

个案报道

胸腰段髓内神经鞘瘤继发出血 1 例报告

Thoracolumbar spinal intramedullary neurinoma of secondary hemorrhage:
1 case report高宏阳¹, 申 勇², 刘英娇¹, 沙子义¹, 刘新晖¹, 王欣³, 张国平¹

(1 河北医科大学第一医院骨科 050031 石家庄; 2 河北医科大学第三医院脊柱外科 050051 石家庄;

3 河北医科大学第一医院病理科 050031 石家庄)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2013.08.21

中图分类号: R739.4 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2013)-08-0766-03

神经鞘瘤是椎管内常见肿瘤之一, 其好发部位是髓外硬膜下或硬膜内外^[1], 脊髓髓内神经鞘瘤临床十分少见, 髓内神经鞘瘤继发出血更为罕见。我院骨科 2009 年 3 月~2012 年 2 月共收治脊髓髓内神经鞘瘤 3 例, 其中 1 例继发出血, 报告如下。

患者男性, 60 岁, 主因腰痛伴双下肢放射痛 3d 入院。既往否认高血压、糖尿病及特殊疾病病史, 否认外伤史、否认异常出血史。患者发病当日(2011-02-25)于当地医院行胸腰段 MRI 提示: T11~T12 水平椎管内可见长 T1、长 T2 信号肿块, 边界欠清。患者发病后曾无明显诱因出现发热伴双下肢疼痛, 症状明显加重, 体温最高达 39.2℃, 无头痛、头晕, 无咳嗽、咳痰, 未出现大、小便的异常。当地医院给予对症降温处理后, 以“椎管内占位”转入我院。入院查体: 脊柱外观无明显畸形, 生理曲度存在, 胸腰段棘突压痛阳性, 叩击痛阳性, 放射痛不明显。双下肢肌力正常, 肌张力略偏高, 双下肢皮肤感觉及鞍区感觉未查及明显异常。双侧跟、膝腱反射存在不亢进, 踝阵挛阳性, 巴氏征阳性。复查 MRI(2011-02-28)示: T11~L2 椎体水平脊髓及马尾背侧可见长条形稍长 T1 短 T2 异常信号, 其下端绕于脊髓前方, 脊髓圆锥略受压, 其上方 T11 椎体水平可见小斑片状长 T1、长 T2 异常信号, 边界较清楚(图 1~3)。增强 MRI 示: T11 水平小椭圆形信号改变, 其下段病变边缘轻度强化(图 4、5)。术前初步诊断: 胸椎管髓内占位。完善术前准备期间患者无明显诱因再次出现发热, 双下肢疼痛加重, 无咳嗽、咳痰, 无胸痛、胸闷。急查血常规、血培养均未见明显异常, 胸片示: 双肺纹理增多, 可见多发粟粒状高密度影, 大小均匀, 弥散分布。结合患者有 40 余年的采石场工作的职业史, 考虑矽肺可能性大, 与患者本次高热无明显相关。给予对症降温处理后, 患者体温回落至正常。于

2011-03-02 在全麻下行椎管探查减压, 术中见硬脊膜张力高, 硬膜外未见明显异常。切开硬脊膜, 可见于 T10~L3 水平软脊膜下形成长段血肿(图 6、7), 正中切开软脊膜, 清除凝血块后见肿瘤位于 T11 水平髓内, 肿瘤类圆形, 为囊性, 囊内容物有少量黄褐色液体, 两支神经后根与肿瘤相连(图 8、9)。彻底清除凝血块, 切除肿瘤, 严密缝合硬膜。术后患者双下肢疼痛症状缓解, 病理诊断: 神经鞘瘤(图 10)。术后 18 个月随访 MRI 示椎管内异常信号消失(图 11), 患者恢复正常劳动, 双下肢肌力、肌张力正常, 双下肢及鞍区皮肤感觉正常。

讨论 脊髓髓内神经鞘瘤国内外文献报道相对较少。查阅文献, 髓内神经鞘瘤第 1 例是由 Penfield 等于 1932 年报道, 1998 年 Hejazi 报告文献仅收录 34 例^[2], 以后又有学者陆续进行了相关报道^[3-9]。大宗病例统计: 脊髓髓内神经鞘瘤仅占椎管内神经鞘瘤的 1.1%, 占椎管内肿瘤的 0.3%^[10, 11]。对于髓内神经鞘瘤的发生来源, 目前尚未明确。部分学者认为, 其来源可能与脊神经后根以沿髓内血管周围神经分布的雪旺氏细胞相关。

髓内神经鞘瘤的临床表现与一般髓内肿瘤类似, 主要表现为受累脊髓平面下的上运动神经元损害, 常先后出现疼痛、麻木、瘫痪、大小便障碍、肌萎缩和呼吸困难等。如继发出血, 常常合并明显的神经根刺激症状。MRI 检查是诊断髓内神经鞘瘤的主要手段。一般说来, 髓内神经鞘瘤 MRI 表现 T1 加权像为等或低信号, T2 加权像为高、低或混杂信号, 多与脊髓界限清晰, 可伴有脊髓空洞、水肿或囊变, 增强扫描可见肿瘤边界光滑清晰^[12-14]。Kim 等^[15]认为瘤周水肿轻微是其特征之一。由于髓内神经鞘瘤发病率极低, 尤其继发出血时很容易发生误诊。因此, 当 MRI 显示髓内病变显著增强、边界光滑清晰时应想到神经鞘瘤的可能。

可引起出血表现的脊髓原发性疾患中, 以脊髓动静脉畸形最为多见, 其次为脊髓肿瘤。脊髓肿瘤中约 50% 为星形细胞瘤, 其次为神经鞘瘤和神经纤维瘤, 约占 25%~30%。此外, 也有脊膜瘤、脊膜肉瘤引起出血的报告。经文

第一作者简介: 男(1979-), 主治医师, 在读博士, 研究方向: 脊柱外科

电话: (0311)85917066 E-mail: ghy0618@126.com

通讯作者: 张国平 E-mail: ghy0618@126.com

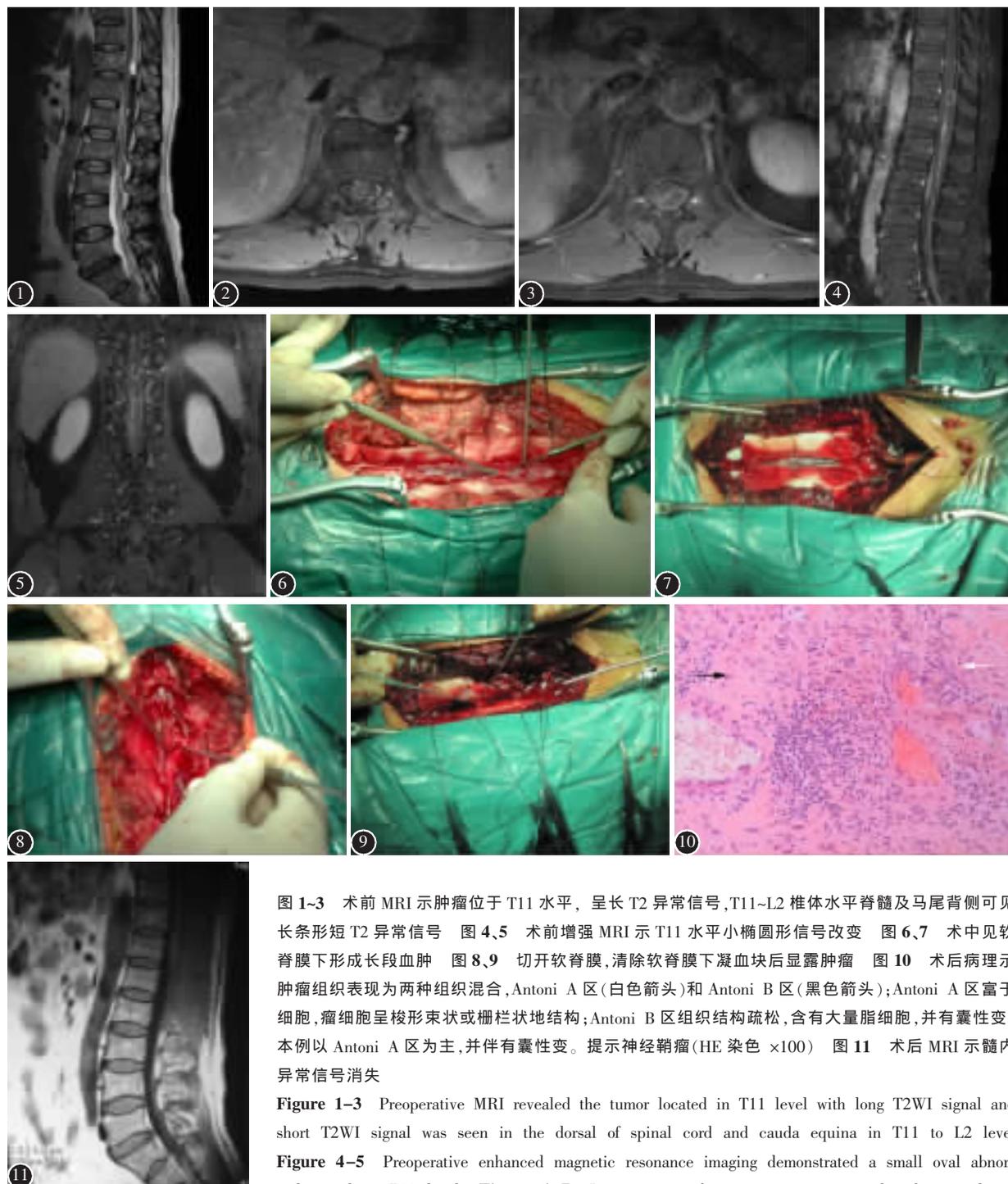


图 1~3 术前 MRI 示肿瘤位于 T11 水平, 呈长 T2 异常信号, T11~L2 椎体水平脊髓及马尾背侧可见长条形短 T2 异常信号 图 4、5 术前增强 MRI 示 T11 水平小椭圆形信号改变 图 6、7 术中见软脊膜下形成长段血肿 图 8、9 切开软脊膜, 清除软脊膜下凝血块后显露肿瘤 图 10 术后病理示肿瘤组织表现为两种组织混合, Antoni A 区(白色箭头)和 Antoni B 区(黑色箭头); Antoni A 区富于细胞, 瘤细胞呈梭形束状或栅栏状地结构; Antoni B 区组织结构疏松, 含有大量脂细胞, 并有囊性变。本例以 Antoni A 区为主, 并伴有囊性变。提示神经鞘瘤(HE 染色 ×100) 图 11 术后 MRI 示髓内异常信号消失

Figure 1-3 Preoperative MRI revealed the tumor located in T11 level with long T2WI signal and short T2WI signal was seen in the dorsal of spinal cord and cauda equina in T11 to L2 level

Figure 4-5 Preoperative enhanced magnetic resonance imaging demonstrated a small oval abnormal signal in T11 level

Figure 6-7 Long segment hematoma was seen under the spinal pia

mater in the operation

Figure 8-9 After shearing the pia mater and cleaning the hematoma, tumour became visible

Figure 10 The pathological diagnosis is schwannoma. Two mixing tissues were showed in the tumor tissue slice.

Elongated bipolar spindle cells with arrangement of nuclei in palisades pattern (typical of Antoni A region, white arrow). Region B was full of fat cells with cystic degeneration (black arrow). Region A was the key component in this tissue slice (Hematoxylin and eosin staining ×100)

Figure 11 Postoperative MRI showed abnormal signal intramedullary disappeared

献检索, 脊髓神经鞘瘤和神经纤维瘤引起的出血病例仅有 22 例^[16,17], 其中绝大部分为蛛网膜下出血, 其好发部位依次为马尾神经(7 例)、胸髓部(6 例)、腰髓部(5 例)、颈

髓 3 例和颈胸交界部 1 例。关于脊髓神经鞘瘤出血的发生机理, 有以下若干学说:(1) 身体运动造成的微小创伤引起。头部及躯干的屈曲运动最能够引起脊髓尾端的移动,

该部位的肿瘤常常受到微小的牵拉创伤,因此脊髓圆锥部及马尾处神经鞘瘤出血最为多见;(2)病理组织检查发现,该类肿瘤内含有较多的质地脆弱的小血管,外力的作用很容易引起这些血管破裂出血;(3)随肿瘤的生长,瘤内增生的血管管壁变薄,自发破裂引起出血。本病例发病部位在胸腰段,肿瘤继发出血原因考虑与该部位活动较多,肿瘤受到反复牵拉,引起肿瘤内脆弱血管的破裂出血有关。另外,患者术前出现无明显原因高热,也可能与髓内血肿刺激相关。术中情况也证实血肿的范围要大于术前(发热前)MRI 提示的范围。

髓内神经鞘瘤的临床表现及术前影像学检查容易与髓内常见的室管膜瘤、血管母细胞瘤、胶质瘤等混淆。与其他髓内常见肿瘤相比神经鞘瘤继发出血几率更小。而且,当肿瘤并发出血时,检查往往受到影响,实际上要在术前对本病作出准确性诊断是比较困难的。

关于脊髓髓内神经鞘瘤的治疗,几乎所有学者都认为手术切除肿瘤是目前治疗髓内神经鞘瘤最有效的方法。为了术后能够获得良好的远期效果,手术应在显微镜下谨慎操作,避免损伤脊髓前动脉及加重脊髓损伤,在尽量不加重术前神经功能损害的前提下争取手术全切除^[18]。关于手术时机,有文献报道,对于太小的髓内神经鞘瘤,术前定性困难且术中不易显露,切开脊髓有加重脊髓损伤的可能。但另一方面,若术前已出现严重神经系统功能障碍者,则手术后症状又难以恢复,所以最佳手术时机选择在神经系统症状有逐渐加重趋势时为宜。本例肿瘤继发出血,形成长段血肿,明显压迫脊髓。为了防止脊髓受压所引起的继发性损害加重,我们及时手术,从根本上解除了脊髓受压的因素,为患者脊髓功能的良好恢复创造了有利条件,术后 18 个月随访效果满意。

参考文献

- Altas M, Cerci A, Silav G, et al. Microsurgical management of non-neurofibromatosis spinal schwannoma [J]. *Neurocirugia (Astur)*, 2012, 23(12): 1130-1473.
- Hejazi N, Hassler W. Microsurgical treatment of intramedullary spinal cord tumors[J]. *Neurol Med Chir(Tokyo)*, 1998, 38(5): 266-273.
- Kim NR, Suh YL, Shin HJ. Thoracic pediatric intramedullary schwannoma: report of a case[J]. *Pediatr Neurosurg*, 2009, 45(5): 396-401.
- Hayashi F, Sakai T, Sairoyo K, et al. Intramedullary schwannoma with calcification of the epiconus[J]. *Spine J*, 2009, 9(5): 19-23.
- Wu L, Yao N, Chen D, et al. Preoperative diagnosis of intramedullary spinal schwannomas. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2011, 51(9): 630-634.
- Li J, Ke Y, Huang M, et al. Microexcision of intramedullary schwannoma at the thoracic vertebra[J]. *Exp Ther Med*, 2013, 5(3): 845-847.
- Kim NR, Suh YL, Shin HJ. Thoracic pediatric intramedullary schwannoma: report of a case[J]. *Pediatr Neurosurg*, 2009, 45(5): 396-401.
- Ho T, Tai KS, Fan YW, et al. Intramedullary spinal schwannoma: case report and review of preoperative magnetic resonance imaging features[J]. *Asian J Surg*, 2006, 29(4): 306-308.
- Ohtonari T, Nishihara N, Ota T, et al. Intramedullary schwannoma of the conus medullaris complicated by dense adhesion to neural tissue[J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2009, 49(11): 536-538.
- Ross DA, Edwards M SB, Wilson CB. In-tramedullary neurilomas of the spinal cord: report of two cases and review of the literature[J]. *Neurosurgery*, 1986, 19(4): 458-464.
- 刘磊, 王贵怀, 杨俊. 脊髓髓内神经鞘瘤 1 例报告及文献复习[J]. *中国神经肿瘤杂志*, 2007, 5(1): 42-44.
- 王文娟, 江利, 等. 髓内神经鞘瘤的 MRI 表现(附 5 例报告)[J]. *临床放射学杂志*, 2010, 29(12): 1693-1696.
- Riffaud L, Morandi X, Massengo S, et al. MRI of intramedullary spinal schwannomas: case report and review of the literature[J]. *Neuroradiology*, 2000, 42(0): 275-279.
- Ho T, Tai KS, Fan YW, et al. Intramedullary spinal schwannoma: case report and review of preoperative magnetic resonance imaging features[J]. *Asian J Surg*, 2006, 29(4): 306-308.
- Kim SD, Nakagawa H, Mizuno J, et al. Thoracic subpial intramedullary schwannoma involving a ventral nerve root: a case report and review of the literature [J]. *Surg Neurol*, 2005, 63(4): 389-393.
- 梁玉敏, 赵明珠, 朱景伟, 等. 瘤内出血起病的高颈位神经鞘瘤 1 例(附文献复习)[J]. *中华神经医学杂志*, 2003, 2(6): 471-472.
- 刘静芳, 刘燕儒, 赵芳. 产后神经鞘瘤伴出血致截瘫 1 例[J]. *实用妇产科杂志*, 2006, 22(7): 402.
- 杨树源, 洪国良. 脊髓髓内肿瘤的外科治疗[J]. *中华神经外科杂志*, 1999, 15(5): 275-277.

(收稿日期:2012-10-25 修回日期:2013-03-15)

(本文编辑 彭向峰)