

椎管内血液系统肿瘤的诊治分析 (附 7 例报道)

张 嘉 王振宇 林国中 于 涛

【摘要】目的 探讨椎管内血液系统肿瘤的临床特点、影像学特征及治疗方法。**方法** 回顾性分析 2000 年 1 月至 2014 年 12 月收治的 7 例经病理证实的椎管内血液系统肿瘤患者的临床资料,均采取显微手术治疗,术中辅以电生理监测。**结果** MRI 检查示,肿瘤位于椎管颈段 1 例、颈胸段 1 例、胸段 3 例、腰骶段 2 例。肉眼全切除 2 例,次全切除 4 例,大部分切除 1 例;术后病理结果为非霍杰金淋巴瘤 5 例,白血病 2 例。5 例淋巴瘤患者术后症状均有缓解;2 例白血病患者起病急,术前即已瘫痪伴大小便失禁,术后症状无明显变化。**结论** 椎管内血液系统肿瘤少见,尤其白血病十分罕见;其影像学表现缺乏特异性,当出现脊髓压迫表现时,建议早期行切除椎板减压术+肿瘤切除术,以挽救神经功能,术后根据病理辅以局部放疗和全身化疗;其综合预后取决于肿瘤的恶性程度及全身治疗情况。

【关键词】 椎管内肿瘤;淋巴瘤;白血病;诊断;治疗

【文章编号】 1009-153X(2016)01-0013-04 **【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 intraspinal blood system tumor (report of 7 cases)

ZHANG Jia, WANG Zhen-yu, LIN Guo-zhong, YU Tao. Department of Neurosurgery, The Third Hospital, Peking University, Beijing 100191, China

【Abstract】 Objective To summarize the clinical and imaging characteristics and therapeutic methods of the intraspinal blood system tumor. **Methods** The clinical data of 7 patients with intraspinal blood system tumor undergoing microsurgery under the electrophysiological monitoring in our hospital from January, 2000 to December, 2014 were analyzed retrospectively. **Results** The preoperative MRI showed the tumor was located in the cervical segment of the spinal cord in 1 patient, the cervicothoracic segment in 1, thoracic segment in 3, lumbosacral segment in 2. Of 7 patients, 2 received total resection of the tumors, 4 subtotal and 1 partial. Pathological examination showed that of 7 patients, 5 had non-Hodgkin's lymphomas and 2 leukemia. The postoperative symptoms were relieved in 5 patients with non-Hodgkin lymphomas and unchanged in 2 patients with leukemia. No patients died from the surgery. All the patients received systemic chemotherapy and 2 local radiotherapy after discharge from the hospital. **Conclusions** The intraspinal blood system tumor, especially leukemia, is a rare intraspinal tumor. The imaging manifestations of the intraspinal blood system tumor lack specificity. The microsurgery including decompression laminectomy and resection of the tumors should be recommended in the patients with symptoms caused by the compression of the spinal cord. The local radiotherapy and systemic chemotherapy should be performed according to postoperative pathological outcomes in the patients with intraspinal blood system tumor.

【Key words】 Intraspinal tumors; Lymphoma; Leukemia; Diagnosis; Treatment

椎管内血液系统肿瘤少见,其中以淋巴瘤为主,白血病十分罕见;多急性起病,病情进展快,由于椎管的局限性及脊髓易受压侵蚀,通常很快就会出现脊髓压迫导致的神经功能障碍,常需及时手术治疗。本文对我们收治的 7 例椎管内血液系统肿瘤患者临床资料进行回顾性分析,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 我院自 2000 年 1 月至 2014 年 12 月收治经病理证实的椎管内血液系统肿瘤 7 例,其中男性 5 例,女性 2 例;平均年龄 36.2 岁;病程 6 d~3 个月,平均 1.8 个月。

1.2 临床表现 首发症状为疼痛 6 例,肢体麻木无力 1 例。就诊时表现为肢体麻木 6 例,肢体无力 5 例,局部疼痛 4 例,截瘫伴大小便失禁 2 例。1 例既往有急性髓性白血病病史,后经证实为椎管内急性髓性白血病;其余均无其他肿瘤病史。均无全身淋巴肿大,

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2016.01.005
作者单位:100191 北京,北京大学第三医院神经外科(张 嘉、王振宇、林国中、于 涛)
通讯作者:王振宇,E-mail:wzyu502@hotmail.com

外周血象均无特异性表现。

1.3 影像学检查 本组所有患者均行MRI平扫及增强检查,肿瘤位于椎管颈段1例、颈胸段1例、胸段3例、腰骶段2例;均居于椎管内硬膜外,肿瘤在纵向上呈长梭形生长,有明显硬膜外征像,边界清楚,未见明显坏死、囊变,其形状不规则,有包绕脊髓的趋势,脊髓受压变形。7例肿瘤均侵犯相邻椎体及其椎旁组织,2例通过一侧椎间孔延伸至椎旁,形成软组织肿块。T₁WI呈等信号5例、稍低信号2例,T₂WI及压脂相均为高信号;增强扫描示所有病灶呈轻中度均匀强化,相邻硬脊膜显示线状轻度强化,肿瘤相邻受侵犯的椎体轻度强化(图1)。

1.4 治疗方法 本组7例患者均采用手术治疗,均采用全麻下俯卧位后正中入路,在神经电生理监测行显微手术切除肿瘤联合椎板减压。术中见7例肿瘤全部位于椎管内硬膜外,与硬脊膜及神经根粘连紧密,无明显包膜,肉红色,血供丰富。术后给予神经营养、激素冲击、预防感染及对症支持等治疗。

2 结果

肉眼全切除2例,次全切除4例,大部分切除1例。病理结果示5例为非霍杰金淋巴瘤(图2A),2例为白血病(图2B)。5例淋巴瘤患者术后症状均有不同程度缓解;2例白血病患者起病急,术前即已瘫痪伴大小便失禁,术后症状无明显变化。全部患者出院后根据病理结果,予以全身化疗及造血系统肿瘤规范治疗,2例行局部放疗。

3 讨论

3.1 临床表现 椎管内淋巴瘤非常少见,白血病更是罕见。硬膜外淋巴瘤占椎管内硬膜外肿瘤的9%,占

所有淋巴瘤的0.1%~6.5%^[1];以50~70岁好发,多见于男性,而且这些患者既往没有恶性肿瘤病史。肿瘤主要累及胸椎,其次为腰椎、颈椎及骶椎^[2]。本组所有淋巴瘤经检查排除身体其他部位淋巴瘤,一般认为,肿瘤来源于硬膜外静脉丛内的淋巴组织^[3],故椎管内淋巴瘤易沿硬膜外腔浸润性生长。肿瘤往往累及多个节段,本组病例中少者累及3个节段,最多者累及7个节段。

脊髓和神经根受压症状是患者的主要临床表现,其中以疼痛多见,一般较为剧烈,然后逐渐出现下肢运动、感觉障碍和括约肌功能紊乱。白血病起病急,病程短,可在数天内即出现截瘫及括约肌功能障碍。组织学上,淋巴瘤多为B淋巴细胞型,T淋巴细胞少见^[4,5]。本组淋巴瘤均为B淋巴细胞型;白血病1例为急性髓性白血病,另1例为粒细胞肉瘤。

3.2 影像学表现 目前影像学检查是椎管内肿瘤术前诊断的主要手段,虽然仅凭影像学检查确诊椎管内淋巴瘤或白血病比较困难,但在判断其生物学行为、结构特征等形态学方面有较高的价值。联合应用多种检查手段可以明显提高诊断准确率。

3.2.1 X线诊断 除极少数患者可见椎体骨质破坏和椎旁软组织肿块外,一般无阳性发现,对本病的诊断价值有限。

3.2.2 CT检查 CT扫描速度快,分辨率高,对骨质破坏及椎旁肿块显示虽有价值,但对椎管内情况显示不清,且在椎体仅有骨性改变时易致漏诊。

3.2.3 MRI检查 是目前最佳的影像学诊断手段,能清晰显示病变位置、累及范围。文献报道椎管内血液系统肿瘤多位于硬膜外,髓外硬膜下及髓内十分罕见。硬膜外型:椎管内见长条形或梭形软组织块影,主要沿脊髓纵轴生长,长度约为几个椎体节段,



图1 椎管内血液系统肿瘤MRI

A. 胸椎管淋巴瘤;B. 胸椎硬膜外呈哑铃型淋巴瘤;C. 胸椎髓性白血病;D. 胸椎髓性白血病,包绕脊髓生长

肿块位于脊髓硬脊膜后侧或后外侧,与硬脊膜紧密相连,轴位示肿块呈扁平状环绕脊髓生长,相应蛛网膜下腔变窄,脊髓呈向心性缩窄或偏心移位。病灶 T₁WI 信号与脊髓相比呈等信号或稍低信号, T₂WI 呈等或稍高信号,而低于脂肪,其内信号较均匀,可有硬膜外征,表现为内缘与脊髓分界清晰,间隔低信号的硬膜线,外缘与硬膜外间隙结构模糊。与肿块相邻的胸椎椎体或椎弓根可见点片状 T₁、稍长 T₂ 异常信号之骨质破坏征象。增强扫描后,肿块均呈较均匀轻中度强化,病变椎体及附件有轻度不均匀强化,还可见相邻硬膜条状或点片状强化^[4,6-8]。本组病例符合文献报道表现,但均未见脊髓受侵征象。这与文献报道椎管内淋巴瘤易于侵犯脊髓及邻近骨质不

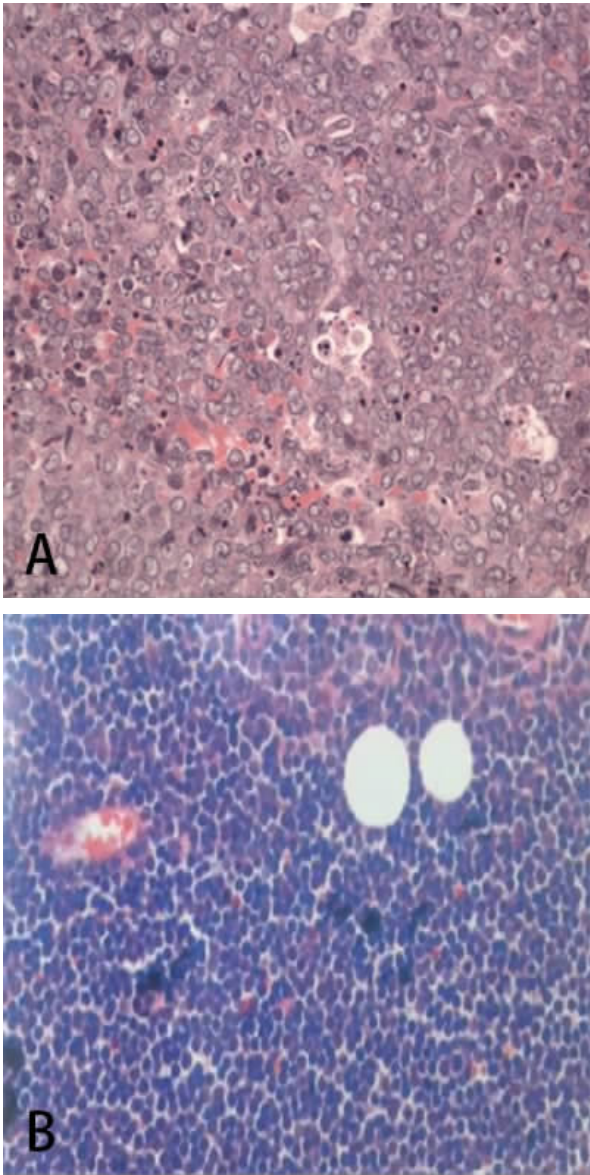


图2 椎管内淋巴瘤和白血病的病理表现(HE,×200)
A. 非霍奇金淋巴瘤;B. 急性髓性白血病

一致,可能是因为肿瘤分化程度的差异所致。
3.2.4 核医学检查 PET/CT 以其检出率高、检测手段无创等特点在肿瘤检测方面应用广泛。PET/CT 功能代谢显像可以反映疾病的生物学特征,可以发现肿瘤浸润的淋巴结和结外病灶,显示肿块有无异常葡萄糖摄取增高,并用于肿瘤的分期、复发或残留及疗效检测等^[9-11]。

3.3 鉴别诊断 由于椎管内血液系统肿瘤罕见,且其具有一些良性病变的特点,如 MRI T₁WI、T₂WI 像呈等信号,异常信号较均匀,边缘较清晰;增强扫描病灶呈均匀强化。影像学检查发现病灶时,很少将其作为首选诊断,其需要与椎管内硬膜外多种疾病进行鉴别^[4,12,13]:①转移瘤,是硬膜外病变引起脊髓压迫的最常见原因,可没有原发病灶。转移瘤多发于中老年人,以椎体后部骨质破坏伴椎管内软组织占位为主要特征,病灶常呈跳跃性累及不相邻的多个椎体,环绕脊髓生长者少见,呈长 T₁、长 T₂ 信号,增强扫描后为轻/中度强化;②硬膜外神经鞘瘤,易通过椎间孔生长成哑铃形,肿瘤易发生囊变、坏死,可伴有椎间孔扩大,骨质破坏;③硬膜外脓肿,表现为硬膜外间隙的梭形占位,有硬膜外征, MRI 平扫信号与淋巴瘤难以区别,但临床有明确的感染病史,增强扫描后呈现周边环形强化;④硬膜外血肿,为椎管内偏一侧的梭形占位, MRI 平扫信号复杂,符合不同时期血肿发展演变规律,增强扫描后一般无强化;⑤其它疾病,如脊柱结核、椎间盘髓核脱出、韧带肥厚等, MRI 检查也会出现椎管内占位征象,但都有各自的影像特点,易于鉴别。

总之,椎管内血液系统肿瘤是椎管内少见肿瘤,尤其白血病更为罕见,由于缺乏特异性的影像学表现,术前诊断极为困难。当此类肿瘤出现脊髓压迫表现时,应及时行手术椎板切除减压,并明确病理性质,术后根据病理辅以个体化的局部放疗及全身化疗。临床症状的改善及预后,早期与术前的神经功能密切相关,远期主要取决于原发病灶的恶性程度及全身治疗情况^[14,15]。

【参考文献】

[1] Salvati M, Cervoni L, Artico M, et al. Primary spinepidural non-Hodgkin's lymphomas: a clinical study [J]. Surg Neurol, 1996, 46: 339-344.
[2] Lim CC, Chong BK. Spinal epidural non-Hodgkin's lymphoma: case reports of three patients presenting with spinal

- cord compression [J]. Singapore Med J, 1996, 37: 497-500.
- [3] Cugati G, Singh M, Pande A, *et al.* Primary spinal epidural lymphomas [J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2011, 2(1): 3-11.
- [4] 刘 磊,王贵怀,杨 俊,等.原发性椎管内淋巴瘤的诊治(附 6 例临床分析)[J]. 中国神经肿瘤杂志,2007,5:38-41.
- [5] Barnard M, Perez-Ordóñez B, Rowed DW, *et al.* Primary spinal epidural mantle cell lymphoma: case report [J]. Neurosurgery, 2000, 47: 1239-1242.
- [6] 刘 颖,袁慧书,刘晓光.脊柱淋巴瘤的 CT、MRI 表现[J]. 中国医学影像技术,2010,26(1):130-133.
- [7] Mascalchi M, Torselli P, Falaschi F, *et al.* MRI of spinal epidural lymphoma [J]. Neuroradiology, 1995, 37: 303-307.
- [8] 陈应明,江 波,马 玲,等.原发性脊柱恶性淋巴瘤的 X 线平片、CT、MRI 研究[J]. 临床放射学杂志,2005,24: 522-526.
- [9] Lowe VJ, Wiseman GA. Assessment of lymphoma therapy using ^{18}F -FDG PET [J]. J Nucl Med, 2002, 43: 1028-1030.
- [10] Sam W, Levine S, Famer C, *et al.* Detection of small bowel involvement by mantle cell lymphoma on ^{18}F -FDG positron emission tomography [J]. Clin Nucl Med, 2002, 330-333.
- [11] 王荣福,张秀梅,岑溪南.糖代谢显像对恶性淋巴瘤临床分期和疗效评价[J]. 中国肿瘤影像学,2009,2:28-31.
- [12] 孙清荣,刘士辰,张 冬,等.原发性脊柱硬膜外淋巴瘤的 MRI 表现[J]. 中国医学影像技术,2002,14:645-647.
- [13] 吴先衡,林时勋,曾向廷,等.脊柱硬膜外淋巴瘤与白血病鉴别诊断[J]. 放射学实践,2004,19(6):425-427.
- [14] Raco A, Cervoni L, Salvati M, *et al.* Primary spinal epidural non-Hodgkin's lymphomas in childhood: a review of 6 cases [J]. Acta Neurochir (Wien), 1997, 139: 526-528.
- [15] 陈文钧,王世龙,周建伟,等.原发性脊柱硬膜外非霍奇金淋巴瘤的诊断和治疗[J]. 中华肿瘤杂志,2002,24:409.
- (2015-07-08 收稿)

(上接第 12 页)

- [4] 刘 彬,王振宇,江 凌,等.彩色多普勒超声评价 Chiari I 畸形环枕减压硬膜成形前后脑脊液动力学变化[J]. 中华神经医学杂志,2011,10(3):272-275.
- [5] Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis [J]. J Neurosurg Pediatr, 2008, 2(1): 42-49.
- [6] Iwasaki Y, Hida K, Koyanagi I, *et al.* Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation [J]. Neurosurgery, 2000, 46(2): 407-413.
- [7] Motta L, Skerritt GC. Syringosubarachnoid shunt as a management for syringohydromyelia in dogs [J]. J Small Anim Pract, 2012, 53(4): 205-212.
- [8] 马长城,王振宇,袁慧书. Chiari 畸形后颅窝的形态学研究及手术选择[J]. 北京大学学报(医学版),2008,40(2): 211-213.
- [9] Milhorat TH, Bolognese PA. Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography [J]. Neurosurgery, 2003, 53(4): 899-906.
- [10] Spena G, Bernucci C, Garbossa D, *et al.* Clinical and radiological outcome of craniocervical osteo-dural decompression for Chiari I-associated syringomyelia [J]. Neurosurg Rev, 2010, 33(3): 297-304.
- [11] Holly LT, Batzdorf U. Management of cerebellar ptosis following craniocervical decompression for Chiari I malformation [J]. J Neurosurg, 2001, 94(1): 21-26.
- [12] 李永宁,王任直,邸 琥.神经内镜下 Chiari 畸形寰枕减压手术[J]. 中国医学科学院学报,2007,29(1):134-136.
- [13] Sgouros S, Kountouri M, Natarajan K. Posterior fossa volume in children with Chiari malformation Type I [J]. J Neurosurg, 2006, 105(2 Suppl): 101-106.
- [14] Lazareff JA, Galarza M, Gravori T, *et al.* Tonsillectomy without craniectomy for the management of infantile Chiari I malformation [J]. J Neurosurg, 2002, 97(5): 1018-1022.
- [15] Lee HS, Lee SH, Kim ES, *et al.* Surgical results of arachnoid-preserving posterior fossa decompression for Chiari I malformation with associated syringomyelia [J]. J Clin Neurosci, 2012, 19(4): 557-560.
- (2015-07-08 收稿)