

椎管内肿瘤鉴别诊断

车晓明 顾士欣

【关键词】 脊髓肿瘤； 椎管； 诊断,鉴别； 综述

【Key words】 Spinal cord neoplasms; Spinal canal; Diagnosis, differential; Review

Differential diagnosis of intraspinal tumors and other diseases

CHE Xiao-ming, GU Shi-xin

Department of Neurosurgery, Huashan Hospital, Fudan University, Shanghai 200040, China

Corresponding author: CHE Xiao-ming (Email: xiaomche@163.com)

椎管内肿瘤系指发生于椎管内各种组织(包括脊髓、神经根、脊膜和椎管壁骨质等)的原发性或继发性肿瘤^[1]。根据患者神经系统症状与体征,结合影像学检查可以获得定位和定性诊断。神经外科医师术前除需对不同类型的肿瘤进行鉴别,还需与其他疾病进行鉴别诊断,后者更易被忽视。在本文中,笔者拟对椎管内肿瘤的鉴别诊断进行总结。

一、脊柱退行性疾病

1. 椎间盘突出症 是指椎间盘髓核和部分纤维环向周围组织突出,好发部位依次为腰椎、颈椎和胸椎,依据程度不同可以分为 5 种类型:突出、膨出、凸起、脱出和游离^[2]。脱出和游离的破碎椎间盘组织可疝入椎管内,CT 或 MRI 检查呈环形强化,由于髓核组织不强化,纤维环碎片因含血管而呈强化征象,易被误诊为椎管内神经鞘瘤或转移瘤^[3]。因此,在分析临床表现的同时需仔细阅读影像学资料以资鉴别:游离的椎间盘组织主要位于硬脊膜外椎间盘间隙周围,而神经鞘瘤多位于椎间孔区域且伴椎间孔破坏、扩大,转移瘤则可合并椎体、椎板骨质破坏;神经鞘瘤和转移瘤的 CT 影像密度低于椎间盘组织,增强后病灶明显强化。

2. 后纵韧带骨化 表现为后纵韧带钙化或骨化,常见于下颈椎、胸椎,腰椎少见。临床上需与偏向腹侧的颈段髓外硬脊膜下肿瘤和硬脊膜外肿瘤相鉴别,尤其应注意与位于脊髓腹侧的“地毯”形脊

膜瘤合并钙化相鉴别。通过 X 线和 CT 骨窗位扫描可以发现,后纵韧带骨化病灶密度相对均匀,呈不规则长条状,而脊膜瘤钙化灶呈片状,沿硬脊膜排列,混杂于肿瘤组织中,与肿瘤密度不同;MRI 检查则显示后纵韧带骨化为骨性结构影像,而脊膜瘤钙化则显示骨性信号与肿瘤软组织信号相混杂。

3. 黄韧带肥厚和骨化 好发于胸腰椎,发病年龄偏大,患者多合并糖尿病、高血压、肾脏病变、肾上腺皮质功能亢进等。T₁WI 和 T₂WI 可见肥厚和骨化的黄韧带呈低信号突向椎管内,背侧硬脊膜受压;当黄韧带病变以骨化为主时,CT 骨窗位扫描有助于与椎管内肿瘤相鉴别。

二、脊柱脊髓血管性疾病

1. 脊髓血管畸形 包括髓内动-静脉畸形(IAMV)、髓周动-静脉瘘(PMAVF)、硬脊膜动-静脉瘘(DAVF)和椎旁动-静脉瘘(PVAVF)等,临床主要表现为进行性脊髓功能障碍,MRI 常见血管流空影,此项特征往往提示诊断。若 MRI 无明显血管影,并同时出现下述情况则易误诊为髓内肿瘤:(1)呈局限性低信号的小灶性动-静脉畸形。(2)隐匿性动-静脉畸形伴髓内出血和水肿。(3)巨大型动-静脉畸形或髓周动-静脉瘘伴动脉瘤样扩张,且有血栓形成,造成脊髓压迫。(4)各种血管畸形表现为脊髓肿胀、增粗和(或)伴脊髓空洞形成。相反,一些血供丰富的脊髓肿瘤如血管母细胞瘤,因存在丰富的供血动脉和迂曲的引流静脉在 MRI 上也可误判为血管畸形。鉴别诊断需参考以下情况:首先,脊髓血管畸形患者为突然发病,病程中可出现病情好转或波动;而肿瘤一般为慢性发病、逐渐加重,病程中无明

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2013.11.001

作者单位:200040 上海,复旦大学附属华山医院神经外科

通讯作者:车晓明(Email: xiaomche@163.com)

显好转过程。其次,应仔细阅读MRI影像学资料,对于脊髓肿胀区域信号不均匀、疑有出血及血栓形成的血管影,脊髓肿胀不明显、难以用髓内肿瘤解释的脊髓功能障碍,显示有低信号血管流空影,或增强扫描时发现呈点状强化血管影的患者,应及时行全脊髓DSA检查,可使绝大部分脊髓血管畸形明确诊断^[4]。

2. Cobb's综合征 系指弥漫性血管畸形在同一椎体节段内同时累及皮肤、骨和脊髓。大多数患者为慢性发病,表现为单侧或双侧下肢麻木、乏力伴肌萎缩,病情呈进行性加重,也可因畸形血管团急性出血而突然发病。体格检查可于皮肤或皮下发现血管瘤、褐色痣或咖啡色斑。MRI检查显示局部脊髓增粗,若有出血则呈不同时期血肿信号特点;髓周可见数根动-静脉瘘扩张形成的引流静脉条索状血管流空影;T₁WI和T₂WI椎体呈花斑状高信号影,也可见血管流空影。全脊髓DSA检查可以明确诊断^[5]。

三、非肿瘤性占位性病变

1. 肠源性囊肿和蛛网膜囊肿 (1)神经管肠源性囊肿:为胚胎发育时期由神经肠管残留组织发育而形成的囊肿,为少见的先天性疾病,并非真性肿瘤^[6]。该病病程较长且呈间歇性发病,临床表现和MRI影像与表皮样囊肿、蛛网膜囊肿相似,需注意鉴别。神经管肠源性囊肿好发于下颈髓和上胸髓腹侧,MRI表现为局灶性囊性变,向髓内嵌入性生长,T₁WI呈低信号、T₂WI为高信号,增强后病灶无强化,不伴脊髓水肿和继发性空洞形成^[7]。(2)蛛网膜囊肿:多位于椎管后部脊髓背侧,患者常有中枢神经系统感染病史,其囊液的影像学表现与脑脊液完全一致。而表皮样囊肿好发于腰骶部,以脊髓背侧多见,伴低位脊髓和脊柱闭合不全等发育畸形。

2. 脊膜囊肿 脊膜囊肿分为硬脊膜外囊肿和硬脊膜内囊肿两种类型,根据是否含有脊神经根还可以分为不同亚型^[8]。疾病早期患者无明显不适,或仅在影像学检查时偶然发现。囊肿增大压迫脊髓或脊神经根时即出现临床症状,病情进展缓慢,中间可有好转期。脊膜囊肿应与髓外肿瘤,尤其是发生囊性变的神经鞘瘤相鉴别,MRI为重要检查手段,增强后囊肿无明显强化,而神经鞘瘤的实质部分多表现为不同程度强化。

3. 肥厚性神经病 临床表现为多发性神经根呈“洋葱球”样扩大,类似神经纤维瘤病。病因包括中

毒、感染、组织细胞增生症、遗传性运动感觉周围神经病Ⅲ型(Dejerine-Sottas病)、腓骨肌萎缩症(Charcot-Marie-Tooth病),影像学上较难与多发性神经纤维瘤病相鉴别,仅能依靠术后的病理诊断。

四、感染性疾病

1. 急性脊髓炎 为各种自身免疫反应所致(多为感染后诱发,个别为疫苗接种后或隐源性)的急性横贯性脊髓炎症性改变,又称急性横贯性脊髓炎,是临床上最常见的一种脊髓炎。脊髓炎以胸髓最易受累,呈急性发病,可有发热、肌肉酸痛、全身不适等前驱症状,一般在数小时至数天内达到高峰期,发病早期肢体呈迟缓性瘫痪。脑脊液检查白细胞计数增加,以单核细胞和淋巴细胞反应为主,蛋白定量轻度升高;若由细菌感染所致,脑脊液则以中性粒细胞比例增多为主,蛋白定量明显升高。MRI检查病变区域脊髓肿胀,T₂WI呈局限性斑片状髓内高信号,部分患者增强扫描后病灶明显强化。其影像学表现有时易与髓内星形细胞瘤相混淆,可以结合病史和临床表现加以鉴别,必要时可行诊断性治疗。

2. 椎管内脓肿 椎管内脓肿主要位于硬脊膜外,较少发生于髓外硬脊膜下,髓内脓肿更为罕见。发病前期可有发热、寒战等全身性中毒症状,当脓肿局限后则主要表现为局部疼痛、脊柱功能活动受限等,严重者压迫脊髓导致脊髓功能障碍^[9]。临床上需与椎管内肿瘤,尤其是发生囊性变的神经鞘瘤、转移瘤等相鉴别。因此,临床诊断过程中须仔细询问有无感染性疾病病史,如果增强MRI扫描病灶呈典型环形强化即应考虑脓肿的可能。如患者曾有侵袭性操作史,亦应考虑椎管内脓肿的可能。笔者曾诊断与治疗1例因为实施颈部局部封闭治疗而导致颈椎椎间孔区脓肿的病例,外院误诊为神经鞘瘤。

3. 结核性脊柱炎 成年人好发于腰椎,胸椎其次,颈椎少见,儿童则好发于胸椎;部分患者可有结核病病史。X线和CT骨窗位扫描可见椎体骨质破坏,软组织脓肿(“冷脓肿”)常见,发病晚期可出现椎间隙变窄甚至椎体融合征象,需与破坏椎体骨质的肿瘤进行鉴别^[10]。

4. 髓内肉芽肿 临床少见,病因多样,例如梅毒性肉芽肿^[11]、结核性肉芽肿、寄生虫性肉芽肿、脊髓型肺吸虫、结节病等。一般有相应疾病病史,MRI可见脊髓增粗、形态不规则,增强后病灶呈不同程度

强化。髓内肉芽肿影像学上很难与髓内胶质瘤相鉴别,部分患者术前被误诊为胶质瘤,术后经病理检查方证实为肉芽肿。相关病原学和免疫学检查可为鉴别诊断提供较大帮助。

五、医源性疾病

1. 硬脊膜外瘢痕组织 在术后随访时,有时会将硬脊膜外的瘢痕组织误以为肿瘤残留或复发。瘢痕组织在 MRI 上表现为边缘不规则的条索状,增强后新鲜瘢痕组织呈均一或环形强化,陈旧者强化可不明显,随访无增大。

2. 术区蛛网膜下隙粘连 极少数患者在术后症状缓解一段时间后可再次出现症状加重,或疼痛麻木重现而无法缓解,此时易被诊断为肿瘤复发。此种情况应注意与蛛网膜下隙粘连相鉴别,后者 MRI 显示术区无肿瘤影,但脊髓组织不是游离于硬脊膜下隙中央,而是与局部蛛网膜,甚至硬脊膜粘连,脑脊液循环不通畅。

3. 放射性脊髓病 接受过放射治疗的椎管内肿瘤患者,在放疗期间或放疗后出现神经系统症状加重,除考虑肿瘤复发或增大的可能,还须与放射性脊髓病相鉴别。后者 MRI 表现为照光区域脊髓增粗、边缘不清, T₂WI 呈斑片状高信号;增强扫描可见类似肿瘤样的强化灶。此外,由于射线可以诱导脊髓、脂肪重新分布, MRI 还可见相应椎体信号增强,照光区域异常椎体与正常椎体出现“分界线”,这一特点可以作为提示放射性脊髓病的辅助标志^[12]。

六、其他疾病

1. 胸廓出口综合征 当椎管内肿瘤表现为单侧上肢疼痛、感觉异常、肌力减弱和肌萎缩(尺侧明显)时,需与神经型胸廓出口综合征相鉴别。后者感觉和运动障碍仅局限于单侧上肢,影像学检查除可发现颈肋外,无其他异常, Adson 征阳性。而椎管内肿瘤患者的症状可随时间的推移,发展至双侧上肢并累及下肢, Adson 征阴性, MRI 可以作为鉴别诊断的主要依据。

2. 运动神经元病 少数椎管内肿瘤患者仅表现为运动障碍、肌萎缩和肌束震颤,而感觉障碍不明

显,就诊时易误诊为运动神经元病。此时除仔细询问病史和进行详细的体格检查外,还应对疑似病例进行相应椎体节段的 MRI 检查,可资鉴别。

参 考 文 献

- [1] Che XM. The progression of diagnosis and treatment of spinal tumor. Zhongguo Wei Qin Xi Shen Jing Wai Ke Za Zhi, 2010, 15:481-483. [车晓明. 脊髓肿瘤的诊治进展. 中国微侵袭神经外科杂志, 2010, 15:481-483.]
- [2] Fardon DF, Milette PC; Combined Task Forces of the North American Spine Society, American Society of Spine Radiology, and American Society of Neuroradiology. Nomenclature and classification of lumbar disc pathology: recommendations of the Combined Task Forces of the North American Spine Society, American Society of Spine Radiology, and American Society of Neuroradiology. Spine (Phila Pa 1976), 2001, 26:E93-113.
- [3] Rao RD, Currier BL, Albert TJ, Bono CM, Marawar SV, Poelstra KA, Eck JC. Degenerative cervical spondylosis: clinical syndromes, pathogenesis, and management. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89:1360-1378.
- [4] Su IC, Terbrugge KG, Willinsky RA, Krings T. Factors determining the success of endovascular treatments among patients with spinal dural arteriovenous fistulas. Neuroradiology, 2013, 55:1389-1395.
- [5] Maramattom BV, Cohen-Gadol AA, Wijidicks EF, Kallmes D. Segmental cutaneous hemangioma and spinal arteriovenous malformation (Cobb syndrome): case report and historical perspective. J Neurosurg Spine, 2005, 3:249-252.
- [6] Che XM, Xu QW, Mao RL, Gu SX, Sun B, Shou JJ, Gu WT. The surgical management of intraspinal enterogenous cysts. Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi, 2012, 28:594-597. [车晓明, 徐启武, 毛仁玲, 顾士欣, 孙兵, 寿佳俊, 顾文韬. 椎管内肠源性囊肿的手术治疗. 中华神经外科杂志, 2012, 28:594-597.]
- [7] Savage JJ, Casey JN, McNeill IT, Sherman JH. Neurenteric cysts of the spine. J Craniovertebr Junction Spine, 2010, 1:58-63.
- [8] Nabors MW, Pait TG, Byrd EB, Karim NO, Davis DO, Kobrine AI, Rizzoli HV. Updated assessment and current classification of spinal meningeal cysts. J Neurosurg, 1988, 68:366-377.
- [9] Chu JY, Montanera W, Willinsky RA. Listeria spinal cord abscess: clinical and MRI findings. Can J Neurol Sci, 1996, 23:220-223.
- [10] Chin JH, Mateen FJ. Central nervous system tuberculosis: challenges and advances in diagnosis and treatment. Curr Infect Dis Rep, 2013. [Epub ahead of print]
- [11] Wu YW, Xiao Q. Analysis of 4 cases with misdiagnosed neurosyphilis and review of literatures. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2009, 9:494-498. [吴逸雯, 肖勤. 神经梅毒四例误诊分析并文献复习. 中国现代神经疾病杂志, 2009, 9:494-498.]
- [12] Wang PY, Shen WC, Jan JS. Serial MRI changes in radiation myelopathy. Neuroradiology, 1995, 37:374-377.

(收稿日期:2013-11-02)