



· 病例报告 ·

# 椎管内髓外硬膜下室管膜瘤1例

杨莎莎, 钟华成

联勤保障部队第909医院(厦门大学附属东南医院), 福建漳州 363000

[关键词] 脊髓肿瘤; 室管膜瘤; 髓外硬膜; 磁共振成像; 计算机体层成像

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2022.01.015

中图分类号: R739.42; R445.2; R445.3 文献标志码: B 文章编号: 2096-6210(2022)01-0087-03

## 1 资料

患者, 男性, 40岁。无明显诱因出现腰背部酸痛伴左下肢麻木、无力, 症状反复出现, 左下肢肌力逐渐减退, 于外院行MRI检查提示L4/5、L5/S1椎间盘突出, 未予治疗。入院查体: 双下肢直腿抬高试验阴性, 加强试验阴性, 左侧股神经牵拉试验阳性, 拇趾背伸肌、髂腰肌、股四头肌、胫前肌、腓肠肌肌力3级, 双侧“4”字试验阴性, 仰卧挺腹试验阳性, 双侧膝腱、跟腱反射存在, 左侧踝阵挛阳性, 余双下肢病理反射未引出。左大腿周径较右大腿约小2 cm。影像学表现: 计算机体层成像(computed tomography, CT)平扫+增强扫描示T1-6椎管内左背侧见长条状稍高密度影, 范围约11 mm×12 mm×111 mm, CT值为45 HU, 未见明显钙化灶, 边界与脊髓分界不清, 增强呈持续性强化, CT值为82 HU, 未见明显增粗供血动脉及引流静脉影, 相应椎管及椎间孔无明显扩大; 磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)平扫+增强扫描示病灶T1加权成像(T1-weighted imaging, T1WI)呈低信号, T2加权成像(T2-weighted imaging,

T2WI)等或低信号, 内混杂少许高信号及点条状低信号, 边界清晰, 肿瘤上下缘蛛网膜下隙增宽, 邻近脊髓受压变扁, 增强呈持续性明显强化, 其内见少许条片状低密度不强化影。术中所见: 胸1-6椎体水平椎管内髓外硬膜下可见大小约7 cm×4 cm条状肿物, 小部分神经纤维束缠绕, 实性, 界限较清楚, 包膜完整, 质软。病理学检查: 光镜下肿瘤细胞大部分密度中等, 局部区域较密集, 细胞形态较一致, 可见大量血管周围假菊形团, 核分裂象少见, 部分血管变性, 灶性出血、钙化, 小灶可疑坏死, 局灶区域可见少量胞质丰富、红染、核偏位的细胞。免疫组织化学: 胶质纤维酸性蛋白(glial fibrillary acidic protein, GFAP, +++)、神经源性肿瘤标志物S-100(+++)、波形蛋白(vimentin, ++)、上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA, 灶性弱+)、突触素(synaptophysin, Syn, -)、广谱细胞角蛋白(pan cytokeratin, P-CK, -)、平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA, 散在弱+)、结蛋白(desmin, 散在弱+)、Ki-67增殖指数(热点区免疫染色阳性率约12%); 结合形态学及免疫组织化学结果, 考虑为室管膜瘤, 世界卫生组织(World Health Organization, WHO)Ⅱ级(图1)。

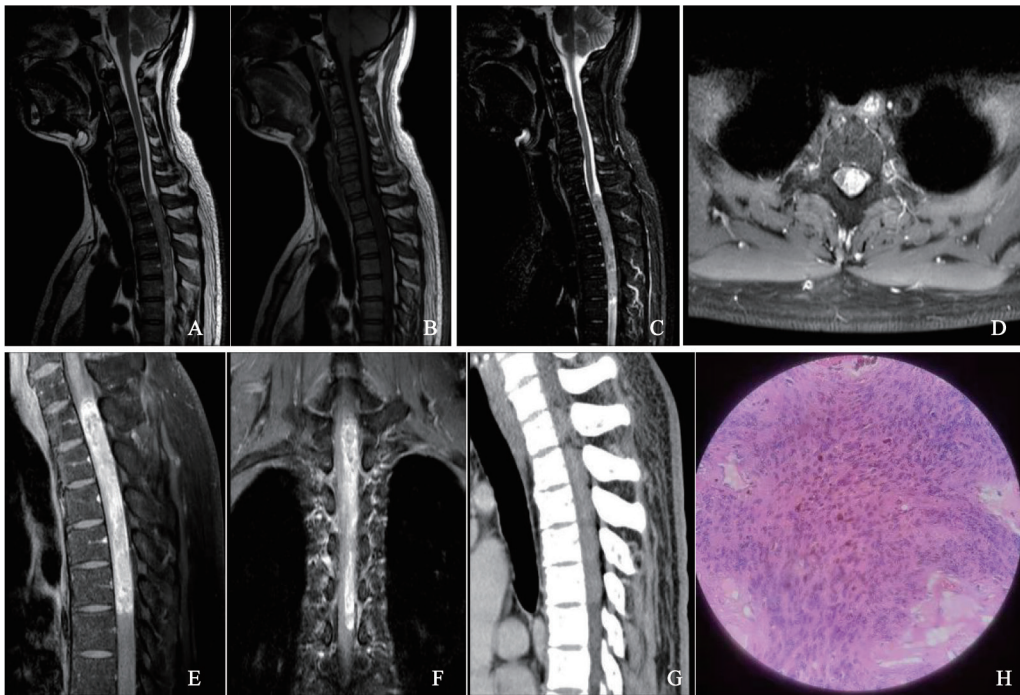


图1 椎管内髓外硬膜下室管膜瘤MRI、CT及病理学表现

A、B、C分别为快速自旋回波(turbo spin echo, TSE) T2WI、TSE T1WI及短TI反转恢复(short TI inversion recovery, STIR)序列, T1-6椎管内占位, T1WI低信号, T2WI及STIR等或低信号, 内混杂少许高信号及点条状低信号, 边界清晰, 肿瘤上下缘蛛网膜下隙增宽, 邻近脊髓受压变扁; D、E、F分别为增强横断位、矢状位及冠状位, 呈持续性强化, 其内见少许条片状低密度不强化影; G: 增强后的CT矢状位, 病灶不均匀强化, 邻近骨质未见明显吸收、破坏; H: 光镜下(H-E染色,  $\times 40$ )示肿瘤细胞大部分密度中等, 局部区域较密集, 可见大量血管周围假菊形团, 核分裂象少见, 部分血管变性, 灶性出血、钙化。

## 2 讨 论

脊髓肿瘤按发生部位可分为脊髓内、髓外硬膜下和硬脊膜外3种, 其中以髓外硬膜下最常见, 占60%~75%, 其他两类各占15%<sup>[1]</sup>。室管膜瘤是成人最常见的脊髓内肿瘤, 来源于脊髓

中央管的室管膜上皮细胞或终丝等部位的室管膜残留物, 下部胸髓、圆锥及终丝为好发部位, 颈髓及上部胸髓少见。椎管内髓外硬膜下室管膜瘤发生率极低, 目前相关文献<sup>[2-10]</sup>报道已有54例(表1), 国内报道4例, 其中女性3例, 男性1例, 本例为男性, 病变位于胸段。椎管内髓外硬膜下室管膜瘤在脊髓的胸段中更为常见<sup>[11]</sup>。

表1 参考文献报道病例的相关信息

作者	年份	性别	年龄/岁	部位	WHO级别
Pomeranic等 <sup>[2]</sup>	2015年	男性	23	颈段	Ⅲ级
Severino等 <sup>[3]</sup>	2015年	女性	11	颈段	Ⅱ级
Iunes等 <sup>[4]</sup>	2011年	男性	32	颈、胸、腰段多处	Ⅱ级
Marchesini等 <sup>[5]</sup>	2019年	男性	23	胸段	Ⅱ级
Chakravorty等 <sup>[6]</sup>	2017年	女性	47	颈胸腰段多处	Ⅱ级Ⅲ级
Son等 <sup>[7]</sup>	2011年	女性	57	颈段	Ⅱ级
Ha等 <sup>[8]</sup>	2012年	女性	36	颈胸段	Ⅱ级
Liao等 <sup>[9]</sup>	2018年	女性	23	胸段	—
吴燕妮等 <sup>[10]</sup>	2019年	女性	8	颈胸段	Ⅱ级Ⅲ级

2016年WHO中枢神经系统肿瘤分类将室管膜肿瘤分为WHO I级的室管膜下室管膜瘤和黏液乳头型室管膜瘤，WHO II和III级的包括变异型如乳头型、伸长细胞型和透明细胞型室管膜瘤。

肿瘤干细胞(tumor stem cell, TSC)理论认为,室管膜瘤的发生、发展与正常室管膜细胞有关,其源于放射状胶质细胞即室管膜下区的多能神经干细胞<sup>[12]</sup>。发生于髓外硬膜下的室管膜瘤罕见,国内外仅见个案报道。髓外硬膜下室管膜瘤可能起源于在神经根闭合过程中保留下来的室管膜细胞或异位的室管膜细胞<sup>[13]</sup>。病理学上,最具诊断意义的是血管周围假“菊形团”样结构、结节状的生长模式和室管膜“菊形团”样结构或裂隙,核分裂象罕见,偶见异形性胞核,退变常见,梗死性坏死相对常见。免疫组织化学检查大部分室管膜细胞表达GFAP,EMA呈点状或小环状阳性具有特异性诊断价值。WHO II级室管膜瘤无假“栅栏”样坏死和血管内皮细胞增生<sup>[14]</sup>。

典型的室管膜瘤多位于脊髓中央,CT和MRI表现为脊髓膨大,平扫CT呈等或稍高密度,钙化不常见,T1WI呈等或低信号,T2WI高信号,也可呈等信号,50%的患者可见囊变,囊变较常见于肿瘤头尾两端,CT上囊变呈更低密度,MRI呈长T1、长T2信号。肿瘤出血常见,T2WI在肿瘤的上下缘可见含铁血黄素沉着的极低信号,称为“帽征”。增强扫描可见不同程度强化。本例T2WI以低信号为主,考虑其内间质纤维增生较多<sup>[15]</sup>,其内间杂的点条状低信号,考虑与小部分神经纤维束缠绕相关。发生于髓外硬膜下的肿瘤需要与常见的神经源性肿瘤及脊膜瘤鉴别,神经源性肿瘤是椎管内最常见肿瘤,肿瘤沿椎间孔呈“哑铃状”生长是该疾病的特征,T2WI可见“靶征”,脊膜瘤以宽基底或无蒂附着在脊髓背侧的硬脊膜上,很少超过两个节段,增强可见“脊膜尾征”。另外,髓外硬膜下的肿瘤还应与血管母细胞瘤鉴别,血管母细胞瘤血管网丰富,强化明显,其内可见到流空血管影。本例患者病灶位于胸段髓外硬膜下,且累及范围广,发病部位及影像学表现均不典型,明确诊断仍需要靠病理学检查。

## [参 考 文 献]

- [1] 韩 萍,于春水.医学影像诊断学[M].4版.北京:人民卫生出版社,2017:100.
- [2] POMERANIEC I J, DALLAPIAZZA R F, SUMNER H M, et al. Anaplastic extramedullary cervical ependymoma with leptomeningeal metastasis [J]. J Clin Neurosci, 2015, 22(12): 1871-1876.
- [3] SEVERINO M, CONSALES A, DOGLIO M, et al. Intradural extramedullary ependymoma with leptomeningeal dissemination: the first case report in a child and literature review [J]. World Neurosurg, 2015, 84(3): 865.e13-865.e19.
- [4] IUNES E A, STÁVALE J N, DE CÁSSIA CALDAS PESSOA R, et al. Multifocal intradural extramedullary ependymoma. Case report [J]. J Neurosurg Spine, 2011, 14(1): 65-70.
- [5] MARCHESINI N, SODA C, RICCI U M, et al. Giant intradural extramedullary spinal ependymoma, a rare arachnoiditis-mimicking condition: case report and literature review [J]. Br J Neurosurg, 2019: 1-6.
- [6] CHAKRAVORTY A, FRYDENBERG E, SHEIN T T, et al. Multifocal intradural extramedullary anaplastic ependymoma of the spine [J]. J Spine Surg, 2017, 3(4): 727-731.
- [7] SON D W, SONG G S, HAN I H, et al. Primary extramedullary ependymoma of the cervical spine: case report and review of the literature [J]. J Korean Neurosurg Soc, 2011, 50(1): 57-59.
- [8] HA S M, SHIN D A. Intradural extramedullary ependymoma with spinal root attachment: a case report [J]. Korean J Spine, 2012, 9(3): 250-252.
- [9] LIAO D Y, ZHANG J, CHEN H F. Rare giant intradural extramedullary ependymoma [J]. World Neurosurg, 2018, 111: 139-141.
- [10] 吴燕妮,刘 慧.椎管内髓外硬膜下室管膜瘤1例并文献复习[J].临床与实验病理学杂志,2020,36(4):467-468.
- [11] DAS K K, ATTRI G, SINGH S, et al. Intradural extramedullary nonconus nonfilum spinal ependymomas: report of a rare variant and newer insights into their histogenesis with proposal of a classification scheme and a management algorithm based on a review of literature [J]. World Neurosurg, 2020, 134: 323-336.
- [12] TAYLOR M D, POPPLETON H, FULLER C, et al. Radial glia cells are candidate stem cells of ependymoma [J]. Cancer Cell, 2005, 8(4): 323-335.
- [13] MORIWAKI T, IWATSUKI K, OHNISHI Y, et al. Intradural extramedullary spinal ependymoma: a case report of malignant transformation occurring [J]. Asian Spine J, 2013, 7(2): 139-142.
- [14] 王行富.室管膜肿瘤组织分化谱系及分子分型进展[J].中国现代神经疾病杂志,2017,17(10):708-716.
- [15] 耿 盼,叶建军,郝晓东.胸段髓外硬膜下不典型黏液乳头型室管膜瘤一例[J].临床放射学杂志,2017,36(2):255-256.

(收稿日期:2021-08-26 修回日期:2021-09-22)