

. 个案报告 .

# 椎管内多发神经鞘瘤合并脊膜瘤 1 例

芒苏尔·努尔麦麦提 排日哈提·局麦 范雁东 马木提江·木尔提扎 孙宏杰 麦哈巴·萨迪克 冯 妍  
依力亚尔·阿里木 罗 坤

【关键词】椎管内肿瘤;多发神经鞘瘤;脊膜瘤;显微手术

【文章编号】1009-153X(2023)10-0668-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】R 739.42; R 651.1<sup>+</sup>1

## 1 病例资料

49 岁女性,因四肢麻木、无力 3 个月伴加重 1 个月入院。入院体格检查:双下肢肌张力增高;双上肢肌力 4 级,右下肢肌力 3 级,左下肢肌力 4 级;四肢腱反射亢进;双侧病理征阳性;术前日本骨科协会(Japanese Orthopaedic Association, JOA)评分 8 分,术前 Oswestry 功能障碍指数(Oswestry disability index, ODI)为 72%。外院头颅 MRI 未见明显异常。入院完善全脊柱 MRI 显示颈 4~6 水平椎管内脊髓背侧髓外硬膜下可见稍长 T<sub>1</sub>、等 T<sub>2</sub> 信号占位,压脂序列呈稍高信号,大小约 3.8 cm×1.50 cm,增强后呈明显较均匀强化,考虑神经鞘瘤可能(图 1A~D);胸 2~4 段椎管内脊髓背侧髓外硬膜下可见结节状等 T<sub>1</sub>、等 T<sub>2</sub> 异常信号,压脂序列呈稍高信号,较大者位于胸 2 水平,病灶向右侧椎间孔延伸呈哑铃状改变,病变大小 1.89 cm×1.22 cm,增强后可见明显强化,考虑神经鞘瘤可能(图 1A~D),胸 4 椎体水平占位增强后呈明显较均匀强化,局部硬脊膜强化,呈现脊膜尾征,考虑脊膜瘤可能(图 1A~D)。完善相关检查后,颈 4~6 椎体水平占位行显微镜下半椎板入路椎管内肿瘤切除术,胸 2~4 椎体水平占位行显微镜下经皮微通道入路椎管内肿瘤切除术。术后复查 MRI 显示肿瘤全切除(图 1E~I)。术后病理结果显示颈 4~6 和胸 2 椎体水平占位符合神经鞘瘤,胸 4 椎体水平占位符合脊膜瘤(WHO 分级 I 级)。术后 1 周下床活动,自诉麻木症状好转,双下肢肌张力降低,双上肢肌力 5 级,右下肢肌力 4 级,左下肢肌力 5 级,四肢腱反射正常,双侧病理征阴性。术后 1 周 JOA 评分 15 分,改善率 77.8%;术后 1 周 ODI 为 24%,明显改善。术后 3 个月门诊随访,四肢麻木症状完全缓解,四肢肌力 5 级,腱反射正常,病理征和脑膜刺激征均阴性,JOA 评分 16

分(改善率为 94.1%),ODI 为 7%(明显改善),完全可生活自理,但是精细运动未完全恢复。术后 6 个月电话随访,精细运动有所改善。

## 2 讨论

椎管内多发占位在临床上比较少见,神经鞘肿瘤占脊髓肿瘤的 30%,分为雪旺细胞瘤和神经纤维瘤,多数情况下为单发。多发性神经鞘瘤比较罕见,但几乎都是 II 型神经纤维瘤病(neurofibromatosis type 2, NF2)或者神经鞘瘤病。NF2 是一种常染色体显性遗传性疾病,是由于 merlin 基因 22 号染色体长臂的突变或缺失引起的,基因检测可诊断,可识别多达

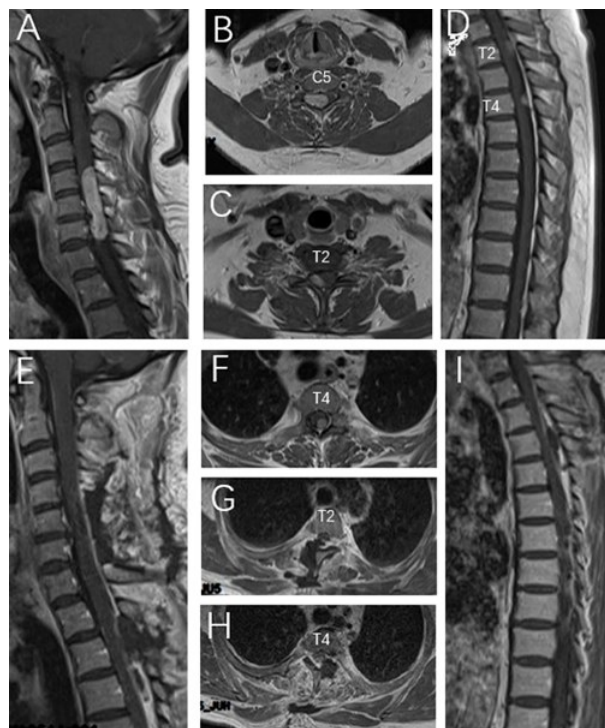


图 1 椎管内多发神经鞘瘤合并脊膜瘤手术前后影像

A. 术前 MRI, 颈 4~6 水平椎管内脊髓背侧髓外硬膜下可见大小约 3.8 cm×1.50 cm 的均匀强化病灶,考虑神经鞘瘤可能;B~D. 术前胸 2~4 水平 MRI 增强扫描可见病灶明显强化;E. 术后 1 周颈 4~6 水平 MRI T<sub>1</sub> 增强像未见增强信号,术区恢复良好,肿瘤全切除;F~I. 术后 1 周胸 2~4 水平 MRI 增强扫描未见增强信号,肿瘤全切除

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2023.10.019

基金项目:新疆维吾尔自治区自然科学基金(2019D01C323)

作者单位:830054 乌鲁木齐,新疆医科大学第一附属医院神经外科(芒苏尔·努尔麦麦提、排日哈提·局麦、范雁东、马木提江·木尔提扎、孙宏杰、麦哈巴·萨迪克、冯 妍、依力亚尔·阿里木、罗 坤); 100053 北京,首都医科大学宣武医院神经外科(芒苏尔·努尔麦麦提)

通讯作者:罗 坤, E-mail:luokun\_2822@sohu.com

95%的病人有生殖系突变。大约33%的NF2有脊髓或脑干髓内肿瘤,即室管膜瘤或星形细胞瘤。NF2的严重程度是可变的,早期研究提出了两种临床表型,其中Gardner表型,疾病较轻,肿瘤较少,发病较晚;Wishart表型,肿瘤较多,发病较早,进展较快。分子研究表明,移码突变或无义突变病人的疾病更严重,这些病人也更有可能是患有脊髓髓内肿瘤。

神经鞘瘤病是一种与NF2相关的疾病,以周围神经鞘瘤和脊髓神经鞘瘤为特征,但没有双侧前庭神经鞘瘤。目前较统一的神经鞘瘤病的确定诊断标准为:两个或两个以上病理证实的神经鞘瘤,年龄18岁以上并且影像学上缺乏前庭神经肿瘤的证据。

脊膜瘤起源于软脊膜的蛛网膜细胞。NF2的脊膜瘤主要是纤维性的,但也会出现脊膜上皮性肿瘤。脊膜瘤很少有多发或恶性传播倾向,但是侵袭性很强,侵袭并破坏周围骨质结构。脊膜瘤与NF2增加肿瘤细胞的增殖活性有关。研

究显示不典型和间变性脊膜瘤比散发性脊膜瘤更加有助于增加肿瘤细胞增殖活性。

本文病例未诉听神经(或第八颅神经)相关症状,体格检查也未发现任何有关听神经功能受损的体征,影像学检查也未显示任何颅内或听神经占位性病变,我们进一步排除病人为NF2,术后病理结果显示两个部位肿瘤为神经鞘瘤,并且无影像学报告证明第八颅神经发现占位性病变,其诊断更加接近于神经鞘瘤病的诊断标准,第三个部位肿瘤病理结果为脊膜瘤。文献报道NF2可合并神经鞘瘤或脊膜瘤,较少文献提及神经鞘瘤病伴发脊膜瘤,约5%的神经鞘瘤病并发脊膜瘤。神经鞘瘤病伴发脊膜瘤比较罕见,临床上需仔细询问家族史,完整的影像学检查及术后病理检查才能明确鉴别椎管内多发占位性病变。

(2021-10-05 收稿, 2021-12-29 修回)



# 高位颈段脑脊液漏致双侧慢性硬膜下血肿、低颅压综合征 1 例

朱晓锋 马 俊 耿 鑫 周厚俊 李经辉 余化霖 赵鹤翔

【关键词】脑脊液漏;慢性硬膜下血肿;低颅压综合征  
【文章编号】1009-153X(2023)10-0669-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】R 651

## 1 病例资料

52岁男性,因头痛伴恶心、呕吐20 d入院。头痛主要表现为钝痛,疼痛部位以左侧枕部为主,与体位的关系明显,坐立位时加重,平躺休息后可自行缓解。入院体格检查未法线神经系统阳性体征。头颅CT、MRI检查显示双侧额颞顶枕部慢性硬膜下血肿(chronic subdural hematoma, CSDH),硬脑膜弥漫性增厚强化,小脑扁桃体低位(图1A~D)。核素显像检查显示C<sub>1-2</sub>水平后方放射性分布浓聚影,多系脑脊液漏出(图1E~H)。入院后,经绝对卧床休息、大量补液等治疗,无明显好转。腰椎穿刺术测定颅内压,因无明显脑脊液流出,未能检测出准确颅内压。综合评估病情后,诊断为自发性低颅压综合征(spontaneous intracranial hypotension SIH)、脑脊液外漏、双侧额颞顶枕部慢性硬膜下血肿。采取枕后正中入路手术治疗。术中沿白线逐层分离肌肉,可见肌肉间质水肿改变,彻底止血,逐步分离至寰枢筋膜。咬除寰枢椎后弓以探

查硬脊膜,无法明确漏口,遂以大腿阔筋膜与硬脊膜缝合。术后继续绝对卧位休息、头低脚高位、大量补液等治疗。双侧CSDH行双侧钻孔引流术。术后3 d,体位性头痛明显好转,行腰椎穿刺术检测颅内压约为80 mmH<sub>2</sub>O,术后9 d痊愈出院。出院后随访5个月,未诉头痛等不适,复查核素显像检查显示C<sub>1-2</sub>水平后方未见放射性分布浓聚影(图1I~L)。

## 2 讨论

CSDH是神经外科的常见病,少数双侧CSDH与SIH有关。SIH的病因主要是脑脊液体积的减少。目前大多数学者认为SIH的主要病因是自发性脑脊液漏,容易被误诊为Chiari畸形、慢性硬膜下积液等。硬膜下出血或积液是SIH常见的临床表现。临床上,SIH以体位性头痛、硬脑膜弥漫性增厚强化以及颅内压降低三联征为主要表现。弥漫性硬脑膜强化是SIH最常见的影像学特征,同时还表现为垂体的体积增大、静脉窦充血、硬膜下积液等,其中以硬膜下积液最常见。SIH首选的无创检查方法是头颅MRI检查,典型的MRI表现是硬膜下出血或积液、硬脑膜强化、静脉结构充盈、垂体充血以及脑组织下垂,最具特征性的MRI表现为硬脑膜弥漫性增厚强化。非老年CSDH的椎管脑脊液漏的发生率约为25%。

目前以腰椎穿刺术监测脑脊液压作为SIH的主要诊断依据,压力<60 mmH<sub>2</sub>O有助于SIH的诊断。但脑脊液压力在正常范围内并不能排除SIH。因此,对于SIH的诊断不应过分

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2023.10.020  
基金项目:云南省高层次卫生计生技术人才培养经费资助-云南省卫生健康委员会医学后备人才培养计划(H-2018054);云南省神经系统疾病诊疗中心应用基础研究专项基金子项目(ZX2019-03-05);昆明医科大学第一附属医院博士科研基金项目(2020BS019)  
作者单位:650000 昆明,昆明医科大学第一附属医院神经外科(朱晓锋、马 俊、耿 鑫、周厚俊、李经辉、余化霖、赵鹤翔)  
通讯作者:赵鹤翔, E-mail: ralphyoung@yeah.net