DOI:10.16016/j.1000-5404.201603131

儿童自发性硬脊膜外血肿8例临床分析

于增鹏,梁 平,李映良,翟 瑄,周渝冬,李禄生,夏佐中 (400014 重庆,重庆医科大学附属儿童医院神经外科,儿童发育疾病研究省部共建教育部重点实验室,儿科学重庆市重点实验室,重庆市儿童发育重大疾病诊治与预防国际科技合作基地)

[摘要] **目的** 总结儿童自发性硬脊膜外血肿(spontaneous spinal epidural hematoma,SSEH)的病因、临床特点、治疗及预后。**方法** 回顾性分析重庆医科大学附属儿童医院神经外科8例SSEH患儿的临床资料。6例年长儿以颈背部疼痛为首发症状,1例婴幼儿以颈部活动受限为首发症状,数小时或数天后出现神经功能障碍;1例婴幼儿以肢体无力为首发症状。发病至手术时间为1~15 d;均行硬脊膜外血肿清除术。**结果** MRI能准确显示病变,血肿位于颈胸段背侧,累及4~9节段。5例神经功能完全恢复,2例部分恢复,1例无变化。3例明确病因为血管畸形。**结论** 儿童SSEH的早期诊断主要依据临床特征和MRI,一旦确诊,尽早手术清除血肿。及早诊断及治疗是改善预后的关键。

[关键词] 硬脊膜外血肿;自发性;儿童;诊断

[中图法分类号] R651.15;R722.143 [文献标志码] A

Spontaneous spinal epidural hematoma in children: a report of 8 cases

Yu Zengpeng, Liang Ping, Li Yingliang, Zhai Xuan, Zhou Yudong, Li Lusheng, Xia Zuozhong (Department of Neurosurgery, Key Laboratory of Child Development and Disorders of Ministry of Education, Key Laboratory of Pediatrics in Chongqing, Chongqing International Science and Technology Cooperation Center for Child Development and Disorders, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing, 400014, China)

[**Abstract**] **Objective** To summarize the etiology, clinical characteristics, treatment protocol and prognosis of spontaneous spinal epidural hematoma (SSEH) in children. **Methods** Clinical data of 8 SSEH children collected at our department during 2008 and 2014 were retrospectively studied. Six cases of elder children had initial symptom of neck and back pain. One infant showed limited neck movement which might progress to nerve dysfunction within a few hours or days, and another infant had limb weakness. The time from onset to surgery was 1 to 15 d. All cases underwent surgical removal of spinal epidural hematoma. **Results** Magnetic resonance imaging (MRI) showed that the hematomas were located at the dorsal spine of cervicothoracic region, involving 4 to 9 vertebrae. Complete and partial neurological recovery were found in 5 and 3 patients, respectively. Two patients were recovered and 1 patient had no change. 3 cases were caused by vascular malformation. **Conclusion** Early diagnosis of SSEH in children mainly relies on clinical characteristics and MRI examination. Urgent removal of hematoma after rapid diagnosis is the key to achieve better prognosis of children with SSEH.

[**Key words**] spinal epidural hematoma;spontaneous;children; diagnosis

Supported by the National Clinical Key-discipline Construction Program of China (2013-544). Corresponding author: Liang Ping, E-mail: liangping868@sina.com

[基金项目] 国家临床重点专科建设项目(国卫办医函[2013]544)

[通信作者] 梁 平,E-mail:liangping868@sina.com

[优先出版] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20160831.1410.001.html(2016-08-31)

表1 8例患儿的临床资料

性别/年龄(岁)	主诉	入院神经系统体征	血肿的脊髓节段	病理结果	术后1个月神经系统体征	目前ADL评价
男/5.5	背部疼痛6 d,肢体活动障碍4 d	双上肢肌力Ⅳ级,双下肢肌力Ⅲ级	C5~T2	血管畸形	双上肢肌力Ⅴ级,双下肢肌力Ⅳ级	100分
男/12	咳嗽、胸痛1周,左下肢无力3 d	左下肢肌力Ⅳ级	C7~T3	单纯血肿	左下肢肌力Ⅴ级	100分
男/12	胸痛伴双下肢麻木4 d	双下肢麻木	C7~T4	单纯血肿	麻木感消失	100分
女/6	胸背部疼痛半个月,四肢无力6 d	双上肢肌力Ⅲ级,双下肢肌力0级,伴大便障碍	C4~T5	单纯血肿	双上肢肌力Ⅳ级,双下肢肌Ⅱ级	70分
女/7	腰痛、双下肢无力1 d	双下肢肌力0级,伴尿储留	C7~T3	单纯血肿	双下肢肌力Ⅰ级,伴尿储留	50分
女/1.5	颈部活动受限3 d	右下肢肌力Ⅲ级	C3~T5	单纯血肿	右下肢肌力Ⅳ级	100分
男/1.3	双下肢无力10 d,发热、咳嗽8 d	双上肢肌力Ⅲ级,双下肢肌力0级,伴二便障碍	C4~T4	毛细血管瘤	双上肢肌力Ⅳ级,双下肢肌力Ⅰ级,伴二便障碍	45分
男/8	颈背部疼痛5 d,左下肢无力4 d	左下肢肌力Ⅳ级	C6~T5	血管畸形	左下肢肌力Ⅴ级	100分

自发性硬脊膜外血肿(spontaneous spinal epidural hematoma,SSEH)是一临床少见的神经外科急症,儿童更为罕见,其漏诊和误诊率较高,若不及时诊治极易造成脊髓的不可逆损害,致残率高[1]。重庆医科大学附属儿童医院2008-2014年共收治8例SSEH患儿,现收集临床资料,并复习相关文献,总结其临床特点,报告其治疗效果。

1 资料与方法

1.1 一般资料

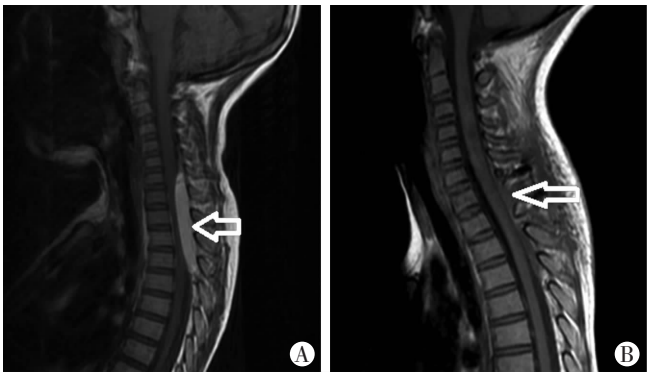
重庆医科大学附属儿童医院神经外科2008-2014年收治8例SSEH住院患儿,其中男童5例,女童3例;发病年龄1~12岁,平均6.7岁,其中婴幼儿2例,年长儿6例。发病至手术时间为1~15 d,平均6.4 d。本组病例均急性起病,1例发病前有轻微外伤史,另外7例均在静息状态下发病。6例年长儿均以颈背部疼痛为首发症状,2例婴幼儿中1例以颈部活动受限为首发症状,数小时或数天后出现肢体运动感觉障碍,伴或不伴大小便障碍。入院时双下肢肌力Ⅳ级者3例,Ⅲ级者1例,Ⅰ级者1例,0级者3例(表1)。所有患儿均行MRI检查确诊,充分告知患儿家属治疗方案及手术利弊,由患儿家属决定是否手术,治疗方案经医院伦理委员会审查及批准。

1.2 治疗方法

术前均行血常规、凝血功能等血液学检查,明确病变、无手术禁忌后均在全麻下行后正中入路椎板切开血肿清除术。术后给予甲强龙冲击治疗及甘露醇脱水、营养神经、康复治疗。术后采用日常生活活动能力评价(ADL)评估神经功能恢复情况。

2 结果

MRI能准确显示血肿,表现为椎管内硬膜外梭形占位,均位于颈胸段,累及4~9节段。血肿在T_1WI上主要表现为高信号,T_2WI上主要表现为高信号;脊髓受压明显,其中4例脊髓水肿,表现为T_2WI长信号。1例术前硬脊膜外可见条状强化影现象,提示血管畸形可能。2例术后脊髓血管造影未见明显异常。术前行凝血功能血液学检查均未见明显异常。手术均顺利完成、无并发症。术中见血肿量5~30 mL,术中探查见3例有明确血管畸形,术后也均病理证实,2例完整切除血管团,1例因血管畸形延伸至胸腰段仅部分切除。术后1 d 5例即有运动或感觉功能的部分恢复。出院时5例神经功能完全恢复,3例部分恢复。1例术后1个月再发血肿、再次行椎管探查及血肿清除术,仍未见明显血管畸形,另7例术后未再出血。



A:术前C5~T4硬脊膜外血肿,脊髓明显受压(箭头示);B:术后硬脊膜外血肿已清除,脊髓复位(箭头示)

图1 SSEH患儿术前、术后MRI表现

3 讨论

SSEH 是指原因不明的椎管内硬膜外血肿压迫脊髓或脊神经而引起一系列的神经症状。本病临床少见,其发病率约为每年 0.1/100 000,儿童更为罕见。自 1832 年 Cooper 首次报道 1 例小儿 SSEH 以来,国内外文献[1-2]报道小儿病例约百例。本病病因隐匿,极易漏诊、误诊,且急性发作、进行性加重,若不及时诊治将导致脊髓不可逆性损害,造成患儿瘫痪或死亡。

3.1 儿童 SSEH 的病因及发生机制

SSEH 病因复杂,部分有明确的病因,如硬脊膜外血管畸形、硬脊膜动静脉瘘、凝血功能障碍、血液系统疾病、恶性肿瘤、椎间盘突出等[3-5],但仍有相当数量的患者即便手术也难以找到病因。儿童因检查及治疗手段的局限,病因更不确切。有学者[6-8]提出硬脊膜外血管畸形是儿童 SSEH 发生的重要病因之一,已通过术前血管造影及术中发现、术后病理证实了一部分 SSEH 由硬脊膜外血管畸形所致。本组 3 例术中探查见明确血管畸形,也证实了这一观点。但仍有大部分病例术前、术中、术后未找到血管病变,对这部分病例有学者[6-8]提出可能由于血管畸形病变多微小、隐匿,术前脊髓血管造影难以发现,一旦破裂出血后血管病变常被破坏,常与血凝块混杂,术中难以辨认。本组中 1 例术前造影、术中探查未见明显血管病变,但术后短期复发,提示了隐匿性血管畸形可能。因此,当临床中碰到 SSEH 患者,除外血液系统疾病,病因仍不明确时应考虑到血管畸形可能,应警惕后期复发可能,这就要求术中清除血肿时应查找有无血管畸形病变。因血管病变可能与血肿一并清除,我们建议术中所清除的血凝块异常时应常规送病理检查协助了解病因。

SSEH 出血的诱因亦不明确。Schoonjans 等[9-10]推测 SSEH 出血可能来源于静脉丛,因 SSEH 的出血多位于椎管背侧,符合椎管内静脉丛的解剖特点,且椎管内静脉无静脉瓣,某些易被忽视的外因如轻微伤、剧烈哭闹、咳嗽、排便等可引起静脉压骤升造成血管破裂出血。

3.2 临床特点及诊断

SSEH 典型的临床表现为出血部位的剧烈疼痛,继而出现病变部位平面以下的运动感觉障碍、大小便功能障碍。成人及年长儿童多可根据神经系统症状、体征及早诊断和定位,但复习文献[1-2]发现成人多可数小时内确诊,而儿童确诊多需数天。本组年长儿童均以颈胸部疼痛为首发症状,数小时或数天后出现肢体运动感觉障碍,伴或不伴大小便障碍,自发病至出现神经功能障碍平均 2.7 d,自出现神经功能障碍至确诊时间为 3.7 d,确诊时间也相对较晚。这可能与儿童首发症状不典型,首发部位疼痛不剧烈,忽视相关疾病检查,基层医疗单位对儿童 SSEH 的认识不足,相关检查手段缺乏相关。婴幼儿患病更易被漏诊、误诊,因早期症状常无特异性,可仅表现为哭闹和易激惹,抬头不稳,不明原因四肢无力,独坐、独站不稳等。婴幼儿组 1 例被误诊为寰枢椎半脱位,1 例合并发热,被误诊为感染性疾病。因此对儿童,尤其婴幼儿,需密切观察病情变化,若合并神经功能障碍或经常规疾病治疗无好转需警惕 SSEH 可能。

儿童 SSEH 常见于颈胸段椎管且范围较大,不同于成人常发生于胸腰段[1,2,5]。这可能与儿童头身比例不相称、颈部肌肉发育不完善导致颈部活动度增加有关。血肿常位于脊髓背侧和背外侧,位于腹侧目前仅报道 5 例[11]。本院 8 例均位于颈胸段背侧,累及多个节段,与文献报道相符。

本病的最佳影像学诊断手段为 MRI。CT 不能实施矢状位扫描,且不能分辨血肿位于硬脊膜外或硬脊膜下,亦不能清楚显示脊髓水肿情况。而 MRI 可从矢状位、轴位清楚显示血肿的部位、范围、血肿量及脊髓受压、损伤程度。建议同时做增强扫描,以与硬脊膜外脓肿、硬脊膜外脂肪瘤等疾病相鉴别。另外需注意部分病例椎管内可见迂曲条状强化影或局部血管流空现象,提示血管畸形可能[7,9]。

3.3 治疗及预后

本病一经确诊应尽快手术治疗。手术的目的是清除硬脊膜外血肿,解除对脊髓的压迫。儿童脊柱手术因涉及脊柱的稳定性及发育,脊柱椎板的处理顾忌较多。目前儿童椎板的处理可采用一侧椎板切除、椎板两侧交替切除、椎板切除同时行椎管成形术等手术方式。我们的经验是手术以清除血肿为主要目的,术中同时需探查有无血管畸形,故切除椎板不能太少。术前通过 MRI 了解 SSEH 累及椎体节段,可依据体表解剖定位或在皮肤固定回形针在 X 线机下透视明确定位、标识手术切除椎板棘突范围,术中沿中线分离肌肉达棘上韧带后,剥离双侧椎旁肌,分离显露棘上、棘间韧带及双侧椎板至小关节突,并保护好棘上及棘间韧带,磨钻于双侧椎弓峡部磨一窄沟并连同棘上、棘间及黄韧带一同取下形成椎板棘突复合体,这可以保持椎管的完整性、维持脊柱的稳定性,也充分暴露血肿视野方便清除血肿及探查有无血管畸形病变,术毕切除椎

板复位、椎管重建,小婴儿可予三角针、丝线固定椎板,年长儿可使用金属连接片固定椎板,术后必要时可使用支具进一步固定保护。

目前较多研究[9,12]认为手术治疗效果确切,其效果主要与术前脊髓神经功能损伤程度、发病至手术时间相关。术前瘫痪速度越慢、损伤程度越轻、手术时间越早,术后恢复越好。儿童因多确诊较晚,致手术较晚,术后初期效果神经功能恢复较成人差,但相关文献[1,9,12]报道部分儿童术后初期神经功能仍有恢复。本组患儿确诊较晚,但仍有5例术后1 d神经系统功能即有部分恢复、远期功能完全恢复,病程3~7 d;另外3例术前神经功能障碍重,呈下肢截瘫,术前MRI示脊髓已有损伤,病程1~15 d,术后虽经早期积极康复治疗,但恢复效果不理想。这提示恢复效果可能主要与术前神经功能障碍程度相关。因此建议即便诊断被延误,仍应尽快手术。

SSEH病因不明确的患儿,后期需密切随访,进一步查找病因及警惕再次出血,建议定期复查凝血功能、MRI平扫+增强,条件允许可完善脊髓血管造影。

总之,儿童SSEH较成人症状非特异性,对于突发颈胸部疼痛(或激惹、抬头不稳)、肢体运动障碍、大小便功能障碍的儿童应高度怀疑SSEH的可能,应尽早行MRI检查明确诊断,以免延误治疗的最佳时机。

参考文献:

[1] Babayev R, Ekşi M Ş. Spontaneous thoracic epidural hematoma: a case report and literature review[J]. Child's Nerv Syst, 2016, 32(1): 181-187. DOI: 10.1007/s00381-015-2768-5

[2] Sim H B, Weon Y C, Park J B, *et al*. Chronic traumatic spinal epidural hematoma in a child[J]. Am J Phys Med Rehabil, 2010, 89(11): 936-940. DOI: 10.1097/PHM.0b013e3181ec9689

[3] Lim S H, Hong B Y, Cho Y R, *et al*. Relapsed spontaneous spinal epidural hematoma associated with aspirin and clopidogrel[J]. Neurol Sci, 2011, 32(4): 687-689. DOI: 10.1007/s10072-011-0508-5

[4] Gopalkrishnan C V, Dhakoji A, Nair S. Spontaneous cervical epidural hematoma of idiopathic etiology: case repot and review of literature[J]. J Spinal Cord Med, 2012, 35(2): 113-117. DOI: 10.1179/2045772312Y.0000000001

[5] Nirupam N, Pemde H, Chandra J. Spinal epidural hematoma in a patient with hemophilia B presenting as acute abdomen[J]. IndianJ Hematol Blood Transfus, 2014, 30(Suppl1): 54-56. DOI: 10.1007/s12288-013-0245-4

[6] 刘成龙, 勒安民, 朱立新, 等. 自发性硬脊膜外血肿发病的解剖因素探讨[J]. 中国临床解剖学杂志, 2012, 30(3): 350-352. DOI: 10.13418/j.issn.1001-165x.2012.03.028

[7] 刘鸿圣, 庞万良, 曾斯慧, 等. 婴幼儿自发性椎管内硬膜外血肿的临床影像分析[J]. 临床放射性杂志, 2014, 33(3): 468-490. DOI: 10.13437/j.cnki.jcr.2014.03.042

[8] Paraskevopoulos D, Magras I, Polyzoidis K. Spontaneous spinal epidural hematoma secondary to extradural arteriovenous malformation in a child: a case-based update[J]. Childs Nervous System, 2013, 29(11): 1985-1991. DOI: 10.1007/s00381-013-2214-5

[9] Schoonjans A S, De Dooy J, Kenis S, *et al*. Spontaneous spinal epidural hematoma in infancy: review of the literature and the "seventh" case report[J]. Eur J Paediatr Neurol, 2013, 17(6): 537-542. DOI: 10.1016/j.ejpn.2013.05.012

[10] Lee J S, Yu C Y, Huang K C, *et al*. Spontaneous spinal epidural hematoma in a 4-month-old infant[J]. Spinal Cord, 2007, 45(8): 586-590. DOI: 10.1038/sj.sc.3101976

[11] Ratre S, Yadav Y, Choudhray S, *et al*. Spontaneous ventral spinal epidural hematoma in a child: A case report and review of literature[J]. J Neurosciences in Rural Practice, 2016, 7(2): 297-299. DOI: 10.4103/0976-3147.176184

[12] Fedor M, Kim E S, Ding K, *et al*. Spontaneous Spinal epidural hematoma: a retrospective study on prognostic factors and review of the literature[J]. Korean J Spine, 2011, 8(4): 272-282. DOI: 10.14245/kjs.2011.8.4.272

(**收稿**:2016-03-22;**修回**:2016-05-18)

(编辑 黄 超)