

以颅内压升高为临床表现的椎管内神经鞘瘤一例报告

Intraspinal schwannoma presenting with intracranial hypertension: a case report

吴小军, 卢亦成, 陈菊祥, 陈怀瑞, 骆 纯, 楼美清, 韩 唏, 刘 平

(第二军医大学长征医院神经外科, 上海 200003)

[关键词] 神经鞘瘤; 颅内压升高; 病例报告

[中图分类号] R 739.42 [文献标识码] B [文章编号] 0258-879X(2007)09-1041-02

1 临床资料 患者男性, 52岁, 头痛1年起病。患者于2005年1月无明显诱因出现头痛, 以前额胀痛为主。每3~4d出现1次, 每次头胀10~30s。此后症状逐渐加重, 逐渐出现复视、畏光、眼部胀痛、视力模糊。先后在各地医院求诊, 行MRI、MRA、DSA检查, 发现脑室扩大, FLAIR序列脑室周围高信号, 排除了颅内占位和脑血管静脉窦血栓, 查体发现视乳头水肿、视力下降。腰穿发现颅内压290~390 mmH₂O(1 mmH₂O=0.098 kPa), 脑脊液蛋白1.98~2.94 g/L, 先后查HIV、梅毒、抗酸杆菌、新生隐球菌、类风湿因子、自身免疫抗体, 结果均为阴性。曾经按脑血管痉挛、偏头痛、三叉神经痛、细菌性脑膜炎、结核性脑膜炎、良性颅内压增高治疗, 长期反复使用甘露醇等脱水。脑脊液蛋白波动于1.8~2.4 g/L, 颅内压波动于200~350 mmH₂O。病情反复迁延, 由于脱水剂使用较久, 患者后期还出现下肢深静脉血栓等并发症。头痛症状逐渐加重, 复视明显, 双眼视力由发病初的1.0下降至0.5和0.4。患者于2006年3月向我院求诊, 我科建议其进行神经系统全面影像学检查, MRI发现胸2~3椎管内巨大占位, 考虑为神经鞘瘤。于2006年3月行后正中入路椎管内肿瘤切除术, 术后病理报告: 神经鞘瘤。术后患者头痛、视物模糊、视乳头水肿等症状完全缓解。3个月后复查MRI示肿瘤完全切除未见复发; 腰穿示脑脊液压力蛋白正常。

2 讨论 神经鞘瘤占有脊髓肿瘤的25%, 其临床症状与病变大小和侵犯部位有关, 患者可有局部神经根疼痛和脊髓受压症状, 常见脊髓半切症状。50%发生于胸段, 其余位于颈髓和圆锥马尾区。男女发病率相等, 发病年龄通常为40~60岁。MRI的T₁加权等信号为主, T₂加权高信号为主, 强化扫描时均一增强。CT对于显示钙化和脊柱骨性结构比较好, 这是鉴别脊膜瘤和原发性骨肿瘤的重要依据。X平片不作为常规检查。一般认为椎管内肿瘤除了上颈段病变, 任何节段的髓外肿瘤都很少引起脑积水^[1]。本例为胸2~3椎管内神经鞘瘤, 却以颅内压升高为主要表现, 比较少见。

椎管内肿瘤导致颅内压增高的原因主要有以下几个方面: (1) 脑脊液蛋白升高。此类患者都存在脑脊液压力和蛋白升高, 这些脑脊液蛋白可能部分源于肿瘤分泌, 或者是肿瘤坏死的分解产物和纤维蛋白原。蛋白升高、脑脊液吸收障碍、脑积水可能是高颅压和视乳头水肿的原因^[2-3]。脑脊液蛋白升高使脑脊液黏稠度大, 影响蛛网膜颗粒对脑脊液的吸

收^[4-7]。增高的脑脊液压力导致蛛网膜下隙静脉压力升高, 导致血管内物质渗出, 进一步加重脑脊液蛋白升高^[8]。蛋白颗粒较大或瘤细胞脱落也可以机械地阻塞脑脊液在蛛网膜颗粒处的流通^[4]。某些肿瘤的蛋白激酶较高, 因而促使合成过多的蛋白质, 这可能是脑脊液蛋白含量增高的另外一个原因。血清蛋白也可能从肿瘤不完整的血管壁渗出^[5-7]。(2) 肿瘤压迫导致静脉和蛛网膜下隙流体力学改变。肿瘤压迫脊髓或者脊髓静脉丛导致静脉淤滞、跨蛛网膜绒毛压力异常, 这些可能是另外的机制。椎管扮演了脑脊液的弹性储水池的角色, 在正常的脑血流量改变中, 脑脊液进出椎管的能力被认为对于保持稳定的颅内脑脊液容量是很重要的。而腰骶部中央管是伸缩性较大的部位, 也是脑脊液调节的重要部位, 该段中央管受障碍, 可使脑脊液压力上升。椎管内肿瘤在实际上削弱了储水池的能力, 最后导致了视乳头水肿^[4, 8-9]。(3) 其他因素。Samson等^[8]报道1例T₁₁-L₂水平室管膜瘤以颅内压升高为主要表现, 他们认为由于肿瘤分泌的蛋白的细胞毒性作用导致软脑膜炎症。沿着软脑膜传播的肿瘤也是导致颅内压升高的原因^[10]。蛛网膜粘连也可能导致脑脊液流出受阻^[11]。皮样囊肿和表皮样囊肿释放的脂肪微粒阻塞了脑脊液通路有时也可以导致颅内压升高^[12]。

[作者简介] 吴小军, 博士, 主治医师。

E-mail: Hunter2086228@yahoo.com.cn

需要指出的是在一些患者中脑脊液蛋白含量低却出现了颅内压升高,脑室大小正常,脑脊液吸收正常^[13]。这表明部分患者颅内压升高的机制可能不同,而那些炎症或者免疫性疾病导致高颅压相似^[13]。不管这些机制如何,切除肿瘤后患者的临床症状都得以缓解。如果患者出现高颅压症状,排除了颅内肿瘤和中枢感染等疾病,还要考虑是否存在脊髓肿瘤,为了明确诊断,脊髓的影像学检查可以作为常规。

[参考文献]

- [1] Feldmann E, Bromfield E, Navia B. Hydrocephalic dementia and spinal cord tumor[J]. Arch Neurol, 1986, 43: 714-718.
- [2] Ridsdale L, Moseley I. Thoracolumbar intraspinal tumours presenting features of raised intracranial pressure[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatr, 1978, 41: 737-745.
- [3] Schaltenbrand G. Normal and pathological physiology of the cerebrospinal fluid circulation[J]. Lancet, 1953, 1: 805-808.
- [4] Matzkin D C, Slamovits T L, Genis I, et al. Disc swelling. A tall tail[J]? Surv Ophthalmol, 1992, 37: 131-136.
- [5] Hardten D R, Wen D Y, Wirtschafter J D, et al. Papilledema and intraspinal lumbar paraganglioma[J]. J Clin Neuro-Ophthalmol, 1992, 12: 158-162.
- [6] Breen L A. Disk edema and peripheral neuropathy[J]. Surv Ophthalmol, 1994, 38: 467-474.
- [7] Gardner W J, Spittler D K, Whitten C. Increased intracranial pressure caused by increased protein content in the cerebrospinal fluid: an explanation of papilledema in certain cases of and intraspinal tumors, and in the GuillainBarre syndrome[J]. N Engl J Med, 1954, 250: 932-936.
- [8] Samson S K G, Joseph T P, Solomon T, et al. Spinal tumor with raised intracranial pressure[J]. Postgrad Med J, 2002, 78: 628, 632-633.
- [9] Martins A N, Wiley J K, Meyers W. Dynamics of cerebrospinal fluid and the spinal dura mater[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatr, 1972, 35: 468-473.
- [10] Maurice-Williams R S, Lucey J J. Raised intracranial pressure due to spinal tumors: 3 rare cases with a probable common mechanism[J]. Br J Surg, 1975, 62: 92-95.
- [11] Schijman E, Zuccaro G, Monges J A. Spinal tumors and hydrocephalus[J]. Childs Brain, 1981, 8: 401-405.
- [12] Cavazzani P, Ruelle A, Michelozzi G, et al. Spinal dermoid cysts originating intracranial fat drops causing obstructive hydrocephalus: Case reports[J]. Surg Neurol, 1995, 43: 466-469.
- [13] Ridsdale L, Moseley I. Thoracolumbar intraspinal tumours presenting features of raised intracranial pressure[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatr, 1978, 41: 737-745.

[收稿日期] 2007-01-13

[修回日期] 2007-03-31

[本文编辑] 孙岩