

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2018.04.035

View this article at: http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2018.04.035

· 临床病例讨论 ·

腰5/骶1单纯椎管内硬膜外型海绵状血管瘤1例并文献分析

何鹏, 陈珍珍, 周幸, 丛宇, 刘晓伟, 郭国栋, 徐海栋, 毛广平, 刘刚, 许斌

(解放军南京军区总医院骨科, 南京 210008)

[摘要] 患者, 女性, 51岁, 因“腰疼伴右下肢疼痛2年余, 加重3个月”入院。腰椎MRI提示L₅/S₁水平椎管内腹侧、硬脊膜外呈稍长T1稍长T2信号占位性病变, 增强后明显强化。手术探查发现肿块完全位于硬膜外腔, 硬脊膜、椎体骨质无受累。肿块切除后组织病理学检查提示海绵状血管瘤, 术后患者恢复良好。

[关键词] 椎管内肿瘤; 单纯硬膜外型; 海绵状血管瘤; 手术治疗

Pure spinal epidural cavernous hemangioma: A case report and literature review

HE Peng, CHEN Zhenzhen, ZHOU Xing, CONG Yu, LIU Xiaowei, GUO Guodong, XU Haidong, MAO Guangping, LIU Gang, XU Bin

(Department of Orthopedics, Nanjing General Hospital, Nanjing Military Command of PLA, Nanjing 210008, China)

Abstract A 51-year-old woman presented with progressive numbness and weakness of both lower limbs is reported. MRI demonstrated a pure epidural lesion at L₅/S₁ space appearing as isointense on T1-weighted images with enhancement by contrast medium and hyperintense on T2-weighted images. The lesion was totally microsurgically removed. Histological examination revealed cavernous hemangioma. The patient made a good recovery after surgery.

Keywords spinal canal tumor; pure spinal epidural; cavernous hemangioma; surgical treatment

海绵状血管瘤是血管畸形发育错构瘤, 好发于中枢神经系统, 较少发生于脊柱脊髓。文献[1-3]报道称其每年发病率仅为0.22/100万。单纯硬脊膜外型海绵状血管瘤(pure spinal epidural cavernous hemangioma, PSECHs)作为脊髓海绵状血管瘤的一种亚型, 其发病率更为罕见, 仅占有脊髓硬膜外病变的4%^[4-5]。PSECHs好发于脊髓胸、腰段, 以硬

膜囊背侧及背外侧多见, 腰骶段腹侧者较为罕见。现报告1例腰骶段单纯硬脊膜外型海绵状血管瘤的病例与诊治资料。

1 病例资料

患者, 女, 51岁, 已婚。患者因“腰疼伴右

收稿日期 (Date of reception): 2017-12-26

通信作者 (Corresponding author): 许斌, Email: xuzongbin@hotmail.com

基金项目 (Foundation item): 国家自然科学基金 (81501925); 中国博士后面上基金项目 (2016M593038)。This work was supported by the National Natural Science Foundation of China (81501925) and Chinese Postdoctoral Project Foundation (2016M593038).

下肢疼痛2年余,加重3个月”入院,患者于2年前在无明显诱因下出现腰疼,右侧大腿后外侧疼痛,久坐后明显加重,卧床休息不能缓解,无双下肢麻木、无力、步态不稳及大小便障碍,予以理疗、药物治疗后症状稍减轻,当时未予重视、未行特殊治疗。其后症状反复发作,且疼痛程度较前加重,近3个月症状加重,外院腰椎MRI提示“腰椎间盘突出伴突出”,建议其接受手术治疗,遂入解放军南京军区总医院门诊,以“腰椎间盘突出症待查”收入我科。入院体格检查:步入病房,脊柱、四肢无明显畸形,四肢活动无明显受限,腰椎活动无明显障碍,腰后方棘突、棘突旁无明显压痛、叩击痛,右侧大腿后外侧疼痛,会阴区深浅感觉无明显异常,双下肢肌力5级,肌张力正常,双侧膝腱反射对

称、存在,双侧跟腱反射减弱,双侧直腿抬高试验阴性,双侧Babinski征阴性。入院后处理:行血常规、肝肾功、电解质、出凝血检查,心电图、胸片等术前常规检查,并行腰椎MRI检查(图1)提示L₅/S₁椎间后方T1低信号影,T2稍高信号影,考虑血管瘤的可能。拟在全身麻醉下行L₅/S₁节段病灶切除植骨融合内固定术,术中探查见L₅/S₁后方椎管内硬脊膜外偏右侧一直径约2 cm红色肿块占位,边界清楚,与前方椎间盘、椎体及后方硬脊膜无粘连,呈鲜红色樱桃样(图2),使用神经剥离子沿包块周围轻轻剥离,予以完整切除,留取标本送病理检查,随后逐层缝合肌肉及皮肤,术后病理结果提示为海绵状血管瘤(图3),术后患者症状明显缓解,目前恢复良好。本研究已获得患者本人及家属知情同意。

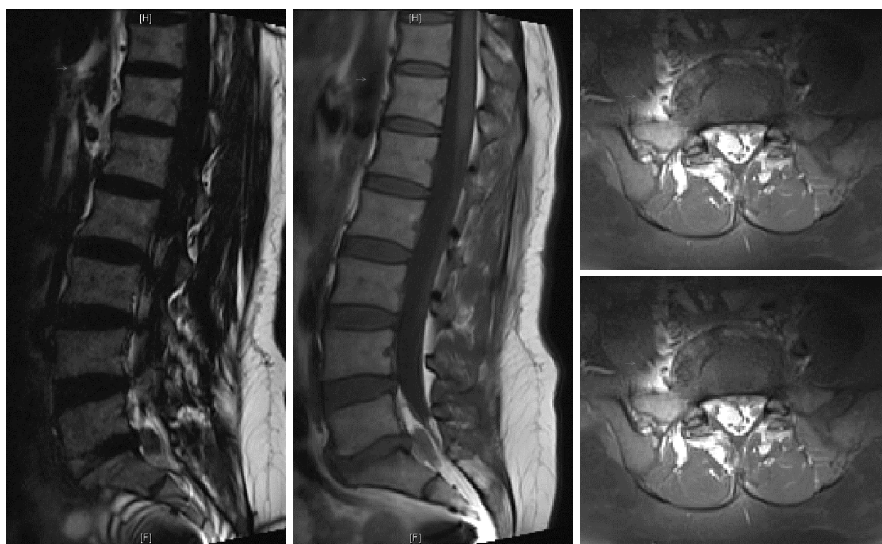


图1 单纯椎管内硬膜外海绵状血管瘤MRI结果

Figure 1 MRI images of pure spinal epidural cavernous hemangioma

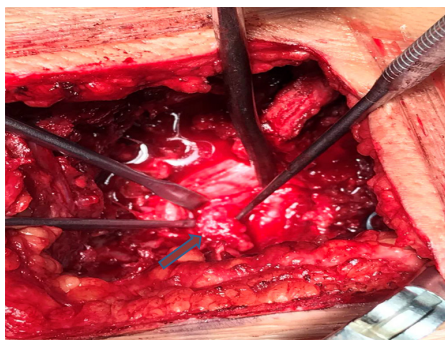


图2 术中肿瘤探查大体图片(蓝色箭头所示)

Figure 2 Image of tumor during operative (shown as blue arrow)

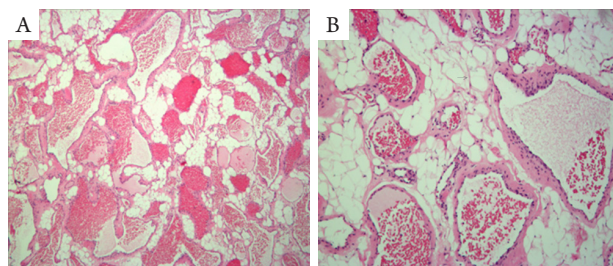


图3 单纯椎管内硬膜外海绵状血管瘤的HE染色结果

Figure 3 HE staining of cavernous hemangioma

(A) $\times 40$; (B) $\times 100$.

2 讨论

脊髓海绵状血管瘤根据发病部位分椎体型、椎管内硬脊膜外型、硬脊膜内髓外型、髓内型,以髓内型最多见,单纯椎管内硬膜外腔者罕见,仅占脊柱所有的硬膜外肿瘤的4%^[2,5]。单纯椎管内硬脊膜外型多见于30~60岁成人,好发部位以胸腰段腹侧最为常见^[1-2,5-6],罕有在腰骶段,本例患者则发生于L₅/S₁椎体及椎间隙后方。其起源及机制可能是由脊髓血管非血管瘤性、先天性的发育异常,由线样的海绵状血管窦组成,血管的内壁主要由单层上皮细胞组成,一般无平滑肌及弹性纤维层,亦无动脉供血和静脉引流,肿瘤与周围组织边界清晰。一般多散在发生,但也有研究发现其可能有较强的遗传性,有文献[7]报道称30%~50%的海绵状血管瘤患者其家族中可出现患类似疾病的患者,证实实属常染色体显性遗传。

单纯的椎管内硬膜外型临床表现为肿瘤压硬膜及神经根导致的对应平面的肢体疼痛麻木、肌力减退、运动感觉障碍等,高位脊髓受压时可产生肌张力增高,病理征阳性等,少有患者表现为肛门括约肌功能障碍及肛门鞍区皮肤感觉异常、脊柱后方局部压痛及皮肤纤维瘤病等^[8]。病程多呈间歇性、反复发作性、渐进性加重的临床特点。运动、外伤、怀孕常常是其快速进展的常见诱因。若海绵状血管瘤破裂出血位于腰部可表现为急性腰椎间盘突出症状等^[9],若位于颈、胸椎,则可能出现急剧的脊髓功能障碍,严重者可能导致截瘫等恶性后果^[2,10]。本例患者症状呈缓慢进行性加重,表现为对应神经根受压症状,与文献报道相符。

脊髓海绵状血管瘤诊断多依靠MRI检查,X线、CT检查无明显特异性,在磁共振出现以前明确诊断较为困难。因磁共振其对软组织有较高的分辨率,对椎管内组织(如脊髓、神经根、硬膜囊、血管和脂肪等)能清晰地显影,并具有多方位成像的优点,可准确地定位,是目前诊断单纯硬脊膜外海绵状血管瘤的最佳检查方法。在MRI上,瘤灶在T₂W₁像上为明显的高信号,而在T₁W₁像上呈现不均一稍高信号,病灶周围可见长T₁短T₂环状信号环,主要是由于含铁血黄素沉淀造成的,病灶边缘现对清晰平滑,瘤体内一般无血管流空影,MRI增强可见病灶大致均匀强化,若病灶已合并出血则表现为不均匀强化^[11]。结合临床症状及影像学表现,许政等^[12]研究认为患者出现以下几点可考虑脊髓CH的诊断:1)出现脊髓损伤

症状,且为突发或表现为脊髓卒中症状者;2)脊髓损伤症状反复发作,两次发作间隙症状可缓解;3)有典型磁共振影像学支持;4)有颅内海绵状血管瘤病史或家族遗传史者。而单纯椎管内硬膜外型MRI可表现为椎管内硬脊膜外“爆米花”样的异常信号影,亦可为长梭形或卵圆形,肿瘤与椎体、硬膜边界清楚,一般无粘连不清,病灶多以匍行方式生长,后方脊髓及马尾神经可表现为明显受压及继发椎管腔狭窄,但脊髓信号常无异常改变。但由于海绵状血管瘤发病率较低,在未出现破裂出血缺乏临床的特征,术前仍很难作出正确的判断及诊断,因而误诊率较高。本例患者最初发现MRI上L₅/S₁椎间隙后方突出与椎间盘后缘边界不清,并在T₁像上表现为偏低的低信号影,类似于椎间盘突出的显影,又较符合椎间盘突出症的根性症状,因而将其误诊为腰椎间盘突出症,但入院后我们复查核磁共振影像提示L₅/S₁椎间后方突出物在T₂为稍高信号影,椎间盘突出在T₂像中呈现为低信号影,因而考虑可能为血管瘤,并术中探查发现其为椎管内与前方椎间盘、椎体及后方硬脊膜无粘连呈鲜红色樱桃样的肿块,经最终病理诊断明确为海绵状血管瘤。

椎管内海绵状血管瘤属血管畸形的一种,瘤体内常会反复出血导致脊髓受压而至脊髓功能障碍,对于发现血管瘤但无症状者是否需要手术仍然存在争议。Krueger等^[13]认为可根据病灶压迫脊髓及神经的程度来决定治疗方法,如对脊髓受压明显并有相应症状者但功能损害较轻者,可考虑先行放疗;对于症状较重影响日常生活者可采用椎板切除减压肿瘤切除术,术后酌情放疗;根据椎板切除情况,必要时融合术来维持脊柱稳定性。许政等^[12]认为:对于偶尔发现无神经症状者或瘤体较小者可行保守对症治疗,并定期复查密切随访;对于神经症状加重者或瘤灶较前明显增大压迫脊髓者,建议立即手术,手术以完整切除为目的。对于单纯椎管内硬脊膜外海绵状血管瘤粘连较轻者,术中很少有出血不止现象,肿块容易完整剥离,术后效果良好。本例患者瘤体压迫L₅/S₁对应的神经并产生对应的神经症状,采用积极的手术治疗,术中可见血管瘤位于硬脊膜下方,呈鲜红色桑葚状,与周围组织边界较清楚,神经剥离于沿瘤体轻轻剥离后瘤体予以完成切除,术后患者症状明显缓解,目前术后3个月恢复良好。对于肿瘤与硬脊膜及神经根的粘连无法行完整切除的,可在脊柱图像引导下行立体定向放射外科治疗(sRs),亦可取得相对较为满意的效果^[14]。

参考文献

- Esene IN, Ashour AM, Marvin E, et al. Pure spinal epidural cavernous hemangioma: a case series of seven cases[J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2016, 7(3): 176-183.
- 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.
- Bayri Y, Ekşi MŞ, Yalçinkaya Koç D, et al. Spinal epidural cavernous angioma: two case reports and review of the literature[J]. Acta Orthop Traumatol Turc, 2015, 49(4): 459-464.
- A L H, T R, Chamrathy NP, et al. A pure epidural spinal cavernous hemangioma—with an innocuous face but a perilous behaviour!![J]. J Clin Diagn Res, 2013, 7(7): 1434-1435.
- Aoyagi N, Kojima K, Kasai H. Review of spinal epidural cavernous hemangioma[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2003, 43(10): 471-475.
- Sanghvi D, Munshi M, Kulkarni B, et al. Dorsal spinal epidural cavernous hemangioma[J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2010, 1(2): 122-125.
- Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, et al. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study[J]. J Neurosurg, 1994, 80(3): 422-432.
- Talacchi A, Spinnato S, Alessandrini F, et al. Radiologic and surgical aspects of pure spinal epidural cavernous angiomas. Report on 5 cases and review of the literature[J]. Surg Neurol, 1999, 52(2): 198-203.
- 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, 19 Suppl 2: S193-S196.
- 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.
- Feng J, Xu YK, Li L, et al. MRI diagnosis and preoperative evaluation for pure epidural cavernous hemangiomas[J]. Neuroradiology, 2009, 51(11): 741-747.
- 许政, 侯铁胜, 曹依群, 等. 单纯椎管内海绵状血管瘤的诊断与外科治疗[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2011, 21(7): 535-539.
- XU Zheng, HOU Tiesheng, CAO Yiqun, et al. Diagnosis and surgical management of single intraspinal cavernous hemangioma[J]. Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2011, 21(7): 535-539.
- Krueger EG, Sobel GL, Weinstein C. Vertebral hemangioma with compression of spinal cord[J]. J Neurosurg, 1961, 18: 331-338.
- 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.

本文引用: 何鹏, 陈珍珍, 周幸, 丛宇, 刘晓伟, 郭国栋, 徐海栋, 毛广平, 刘刚, 许斌. 腰5/骶1单纯椎管内硬膜外型海绵状血管瘤1例并文献分析[J]. 临床与病理杂志, 2018, 38(4): 897-900. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2018.04.035

Cite this article as: HE Peng, CHEN Zhenzhen, ZHOU Xing, CONG Yu, LIU Xiaowei, GUO Guodong, XU Haidong, MAO Guangping, LIU Gang, XU Bin. Pure spinal epidural cavernous hemangioma: A case report and literature review[J]. Journal of Clinical and Pathological Research, 2018, 38(4): 897-900. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2018.04.035