

# 脊髓血管母细胞瘤七例临床分析

王焕宇 王宏 马全锋 田媛

**【摘要】 目的** 总结脊髓血管母细胞瘤的治疗方法、疗效和临床经验。**方法与结果** 2012 年 2 月至 2017 年 2 月共收治 7 例脊髓血管母细胞瘤患者,术前 MRI 显示脊髓占位明显、病灶周围血管流空影伴脊髓空洞症,病灶明显强化。经椎板切开行肿瘤切除术,手术全切除肿瘤(全切除 5 例、全切除责任病灶 2 例);术后组织病理证实为血管母细胞瘤。术后运动和感觉功能改善 6 例、无变化 1 例;McCormick 分级 I 级 5 例、II 级 1 例、III 级 1 例;无肿瘤复发病例。**结论** 脊髓血管母细胞瘤为高度血管化的良性髓内肿瘤,可经手术全切除治愈。脊髓血流分布异常可能是导致临床症状的原因之一。

**【关键词】** 脊髓肿瘤; 血管母细胞瘤; 显微外科手术

## Clinical analysis of spinal hemangioblastoma: report of 7 cases with literatures review

WANG Huan-yu, WANG Hong, MA Quan-feng, TIAN Yuan

Department of Neurosurgery, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300350, China

Corresponding author: WANG Hong (Email: 49986483@qq.com)

**【Abstract】 Objective** To summarize the treatment experiences and surgical measure and efficacy of spinal hemangioblastoma. **Methods and Results** The surgical experiences of 7 patients with spinal hemangioblastoma from February 2012 to February 2017 in Tianjin Huanhu Hospital were analyzed retrospectively. Spinal MRI showed occupying lesion, empty vessel signals and syringomyelia (SM), with enhancement, All patients underwent microsurgical resection, and total resection was achieved (total excision in 5 cases and focus of responsibility total resection in 2 cases). Pathological examination confirmed hemangioblastoma. After operation, 6 cases improved, one case had no change, and no one died. During follow-up period, 5 cases was McCormick Scale I, one was McCormick Scale II, and one was McCormick Scale III. No tumor recurrence was found. **Conclusions** The spinal hemangioblastoma is highly vascularized benign intramedullary tumors that can be cured surgically under microscopy.

**【Key words】** Spinal cord neoplasms; Hemangioblastoma; Microsurgery

**Conflicts of interest:** none declared

血管母细胞瘤是高度血管化的良性肿瘤,脊髓血管母细胞瘤作为 von Hippel-Lindau (VHL) 病的一种表现,可以导致严重的神经功能缺损,具有较高的病残率<sup>[1]</sup>。由于其发病率较低,临床医师在面对该病时,无论在诊断还是在手术治疗方面均面临巨大的考验。临床上有一部分脊髓血管母细胞瘤患者的影像学特征不十分明显,明确诊断较为困难;而且,脊髓特殊的解剖学结构和较为脆弱的血供模式,使脊髓血管母细胞瘤的手术风险巨大。天津市环湖医院神经外科 2012 年 2 月至 2017 年 2 月共收治 7 例脊髓血管母细胞瘤患者,对其诊断与治疗经

过进行回顾和文献复习,以总结脊髓血管母细胞瘤之临床特征,探讨可能的最佳治疗方案。

## 临床资料

### 一、纳入与排除标准

1. 纳入标准 (1) 脊髓血管母细胞瘤诊断参照 McCormick 等<sup>[2]</sup>的标准: 脊椎 MRI 显示病灶呈高度强化,病灶周围可见明显的血管流空影,同时伴脊髓空洞症(SM)。(2) 年龄 6~75 岁。

2. 排除标准 (1) 术前 MRI 明确为椎管内神经鞘瘤、神经纤维瘤、脑膜瘤。(2) 术前腹部 B 超明确诊断为肾上腺嗜铬细胞瘤和肾囊肿。(3) 眼底镜检查合并眼底脉络膜囊肿等。

### 二、临床特点

1. 症状与体征 本组病例均为 2012 年 2 月至

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2020.10.011

作者单位:300350 天津市环湖医院神经外科

通讯作者:王宏,Email:49986483@qq.com

表 1 7 例脊髓血管母细胞瘤患者临床资料

Table 1. Clinical data of 7 patients with spinal hemangioblastoma

序号	性别	年龄(岁)	病灶部位	病灶数目(个)	肿瘤体积(mm <sup>3</sup> )	合并 SM	术前 McCormick 分级	术后临床症状	病变切除	术后 3 个月 SM	术后 3 个月 McCormick 分级
1	女性	28	颈髓	1	3758.58	有	IV	改善	全切除	缩小	I
2	男性	48	颈髓	1	6857.76	有	IV	改善	全切除	缩小	I
3	男性	50	胸髓	1	1868.30	有	II	改善	全切除	缩小	I
4	女性	61	胸髓、腰髓和圆锥	11	1036.20	无	III	无变化	全切除责任病灶	无变化	II
5	男性	13	胸髓	1	2260.80	有	IV	改善	全切除	缩小	III
6	女性	56	胸髓	1	673.53	有	II	改善	全切除	无变化	I
7	男性	55	腰髓和圆锥	2	777.15	有	II	改善	全切除病灶	缩小	I

SM, syringomyelia, 脊髓空洞症

2017 年 2 月在我院神经外科住院治疗的脊髓血管母细胞瘤患者共 7 例, 男性 4 例, 女性 3 例; 年龄 13 ~ 61 岁, 平均 44.24 岁; 主要症状为肢体无力(6 例)、疼痛(5 例)、浅感觉减退(3 例)和出血昏迷(1 例)。脊椎 MRI 显示, 病变位于颈髓(2 例)、胸髓(3 例)、胸髓和腰髓(1 例)、腰髓和圆锥(1 例); 其中, 单发病灶 5 例、多发 2 例, 病灶数目分别为 2 和 11 个, 分布于胸髓至圆锥; 其中 6 例合并脊髓空洞症; 肿瘤体积 673.53 ~ 6857.76 mm<sup>3</sup>, 平均 1990.93 mm<sup>3</sup>。McCormick 分级 II 级者 3 例、III 级者 2 例、IV 级者 2 例(表 1)。

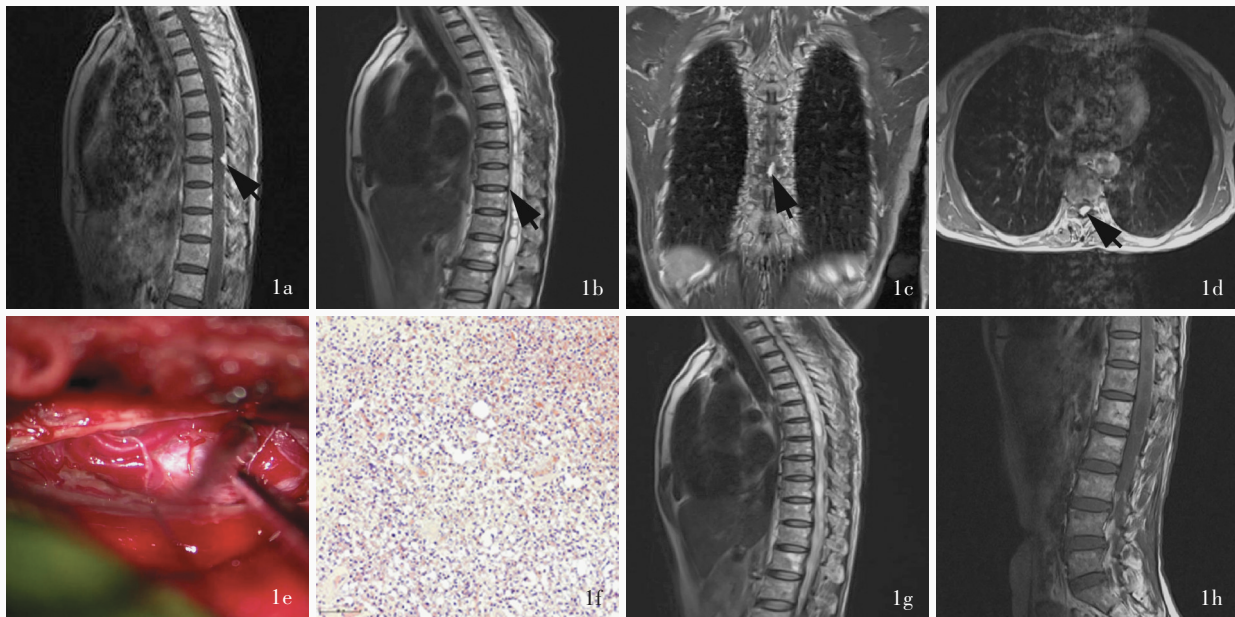
2. 影像学特点 (1) 脊柱 X 线检查: 无特殊表现, 主要用于术前病变节段的定位, 以腰椎穿刺针刺相应棘突间隙, 经 X 线定位后再以亚甲蓝标记病变节段棘突和椎板。(2) 脊椎 MRI: T<sub>2</sub>WI 可见明显的脊髓占位效应, 病灶周围伴明显粗大的血管流空影, 病灶周围节段脊髓空洞或全脊髓空洞; 增强后病灶明显强化。

### 三、治疗与预后

1. 治疗方法 本组病例确诊后均行椎板切开肿瘤切除术。患者俯卧位, 气管插管全身麻醉、棘突上后正中切口, 根据术前 X 线定位显露目标棘突及其上下 2 个棘突。切开脊上韧带、分离椎旁肌, 对于病变直径 < 1.50 cm 且呈偏侧生长肿瘤, 采取半椎板入路, 磨钻磨除半椎板至上下关节突水平, 切除椎管内黄韧带, 显露硬脊膜; 病变直径 > 1.50 cm 者, 则采取椎板切开复位, 以直径 1.50 mm 的切削钻头磨开双侧椎板, 切断上下脊间韧带后整体切取下椎板和棘突、切除黄韧带, 显露硬脊膜。正中纵行切开硬脊膜, 以无损伤丝线将硬脊膜向两侧牵拉固定, 棉片覆盖手术切口周围组织, 以保护创面、减少感

染, 同时防止创面渗血流入术野, 保持术区清洁。首先, 判断肿瘤周围血管性质, 由于血流速度过快, 肿瘤周围引流静脉明显动脉化, 难以分辨动脉和静脉, 充分游离血管后, 以阻断夹夹闭血管, 如果肿瘤质地柔软、颜色晦暗, 一般考虑为供血动脉, 切断供血动脉; 若肿瘤体积较大、颜色红艳, 则考虑为引流静脉, 切勿损伤或切断, 应至手术结束时再处理引流静脉。然后, 切除肿瘤, 由于完全肿瘤位于脊髓内, 需沿最薄弱处切开, 沿肿瘤与脊髓分界面进行分离, 虽然分界面粘连紧密, 但可用低电流双极电刀边切开边分离, 尽可能全切除肿瘤。再次, 切断肿瘤引流静脉, 尽量保留与肿瘤无关的静脉, 以免引起术后脊髓水肿。最后, 尽可能复位脊髓软膜, 尽量缝合蛛网膜, 严密缝合硬脊膜, 防止形成术后脊髓粘连及瘢痕形成, 避免脑脊液漏。复位椎板并以 4 孔钛连接片固定, 分层缝合肌肉、皮下组织和皮肤。对于脊髓多发病变者, 首先需确定产生临床症状的责任病灶并予以切除, 在保证脊柱力学稳定性的基础上再确定是否切除其他病灶。术后 2 周采用硬质颈托或腰围固定, 鼓励尽早离床锻炼。本组患者术后均经组织病理证实为血管母细胞瘤。

2. 预后与随访 本组患者均于术后 72 h 内复查 MRI, 5 例单病灶患者实现影像学全切除; 2 例多发病灶患者, 由于不同病灶之间相距较远, 为保证脊柱力学的稳定性, 仅切除责任病灶, 术后未见脊髓出血、脊髓水肿等继发性损害。术后 3 个月复查 MRI, 4 例脊髓空洞减小、2 例无明显变化但临床症状明显改善, 余 1 例脊髓空洞缩小, 症状无变化; 术后 6、12 和 18 个月时, MRI 检查显示 5 例脊髓空洞持续减小、2 例与手术前无明显变化; 术后 30 个月 MRI 检查无一例肿瘤复发。术后 2 周时, 临床症状明显



**图 1** 例 1 患者脊椎 MRI 和组织病理学检查所见 1a 术前矢状位 T<sub>1</sub>WI 显示,病灶位于 T<sub>8-9</sub> 平面髓内偏左,呈等信号(箭头所示) 1b 术前矢状位 T<sub>2</sub>WI 显示,病灶位于 T<sub>8-9</sub> 平面髓内,呈略高信号(箭头所示),伴全脊髓空洞 1c 术前冠状位增强 T<sub>1</sub>WI 扫描病灶呈明显强化征象(箭头所示) 1d 术前横断面 T<sub>1</sub>WI 显示病变位于髓内(箭头所示) 1e 术中可见病灶周围迂曲的血管 1f 手术切除组织标本观察,肿瘤组织内可见空泡状大基质细胞和毛细血管 HE 染色 ×200 1g 术后 48 h 矢状位增强 T<sub>1</sub>WI 显示, T<sub>8-9</sub> 平面病灶全切除,强化灶消失 1h 术后 3 个月矢状位 T<sub>1</sub>WI 显示原病灶消失

**Figure 1** Spinal MRI and pathological findings of Case 1 Sagittal T<sub>1</sub>WI before operation showed the lesion located at T<sub>8-9</sub> of intraspinal cord, on the left side, with isointensity (arrow indicates, Panel 1a). Sagittal T<sub>2</sub>WI before operation showed the lesion at T<sub>8-9</sub> was slightly hyperintense (arrow indicates), with total SM (Panel 1b). Coronal enhancement T<sub>1</sub>WI before operation showed the lesion at T<sub>8-9</sub> obvious enhancement (arrow indicates, Panel 1c). Axial T<sub>1</sub>WI before operation showed the lesion located in intraspinal cord (arrow indicates, Panel 1d). During operation tortuous vessels around the lesion were seen (Panel 1e). Optical microscopy of the resected tissue showed vacuolated large stroma cells and capillaries (Panel 1f). HE staining ×200 Sagittal enhancement T<sub>1</sub>WI of 48 h after operation showed the enhanced foci disappeared, indicating total resection of T<sub>8-9</sub> lesion (Panel 1g). Sagittal T<sub>1</sub>WI of 3 months after operation showed no lesions (Panel 1h).

改善者 6 例、无变化 1 例;术后 3 个月随访, McCormick 分级 I 级者 5 例、II 级者 1 例、III 级者 1 例(表 1)。

### 典型病例

**例 1** 女性,56 岁。主因左上肢麻木 6 天、加重伴左下肢麻木 2 天,于 2016 年 4 月 15 日入院。患者 6 天前无明显诱因出现左上肢麻木,并呈进行性加重,2 天前同时出现持续性左下肢麻木,病程中无肢体无力症状,且不伴右侧肢体明显异常。入院后神经系统检查神志清楚,脑神经无明显异常。左手、左前臂和左下肢痛温觉减退,左侧肢体 T<sub>4-11</sub> 平面和 T<sub>12</sub> 平面以下痛温觉减退伴关节位置觉减退,左手手指鼻试验欠稳准,闭目难立征阳性,左侧肢体腱反射亢进,左侧 Babinski 征阴性;右侧肢体生理反射正常,病理反射未引出。术前 X 线定位病变位于 T<sub>8-9</sub> 棘突间隙。脊椎 MRI 检查显示,全脊髓空洞, T<sub>8-9</sub> 平面呈明显均匀占位性改变,增强后病灶呈强化征象

(图 1a~1d)。临床诊断:血管母细胞瘤伴脊髓空洞症。于 2016 年 4 月 21 日在全身麻醉下行半椎板切开脊髓占位性病变切除术。术中切开 T<sub>8-9</sub> 半椎板,剪开硬脊膜,可见肿瘤位于脊髓背外侧,部分位于脊髓内,呈红色,大小约为 1.40 cm × 1.20 cm,质地韧、边界清晰,肿瘤周围血管异常扩张并迂曲(图 1e);保留血管,沿肿瘤边界小心全切除肿瘤,证实肿瘤周围血管为引流静脉,全切除肿瘤后切断引流静脉。术后组织病理证实血管母细胞瘤(图 1f),最终确诊为胸髓内血管母细胞瘤。术后临床症状即改善,术后 48 h 复查 MRI 显示病变全切除(图 1g, 1h)。患者共住院 22 天,出院时临床症状完全改善,术后 3 个月 MRI 检查未见肿瘤复发,脊髓空洞无明显缩小。

**例 2** 男性,50 岁。主因右下肢疼痛 1 月余,于 2016 年 6 月 7 日入院。患者 1 个月前无明显诱因出现右下肢持续性疼痛,劳累后加重,无麻木、无力等症状或体征,其余肢体无明显异常,曾自行服用布



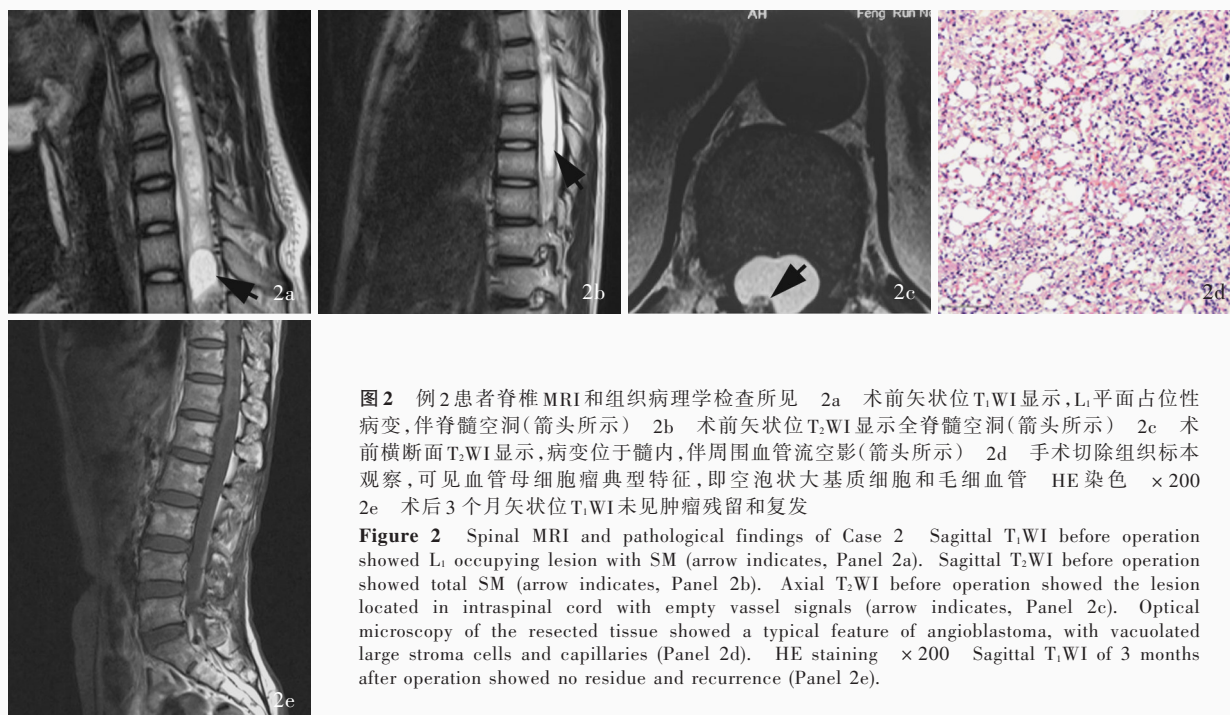


图2 例2患者脊椎MRI和组织病理学检查所见 2a 术前矢状位T<sub>1</sub>WI显示,L<sub>1</sub>平面占位性病变,伴脊髓空洞(箭头所示) 2b 术前矢状位T<sub>2</sub>WI显示全脊髓空洞(箭头所示) 2c 术前横断面T<sub>2</sub>WI显示,病变位于髓内,伴周围血管流空影(箭头所示) 2d 手术切除组织标本观察,可见血管母细胞瘤典型特征,即空泡状大基质细胞和毛细血管 HE染色 ×200 2e 术后3个月矢状位T<sub>1</sub>WI未见肿瘤残留和复发

**Figure 2** Spinal MRI and pathological findings of Case 2. Sagittal T<sub>1</sub>WI before operation showed L<sub>1</sub> occupying lesion with SM (arrow indicates, Panel 2a). Sagittal T<sub>2</sub>WI before operation showed total SM (arrow indicates, Panel 2b). Axial T<sub>2</sub>WI before operation showed the lesion located in intraspinal cord with empty vessel signals (arrow indicates, Panel 2c). Optical microscopy of the resected tissue showed a typical feature of angioblastoma, with vacuolated large stroma cells and capillaries (Panel 2d). HE staining ×200 Sagittal T<sub>1</sub>WI of 3 months after operation showed no residue and recurrence (Panel 2e).

洛芬(芬必得)但效果欠佳。入院后神经系统检查神志清楚,脑神经检查未见异常。右侧大腿外侧浅感觉减退,右下肢肌力、肌张力正常,双侧指鼻试验稳准,生理反射正常,病理反射未引出。术前X线定位病变位于L<sub>1-2</sub>棘突间隙。全脊椎MRI检查显示,L<sub>1</sub>平面髓内占位性病变,中央管明显扩张,T<sub>2</sub>WI可见病灶周围血管流空影;腰椎MRI显示脊髓空洞(图2a~2c)。临床诊断为血管母细胞瘤,于2016年6月12日在全身麻醉下行半椎板切开脊髓占位性病变切除术。术中可见髓内圆形占位病变,呈红色,周围伴粗大血管,血运极为丰富,边界可见但与脊髓粘连紧密,并可见清晰的胶质增生带,手术全切肿瘤,最后切断引流静脉。术后组织病理证实为脊髓血管母细胞瘤(图2d)。术后3天临床症状完全消失,共住院14天,术后3个月MRI检查未见肿瘤复发,脊髓空洞缩小(图2e)。

## 讨 论

血管母细胞瘤的发病率仅次于星形细胞瘤和室管膜瘤,位居脊髓肿瘤的第3位,占全部原发性脊髓肿瘤的8%~10%<sup>[1]</sup>。随着MRI的广泛应用,对血管母细胞瘤的检出率呈逐年增加之趋势<sup>[2]</sup>。目前的研究显示,脊髓血管母细胞瘤与 von Hippel-Lindau

病密切相关,有20%~30%属于 von Hippel-Lindau 病的一种表现<sup>[3]</sup>。本组7例患者中有2例属于 von Hippel-Lindau 病,呈多发性病变。

疼痛和感觉障碍是脊髓血管母细胞瘤的首发症状,表现为节段性,至疾病后期进展为脊髓病样表现,如反射亢进、脊柱侧弯、尿失禁和肢体无力等,究其原因,除肿瘤直接压迫外,还有瘤周水肿、脊髓空洞症,其中后者是最为主要的因素<sup>[4,5]</sup>。关于脊髓空洞的形成,目前观点不一,大多数学者认为,高度血管化的肿瘤,血流增快、血流量增加,使脊髓静脉流体静压升高,逐渐形成空洞<sup>[6]</sup>。本组7例患者中6例存在明显的脊髓空洞,且脊髓空洞范围明显超过肿瘤所在节段,甚至为全脊髓空洞。类比其他脊髓肿瘤,我们发现,髓内胶质瘤常合并节段性脊髓空洞,而神经鞘瘤、脊膜瘤较少合并脊髓空洞,表明血管母细胞瘤合并脊髓空洞并非单纯由于肿瘤压迫和局部刺激,很可能源于全脊髓的系统问题,如血流灌注改变和全脊髓静脉流体静压升高等。本组例1和例2患者临床症状与病变部位不符,术后症状立即减轻并消失,但脊髓空洞变化不明显,考虑其临床症状是由于血流分布异常,术后血流改变即症状消失,而非传统认为的脊髓空洞症所致。

MRI 仍是目前诊断脊髓血管母细胞瘤的主要方法,其高度血管化病变通常呈现明显的均匀强化征象, $T_1WI$ 呈均匀等信号, $T_2WI$ 呈特征性即瘤周或瘤体内明显的血管流空影,故 $T_2WI$ 更具诊断价值;其他影像学特征还包括肿瘤相邻节段脊髓中央管扩张或全脊髓空洞症,但此类特征并非所有患者同时存在。本组有 1 例 von Hippel-Lindau 病患者病灶呈多发性,但病灶邻近节段脊髓未见中央管扩张现象。因此,我们的临床经验是,诊断脊髓血管母细胞瘤除结合临床症状外,还应综合 MRI 特征:(1)难以解释的全脊髓或多节段中央管扩张或脊髓空洞症。(2)增强扫描呈明显强化征象。(3) $T_2WI$ 可见瘤周血管流空影。

约有 95% 的血管母细胞瘤发生于齿状韧带以后的区域<sup>[7]</sup>,其中 66% 位于脊神经根入脑桥区。本组病例也观察到这一现象,7 例计 28 个肿瘤全部位于脊髓齿状韧带以后的区域且偏向一侧,其中 17 个肿瘤位于脊神经根入脑桥区,约占 60.71% (17/28),其发生机制目前尚不明确,推测可能与肿瘤细胞来源有关。

组织病理证实,脊髓血管母细胞瘤主要由基质、内皮细胞和肥大细胞(mast cell)共 3 种成分构成。早期研究认为,肿瘤组织主要来自肥大细胞,但随后的研究显示,中枢神经系统血管母细胞瘤可能来自中胚层细胞之残留<sup>[8-10]</sup>。但上述学说的证据并不充分,因此关于肿瘤细胞的来源尚存争议。晚近分子病理学研究显示,血管母细胞瘤的 3 种细胞成分均可能存在 *VHL* 基因等位缺失,但这 3 种细胞成分在基因水平不存在异质性,因此目前仍无法判断肿瘤起源。

多个医学中心在对血管母细胞瘤的保守治疗随访中发现其自然生长规律,其生长方式主要包括以下 3 种形式<sup>[11]</sup>:(1)跳跃式生长,即肿瘤在某一阶段快速生长,而后进入寂静期,其后在某一阶段再次生长。(2)直线式生长,即肿瘤以一定速度稳定增长。(3)指数式生长,肿瘤生长越来越快。其中,跳跃式生长为最常见的生长方式<sup>[12]</sup>,生长期和寂静期分别可持续数月至数年,本组病例也符合这种情况,肿瘤在某一时期快速生长,而后进入寂静期。

关于脊髓血管母细胞瘤的治疗原则,无论是散发病例还是 von Hippel-Lindau 病,手术切除均为最有效的治疗手段<sup>[13-14]</sup>。目前存在争议的是,无症状性脊髓血管母细胞瘤是否需要施行手术治疗?我

们认为取决于两个方面,即肿瘤生长预期,以及患者预后、手术并发症和安全性。Kim 等<sup>[15]</sup>认为,血管母细胞瘤体积  $> 500 \text{ mm}^3$  者,发病后短期即可出现神经系统症状,此类患者建议直接手术切除;而肿瘤体积  $< 500 \text{ mm}^3$ 、近期无明显增长、无临床症状的患者,可采取保守治疗。本组所有病例髓内肿瘤体积  $> 500 \text{ mm}^3$ ,平均  $1990.93 \text{ mm}^3$ ,故未观察到体积  $< 500 \text{ mm}^3$  的肿瘤是否产生临床症状;本组 7 例患者中 5 例有临床症状,2 例在 2 年的随访中肿瘤呈进行性增大,均采取手术切除,5 例术后 2 周临床症状消失,1 例 3 月内症状好转,6 例神经功能恢复良好,1 例肢体肌力及感觉症状术前术后无变化,恢复正常工作和生活。有的临床数据显示,脊髓血管母细胞瘤患者术后恢复良好率逾 96%,术后基本无新的神经系统症状,绝大部分患者能恢复社会工作能力<sup>[16-17]</sup>。根据本组病例术中所见,我们发现:(1)绝大部分肿瘤位于脊髓背侧,有手术的便利性。(2)血管母细胞瘤与脊神经在发育上的非同源性,即使肿瘤位于髓内,也与脊髓之间有较清晰的界限,这一点在术中业已得到证实,肿瘤边界可见但与周围组织粘连严密,术中沿边界小心分离可完整切除肿瘤,同时对脊髓损伤较小。(3)肿瘤血供虽然丰富,但来源较为单一。肿瘤通常位于脊髓背外侧,其血供源于同侧根动脉和脊髓前动脉,手术初始即控制肿瘤血供,可使肿瘤切除更容易;另外,术中切断动脉后,应谨慎切断肿瘤引流静脉,只需切断肿瘤侧引流静脉即可,切勿追踪电凝,以免影响脊髓静脉回流。(4)术中无需处理脊髓空洞,一般于术后数周内缓解或消失,由脊髓空洞所造成的临床症状大多于术后 1 周消失,迄今对脊髓血管母细胞患者所表现出的症状与体征与脊髓空洞症之间的关系仍不十分明确。(5)目前尚无文献支持对脊髓血管母细胞瘤进行术前栓塞治疗,该治疗方案手术风险较大,既未带来手术便利亦未见有关患者从术前栓塞治疗中明显获益的文献报道<sup>[18]</sup>。

综上所述,脊髓血管母细胞瘤是临床相对常见的肿瘤,通常可以在有经验的医学中心以 MRI 明确诊断。其组织来源尚不十分明确,但倾向于中胚层残留细胞来源。首选治疗方案为手术切除,肿瘤部位、血供、边界为手术的安全性提供了一定的保证,患者预后良好。但对于无症状性脊髓血管母细胞瘤患者的手术适应证选择,仍值得商榷。

利益冲突 无

## 参 考 文 献

- [1] Conway JE, Chou D, Clatterbuck RE, Brem H, Long DM, Rigamonti D. Hemangioblastomas of the central nervous system in von Hippel - Lindau syndrome and sporadic disease [J]. Neurosurgery, 2001, 48:55-63.
- [2] McCormick PC, Post KD, Stein BM. Intradural extramedullary tumors in adults[J]. Neurosurg Clin N Am, 1990, 1:591-608.
- [3] Pietilä TA, Stendel R, Schilling A, Krznaric I, Brock M. Surgical treatment of spinal hemangioblastomas [J]. Acta Neurochir, 2000, 142:879-886.
- [4] Ammerman JM, Lonser RR, Dambrosia J, Butman JA, Oldfield EH. Long-term natural history of hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease: implications for treatment[J]. J Neurosurg, 2006, 105:248-255.
- [5] Imagama S, Ito Z, Wakao N, Sakai Y, Kato F, Yukawa Y, Sato K, Ando K, Hirano K, Tauchi R, Muramoto A, Hashizume Y, Matsuyama Y, Ishiguro N. Differentiation of localization of spinal hemangioblastomas based on imaging and pathological findings[J]. Eur Spine J, 2011, 20:1377-1384.
- [6] Hayashi N, Matsumae M, Yatsushiro S, Hirayama A, Abdullah A, Kuroda K. Quantitative analysis of cerebrospinal fluid pressure gradients in healthy volunteers and patients with normal pressure hydrocephalus [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2015, 55:657-662.
- [7] Lonser RR, Weil RJ, Wanebo JE, DeVroom HL, Oldfield EH. Surgical management of spinal cord hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease[J]. J Neurosurg, 2003, 98:106-116.
- [8] Park DM, Zhuang Z, Chen L, Szerlip N, Maric I, Li J, Sohn T, Kim SH, Lubensky IA, Vortmeyer AO, Rodgers GP, Oldfield EH, Lonser RR. von Hippel - Lindau disease - associated hemangioblastomas are derived from embryologic multipotent cells[J]. PLoS Med, 2007, 4:e60.
- [9] Vortmeyer AO, Frank S, Jeong SY, Yuan K, Ikejiri B, Lee YS, Bhowmick D, Lonser RR, Smith R, Rodgers G, Oldfield EH, Zhuang Z. Developmental arrest of angioblastic lineage initiates tumorigenesis in von Hippel - Lindau disease [J]. Cancer Res, 2003, 63:7051-7055.
- [10] Ang SO, Chen H, Gordeuk VR, Sergueeva AI, Polyakova LA, Miasnikova GY, Kralovics R, Stockton DW, Prchal JT. Endemic polycythemia in Russia: mutation in the VHL gene [J]. Blood Cells Mol Dis, 2002, 28:57-62.
- [11] Lonser RR, Butman JA, Huntoon K, Asthagiri AR, Wu T, Bakhtian KD, Chew EY, Zhuang Z, Linehan WM, Oldfield EH. Prospective natural history study of central nervous system hemangioblastomas in von Hippel - Lindau disease [J]. J Neurosurg, 2014, 120:1055-1062.
- [12] Feletti A, Anglani M, Scarpa B, Schiavi F, Boaretto F, Zovato S, Taschin E, Gardi M, Zanoletti E, Piermarocchi S, Murgia A, Pavesi G, Opocher G. Von Hippel - Lindau disease: an evaluation of natural history and functional disability [J]. Neuro Oncol, 2016, 18:1011-1020.
- [13] Mitha AP, Turner JD, Abila AA, Vishteh AG, Spetzler RF. Outcomes following resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations: a 25-year experience [J]. J Neurosurg Spine, 2011, 14:605-611.
- [14] Ostrom QT, Gittleman H, Xu J, Kromer C, Wolinsky Y, Kruchko C, Barnholtz - Sloan JS. CBTRUS statistical report: primary brain and other central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2009-2013 [J]. Neuro Oncol, 2016, 18:v1-75.
- [15] Kim TY, Yoon DH, Shin HC, Kim KN. Spinal cord hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease: management of asymptomatic and symptomatic tumors [J]. Yonsei Med J, 2012, 53:1073-1080.
- [16] Lonser RR. Surgical management of sporadic spinal cord hemangioblastomas [J]. World Neurosurg, 2014, 82:632-633.
- [17] Bamps S, Calenbergh FV, Vleeschouwer SD, Loon JV, Sciort R, Legius E, Goffin J. What the neurosurgeon should know about hemangioblastoma, both sporadic and in von Hippel - Lindau disease: a literature review [J]. Surg Neurol Int, 2013, 4:145.
- [18] Ampie L, Choy W, Khanna R, Smith ZA, Dahdaleh NS, Parsa AT, Bloch O. Role of preoperative embolization for intradural spinal hemangioblastomas [J]. J Clin Neurosci, 2016, 24:83-87.

(收稿日期:2020-04-24)

(本文编辑:彭一帆)

## 《中国现代神经疾病杂志》关于谨防伪造微信采编中心的声明

《中国现代神经疾病杂志》编辑部近期发现伪造本刊微信采编中心的非法行为,微信号 1025282431,昵称麦芽糖,伪造《中国现代神经疾病杂志》采编中心。该微信号以核对作者信息为由,请我刊作者添加其为微信好友,借以窃取相关信息甚至索取审稿费和版面费等,此举对我刊及广大作者、读者造成严重不良影响。

《中国现代神经疾病杂志》特此郑重声明:我刊迄今为止并未建立微信平台的采编中心,作者投稿的唯一途径是登录我刊官方网站 [www.xdjb.org](http://www.xdjb.org),进入“作者在线投稿”界面,按照操作提示提交稿件。稿件经外审通过后,需作者配合修改,达到发表要求后方可待编、排期和刊出,这一过程中编辑部人员与作者之间的联系均采用我刊公共邮箱([xdsjbbzz@263.net.cn](mailto:xdsjbbzz@263.net.cn))和公用电话[(022)59065611,59065612]。

若遇假冒我刊网站、伪造我刊采编中心、中介、代理等不法事件,欢迎广大作者和读者向我刊提供相关线索!对于以我刊名义从事非法活动的个别网站或微信号,我刊保留通过法律途径解决问题的权利。此声明长期有效,最终解释权归我刊所有。