doi:10.11659/jjssx.12E017071

·临床研究·

单纯椎管内硬膜外海绵状血管瘤的临床分析

赵 传,徐 强,王 勇,贾 珺,马 强,朱玉辐 (徐州医科大学附属医院神经外科,江苏 徐州 221000)

[摘 要] **目的** 分析并总结单纯椎管内硬膜外海绵状血管瘤的临床表现、诊断及治疗方法。**方法** 回顾性分析我院2012年4月至2016年11月收治的6例单纯椎管内硬膜外海绵状血管瘤患者的临床表现、影像学特点、手术、病理及转归,并结合文献对其总结分析。**结果** 6例患者病理诊断为椎管内硬膜外海绵状血管瘤,行手术全部切除,术后恢复良好。术后随访13~68个月,随访时发现患者均有神经功能的渐进改善且无病变复发。**结论** 单纯椎管内硬膜外海绵状血管瘤罕见,临床上易与其他椎管内病变混淆,MRI是重要的影像学检查方法,病理为确诊方法,手术切除病变是主要治疗方法,预后良好。

[关键词] 海绵状血管瘤;硬膜外;诊断;治疗

[中图分类号] R651 [文献标识码] A [收稿日期] 2017-12-25

Clinical analysis of pure spinal epidural cavernous hemangiomas

ZHAO Chuan, XU Qiang, WANG Yong, JIA Jun, MA Qiang, ZHU Yu-fu (Department of Neurosurgery, the Affiliated Hospital of Xuzhou Medical University, Xuzhou Jiangsu 221000, China)

Abstract: Objective To analyze and summarize the clinical manifestations, diagnosis and treatment of pure spinal epidural cavernous hemangiomas. **Methods** We presented a case series of 6 patients with pure spinal epidural cavernous hemangiomas in our hospital from April 2012 to November 2016 with previous articles discussing their clinical presentation, radiological characteristics, surgical technique, pathological features, and functional outcome. **Results** All patients were diagnosed as pure spinal epidural cavernous hemangiomas by pathology. The cavernous hemangiomas were totally cut and patients recovered well after operations. All patients gradually improved neurologically and achieved a good outcome with no recurrence during the follow-up for 13 to 68 months. **Conclusion** Pure spinal epidural cavernous hemangioma is rare. It is easily confused with other spinal diseases. MRI is an important imaging examination method. Pathology is the method of diagnosis. Surgical resection is the main method of treatment, and the prognosis is good.

Keywords: cavernous hemangioma; epidural; diagnosis; treatment

海绵状血管瘤是一种血管畸形,可累及口腔颌面部、大脑、脑干、脊髓和肝等全身各处[1-2]。在累及神经系统的海绵状血管瘤中,颅内海绵状血管瘤研究较多,位于椎管内者研究较少。而其中多数研究报告的病例又以髓内为主。位于椎管内硬膜外的海绵状血管瘤十分少见,且椎管内硬膜外的海绵状血管瘤多来源于椎体延伸至硬膜外,单纯位于硬膜外腔者更为少见[3]。鉴于单纯椎管内海绵状血管瘤病例较罕见,多数研究仅局限于报告病例或对影像学特征及病理特点的简单分析,而缺乏对该病变诊疗的系统性研究。本文回顾性分析徐州医科大学附属医院2012年4月至2016年11月收治的单纯椎管内海绵状血管瘤患者的临床资料,试图从病例的临床表现、诊断、治疗及预后等环节入手,结合文献系统地探讨该病变的特点及诊疗方法,希望能够帮助临床医师提高对本疾病的认识水平、减少误诊并在治疗时作出最佳选择。

[通信作者] 朱玉福,E-mail:fugle99@126.com

[21] 陈育红,李苗苗.乳腺癌术后化疗期患者配偶疲乏、照顾负担和心理弹性状况及相关性研究[J].护士进修杂志,2017,32(14):1269-1274.doi:10.16821/j.cnki.hsjx.2017.14.006.

[22] 胡可俊,施开德,朱际飚,等.乳腺癌保乳手术治疗的临床疗效观察[J].青岛医药卫生,2014,46(4):289-290.doi:10.3969/j.issn.1006-5571.2014.04.020.

[23] 胡小戊,章乐虹,夏 婷,等.肿瘤整形术联合背阔肌肌皮瓣在中-小型外侧象限乳腺癌保乳重建中的应用体会[J].岭南现代临床外科,2015,15(1):22-26.doi:10.3969/j.issn.1009-976X.2015.01.005.

[24] 刘安阳,王会元,王晓辉,等.乳腺癌保留乳房肿瘤整形术合并同期健侧乳房对称性整形手术10例分析[J].中华乳腺病杂志:电子版,2015,9(2):127-133.doi:10.3877/cma.j.issn.1674-0807.2015.02.014.

(编辑:周小林)

1 资料与方法

1.1 临床资料

回顾性分析我院2012年4月至2016年11月收治的6例单纯椎管内硬膜外海绵状血管瘤患者的临床资料,其中男4例,女2例;年龄33~76岁,平均55.33岁;5例位于胸段,1例位于腰段。5例患者有1~10年不同程度的躯体疼痛、麻木、运动障碍,因症状加重来院就诊;1例患者因行心内科疾病治疗时体检发现,无明显症状。有症状者疼痛或麻木均为持续性,劳累或久坐后加重,改变体位或休息后可轻微缓解。其中,1例患者麻木从下肢发展至剑突下方;2例患者出现行走困难。6例患者既往均未经诊治,皆为首次发现病变,病变对日常活动有不同程度影响。查体:一侧或两侧胸腰骶部至下肢不同程度感觉减退,一侧或两侧下肢肌力Ⅳ~Ⅴ级,肌张力正常,病理征(-)。辅助检查:均行MRI平扫及增强检查。3例影像学诊断为血管源性肿瘤,其中仅1例影像学诊断为海绵状血管瘤;2例影像学诊断为神经源性肿瘤;1例影像学诊断为脊膜瘤。纳入标准:①病变经手术切除且术中确认位于硬膜外者;②术后病理确诊为海绵状血管瘤;③手术前后影像学资料完整;④术后情况可经随访得到。排除标准:①病变未经手术全切者;②合并有其他椎管内病变者;③二次或多次手术者;④失访。

1.2 治疗方法与随访

治疗主要采用手术全部切除,患者均全身麻醉,取俯卧位,后正中入路。根据术前定位,取后正中合适皮肤切口,切开皮肤、皮下组织及棘间韧带等,牵开两侧肌肉,显露相应棘突及椎板,以铣刀铣开椎板,骨蜡止血,显露硬膜外病变,可见其色较红,血供丰富,边界较清晰,可呈长圆形、梭形、不规则状生长。病变可与硬膜粘连,并包绕压迫相应椎间孔神经根。显微镜下见肿物呈红色,质软,易出血,切除病变时,仔细止血(图1),然后分别以内固定材料还纳固定椎板骨质。按层缝合肌肉、筋膜、皮下组织、皮肤,并根据情况留置硬膜外或皮下引流管。6例病变均在显微镜下全部切除。完整切除的病变送病理检查,病理提示为海绵状血管瘤。术后均给予患者神经营养、抗感染、护胃等治疗,并鼓励其早期下床,于病房内进行康复训练。患者出院后定期随访。6例患者发病情况及诊疗过程,见表1。

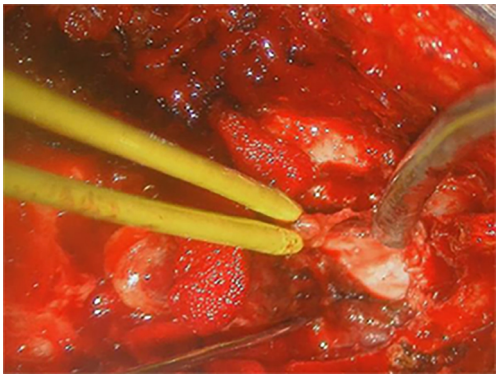


图1 显微镜下切除肿物

表1 椎管内硬膜外海绵状血管瘤6例

病例	性别	年龄(岁)	病变部位	病情	随访时间(月)	预后
例1	男	33	T_1~T_3	双下肢及骶腰胸部进行性麻木1年,加重2个月	33	无复发
例2	男	54	T_8~T_9	因内科疾病体检发现病变,无肢体感觉及运动障碍	31	无复发
例3	女	43	L_4~L_5	左下肢麻木伴腰痛1年,加重2 d	20	无复发
例4	男	55	T_5~T_7	双下肢麻木约1年,加重1个月余	13	无复发
例5	男	71	T_4~T_6	双下肢感觉异常约2个月	68	无复发
例6	女	76	T_8~T_9	胸腰痛及双下肢感觉异常伴行走困难约6个月	59	无复发

1.3 治疗效果评估

患者的术前及术后疼痛以数字评分量表(numerical rating scale,NRS)评价,术前神经功能缺失及术后改善情况以日本骨科学会JOA评分29分法评价。其改善率=(治疗后评分-治疗前评分)/(29-治疗前评分)×100%。

1.4 统计学方法

以SPSS 19.0软件行统计学分析。各评分及改善率分别以均数±标准差($\bar{x} \pm s$)的形式表示;两种评分采用配对样本t检验,$P<0.05$为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 术后并发症情况及随访结果

患者均未输血,术后切口及时换药,均未出现切口感染、皮下积液、硬膜外血肿及脑脊液漏的情况。所有患者均及时按指征拔除创腔引流管并如期拆线,切口愈合良好。均未出现肺炎、下肢深静脉血栓、褥疮等不良情况。患者随访时间为13~68个月,1例术前无神经系统症状,术后未出现并发症及新增症状,随访未见复发;5例术前有症状者治疗后,疼痛、麻木及运动障

碍等症状均减轻,日常活动逐渐改善。

2.2 治疗后各评分情况

6 例患者治疗后 NRS 评分明显降低,JOA 评分明显增高,神经功能改善率中位数为 49.57%,在每种评分方法下,治疗前后比较,差异有统计学意义($P<0.05$),见表 2。

表 2 治疗前后 NRS 和 JOA 评分比较($\bar{x}\pm s$,$n=6$,分)

评分方法	治疗前	治疗后	P
NRS	4.83±3.66	1.50±1.51	0.042
JOA	12.17±7.94	20.33±5.57	0.014

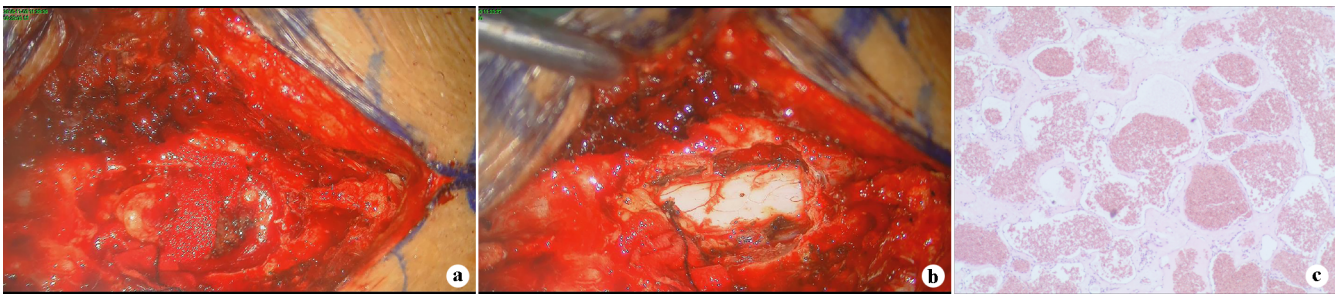
2.3 典型病例

患者,男,55 岁,因“双下肢麻木约 1 年加重 1 个月”入院。患者 1 年前无明显诱因出现后双下肢麻木,双下肢麻木呈持续性,1 个月前双下肢麻木加重,时有轻微腰背部疼痛并出现走路不稳,来我院就诊。查体:双下肢麻木,痛温觉减弱,双上肢肌力正常,双下肢肌力Ⅳ级。双侧巴氏征(-)。胸椎 MRI 检查示:$T_5\sim T_7$水平椎管内脊髓背侧条形占位性病变,相应平面脊髓受压、变形(图 2a、b),其影像学诊断考虑为神经源性肿瘤。该患者手术采用俯卧位后正中入路,显微镜下分块全切肿物(图 3a、b)。术后病理结果示:海绵状血管瘤(图 3c)。术后约 2 周出院,术后 3 个月复查 MRI(图 2c、d)。术前和末次随访时 NRS 评分分别为 1 分和 0 分;术前和末次随访时 JOA 评分分别为 11 分和 24 分,故患者症状缓解较为明显。



a:术前矢状位;b:术前轴位;c:术后 3 个月矢状位;d:术后 3 个月轴位

图 2 典型病例手术前后 MRI



a:术中暴露病变;b:病变切除后;c:病理图片(HE ×100)

图 3 典型病例术中情况及病理诊断

3 讨论

椎管内海绵状血管瘤并非真正意义上的肿瘤,而是一种血管畸形,病因多为胎儿时期的神经管闭合不全导致毛细血管和连接的动脉血管异常[4]。从组织学及病理学上来看,病变由大量迂曲的薄壁血管构成,管壁缺乏肌层和弹力纤维,部分管腔有新鲜或陈旧出血,血管间散在淋巴细胞和脂肪细胞。椎管内硬膜外海绵状血管瘤大多来源于椎体并延伸至硬膜外腔,单纯位于硬膜外腔者极其罕见,仅占硬膜外肿瘤的 4%[3]。此病好发年龄 30~60 岁,男性比女性稍多,以胸段为主,其中 $T_2\sim T_6$ 节段较为多见[5]。本组 6 例病例与上述临床特点基本相符。

椎管内海绵状血管瘤的临床表现主要表现为因病变所致脊髓及神经根的压迫症状,出现受累节段平面以下的肢体麻木、疼痛、无力及感觉、运动功能障碍等。根据起病急缓情况,可分为缓慢起病、间歇发病、急性发病三种情形。其中缓慢起病者最为多见,多为海绵状血管瘤体积进行性增大引起,瘤内出血也可以造成缓慢起病的情形[6]。开始为局部神经根性疼痛,以后逐渐出现受累肢体麻木、无力甚至括约肌功能障碍,造成大小便功能、性功能障碍等。间歇发病是因为反复小量出血或畸形血管形成血栓,神经功能障碍呈间断、反复性发作。而急性发作既可因出血形成的硬膜外血肿引起,也可以因病变内的出血及血栓形成继发的病变体积增大引起,后者罕见;急性发作可导致突发的脊

髓半切综合征及全瘫,但此类起病方式少见[7-9]。患者也可能无任何症状及体征,因体检或其他偶然情况发现病变。本组6例病例中,缓慢起病最多见,与文献资料一致[3]。

X射线平片难以发现病变。而CT也无特异性,故不能定性。但当病变沿椎间孔向外生长时,可显示椎间孔变大。海绵状血管瘤为薄壁血管样组织构成,缺乏供血动脉及引流静脉,血流速度慢,因此DSA结果为阴性[10]。MRI是该病最好的影像学检查方法,其软组织分辨能力强,可多方位、多参数成像。MRI示病变多位于脊髓后方硬膜外腔,有向相应椎间孔方向生长的趋势[11]。病变T1加权像上为等信号或低信号,T2加权像上为均匀高信号,增强扫描下血管瘤常为明显的均一强化,可呈现为"鼠尾状""分叶状"或"笔尖状"[12-13]。而由于病灶内存在出血、钙化、纤维化等改变,而且陈旧性出血外围还沉积有含铁血黄素,因而一些病变呈现混杂、多变的不均匀信号[14]。在T2加权像上,病变边缘有可能会出现低信号的边缘,但具体原因尚不明确[15]。从不同扫描方位上来看,矢状位图像上多为梭形或长圆形,T2加权像矢状位可示病变与受压脊髓之间的线状低信号的硬膜,对定位诊断有重要价值;轴位图像可示病变压迫且向前呈"钳状"包绕脊髓,此征象对定性诊断有一定意义[16]。

该病需要与其他椎管内肿物相鉴别,如转移性肿瘤、脊索瘤、软骨肉瘤、脊膜瘤、神经鞘瘤等。MRI检查对鉴别病变具有提示作用。如神经鞘瘤多从椎间孔向外延伸,可骑跨在硬膜内外,形似哑铃,影像学上可类似海绵状血管瘤。但椎管内硬膜外海绵状呈钳状向前包绕脊髓,且部分患者伴发椎体血管瘤,这些特点有利于鉴别。若临床上所见海绵状血管瘤病例误诊为神经鞘瘤时,可能会增加手术治疗的难度与风险。本组中有病例术前诊断为神经鞘瘤,而手术过程仍较为顺利。

椎管内硬膜外海绵状血管瘤目前的主要治疗方法是早期手术切除[11,17-18]。手术多采取后入路,体位可选择侧卧位或俯卧位,根据术前定位、病变大小确定切口位置及长度。病变多位于脊髓硬膜外背侧,因无大的供血动脉和引流静脉,且包膜完整,边界清楚,与硬膜无明显的粘连,因而完整切除硬膜外海绵状血管瘤并不困难,大多数病变能够全部切除。术中应注意加强保护脊髓及神经根,最大限度降低因手术操作对脊髓及神经根造成损伤的可能。术中应充分暴露病变,仔细探查血管瘤边界,并用双极电凝其供血血管,待血管瘤体积皱缩后再沿其边缘与硬膜边界分离,争取整体切除。分块切除可能导致严重的出血而影响手术进程[19]。本组病例多为分块切除,因术中止血确切,并未造成严重出血情况,但手术进程确实受到影响,此不足之处应引起手术医师的注意并尽量予以避免。部分病变沿椎间孔向外生长,应注意探查,尽量予以全部切除。但此时全部切除手术难度增加,且可能导致神经根损伤[20]。有时全部切除后,症状仍持续存在,这是因为硬脊膜囊周瘢痕、神经根被侵犯受损所致[21]。病变切除后,椎管重建有利于维护脊柱稳定性并减少术后医源性并发症[22]。对于关节突关节和广泛椎板切除的患者,行椎弓根钉棒固定后外侧融合术,手术治疗效果较好。全部切除病变常预后良好,但因复发而进行的二次手术往往难度增大;患者因急性出血而致病情严重时,即使及时手术减压也极少能解除所有症状[23]。本组病例均行手术全部切除,患者病情较术前明显改善。术后早期下床并进行功能锻炼可能有益于患者的神经功能的恢复。介入应用于血供丰富病变的术前准备及术后残余病变的处理,但其作用仍有争议。至于药物治疗,邱前辉等[24]应用平阳霉素局部注射咽喉部海绵状血管瘤造成血管瘤内高浓度药物聚集,使血窦组织纤维化、机化,在后期切除病变时出血量大大减少。但尚未见药物应用于椎管内硬膜外海绵状血管瘤的术前准备及术后残留病变的处理,药物治疗仍需进一步研究。至于放疗,有报道称1例胸段的椎管内硬膜外海绵状血管瘤患者行伽马刀治疗取得了较好的效果[25]。患者治疗后改善情况可根据症状、体征、日常生活方面的变化综合评判,有多种评分方法可供参考[26]。但鉴于各种评分系统的侧重不同,患者治疗效果的评价仍不够精准。本组患者的治疗效果使用NRS及JOA评分两个评分系统进行分析。NRS评分虽敏感性较好且利于统计[27],但作为疼痛单一症状评价,无法了解运动功能的受累情况及麻木等感觉障碍的变化;而JOA评分29分法侧重于腰椎的神经功能评价,虽然较为全面,但对于脊柱不同节段病变的评价不够准确。因此,可根据不同的具体病例采用不同的评判方法综合评价患者预后情况。

因该病较为罕见,手术外的各种治疗方法尚未充分研究,因此本组病例数目较少且治疗方法单一,虽足以帮助临床医师提高对该病诊治的认知水平,但仍不够总结出关于该病的一般性临床规律,尚期待基于多个临床中心、大量样本的进一步研究。

[参考文献]

[1] 鲍伟民,周良辅,姜观富. 中枢神经系统海绵状血管瘤[J]. 中华神经外科杂志,1998,14(2):81-83. doi:10.3760/j.issn:1001-2346.1998.02.006.

[2] 彭 学,杨 歆,樊超强,等. 胃海绵状血管瘤1例[J]. 局解手术学杂志,2015,24(6):698-699. doi:10.11659/jjssx.02E015005.
[3] Kim KH,Song SW,Lee SE,et al. Spinal epidural arteriovenous hemangioma mimicking lumbar disc herniation[J]. J Korean Neurosurg Soc,2012,52(4):407-409. doi:10.3340/jkns.2012.52.4.407.
[4] 康维杰,李兴华. 胸腰段脊膜外海绵状血管瘤一例[J]. 颈腰痛杂志,2000,21(41):290. doi:10.3969/j.issn.1005-7234.2000.04.054.
[5] Nagi S,Megdiche H,Bouzaïdi K,et al. Imaging features of spinal epidural cavernous malformations[J]. J Neuroradiol,2004,31(3):208-213. doi:10.1016/S0150-9861(04)96993-3.
[6] Jang D,Kim C,Lee S J,et al. Pure spinal epidural cavernous hemangioma with intralesional hemorrhage:a rare cause of thoracic myelopathy[J]. Korean J Spine,2014,11(2):85-88. doi:10.14245/kjs.2014.11.2.85.
[7] Singh AK. Spinal epidural cavernous haemangioma:a case report and review of literature[J]. Spinal Cord,2002,40(4):200-202. doi:10.1038/sj.sc.3101248.
[8] Jo BJ,Lee SH,Chung SE,et al. Pure epidural cavernous hemangioma of the cervical spine that presented with an acute sensory deficit caused by hemorrhage[J]. Yonsei Med J,2006,47(6):877-880. doi:10.3349/ymj.2006.47.6.877.
[9] Floeth F,Riemenschneider M,Herdmann J. Intralesional hemorrhage and thrombosis without rupture in a pure spinal epidural cavernous angioma:a rare cause of acute lumbal radiculopathy[J]. Eur Spine J,2010,2(2):S193-S196. doi:10.1007/s00586-010-1345-6.
[10] 黄承光,白如林,陈左权,等. 椎管内血管性病变的影像学诊断特征[J]. 第二军医大学学报,2001,22(6):595-597. doi:10.3321/j.issn:0258-879X.2001.06.028.
[11] 罗天宝,吴 浩,崔志强,等. 椎管内硬脊膜外海绵状血管瘤的诊治[J]. 中国临床神经外科杂志,2010,15(6):330-332. doi:10.3969/j.issn.1009-153X.2010.06.004.
[12] Aoyagi N,Kojima K,Kasai H. Review of spinal epidural cavernous hemangioma[J]. Neurol Med Chir(Tokyo),2003,43(10):471-475. doi:10.2176/nmc.43.471.
[13] Shin JH,Lee HK,Rhim SC,et al. Spinal epidural cavernous hemangioma:MR findings[J]. J Comput Assist Tomogr,2001,25(2):257-261. doi:10.1097/00004728-200103000-00019.
[14] Khalatbari MR,Abbassioun K,Amirjmshidi A. Solitary spinal epidural cavernous angioma:report of nine surgically treated cases and review of the literature[J]. Eur Spine J,2013,22(3):542-547. doi:10.1007/s00586-012-2526-2.
[15] Lee JW,Cho EY,Hong SH,et al. Spinal epidural hemangiomas:various types of MR imaging features with histopathologic correlation[J]. AJNR Am J Neuroradiol,2007,28(7):1242-1248.
[16] 罗天宝,杜建新,吴 浩,等. 单纯胸椎管内硬膜外海绵状血管瘤1例[J]. 中国脊柱脊髓杂志,2009,19(6):450-469. doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2009.06.13.
[17] Hasan A,Guiot MC,Torres C,et al. A case of a spinal epidural capillary hemangioma:case report[J]. Neurosurgery,2011,68(3):E850-E853. doi:10.1227/NEU.0b013e3182093320.
[18] Zhong W,Huang S,Chen H,et al. Pure spinal epidural cavernous hemangioma[J]. Acta Neurochir(Wien),2012,154(4):739-745. doi:10.1007/s00701-012-1295-3.
[19] 钟 平,周良辅,高 翔,等. 椎管硬膜外海绵状血管瘤的诊断和治疗[J]. 中华现代外科学杂志,2006,3(19):1547-1549.
[20] 何 瞻,丁 方,戎建东,等. 单纯椎管内硬脊膜外海绵状血管瘤一例[J]. 浙江大学学报(医学版),2015,44(2):233-235. doi:10.3785/j.issn.1008-9292.2015.03.019.
[21] Slavotinek J,Fowler S,Sage M,et al. Extradural cavernous haemangioma simulating a disc protrusion[J]. Australas Radiol,1999,43(1):111-112. doi:10.1046/j.1440-1673.1999.00599.x.
[22] 王跃龙. 不同术式切除椎管内肿瘤对脊柱稳定性的影响[J]. 中华神经外科杂志,2013,29(3):313-315. doi:10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2013.03.031.
[23] Li TY,Xu YL,Yang J,et al. Primary spinal epidural cavernous hemangioma:clinical features and surgical outcome in 14 cases[J]. J Neurosurg Spine,2015,22(1):39-46. doi:10.3171/2014.9.SPINE13901.
[24] 邱前辉,李添应,陈少华,等. 咽喉部海绵状血管瘤瘤内平阳霉素注射治疗后的病理变化及疗效观察[J]. 齐齐哈尔医学院学报,2004,25(2):125. doi:10.3969/j.issn.1002-1256.2004.02.003.
[25] Sohn MJ,Lee DJ,Jeon SR,et al. Spinal radiosurgical treatment for thoracic epidural cavernous hemangioma presenting as radiculomyelopathy:technical case report[J]. Neurosurgery,2009,64(6):E1202-E1203. doi:10.1227/01.NEU.0000345940.21674.AE.
[26] 李士春,郭昭庆. 评分系统在腰椎疾患中的应用[J]. 中国脊柱脊髓杂志,2005,15(12):758-761. doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2005.12.015.
[27] Williamson A,Hoggart B. Pain:a review of three commonly used pain rating scales[J]. J Clin Nurs,2005,14(7):798-804. doi:10.1111/j.1365-2702.2005.01121.x.

(编辑:杨 颖)

撤稿声明

因作者原始数据有误,现撤销本刊2018年第27卷第1期第1~5页刊登的《手指伸肌腱Ⅰ区解剖学研究》一文,请勿再以任何形式引用此文,特此声明。

《局解手术学杂志》编辑部

2018年3月9日