

- 研究进展. 新疆医科大学学报, 2014, 35(5): 640-642.
- [2] 方翠霓, 郭思思, 邓景贵, 等. 改良强制性运动疗法对帕金森病患者运动功能和日常生活能力的影响. 临床探讨, 2013, 51(30): 135-137.
- [3] 中华医学会神经病学分会帕金森病及运动障碍学组. 中国帕金森病治疗指南(第三版). 中华神经科杂志, 2014, 47(6): 428-433.
- [4] 刘轶琳. 中国帕金森患者约 200 万——首套帕金森健康操诞生. 东方网, 2012-11-20.
- [5] Mekawichai P, Choeikamhaeng L. The prevalence and the associated factors of dementia in patients with Parkinson's disease at Maharat Nakhon Ratchasima Hospital. J Med Assoc Thai, 2013, 96(4): 440-445.

• 病例报道 •

脊髓血管母细胞瘤 1 例并文献复习

冯伟, 周玉璞

河南省第二人民医院神经外科, 河南 新郑 451191

中枢神经系统血管母细胞瘤(hemangioblastoma, HB)发生于中胚叶形成的血管细胞,是一种罕见的良性血管性肿瘤,成人常见于小脑^[1],而发生于脊髓的血管母细胞瘤较少,本文报告 1 例脊髓血管母细胞瘤并结合文献复习。

1 临床资料

患者,女,45 岁。因“间断性腰背部疼痛及左下肢麻木 10 年,加重 1 个月”入院。该患者 10 年前出现劳累后间断性腰背部疼痛及左下肢麻木,无放射痛,休息及理疗后疼痛及麻木可缓解。5 年前患者因疼痛及麻木加剧在当地医院就诊,行 MRI 检查诊断为椎管内占位及脊髓空洞症。在当地医院行手术治疗过程中发现为富血管病变,未行病灶切除术,仅行椎管减压治疗。术后患者腰背部疼痛及左下肢麻木无明显缓解,并呈进行性加重,走路时逐渐向左侧斜行。近 1 个月来患者腰背部疼痛及左下肢麻木明显加剧,晚间平卧时尤甚,影响睡眠。患者大便约 5 天左右一次,否认有小便及性功能障碍。既往身体健康。否认有家族性遗传疾病史。胸椎 MRI 示(见图 1、2):椎管内 T7 水平占位,考虑血管母细胞瘤。眼底检查未见异常;腹部 B 超无明显异常;查体:神志清,回答正确。粗测视力正常,视野无缺损。无眼震,伸舌居中,颈软,胸

部脊柱向左侧弯,腰部活动受限,行走时步态蹒跚,步幅较小,向左侧偏斜。左下肢变细,四肢肌力 V 级,肌张力正常,双侧腹壁反射减弱,肛门反射正常,左侧巴氏征、戈氏征均阳性。由于患者胸部脊柱侧弯,修正原手术切口后行后正中入路 T7 椎管内占位性病变切除术,病灶所在部位脊髓表面可见异常扩张和迂曲的血管。显微镜下先打开肿瘤表面的蛛网膜层,于病变部位切开软脊膜和脊髓,可见肿瘤呈暗红色,肿瘤上极有数条粗大畸形血管团形成,肿瘤质地韧,包膜完整,于肿瘤底部可见供血动脉为 L7 水平处根动脉和脊髓后动脉,引流静脉流向肿瘤上下两端,小心分离肿瘤周边,先电凝切断肿瘤供血动脉,最后切断引流静脉,将肿瘤完整切除,肿瘤呈樱桃红色,大小约 2.5 cm × 2.0 cm × 1.0 cm(图 3),肿瘤切除过程中无出血,严密缝合硬脊膜。术后疼痛症状明显缓解,无其他新症状出现。病理证实为血管母细胞瘤(见图 4)。术后半年随访患者疼痛缓解明显,左下肢麻木及脊柱侧弯无明显改善。

2 讨论

2.1 发病情况

血管母细胞瘤是成人小脑最常见的原发性肿瘤,脊髓相对少见。占髓内肿瘤的 2% ~ 15%,好

收稿日期: 2015-02-26; 修回日期: 2015-06-09

作者简介: 冯伟(1971-), 硕士, 副主任医师, 主要从事脊柱脊髓神经外科。

发于 40 岁以下,本例为 40 岁发病。发生于小脑,多为囊性,脊髓多为实性,以颈胸段多见。小脑约 2/3 的脊髓血管母细胞瘤是散发的,1/3 与 Von Hippel-Lindau 病相关^[2]。因此,对于中枢神经系统任何部位的血管母细胞瘤,均应详细询问家族史,进行全面检查神经系统,同时行眼底及腹部影像学检查,必要时行基因检测,以排除 VHL 病^[3]。多发脊髓血管母细胞瘤提示 von Hippel-Lindau 综合征,其症状通常由一个主要的病灶引起,小的脊髓血管母细胞瘤可以无任何症状^[4]。脊髓血管母细胞瘤临床表现包括感觉障碍、疼痛、运动障碍、肛门及

膀胱功能障碍。由于肿瘤多生长在脊神经后根入脊髓处,因而感觉障碍较运动障碍更常见,而疼痛是最常见的症状。本例患者以腰部疼痛及感觉异常为主要表现,与文献报道相符合。本例患者除表现有疼痛及感觉障碍之外,还表现有脊柱左侧弯,左下肢变细,走路向左侧斜行。该症状文献报道较少,可能与患者病史较长,肿瘤对左侧脊神经压迫时间长,造成左侧肢体神经营养缺失,双侧下肢长短不一所致。患者的临床表现还与肿瘤的位置、是否继发水肿及脊髓空洞有关,本例患者肿瘤上端可见有明显的空洞形成(见图 2)。



图 1、2: 胸椎 MRI 扫描见 T7 段椎管内占位病变,增强扫描明显强化,肿瘤内可见血管流空影,肿瘤上端可见脊髓空洞;图 3: 手术完整切除肿瘤;图 4: 术后病理图片。

2.2 诊断

脊髓造影可以了解肿瘤的血管和肿瘤染色的具体范围,明确供血动脉的来源、引流静脉的途径^[5]。但随着 MRI 技术的不断进步,DSA 已不再是必须的检查项目^[6]。目前,脊髓血管母细胞瘤的诊断主要依靠 MRI 扫描。MRI 可准确显示血管母细胞瘤的位置、大小、形态,冠状位、矢状位等多方位扫描可了解肿瘤与邻近脊髓的关系。脊髓血管母细胞瘤大多为实质性,其形态及影像学表现与肿瘤的大小有关, ≤ 1 cm 的肿瘤呈点状或小结节状,多为均匀等 T1 稍长 T2 信号,而 > 1 cm 的肿瘤常呈结节状,长轴与脊髓纵轴一致,由于肿瘤内部常有囊变及流空血管,在 T1WI 上表现为低信号或等、低混杂信号,T2WI 上呈混杂高信号。由于肿瘤富含血管,其最具特征性的表现为血管流空效应,有报道其出现与肿瘤大小有关,1.5 cm 以下的肿瘤常无血管流空信号,而大于 2.5 cm 的肿瘤一定伴有流空信号^[7]。注射 Gd-DTPA 后明显强化,多为圆形或类圆形,边界清晰。脊髓血管母细胞瘤另一

重要特征为肿瘤头端或尾端常伴有广泛的脊髓空洞或形成假囊肿。本例在肿瘤上端可见明显的广泛空洞,主要原因可能是肿瘤血管高渗透性和肿瘤细胞分泌所致,而非肿瘤压迫脑脊液循环受阻所致。

2.3 治疗

目前,大多数学者认为显微手术根治性切除是脊髓血管母细胞瘤的首选方法。对于无症状的患者,手术治疗尚有争议。有作者认为血管母细胞瘤的自然病程难以预料,对于无症状患者定期复查 MRI,影像学进展即为手术指证,不必等待出现临床症状^[8]。也有学者认为由于脊髓血管母细胞瘤为良性且大多边界清楚,手术预后较好,所以应在早期诊断明确后即应手术治疗,争取全切除肿瘤,以免肿瘤囊变、反复出血或继发脊髓空洞形成造成不可逆的脊髓功能损害^[9]。本例患者由于第一次手术采用单纯减压治疗而没有切除病变,致使患者感觉障碍、脊柱侧弯及双下肢粗细不对称恢复困难。因此作者认为,在排除 Von Hippel-Lindau 病

后,只要明确诊断为脊髓血管母细胞瘤后应早期手术治疗。Von Hippel-Lindau 病是一种全身性疾病,目前任何外科治疗都不能治愈,反而有增加脊髓损伤的风险^[4]。也有国外学者认为对 VHL 病合并的多发性髓内血管母细胞瘤,如果可能,一次手术可切除多个病灶;如果不能一次手术切除,应先处理有症状的病灶,其他部位的肿瘤暂不处理^[6]。血管母细胞瘤对放疗不敏感。有人认为对一些无症状的脊髓血管母细胞瘤,尤其是 Von Hippel-Lindau 病合并的多发性髓内血管母细胞瘤,可采用射波刀治疗^[10]。尽管有学者报道术前造影栓塞可减少术中出血^[11],但随着显微神经外科的发展,术前造影或栓塞并非必不可少^[12]。

脊髓血管母细胞瘤与正常的脊髓之间有一层白色胶质增生带,肿瘤的切除应在手术显微镜下在此胶质增生带中进行。手术原则应按照脑动静脉畸形手术原则整块切除肿瘤,避免分块切除或取活检,以免引起难以控制的大出血。术中吲哚菁绿荧光造影技术可明确肿瘤供血动脉及引流静脉,判断手术切除范围提高手术成功率^[13]。

手术方法通常采用侧卧位,作后正中切口,手术原则是先将供血动脉切断,其次是保护好引流静脉,再游离血管母细胞瘤,最后切断引流静脉将病灶摘除。当引流静脉为多条时,可先将非主要的较细的引流静脉切断,仅保留其主要的较粗大的引流静脉,待完全游离病灶后再最后切断,否则会因为静脉淤血而增加手术难度。术中小出血可用明胶海绵及棉片轻压止血,使用双极电凝止血时,要尽量调低其功率,并用生理盐水缓慢冲洗降温。若脊髓肿胀明显,应使用自体筋膜或人工硬脑膜减张缝合硬脊膜。彻底止血后按层次缝合切口。如须放置引流应及早拔除,以免形成脑脊液漏。另外,为减轻术中、术后脊髓水肿,在术中和术后常规使用甲基强的松龙。肿瘤周围脊髓空洞无需特别处理,一般在病灶切除后半年左右空洞或水肿可逐渐恢复正常。

参 考 文 献

- [1] 程伟,牛朝诗,丁宛海等. 颅内血管母细胞瘤影像学分型与手术策略的探讨. 中国微侵袭神经外科杂志, 2013, 18(5): 204-206.
- [2] Roonprapunt C, Silvera VM, Setton A, et al. Surgical management of isolated hemangioblastomas of the spinal cord. Neurosurgery, 2001, 49(2): 321-327.
- [3] 刘建刚,张世明,李向东,等. Von Hippel-Lindau 病 5 例分析并文献复习. 中国临床神经科学, 2010, 18(2): 140-145.
- [4] 于加省,雷霆,陈劲草,等. 脊髓血管母细胞瘤的显微手术治疗. 中华神经外科疾病研究杂志, 2008, 7(4): 455-457.
- [5] 崔大明,车晓明,徐启武,等. 脊髓血管母细胞瘤的诊断和治疗. 中华医学杂志, 2007, 87(5): 308-310.
- [6] Van Velthoven V, Reinacher PC, Klisch J, et al. Treatment of intramedullary hemangioblastomas, with special attention to Von Hippel-Lindau disease. Neurosurgery, 2003, 53(6): 1306-1314.
- [7] Chu BC, Terae S, Hida K, et al. MR findings in spinal hemangio-blastoma: correlation with symptoms and with angiographic and surgical findings. Am J Neuroradiol, 2001, 22(1): 206-217.
- [8] 白吉伟,初君盛,王贵怀,等. 巨大脊髓圆锥血管母细胞瘤一例并文献复习. 中华神经外科杂志, 2009, 25(6): 529-531.
- [9] 丁兴华,车晓明,徐伟. 166 例脊髓髓内肿瘤的手术疗效分析. 中国临床神经科学, 2005, 13(2): 166-169.
- [10] 杨伯捷,王恩敏,曹晓运,等. 脊髓血管母细胞瘤的显微外科治疗. 中国临床神经科学, 2010, 18(6): 615-618.
- [11] 杨威,左锋. 脊髓血管母细胞瘤栓塞治疗价值和手术体会. 中国现代神经疾病杂志, 2014, 14(7): 628-632.
- [12] 贾文清,杨俊,王贵怀. 脊髓血管母细胞瘤的显微手术治疗. 中国微侵袭神经外科杂志, 2010, 15(3): 115-117.
- [13] 牛建星,杜长生,王贵怀,等. 脊髓血管网状的诊断及显微外科治疗. 脑与神经疾病杂志, 2014, 22(6): 415-420.