

个案报道

椎管内硬膜外侵袭型血管脂肪瘤 1 例报告及文献复习
Spinal epidural infiltrating angioliipoma: a case report and literature review

韩芸峰, 王振宇, 林国中, 李振东

(北京大学第三医院神经外科 100191 北京市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2012.05.22

中图分类号: R732.2 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2012)-05-0478-03

血管脂肪瘤起源于多分化潜能的间充质细胞, 是由成熟的脂肪组织和异常增生的血管组成^[1]。椎管内侵袭型血管脂肪瘤比较少见, 国内仅见 1 例报道^[2]。我院收治 1 例椎管内硬膜外侵袭型血管脂肪瘤, 报告如下, 并结合文献对其发病、临床表现、影像学特点、治疗和预后进行讨论。

患者男性, 47 岁, 主因“双下肢麻木、无力 2 月余”于 2011 年 11 月 4 日入住我院。2 个月前无明显诱因出现肢体麻木, 最初位于会阴部和腹股沟, 逐渐向双侧下腹部及下肢进展, 伴有双下肢乏力, 程度逐渐加重, 左侧明显; 双下肢踝关节发凉感, 直立时腰痛, 排尿无力和尿不尽感。未予重视和治疗, 因症状进行性加重, 来我院就诊而入院。既往有高血压病史, 良性前列腺增生, 有吸烟和饮酒史。神经系统查体: 蹒跚步态, 需扶拐行走, 左侧 T4 水平以下针刺觉减退, 余感觉检查正常; 双侧髋关节屈伸肌力减弱, 左侧约 3 级, 右侧约 4 级, 双侧膝关节伸肌力减弱, 约 3 级, 余肌力检查正常; 左侧腹壁反射消失, 右侧正常; 双侧深反射正常, 阵挛及病理征未引出; 共济运动检查正常。胸椎 MRI 检查提示 T2~T3 水平椎管内硬膜外占位性病变, 病变偏向左侧, T2 椎体左后缘侵蚀破坏 (图 1a、1b); CT 证实 T2 椎体左后缘骨质受侵袭 (图 1c)。入院诊断: 胸椎管内占位性病变 (T2~T3 硬膜外), 血管脂肪瘤? 高血压病, 良性前列腺增生。于 2011 年 11 月 7 日在全麻下行后正中入路胸椎管肿瘤切除术, 术中咬除 T2、T3 棘突及椎板, 见肿瘤覆盖在硬脊膜表面, 长约 3~4cm, 厚约 0.5cm, 包裹硬膜囊向左腹侧生长并侵入椎体, 供血丰富, 呈紫红色, 边界尚清, 与硬膜无明显粘连 (图 2a), 全切除肿瘤 (包括 T2 椎体内肿瘤部分)。术中冰冻切片病理检查报告: 血管脂肪瘤; 术后病理检查结果符合血管脂肪瘤 (图 2b)。术后患者恢复良好, 下肢肌力明显改善, 感觉障碍好转, 可自行下床活动, 复查胸椎 MRI 及 CT 显示肿瘤全切除 (图 3a~3c)。术后 50d 电话随访患者, 双下肢麻木及踝关节发凉感消失, 排尿无力改善, 能自行行走、上楼, 可负重, 但负重行走时仍

感下肢乏力。

讨论 1966 年, Gonzalez-Crussi 等^[3]首次描述 1 例侵袭椎体的血管脂肪瘤, 迄今国外已有 20 例^[3-21]椎管内硬膜外侵袭型血管脂肪瘤的文献报道, 其中男性 10 例, 女性 10 例。男性年龄分布为 22~81 岁, 女性为 17~73 岁; 好发年龄为中老年, 男性患者中位年龄为 55 岁, 女性患者中位年龄为 52 岁。可能为该肿瘤为良性肿瘤, 生长较缓慢, 病程长, 往往因肿瘤生长到一定程度才出现脊髓受压症状。本例患者为中年男性, 基本符合这一特点。

椎管内硬膜外侵袭型血管脂肪瘤好发于胸段椎管, 以中胸段多见, 一些学者认为侵袭型血管脂肪瘤常位于椎管腹侧或腹外侧^[4-6], 这种分布特点更容易解释侵袭型容易导致骨质破坏的原因。椎管内硬膜外血管脂肪瘤好发于胸段椎管的原因可能为: 椎管血供变异导致中胸段椎管血供减少, 椎管内缺血代偿性导致血管增生^[4]。另外, 中胸段椎管在胚胎 6 周~4 个月左右最先开始骨化闭合。有学者^[4, 8, 22]认为椎弓在胚胎早期尚未骨化闭合完成前, 间充质细胞融合进椎管内即可能发展成为血管脂肪瘤, 而胚胎后期脂肪细胞被包裹进入椎管则发展成为脂肪瘤。我们认为侵袭型血管脂肪瘤作为血管脂肪瘤的一个亚型, 好发于胸段椎管, 也可用这两种学说解释。

肿瘤生长范围以一个椎体高度多见, 少数病例肿瘤生长巨大, 可导致多节段椎体或椎弓受累, 或通过椎间孔向椎旁生长, 侵袭周围软组织, 甚至长入后纵隔。侵袭性可能与肿瘤生长时间、血管化程度等有关^[5]。同时, 侵袭范围与手术方式选择、手术切除程度等密切相关。

椎管内硬膜外侵袭型血管脂肪瘤为良性肿瘤, 其症状特点符合良性肿瘤的一般特点, 症状产生主要是由于肿瘤生长过程中对周围骨质或软组织侵蚀、刺激, 或压迫脊髓, 而后者往往是主要原因^[9]。根据文献中 20 例侵袭型血管脂肪瘤患者的临床表现特点, 可能出现的症状和体征包括: 肢体感觉功能障碍、运动功能障碍、腱反射改变或病理征阳性、胸背痛和括约肌功能障碍。其中, 前两者最常见, 分别占 80% (16/20)。侵袭型血管脂肪瘤发生胸背痛的比例较高 (50%), 这可能与肿瘤的侵袭性有关。在病程中, 血管壁变性、瘤内出血、静脉血栓形成、血管盗血现象、妊娠

第一作者简介: 男 (1987-), 住院医师, 硕士研究生, 研究方向: 临床技能训练与研究

电话: (010) 82267008 E-mail: hyfln@126.com

通讯作者: 王振宇 E-mail: WZYU502@hotmail.com

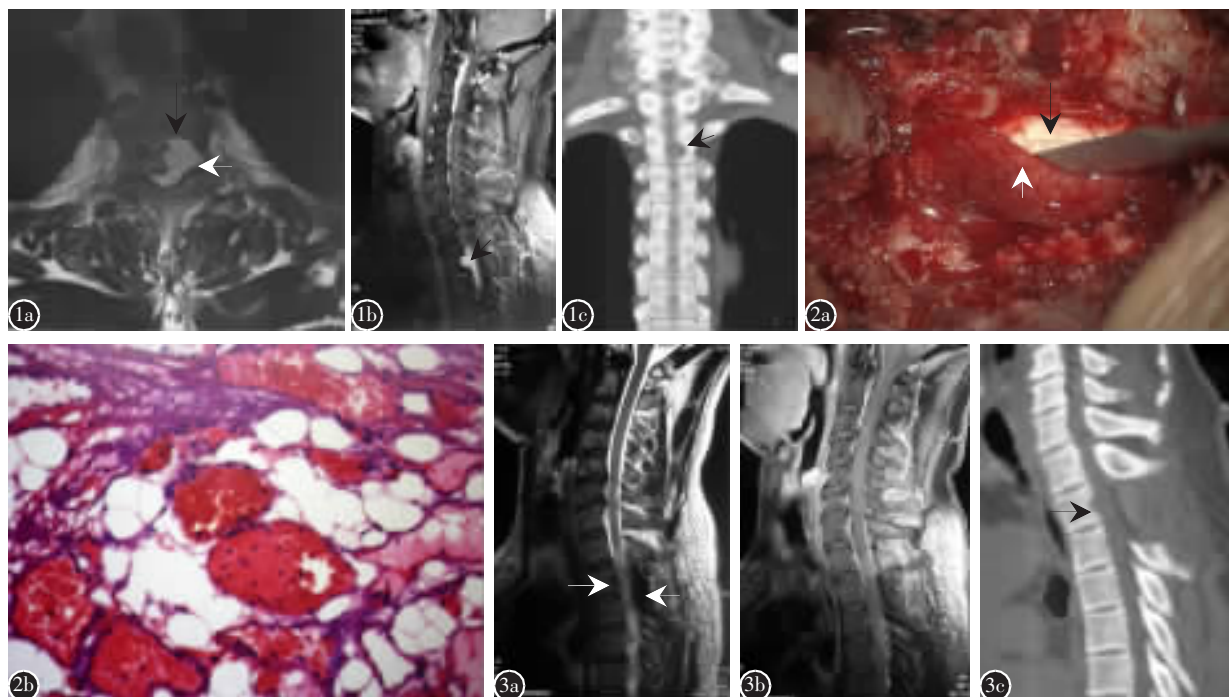


图 1 a 术前胸椎 MRI 横断位示椎管内硬膜外占位, MRI T2 像呈均匀稍高信号(白色箭头), T2 椎体后缘遭侵蚀(黑色箭头) b 术前 MRI T1 增强扫描示肿瘤明显强化(黑色箭头) c 术前胸椎冠状位 CT 扫描见 T2 椎体左后缘局部侵蚀破坏(黑色箭头) 图 2 a 术中所见, 黑色箭头: 硬膜, 白色箭头: 肿瘤 b 石蜡切片 HE 染色, 显微镜可见肿瘤组织由成熟脂肪组织和薄壁血管构成(×100) 图 3 a 术后胸椎 MRI T2 像可见瘤腔(白色箭头), 未见肿瘤残留 b 术后 MRI T1 增强扫描未见明显强化, 提示肿瘤完全切除 c 术后胸椎矢状位 CT 扫描见椎板和棘突缺如, 无肿瘤残留, T2 椎体左后缘破坏灶(黑色箭头)

Figure 1 a Pre-operative noncontrast T2-weighted axial thoracic MRI showing intraspinal-epidural mass with homogeneous hyperintense (white arrow) at T2-3 level and the erosion of posterior wall of T2 vertebral body (black arrow) b Pre-operative contrast T1-weighted sagittal MRI showing homogeneous strong enhancement of the mass (black arrow) c Pre-operative coronal thoracic CT showing the lesion of left posterior wall of T2 vertebral body (black arrow) **Figure 2** a Intra-operative appearance of tumor (black arrow: dural matter, white arrow: tumor) b Histological appearance of the tumor containing adipose tissue and thin-walled blood vessels was typical for angiolipoma (paraffin section, hematoxylin and eosin stain, magnification 10×10) **Figure 3** a Post-operative noncontrast T2-weighted sagittal thoracic MRI showing the cavity of tumor without residual (white arrow) b Post-operative contrast T1-weighted sagittal MRI showing total resection of tumor c Post-operative sagittal thoracic CT showing total resection of tumor without residual and the loss of lamina and process (Black arrow: erosion area of left posterior wall of T2 vertebral body)

可能会促进病情发展, 导致症状急性发作或加重^[5,9-11]。

早期影像学检查主要靠 X 线平片或椎管造影, 随着医学影像学技术的发展, CT 和 MRI 是目前公认的最佳影像学检查方法。X 线平片和 CT 检查可发现脊柱骨质结构受侵蚀或破坏, 可显示软组织肿块影, 肿瘤内可有钙化。MRI 是目前诊断椎管内硬膜外血管脂肪瘤最重要的影像学检查方法, 结合相关文献^[4-6,12-14], 椎管内硬膜外侵袭型血管脂肪瘤的 MRI 表现为: T1 加权像上肿瘤一般以高信号为主, 可伴有局灶性低信号, 低信号区域提示肿瘤的血管成分; T2 加权像上肿瘤一般呈现混杂信号, 但仍以高信号为主。将 MRI 压脂像与 T1 加权像对比, 可以辅助判断肿瘤的脂肪成分。MRI 增强扫描其血管成分可以明显强化, 表现为原 T1 加权像低信号区变为高信号区。

尽管椎管内硬膜外侵袭型血管脂肪瘤表现出侵袭性

生长, 但病理证明其为良性肿瘤, 目前多数学者认为, 手术治疗仍是首选方法。由于其侵袭性, 手术难度相对非侵袭型大, 容易导致肿瘤残留和复发。但考虑该肿瘤性质为良性, 生长缓慢, 初次手术治疗若能实现脊髓完全减压, 即使残留少许对患者的预后也无明显不良影响。Guzey 等^[6]曾统计了侵袭型血管脂肪瘤未全切病例术后随访结果, 平均随访 37.6 个月未见肿瘤复发。尽管 Gonzalez-Crussi^[3]和 Anson^[10]曾建议术后应行放疗, 但目前多数学者不推荐术后放疗, 认为在尽可能保留神经功能的前提下, 行肿瘤全切或次全切除术, 达到脊髓减压, 预后一般良好。针对手术路径, 不同的学者观点不同。Sakaida 等^[9]、Rivkind 等^[15]和 Von Hanwehr 等^[14]认为, 椎管内硬膜外侵袭型血管脂肪瘤应经前侧或前外侧入路, 此入路更可能全切除肿瘤。Kuroda 等^[16]认为侵袭型血管脂肪瘤为良性肿瘤, 手术目的

应以彻底脊髓减压为主,若能通过后路椎板切除实现肿瘤切除和减压,后路手术仍为首选,若椎体受侵犯严重,可考虑行前外侧入路。

椎管内硬膜外血管脂肪瘤可以分为两个亚型:非侵袭型和侵袭型。对比来看,在年龄分布方面两亚型无明显差异,均好发于中老年;性别分布方面,前者好发于女性,而侵袭型则无明显性别差异;临床症状共同表现为:肢体感觉功能障碍、运动功能障碍、腱反射改变或病理征、胸背痛和括约肌功能障碍,但侵袭型发生胸背痛比例较非侵袭型高;影像学表现为术前鉴别两亚型的最主要方法,尤其 MRI,侵袭型血管脂肪瘤的 MRI 信号特点基本同非侵袭型,均符合脂肪和血管成分的成像特点,唯一不同之处在于,侵袭型能发现骨质破坏或周围软组织侵蚀;病理组织学提示均为成熟脂肪细胞和异常增生血管成分,Leu 等^[5]认为侵袭型的异常增生血管较非侵袭型多,可能为两者在病理方面的鉴别点。手术是治疗椎管内硬膜外血管脂肪瘤的最佳方法,不管非侵袭型还是侵袭型,手术尽量全切除,尽可能保留神经功能,预后一般良好。但侵袭型因肿瘤巨大,破坏正常结构,手术困难和风险大,应视具体情况选择合适的手术路径和方法。

参考文献

1. Ehni G, Love JG. Intraspinal lipomas: report of cases: review of the literature, and clinical and pathological study[J]. Arch Neurol Psychiatry, 1945, 53(1): 1-28.
2. 严宁, 侯铁胜, 曾绍林. 椎管内血管脂肪瘤 9 例报告[J]. 中国矫形外科杂志, 2008, 16(23): 1834-1836.
3. Gonzalez-Crussi F, Enneking WF, Acren WM. Infiltrating Angiolipoma[J]. J Bone Joint Surg Am, 1966, 48(6): 1111-1124.
4. Labram EK, El-Shunnar K, Hilton DA. Revisited: spinal angiolipoma- three additional cases[J]. Br J Neurosurg, 1999, 13(1): 25-29.
5. Leu NH, Chen CY, Shy CG, et al. MR imaging of an infiltrating spinal epidural angiolipoma[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2003, 24(5): 1008-1011.
6. Guzey FK, Bas NS, Ozkan N, et al. Lumbar extradural infiltrating angiolipoma: a case report and review of 17 previously reported cases with infiltrating spinal angiolipomas[J]. Spine J, 2007, 7(6): 739-744.
7. Turanzas FS, Dominguez J, Ayerbe J, et al. Angiolipoma es-pinal infiltrante: caso clinico[J]. Neurocirugia, 1994, 5(3): 246-249.
8. Sakaida H, Waga S, Kojima T, et al. Thoracic spinal angiolipoma with extracanal extension to the thoracic cavity: a case report[J]. Spine, 1998, 23(3): 391-394.
9. von Hanwehr R, Apuzzo MLJ, Ahmadi J, et al. Thoracic spinal angiolipoma: case report and literature review [J]. Neurosurgery, 1985, 16(3): 406-411.
10. Anson JA, Cybulski GR, Reyes M. Spinal extradural angiolipoma: a report of two cases and review of the literature [J]. Surg Neurol, 1990, 34(3): 173-178.
11. Yen HL, Tsai SC, Liu SM. Infiltrating spinal angiolipoma [J]. J Clin Neuroscience, 2008, 15(10): 1170-1173.
12. Trabulo A, Cerqueira J, Roque P, et al. Spinal Angiolipomas Revisited: Two Case Reports[J]. Acta Neurochirurgica, 1996, 138(11): 1311-1319.
13. Kujas M, Lopes M, Lalam TF, et al. Infiltrating extradural spinal angiolipoma[J]. Clin Neuropathol, 1999, 18(2): 93-98.
14. Rabin D, Hon BA, Pelz DM, et al. Infiltrating spinal angiolipoma: a case report and review of the literature [J]. J Spinal Disord Tech, 2004, 17(5): 456-461.
15. Rivkind A, Margulies JY, Lebenstart P, et al. Anterior approach for removal of spinal angiolipoma: a case report [J]. Spine, 1986, 11(6): 623-625.
16. Kuroda S, Abe H, Akino M, et al. Infiltrating spinal angiolipoma causing myelopathy: case report [J]. Neurosurgery, 1990, 27(2): 315-318.
17. Taylor J, Harries BJ, Schurr PH. Extrathecal Haemangiolipomas of the spinal canal[J]. Br J Surg, 1951, 39(153): 1-7.
18. Pearson J, Stellar S, Feigen I. Angiolipoma: long-term cure following radical approach to malignant-appearing benign intraspinal tumor[J]. J Neurosurg, 1970, 33(4): 466-470.
19. Schiffer J, Giboa Y, Ariazoroff A. Epidural angiolipoma producing compression of the cauda equina [J]. Neurochirurgia, 1980, 23(3): 117-120.
20. Pagni C, Canavero S. Spinal epidural angiolipoma: rare or unreported[J]? Neurosurgery, 1992, 31(4): 758-764.
21. Preul MC, Leblanc R, Tampieri D, et al. Spinal angiolipomas: report of three cases[J]. J Neurosurg, 1993, 78(2): 280-286.
22. Shibata Y, Sugimoto K, Matsuki T, et al. Thoracic epidural angiolipoma: case report[J]. Neurol Med Chir(Tokyo), 1993, 33(5): 316-319.

(收稿日期:2011-11-30 修回日期:2011-12-29)

(本文编辑 卢庆霞)