 胞浆+ d S-100 的细胞核/细胞质+。这些反应神经内分泌肿瘤的免疫组化结果, 符合副神经节瘤诊断

Figure 2 Postoperative pathology a HE×400, Red area showed necrosis and blue area represent tumor cells b-d Showed positive immunohistochemistry of CgA, Syn and S-100 which indicate paraganglioma

塞, 其中 3 例是转移性副神经节瘤(既往副节瘤手术史), 采用囊内切除和联合术后放疗方法, 平均随访 102 个月, 2 例带瘤生存, 1 例术后 10 年死于疾病扩散。2 例原发硬膜外副神经节瘤同样行囊内切除手术, 随访 29 个月和 42 个月均为带瘤生存。

本例患者有以下特点: (1) 原发副神经节瘤复发, 累及 5 个椎节, 脊髓压迫明显, T7 水平约 80% 的椎管占位, Frankel 脊髓功能 D 级, WBB 分期 4~11 区, 累及 A-D 层; (2) 肿瘤从椎旁侵蚀到 T6~T8 椎体和椎管, 提示恶性表现, 肿瘤全切是首要目标, 再次复发将极难处理; (3) 复发肿瘤与周围肺组织、奇静脉、脊髓等粘连严重, 手术既要完整切除肿瘤、又需要减少主要脏器损伤; (4) 围手术期血液管理很重要, 包括术前选择性肿瘤血管栓塞和术中严密的血压和血容量调控; 术前我们采用 α 受体拮抗剂酚苄明进行降压, 并进行静脉输液扩充血容量, 增加患者的血管弹性和适应性, 两次栓塞肿瘤的滋养血管, 可以再次堵塞可能的血管侧支循环, 图 1i 可见栓塞后的肿瘤再次造影无显示, 达到良好的效果。

总之, 伴有血压异常升高的椎旁肿瘤应考虑副神经节细胞瘤可能, 术前穿刺活检组织检查, 影像学的 PET/CT 及 ¹²³I-MIBG (间碘苄基胍) 显像有助于确诊, 围手术期应重视 α 受体拮抗剂的使用和扩充血容量, 术中严密维持血压稳定, 手术完整切除肿瘤是有效的治疗手段。

参考文献

1. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, et al. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients[J]. J Clin Endocrinol Metab, 2001, 86(11): 5210-5216.
2. Zileli M, Kalayci M, Basdemir G. Paraganglioma of the thoracic spine[J]. J Clin Neurosci, 2008, 15(7): 823-827.
3. Liu S, Zhou X, Song A, et al. Surgical treatment of malignant paraganglioma with spinal invasion in a juvenile patient: a case report[J]. Medicine (Baltimore), 2019, 98(39): e17145.
4. Simpson LN, Hughes BD, Karikari IO, et al. Catecholamine-secreting paraganglioma of the thoracic spinal column: report of an unusual case and review of the literature [J]. Neurosurgery, 2012, 70(4): E1049-E1052, E1052.
5. Reddy A, Moron F. Primary extradural paraganglioma of the thoracic spine: a case report[J]. J Radiol Case Rep, 2017, 11(12): 1-7.
6. Yin M, Huan Q, Sun Z, et al. Clinical characteristics and surgical treatment of spinal paraganglioma: a case series of 18 patients[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2017, 158: 20-26.
7. Pipola V, Boriani S, Bandiera S, et al. Paraganglioma of the spine: 1 twenty-years clinical experience of a high volume tumor center[J]. J Clin Neurosci, 2019, 66: 7-11.

(收稿日期: 2021-01-10 修回日期: 2021-06-20)

(本文编辑 彭向峰)