胸椎管内神经中轴钙化性假瘤的诊断与治疗

陶本章[1],高海浩[1],王伟君[1],王辅林[2],尚爱加[1] (1. 解放军总医院神经外科,北京 100853;2. 解放军总医院病理科,北京 100853)

[摘 要] **目的** 探讨神经中轴钙化性假瘤(CAPNON)的病例特点,以提高对该病的诊断水平,规范治疗方法。**方法** 回顾性分析我科收治的 1 例胸椎管内神经中轴钙化性假瘤临床资料,结合病理分析及文献回顾,分析 CAPNON 的临床特点、影像学特点及外科治疗效果。**结果** 该例 CAPNON 患者表现为一过性背部疼痛,影像学表现为 CT 高密度影,MRI 低 T1 低 T2 信号,伴不均匀强化;接受神经外科治疗切除病灶后,随访 6 个月,恢复良好,无新发神经症状。**结论** CAPNON 临床表现为局部脑、脊髓、神经或血管受压引起的相应症状,CT 检查为局限性钙化灶,MRI 表现为低 T1 低 T2 信号,增强扫描可见不均匀强化或病灶边缘线性强化;最终诊断应依靠病理,治疗以手术切除病灶为主。

[关键词] 钙化性假瘤;中枢神经系统;硬膜外腔;诊断;治疗
[中图分类号] R730.4 [文献标识码] A [文章编号] 1672-5042(2015)06-0616-04

Diagnosis and treatment of calcifying pseudoneoplasm of thoracic spine

TAO Ben-zhang[1], GAO Hai-hao[1], WANG Wei-jun[1], Wang Fu-lin[2], SHANG Ai-jia[1] (1. Department of Neurosurgery, General Hospital of PLA, Beijing 100853, China; 2. Department of Pathology, General Hospital of PLA, Beijing 100853, China)

Abstract: Objective To explore the characteristics of calcifying pseudoneoplasm of the neuraxis (CAPNON), and to improve the diagnostic level and standard of treatment. **Methods** The clinical traits, imaging features and curative effect of one case of CAPNON who were treated in our departmen were analyzed combined with the pathological analysis and literature review. **Results** Transient back pain was the only clinical presentation of the patient. CT images showed obvious calcification. MRI showed low signal in T1-weigthed images and T2-weighted images. Examined with the contrast-enhanced MR images, the lesion showed inhomogeneous enhancement. No nervous symptom newly occurred in the 6-month follow-up. **Conclusion** Symptoms of patients with CAPNON are generally related to local compression or irritation of the adjacent tissue. CAPNON should be highly suspected in patients with dense calcification in the CT combined with low signal in T1-weigthed images and T2-weighted images and rim or internal inhomogeneous linear enhancement in the MRI. The final diagnosis depends on the histopathological analysis, and surgical resection is the major therapy.

Keywords: calcifying pseudoneoplasms; central nervous system; epidural space; diagnosis; therapy

神经中轴钙化性假瘤(calcifying pseudoneoplasm of the neuraxis, CAPNON)是一种罕见的中枢神经系统起源的良性病变,可查及的文献不多,目前对该疾病认识较少。我科于 2014 年 3 月收治 1 例胸椎管内占位性病变患者,以胸 11 水平椎管内脊膜瘤行手术治疗,术后病理示为神经中轴钙化性假瘤。本文结合患者病史、影像资料及术中所见,检索相关文献,探讨此病的诊断与治疗,现报告如下。

1 临床资料

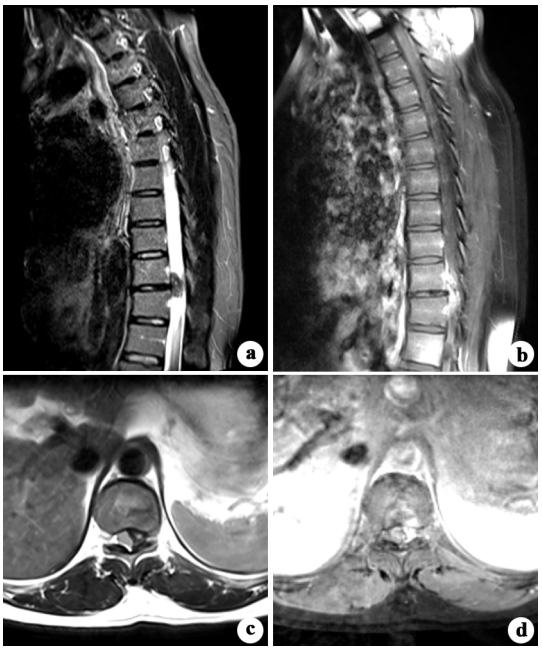
患者,男,56 岁,于 2014 年 2 月无明显诱因突然出现全背部疼痛,无放射痛,与体位无关,咳嗽时无加重,双下肢感觉无异常,运动无障碍,3 d 后疼痛消失,至当地医院行磁共振检查发现胸椎管内占位性病变。CT 平扫示:胸 11 水平椎管内见直径约 1.2 cm 钙化灶,边缘光滑,边界清晰,与邻近骨质间隙存在,硬膜囊受压形变(图 1)。MRI 检查示:胸 10-11 水平椎管左侧见结节状长 T1 混杂 T2 信号,以短 T2 信号为主,抑脂序列呈高信号,增强后见不均匀强化,大小约 1.0 cm × 1.3 cm × 2.3 cm,相应处脊髓受压推移(图 2)。

术中见肿瘤附着于硬脊膜上,外有一层结缔组织膜,外观与硬脊膜较为接近,肿瘤位于结缔组织膜与硬膜之间夹层内,打开包膜后可见病变为白色砂砾样物质,质硬,血供差,与硬脊



图 1 CT 示椎管内高密度影

doi:10.11659/jjssx.05E015022
[基金项目] 全军医药卫生科研基金(10BJZ04);医学神经生物学国家重点实验室(SKLMN2014001)
[收稿日期] 2015-08-28 [修回日期] 2015-10-15



a、c:平扫可见病变界限清晰;b、d:增强 MRI 示病灶为不均匀增强

图 2 MRI 检查

膜粘连紧密。手术清理病变组织完整切除肿瘤外包膜后,结束手术,切除病变送病理检查。

术后病理示:(胸椎管内占位性病变)病变组织以黏液软骨样成分,伴大量钙盐沉积、砂粒体形成及吞噬细胞反应,局灶纤维组织增生伴炎性细胞浸润(图 3),考虑神经中轴钙化性假瘤。免疫组化染色显示:CD68(吞噬细胞 +),LCA(炎细胞 +),CD34(血管 +),Desmin(-),EMA(-),Ki-67(+1-10%),PR(-),S-100(-),Vimentin(+),CK(-)。

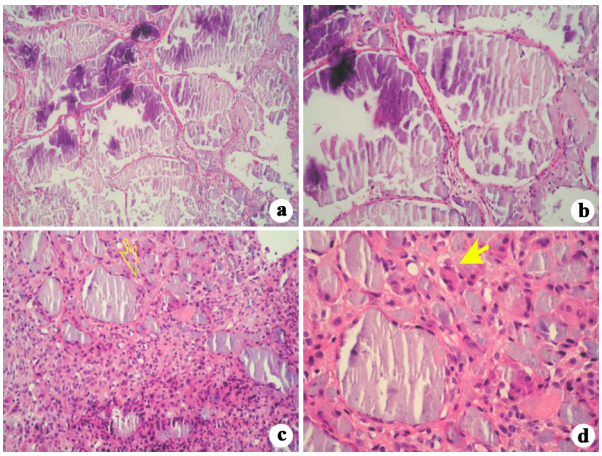
2 结果

术后患者恢复良好,经 6 个月电话随访,背痛症状未再出现,未出现新发神经症状。

3 讨论

3.1 概述

神经中轴钙化性假瘤,又称中枢神经系统纤维骨病变,是一种良性、非肿瘤性病变,其发病机制尚未明确。1978 年 Rhodes R 和 Davis RL 最先报道此病是一种极为罕见的病变[1]。至今国外有具体文献报道的仅见 41 例[1-11],国内报道 7 例[12-14]。该病于椎管内及颅内均可发生,椎管内的神经中轴钙化性假瘤最早于 1990 年由 Bertoni 等首先报道。复习相关文献[1-14],以上共 48 例病例中,椎管内 17 例,颅内 27 例,颅颈交界处 4 例,此例位于椎管内,因此可认为,CAPNON 于颅内较椎管内多发。基于对于颅内 CAPNON 的研究,Rhodes 等[1]认为此病变起源于蛛网膜或血管周围结缔组织,但已报道的 18 例椎管内 CAPNON 病例(含此



空心箭头示砂砾体;实心箭头示多核聚细胞

图 3 术后病理结果

病例)中,有 14 例病变位于硬膜外,因此不支持 CAPNON 发生于蛛网膜或血管周围结缔组织的推断[1-14]。笔者认为,亦有椎管内 CAPNON 发生机制不同于颅内 CAPNON 的可能。此例患者病灶位于结缔组织包膜与硬脊膜夹层中,尚不能排除病灶起源于硬脊膜细胞,将硬脊膜分为内外两层包绕假瘤。因此,对于 CAPNON 的起源和发生机制还有待更深入的研究。

3.2 临床表现

患者多无特异性症状及体征,临床症状多为病变局部压迫脑、脊髓组织引起相应症状。颅内 CAPNON 可因病变生长位置不同引起头痛、癫痫、偏瘫及感觉障碍等临床表现。发生于椎管内的 CAPNON 常以局部疼痛为主要症状,表现为颈部疼痛、背痛或神经放射痛。部分病例无任何临床症状,为体检时偶然发现。

已报道的 27 例颅内 CAPNON 中,主要临床表现为各类癫痫的有 8 例,占总病例数的 36.36%,头痛 5 例,颅神经痛 4 例,颅神经麻木 3 例,所报道病例中尚有合并呕吐、视乳头水肿、发育迟缓、耳鸣、幻觉等临床表现。为方便统计,将颅颈交界处 CAPNON 列入椎管内病例,21 例椎管内 CAPNON 病例中,表现为背部、颈部疼痛的 14 例,占 66.67%,表现为神经放射痛的 5 例,枕部疼痛 2 例,感觉减退 3 例;其中有 4 例合并进展性僵硬,1 例合并下肢轻瘫[1-14]。椎管内 CAPNON 患者临床症状以疼痛症状为主,考虑可能与病变质地较硬,压迫脊髓、神经根引起。

3.3 影像学表现

由于 CAPNON 的病灶多为局限性钙化灶,CT 表现为局限性高密度影,MRI 表现为低 T1 低 T2 信号,可有不均匀强化,多表现为病灶边缘轻微强化。27 例颅内 CAPNON 患者中 15 例,21 例椎管内 CAPNON 患者中 5 例患者行 CT 检查,均表现为病灶局部高密度影,3 例

椎管内 CAPNON 行增强 CT 检查,表现为病灶中度增强。椎管内 CAPNON 患者中有 9 例行 MRI 检查,8 例 T1 及 T2 像表现为低信号,1 例等信号;其中 8 例行增强 MRI 扫描,均匀强化 1 例,不均匀强化 3 例,边缘强化 3 例。在颅内 CAPNON 的 27 例病例中,15 例行 MRI 检查,T1 像表现为低信号 12 例,等信号及混杂信号各 1 例;T2 像低信号 12 例,混杂信号 1 例;12 例患者行增强 MRI 扫描,无明显强化 1 例,均匀强化 1 例,不均匀强化及边缘强化各 5 例[14-16]。影像学检查是术前诊断的重要依据,首选 MRI 检查,椎管内 CAPNON 的 MRI 表现缺乏特异性,常为低 T1 低 T2 信号,不均匀强化或边缘轻微强化,在影像学诊断上应注意与脊膜瘤、后纵韧带骨化、椎间盘突出等相鉴别。

3.4 治疗

CAPNON 的治疗首选手术治疗。对于临床症状明显的病例,应及时行手术治疗。部分病例影像学检查虽无特异性,无法明确诊断,仍应积极采取手术治疗,手术目的有:①明确病理诊断;②解除压迫,缓解症状;③防止病变进一步发展,避免症状加重造成脑、脊髓组织不可逆损伤。CAPNON 为良性病变,已知病例中尚无病变向周围侵袭或远处转移的相关报道,且患者临床症状多数为压迫或占位效应引起,因此在明确病理诊断的前提下,CAPNON 的手术原则应以解除压迫为主,无需做扩大切除或后续放化疗。部分病变位置特殊,难以达到全切的病例,部分切除亦可达到良好的手术效果。文献[17-18]报道 21 例椎管内 CAPNON 患者中 20 例行病灶切除治疗,8 例全切,12 例为部分切除。术后随访 16 ~ 112 个月(平均 42.0 个月),1 例于术后 24 个月复发,其余患者经随诊未见复发。27 例颅内 CAPNON 患者中 18 例病灶全切,9 例部分切除,经 5 ~ 360 个月随访(平均51.5个月),除 1 例死于其他无关疾病,其余患者未见复发。综上,完全切除与部分切除的复发率无明显差异。

3.5 鉴别诊断

CAPNON 为良性、非肿瘤性病变,复发率低,因此明确诊断对于手术方式选择、确定后期治疗原则具有重要意义,颅内 CAPNON 应与颅内软骨瘤、脊索瘤和脑膜瘤鉴别;椎管内 CAPNON 应与黄韧带骨化、椎间盘突出伴钙化、椎管内感染性病变、脊膜瘤等鉴别。CAPNON 的鉴别诊断应结合临床表现及影像学表现综合分析,最后确诊仍需依靠病理结果。

3.6 病理特点

神经中轴钙化性假瘤镜下以非折光性软骨样黏液样无细胞的嗜碱性基质成分为主,周围可见栅状排列的上皮样细胞、梭形细胞和异物巨细胞构成的肉芽肿样组织。病灶中还可见无定形、均质性变和模糊的钙盐沉积、骨化生及分散的沙瘤小体。部分病灶镜下可见纤维血管瘤成分。免疫组化中上皮样细胞可能与波形蛋白及 EMA 发生反应,梭形细胞可能与发生骨钙素发生免疫反应,有部分报道波形蛋白(Vimentin)及 S-100 为阳性[17-18]。此例患者 S-100 阴性。

综上所述,神经中轴钙化性假瘤是发生于神经中轴的一种良性的、非肿瘤性病变,具体组织学来源不详,临床表现为局部脑、脊髓、神经或血管受压引起的相应症状,颅内神经中轴钙化性假瘤以头痛、癫痫为常见症状,椎管内神经中轴钙化性假瘤以颈部、背部疼痛及放射性疼痛为主要症状。CT 检查为局限性钙化灶,MRI 表现为长 T1 短 T2 信号,增强扫描可见不均匀强化或病灶边缘线性强化[15-16]。该病的最终诊断应依靠病理诊断及免疫组化。由于神经中轴钙化性假瘤发病率极低,神经外科医生对其了解较少,极易误诊,因此在临床工作中遇到类似病历应考虑此病的可能。

[参考文献]

[1] Rhodes RH, Davis RL. An unusual fibro-osseous component in intracranial lesions[J]. Hum Pathol, 1978, 9(3): 309 - 319.

[2] Montibeller GR, Stan AC, Krauss JK, et al. Calcifying pseudoneoplasm of the inferior colliculus: an unusual location for a rare tumor: case report [J]. Neurosurgery, 2009, 65(5): 1005 - 1006.

[3] Bertoni F, Unni KK, Dahlin DC, et al. Calcifying pseudoneoplasms of the neural axis [J]. J Neurosurg, 1990, 72(1): 42 - 48.

[4] Mohapatra I, Manish R, Mahadevan A, et al. Calcifying pseudoneoplasm (fibro osseous lesion) of neuraxis (CAPNON): a case report [J]. Clin Neuropathol, 2010, 29(4): 223 - 226.

[5] Smith DM, Berry AD 3rd. Unusual fibro-osseous lesion of the spinal cord with positive staining for glial fibrillary acidic protein and radiological progression: a case report[J]. Hum Pathol, 1994, 25(8): 835 - 838.

[6] Chang H, Park JB, Kim KW. Intraosseous calcifying pseudotumor of the axis: a case report [J]. Spine, 2000, 25(8): 1036 - 1039.

[7] Garen PD, Powers JM, King JS, et al. Intracranial fibro-osseous lesion. Case report [J]. J Neurosurg, 1989, 70(3): 475 - 477.

[8] Hodges TR, Karikari IO, Nimjee SM, et al. Calcifying pseudoneoplasm of the cerebellopontine angle: case report [J]. Neurosurgery, 2011, 69(1 suppl operative): onsE117 - 120.

[9] Jun C, Burdick B. An unusual fibro-osseous lesion of the brain. Case report [J]. J Neurosurg, 1984, 60(6): 1308 - 1311.

[10] Liccardo G, Lunardi P, Menniti A, et al. Calcifying pseudo-tumor of the spine: description of a case and review of the literature [J]. Eur Spine J, 2003, 12(5): 548 - 551.

[11] Qian J, Rubio A, Powers JM, et al. A Fibro-osseous lesions of the central nervous system: report of four cases and literature review [J]. Am J Surg Pathol, 1999, 23(10): 1270 - 1275.

[12] 王英伟. 神经中轴钙化性假瘤 1 例 [J]. 中国医学影像学杂志, 2009, 17(3): 240.

腮腺基底细胞瘤的病理及 CT 表现

郝粉娥,杨振兴,刘挨师,黄应龙 (内蒙古医科大学附属医院 CT 室,内蒙古 呼和浩特 010050)

[摘 要] **目的** 探讨腮腺基底细胞瘤的临床病理及 CT 的影像学表现。**方法** 回顾性分析经手术病理证实的 21 例腮腺基底细胞瘤患者的临床、病理及影像学资料。**结果** 21 例患者中男 5 例,女 16 例。病灶均单发,其中 17 个病灶位于腮腺浅叶,4 个病灶跨深叶及浅叶,9 例病灶密度均匀,9 例有囊变,3 例内见点状钙化灶。CT 增强后动脉期明显强化,静脉期强化接近于动脉期。**结论** 腮腺基底细胞瘤的 CT 表现具有一定特征性,结合临床特点有助于作出定性诊断。

[关键字] 基底细胞瘤;腮腺肿瘤;体层摄影术;X 线计算机

[中图分类号] R445.2 [文献标识码] A [文章编号] 1672-5042(2015)06-0619-03

CT imaging appearance and pathological features of basal cell adenoma in parotid gland

HAO Fen-e, YANG Zheng-xing, LIU Ai-shi, HUANG Ying-long (CT Department, the Affiliated Hospital, Inner Mongolia Medical University, Hohhot Inner Mongolia 010050, China)

Abstract: Objective To evaluate the clinical, pathological and imaging features of basal cell adenoma in the parotid. **Methods** The clinical, pathological and CT imaging data of 21 cases with parotid basal cell tumor confirmed by operation and pathology were retrospectively analyzed. **Results** All 21 patients(5 male, 16 female) had solitary BCA lesion, which located at the superficial lobe of parotid gland(n = 17) and involved both the superficial and deep lobe(n = 4). Twelve lesions were well-defined and cystic degeneration was displayed in 9 lesions, 3 lesions had punctate calcification at the edge of tumor. All lesions were significantly enhanced, the enhancement of BCA in the venous phase was close to the arterial phase. **Conclusion** The CT features of BCA in parotid gland are characteristic, which is helpful to make qualitative diagnosis when in combination with clinical features.

Keywords: basal cell adenoma; parotid tumor; tomography; X-ray computed

腮腺基底细胞瘤(basal cell adenoma, BCA)是涎腺中较少见的上皮源性良性肿瘤,占所有腮腺良性肿瘤的 1% ~3%[1]。由于报道较少,常被误诊为多形性腺瘤。1976 年首次将其确认为一种独立的由基底细胞组成的良性肿瘤,并阐述了 BCA 的病理表现[2]。1991 年 WHO 将其定义为单形性腺瘤的一个特殊亚型[3]。笔者回顾性分析 21 例经手术病理证实的腮腺基底细胞瘤患者的 CT 资料,结合相关文献报道,观察其临床、病理表现,旨在提高对本病的临床及影像学认识。

1 资料与方法

1.1 临床资料

我院 2011 年 10 月至 2014 年 8 月经手术病理证实的腮腺 BCA 患者 21 例,其中男 5 例(23.8%),女 16 例(76.2%);年龄 43 ~78 岁,平均 57.8 岁,其中大于等于 70 岁 3 例(14.3%),小于70 岁 18 例(85.7%);病史 10 d 至 15 年。左侧 6 例(28.6%),右侧 15 例(71.4%)。所有患者均因耳后腮腺区无意间发现肿块而就诊,局部无红肿热痛,大小为 1 ~3 cm。颈部均未及肿大淋巴结。

1.2 检查方法

21 例均行 Philips 16 排/GE Light speed 64 排 CT 平扫 + 增强扫描(对比剂注射后 40 s、70 s 扫描),扫描范围自外耳道下缘至下颌角水平,必要时加大扫描范围,直到完全包括肿瘤,为

doi:10.11659/jjssx.10E015135

[基金项目] 内蒙古高校课题基金(NJZY11126)

[通讯作者] 刘挨师,E-mail:liuaishi@sina.com

[收稿日期] 2015-10-11 [修回日期] 2015-10-27

[13] 张品南,王忠泉. 脑钙化性假瘤 1 例 [J]. 现代中西医结合杂志,2008,17(24):3842 -3843.

[14] 李代兵,田志诚,娄 昕,等. 神经中轴钙化性假瘤的影像学与病理对照分析 [J]. 现代医药卫生,2013,29(10): 1479 -1483.

[15] Aiken AH, Akgun H, Tihan T, et al. Calcifying pseudoneoplasms of the neuraxis: CT, MR imaging and histologic features [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2009, 30(6): 1256 -1260.

[16] Tong D, Karunaratne N, Howe G, et al. Clinical images: calcifying pseudoneoplasm of the neuraxis [J]. Arthritis Rheum, 2010, 62(3): 704.

[17] Park P, Schmidt LA, Shah GV, et al. Calcifying pseudoneoplasm of the spine [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2008, 110(4): 392 -395.

[18] Tatke M, Singh AK, Gupta V. Calcifying pseudoneoplasm of the CNS [J]. Br J Neurosurg, 2001, 15(6): 521 -523.

(编辑:魏 源)