

硬脊膜外砂粒体型脊膜瘤一例

皮雳 王兴文 王作伟

【关键词】 硬膜外肿瘤； 脑膜瘤； 椎管； 钙质沉着症； 病例报告

【Key words】 Epidural neoplasms; Meningioma; Spinal canal; Calcinosis; Case reports

Epidural sand-grained meningioma: one case report

PI Li, WANG Xing-wen, WANG Zuo-wei

Department of Neurosurgery, Xuanwu Hospital, Capital Medical University, Beijing 100053, China

Corresponding author: WANG Zuo-wei (Email: wzw6855@163.com)

Conflicts of interest: none declared

患者 女性, 30 岁, 因双下肢间断性麻木、疼痛、无力 6 天, 于 2023 年 1 月 13 日入院。患者入院前 6 天(1 月 7 日)无明显诱因出现双下肢间断性麻木、疼痛、抬腿无力, 长时间行走后抬腿无力加重、休息后稍缓解, 无行走拖拽、行走困难、跛行, 无大小便障碍, 外院行胸椎 CT 及 MRI 检查(1 月 11 日)显示 T₅ 椎体水平椎管内占位性病变。为求进一步诊断与治疗, 至我院就诊, 门诊以“脊髓肿瘤”收入院。患者自发病以来, 精神、睡眠、饮食可, 大小便正常, 体重无明显变化。既往史、个人史及家族史无特殊, 否认家族遗传性疾病病史及类似病史。

诊断与治疗经过 入院后体格检查: 体温 36.6 °C, 心率 72 次/min, 呼吸 16 次/min, 血压为 128/76 mm Hg(1 mm Hg = 0.133 kPa); 神志清楚, 语言流利; 脑神经检查无明显异常, 双上肢肌力 5 级、双下肢 4 级, 四肢肌张力正常, 共济运动正常, 胸背部及双下肢、会阴区浅感觉减退, 剑突水平以下胸背部偶有束缚感, 双侧膝反射亢进, Hoffmann 征阴性, Babinski 征阳性, 脑膜刺激征阴性。实验室检查各项指标均于正常值范围。影像学检查: 胸椎 CT 显示, T₅ 椎体水平椎管内占位性病变, 呈均匀高密度影, 有钙化改变(图 1a)。胸椎 MRI 显示, T₅ 椎体水平椎管内硬脊膜外占位性病变, 偏右侧, “C”形生长

并突出右侧椎间孔, 呈“哑铃”状, 椎间孔增大, 脊髓及脊神经根受压明显, T₁WI 呈等信号、T₂WI 呈低信号; 增强扫描病灶呈均匀中等强化, 未见“脊膜尾征”(图 1b~1e)。临床诊断为 T₅ 椎体水平椎管内硬脊膜外占位性病变。遂于 2023 年 1 月 17 日行椎管内占位性病变切除术 + 椎弓根螺钉内固定术。患者俯卧位, 全身麻醉, C 型臂 X 线扫描仪定位 T₄ 椎体棘突, 于 T₄₋₆ 椎板做长度约 8 cm 的正中纵行直切口, 沿中线逐层切开皮肤及皮下组织, 棘突两侧骨膜下分离椎旁肌, 显露 T₄₋₆ 椎板, 超声骨刀在近椎管外缘处切断双侧 T₄ 和 T₅ 椎板, 取出游离椎板, 可见病变位于 T₅ 椎体水平椎管内硬脊膜外偏右侧, 呈“C”形贴附硬脊膜生长, 相应硬脊膜明显受压移位, 部分病变在 T₅₋₆ 椎间孔内生长并压迫脊神经根, 术中可见肿瘤呈暗红色, 大小约 1.50 cm × 2.50 cm, 质地稍韧, 边界清楚, 包膜完整, 与硬脊膜粘连不紧密, 血供较丰富, 其内有砂粒体反光, 手术全切除病变; 再于双侧 T₅ 和 T₆ 椎弓根植入螺钉(北京史赛克医疗器械有限公司), 经 C 型臂 X 线扫描仪观察螺钉位置准确, 连接钛棒(北京史赛克医疗器械有限公司)固定, 皮下留置引流管, 严密逐层缝合肌肉、筋膜及皮肤。手术切除病变组织行病理学检查, HE 染色显示, 病变组织细胞大小一致, 胞核呈圆形、椭圆形及梭形, 核仁不明显, 胞质轻度嗜酸性, 呈分叶状、束状、漩涡状排列, 可见大量呈层状钙化小球的砂粒体(图 2); 免疫组化染色显示, 病变组织细胞胞质表达上皮膜抗原(EMA, 图 3a)、波形蛋白(Vim, 图 3b)和生长抑素受体 2(SSTR2, 图 3c), 胞核表达孕激素受体

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2024.12.010

作者单位: 100053 北京, 首都医科大学宣武医院神经外科[皮雳(现在重庆市潼南区人民医院神经外科, 邮政编码: 402660)]

通讯作者: 王作伟, Email: wzw6855@163.com

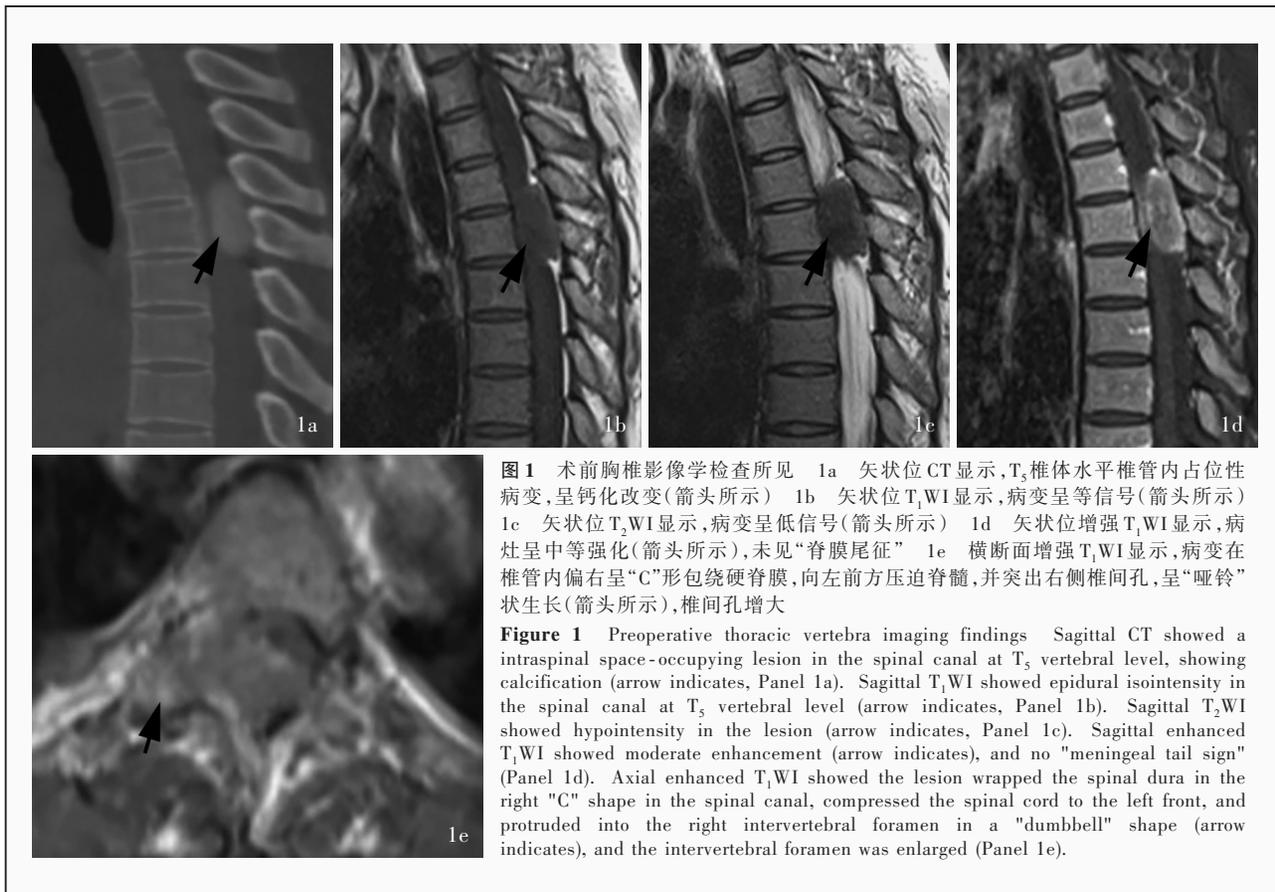


图 1 术前胸椎影像学检查所见 1a 矢状位 CT 显示, T₅ 椎体水平椎管内占位性病变, 呈钙化改变(箭头所示) 1b 矢状位 T₁WI 显示, 病变呈等信号(箭头所示) 1c 矢状位 T₂WI 显示, 病变呈低信号(箭头所示) 1d 矢状位增强 T₁WI 显示, 病灶呈中等强化(箭头所示), 未见“脊膜尾征” 1e 横断面增强 T₁WI 显示, 病变在椎管内偏右呈“C”形包绕硬脊膜, 向左前方压迫脊髓, 并突出右侧椎间孔, 呈“哑铃”状生长(箭头所示), 椎间孔增大

Figure 1 Preoperative thoracic vertebra imaging findings Sagittal CT showed a intraspinal space-occupying lesion in the spinal canal at T₅ vertebral level, showing calcification (arrow indicates, Panel 1a). Sagittal T₁WI showed epidural isointensity in the spinal canal at T₅ vertebral level (arrow indicates, Panel 1b). Sagittal T₂WI showed hypointensity in the lesion (arrow indicates, Panel 1c). Sagittal enhanced T₁WI showed moderate enhancement (arrow indicates), and no "meningeal tail sign" (Panel 1d). Axial enhanced T₁WI showed the lesion wrapped the spinal cord in the right "C" shape in the spinal canal, compressed the spinal cord to the left front, and protruded into the right intervertebral foramen in a "dumbbell" shape (arrow indicates), and the intervertebral foramen was enlarged (Panel 1e).

(PR, 图 3d), Ki-67 抗原标记指数为 5% (图 3e)。最终病理诊断为砂粒体型脊膜瘤 (WHO 1 级)。患者共住院 7 天, 出院时神志清楚, 对答切题, 四肢肌力和肌张力均正常, 感觉减退症状明显好转。出院后 5 个月 (6 月 28 日) 复查胸椎 MRI 未见脊膜瘤复发 (图 4)。

讨 论

脊膜瘤是起源于蛛网膜帽状细胞或硬脊膜纤维细胞的良性肿瘤, 占有脑 (脊) 膜瘤的 2% ~ 12%, 占原发性脊柱肿瘤的 25% ~ 45%^[1]。绝大部分脊膜瘤位于髓外硬脊膜下, 位于硬脊膜外者极为罕见。有文献报道, 约 90% 的脊膜瘤完全位于硬脊膜下, 5% 位于硬脊膜外, 5% 贯穿硬脊膜^[2], 而笔者在临床实践中发现, 硬脊膜外脊膜瘤发病率低于上述文献报道的 5%。脊膜瘤好发于胸椎, 其次是颈椎, 腰椎罕见, 女性发病率高于男性^[3-4]。发生钙化者的流行病学特征类似, 约 87.2% 的钙化脊膜瘤位于硬脊膜下, 余 12.8% 位于硬脊膜外^[5], 其中砂粒体型占钙化硬脊膜外脊膜瘤的 25%。硬脊膜外脊膜瘤的好发部位依次为颈椎、胸椎、腰椎^[6], 且多数发生钙

化者属 WHO 1 级。关于硬脊膜外脊膜瘤起源目前尚无定论, 有学者认为源于脊神经根袖套、硬脊膜与软脊膜交界处的异位蛛网膜颗粒、蛛网膜绒毛和胚胎残余物, 或者侵入硬脊膜或迁移至硬脊膜外的蛛网膜颗粒^[7-8]。

有文献报道, 硬脊膜外脊膜瘤生长模式在影像学上呈斑块状、“哑铃”状、梭形, 斑块状占多数, 通常贴附硬脊膜生长, 在横断面 MRI 上呈“C”形包绕硬脊膜, 多位于两侧及背侧, 并向腹侧挤压脊髓^[9]。脊膜瘤的典型 MRI 表现为 T₁WI 等信号、T₂WI 低信号, 增强扫描病灶多呈均匀中等强化, 多数可见典型“脊膜尾征”。CT 表现则无特异性, 部分表现为边界清楚的实性肿物, 发生钙化者呈高密度。本文患者为青年女性, 术前 CT 显示病灶钙化, MRI 呈等 T₁、短 T₂ 信号, 增强扫描病灶呈均匀中等强化, 边界清楚, 病变于硬脊膜外贴附生长, 呈“C”形包绕硬脊膜, 并突出椎间孔呈“哑铃”状, “脊膜尾征”不明显。尽管硬脊膜外脊膜瘤十分罕见, 且该例患者 MRI 未见典型“脊膜尾征”, 但仍可根据 CT 钙化特征作出倾向硬脊膜外脊膜瘤的初步诊断。采取椎管内占位性病变切除术 + 椎弓根螺钉内固定术, 术后经病理

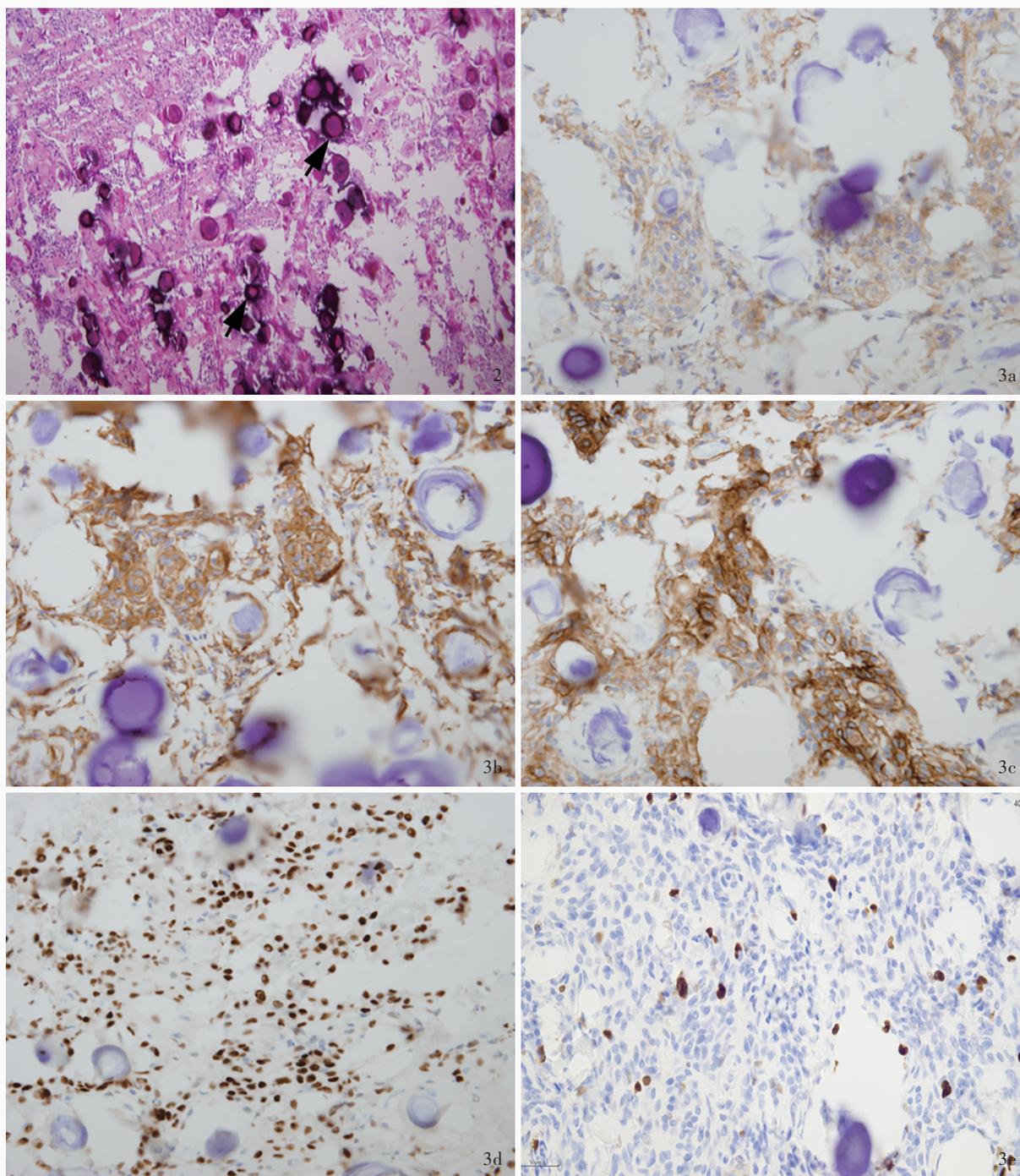


图 2 光学显微镜观察显示,病变组织内可见大量砂粒体(箭头所示) HE 染色 $\times 40$ 图 3 光学显微镜观察所见 免疫组化染色(EnVision 二步法) $\times 200$ 3a 病变组织细胞胞质 EMA 呈阳性 3b 病变组织细胞胞质 Vim 呈阳性 3c 病变组织细胞胞质 SSTR2 呈阳性 3d 病变组织细胞胞核 PR 呈阳性 3e Ki-67 抗原标记指数为 5%

Figure 2 Light microscopy showed a mount of psammoma bodies (arrows indicate). HE staining $\times 40$ Figure 3 Light microscopy findings Immunohistochemical staining (EnVision) $\times 200$ EMA (Panel 3a), Vim (Panel 3b) and SSTR-2 (Panel 3c) were positive in cytoplasm of the pathological tissue, and PR was positive in nucleus of the pathological tissue (Panel 3d). Ki-67 antigen labeling index was 5% (Panel 3e).

学证实为砂粒体型脊膜瘤(WHO 1 级)。

临床应注意硬脊膜外脊膜瘤与其他椎管内病变的鉴别诊断。(1)神经鞘瘤:扩大的椎间孔是重要

的鉴别诊断要点,但不适用于区分硬脊膜外脊膜瘤与神经鞘瘤;此外,神经鞘瘤不发生钙化^[10]。(2)淋巴瘤:斑块状硬脊膜外脊膜瘤与淋巴瘤的生长方式



和临床表现相似,但影像学表现有所不同,淋巴瘤多位于椎管腹侧,常发生邻近骨质破坏和软组织肿物^[11],硬脊膜外脊膜瘤罕见骨质破坏,常表现为骨质受压或受侵蚀^[12]。“脊膜尾征”在硬脊膜外脊膜瘤中较为常见,但作为鉴别诊断要点并非特异性,亦可见于淋巴瘤、转移瘤等^[9]。因此认为,MRI显示椎管内病变呈强化征象和“脊膜尾征”、CT显示钙化,有助于诊断脊膜瘤,但均非特异性表现,故术前诊断仍相对困难,明确诊断依靠术中所见和术后病理学检查。

原发性脊柱肿瘤的治疗采取外科手术为主、辅以放射治疗的综合原则^[13]。椎管的狭小结构决定椎管内占位性病变一旦被发现,即需外科手术行椎管减压。对于大多数硬脊膜外脊膜瘤,手术路径可选择全椎板或半椎板,若肿瘤向椎管外或腹侧生长,则显露区域须向外延伸至小关节,此时应同时进行内固定以增加脊柱稳定性^[7,14]。获得手术全切除的 WHO 1~2 级脊膜瘤,术后可定期随访;未能手术全切除的 WHO 2~3 级脊膜瘤,或者分子病理学显示端粒酶逆转录酶(*TERT*)启动子突变或 *CDKN2A/B* 纯合性缺失的脊膜瘤,则建议术后辅以放射治疗^[15-16]。然而不同肿瘤各有其独特的分子生物学特性,真正实现精准化、个体化治疗仍面临巨大挑战^[17]。

脊膜瘤多属 WHO 1 级,约 20% 患者因 *TERT* 启动子突变和(或) *CDKN2A/B* 纯合性缺失导致肿瘤局部复发倾向和(或)高侵袭性^[15]。研究显示,脊膜瘤复发率约为 6.90% (8/116),且男性、年轻患者、高

WHO 分级、手术未全切除是脊膜瘤复发的危险因素^[4]。一项大规模回顾性队列研究显示,性别、年龄、种族、婚姻状况、肿瘤恶性程度、家庭收入和是否手术干预是脊膜瘤患者总生存率的独立预测因素,并据此构建预后列线图模型以预测生存率^[18]。有文献报道,硬脊膜外脊膜瘤的术后复发率是硬脊膜下脊膜瘤的 4 倍,可能是由于硬脊膜外脊膜瘤更具侵袭性,尤其是斑块状硬脊膜外脊膜瘤通常向硬脊膜外生长、硬脊膜下侵袭,边界不甚清晰^[19];亦有文献报道,硬脊膜外脊膜瘤紧密粘附于硬脊膜、脊神经根、肌肉等邻近组织,或发生钙化,手术全切除困难^[9]。随着显微外科技术的进步,尤其对于青年患者仍建议全切除包含硬脊膜附着处的肿瘤,以获得良好预后^[20]。手术全切除包含硬脊膜附着处的全部肿瘤组织是降低复发风险的关键,术后长期随访仍十分必要。

综上所述,硬脊膜外砂粒体型脊膜瘤是临床罕见、预后较好的良性脊柱肿瘤,MRI 及 CT 检查对术前诊断具有一定意义,“脊膜尾征”和钙化征象有助于鉴别诊断,但不具备特异性,明确诊断依靠术中所见和术后病理学检查,并进行鉴别诊断,继而制定针对性治疗方案。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] El-Hajj VG, Pettersson Segerlind J, Burström G, Edström E, Elmi-Terander A. Current knowledge on spinal meningiomas: a systematic review protocol[J]. *BMJ Open*, 2022, 12:e061614.
- [2] Solero CL, Fornari M, Giombini S, Lasio G, Oliveri G, Cimino C, Pluchino F. Spinal meningiomas: review of 174 operated cases[J]. *Neurosurgery*, 1989, 25:153-160.
- [3] Park BJ, Dougherty MC, Noeller J, Nourski KV, Gold CJ, Menezes AH, Hitchon CA, Bathla G, Yamaguchi S, Hitchon PW. Spinal meningioma in adults: imaging characteristics, surgical outcomes, and risk factors for recurrence [J]. *World Neurosurg*, 2022, 164:e852-e860.
- [4] Kobayashi K, Ando K, Matsumoto T, Sato K, Kato F, Kanemura T, Yoshihara H, Sakai Y, Hirasawa A, Nakashima H, Imagama S. Clinical features and prognostic factors in spinal meningioma surgery from a multicenter study[J]. *Sci Rep*, 2021, 11:11630.
- [5] Shah DS, Reddy RV, Doğruel Y, Asfour MZ, Pour-Rashidi A, Haider AS, Sharma M, Aoun SG, Umana GE, Palmisciano P. Calcified spinal meningiomas: a systematic review of clinical characteristics, treatment strategies, and outcomes [J]. *J Neurooncol*, 2023, 162:295-305.
- [6] Shui C, Turchini J, Davies M. Purely extradural spinal meningioma: a case report and literature review[J]. *Surg Neurol Int*, 2021, 12:431.
- [7] Wang ZL, Mou JH, Sun D, Liu P. Case report: upper thoracic purely extradural spinal meningioma with nerve root attachment: a case report and literature review [J]. *Front Surg*, 2022, 9:

- 918094.
- [8] Wu L, Yang T, Deng X, Yang C, Zhao L, Yao N, Fang J, Wang G, Yang J, Xu Y. Spinal extradural en plaque meningiomas: clinical features and long-term outcomes of 12 cases [J]. J Neurosurg Spine, 2014, 21:892-898.
- [9] Zhang LH, Yuan HS. Imaging appearances and pathologic characteristics of spinal epidural meningioma [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2018, 39:199-204.
- [10] Liu WC, Choi G, Lee SH, Han H, Lee JY, Jeon YH, Park HS, Park JY, Paeng SS. Radiological findings of spinal schwannomas and meningiomas: focus on discrimination of two disease entities [J]. Eur Radiol, 2009, 19:2707-2715.
- [11] Cugati G, Singh M, Pande A, Ramamurthi R, Balasubramanyam M, Sethi SK, Singh AK. Primary spinal epidural lymphomas [J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2011, 2:3-11.
- [12] Takeuchi H, Kubota T, Sato K, Hirose S. Cervical extradural meningioma with rapidly progressive myelopathy [J]. J Clin Neurosci, 2006, 13:397-400.
- [13] Arvind V, Nevzati E, Ghaly M, Nasim M, Farshad M, Guggenberger R, Sciubba D, Spiessberger A. Primary extradural tumors of the spinal column: a comprehensive treatment guide for the spine surgeon based on the 5th Edition of the World Health Organization bone and soft-tissue tumor classification [J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2021, 12:336-360.
- [14] Cui MC, Wu H, Liu TP, Cheng YP, Feng H, Wang J. The clinical features and treatments progress of calcified spinal meningioma [J]. Zhongguo Ji Zhu Ji Sui Za Zhi, 2019, 29:465-470. [崔明超, 武汉, 刘太璞, 程远培, 冯浩, 王军. 钙化型脊髓瘤的临床特点及治疗进展 [J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2019, 29: 465-470.]
- [15] Pennington Z, Ehresman J, McCarthy EF, Ahmed AK, Pittman PD, Lubelski D, Goodwin CR, Sciubba DM. Chordoma of the sacrum and mobile spine: a narrative review [J]. Spine J, 2021, 21:500-517.
- [16] Aghayev K, Vrionis F, Chamberlain MC. Adult intradural primary spinal cord tumors [J]. J Natl Compr Canc Netw, 2011, 9:434-447.
- [17] Jian FZ, Wang XW. Diagnosis and treatment of spine and spinal cord tumors in the era of molecular pathological diagnosis [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2022, 22:651-654. [晋凤增, 王兴文. 分子病理诊断时代脊柱脊髓肿瘤的诊断与治疗 [J]. 中国现代神经疾病杂志, 2022, 22:651-654.]
- [18] Wang Y, Wang X, Yu T, Wang Z, Zhang H, Chao B, Luo W, Jiang W, Li M, Jiao J, Wu M. Epidemiology and survival of patients with spinal meningiomas: a large retrospective cohort study [J]. Int J Surg, 2024, 110:921-933.
- [19] Klekamp J, Samii M. Surgical results for spinal meningiomas [J]. Surg Neurol, 1999, 52:552-562.
- [20] Nguyen BQ, Tran DDT, Dang TC, Mai TD, Pham HD, Truong VT. Cervical intra-extradural meningioma with en-plaque, dumbbell-shaped, and an unusual calcified pattern in a young patient [J]. Surg Neurol Int, 2021, 12:454.

(收稿日期: 2024-10-09)

(本文编辑: 许畅)

· 读者 · 作者 · 编者 ·

《中国现代神经疾病杂志》编辑部关于稿件作者署名、关键词选取、基金项目著录和摘要撰写的要求

《中国现代神经疾病杂志》编辑部对来稿中的作者署名、关键词选取、基金项目著录和摘要撰写的具体要求如下:

1. 作者署名 作者应是参与文稿专题研究工作的主要人员,应对全文内容负责,并能根据编辑部的修改意见进行核修,是论文的法定主权人和责任者。作者署名的次序应按参加者对论文的贡献大小排序。排序应在投稿时确定,在编排过程中不应再作更改。对仅参与提供资金或收集资料者不能列为作者;仅对科研小组进行一般管理者也不宜列为作者。集体署名的文章,必须明确该文的主要负责人(执笔者)。作者中若有外籍作者,应征得本人同意,并有证明信。对协助工作或提供资料、材料者,可放在文后致谢,但亦应事先征得被感谢人的同意。作者单位名称(应写全称)及邮政编码脚注于文章首页左下方,同时应注明通讯作者姓名及其 Email 地址。

2. 关键词选取 论著类稿件均应标引 3~5 个关键词。关键词请尽量选取美国国立医学图书馆编辑的最新版 *Index Medicus* 中医学主题词表 (*MeSH*) 内所列的词。若最新版 *MeSH* 中尚无相应的词,可根据树状结构表选取最直接的上位主题词,必要时可采用习用的自由词排列于最后。关键词中的缩写词应按 *MeSH* 还原为全称。

3. 基金项目著录 论文所涉及的课题如为国家或部、省级等基金项目或属攻关项目,应脚注于文题页左下方,并在圆括号内注明其项目编号,如:“基金项目:xxxx(项目编号:xxxx)”。基金项目名称应按照国家有关部门规定的正式名称书写,多项基金项目应以“;”隔开并逐条列出。并附基金项目证明复印件。由厂商赞助的课题应在资金来源处注明。

4. 摘要撰写 论著类稿件须附中、英文摘要。摘要的内容必须包括研究背景 (Background) 或目的 (Objective)、方法 (Methods)、结果 (Results) 及结论 (Conclusions) 共四部分。一般采用第三人称撰写,不用“本文”、“作者”等主语,不列图、表,不引用文献,不加评论和解释。摘要应客观、如实地反映文章原文,不得添加原文中所没有的内容。中文摘要以不超过 800 字为宜,英文摘要应与中文摘要相对应。英文摘要中应提供正式对外交流的英文单位名称。其他各类稿件均应附简要的中英文摘要,摘要内容要客观全面地反映文章的中心内容,中英文摘要内容要一致。