

短篇论著

脊髓髓内神经鞘瘤的诊断及微侵袭手术治疗

The diagnosis and minimally invasive surgery of intramedullary Schwannoma of spinal cord

罗 波,唐晓平,李 峥,马文超,彭 华,赵 龙

(川北医学院附属医院神经外科 637000 四川省南充市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2015.05.18

中图分类号: R739.42 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2015)-05-0474-03

脊髓髓内神经鞘瘤少见, 仅占椎管内肿瘤的 0.3%, 占椎管内神经鞘瘤的 1.1%^[1-2]。术前通过临床表现和影像学特点不易与髓内常见肿瘤如胶质细胞瘤、室管膜瘤等区分; 治疗以显微镜下微侵袭手术切除为主, 预后较好。我院神经外科自 2006 年 1 月至 2014 年 8 月共收治 6 例经病理检查证实的脊髓髓内神经鞘瘤患者, 结合文献对其临床、影像特点以及微侵袭手术治疗方法进行总结, 以提高对本病的诊断和手术治疗水平。

临床资料 6 例患者的一般资料见表 1。4 例肿瘤位于颈髓的患者以上肢感觉障碍为首发症状, 伴颈部疼痛不适, 其中 3 例患者单侧或双侧上肢逐渐出现不同程度的肌力减退, 1 例出现感觉分离、肱二头肌反射及桡骨膜反射增强, 1 例出现左上肢放射痛、颈部活动后加重。1 例位于胸髓患者以胸背部皮肤感觉异常为主要症状, 左侧腹壁反射(+), 左膝腱反射、跟腱反射增强, 病理征阳性。1 例位于腰髓患者出现脊髓半切综合征 (Brown-Sequard 综合征), 左下肢肌力约 3 级, 肌肉萎缩, 右下肢触觉减退, 偶伴有大便失禁。6 例患者术前均行 MRI 平扫+增强扫描, 病灶均位于脊髓内, 偏向一侧生长, 呈圆形或长椭圆形实性肿块, 大小 6×12mm~14×32mm, 所有病灶 T1WI 像呈稍低信号, T2WI 像呈稍高信号, 增强扫描均有不同程度强化, 其中 1 例颈髓病灶继发出血, 边界欠清, 呈混杂信号影, 不均匀轻度强化(图 1)。

术前均行 X 线摄片体表定位, 所有患者均在气管内插管、静脉复合麻醉下行显微手术。采取后正中入路, 其中 3 例行半椎板切除, 2 例采用扩大半椎板切除, 1 例行全椎板切除, 显露脊髓正中沟。用微型磨钻缓慢磨除椎板, 形成骨窗, 充分显露硬脊膜, 硬脊膜膨隆处多为肿瘤位置。纵行剪开硬脊膜, 悬吊于两侧椎旁肌肉, 显露脊髓, 在显微镜下

锐性切开蛛网膜, 6 例病灶均完全位于脊髓内。2 例直接从后正中沟切开脊髓, 4 例术中使用超声探测到达病变的最短路径, 其中有 1 例会损伤到脊髓功能区且肿瘤向对侧生长, 最终采用后正中沟切开脊髓。显微镜下仔细辨别肿瘤边界, 背离正常脊髓锐性分离病灶, 分块切除肿瘤, 在不过分牵拉脊髓的情况下切除肿瘤包膜及残余肿瘤组织; 肿瘤切除后脊髓搏动良好, 用人工补片修补硬脊膜。术后给予抗炎、止血、激素、神经保护等治疗。

结果 6 例患者肿瘤均全切除, 病理检查均行免疫组化证实为神经鞘瘤 (图 2); 所有患者术后门诊或电话随访, 时间为 3~36 个月, 4 例患者恢复正常工作, 1 例患者日常生活勉强独立, 1 例患者双下肢瘫痪无好转。所有患者术后早期均出现不同程度的肢体深、浅感觉异常, 包括浅感觉减退、感觉分离等, 1 个月后感觉障碍逐渐好转, 随访至 2014 年 12 月均未完全恢复; 3 例术前上肢肌力减退者在术后早期出现上肢瘫痪加重, 2 周后逐渐改善, 截止到 2014 年 12 月肌力恢复至 4~5 级, 无肌肉萎缩; 1 例患者上肢疼痛明显缓解, 肌力无明显下降。术前下肢瘫痪者在术后无明显改善, 肌力及肌肉萎缩程度亦无加重。4 例患者术后 3 年复查脊髓 MRI 未见明显异常, 无肿瘤复发, 另 2 例患者未复查 MRI。

讨论 神经鞘瘤起源于神经鞘膜的雪旺细胞, 是椎管内常见肿瘤之一, 好发于髓外硬脊膜下或硬脊膜内、外, 发生于脊髓髓内的神经鞘瘤少见。因脊髓实质内不存在神经鞘膜, 亦无雪旺细胞。髓内神经鞘瘤的病因及发病机制尚不完全明确, 雪旺细胞源自脊髓内血管神经、脊神经后根、胚胎发育过程中神经嵴细胞移位、软膜细胞转化、间充质细胞分化、异位的迷走神经纤维^[3], 另外, 也可能与脊髓创伤或慢性中枢神经系统疾病相关^[2]。髓内神经鞘瘤起病缓, 病程较长, Lee 等^[4]复习文献报告 67 例髓内神经鞘瘤, 平均病程 36.6 个月, 无明显性别差异, 多发于颈段(59%), 其次为胸段(26%), 腰段较少(15%)。本组病例平均病程 26.3 个月, 无性别差异, 发生于颈髓者居多。但 Nicăci 等^[5]的报道中男性居多, 男女比约为 3:1。

本病早期可无任何症状, 不易发现, 其临床表现与病

基金项目: 四川省医学重点建设学科基金资助 (川卫办发[2007] 407 号)

第一作者简介: 男 (1989-), 硕士研究生, 研究方向: 脊髓肿瘤

电话: (0817)2262110 E-mail: 1914645679@qq.com

通讯作者: 唐晓平 E-mail: txping1971@163.com

表 1 6 例脊髓髓内神经鞘瘤患者的基本资料

序号	性别	年龄(岁)	病程(月)	肿瘤大小(mm)	肿瘤部位	增强 MRI 表现
1	男	37	3	8×15	C3~C4	均匀明显强化,边界清楚
2	男	56	96	14×32	C4~C6	不均匀轻度强化,混杂信号,边界不清,脊髓增粗
3	男	62	20	12×25	C3~C4	均匀明显强化伴脊髓空洞,边界清楚,脊髓增粗
4	女	39	5	6×12	T4~T5	均匀轻度强化,边界清楚
5	女	59	10	8×20	C6~C7	均匀明显强化,边界清楚
6	女	68	24	12×30	L4~L5	均匀轻度强化,脊髓增粗,边界欠清

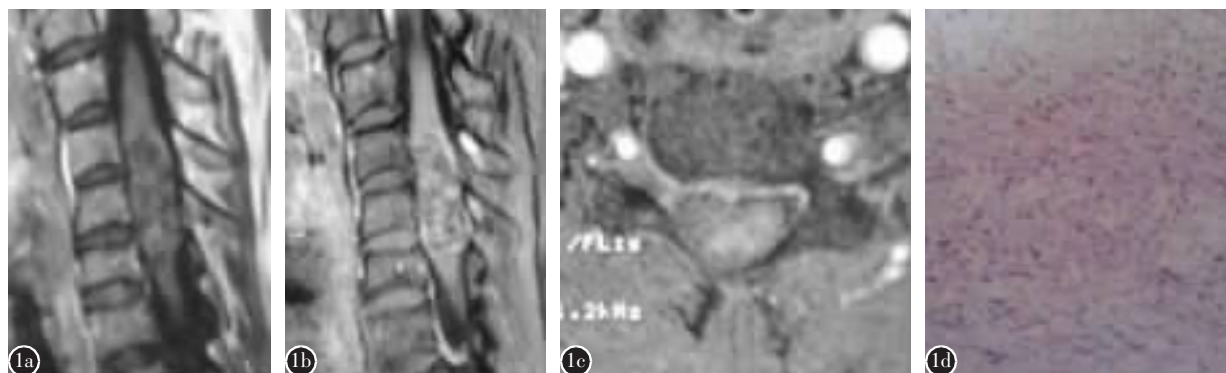


图 1 患者女,43 岁 a 术前 MRI 示肿瘤位于 C4~C6 相应脊髓节段,呈长椭圆形,边界欠清晰,T1WI 像呈混杂信号影 b 增强扫描见肿瘤轻度强化 c 横断面扫描示肿瘤位于椎管内偏左侧 d 病理检查免疫组化表型 S-100(+)

灶大小及生长位置密切相关,具有其他常见髓内肿瘤的特点,对脊髓的缓慢压迫,表现为受累脊髓节段平面以下肢体感觉、运动功能障碍,常先后出现肢体疼痛、麻木、肌力减退、肌肉萎缩、瘫痪、大小便障碍等症状。另外,脊髓髓内神经鞘瘤可有与髓外神经鞘瘤类似的临床表现,起源于脊神经后根的髓内神经鞘瘤可累及后根入口,出现典型神经根痛,本组有 1 例患者表现为左上肢放射痛,随头部转动加重。本病多发生于脊髓背外侧,肿瘤增大可出现脊髓半切综合征,而其他髓内肿瘤相对少见^[9]。本组病例均位于脊髓背外侧,其中 1 例合并脊髓半切综合征。MRI 是目前诊断椎管内占位病变的首选方法,可直接显示病变位置、大小及其与周围结构的关系,对髓内、髓外占位病变容易区别,对脊髓的水肿反应、神经根受压移位等情况可较清楚的显示。脊髓髓内神经鞘瘤常位于脊髓的背外侧、可突出脊髓表面,病灶一般较小,不超过 3 个椎体节段,MRI 显示 T1WI 呈等或稍低信号,T2WI 为稍高、等或混杂信号,边界清楚,局部脊髓增粗,蛛网膜下腔变窄,可伴脊髓空洞、脊髓水肿或囊变^[2,7]。本组 6 例患者术前均行 MRI 检查,T1WI 呈稍低信号,T2WI 呈稍高信号,增强扫描表现为不同程度强化,3 例伴有脊髓增粗,1 例伴有脊髓空洞,这与文献内容基本相符。Kim 等^[10]认为瘤周轻度水肿是其特征之一;Kodama 等^[11]认为 MRI 显示脊髓髓内边界清楚、增强扫描时明显强化的占位病变时应考虑神经鞘瘤可能性大。本组中有 1 例合并出血坏死,MRI 表现为不均匀轻度强化,极易误诊为胶质细胞瘤。因此,对于轻度不均匀强化者

亦不能完全排除髓内神经鞘瘤。另外,髓内病变与周围相连的神经根增粗对诊断髓内神经鞘瘤具有特征性^[10]。

本病应与以下疾病相鉴别:(1)星形细胞瘤。儿童多见,以局限性疼痛为主要表现,好发于颈、胸段脊髓背侧,常多节段累及。MRI 表现为边界多不清楚,呈偏心性、浸润性生长,T1WI 上肿瘤呈低信号,T2WI 上呈高信号,肿瘤内合并出血或囊变时,信号可不均匀;增强扫描多呈斑片状不均匀轻度或明显强化。(2)室管膜瘤。是成人最常见的髓内肿瘤,多表现为疼痛,可逐渐出现病变节段以下的运动、感觉障碍。好发于下腰段脊髓圆锥或终丝,多位于脊髓中央,MRI 表现为边界清晰,多呈中心性生长,脊髓明显增粗,对称性膨大,周围正常脊髓明显变薄,病灶上下段脊髓常有空洞,T1WI 上肿瘤呈略低或等信号,T2WI 呈高信号,其内亦可见囊变、坏死、出血,增强后肿瘤均匀强化,囊变、坏死区无强化。(3)血管母细胞瘤。临床少见,以本体感觉减退为主要症状,好发于胸髓背侧,为实性肿块,大范围的脊髓增粗,边界不清,在 T1WI 上肿瘤呈等或低信号,T2WI 呈高信号,信号多不均匀,肿瘤多囊变,其内多有肿瘤结节,增强扫描呈明显强化,肿瘤内或邻近脊髓表面可有血管流空影。

目前公认显微手术是治疗脊髓髓内肿瘤最有效的方法,尽量全切病灶,解除脊髓受压以改善脊髓功能。脊髓内神经鞘瘤为良性病变,血供丰富,大多有完整包膜形成,边界清楚,与周围粘连较重,显微手术切除肿瘤亦是其首选治疗方法。手术过程中从脊髓切开时就需在显微镜下进行

细致操作,保证手术的精度和安全,避免损伤脊髓周围血管,如后中央沟静脉、脊髓前动脉及其分支等结构而加重脊髓损伤,在不损伤脊髓功能的前提下,尽量争取全切肿瘤,避免采用椎板减压的消极方式。有人认为对于太小的髓内神经鞘瘤,术中不易暴露,切开脊髓及术中对脊髓的牵拉可能加重脊髓损伤;也有人认为若待病灶增大,已出现严重神经功能障碍时才行手术切除,术后已出现的神经功能障碍很难恢复^[1]。本研究中病灶较大者术后神经功能恢复程度逊于病灶较小者,因此我们认为本病是良性肿瘤,生长缓慢,发现时病程较长,病变较大,显微手术切除病灶对脊髓影响较小,术后恢复较快,故应积极手术治疗。本病预后大多较好,主要取决于脊髓受压、缺血的程度。

术前根据病变所对应的椎体节段,采用侧、俯卧位行 X 线透视或摄片获取肿瘤在体表的精确定位,术中根据肿瘤生长位置、操作者的熟练程度选择患者体位,以定位点为中心作皮肤后正中直切口,该病变大多沿脊髓背外侧生长,只需行半椎板切除入路即可;对于范围较大,两侧均生长的肿瘤,为避免对脊髓的过度牵拉,可行扩大椎板切除入路或全椎板切除入路,术后需行融合固定术。文献报道,腹外侧肿瘤不易暴露,位于颈椎管内可先扩大切除椎板,切断齿状韧带,轻轻旋转移位的颈髓,即可很好暴露肿瘤;胸椎管较狭小,其内肿瘤需采用经肋骨横突入路,充分暴露肿瘤,可有效避免对脊髓的过度牵拉^[6]。

打开椎管后触及硬脊膜,若病变较大,可感知到肿瘤位置,在此处纵形切开硬脊膜时,注意不要损伤脊髓,条件允许时,可用术中导航、超声等设备探测肿瘤位置。充分显露脊髓,为避免术后出现严重感觉缺损,尽量从后正中沟切开脊髓,术中不易辨别后正中沟时,以脊髓背侧中央静脉及两侧神经后根后作参照,尽量避免对这些重要结构的损害;较大的肿瘤压迫脊髓明显者,有时为避免损伤背侧中央静脉,可选择肿瘤侧的后旁正中沟作脊髓切开,亦可沿肿瘤边缘分离;切开长度必须满足肿瘤上下极完全显露,术中最好在神经电生理监测下切开脊髓,若无定位设备,可根据影像检查初步判断肿瘤大小,边切开脊髓边探及肿瘤边缘,尽量减少不必要的脊髓损伤。髓内神经鞘瘤多有包膜,在显微镜下容易辨别出与正常脊髓的边界,背离脊髓行锐性分离,边分离边止血,小的渗血可用棉片或明胶海绵压迫止血,渗血明显者使用小功率双极电凝烧灼止血,并及时予生理盐水降温,防止电凝热效应致脊髓损害。神经鞘瘤质地较韧,可在肿瘤上缝牵引线直接牵拉肿瘤,分离过程中尽量不牵拉脊髓,分离后垫湿棉片保护好

正常脊髓。当肿瘤与神经后根关系紧密,影响手术操作时,可将肿瘤侧感觉神经根切除^[6];操作者手法应准、稳,避免吸引器等器械误伤脊髓和神经根;肿瘤包膜及囊变部分应尽量切除,以免残留肿瘤组织复发。

综上所述,脊髓髓内神经鞘瘤为良性病变,发现后应早治疗,经验丰富的医师在显微镜下,配合神经电生理监测进行手术切除肿瘤是目前最好的治疗方式,在没有定位系统监测的情况下应仔细辨认肿瘤边界,尽量避免不必要的脊髓损伤。

参考文献

1. Kodama Y, Terae S, Hida K, et al. Intramedullary schwannoma of the spinal cord: report of two cases [J]. *Neuroradiol*, 2001, 43(7): 567-571.
2. Riffaud L, Morandi X, Massengo S, et al. MRI of intramedullary spinal schwannomas: case report and review of the literature[J]. *Neuroradiol*, 2000, 42(4): 275-279.
3. 司雨, 王振宇. 脊髓内-外神经鞘瘤一例并文献复习[J]. *中华神经外科杂志*, 2013, 29(8): 840-842.
4. Lee CT, Chao YS, Chung HT, et al. Intramedullary schwannoma of the cervical spinal cord[J]. *Formosan J Surg*, 2012, 45(5): 146-152.
5. Nicácio JM, Rodrigues JC, Galles MH, et al. Cervical intramedullary schwannoma: a casereport and review of the literature[J]. *Rare Tumors*, 2009, 28(2): 137-140.
6. 孙兵, 车晓明, 顾士欣, 等. 脊髓髓内神经鞘瘤的临床诊断和治疗[J]. *中华神经外科杂志*, 2012, 28(6): 577-580.
7. 王文娟, 江利, 郭燕, 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.
8. 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.
9. Kodama Y, Terae S, Hida K, et al. Intramedullary schwannoma of the spinal cord: report of two cases[J]. *Neuroradiology*, 2001, 43(7): 567-571.
10. Colosimo C, Cerase A, Denaro L, et al. Magnetic resonance imaging of intramedullary spinal cord schwannomas: report of two cases and review of the literature [J]. *J Neurosurg*, 2003, 99(1): 114-117.
11. 江普查, 马超, 刘细国, 等. 脊髓髓内肿瘤的显微外科治疗[J]. *临床外科杂志*, 2010, 18(7): 462-463.

(收稿日期:2015-02-10 修回日期:2015-03-09)

(本文编辑 卢庆霞)