

原发性椎管内恶性周围神经鞘膜瘤 1 例

杨志杰 王晓东

【关键词】椎管内肿瘤;恶性周围神经鞘膜瘤;显微手术
【文章编号】1009-153X(2023)05-0349-02 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.42; R 651.1*1

1 病例资料

67 岁男性,因右下肢麻木半年余、右髂腰痛 1 个月余入院。既往无神经纤维瘤病、放疗、多发病灶、椎管外病灶等病史。入院体格检查:神志清楚,右髂腰部、下腰部压痛,腰部活动受限;右大腿前部麻木,感觉减退;右髂腰肌肌力 3 级,右股四头肌肌力 3 级,右胫前肌肌力 3 级,右腓肠肌肌力 3 级,右踇趾背伸肌肌力 3 级,右踇趾跖屈肌肌力 3 级;病理征未引出。腰椎 MRI 平扫+增强示:腰 2 右侧椎旁见斑片样长 T₁、长 T₂ 信号,腰 2 椎管内见结节状信号影,经右侧椎间孔向椎旁延伸,明显不均匀强化,大小约 1.9 cm×1.5 cm(图 1A~C)。术前诊断为右侧腰 2 椎管内外沟通型肿瘤(神经源性肿瘤可能)。全麻下行旁正中肌间隙入路椎管内外肿瘤切除术。术中见肿瘤呈实性,质地韧,边界清,无包膜,血供中等;显微镜下分块全切除肿瘤。术后病理示恶性周围神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST),其中 HE 染色显微镜下观察发现异型细胞呈卵圆形、短梭形,核分裂易见,瘤细胞呈巢状、束状分布,可见大片坏死,瘤组织呈浸润性生长;免疫组化结果显示 CKpan(灶+)、CK20(-)、CK7(灶+)、villin(点灶+)、EMA(灶+)、Desmin(-)、SMA(-)、H-caldesmon(-)、Calponin(-)、STAT6(-)、S100(+)、SOX10(-)、Ki67(约 60%+)、Bcl-2(-)。术后右下肢麻木减轻,右侧髂腰部疼痛明显缓解,右下肢肌力基本正常,无手术并发症。术后 2 个月复查腰椎 MRI 增强无复发(图 1D),术后 4 个月发现肺部转移,术后第 19 个月因呼吸衰竭死亡。

2 讨论

MPNST 是起源于周围神经鞘膜细胞或神经旁软组织且呈神经鞘细胞样分化的一类肿瘤,或继发于神经纤维瘤,除了有雪旺细胞,还有神经束衣的参与。MPNST 的发病率极低,约为 0.001%,大多来源于坐骨神经、骶丛神经等椎旁神经较大的神经干,好发部位为躯干和四肢的近端以及头颈部,只有 2%~3% 的 MPNST 起源于脊神经。MPNST 好发于 20~50

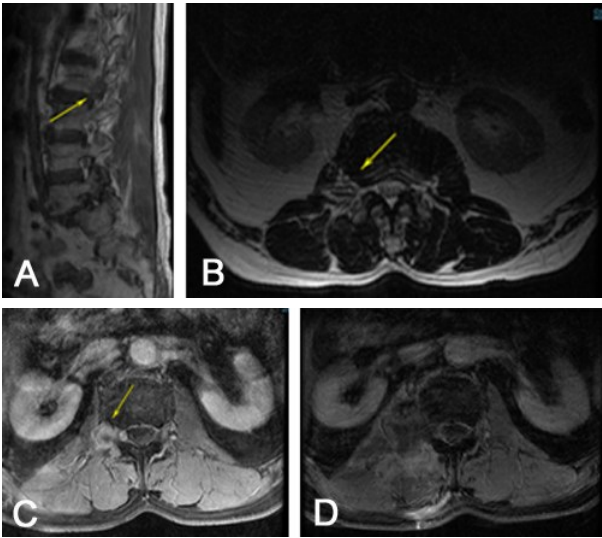


图 1 原发性腰 2 椎管内恶性周围神经鞘膜瘤手术前后影像
A. 术前 MRI 平扫示右侧腰 2 椎旁见斑片样长 T₁ 信号影;B. 术前 MRI 平扫示腰 2 右侧椎旁见斑片样长 T₂ 信号影;C. 术前 MRI 增强示腰 2 椎管内见结节状信号影,经右侧椎间孔向椎旁延伸,明显不均匀强化,大小约 1.9 cm×1.5 cm;D. 术后 2 个月复查腰椎 MRI 增强示无复发

岁成人,儿童十分少见。研究发现有 33%~50% 的 MPNST 和神经纤维瘤病相关,且这些病例的发病年龄更小、男性较多,好发年龄在 28~36 岁,男女比例约为 1.16:1。约 10% 的 MPNST 和放疗有关。MPNST 的临床表现取决于肿瘤的占位范围。本文病例既往无神经纤维瘤病、放疗史、多发病灶及椎管外病灶等,诊断为椎管内原发性 MPNST,主要临床表现为右下肢麻木、肌力减退以及右髂腰部疼痛。

MPNST 可以发生于身体的任何部位,其中四肢相对较多,但原发性椎管内 MPNST 临床十分罕见,诊断和治疗经验相对匮乏,临床容易误诊,因此术前影像学检查颇具临床意义:①MRI 对椎管内恶性神经鞘膜瘤的诊断准确率高于 CT;②椎管内恶性神经鞘膜瘤的典型影像学特征为形态不规则或浅分叶形,跨 2 个以上椎体,脊神经被包绕和椎间孔增大,浸润性破坏周围组织结构,CT 密度和 MRI 信号不均匀,增强分布不均匀。

目前,椎管内 MPNST 的首要治疗目的为手术切除肿瘤缓