

造影示血流通畅(图 1J),结束手术。术后 12 h 颅脑 CT 示左侧小脑半球低密度灶,双侧小脑半球肿胀,颅脑 CTA 示基底动脉血流通畅(图 1K)。严格管控血压,呼吸机过度通气辅助降低颅内压,加量脱水药物。术后 30 h,意识障碍加重至昏迷,GCS 评分 4 分,双侧瞳孔直径 1 mm、对光反射迟钝,双侧角膜反射存在;复查颅脑 CT 示双侧小脑弥漫性肿胀,第四脑室受压变形、梗阻性脑积水(图 1L)。家属未同意去骨瓣减压术,药物维持治疗 5 d,仍未恢复意识,家属放弃治疗。

2 讨论

急性大血管闭塞性卒中(acute ischemic stroke-large vessel occlusions, AIS-LVO)血管内治疗的安全性与有效性已被证实,但经侧支循环路径指引行血管内治疗的报道较少。本文病例发病机制明确,左侧椎动脉起始部闭塞串联基底动脉栓塞,血管成功再通,证实经侧支血管逆行指引治疗 AIS,从技术角度看是可行的。本文病例发病到血管再通时间 6.5 h,但手术耗时 2.5 h,血管开通时间显著增加,与侧支血管迂曲、管径小等解剖结构特点致使微导丝超选困难、为避免血管穿孔微导丝前行谨慎有关,亦与操作者的疲劳阈值随操作时间延长而降低有关。

粥样硬化性斑块致血管闭塞形态各异,血管闭塞形态与微导丝通过难易程度显著相关,进而决定了血管内治疗的临

床疗效。如粥样硬化斑块致血管闭塞残端逐渐变细,微导丝相对较易通过闭塞段,增加血管内治疗成功率;如粥样硬化斑块致血管闭塞起始部无残端,微导丝通过性将显著下降,明显降低血管内治疗成功率。本文病例左侧椎动脉起始闭塞部无残端,并起源于主动脉弓,显著增加了微导丝顺向通过闭塞段的困难。依据粥样硬化斑块形成的血流动力学机制,粥样硬化斑块远心端血管纤维帽闭合迟于近心端,增加了微导丝逆行通过闭塞段的成功率。

本文病例虽技术实施成功,但最终病人未获益。一方面可能与手术时间接近 3 h,远高于推荐的 1 h 内尽快完成血管再通有关,手术时间愈长,麻醉镇静药物的持续用量相对愈大,在血管成功再通前,镇静程度愈深,血压较基线血压下降幅度愈大,较低血压状态可进一步加重脑缺血。另一方面,本文病例对侧椎动脉颅内段闭塞,失去其代偿功能,则责任侧椎动脉闭塞后引起的缺血级联反应较对侧椎动脉血流通畅状态下更重。本文病例血管再通后虽以左侧小脑半球梗死为主,但双侧小脑半球肿胀,使临床预后恶化;此外,脑干梗死灶的形成进一步加重病情,最终病人意识障碍未恢复。

综上所述,经微导丝逆行指引可以成功开通 AIS-LVO;但因该技术耗时长,与 AIS 要求快速开通闭塞血管相矛盾,应严格病例评估,审慎选择该技术,防止发生无效再通。

(2022-06-01 收稿,2022-07-20 修回)



腰椎管内原发性尤文氏肉瘤/原始神经外胚层肿瘤 1 例

刘 俊 张文君 蒋秋华

【关键词】椎管内肿瘤;尤文氏肉瘤/原始神经外胚层肿瘤;显微手术
【文章编号】1009-153X(2023)04-0287-02 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.42; R 651.1*1

1 病例资料

22 岁男性,因左下肢麻木、疼痛 2 个月余伴加重、无力 10 d 入院。2 个月前,无明显诱因出现左侧下肢麻木、疼痛不适,表现为左臀部、左下肢外侧及足底麻木疼痛感,疼痛症状逐渐加重并出现左下肢活动不利,大小便功能正常。入院体格检查:神志清楚,跛行入病房,自主体位;左臀部肌肉萎缩,左下肢外侧浅感觉减退,左下肢肌力Ⅳ级,左侧直腿抬高试验阳性;双侧腱反射正常,双侧巴宾斯基征阴性。腰椎 MRI 显示腰 4~5 椎体水平椎管内髓外硬膜下见长条形软组织肿块,T₁WI 呈等信号,T₂WI 呈稍高及高信号,内见多个小斑片状囊变区,肿块界边尚清,大小约 1.7 cm×1.1 cm×3.6 cm,邻近终丝

受压后移(图 1A~C),增强扫描后软组织肿块呈较均匀明显强化并累及左侧神经根,周围骨质未见异常(图 1D~F)。术前诊断室管膜瘤可能性大。完善术前检查后,在神经电生理监测辅助下采用后正中入路行椎管内肿瘤病变切除。术中见肿瘤组织位于髓外硬膜下,呈灰褐色鱼肉样,质地较软,血供丰富,无包膜,边界可循,肿瘤组织与神经根、马尾神经粘连,但未将神经组织包绕在瘤体内,硬脊膜和椎骨完整无破坏。显微镜下沿肿瘤与蛛网膜界面钝锐交替分离肿瘤组织,显微镜下全切除肿瘤。术后病理诊断为椎管内尤文氏肉瘤/原始神经外胚层肿瘤(Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor, ES/PNET)。术后复查腰椎 CT、MRI 示椎弓根内固定固定位置良好,未见肿瘤残留。PET 及全身骨扫描未见明显异常浓聚灶,未发他处肿瘤病灶。术后常规对症及综合康复治疗 3 周,症状好转,转入外院肿瘤科行 VAC/IE 方案(长春新碱、阿霉素、环磷酰胺、异环磷酰胺、依托泊苷)全身化疗、腰椎局部放疗。术后 3 个月,左下肢体麻木、疼痛及无力症状消失,无新发神经功能障碍。随访 18 个月,复

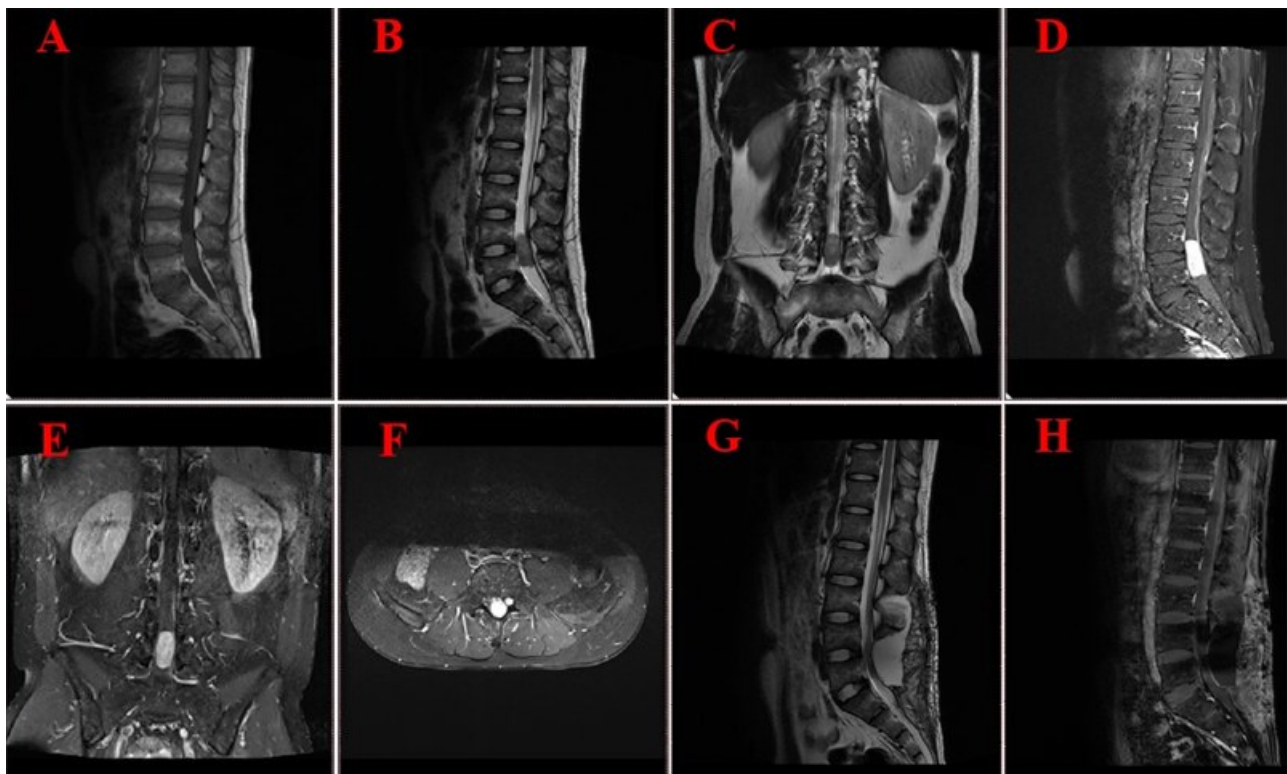


图1 椎管内原发性尤文氏肉瘤/原始神经外胚层肿瘤手术前后影像学表现

A~C. 术前腰椎MRI平扫显示腰4~5椎体水平椎管内髓外硬膜下长条形软组织肿块,T₁WI呈等信号,T₂WI呈稍高及高信号,肿块内见多个小斑片状囊变区,肿块边界尚清,大小约1.7 cm×1.1 cm×3.6 cm,邻近终丝受压后移;D~F. 术前腰椎MRI增强扫描显示软组织肿块呈较均匀明显强化并累及左侧神经根,周围骨质未见异常;G~H. 术后18个月随访复查MRI示腰4~5椎体水平硬膜后方可见囊状信号影,T₂WI呈高信号,增强后囊状边缘环形强化,诊断为硬脊膜后方积液

查腰椎MRI未见肿瘤复发、转移征象(图1G~H)。

2 讨论

ES/PNET是一种起源于原始神经外胚层细胞的间叶性肿瘤,以小圆形蓝色细胞为特征,发病率低、分化差、恶性程度高。细胞遗传学分析发现大部分ES/PNET存在t(11;22)(q24;q12)染色体的易位,使22号染色体的EWS基因与11号染色体上的FLI-1基因发生融合。ES/PNET好发于儿童和青少年的长骨干或干骺端,椎管内硬膜下髓外的ES/PNET临床较为罕见。

椎管内ES/PNET的临床表现与椎管内其它肿瘤类似,主要表现为神经根刺激和脊髓受压症状,以局部疼痛、肢体麻木或无力、排尿功能障碍、肌腱反射减弱等多见。临床症状无特异性,且临床病程短,部分病人容易局部复发和发生远处颅脑-脊髓轴及髓外跳跃性转移。术前主要依靠MRI影像提供诊断依据,椎管内ES/PNET典型MRI影像大多表现为:肿瘤实体呈现T₁WI等信号、T₂WI等信号或高信号,伴有坏死、出血、囊性时呈现T₂WI高信号为主的混杂信号,增强扫描后肿瘤实体呈明显强化。由于椎管内ES/PNET发病率低、临床表现无特异性及椎管内肿瘤多样性等原因,即使进行全面的影像评估,术前难以做出准确的鉴别诊断。其确诊依赖术

后组织病理学检查,典型的组织病理学特点是呈片状、巢状分布小圆蓝色细胞紧密排列形成的Homer-Wright菊形团结构,免疫细胞化学染色CD99呈阳性。本文病例术前考虑室管膜瘤可能,术后组织病理学诊断为ES/PNET。术后完善PET及全身骨扫描排除他处肿瘤转移,因此,本文病例椎管内硬膜下髓外ES/PNET属于原发性的可能性较大。

目前,对于ES/PNET的治疗,尚无明确的指南或诊疗规范,临床上大多采用的是最大程度地切除肿瘤及术后辅助局部放疗和全身化疗的综合治疗模式,但整体治疗预后较差,局部复发和远处转移发生率高,因此其临床诊治还有待于进一步深入研究。本文病例在神经电生理监测辅助下行手术治疗,得益于蛛网膜的存在及肿瘤未包裹神经组织,肿瘤与神经组织粘连相对较轻且术中有蛛网膜界面可循,对于全切除肿瘤和保护神经功能创造了有利条件。因此术后神经功能保留完好,症状亦明显改善。术后采用VAC/IE方案行全身化疗并腰椎局部放疗,随访18个月无复发及转移迹象,更远期的预后有待于继续密切跟踪随访。随着实体肿瘤基因靶向治疗及免疫治疗研究的进展,希望未来可以提高本病的治疗效果,防止转移和复发。

(2023-01-04收稿,2023-03-02修回)