

脊髓髓内血管母细胞瘤的诊断与显微手术治疗

The diagnosis and microsurgery of intramedullary hemangioblastoma of spinal cord

王硕彬, 江常震, 吴喜跃, 王晨阳, 康德智

(福建医科大学附属第一医院神经外科 350005 福州市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2015.05.17

中图分类号: R739.42 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2015)-05-0471-03

脊髓髓内血管母细胞瘤(ISHB)起源于中胚叶形成血管的细胞,为良性肿瘤,较少见,其中 15%~25%合并 von Hippel-Lindau disease(VHL 病)^[1]。我院 2012 年 8 月~2014 年 8 月收治 4 例经病理检查证实的 ISHB 患者,报告如下。

临床资料 4 例患者年龄、性别见表 1。病例 1 腰痛 1 个月, L5 水平以下浅感觉减退, 双下肢肌力近端 4 级、远端 3~4 级, 小便困难; 病例 2 双下肢麻木 4 个月, L1 水平以下深感觉减退, 双下肢肌力 5 级, 右眼视力丧失; 病例 3 左侧肢体麻木乏力 1 年余, 左侧 T4 水平以下深浅感觉减退, 左侧肢体肌力 4 级, 左眼视力丧失; 病例 4 左上肢麻木乏力 5 年, 左侧肢体肌力 4 级。4 例患者均行 MRI 检查, MRI 表现特点见表 1 及图 1a、b。病例 3、4 行 CT 血管造影(CTA)检查, 可见肿瘤供血动脉、引流静脉(图 1c)。4 例术前均诊断为 ISHB, 其肿瘤数目、位置与大小见表 1; 其中病例 2、3 合并 VHL 病; 病例 2 合并右眼血管母细胞瘤, 胰腺、脾脏、右肾多发囊肿; 病例 3 合并小脑、左眼血管母细胞瘤, 双肾及胰腺多发囊样病变。

手术方法 4 例患者中, 5 个与症状相关的 ISHB 均在电生理监测下行显微手术切除。椎板处理情况见表 1, 术中见肿瘤位于脊髓背侧, 暗红色或淡黄色, 边界清楚, 先电凝切断肿瘤的供血动脉, 再沿肿瘤与脊髓的边界分离肿瘤, 最后切断肿瘤主要引流静脉, 完整切除肿瘤。病例 4 切除 C4~C6 三个节段椎板, 行 C4~C6 侧块螺钉内固定。

结果 手术时间 2.5~8h, 平均 5.3h; 术中出血 100~2000ml, 平均 780ml。4 个肿瘤完整全切除; 1 个术中见肿瘤完整切除, 术后复查 MRI 示肿瘤残余, 为近全切除。术后病理检查均诊断为血管母细胞瘤(WHO I 级, 图 1e)。4 例患者术后无脑脊液漏、中枢感染、切口愈合不良等并发症。随访 1~24 个月, 采用脊髓肿瘤患者常用的脊髓功能评分表 McCormick 分级对 4 例患者术前、术后(1 周)、末次随访时的脊髓功能进行分级, 结果见表 1, 术后 1 周 4 例

患者都存在脊髓功能障碍, 经一段时间康复治疗, 3 例患者有不同程度恢复。末次随访时, 病例 1、4 未见明显肿瘤复发。病例 2 于术后 1 年复查 MRI 时见延髓、C2、T5、L1 肿瘤复发, 考虑患者肿瘤多发、较小, 且无明显症状, 建议随访。病例 3 术后 6 个月复查 MRI 提示 T4 髓内肿瘤复发, 考虑患者症状逐渐好转, 建议随访。

讨论 ISHB 较少见, 文献报告的发病率差别较大。天坛医院、华山医院及北京 301 医院分别统计 ISHB 占同期脊髓髓内肿瘤的比例为 10.5%(38/363)^[2]、9.5%(16/166)^[3]和 13.1%(81/600)^[4]。综合上述三组数据, ISHB 约占脊髓髓内肿瘤的 11%。ISHB 的临床症状与其他髓内肿瘤相似。小于 1cm 的肿瘤, 症状多与肿瘤伴随的空洞有关, 如病例 1。大于 1cm 的肿瘤则与肿瘤压迫及伴随的空洞均有关^[5], 如病例 3、4。ISHB 诊断主要依据 MRI, 小于 1cm 的肿瘤多位于脊髓背侧, 等 T1、等 T2 信号, 伴有大小不等空洞, 无明显血管流空影, 多明显均匀强化。最大径在 1~2cm 的肿瘤偏于脊髓背侧, 呈等 T1、等 T2 信号或混杂信号, 伴有较大空洞、甚至全脊髓空洞, 部分肿瘤周围可见血管流空影, 明显强化, 强化均匀或不均匀。大于 2cm 的肿瘤, 因大量血管流空影或偶有囊变, T1、T2 上多为混杂信号, 常伴有全脊髓空洞, 明显强化, 强化可均匀或不均匀。随着肿瘤增大, 伴随脊髓空洞逐渐扩大、血管流空影逐渐增多^[6]。

术前 CTA 或数字减影血管造影(DSA)检查可了解肿瘤的供血动脉和引流静脉的数目、部位、来源, 尤其是与脊髓前动脉的关系, 有利于手术方案的制定和实施。对于血供极丰富的巨大肿瘤, 可进行术前栓塞, 使肿瘤的血供减少, 术中出血减少, 视野较清楚, 且肿瘤体积缩小、张力减低, 有利于手术操作, 便于肿瘤完整切除^[7,8]。

脊髓血管母细胞瘤是否合并囊肿与肿瘤位置有关, 位于髓外肿瘤多数不合并囊肿为实体型, 位于髓内肿瘤多合并大小不等囊肿, 本组 4 例均合并囊肿; 随着囊肿的增大分别表现为大囊小结节样及空洞样, 考虑机制相同, 统称为空洞。文献表明空洞形成是因肿瘤产生的血管内皮细胞生长因子(VEGF)使肿瘤血管通透性的增加致血浆纤维蛋白渗出或肿瘤直接外分泌物质, 使肿瘤周围间质渗透压

基金项目:福建省临床重点专科建设项目资助

第一作者简介:男(1982-), 硕士, 住院医师, 研究方向:脊髓疾病
电话: (0591)87982126 E-mail: wangshubin0@163.com

表 1 4 例脊髓髓内血管母细胞瘤患者的资料

患者 序号	年龄(岁) /性别	肿瘤 数目	肿瘤 位置	大小 (cm)	MRI特点				切除 程度	椎板 处理	McCormick分级		
					T1、T2	空洞	流空影	强化			术前	术后 1 周	随访时(月)
1	17/女	1	L1	0.6	等	小	无	明显	全切	椎板复位	3级	1级	0级(24)
2	16/男	2	T5	1.1	等	长	无	明显	全切	椎板复位	2级	3级	1级(12)
			L1	0.4	等	小	无	中度	全切	椎板切除	3级	3级	1级(12)
3	33/女	3 ^①	T4	2.6	混杂	长	有	明显	近全切	椎板切除	2级	4级	3级(9)
4	39/男	1	C4~C6	3.9	混杂	长	有	明显	全切	切除+内固定	2级	4级	4级(1)

注:①病例 3 除 T4 有 1 个肿瘤外,在 T6~T7 髓内还有 2 个大小为 0.2cm 的血管母细胞瘤,未手术切除

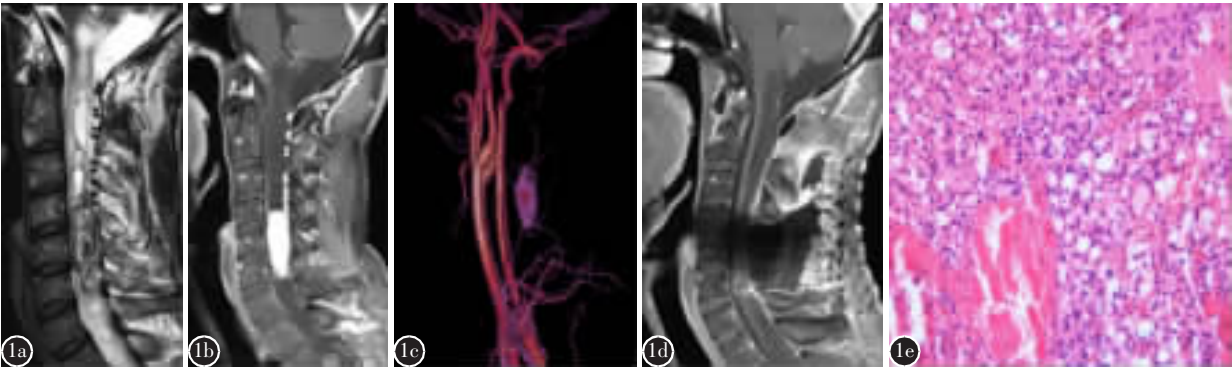


图 1 病例 4 a 术前 MRI 平扫示肿瘤位于 C4~C6 髓内,混杂信号,伴有长空洞及血管流空影 b 术前 MRI 增强示肿瘤明显强化,边界清楚,最大径为 3.9cm c 术前 CTA 示肿瘤明显强化,脊髓前动脉供血,肿瘤周围引流静脉 d 术后 2 周 MRI 增强示脊髓空洞略缩小,血管流空影消失,脊髓未见明显强化影 e 术后病理检查示镜下肿瘤成分由空泡状基质细胞和丰富的毛细血管网组成,诊断为 C4~C6 脊髓髓内血管母细胞瘤(HE 染色,40 倍)

增高促使局部水分蓄积所致^[6]。髓外肿瘤因渗出纤维蛋白或外分泌物质直接进入蛛网膜下腔,极少合并空洞。因不同大小肿瘤的临床症状、MRI 特点和预后不同,所以根据肿瘤的大小分型更有意义。初步分型:肿瘤最大径不大于 1cm 的为小型肿瘤,最大径在 1~2cm 的为中型肿瘤,最大径大于 2cm 为大型肿瘤。

如果不熟悉 ISHB 特点,术前易误诊为室管膜瘤。ISHB 多位于脊髓偏背侧;室管膜瘤多位于脊髓中央,极少突出髓外。ISHB 因合并较大空洞导致明显症状,就诊时肿瘤多较小,多数在 1.5cm 左右,很少大于 4cm;室管膜瘤生长缓慢,合并空洞较小,就诊时多较大,多数在 2cm 以上,大于 4cm 也很多见。ISHB 明显强化,室管膜瘤多为轻中度强化,极少血管流空影。海绵状血管瘤:多有出血病史,无明显强化,MRI T2 像上可见含铁血黄素环。总结 ISHB 的诊断依据:(1)肿瘤的最大径不大于 1.5cm;a,明显均匀强化,且边界清楚;b,脊髓有空洞形成;c,肿瘤偏向脊髓背侧,且无髓内出血病史。(2)肿瘤的最大径大于 1.5cm;a,明显强化,且边界清楚;b,脊髓有空洞形成(除圆锥外,余位置肿瘤空洞总长度至少超过 8cm);c,肿瘤内部或表面有血管流空影,且无髓内出血病史。一般满足 a、b、c 中两个条件即考虑血管母细胞瘤可能,如果满足全部三个条件可诊断。

ISHB 有 15%~25%合并 VHL 病,本研究中病例 2 与 3 合并 VHL 病。VHL 病是一种常染色体遗传病,可有家族史,表现为中枢神经系统或视网膜多发血管母细胞瘤,常合并腹腔脏器囊肿或肿瘤。如考虑合并 VHL 病,应进行全中枢神经系统 MRI、眼底及全腹彩超检查,以免漏诊。

ISHB 是良性肿瘤,对放射治疗及化疗欠敏感,在电生理监测下行显微手术切除肿瘤是首选治疗方案。肿瘤越大,脊髓损害越重,手术难度和风险越高,预后越差,如病例 3、4。所以对有症状的 ISHB 宜早期手术^[9]。而小的肿瘤,尤其是完全位于髓内,手术致脊髓损伤风险较高,如患者无明显症状,可先定期随访。有些肿瘤虽然很小,因合并空洞导致临床症状,建议早期手术治疗,如病例 1、2。多发的 ISHB 患者一般合并 VHL 病,目前尚无有效治愈方法,手术治疗有损伤脊髓风险,且术后容易复发,如病例 2、3。所以对与症状有关的肿瘤建议手术切除,还没引起明显症状的小肿瘤建议随访。

术中准确定位,尤其是完全位于髓内的小型肿瘤,可减少不必要脊髓损伤,如病例 1、2。术中电生理监测可减少脊髓损伤,应常规应用。ISHB 多数突出于脊髓表面,剪开硬脊膜后即可见到;如肿瘤完全位于髓内,于肿瘤的上下极相对沿中线剪开脊髓暴露肿瘤。先于肿瘤侧用适当功率的双极电凝镊逐一电凝并切断肿瘤供血动脉,使肿瘤体

积缩小,以便于手术操作,沿肿瘤边缘与脊髓之间的纤维水肿带进行分离,待肿瘤与周围组织完全游离后再离断主要引流静脉,最后完整切除肿瘤。先切断主要的引流静脉,可能会使肿瘤进一步膨大,甚至出现难以控制的出血^[2-3]。肿瘤应尽量完整切除;因分块切除,出血较多,而且不易控制,易损伤脊髓。术中要注意保护贴附在肿瘤上滋养脊髓的血管,防止损伤这些血管导致术后脊髓缺血坏死。空洞是因肿瘤所致,肿瘤完全切除后半多数自行消失,术中无需引流或分流^[4];如果空洞较大,术中切除肿瘤上下极的纤维隔膜释放脊髓空洞液,减小空洞张力,有助于术后症状尽快恢复,如病例 3,术后虽肌力减弱,但麻木明显好转。手术操作要熟练,牵拉脊髓要轻柔,尽量避免脊髓的损伤。术中肿瘤切除干净,减压充分,建议用钛钉钛链行椎板复位,如病例 1、2;为充分减压,也可切除部分椎板,但要保留关节突关节完整;如切除 3 个及以上椎板,建议加钉棒内固定术,但钉棒在 MRI 上的伪影不利于随访。

患者的预后与肿瘤的位置、大小、术前脊髓功能状态、是否合并 VHL 病等因素有关。肿瘤完全位于髓内预后相对肿瘤部分突出髓外差,如病例 3;胸髓较细、代偿能力较差,胸髓肿瘤预后相对差,如病例 2 与 3。肿瘤越大,症状越重,手术风险越高,预后越差,如病例 3 与 4。术前患者脊髓功能越差,症状越重,病史越长,预后越差,如病例 4。合并 VHL 病,因肿瘤多发,即使经多次手术也很难切除干净,且术后也容易复发,预后很差,如病例 2 与 3。髓内肿瘤术后因脊髓损伤、水肿、缺血等而致症状加重,如病例 2、3、4;这些患者经 2~6 个月康复治疗症状常有不同程度改善^[10],如病例 2、3。

参考文献

1. Neumann HP, Eggert HR, Weigel K, et al. Hemangioblastomas of the central nervous system: a 10 years study with special reference to von Hippel-Lindau syndrome[J]. J Neurosurg, 1989, 70(1): 24-30.
2. 李忠, 李学真, 刘磊, 等. 脊髓网状细胞瘤的显微外科治疗——附 38 例临床分析[J]. 中国神经肿瘤杂志, 2007, 5(1): 26-29.
3. 崔大明, 车晓明, 徐启武, 等. 脊髓血管母细胞瘤的诊断和治疗[J]. 中国医学杂志, 2007, 87(5): 308-310.
4. 薛怀安, 张远征, 周定标. 600 例脊髓内肿瘤显微手术治疗[J]. 解放军医学杂志, 2003, 28(2): 189.
5. Lonser RR, Weil RJ, Wanebo JE, et al. Surgical management of spinal cord hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease[J]. J Neurosurgery, 2003, 98(1): 106-116.
6. 陈谦, 戴建平, 高培毅. 脊髓血管母细胞瘤的 MRI 影像研究[J]. 实用放射学杂志, 2005, 21(2): 123-146.
7. 杨玉明, 刘树山, 王任直. 脊髓血管母细胞瘤的诊断和治疗[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2002, 12(4): 262-263.
8. 单永治, 凌峰, 李萌, 等. 脊髓血管母细胞瘤的诊断和治疗[J]. 中华临床神经外科杂志, 2004, 9(1): 19-21.
9. Dwarakanath S, Sharma BS, Mahapatra AK. Intraspinal hemangioblastoma: analysis of 22 cases [J]. J Clin Neurosci, 2008, 15(12): 1366-1369.
10. Cristante L, Herrmann HD. Surgical management of intramedullary Hemangioblastoma of the spinal cord [J]. Acta Neurochir (Wien), 1999, 141(4): 333-340.

(收稿日期:2014-12-17 修回日期:2015-02-26)

(本文编辑 李伟霞)

消息

第二届中国脊柱内镜学术会议通知

由中国医疗保健国际交流促进会骨科疾病防治专业委员会脊柱内镜学组及《中国骨与关节杂志》主办,上海市第十人民医院(同济大学附属第十人民医院)承办的第二届中国脊柱内镜学术会议将于 2015 年 7 月 31 日至 8 月 2 日在上海召开。本次会议将邀请国内外脊柱内镜领域的著名专家做专题报告,同时对脊柱内镜领域共同关注的热点及难点问题广泛深入的讨论,展示本领域的新设备、新进展、新成果。欢迎广大从事及热爱脊柱内镜专业的人员参会交流。

会议时间:2015 年 7 月 31 日报到,8 月 1 日全天及 8 月 2 日上午会议,8 月 2 日下午撤离。会议地点:上海市闸北区共和新路 1928 号 上海大宁福朋喜来登酒店。

会议注册:现场注册,注册费 800 元,食宿统一安排,费用自理,由于酒店房间紧张,请提前与会务组联系;委员免注册费,提供食宿,交通费自理。学分:会议授予国家级 I 类教育学分 6 分。

通讯地址:上海市闸北区延长中路 301 号 2 号楼 16 楼东同济大学附属第十人民医院骨科三区脊柱外科,邮编:200072。E-mail:hss7418@aliyun.com;guguangfei01@163.com。

联系人:顾昕(13764131302);顾广飞(13611757174);胡硕(13636513610);虞舜志(13917032701);颜旺宇(15010179781)。