

# 脊髓髓内血管母细胞瘤栓塞治疗价值和手术体会

杨威 左锋

**【摘要】 目的** 探讨脊髓髓内血管母细胞瘤术前栓塞治疗方法及其在外科手术中的价值。方法根据脊髓 MRI 和 DSA 检查所见,选择具备术前栓塞适应证病例,并制定手术方案。**结果** 共 13 例患者,选择 10 例肿瘤供血动脉顺畅、微导管易于通过病变血管的患者行术前栓塞治疗。13 例患者均经手术全切除肿瘤,术后症状与体征好转 12 例、无变化 1 例。**结论** 脊髓血管造影术能够明确脊髓髓内血管母细胞瘤供血情况,通过术前栓塞治疗可以减少肿瘤血供、降低肿瘤表面张力;术中沿肿瘤界面分离,先离断动脉再处理静脉以减少出血,从而达到肿瘤全切除。

**【关键词】** 血管母细胞瘤; 脊髓肿瘤; 栓塞,治疗性; 血管造影术,数字减影

## Evaluation of preoperative embolization and surgical experience for spinal cord hemangioblastoma

YANG Wei, ZUO Feng

Department of Neurosurgery, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing 100029, China

Corresponding author: YANG Wei (Email: yw0926@sohu.com)

**【Abstract】 Objective** The aim of this study was to investigate whether preoperative embolization would facilitate spinal cord hemangioblastoma (SCH) resection, and the surgical experience was also summarized. **Methods** Clinical data and radiological studies of 13 patients with SCH admitted in our hospital from January 2000 to December 2010 were retrospectively reviewed. Spinal MRI and DSA studies as well as histological diagnoses were available in all patients. **Results** Preoperative MRI and DSA were performed in all cases and preoperative superselective embolization in 10 cases. Total resection was achieved in all cases. During the follow-up period, 12 patients were improved, while one case remained stable. **Conclusions** Spinal DSA could be indicated to demonstrate the vascularity of SCH. Preoperative superselective embolization would be effective in reducing blood supply and tension of tumor, thus facilitating total resection with minimal bleeding. When separating the tumor, artery should be clipped firstly, followed by dealing with vein, which also contributed to reduction of bleeding.

**【Key words】** Hemangioblastoma; Spinal cord neoplasms; Embolization, therapeutic; Angiography, digital subtraction

中枢神经系统血管母细胞瘤好发于颅后窝,椎管内少见。首都医科大学附属北京安贞医院神经外科 2000 年 1 月-2010 年 12 月共诊断与治疗 13 例脊髓髓内血管母细胞瘤患者,均经外科手术获得全切除,疗效满意,现总结报告如下。

### 资料与方法

#### 一、一般资料

共 13 例患者,男性 3 例,女性 10 例;年龄 17 ~

45 岁,平均 29.23 岁;前驱症状时间为 14 天至 96 个月,平均为 29.33 个月。临床主要表现为感觉障碍(13 例)、自发性疼痛(7 例)、肌力减弱(12 例)、肌萎缩(7 例)、大小便障碍(3 例),其中 1 例有阳性家族史并伴有多发性血管母细胞瘤(非神经系统)。术前 McCormick 神经功能分级 I 级者 1 例、II 级 1 例、III 级 6 例、IV 级 3 例、V 级 2 例;日本矫形外科学会(JOA)脊髓功能评分为 7 ~ 14 分,平均 11.15 分。MRI 检查发现 13 个肿瘤,分别位于延髓(1 个)、颈髓(4 个)、颈胸髓(1 个)、胸髓(7 个),均显示肿瘤区域血管流空征象,其中继发脊髓空洞者 13 例、继发延髓空洞者 2 例,空洞累及 1 ~ 19 个椎体节段,平均 10.20 个(表 1;图 1a, 1b)。

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2014.07.015

作者单位: 100029 首都医科大学附属北京安贞医院神经外科

通讯作者: 杨威 (Email: yw0926@sohu.com)

表 1 13 例脊髓髓内血管母细胞瘤患者临床资料

Table 1. Clinical data of 13 patients with spinal cord hemangioblastoma

Case	Sex	Age (year)	Length of history	Preoperative McCormick	Preoperative JOA	Location of cyst	Location of tumor	Size (cm)	Feeding artery	Embolization therapy	Postoperative McCormick	Postoperative JOA	Outcome
1	Male	45	36 months	III	12	C <sub>7</sub> -T <sub>4</sub>	C <sub>4-5</sub>	1 × 1	PSA	Not done	II	16	Improved
2	Female	31	96 months	IV	9	C <sub>1</sub> -T <sub>6</sub>	C <sub>5</sub> -T <sub>2</sub>	3.50 × 1	PSA ASA	Done	II	11	Improved
3	Female	17	24 months	III	10	C <sub>1</sub> -T <sub>1</sub>	C <sub>2-3</sub>	3 × 1.50	PSA ASA	Done	II	11	Improved
4	Female	28	48 months	V	7	C <sub>7</sub> -T <sub>12</sub>	T <sub>3-5</sub>	6 × 1	PSA ASA	Done	V	7	No change
5	Male	30	24 months	III	11	C <sub>1</sub> -T <sub>3</sub>	C <sub>2-4</sub>	3.50 × 1.50 × 2	PSA	Done	II	12	Improved
6	Female	42	3 months	II	12	C <sub>1</sub> -T <sub>3</sub>	C <sub>5-7</sub>	4 × 1	PSA	Not done	I	16	Improved
7	Female	29	14 d	I	14	C <sub>1-6</sub>	T <sub>2-4</sub>	1 × 1	PSA	Not done	I	17	Improved
8	Female	25	14 months	III	13	C <sub>4</sub> -T <sub>6</sub>	T <sub>1-2</sub>	3 × 2	PSA	Done	I	16	Improved
9	Female	28	36 months	III	11	C <sub>1-11</sub>	C <sub>1-4</sub>	4 × 2	PSA ASA	Not done	II	15	Improved
10	Female	21	22 months	V	8	C <sub>1</sub> -T <sub>10</sub>	T <sub>5-7</sub>	6 × 1.50	PSA	Done	III	12	Improved
11	Female	23	20 months	IV	11	C <sub>7</sub> -T <sub>3</sub>	T <sub>1-2</sub>	3 × 1.50	PSA	Done	IV	14	Improved
12	Male	31	26 months	III	14	C <sub>6</sub> -T <sub>3</sub>	T <sub>1-3</sub>	5 × 2	PSA	Done	I	16	Improved
13	Female	30	32 months	IV	13	C <sub>5</sub> -T <sub>3</sub>	T <sub>1-3</sub>	4 × 2	PSA	Done	II	15	Improved

JOA, Japanese Orthopedic Association, 日本矫形外科学会; PSA, posterior spinal artery, 脊髓后动脉; ASA, anterior spinal artery, 脊髓前动脉

## 二、治疗方法

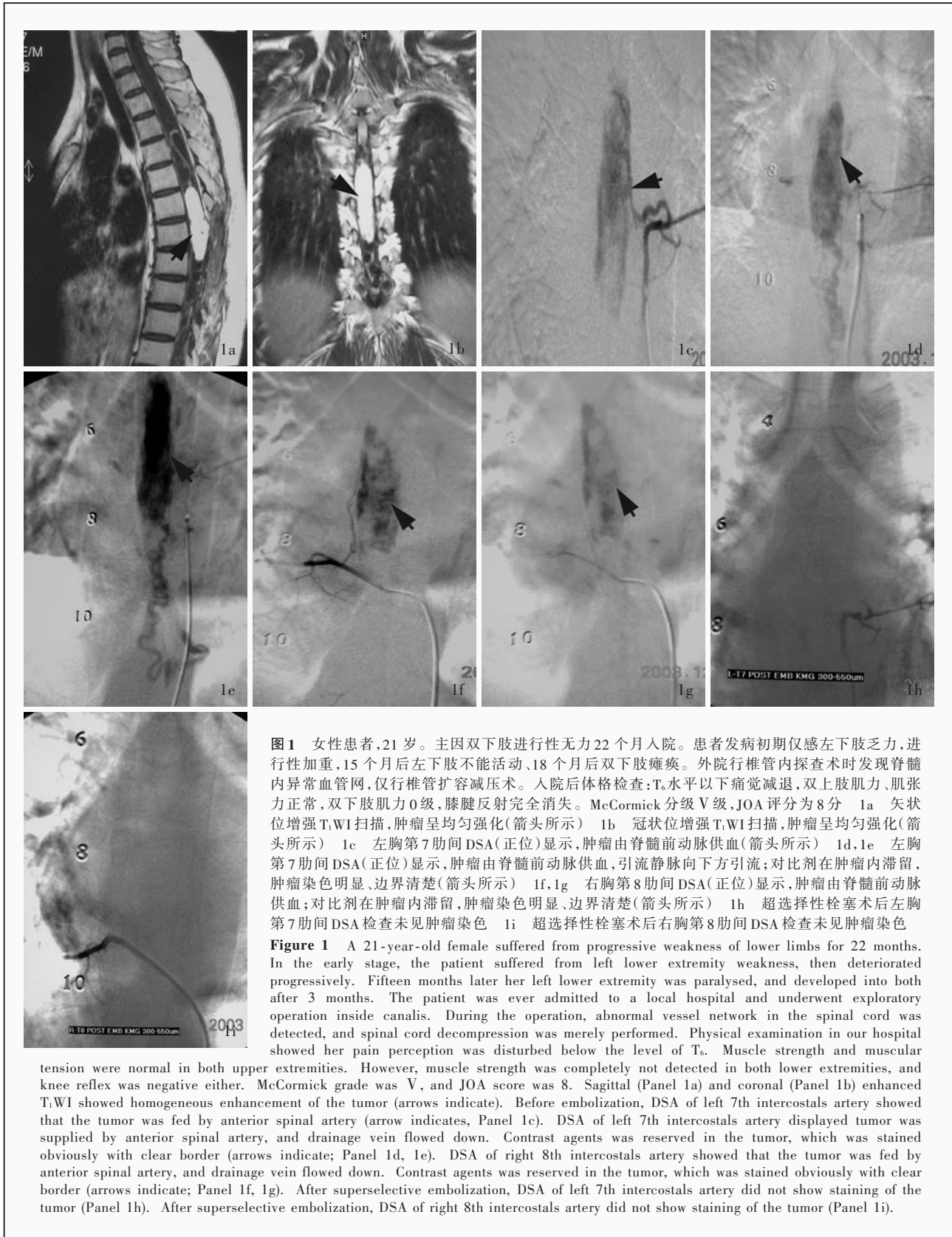
所有患者均经股动脉插管,以 Cobra C2 或 Headhunter 导管行全脊髓 DSA 检查,可见由 1 根或多根椎动脉和(或)肋间动脉发出的脊髓前动脉或脊髓后动脉向瘤结节供血,供血动脉增粗,瘤结节小而致密、呈现对比剂持续均匀染色、边界清楚,对比剂迅速回流至 1 根扩张的静脉,无动-静脉短路形成(图 1c ~ 1g)。其中 10 例患者以微导管进入相应的脊髓前动脉或脊髓后动脉,经 DSA 确认后行超选择性血管内栓塞治疗;余 3 例因供血动脉纤细,微导管难以完全达到病灶而未行栓塞治疗。栓塞材料主要选择国产海藻酸钠颗粒,直径 100 ~ 900 μm,其中 1 例同时应用明胶海绵微粒、1 例选用国产 N-羟丁基-2-氰基丙烯酸酯(NBCA)。于混合有栓塞材料的对比剂在瘤体内滞留并开始向供血动脉反流时拔除微导管,再次复查 DSA,可见肿瘤染色变淡甚至消失,提示栓塞成功(图 1h, 1i)。于超选择性栓塞术后 1 ~ 7 d 再行肿瘤切除术:经背侧后正中入路施行椎板切除术,术中充分显露肿瘤及相关血管,仔细分离,整块全切除肿瘤。术中可见经栓塞的肿瘤组织张力较未栓塞部分减低,有利于游离肿瘤组织,出血减少使术野清晰,手术相对顺利。由于条件所限,术中未行体感诱发电位(SEPs)和运动诱发电位(MEPs)监测。

## 结 果

本组 10 例术前超选择性栓塞治疗的患者,栓塞后肿瘤染色变淡甚至消失;13 例患者均经手术获得肿瘤全切除,术后病理证实为血管母细胞瘤,肿瘤长径 1 ~ 6 cm,平均 3.60 cm。出院时神经系统症状与体征好转者 11 例、无明显改善 2 例;其中 7 例术后约 6 个月复查 MRI 显示肿瘤全切除,继发空洞明显缩小甚至完全消失。本组 13 例患者中 10 例电话随访 2 ~ 37 个月,余 3 例出院时神经系统症状与体征好转,但失访;随访 10 例中 1 例出院时神经系统症状与体征无明显改善患者,随访期间获得好转,余 9 例神经功能不同程度恢复,甚至完全康复,无加重病例。根据 McCormick 分级和 JOA 评分,本组有 12 例患者术后神经功能不同程度恢复,甚至完全康复;1 例因病程较长(4 年),神经功能严重缺损(双下肢肌力 0 级合并肌萎缩),术后神经功能未能恢复。

## 讨 论

中枢神经系统血管母细胞瘤多发生于小脑,因合并视网膜、肝、肾等部位血管母细胞瘤而常易误诊为 von Hippel-Lindau 病(VHL)。脊髓髓内孤立性血管母细胞瘤临床相对少见,文献报道的发病率为



1.60%~3.30%<sup>[1-3]</sup>。但随着神经影像学技术的进步,尤其是MRI诊断技术的应用,使临床医师对该病的

认识逐渐提高,Xu等<sup>[4-5]</sup>报告的发病率可达14.80%,以颈髓好发,约占80%;男女比例为1.80:1<sup>[6]</sup>,亦可



发生于孕妇<sup>[6-7]</sup>,但尚未见血管母细胞瘤与女性激素活性有关的文献报道。本组男女比例约为1:3.30,与文献报道不尽一致,可能是病例数较少所致。

脊髓髓内血管母细胞瘤可以继发延髓或脊髓空洞,因临床表现不典型而易误诊为其他脊髓疾病。Sammi和Klekamp<sup>[8]</sup>发现,室管膜瘤、血管母细胞瘤、海绵状血管瘤、部分星形细胞瘤患者易继发脊髓空洞。室管膜瘤与星形细胞瘤的MRI影像难以鉴别,均呈增粗的髓内长T<sub>1</sub>、长T<sub>2</sub>信号,甚至被误诊为单纯脊髓空洞;而增强扫描显示,室管膜瘤呈均匀一致强化、边界清楚,星形细胞瘤则表现为片状强化或不强化、边界不清。血管母细胞瘤好发于颈髓或胸髓背侧,肿瘤呈点状或结节状、“香肠”形、“葫芦”形或不规则形,壁结节呈T<sub>1</sub>WI等或略高信号、T<sub>2</sub>WI混杂稍高信号,增强扫描呈明显均匀强化,肿瘤边界极为清晰,常继发囊肿或大范围脊髓空洞和水肿,T<sub>2</sub>WI更为清晰,直径超过1cm的肿瘤内部和周围常见流空血管影<sup>[9-10]</sup>。因此,还应注意与脊髓动-静脉畸形相鉴别,其在MRI影像中常无脊髓空洞形成,脊髓血管造影可见血管团边缘不规则,可清晰地辨认出其中走行的血管,显示肿瘤供血动脉和引流静脉,以及血管与肿瘤的解剖位置关系<sup>[11]</sup>,可资鉴别。在本研究中,脊髓血管造影显示1根或多根脊髓前动脉或脊髓后动脉供血,供血动脉增粗,小而致密的瘤结节持续均匀染色、边界清楚,迅速回流至1根扩张的静脉,无动-静脉短路形成。虽然,脊髓血管造影可以明确肿瘤供血动脉和引流静脉,但术前是否施行脊髓血管内超选择性栓塞治疗,尚存争议<sup>[6,10,12]</sup>。反对术前行脊髓血管内超选择性栓塞治疗者认为,脊髓供血动脉纤细使超选择性栓塞治疗困难,易造成并发症或发生意外,并可累及正常的脊髓供血;赞同者认为,术前超选择性栓塞治疗可以明显减少肿瘤血供,减少肿瘤切除时出血,使手术全切除更加容易<sup>[13-14]</sup>。

早在1912年即有相关文献报道手术全切除肿瘤<sup>[1,15-16]</sup>,但血管母细胞瘤为血供丰富的肿瘤,术中极易出血,早期开展时常因术者对此认识不清而导致术中大出血;亦可行姑息治疗,即椎板减压术,但疗效欠佳。随着显微神经外科手术技术的发展,手术全切除脊髓内肿瘤成为可能,双极电凝技术使手术成功率明显提高<sup>[17]</sup>。本组有2例患者因误诊为室管膜瘤而在外院行椎管内探查、肿瘤切除术,由于术中发现粗大的脊髓血管而误诊为脊髓血管畸形,

术中肿瘤血运丰富、出血多、术野不清、止血困难,为避免进一步损伤仅行椎板切除术。鉴于此,为进一步明确诊断,入院后我们在常规脊髓MRI检查同时行脊髓血管造影术,其中10例术前行超选择性栓塞治疗,其余3例由于供血动脉纤细、微导管难以到位而未能施行栓塞治疗。由于本研究主要应用非永久性手术材料进行超选择性栓塞治疗,为防止供血动脉再通,于栓塞术后1~7天行外科手术治疗。13例患者均采取经背侧入路椎板切除术充分显露肿瘤并全切除,术中可见肿瘤突出脊髓至髓外,与周围组织紧密粘连,充分显露肿瘤后电凝离断肿瘤背外侧供血动脉,自肿瘤无引流静脉或非优势引流静脉一端切开空洞壁,向腹侧接近,继而离断腹侧供血动脉,游离肿瘤,最后切断引流静脉并完整切除肿瘤。术中寻找最佳分离界面是手术成功和减少脊髓损伤的关键。我们的体会是:(1)肿瘤分离。严格沿肿瘤包膜分离,肿瘤烧灼后因色泽改变易误导术者进入肿瘤,发生难以控制的出血;此时不宜反复烧灼以免破口扩大,可通过放置速即纱和棉片压迫冲洗,另外开辟分离面,从肿瘤四周逐层解剖,如果能够找到空洞则为最佳界面。若肿瘤表面与空洞之间存在胶质增生带,沿此带紧贴肿瘤分离,继而转向肿瘤两侧与软脊膜的粘连部位则可获得较清晰的手术界面,脊髓损伤程度最小。尽管有些肿瘤可突至髓外,但其表面仍有极薄的软脊膜覆盖,若不能分离则影响寻找最佳界面,应于脊髓表面正常组织沿中线切开软脊膜并分离至空洞部位,仅切除肿瘤实体而无需处理空洞。(2)血管处理。术中切忌在离断全部供血动脉前电凝切除主要引流静脉或进入瘤体分块切除,可采用低电流的双极反复电凝、滴水降温,防止热灼伤周围正常脊髓组织,同时可调节肿瘤包膜之导电性,便于皱缩肿瘤包膜和防止其爆裂出血。未经栓塞的肿瘤血运丰富,血管壁薄、张力高,烧灼时易发生爆裂出血,而术前行血管内栓塞治疗的患者肿瘤包膜张力明显降低,烧灼时易皱缩,故出血明显减少。依此原则切除脊髓髓内血管母细胞瘤,术后并不加重病情,手术效果满意。(3)术中监测指标。若条件允许,术中应行体感诱发电位和运动诱发电位监测并依此调整手术策略。术中行吲哚菁绿荧光血管造影(ICGA)再次确认相关血管,有利于减少术中出血,明确肿瘤处置方案,提高手术安全性<sup>[18]</sup>。术中、术后保持血压稳定,尤其是收缩压,尽可能使呼吸频

率和体温维持在正常参考值范围以保证正常的氧合作用,以免危及脊髓循环,影响细胞代谢,引起不可逆性损伤。

综上所述,对于脊髓髓内血管母细胞瘤应重视脊髓血管造影术的应用,以明确肿瘤供血情况;术前超选择性栓塞治疗可以减少肿瘤血供,从而降低肿瘤表面张力以利于游离肿瘤组织、减少术中出血,提高手术成功率。

### 参 考 文 献

- [1] Yasargil MG, Antic L, Laciga R, de Preux J, Fideler RW, Boone SC. The microsurgical removal of intramedullary spinal hemangioblastomas: report of twelve cases and a review of the literature. *Surg Neurol*, 1976, 3:141-148.
- [2] Browne TN, Adams RD, Roberson GH. Hemangioblastomas of the spinal cord: review and report of five cases. *Arch Neurol*, 1976, 33:435-441.
- [3] Cristante L, Herrmann HD. Surgical management of intramedullary hemangioblastomas of the spinal cord. *Acta Neurochir (Wien)*, 1999, 141:333-339.
- [4] Xu QW, Bao WM, Mao RL, Yang GY. Magnetic resonance imaging and microsurgical treatment of intramedullary hemangioblastoma of the spinal cord. *Neurosurgery*, 1994, 35: 671-675.
- [5] Xu QW, Bao WM, Mao RL. Magnetic resonance imaging and microsurgical treatment of intramedullary hemangioblastoma of the spinal cord. *Chin Med J (Engl)*, 1995, 108:117-122.
- [6] Roonprapunt C, Silvera VM, Setton A, Freed D, Epstein FJ, Jallo GI. Surgical management of isolated hemangioblastomas of the spinal cord. *Neurosurgery*, 2001, 49:321-327.
- [7] Romansky K, Arnaudova V, Nachev S. Hemangioblastoma during pregnancy: case report. *Zentralbl Neurochir*, 1992, 53:37-39.
- [8] Sammi M, Klekamp J. Surgical results of 100 intramedullary tumors in relation to accompanying syringomyelia. *Neurosurgery*, 1994, 35:865-873.
- [9] Wu XH, Sun ZY, Wang YB. MRI diagnosis and differentiation of spinal cord hemangioblastomas. *Yi Xue Ying Xiang Xue Za Zhi*, 2014, 24:187-189.[吴兴红, 孙子燕, 王玉斌. 脊髓血管母细胞瘤的 MRI 诊断与鉴别诊断. *医学影像学杂志*, 2014, 24: 187-189.]
- [10] Hang CH, Shi JX, Wang HD, Cheng HL, Xie WH, Pan YX, Fan YW. Microsurgery for spinal hemangioblastoma: report of 11 cases. *Zhongguo Wei Qin Xi Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2007, 11:494-496.[杭春华, 史继新, 王汉东, 成惠林, 谢韦华, 潘云曦, 樊友武. 脊髓血管母细胞瘤的显微手术治疗(附 11 例分析). *中国微侵袭神经外科杂志*, 2007, 11:494-496.]
- [11] Xu QW, Bao WM. Diagnosis and treatment of intramedullary hemangioblastomas of cervical spinal cord. *Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2002, 18:41-43.[徐启伍, 鲍伟民. 颈髓髓内血管母细胞瘤的诊断与治疗. *中华神经外科杂志*, 2002, 18:41-43.]
- [12] Malis LI. Atraumatic bloodless removal of intramedullary hemangioblastomas of the spinal cord. *J Neurosurg*, 2002, 97(1 Suppl):1-6.
- [13] Lee DK, Choe WJ, Chung CK, Kim HJ. Spinal cord hemangioblastoma: surgical strategy and clinical outcome. *J Neurooncol*, 2003, 61:27-34.
- [14] Shang HB, Zhao WG, Shen JK, Pu CH, Cai Y, Lin D, Cheng K. The microsurgical treatment of central nervous system hemangioblastoma. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2008, 8:52-55.[尚寒冰, 赵卫国, 沈健康, 濮春华, 蔡瑜, 林东, 成侃. 中枢神经系统血管母细胞瘤的显微外科治疗. *中国现代神经疾病杂志*, 2008, 8:52-55.]
- [15] Schultze F. Weiterer beitrage zur diagnose und operativen behandlung von geschwulsten der reeckemarkshaute und des ruckenmarks. *Dtsch Med Wockenschr*, 1912, 38:1676.
- [16] Wyburn-Mason R. The vascular abnormalities and tumours of the spinal cord and its membranes. London: H Kimpton, 1943: 196.
- [17] Guidetti B, Fortuna A. Surgical treatment of intramedullary hemangioblastoma of the spinal cord: report of six cases. *J Neurosurg*, 1967, 27:530-540.
- [18] Cao YQ, Yue ZJ, Hu XW, Xu Y, Li Q, Wu X. Microsurgical treatment of spinal cord hemangioblastoma. *Zhongguo Wei Qin Xi Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2011, 16:457-459.[曹依群, 岳志健, 胡小吾, 许奕, 李强, 吴曦. 脊髓血管母细胞瘤的显微外科治疗. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2011, 16:457-459.]

(收稿日期:2014-06-11)

## 中华医学会第十三次神经外科学学术会议征文通知

由中华医学会神经外科学分会主办的“中华医学会第十三次神经外科学学术会议”拟定于 2014 年 11 月 6-8 日在福建省厦门市国际会议展览中心举行,届时将邀请国内外著名专家学者进行大会报告,并开设多个专题会场。欢迎广大同仁积极参会,踊跃投稿。

1. 征文内容 中枢神经系统肿瘤、脑血管病、神经创伤、功能神经外科、脊柱脊髓疾病、神经介入、神经内镜、小儿神经外科、神经电生理学监测、护理、转化医学相关基础与临床研究。

2. 征文要求 尚未在国内公开发表、800 字的论文摘要 1 份,请按照目的、方法、结果、结论格式书写,并于文题下注明作者姓名、工作单位、邮政编码、联系方式 and Email 地址。优秀论文将在闭幕仪式上颁奖。

3. 投稿方式 大会接受网络投稿,请登录会议网站([www.cnsmeeting.com](http://www.cnsmeeting.com))在线注册后投稿,已注册过(参加过 2013 年年会)的代表,可直接以原用户名和密码登录后投稿。

4. 截稿日期 2014 年 7 月 31 日。

5. 联系方式 北京市东城区东四西大街 42 号中华医学会学术会务部。联系人:陈晨。邮政编码:100710。联系电话:(010)85158148, 13693016750。Email:[cnsmeeting@126.com](mailto:cnsmeeting@126.com)。详情请登录大会网站 [www.cnsmeeting.com](http://www.cnsmeeting.com)。