

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征象。

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% 的神经鞘瘤病伴发脊膜瘤。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。入院体格检查无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力作为 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

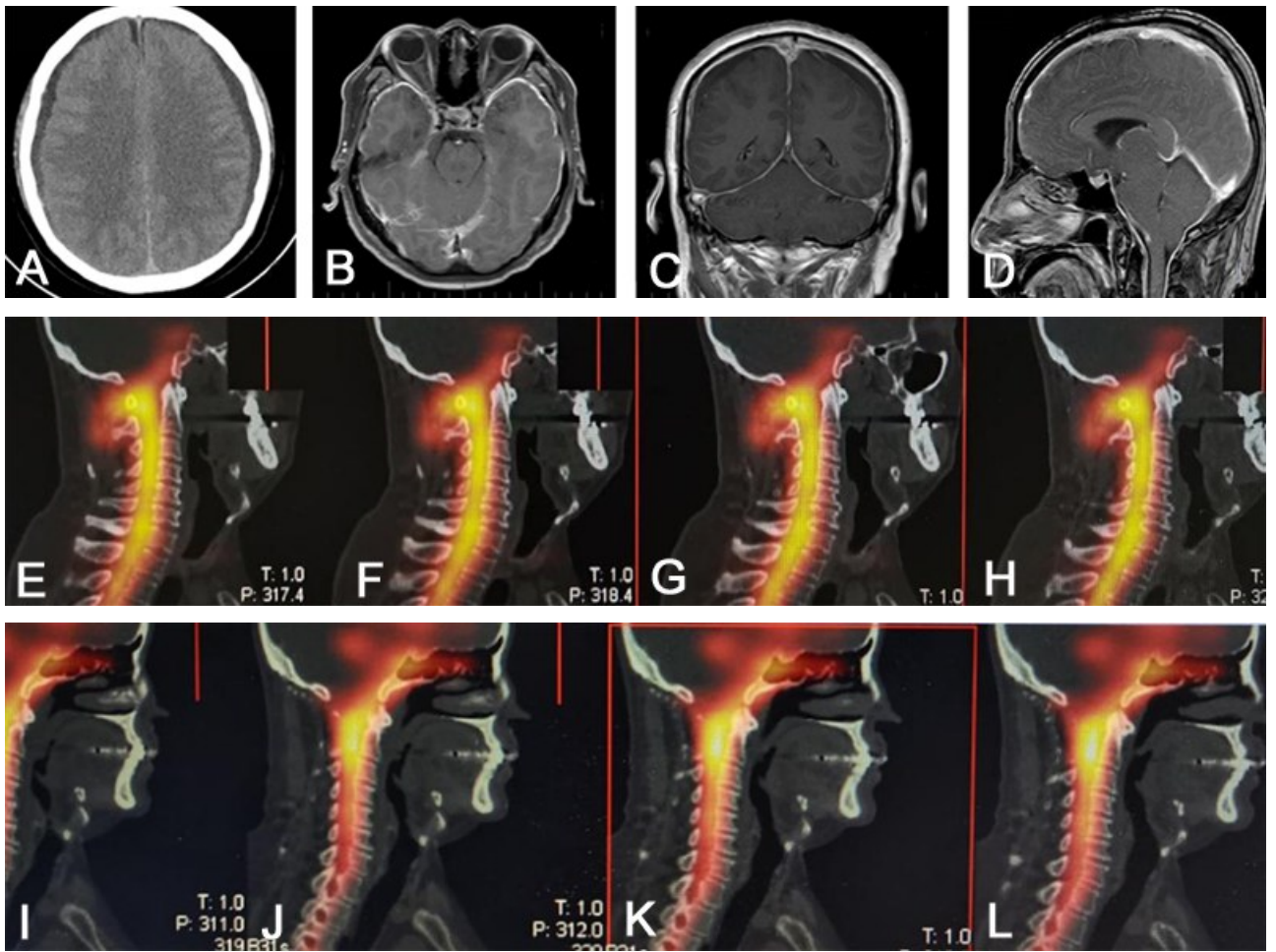


图1 高位颈段脑脊液漏致慢性硬膜下血肿合并自发性低颅压综合征枕后正中入路手术治疗前后影像表现

A. 术前头颅CT示双侧额颞顶枕部慢性硬膜下血肿;B~D. 术前头颅及颈椎MRI示硬脑膜弥漫性增厚强化,小脑扁桃体低位;E~H. 术前核素显像检查示C1~2水平后方放射性分布浓聚影、脑脊液漏;I~L. 术后核素显像检查,C1~2水平后方未见放射性分布浓聚影

依赖腰椎穿刺术检测的颅内压。另外,CSDH钻孔引流术切开硬膜时血肿涌出的压力与血肿量、病情严重程度不匹配时,也要考虑CSDH合并SIH的可能。双侧CSDH需要鉴别是否合并SIH。典型的SIH通常可通过直立性头痛、MRI检查及腰椎穿刺术测压等确诊。

对于合并SIH的CSDH的治疗,重点在于治疗SIH。而SIH的治疗以绝对卧位休息、头低脚高位、大量补液等保守治疗为主,经严格的保守治疗未能治愈者,可行硬膜外血贴法治疗。手术治疗适用于经保守治疗以及硬膜外血贴法治疗无效,或症状严重需立即手术的病人。对于漏口明确的病人,手术修复是安全、有效的。但手术并非首选的治疗方式,

仍需把握好手术治疗适应证,谨慎选择治疗方案。对于CSDH的治疗,硬膜下血肿量较少或一般情况良好的病人,首选保守治疗;血肿量较大、占位效应显著的病人,应选择行钻孔引流术。

总之,双侧CSDH应该警惕SIH,尤其是非老年、无外伤病史的病人。高位颈段脑脊液漏致双侧CSDH合并SIH的主要临床表现及影像学特征分别为直立性头痛和硬膜弥漫性强化,明确脑脊液漏口位置是关键,手术是一种有效治疗方法,临床应根据CSDH的个体情况选择保守治疗或钻孔引流术。

(2021-12-09收稿,2022-12-05修回)