

. 个案报告 .

成人原发性硬脊膜内髓外尤因肉瘤 1 例

陈卓颖 江红辉 李梦珠 范明波 潘起航 尹泽凡 陈振寰 田亚辉 李俊

【关键词】椎管内肿瘤;尤因肉瘤;显微手术
【文章编号】1009-153X(2023)10-0671-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】R 739.42; R 651.1[†]

1 病例资料

47 岁男性,因反复腰痛半年、再发加重伴双下肢疼痛半个月于 2022 年 11 月 23 日入院。入院体格检查:腰 3~骶 1 双侧棘旁肌肉压痛,棘突叩击痛,疼痛无下肢放射;腰椎屈伸活动部分受限,右下肢直腿抬高试验 45°(+)、加强试验(+);双足拇趾背伸肌力 4 级,足趾屈肌力 5 级。腰椎 MRI:腰 4~骶 1 水平椎管内见纵行条状 T₁低、T₂中等信号影,相应水平终丝结构显示不清,增强后呈明显不均匀强化(图 1A、1B)。完善术前准备后,行腰椎椎管内病灶切除术。术中可见肿瘤包绕马尾神经,呈粘液混合性包块,无明显包膜,与部分神经纤维及硬脊膜粘连严重,小心分离松解粘连的马尾神经及脊神经根后完整切除肿瘤。术后病理检查:(腰椎椎管内硬膜下肿瘤)小圆细胞恶性肿瘤(图 1E),符合尤因肉瘤家族肿瘤,首先考虑骨外尤因肉瘤,伴有 EWSR1-非 ETS 家族融合基因的圆细胞肉瘤不能完全除外。免疫组化(图 1F):CD99、FLI-1、NKX2.2、BCL2(+),CyclinD1(大部分+),NSE、Syn、S-100、CD117(部分+),ERG(部分弱+),EMA、CD56(点灶+),Pan-CK、GFAP、SOX-10、WT-1、LCA、CgA、Desmin、Myogenin、MyoD1、BCOR、TLE-1、SS18-SSX、TdT、CD34(-),Ki67 热点区约 30%。FISH 检测结果:EWSR1(22q12)基因断裂阳性。术后行放疗 20 次,剂量为 55 Gy;未进行化疗。术后 5 个月复查腰椎 MRI:胸 9、胸 12 椎体下缘水平椎管内新见明显强化结节(图 1C、1D),考虑转移灶可能。继续放疗 10 次,剂量 55 Gy。术后 9 个月复查腰椎 MRI 示胸 9、胸 12 椎体下缘水平椎管内未见明显强化结节,自诉腰部及双下肢疼痛明显好转。

2 讨论

原发性硬脊膜内髓外尤因肉瘤(Primary intradural extramedullary Ewing sarcoma, PIEES)是一种发病率极低的进展性恶性肿瘤,好发于儿童和青年,1、5 年总生存率分别为

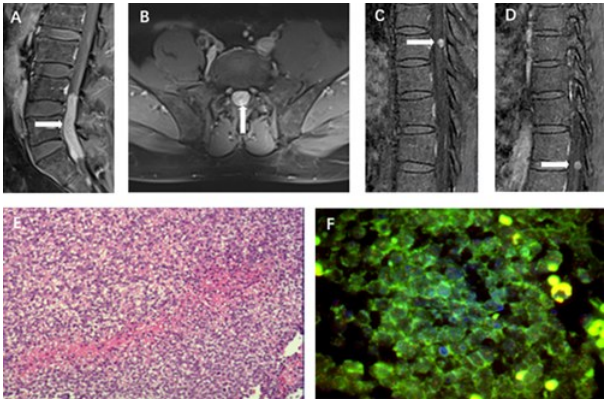


图 1 成人原发性硬脊膜下髓外尤因肉瘤手术前后影像表现及术后病理表现
A、B. 术前 MRI 显示腰 4~骶 1 水平椎管内见纵行条状 T₁低信号、T₂中等信号影,相应水平终丝结构显示不清,增强可见明显不均匀强化;C、D. 术后 5 个月复查 MRI 显示胸 9、胸 12 椎体下缘水平椎管内新见明显强化结节,考虑转移灶可能;E. 术后病理(HE, ×40);F. 免疫组化染色

79.8%、26.6%,1、2、5 年无进展生存率分别为 61.0%、52.3%、10.9%。PIEES 的发病机制目前尚不明确,因尤因肉瘤细胞具有神经外胚层衍生物的抗原和核型特征,有研究推测尤因肉瘤可能起源于神经嵴细胞。目前,PIEES 的确诊依赖病理检查,易位 t(11;22)(q24;q12)的分子或细胞遗传学分析是公认的诊断金标准。

PIEES 的临床表现以肿瘤占位效应为主,包括腰背痛或神经根性疼痛及压迫周围神经引起的腿部瘫痪,以及感觉、膀胱和肠道功能障碍等。大多数病灶 T₁ 像呈实性等信号, T₂ 像呈中、高信号,增强后明显强化。PIEES 的治疗方案主要为:在安全范围内进行广泛的切除,然后局部放疗和化疗。化疗持续 6 个月至 1 年,通常每 4~8 个周期给药一次,常用的化疗药物包括长春新碱、阿霉素、环磷酰胺、异环磷酰胺和依托泊苷。尤因肉瘤对放射线敏感,对于不能切除、手术切缘不足或化疗反应不佳的病人,常用放疗控制局部肿瘤,术前放疗剂量为 55~60 Gy,且放疗边缘超出病变组织 2~3 cm。PIEES 是一种侵袭性肿瘤,复发率和转移率很高,应常规随访。复发者有必要重新开始化疗和放疗控制疾病进展。

(2023-06-28 收稿,2023-08-24 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2023.10.021

基金项目:武汉市卫健委基金(WZ22C48;WX20Q29)

作者单位:430056 武汉,江汉大学医学部(陈卓颖);430014 武汉,武汉市中心医院神经外科(陈卓颖、李梦珠、范明波、潘起航、尹泽凡、陈振寰、田亚辉、李俊),骨科(江红辉)

通讯作者:李俊;E-mail: lj690222@sina.com