

· 短篇论著 ·

青少年L₃~S₂椎管内恶性蝶螈瘤侵犯骶椎并术后复发1例*

黄文鹏 肖晓燕 李莉明 高剑波*

河南省郑州大学第一附属医院放射科 (河南 郑州 450052)

【摘要】目的 探讨恶性蝶螈瘤的诊断和临床特点，以提高对该病的认识。方法 回顾性分析1例经病理证实的L₃~S₂椎管内恶性蝶螈瘤青少年患者的临床资料，并结合相关文献进行分析。结果 患者临床表现为双下肢麻木无力、不能排尿，全麻下行后正中入路L₃~S₂椎管内占位切除术后病理证实为恶性蝶螈瘤，术后3个月复查MRI发现肿瘤复发，再次行手术切除后行抗肿瘤放射治疗，辅助替莫唑胺胶囊化疗药物，目前仍在随访中。结论 恶性蝶螈瘤以根治性手术切除后辅以高剂量放射治疗为主，术后应密切随访。

【关键词】恶性蝶螈瘤；术后复发；磁共振成像；诊断显像

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】A

【基金项目】国家自然科学基金(81971615)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2023.02.004

Adolescent L₃-S₂ Intradural Malignant Triton Tumor Invading the Sacral Spine and Recurring after Surgery: Case Report*

HUANG Wen-peng, Xiao Xiao-yan, Li Li-ming, Gao Jian-bo*.

Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, Henan Province, China

Abstract: *Objective* To investigate the diagnosis and clinical characteristics of malignant triton tumor in order to improve the understanding of the disease. *Methods* The clinical data of a juvenile patient with malignant triton tumor in L₃-S₂ spinal canal confirmed by pathology were analyzed retrospectively with pertinent literature. *Results* The clinical manifestations of the patient were numbness and weakness of both lower limbs and inability to urinate. The tumor was confirmed as malignant triton tumor by pathology after L₃-S₂ intraspinal space occupying resection through the posterior median approach under general anesthesia. MRI reexamination 3 months after operation found that the tumor recurred. After surgical resection again, anti-tumor radiotherapy was performed, supplemented with temozolomide capsule chemotherapy. At present, it is still in follow-up. *Conclusion* Malignant triton tumor is mainly treated by radical resection combined with high-dose radiotherapy, and should be closely followed up after operation.

Keywords: Malignant Triton Tumor; Postoperative Recurrence; Magnetic Resonance Imaging; Diagnostic Imaging

1 临床资料

患者男，19岁，半月前无明显诱因出现双下肢麻木无力，未进行治疗，2天前不能排小便；既往体健，无家族性遗传病史及外伤史。查体：双下肢肌力减低。实验室检查：白细胞 $9.52 \times 10^9/L$ ，中性粒细胞 $8.76 \times 10^9/L$ ，单核细胞计数 $0.66 \times 10^9/L$ 。MRI：L₃~S₂椎管内及邻近骶1、2椎体见条片状T₁WI低信号(图1A)、T₂WI稍高信号，压脂序列呈混杂稍高信号(图1B)，DWI呈高信号(图1C)，相邻组织略受压，增强呈轻度不均匀强化(图1D)，范围约2.7 cm×12.9 cm(左右径×上下径)，骶1、2椎骨信号显示不均；诊断考虑神经源性肿瘤可能。患者全麻下行后正中入路L₃~S₂椎管内占位切除术，术中见肿瘤位于L₃~S₂硬膜外偏右侧，灰白色，质韧，硬脊膜明显受压左移，肿瘤通过椎间孔向外生长，部分骶骨骨质受侵蚀缺损，马尾神经弥漫性增粗，肿瘤与神经分界欠清，血供不丰富。术后病理：光镜下见肿瘤细胞呈梭形，束状或栅栏状排列，核异形性明显，分裂象易见，梭形细胞间散在分布着圆形、多形性胞浆嗜伊红的横纹肌母细胞(图1E)；免疫组织化学：SMA(-)，Desmin(灶+)，MyoD1(弱+)，Myogenin(-)，S-100(+)，SOX-10(-)，P16(+)，CD34(-)，CD99(-)，AE1/AE3(-)，EMA(-)，ALK(-)，INI-1(+)，Ki-67(局部约60%+)。结合形态及免疫学标记符合伴横纹肌母细胞分化的恶性周围神经鞘瘤(恶性蝶螈瘤)。术后3个月复查MRI发现肿瘤复发，再次行手术切除后行抗肿瘤放射治疗，辅助替莫唑胺胶囊化疗药物，目前仍在随访中。

2 讨论

蝶螈瘤分为良性和恶性两类，指肿瘤成分具有神经和肌肉两种组织^[1]。恶性蝶螈瘤(malignant triton tumor, MTT)是恶性周围神经鞘瘤(malignant peripheral nerve sheath tumors, MPNST)伴横纹肌细胞分化的一个亚型，同时含有横纹肌肉瘤和恶性神经鞘膜瘤成分，来源于多向分化能力的原始神经脊细胞，约占MPNST的5%^[2-4]。MTT于1932年由Masson等^[5]首先描述，临床罕见，恶性程度极高，多见于头颈部，四肢次之，临床表现不典型。本例起病隐匿，位于椎管内，来源于脊髓神经根，短期内快速生长，病灶局部压迫产生下肢麻木症状^[6-7]。MTT病因、发病机制及肿瘤遗传学研究尚不清楚，部份与I型神经纤维瘤病、放疗、手术有关，亦有报道与抑癌基因P53及NF-1的错义突变和杂合性缺失突变相关^[8]。MTT病理组织学上可见横纹肌分化或横纹肌肉瘤成分散布于梭形周围恶性神经鞘瘤细胞中。免疫组织化学可见神经源性和横纹肌成分标记，本例横纹肌母细胞中Desmin、MyoD1阳性表达，MPNST细胞中S-100、INI-1阳性表达，符合该病的诊断标准。关于椎管MTT影像学报道罕见，骶尾部为马尾神经所在，本例累及范围大，T₁WI呈低信号，T₂WI呈稍高信号，信号不均与肿瘤内部存在坏死或陈旧性出血有关，考虑肿块生长速度较快、增殖活跃产生的出血、坏死。边界不清，邻近骨质侵蚀、破坏提示恶性程度高，增强呈轻度不均匀强化，与病理上血供不丰富相符合。目前尚无标准治疗方式，根治性手术切除后辅以高剂量放射治疗被广泛接受^[9]。本例因椎管复杂的毗邻结构，首次手术未能完全切除，预后较差，术后3个月出现复发。鉴别诊断：脊膜瘤，腰骶段少见，好发于胸段，CT表现为高密度实性肿块，可有钙化，增强多呈明显均匀强化^[10]；神经纤维

【第一作者】黄文鹏，男，在读硕士，主要研究方向：医学影像诊断。E-mail: hwpeng19950930@163.com

【通讯作者】高剑波，男，主任医师，主要研究方向：医学影像诊断。E-mail: cjr.gaojianbo@vip.163.com

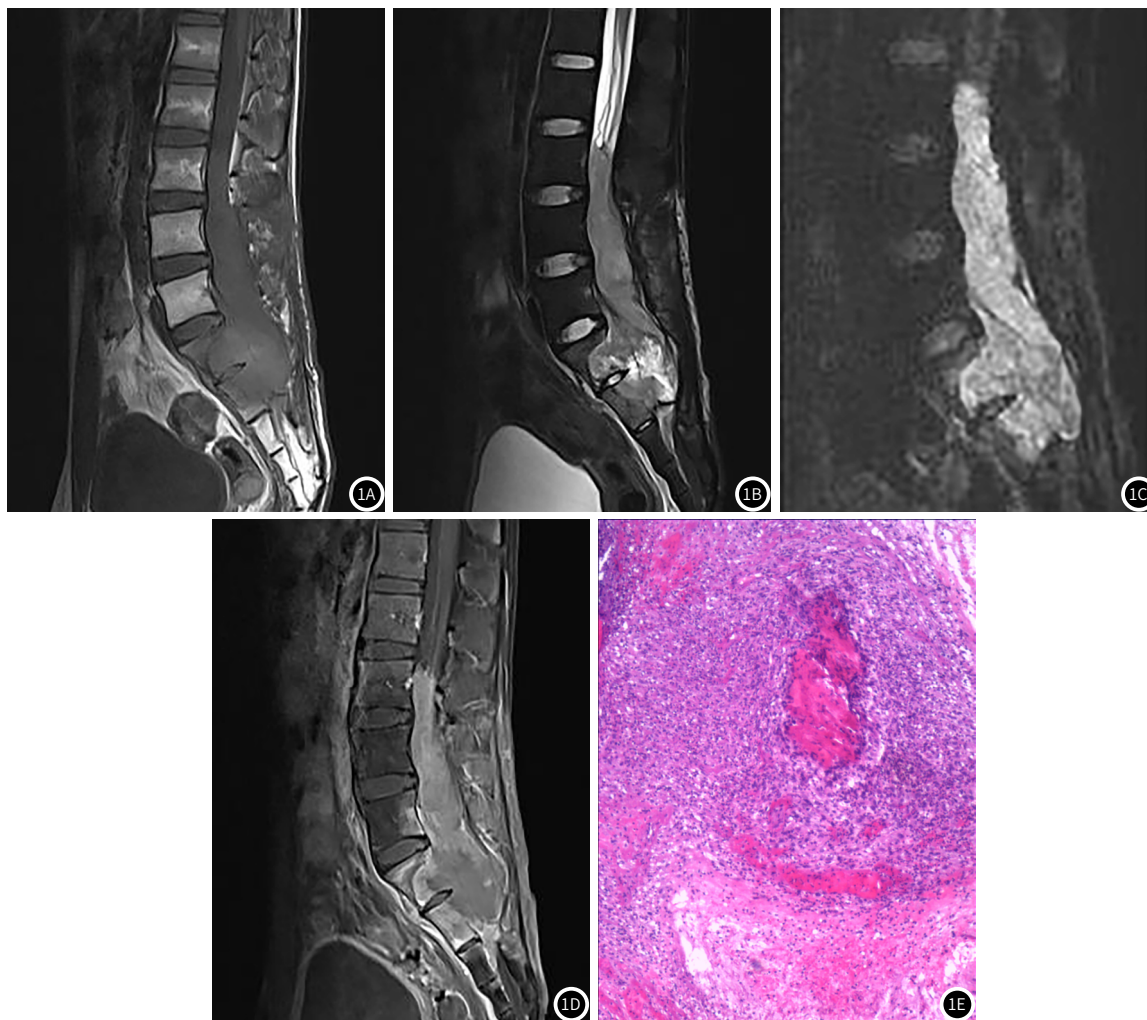


图1 L₃~S₂椎管内MTT。图1A: T₁WI矢状位图像示L₃~S₂椎管内及邻近骶1、2椎体见条片状低信号;图1B: 压脂序列矢状位图像示病灶呈混杂稍高信号;图1C: DWI矢状位图像示病灶呈高信号,相邻组织略受压;图1D: T₁WI增强矢状位图像示病灶呈轻度不均匀强化;图1E: 镜下病理图肿瘤细胞呈梭形,束状或栅栏状排列,核异形性明显,分裂象易见,梭形细胞间散在分布着圆形、多形性胞浆嗜伊红的横纹肌母细胞(HE, ×100)。

瘤,为圆形实性肿瘤,偶有囊变和坏死,T₁WI和T₂WI上与脊髓信号相似,在横断面上可显示肿瘤跨越椎间孔位于椎管内外呈哑铃状,增强多为明显强化,边界清楚^[11]。本例影像学诊断较困难,其MRI表现及动态增强曲线类型均提示恶性,确诊依靠病理及免疫组化。

参考文献

- [1] 黄荟玉,张勇,程敬亮,等.右侧桥小脑角区良性蝶形瘤一例[J].中华放射学杂志,2020,54(7):716-717.
- [2] 孙毅,张森,田建华,等.恶性蝶形瘤2例报告并文献复习[J].河北医科大学学报,2010,31(3):352-354.
- [3] Dey B, Barwad A, Siddaraju N, et al. Malignant triton tumor diagnosed on fine needle aspiration cytology[J]. J Cytol, 36(4):213-214.
- [4] 瞿中威,陈丹.腹膜后恶性蝶形瘤CT表现(附1例分析)[J].中国CT和MRI杂志,2011,9(4):77-78.
- [5] Masson P. Recklinghausen's neurofibromatosis, sensory neuromas and motor neuromas. [M]. New York: International Press, 1932: 793-802.
- [6] 黄闪,孙红启,李慧霞,等.儿童大动脉恶性蝶形瘤1例[J].中国肿瘤临床,2020,47(12):647-648.
- [7] 陈洁,许迪,李海,等.散发恶性蝶形瘤超声造影表现1例[J].中华超声影像学杂志,2020,29(10):907-908.
- [8] Ferrari A, Bisogno G, Macaluso A, et al. Soft-tissue sarcomas in children and adolescents with neurofibromatosis type 1[J]. Cancer, 2007, 109(7):1406-1412.
- [9] 王海明,赵凯,方泽民,等.胸壁恶性蝶形瘤一例手术治疗及文献复习[J].郑州大学学报(医学版),2021,56(1):144-148.
- [10] 胡涛. MRI对椎管脊膜瘤的应用价值研究[J].中国CT和MRI杂志,2017,15(2):140-142,152.
- [11] 胡小艳,邹颖华,郭亮,等.1例腹膜后及盆腔弥漫性巨大神经纤维瘤病1型CT检查报道[J].罕少疾病杂志,2016,23(2):50-52.

(收稿日期: 2022-01-24)

(校对编辑: 姚丽娜)