

Intraspinal Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor: Case report

婴儿椎管内尤因肉瘤/原始神经外胚层肿瘤 1 例

刘倩, 张苗, 苏壮志, 卢洁

(首都医科大学宣武医院放射科, 北京 100053)

[Keywords] sarcoma, Ewing; neuroectodermal tumors, primitive; magnetic resonance imaging; tomography, X-ray computed

[关键词] 肉瘤, 尤因; 神经外胚瘤, 原始; 磁共振成像; 体层摄影术, X 线计算机

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.08.045

[中图分类号] R739.42; R445.2; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)08-1274-01

患儿女, 9 个月, 因“少尿 1 个月, 无尿 26 天, 搀扶下无法站立 20 天”入院。查体: 双下肢活动度下降, 肌张力正常。实验室检查: 白细胞、淋巴细胞升高。腰椎 MRI: 平扫 FS-T1WI 见椎管内等信号占位(图 1A), 增强后呈明显均匀强化(图 1B), 轴位片见 L₃ 椎体左侧水平椎管内外软组织信号(图 1C)累及脊髓马尾神经, 神经源性膀胱样改变, 提示 L₂~S₁ 椎管内硬膜外占位性病变。腰椎 CT: 轴位骨窗图像示 L₃ 左侧附件骨质破坏, 提示 L₂~S₁ 椎管内占位性病变。于全麻下行腰椎管内肿瘤切除术, 术中见灰白色鱼肉状肿瘤位于椎管内硬膜外, 部分区域质韧, 血供丰富, 与周围组织粘连严重, 压迫硬膜囊, 侵及 L₃ 左侧椎板及棘突。病理: 镜下见肿瘤由小圆细胞组成, 排列紧密, 核分裂象多见, 浸润周围骨

质、横纹肌及脂肪组织(图 1D)。免疫组织化学: Vim(部分+), Syn(局部+), LCA(淋巴细胞+), Nkx2.2(+), Flt-1(+), Ki-67(30%+)。综合诊断: 尤因肉瘤(Ewing sarcoma, EWS)/原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)。

讨论 EWS 是由未分化小圆细胞组成的恶性肿瘤, 好发于长管状骨骨干及干骺端, 发生于椎管内极少见; 其生物学特性及免疫组织化学等表现与 PNET 相似, WHO(2007) 中枢神经系统肿瘤分类将二者归为一类, 称为 EWS/PNET。椎管内 EWS/PNET 恶性程度高, 多于 11~30 岁发病, 以局部疼痛、



图 1 尤因肉瘤/原始神经外胚层肿瘤 A. 平扫 FS-T1WI; B. 增强 FS-T1WI; C. 轴位增强 MRI; D. 病理图(HE, ×200)

脊髓或神经根受压引起的运动和感觉障碍为主要临床表现。影像学上, CT 主要表现为无钙化软组织肿块, 伴骨质破坏; MR T1WI 和 T2WI 均可呈等或不均匀信号, 增强后均匀或不均匀强化。本例病灶 T1WI、T2WI 均为等信号, 增强后明显均匀强化, 无出血、坏死及囊变等征象, 并向椎管外侵犯累及 L₃ 左侧附件骨质及周围软组织。本病需与椎管内硬膜外常见肿瘤相鉴别。①淋巴瘤: 常包绕脊髓呈浸润性生长, 平扫 MRI 呈均匀信号, 增强后轻度均匀强化; ②转移瘤: 中老年患者, 有原发肿瘤病史, 胸段多见, MRI 示肿块形态不规则、信号不均匀。

[第一作者] 刘倩(1994—), 女, 陕西延安人, 本科, 医师。E-mail: 2329972530@qq.com

[收稿日期] 2019-11-07 [修回日期] 2020-06-26