

. 脊柱脊髓疾病专题 .

脊髓髓内神经鞘瘤的诊断与治疗

陈晓东 于 涛 王振宇

【摘要】目的 探讨脊髓髓内神经鞘瘤的诊断和显微外科治疗。**方法** 回顾性分析 2005~2015 年显微手术治疗的 13 例脊髓髓内神经鞘瘤患者的临床资料。**结果** 13 例患者的肿瘤均获得完整切除。术后随访 6 个月~3 年;术后 2 例肌力较术前出现暂时性减退,术后 3 个月恢复至术前水平,6 个月恢复正常;1 例截瘫患者肌力由术前 I 级恢复至术后 III 级,6 个月恢复至 V 级,2 年后肌力恢复正常,大小便障碍恢复正常;所有患者疼痛症状术后完全缓解;3 例术后出现深感觉障碍,6 个月后基本恢复正常;7 例遗留有载瘤神经支配区的麻木;其余患者症状均较术前有明显改善;所有患者 MRI 复查未见肿瘤复发。**结论** 脊髓髓内神经鞘瘤与脊髓关系密切,临床症状较重,影像学特点没有明显特异性,显微镜下精细操作与预后密切相关。

【关键词】 脊髓髓内肿瘤;神经鞘瘤;显微手术;效果

【文章编号】 1009-153X(2015)11-0670-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.42; R 651.1*1

Diagnosis and treatment of intramedullary spinal schwannomas

CHEN Xiao-dong, YU Tao, WANG Zhen-yu. Department of Neurosurgery, Third Hospital, Peking University, Beijing 100191, China

【Abstract】 Objective To investigate the clinical manifestations and surgical treatment of intramedullary spinal schwannomas. **Methods** The clinical data of 13 patients with intramedullary spinal schwannomas were analyzed retrospectively, including manifestations, imaging features and curative outcomes. Before the surgery, there was decreased muscle strength in 9 patients, pain onset in 10, different degrees of sensory dysfunction in 10, numbness in 3, and dysporia and dysuria in a patient with paraplegia. **Results** The schwannomas were totally resected in 13 patients, who were followed up from 0.5 to 3 years. The muscle strength temporarily decreased after the surgery in 2 patients. The deep sensory impairment appeared in 3 patients, and the symptoms were improved in other patients. The areas managed by the parent nerves were numb in 7 patients during the following up. No tumor recurrence was found by MRI in all the patients. **Conclusions** The intramedullary spinal tumors which locate at the dorsolateral side of the spinal cord and produced neuralgic pain with clear boundary and homogenous enhancement on MRI should be highly suspected of intramedullary schwannomas. Once intramedullary schwannoma is definitely diagnosed, surgical resection is the best choice. The clinical outcome in the patients with intramedullary schwannomas is closely related to the surgical approach and skill.

【Key words】 Spinal cord; Intramedullary spinal tumor; Schwannomas; Surgical procedures; Microsurgery

神经鞘瘤是椎管内常见肿瘤,好发于髓外硬脊膜下,也可位于硬脊膜外或椎管外,脊髓髓内神经鞘瘤非常少见。自 2005~2015 年收治 13 例脊髓髓内神经鞘瘤患者,现报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 本组男 8 例,女 5 例;年龄 23~76 岁,平均 43.6 岁;病程 1~3.7 年。

1.2 临床表现 以疼痛起病 10 例,以感觉麻木起病 3 例;11 例下肢病理征阳性,10 例有不同程度的感觉障碍,9 例有不同程度的肌力减退,8 例有肌张力增

高,仅 1 例出现明显的截瘫伴大小便功能障碍。

1.3 影像学特点 术前均行脊髓 MRI 平扫+增强扫描,肿瘤位于脊髓颈段 7 例,颈胸交界区 2 例,胸段 4 例;T₁WI 呈等或稍长 T₁ 信号, T₂WI 呈等或稍长 T₂ 信号;1 例肿瘤完全位于髓内,增强 MRI 为实性明显强化结节,其余 12 例肿瘤均表现为髓内外病变特点(1 例为实性结节,明显强化;11 例有囊性变,不均匀强化,图 1);肿瘤位于脊髓腹前外侧 7 例,背外侧 5 例。

1.4 手术方法 采用俯卧位,“C”型臂 X 光机定位,在显微镜下操作,完全位于髓内者于脊髓后正中沟切开,暴露出肿瘤,再沿肿瘤与脊髓的边界游离,直至将肿瘤完全切除;对于部分在髓外,并嵌入髓内者,沿肿瘤与脊髓的潜在边界游离,锐性剪开肿瘤与脊髓的粘连,尽可能不要钝性剥离,遇到出血,用明胶海绵及棉片压迫止血,不满意者用小功率双极电凝止血,直至将髓内外肿瘤完全切除(图 2)。为避免对

脊髓造成不必要的损伤,可以先行瘤内切除部分肿瘤,减少肿瘤体积,再于肿瘤与脊髓的边界操作。

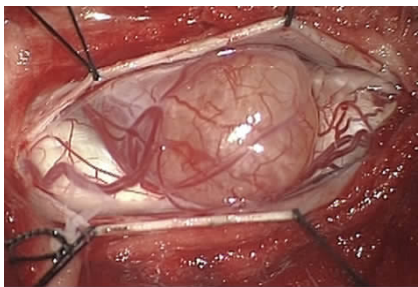
2 结果

13 例肿瘤均全切,术后病理均证实为神经鞘瘤。术后随访 6 个月~3 年;2 例肌力较术前出现暂时性减退,术后 3 个月恢复至术前水平,6 个月恢复正常;1 例截瘫患者,肌力由术前的 I 级恢复至术后的 III 级,6 个月恢复至 V 级,可自行拄拐行走,2 年后肌力恢复正常,大小便障碍恢复正常;所有患者疼痛症状术后完全缓解;3 例患者术后出现深感觉障碍,6 个月后基本恢复正常;7 例患者遗留有载瘤神经支配区的麻木;其余患者的症状均较术前有明显改善;所有患者 MRI 复查未见肿瘤复发。

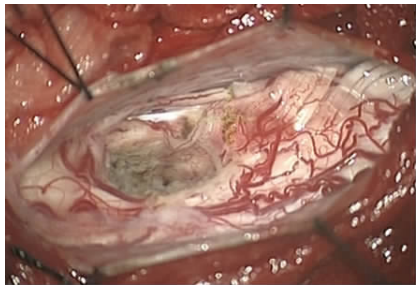
3 讨论

脊髓髓内神经鞘瘤占脊髓髓内肿瘤的 0.3%~1.5%^[1],好发于颈髓,其次是胸髓,再是腰髓^[2,3]。其临床表现与肿瘤部位、大小有关,根性疼痛是最常见症状^[4],其次是肢体麻木、无力;感觉障碍是最常见体征,其次是肌力减退,肌肉萎缩。其起源有多种说法:有学者认为其起源于脊神经后根的雪旺氏细胞,或沿髓内血管伴行的周围神经及迷走的周围神经纤维的雪旺氏细胞^[2];也有学者认为其来源于胚胎发育过程中异位的雪旺氏细胞^[5];还有学者认为其来源于中胚层的软膜细胞^[2],或与创伤有关^[1]。

MRI 是诊断脊髓肿瘤的最有效的方法,T₁加权像一般表现为等 T₁或稍长 T₁信号影,T₂加权像一般表现为等或稍长 T₂信号影,增强扫描表现为明显强化,多见囊性变;完全位于脊髓髓内的神经鞘瘤囊性变少见,表现为实性结节^[6],与脊髓边界清楚,肿瘤上下两端的脊髓有空洞时,容易误诊为室管膜瘤、血管网织细胞瘤^[7,8];大部分位于髓外、小部分嵌入髓内的神经鞘瘤的 MRI 表现即可有脊髓增粗、脊髓水肿、脊



肿瘤切除后的脊髓内残腔



术中蛛网膜切开后,肿瘤镶嵌于髓内

图 2 脊髓髓内神经鞘瘤术中显微镜下图

髓空洞的髓内肿瘤特点,也可有与髓外的神经鞘瘤极为相似的邻近肿瘤的蛛网膜下腔增宽的影像学特点,也常常造成误诊。故脊髓髓内神经鞘瘤需要与以下几种常见髓内肿瘤进行鉴别:①室管膜瘤,多位于脊髓中央,呈等或长 T₁、长 T₂信号,T₂加权像在肿瘤的上下极可见含铁血黄素沉积引起的极低信号,增强后肿瘤多有强化且边界显示清楚;而神经鞘瘤多无出血表现。②星形细胞瘤,肿瘤边界不清,脊髓呈弥漫性梭形增粗,呈长 T₁、长 T₂信号,增强后强化不均;神经鞘瘤多局限、边界清楚、强化均匀。③血管母细胞瘤呈等或短 T₁、长 T₂信号,肿瘤背侧可见流空血管,部分表现为大囊伴有强化付壁小结节^[9];神经鞘瘤无流空信号,强化程度亦不及血管母细胞瘤。

多数学者认为手术切除肿瘤是目前治疗脊髓髓内神经鞘瘤最有效的方法,但手术适应症及手术时机的选择还有争议。文献报道,对于太小的脊髓髓内神经鞘瘤,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,故不建议早期手术;但另一方面,若术前已出现严重神经系统功能障碍,则手术后神经功能又难以恢复,所以最佳手术时机应选择神经系统症状有加重趋势时进行^[10]。脊髓髓内神经鞘瘤的手术目的是解除脊髓受压和改善脊髓功能,所以肿瘤切除应严格限于“瘤内”。手术应在显微镜下谨慎操作,严格脊髓后正中入路。对完全位于髓内的神经鞘瘤,必要时行术中 B 超定位,切开的长度根据肿瘤的长度定,避免过多切开脊髓后索,还应避免损伤脊髓前动脉,加重脊髓损伤,在尽量不加

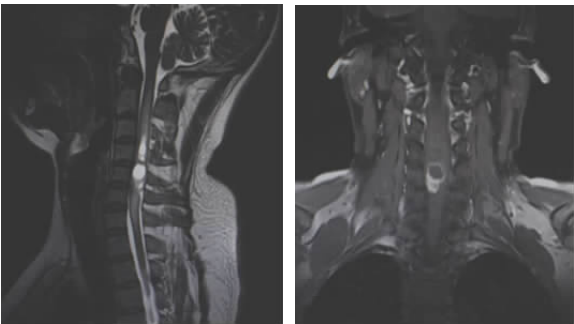


图 1 脊髓髓内神经鞘瘤 MRI

肿瘤上下极可见脊髓水肿;髓内明显增强的实性结节,部分囊变

重神经功能损害的前提下全切肿瘤。

因脊髓髓内神经鞘瘤不同于其他髓内肿瘤,其与脊髓之间尚有明显的界限,故全切肿瘤的可能性很大,但一定要沿肿瘤与脊髓的边界锐性分离,避免钝性剥离及大功率双极电凝止血,遇到出血,可用明胶海绵及脑棉片轻压止血,如不满意可用小功率双极电凝止血。必要时可先行囊内切除部分肿瘤,获得更大操作空间,再沿肿瘤与脊髓的边界切除肿瘤。

对位于髓外、嵌入生长于髓内的神经鞘瘤,可先行切除髓外部分,以获得更大的操作空间,然后再沿肿瘤与脊髓的边界锐性游离,直至完整切除肿瘤,尽可能不切开脊髓,避免对脊髓造成不必要的损伤。

总之,脊髓髓内神经鞘瘤临床少见,虽为良性肿瘤,但因切开脊髓、自脊髓上游离下肿瘤可能加重神经功能障碍,故显微镜下的精细操作显得尤为重要。

【参考文献】

[1] Riffaud L, Morandi X, Massengo S, *et al*. MRI of intramedullary spinal schwannomas: case report and review of literature [J]. *Neuroradiology*, 2000, 42(4): 275-279.

[2] Ross DA, Edmards MB, Wilson CB. Intramedullary neurilemmomas of the spinal cord: report of two cases and review of

the literature [J]. *Neurosurgery*, 1986, 19 (3): 458-464.

[3] Bernal-Garcia LM, Cabezudo-Artero JM, Ortega-Martinez M, *et al*. Intramedullary schwannomas: report of two cases [J]. *Neurocirugia (Astur)*, 2010, 21(3): 232-239.

[4] Wu L, Yao N, Chen D, *et al*. Preoperative diagnosis of intramedullary spinal schwannomas [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2011, 51(9): 630-634.

[5] Aryanpur J, Long DM. Schwannoma of the medulla oblongata: case report [J]. *J Neurosurg*, 1988, 69(3): 446-499.

[6] 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 Suppl): 114-117.

[7] Kodama Y, Tarae S, Hida K, *et al*. Intramedullary schwannoma of the spinal cord: report of two cases [J]. *Neuroradiology*, 2001, 43(7): 567-571.

[8] 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: 1693-1696.

[9] 朱明旺, 戴建平, 尚京伟, 等. 脊髓血管细胞瘤的 MRI 诊断 [J]. *中华放射学杂志*, 1999, 33: 24-27.

[10] 王振宇. 脊髓髓内肿瘤的诊断与显微外科治疗 [J]. *中华神经外科疾病研究杂志*, 2004, 3(2): 97-100.

(2015-07-08 收稿)



(上接第 669 页)

【参考文献】

[1] Sciubba DM, Liang D, Kothbauer KF, *et al*. The evolution of intramedullary spinal cord tumor surgery [J]. *Neurosurgery*, 2009, 65(6 Suppl): 84-91.

[2] Sala F, Palandri G, Basso E, *et al*. Motor evoked potential monitoring improves outcome after surgery for intramedullary spinal cord tumors: A historical control study [J]. *Neurosurgery*. 2006, 58(6): 1129-1143.

[3] 吴劲松, 许耿, 毛颖, 等. 华山医院术中神经电生理监测临床实践规范介绍 [J]. *中国现代神经疾病杂志*, 2012, 12(6): 660-668.

[4] 马继伟, 王艮卫, 梁威, 等. 电生理监测下高位颈段髓内室管膜瘤的外科治疗 [J]. *中华神经外科杂志*, 2011, 27 (6): 653-655.

[5] 林国中, 王振宇, 刘斌. 神经电生理监测技术在椎管内病变术中的应用 [J]. *北京大学学报 (医学版)*, 2012, 44

(5): 776-779.

[6] 韩芸峰, 王振宇, 陈晓东. 椎管内侵袭型血管脂肪瘤的诊断和手术治疗 [J]. *中国临床神经外科杂志*, 2015, 10: 134-136.

[7] Kucia EJ, Maughan PH, Kakarla UK, *et al*. Surgical technique and outcomes in the treatment of spinal cord ependymomas: Part ii: Myxopapillary ependymoma [J]. *Neurosurgery*, 2011, 68(1 Suppl Operative): 90-94.

[8] Hyun SJ, Rhim SC, Kang JK, *et al*. Combined motor- and somatosensory-evoked potential monitoring for spine and spinal cord surgery: Correlation of clinical and neurophysiological data in 85 consecutive procedures [J]. *Spinal Cord*, 2009, 47(8): 616-622.

[9] Macdonald DB, Al Zayed Z, Al Saddigi A. Four-limb muscle motor evoked potential and optimized somatosensory evoked potential monitoring with decussation assessment: Results in 206 thoracolumbar spine surgeries [J]. *Eur Spine J*, 2007, 16(Suppl 2): S171-187.

(2015-08-08 收稿, 2015-09-09 修回)