



图 1 术前 X 线片示颈椎骨质密度普遍增高, 严重钙化, 正常骨小梁消失 图 2 术前 MRI 示 C4~C6 节段椎间盘突出, 黄韧带肥厚, 硬膜囊受压, 脊髓明显受压、水肿, 椎体信号普遍降低 图 3 术后 X 线片示侧块钛板及螺钉固定位置良好 图 4 术后 1 周 MRI 片示颈椎管减压彻底, 硬膜囊形态恢复, 颈髓水肿已明显减轻

讨论 石骨症又称 Albers-Schonberg 病, 病因不明, 多认为和遗传因素有关。由于破骨细胞功能障碍, 在原始成骨中钙质不能被及时溶解和吸收, 造成骨组织不能重建, 骨质增生硬化, 加之有机组织减少, 胶原失去正常排列, 骨脆性增加, 易致骨折。无特殊治疗。本例患者在体检时发现石骨症, 并患有高血压、糖尿病、白内障、膝关节游离体, 本次以典型的脊髓型颈椎病就诊, 脊髓前后均受压呈串珠样, 遂行后路椎板开门减压。由于患者骨质非常坚

硬, 普通钻孔器难以穿透椎板骨皮质, 钻孔孔时先用高速磨钻开口, 再用手钻攻入, 效果肯定。术后给予颈托保护, 使用脱水、消肿药物, 围手术期预防感染、改善神经代谢药物, 进行渐进功能锻炼等治疗, 收到了较好疗效。

参考文献

1. 王成林, 李方革, 吴政光, 等. 59 例石骨症的临床及 X 光表现分析[J]. 中华医学遗传学杂志, 2004, 21(2): 92-93.

(收稿日期: 2005-01-10 修回日期: 2005-02-25)

(本文编辑 卢庆霞)

个案报道

颈脊髓原始神经外胚层瘤 1 例报告

寇玉相, 姜为民, 唐天驹

(苏州大学附属第一医院骨科 215006 江苏省苏州市)

中图分类号: R739.42 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2005)-09-0574-02

患者男, 34 岁。因左上臂疼痛 50d 进行性加重 10d 入院。查体: 生命征正常, 心肺正常, 肝脾无肿大, 肾区无叩击痛; 专科检查: 颈部无畸形, 无明显压痛, 左侧胸锁乳突肌锁骨头与中斜角肌肌间隙可触及 6x8cm 大小的肿块, 有压痛, 表面光滑, 触之不动, Tinel 征(+), 左侧三角肌萎缩, 左肩外展不能, 肱二头肌、三头肌肌力正常, 左上肢感觉正常。颈椎 X 线平片及 CT 检查未发现骨质破坏征象。颈椎 MRI 检查示左侧 C4/5 椎间孔的胸锁乳突肌与斜角肌间占位肿块(图 1~3)。初诊为颈脊髓神经鞘膜瘤, 收入院拟行手术治疗。

手术过程: 全麻插管, 仰卧位, 左肩垫高, 头面部斜向右侧, 以肿块为中心斜形切口, 逐层切开皮肤、皮肤浅筋膜、颈阔肌, 于胸锁乳突肌后缘与前斜角肌、中斜角肌间见 2x3x4cm 大小的肿块, 有完整包膜, 表面光滑, 质地韧, 蒂位于 C4/5 椎间孔, 与 C5 神经根伴行, 肿块与 C5 神经根关

系密切, 术中快速冰冻切片检查报告为恶性肿瘤, 倾向于小圆细胞类肿瘤。钝性分离后完整切除肿块, 放引流管一根, 逐层缝合。常规病理检查示原始神经外胚层瘤, 可见 Homer-Wright 菊形团(图 4, 后插页 I)。免疫病理示瘤细胞 CD99、S-100 阳性(图 5, 后插页 I)。

术后患者左上肢外展、上举功能无明显恢复, 疼痛减轻, 感觉较术前轻松。转肿瘤科予 CAV 方案 (CTX 1200mg, ADM 30mgx3, VCR 1mg) 化疗 1 次。随访 2 个月, 未发现局部复发及远处转移。

讨论 原始神经外胚层瘤 (primitive neuroectodermal tumor, PNET) 临床少见, 好发于男性青年, 为神经嵴衍生的肿瘤, 组织学形态原始, 向神经外胚层分化, 具有高度侵袭性, 预后不良。临床上应注意与 Ewing 瘤鉴别。WHO 将 PNET 列为骨肿瘤的第四大类 (骨髓肿瘤/圆细胞肿瘤) 的第二小类, 与 Ewing's 肉瘤分开单独列为一类。1991 年,



图 1 颈椎 MRI 矢状面 T2 加权像示 C4/5 脊髓信号改变 图 2 颈椎 MRI 冠状面 T2 加权像示瘤蒂穿 C4/5 间, 向外下延伸 图 3 颈椎 C4/5 横断面 MRI T2 加权像可见瘤蒂缘于颈髓左侧, 穿过椎间孔

Schmidt 提出 PNET 的诊断标准: (1) 光镜下瘤细胞大小一致, 弥漫分布, 纤维性条索将其分隔成不规则片块状, 形成 Homer-Wright 菊形团; (2) 免疫组化标记 CD99 (MIC2) 阳性, 并至少有 2 种以上不同神经标记的表达, 或经电镜检查细胞内含有神经内分泌颗粒^[1]。具有典型 Homer-Wright 菊形团结构的 PNET 不难诊断, 否则, 必须借助免疫组织化学的单克隆抗体标记方法和/或电镜加以鉴别。CD99 (MIC2) 作为瘤细胞膜上敏感的阳性表达对确定 Ewing's 肉瘤和 PNET 具有相对的特异性^[2], 对于区别其它的小圆细胞类肿瘤如恶性非霍奇金淋巴瘤、胚胎性横纹肌肉瘤、小细胞未分化瘤及神经母细胞瘤等很有意义。Ewing's 肉瘤虽同为小圆细胞肿瘤, 但无 Homer-Wright 菊形团, 一种神经标记表达, 电镜下亦无神经内分泌颗粒。Enzinger 认为瘤组织内有 Homer-Wright 样结构, 免疫组织化学标记有一种或两种以上神经标记物阳性, 或结合电镜检查肿瘤细胞质内有内分泌颗粒, 应诊断为 PNET 而不是 Ewing's 肉瘤^[3]。本例具有典型 Homer-Wright 菊形团结构, 免疫组化

CD99 强阳性表达, S-100 阳性表达, 虽未做电镜检查但结合影像学表现可诊断为 PNET。

PNET 的治疗分为全身治疗和局部治疗, 手术虽切除了病灶, 但往往术前已有亚临床转移, 化疗及放疗是提高患者无瘤生存率的重要措施。肿瘤远处转移是病情预后不良的主要原因。

参考文献

1. Schmidt D, Herrmann C, Jurgens H, et al. Malignant peripheral neuroectodermal tumor and its necessary distinction from Ewing's sarcoma: a report from the Keil pediatric tumor registry [J]. Cancer, 1991, 68 (10): 2251-2259.
2. Granter SR, Renshaw AA, Fletcher CD, et al. CD99 reactivity in mesenchymal chondrosarcoma [J]. Hum Pathol, 1996, 27 (12): 1273-1276.
3. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors [M]. 4th ed. 北京: 人民卫生出版社, 2002. 357.

(收稿日期: 2004-09-01 修回日期: 2004-10-28)

(本文编辑 卢庆霞)

个案报道

颈椎管内原发恶性黑色素瘤 1 例报告

王昌耀, 吕成昱, 陈伯华

(青岛大学医学院附属医院骨科 266003 青岛市)

中图分类号: R739.42 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X (2005)-09-0575-02

恶性黑色素瘤是一种高度恶性肿瘤, 常见于 30 岁以上成年白种人, 好发于外阴、足底、腰、头颈等易摩擦部位的皮肤。可向中枢神经组织转移, 常见的转移部位为颅内, 少见椎管内。原发于椎管内的恶性黑色素瘤则罕见, 我们收治 1 例, 报告如下。

患者男, 23 岁。因双手麻木 1 年余入院。1 年前患者无

诱因出现双上肢麻木感, 右侧肢体为重, 未就诊。后症状渐加重, 约 3 个月前出现双手精细活动受累, 持筷、写字不能, 伴双下肢僵硬感, 运动时极易摔倒, 大小便正常。查体: 颈部活动稍受限, 无压痛, 双侧 T6 以下躯体痛觉减退, 四肢肌张力增高, 肌力 4 级, 右手握力 3 级, 双侧 Hoffmann's 征 (+), Babinski's 征 (+)。影像学检查: 颈椎正侧位 X 线平