

临床论著

单纯椎管内海绵状血管瘤的诊断与外科治疗

许 政¹, 侯铁胜², 曹依群¹, 严 宁², 牛云飞²

(1 第二军医大学附属长海医院神经外科; 2 骨科 200433 上海市长海路 168 号)

【摘要】目的:探讨单纯椎管内海绵状血管瘤(cavernous hemangioma, CH)的诊断与外科治疗效果。**方法:**回顾性分析 2002 年 1 月~2010 年 11 月 18 例行手术治疗并经病理检查证实的单纯椎管内 CH 患者的临床资料,并依据 Aminoff-Logue 评分标准对手术前后患者脊髓功能进行评价。**结果:**18 例患者术前均有相应神经系统损害表现。术前均行脊柱 MRI 检查,其中 6 例术前 MRI 检查有典型的 CH 表现,其 MRI 诊断与术后病理检查结果相符,17 例为单发,1 例 L2~L3 和 S1 节段各 1 个肿瘤,10 例肿瘤累及 2~3 个节段。手术均经后正中入路,3 例急性发病患者在出血急性期急诊行手术治疗,其余患者均在发现肿瘤早期(1 周内)行肿瘤切除术,17 例单发病例均行肿瘤全切除,另 1 例患者仅切除引起症状的 L2~L3 节段肿瘤,无症状的较小的 S1 节段肿瘤未行手术切除;手术时间 170±20min,术中出血量 280±40ml,术中均未出现相关并发症。术后均经病理检查证实为 CH。术前 Aminoff-Logue 评分 3~11 分,平均 6.0±2.8 分;术后 0~11 分,平均 4.2±3.8 分,术后评分与术前比较有显著性差异($P<0.05$)。术后脊髓功能 Aminoff-Logue 分级 12 例较术前改善,4 例无明显变化,2 例恶化,无死亡病例。随访 2 个月~5 年,平均 30 个月,8 例门诊随访患者影像学检查均未见肿瘤复发;其余患者电话随访,症状较术前改善 7 例,无明显变化 3 例。**结论:**MRI 检查有典型的 CH 表现时对椎管内 CH 有诊断价值;对于有相应神经系统症状的椎管内 CH 患者,应积极、早期行肿瘤切除术,可获得良好效果。

【关键词】海绵状血管瘤;椎管内;诊断;外科治疗

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2011.07.03

中图分类号:R744.1 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2011)-07-0535-05

Diagnosis and surgical management of single intraspinal cavernous hemangioma/XU Zheng, HOU Tiesheng, CAO Yiqun, et al/Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2011, 21(7):535-539

【Abstract】 Objective:To investigate the diagnosis and surgical management of single intraspinal cavernous hemangioma (CH). **Method:**From January 2002 to November 2010, 18 patients with single intraspinal CH determined pathologically and undergoing surgery were reviewed retrospectively. The function of the spinal cord was evaluated before and after surgery by using the Aminoff-Logue scale. **Result:**All 18 patients presented with preoperative neurological deficit. All underwent preoperative MRI, and six cases have typical imaging manifestation, which were consistent with pathological diagnosis. 17 cases had single defect; while 1 case had multiple defects (L2, L3, and S1); 10 cases had 2 or 3 vertebrae involved. Posterior midline approach was performed in all cases. All patients were scheduled for surgery (within 1 week after determination) except for 3 cases at acute onset. 17 patients with solitary lesion underwent total tumor resection, while 1 case only resected the tumor of L2-L3 that caused clinical symptoms and didn't resect S1 that has no symptom. No surgery-associated complication occurred during the operation. The operation time was 170±20min, and the blood loss was 280±40ml. Cavernous hemangioma was determined pathologically in all patients. The preoperative Aminoff-Logue score was 3 to 11, with the average score of 6.0±2.8, while the postoperative one was 0 to 11, with the average score of 4.2±3.8, which showed significant difference ($P<0.05$). 12 patients had spinal cord function improved, 4 unchanged, and 2 deteriorated. No surgery related death was noted. All patients were followed up from 2 months to 5 years, averaging 30 months. 8 patients followed up by out-patient had no recurrence of tumor, while of the rest 10 patients followed up by telephone, 7 had symptoms improved, and 3 remained unchanged. **Conclusion:**When the patients have the typical MRI manifestation of the intraspinal cavernous hemangioma, MRI has diagnosis value. Patients with definite neurological symptoms should actively and early undergo tumor

第一作者简介:男(1983-),医学硕士,研究方向:脑脊髓血管疾病的临床与基础研究

电话:(021)81873070 E-mail:sdfyy@yahoo.cn 通讯作者:侯铁胜

resection, and can obtain good operation result.

【Key words】 Cavernous hemangioma; Intraspinal; Diagnosis; Surgical treatment

【Author's address】 Department of Neurosurgery, Changhai Hospital of Shanghai, the Second Military Medical University, Shanghai, 200433, China

海绵状血管瘤 (cavernous hemangioma, CH) 亦称海绵状血管畸形, 属于血管畸形的一种。单纯椎管内 CH 相对于颅内 CH 少见, 发病率低, 仅占脊髓血管性疾病的 5%~12%^[1]。由于肿瘤常因急性或反复出血而导致严重的神经功能障碍, 故加强对本病的认识尤为重要。本研究回顾性分析 2002 年 1 月~2010 年 11 月我院收治的 18 例椎管内 CH 患者的临床资料, 着重探讨其临床诊断与外科治疗效果, 报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本组男 13 例, 女 5 例; 年龄 21~72 岁, 平均 46.5 岁, 病程 3d~18 年。病程长者症状反复发作或进行性加重。18 例患者均有相应神经系统损害表现, 其中双下肢麻木、乏力 9 例, 四肢麻木、乏力 3 例, 突发双下肢截瘫 3 例, 感觉障碍 10 例, 大小便功能障碍 5 例, 性功能障碍 1 例。起病方式: ①急性起病 3 例(均为髓内), 病程在 3 个月内, 表现为发病初期就有较为严重的神经功能缺失, 且呈进行性加重; ②进行性加重 10 例(8 例为髓内, 2 例髓外硬膜下), 病程 3 个月~3 年, 表现为缓慢进行性加重的神经功能障碍, 在数周或数月内神经功能症状急剧加重; ③缓慢起病 5 例(4 例髓内, 1 例为单纯硬膜外), 病程 3 年以上, 最长为 18 年, 主要表现为急性起病后症状可自行缓解, 以后又突然加重, 在两次症状发作的间期神经功能可有不同程度的恢复, 但从总的病程上看, 患者神经功能的缺失逐渐加重。

1.2 影像学检查

术前均行脊柱 MRI 检查, 病灶直径 1.0~3.0cm, 17 例为单发, 1 例患者 L2~L3 和 S1 节段各 1 个肿瘤, 10 例肿瘤累及 2~3 个节段, 其中 C7~T1、T3、T4~T7、T12~L1 各 1 例, T5、T7 各 2 例, T11、T5~T7、T9~T11 各 3 例, 腰骶部同时发现肿瘤 1 例(L2~L3 和 S1 各 1 个肿瘤); 肿瘤位于髓内者 15 例, 1 例原发于椎管内硬膜外, 2 例位于髓外硬膜下。病灶在 T1 和 T2 加权像上均呈混杂信号, 均未发现瘤腔内有血管流空影, 注入对比剂

后, 肿瘤均有不同程度强化, 其中 5 例肿瘤呈中度以上强化。术前 6 例依据 CH 典型 MRI 表现(T1WI 不均一稍高信号, T2WI 高信号, 病灶周围可见含铁血黄素沉积形成的长 T1、短 T2 环状信号环, 边缘平滑)明确诊断为 CH, 其余诊断为: 脊膜瘤 1 例, 神经鞘瘤 1 例, 转移癌 3 例, 室管膜细胞瘤 5 例, 畸胎瘤 2 例。

1.3 手术治疗

3 例急性发病患者在出血急性期急诊行手术治疗, 其余患者均在发现肿瘤早期(1 周内)行肿瘤切除术, 术前、术后均未进行放疗等其他治疗。均采用后正中入路椎板减压病变切除术。①1 例单纯椎管内硬膜外病变患者, 术中可见硬脊膜外病变边界清楚, 包膜完整, 呈匍匐生长, 与硬脊膜粘连不紧; 尽管其血供丰富, 但未发现有粗大的供血动脉和引流静脉, 术中容易剥离, 完整切除。未发现有椎体及椎旁侵犯, 病变累及 4 个节段, 因术中减压范围较大, 小关节不同程度破坏, 减压后行多节段椎弓根螺钉内固定并后外侧植骨融合术。②2 例髓外硬脊膜下病变患者, 由于反复出血, 可见相应硬脊膜呈紫蓝色改变, 肿瘤完整, 与周围无粘连, 手术完整切除。其中 1 例患者分别在 L2~L3 和 S1 各 1 个肿瘤, 手术切除 L2~L3 节段肿瘤, S1 节段肿瘤较小未处理。③15 例髓内病变患者, 在打开硬脊膜和蛛网膜后, 可见病变脊髓表面呈淡黄色, 其中 2 例肿瘤向脊髓表面突出, 使局部呈蓝色改变。肿瘤与正常脊髓组织间有一层胶质组织界面, 术中严格沿此界面分离, 精细柔和操作, 边分离肿瘤界面, 边电凝肿瘤使其皱缩, 全切除肿瘤多较容易, 对于体积较大者, 采取分块切除方法全切肿瘤。

1.4 疗效判断标准

所有患者术前、术后采用 Aminoff-Logue 评分标准对双下肢及大小便功能障碍程度行定量评价(表 1)。

1.5 统计学处理

将手术前后评分结果进行比较, 经 SPSS 16.0 软件处理, 采用 Wilcoxon 秩和检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

表 1 脊髓功能 Aminoff-Logue 评分标准

(分)

项目	0	1	2	3	4	5
步态	步态及下肢肌力正常	下肢力弱,但行走不受限	运动耐力受限	行走时需要 1 根拐杖或一些支撑	行走时需要双拐	不能站立、卧床或需要轮椅
小便	正常	尿急、尿频、尿迟	偶尔小便失禁或尿潴留	持续小便失禁或潴留	—	—
大便	正常	轻度便秘,对通便药物反应好	偶尔大便失禁或持续严重便秘	持续大便失禁	—	—

注:脊髓功能:(1)优,正常或基本正常,步态 0~1 分、小便 0 分、大便 0~1 分。(2)良,轻度功能障碍,三项相加总分<6 分。(3)中,中度功能障碍,总分 6~8 分。(4)差,重度功能障碍,总分 9~11 分

2 结果

所有患者手术切除组织经病理检查证实为 CH。大体标本见肿瘤多呈分叶状、紫红色、质软,大小数毫米至数厘米不等,切面呈海绵状或蜂窝状,没有粗大的供血动脉和引流静脉。病灶常因多次少量出血而呈棕黄色,其周围有一定程度的反应性胶质增生。镜下瘤组织由高度扩张的血窦构成,内衬扁平内皮细胞,壁薄,部分区域可见红细胞及含铁血黄素沉积。

6 例术前 MRI 诊断与术后病理诊断符合, MRI 检查确诊率为 33%。

手术行肿瘤全切除 17 例, 1 例 L2~L3 和 S1 节段各 1 个肿瘤(图 1), 仅切除引起症状的 L2~L3 肿瘤组织, 未引起症状的较小的 S1 肿瘤未行手术切除。手术时间 130~270min, 平均 170±20min。术中出血量 100~800ml, 平均 280±40ml, 其中 3 例在出血急性期行手术治疗者, 出血较多, 平均约为 600ml, 术中输血 200~400ml, 其余患者均未输血, 术中均未出现相关并发症。

术前 Aminoff-Logue 评分为 3~11 分, 平均 6.0±2.8 分; 术后为 0~11 分, 平均 4.2±3.8 分, 差异有显著性($P<0.05$)。术后脊髓功能 Aminoff-Logue 分级, 12 例较术前改善, 4 例无明显变化, 2 例恶化, 无死亡病例(表 2)。3 例急性期手术患者术后脊髓功能较术前均明显改善。术后 2 例神经症状

加重患者, 经止痛、营养神经等治疗 2 周~4 个月症状减轻。随访 2 个月~5 年, 平均 30 个月, 其中 8 例患者门诊随访, 神经症状均较术前明显改善, 影像学检查均未见肿瘤复发; 其余患者电话随访, 7 例神经症状较术前改善, 3 例无明显变化。

3 讨论

3.1 椎管内 CH 的诊断

3.1.1 临床特点 单纯椎管内 CH 典型病例呈间歇性、反复发作、渐进加重的临床特点, 本组 10 例具有典型缓解复发特点。对于好发部位各家报道不一, 但仍以颈胸段最为常见, 二者之间分布没有明显差别^[2], 本组病例以胸段好发, 占 83.3%。

3.1.2 影像学检查 因椎管内 CH 临床表现缺乏特异性, 其诊断主要依靠影像学检查, MRI 对诊断本病价值较大, 它能显示病变在椎管内的部位以及在髓内和髓外的范围, 特别是对瘤内出血情况有很好的显示^[3]。脊髓 MRI 主要表现为 T1WI 不均一稍高信号, T2WI 高信号, 病灶周围可见含铁血黄素沉积形成的长 T1、短 T2 环状信号环, 边缘平滑, 此征有特异性; 肿瘤内往往没有血管流空影, 瘤周的水肿及占位效应也不明显, 增强后病灶一般不明显或仅有轻度强化^[4]。如伴有出血, 则在 MRI 上表现为相应改变。Fontaine 等^[5]认为肿瘤内出血是 CH 的独特现象, 借此可与其他髓内肿瘤鉴别。由于椎管内 CH 临床罕见, 在未发生出血时缺乏临床特征, 故术前很难作出正确诊断。通过对本组病例分析我们认为, 如有以下特点应考虑脊髓 CH 可能: (1)有脊髓损伤性症状, 且症状为突然发生或呈卒中样表现; (2)脊髓损伤症状反复恶化和缓解, 出现明显波动, 两次发作间期有症状缓解; (3)有典型的 MRI 表现, 可显示各时期出血成分的信号变化; (4)有家族史或合并颅内 CH 的患者。

表 2 18 例患者术前与术后脊髓功能 Aminoff-Logue 分级 (例)

术前分级	例数	术后			
		优	良	中	差
优	0	0			
良	9	6	2		1
中	6	2	3	0	1
差	3			1	2



图1 患者男,58岁 a 术前腰椎MRI矢状位T1像示L2~L3及S1平面椎管内见团块状异常信号灶,呈不均匀高信号 b 术前腰椎MRI矢状位T2像示L2~L3及S1平面椎管内不均匀低信号 c 术前腰椎MRI矢状位T1增强示L2~L3平面椎管内肿物,增强后不均匀强化,大小约1.3×3.0cm,S1平面椎管内亦见一点状不规则强化灶 d 术前腰椎MRI轴位T1增强显示L2平面椎管内肿物,位于马尾神经偏右侧 e 肿瘤完整切除大体标本,呈分叶状、紫红色、质软,大小约1.5×3.0cm f 术后病理检查光镜下见瘤组织由高度扩张的血窦构成,内衬扁平内皮细胞,壁薄,部分区域可见红细胞及含铁血黄素沉积(HE染色×100) g L2~L3椎管内海绵状血管瘤切除+椎弓根钉棒内固定术后腰椎X线平片示内固定系统在位良好

3.1.3 鉴别诊断 本病由于肿瘤内出血或出血后变性造成MRI的信号异常,临床上极易造成误诊。本组只有6例术前依据典型MRI表现并结合临床表现得以正确诊断,术前确诊率仅为33%左右。硬脊膜外CH主要应与脊膜瘤、神经鞘瘤鉴别,对于MRI呈匍匐生长、纺锤形的硬脊膜外CH,鉴别诊断并不困难;髓内CH MRI表现多样性,主要应与室管膜瘤和星形细胞瘤鉴别,对于呈纺锤形和结节状者,结合临床急性起病或者慢性迁延起病的表现,多可做出正确诊断^[3,6]。因此,应提高对椎管内CH的认识,结合起病方式、临床表现综合考虑,有目的地选择MRI等检查是防止误、漏诊的重要方法,病理诊断是确诊的关键。

3.2 椎管内CH的治疗

3.2.1 手术时机及适应证 本病常因瘤内反复出血导致急剧的脊髓功能障碍,严重时甚至导致截瘫等恶性后果,因此应积极手术治疗。但对于手术时机及适应证的把握,尚有争议^[7]。Krueger等^[8]主张根据肿瘤压迫程度来决定治疗措施,对已有脊

髓受压症状但脊髓功能损害不严重时,可试用放疗;对脊髓受压症状重、病情发展较快时,采用椎板切除,尽量全切除肿瘤,术后加放疗,同时有椎体或附件破坏者,需作脊柱融合术以维持脊柱稳定性。对髓内CH,多数主张尽可能手术全切除,但也有学者认为行脊髓切开肿瘤活检即可,术后若症状继续恶化,再加放疗^[9,10]。本组18例患者仅作了单纯肿瘤切除,未作放疗,取得了满意效果。分析我们收治的病例,并结合国内外相关文献,我们总结的经验是:(1)对于无明显神经系统症状,偶然发现肿瘤的患者,或者肿瘤很小,可先采取止痛、营养神经等保守对症治疗,但应密切观察随访,定期复查MRI。若保守治疗过程中发现神经系统症状加重,或病灶明显增大,对脊髓产生压迫时,则应立即手术治疗,以防造成脊髓功能的不可逆损伤。因本病有突然出血的特征,容易对脊髓造成急性不可逆的损伤,遗留不可逆的功能障碍^[11],因此在发现肿瘤但未产生临床症状时即行手术治疗,是否可以降低由于肿瘤突然出血所造成的脊

髓功能损伤,目前尚缺乏有力的证据。(2)对于神经系统症状持续加重的患者,则应尽早手术治疗,争取在脊髓功能发生不可逆损伤之前切除病变。但对于出血急性期是否手术目前仍存在争议,有学者认为^[12],当症状急性发作时,正是肿瘤出血的极期,肿瘤因出血而体积膨大,与正常组织之间边界模糊不清,此时若行急诊手术,往往视野不清,极易损伤脊髓,造成严重的后果,因此建议先予以脱水剂、激素及止血药物等治疗,待症状缓解或稳定后,于非急性期行手术治疗以获得最佳疗效。但也有观点^[13]主张尽早行手术治疗,并力争全切,避免残留肿瘤增加术后出血及复发的风险。本组 3 例急性起病患者均在急性期手术,虽然瘤内积血给切除肿瘤带来难度,但最终也做到了肿瘤全切,术后患者神经功能恢复良好,因此我们认为越早行手术治疗,神经功能恢复的可能性越大。

3.2.2 手术方式 目前手术仍以后正中入路切除肿瘤为主要方式,但是不同部位的病变具体手术方式亦有不同,分析本组手术病例资料,我们体会:(1)对于单纯硬脊膜外的 CH 较容易切除,但肿瘤血供常较丰富,术中出血较多,在切除肿瘤的同时应考虑到脊柱的稳定性,必要时可行植骨融合加内固定术,以增加脊柱的稳定性;(2)对于硬脊膜下腔的 CH,临床较少见,本组 2 例,切除相对容易,多可单纯经后路行椎板切除、肿瘤切除术,但是对于颈胸及胸腰交界的肿瘤,由于解剖的特殊性,此部位活动度较大,必要时应加内固定,以防止术后发生脊柱不稳或后凸畸形;(3)髓内 CH 常见,其与正常脊髓组织间常有一层胶质增生组织界面,术中应严格沿此界面分离,以避免损伤脊髓。此外术中双极电凝功率应尽可能小,及时用水冲洗,避免热损伤。髓内 CH 手术主要问题在于防止脊髓损伤进一步加重,只要注意精细柔和操作,一般出血量较少,肿瘤切除亦较满意。

3.2.3 预后情况 虽然 Aminoff-Logue 评分只涉及下肢运动和大小便功能,不能全面反映脊髓的功能状态,但二者是影响患者生活质量的主要因素。从患者手术前后症状对比情况来看,术后症状改善与否与术前神经功能状况直接相关。术前症状较轻,恢复一般较快,且少有遗留残余症状;术前症状较重者,如截瘫、括约肌功能障碍等,术后往往恢复不甚理想,出院时仍残留有神经系统症

状。部分患者术后神经功能障碍加重且恢复缓慢,本组 2 例,分析原因可能与脊髓微循环的改变有关,但确切原因尚有待进一步研究。

综上所述,有相应神经系统损害症状的椎管内 CH 应早期诊断、早期治疗,尽可能行肿瘤全切,以减少肿瘤复发。多数情况下瘤体有明显包膜,可完整切除。切除肿瘤时,出血并无异常增多,常规止血方法即可达到良好的止血效果。

4 参考文献

1. Shin JH, Lee HK, Rhim SC, et al. Spinal epidural cavernous hemangioma; MR findings [J]. J Comput Assist Tomogr, 2001, 25 (2): 257-261.
2. Nagi S, Megdiche H, Bouzaidi K, et al. Imaging feature of spinal epidural cavernous malformation [J]. J Neuroradiol, 2004, 31(3): 208-213.
3. 苗延巍, 宋清伟, 康建蕴, 等. 椎管内硬膜外海绵状血管瘤的 MR 表现[J]. 中华放射学杂志, 2002, 36(12): 1101-1103.
4. Aoyagi N, Kojima K, Kasai H. Review of spinal epidural cavernous hemangioma [J]. Neurol Med Chir, 2003, 43 (10): 471-476.
5. Fontaine S, Melanson D, Cosgrove R, et al. Cavernous hemangiomas of the spinal cord; MR imaging [J]. Radiology, 1988, 166 (3): 839-841.
6. Santoro A, Piccirilli M, Bristot R, et al. Extradural spinal cavernous angiomas; report of seven cases [J]. Neurosurg Rew, 2005, 28(4): 313-319.
7. 车晓明, 徐启武, 寿桂俊, 等. 脊髓髓内海绵状血管畸形的诊断和治疗[J]. 中华医学杂志, 2008, 88(19): 4-7.
8. Krueger EG, Sobel GL, Weinstein C, et al. Vertebral hemangioma with compression of spinal cord [J]. J Neurosurg, 1961, 18: 331-338.
9. Vaquero J, Martinez R, Martinez P. Cavernous of the spinal cord; report of two cases [J]. Neurosurgery, 1988, 22 (1): 143-144.
10. Cosgrove GR, Bertrand G, Fontaine S, et al. Cavernous angiomas of the spinal cord [J]. J Neurosurg, 1988, 68(1): 31-36.
11. 祝永杰, 王贵怀, 杨俊. 椎管内海绵状血管瘤的外科治疗[J]. 中华神经外科杂志, 2009, 25(8): 675-677.
12. Rigamonti D, Pappas CT, Spetzler RF, et al. Extracerebral cavernous angiomas of the cavernous angiomas of the middle fossa [J]. Neurosurgery, 1990, 27(2): 306-310.
13. Jallo GI, Freed D, Zareck M, et al. Clinical presentation and optimal management for intramedullary cavernous malformations [J]. Neurosurg Focus, 2006, 21(1): 10.

(收稿日期: 2011-02-23 末次修回日期: 2011-06-06)

(英文编审 蒋欣/贾丹彤)

(本文编辑 李伟霞)