

合并脊髓静脉高压综合征的脊髓血管母细胞瘤的手术治疗

李 明 谢天浩 徐召溪 马廉亭

【摘要】目的 总结合并脊髓静脉高压综合征(VHM)的脊髓血管母细胞瘤的诊治经验。**方法** 回顾性分析 2005~2019 年手术治疗的 10 例脊髓血管母细胞瘤的临床资料,结合术前 MRI T₂像及病人临床表现评估 VHM,并总结脊髓血管母细胞瘤合并 VHM 的诊治经验。**结果** 单发肿瘤 9 例,其中肿瘤位于颈段 3 例、胸段 4 例、腰段 2 例;多发 1 例(颈段、胸段及腰段均有)。术前存在 VHM 6 例,术前 MRI 均可见病变节段以外的脊髓中央区 MRI T₂高信号,存在明显的脊髓功能损伤症状,如肢体运动功能障碍或大小便功能障碍等。10 例肿瘤均全切除,其中 1 例多发肿瘤一次切除 3 个胸段肿瘤。无手术死亡病例。**结论** 脊髓血管母细胞瘤为富含血管的血管性肿瘤,往往有高流量的血流通过,引流静脉常迂曲扩张并同脊髓表面正常引流静脉沟通导致 VHM,有症状者应早期手术,避免出现不可逆的神经功能损伤,肿瘤切除后 VHM 自然治愈。

【关键词】 脊髓血管母细胞瘤;脊髓静脉高压综合征;显微手术

【文章编号】 1009-153X(2019)11-0645-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.42; R 651.1*1

Microsurgical treatment of spinal cord hemangioblastoma associated with spinal hypertensive myelopathy

LI Ming¹, XIE Tian-hao², XU Zhao-xi², MA Lian-ting². 1. Department of Neurosurgery, Shenzhen Hospital, University of The Chinese Academy of Sciences, Shenzhen 518107, China; 2. Department of Neurosurgery, General Hospital, Central Theater, PLA, Wuhan 430070, Chian

【Abstract】 Objective To summarize the experience in diagnosis and treatment of spinal angioblastomas complicated with spinal hypertensive myelopathy (VHM). **Methods** The clinical data of 10 patients with spinal angioblastomas who underwent microsurgery from 2005 to 2019 were analyzed retrospectively. The VHM was diagnosed according to the preoperative MRI T₂ weighted image combined with clinical manifestations of patients. **Results** There were multiple tumors in one patient and only one tumor in 9 patients of whom the tumor was located in cervical segment of 3 patients, in thoracic segment of 4 and lumbar segment of 2. There were 6 patients with VHM before operation. Preoperative MRI showed high T₂ signal in the central region of the spinal cord other than the diseased segment. There were obvious symptoms of spinal cord injury, such as limb motor dysfunction or dysfunction. The tumors were completely resected in 10 patients. Three thoracic tumors were resected at one time in the patient with multiple tumors. There were no patients died from the operation. **Conclusions** The spinal angioblastoma is a type of vascular-rich tumor. The tortuous and dilated drainage veins of the spinal angioblastomas are often communicated with the normal draining veins on the surface of the spinal cord, resulting in VHM. The patients who were associated with the spinal injury symptoms should be operated as early as possible in order to avoid irreversible neurological damage. The VHM can be cured after the total resection of tumors.

【Key words】 Spinal angioblastoma; Spinal hypertensive myelopathy; Microsurgery

脊髓血管母细胞瘤是一种少见的脊髓血管性病
变,占脊髓肿瘤的 2%~15%^[1,2]。脊髓血管母细胞瘤
血供丰富,瘤内血流量较大,往往存在迂曲的引流
静脉,许多病人在就诊时症状较重,甚至存在 VHM
(spinal hypertensive myelopathy, VHM),而在治疗中,

却往往忽视 VHM 的存在。本文回顾性分析 2005~
2019 年收治的 10 例脊髓血管母细胞瘤的临床资料,
探讨脊髓血管母细胞瘤合并 VHM 的诊治经验。

1 资料与方法

1.1 一般资料 10 例中,男性 7 例,女性 3 例;年龄 26~
79 岁,平均 46.6 岁;病程 8 个月~20 年,平均 32.6 个
月。肿瘤位于颈段 3 例,胸段 4 例,腰段 2 例;另 1 例
多发,颈段、胸段及腰段均有。首发症状最常见的是
肢体感觉异常,以肢体麻木起病 5 例,以疼痛起病 4
例,肢体肌力下降起病 2 例。病人就诊时以渐进性

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.11.002
基金项目:武汉市中青年医学骨干人才培养工程
作者单位:518107 深圳,中国科学院大学深圳医院神经外科(李
明);430070 武汉,中国人民解放军中部战区总医院神经外科(谢天
浩、徐召溪、马廉亭)
通讯作者:谢天浩,E-mail: xrang@163.com

肢体无力和大小便功能障碍最为常见。2 例病人符合 VHM 的临床诊断标准,其中 1 例脊髓多发或合并颅内其他部位血管母细胞瘤,1 例合并肾脏肿瘤。

1.2 影像学检查 术前均行 MRI 平扫+增强扫描,均呈实性肿瘤,病灶 T₁ 像多表现为等或稍低信号,T₂ 像多表现为等或稍高信号,T₂ 像可见肿瘤节段以外的长节段髓内高信号 6 例(图 1);增强扫描均有边界清楚且明显均一强化的特征性表现。8 例 MRI 可见明显的血管流空影。4 例行脊髓血管造影,病灶一般呈均匀一致的染色,其中 1 例术前行栓塞治疗。

1.3 显微手术治疗 10 例共行 10 次手术切除 12 个病变,其中 1 例在一次手术中切除 3 个血管母细胞瘤。手术均采用后正中入路,多数病变由髓内突出至脊髓表面(6 例),完全位于髓内 1 例,完全位于髓外硬膜下 2 例,1 例多发病人的 3 个病变位置并不相同(1 个较大病变由髓内突出至脊髓表面,另有两个较小病变位于髓外硬膜下)。

术中脊髓表面均可见异常迂曲的静脉血管,可见明显的脊髓水肿 6 例。显微手术方法:按动静脉畸形的手术方法,沿肿瘤四周分离,明确肿瘤供血动脉及引流静脉,先逐个切断肿瘤供血动脉,最后切断引流静脉,肿瘤最终整块切除。由于多数肿瘤供血动脉位于肿瘤腹侧,因此术中往往需要沿肿瘤被膜仔细分离肿瘤与脊髓的边界。肿瘤与脊髓之间多数

均有细小的滋养血管,采用弱电流电凝细小血管,游离肿瘤至可明确肿瘤供血动脉后阻断主要供血动脉,但部分肿瘤并没有主要供血动脉而均为细小的供血动脉。术中注意保护迂曲的脊髓正常引流静脉,切勿电凝阻断。

2 结果

10 例术后病理检查均证实为血管母细胞瘤。6 例术中发现脊髓表面软膜静脉的迂曲扩张以及脊髓的水肿肿胀,符合 VHM 表现,术前神经功能症状均较重,术后 4 例症状加重;1 例维持术前水平;1 例术后早期神经功能症状加重,予以高压氧治疗,术后 3 个月神经功能症状恢复至术前水平。其余 4 例未伴 VHM 病人,术后神经功能好转 3 例,维持术前水平 1 例。1 例合并糖尿病病人术后出现伤口愈合不良,1 例出现泌尿系感染。

3 讨论

VHM 是指由多种脊髓、脊柱及周围结构的血管性病变,导致脊髓引流静脉血流增多、压力升高,久而久之,脊髓静脉迂曲、扩张,引起“静脉动脉化”,使脊髓内静脉系统回流受阻,循环减慢,早期导致脊髓缺血水肿,晚期脊髓实质软化、坏死,最后产生脊髓功能受损的一组综合病症,早期以痉挛性瘫痪为主,

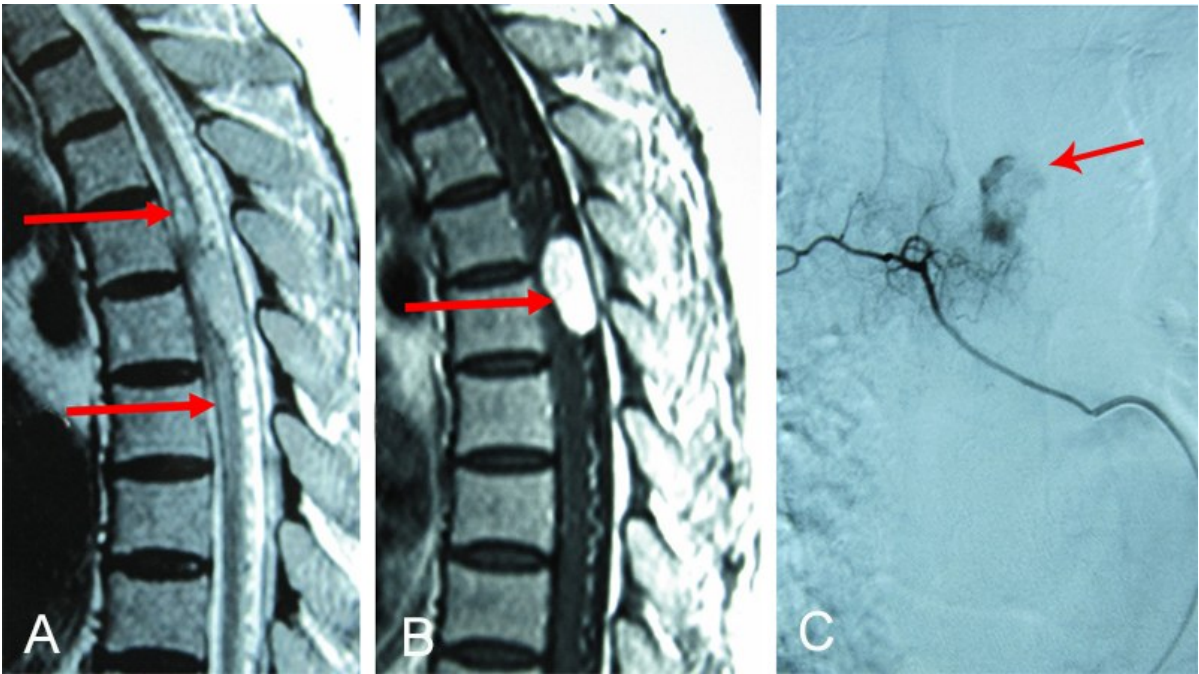


图 1 脊髓血管母细胞瘤术前影像学表现

A. 术前 MRI T₂ 像,可见肿瘤两端脊髓中央区信号增高(红色↑示),脊髓背侧可见迂曲扩张的静脉;B. 术前增强 MRI,可见明显强化的肿瘤影(红色↑示);C. 术前脊髓血管造影,可见肿瘤染色明显(红色↑示)

晚期变为迟缓性瘫痪^[3-5]。VHM MRI T₂像往往有特征性的表现,即脊髓中央区T₂像信号增高、脊髓背侧迂曲静脉流空影以及脊髓肿胀增粗等,其中脊髓中央区T₂像信号增高为VHM的最典型表现^[6,7]。本文6例存在这种特征性的影像学表现,并且脊髓髓内T₂高信号节段明显大于肿瘤所在节段,病人的临床症状定位节段也同脊髓髓内T₂高信号节段一致,因此综合以上影像学表现及临床表现,这些病人明确存在VHM。这也和脊髓血管母细胞瘤手术中所见情况一致,术中6例脊髓表面见迂曲的引流静脉,以及脊髓背侧软膜上迂曲扩张的软膜静脉。

脊髓血管母细胞瘤为富血供的血管性肿瘤,临床上,经常见到MRI显示脊髓内血管母细胞瘤瘤体并不大,但T₂像“水肿”节段却很长,且病人神经功能障碍症状也较重,这常常被认为是脊髓水肿。但术中却常常发现,血管母细胞瘤病人脊髓的软膜静脉往往迂曲扩张,这提示许多血管母细胞瘤的脊髓静脉压是较高的,病人脊髓中所谓的“水肿”其实是脊髓静脉压力增高导致脊髓静脉回流受阻并引起的脊髓淤血。脊髓血管母细胞瘤引起脊髓静脉高压的原理同脊髓动静脉畸形引起VHM的原理是一致的^[6],即脊髓血管母细胞瘤或脊髓动静脉畸形内过多的血流进入引流静脉,引流静脉与无瓣膜的脊髓静脉相沟通导致过多的血流进入脊髓静脉,最终导致脊髓静脉高压进而引起脊髓淤血肿胀。

脊髓血管造影是诊断脊髓血管病的金标准,但对脊髓血管母细胞瘤来说,其价值却存在争议。多数学者认为血管造影对术前评估肿瘤供血动脉及引流静脉是有意义的,将脊髓3D-DSA同MRI进行影像融合,可更多地了解血管母细胞瘤同供血动脉以及引流静脉的关系。但也有学者认为术前脊髓血管造影所能提供的信息很有限,术前栓塞治疗也并不能完全阻断血供,且许多时候供血支很细小也无法行栓塞治疗;还有学者担心栓塞存在导致脊髓缺血的风险^[8,9]。本文仅1例术前栓塞,术中发现肿瘤血供仍较丰富,仍需严格按照先阻断动脉后阻断静脉的方法小心切除肿瘤,因此,我们认为术前栓塞治疗对手术有帮助,但并非必须,一丝不苟的手术切除仍是治疗脊髓血管母细胞瘤的最有效的方法。

脊髓血管母细胞瘤的治疗以显微手术为首选方案^[10],若合并VHM,则应尽早手术,避免病人术前出现不可逆的神经功能损伤。整块切除肿瘤是手术的首要原则。术中应沿脊髓-肿瘤边界,仔细分离肿瘤边界,并寻找肿瘤主要供血动脉,首先阻断供血动脉

最后阻断引流静脉,引流静脉多位于肿瘤背侧,切除肿瘤过程中要注意保护,避免损伤或阻断静脉。若合并VHM,术中只能阻断瘤周引流静脉,而应避免损伤正常脊髓表面静脉,肿瘤切除后,VHM自然治愈。

术中神经电生理监测对肿瘤切除很有帮助,术中亦可通过临时阻断肿瘤周围动脉并监测运动诱发电位、体感诱发电位来判断供血动脉是否对正常脊髓供血^[8]。术中采用荧光造影同样有助于早期判断肿瘤供血动脉。

【参考文献】

[1] Xu D, Feng M, Suresh V, *et al.* Clinical analysis of syringomyelia resulting from spinal hemangioblastoma in a single series of 38 consecutive patients [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2019, 181: 58-63.

[2] Mandigo CE, Ogden AT, Angevine PD, *et al.* Operative management of spinal hemangioblastoma [J]. Neurosurgery, 2009, 65(6): 1166-1177.

[3] 马廉亭, 龚 杰, 樊光辉, 等. VHM 的诊断治疗策略与方法[J]. 中华神经外科杂志, 2010, 26(11): 1007-1009.

[4] 祝 源, 杨 铭, 潘 力, 等. VHM 的病因分析及避免误诊的对策[J]. 中国临床神经外科杂志, 2019, 24(1): 1-9.

[5] 马廉亭. 椎管内静脉高压综合征的病因、发病机制、诊断与治疗[J]. 中国临床神经外科杂志, 2007, 12(1): 59-61.

[6] Kataoka H, Miyamoto S, Nagata I, *et al.* Venous congestion is a major cause of neurological deterioration in spinal arteriovenous malformations [J]. Neurosurgery, 2001, 48(6): 1224-1230.

[7] Gilbertson JR, Miller GM, Goldman MS, *et al.* Spinal dural arteriovenous fistulas: MR and myelographic findings [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 1995, 16(10): 2049-2057.

[8] Clark AJ, Lu DC, Richardson RM, *et al.* Surgical technique of temporary arterial occlusion in the operative management of spinal hemangioblastomas [J]. World Neurosurg, 2010, 74(1): 200-205.

[9] Lonser RR, Oldfield EH. Microsurgical resection of spinal cord hemangioblastomas [J]. Neurosurgery, 2005, 57(4 Suppl): 372-376.

[10] Shin DA, Kim SH, Kim KN, *et al.* Surgical management of spinal cord haemangioblastoma [J]. Acta Neurochir (Wien), 2008, 150(3): 215-220.