

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2017.22.050

脊髓血管畸形误诊为脊髓型多发性硬化 1 例

陈晓燕, 韩裕富

(第三军医大学新桥医院神经内科, 重庆 400037)

[中图分类号] R744.1

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2017)22-3166-02

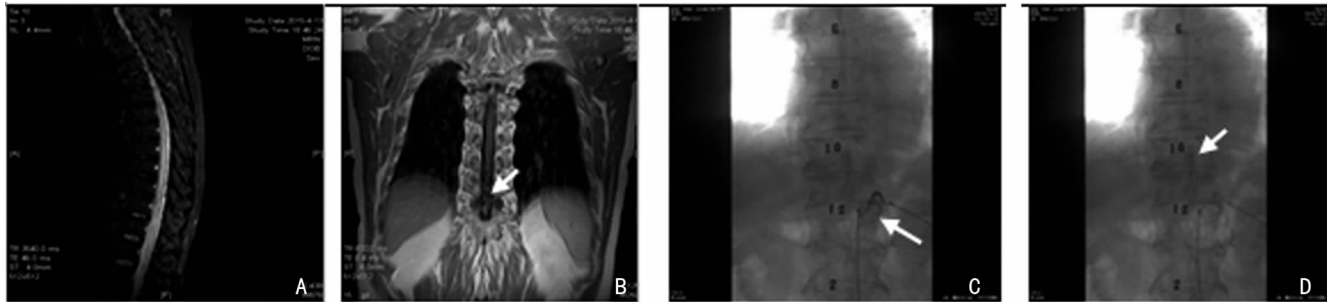
脊髓血管畸形(spinal cord arteriovenous malformation, SAVM)是脊髓病变中发病率较低且临床表现极其复杂的一类疾病,因检查手段的局限性,常常导致诊断的延误。现将本医院 2015 年 4 月收治的 1 例经脊髓血管造影及手术证实的 SAVM 报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 患者,男,67 岁,主因进行性双下肢麻木、无力 2 年,加重 3 个月于 2015 年 4 月 10 日入院。患者 2 年前无明显诱因出现右下肢膝以下麻木,间隔 3 个月左足出现麻木,半年后双膝以下均麻木,就诊于当地镇医院考虑末梢神经炎,给予 B 族维生素治疗无效,1 年前麻木症状发展至双腹股沟处,并出现双下肢无力,上楼梯吃力,逐渐平路行走也无力。院外就诊,腰骶段 MRI 检查发现椎间盘突出,按腰椎间盘突出症行牵引治疗,症状无好转。3 个月前患者发展至平路需拄拐行走,麻木上延至肚脐处,对冷热不敏感,并出现解大小便费力、延迟。整个病程不伴肢体疼痛、束带感、肌萎缩等。再次院外就诊,行胸段脊髓 MRI 检查发现胸段脊髓条状长 T1 长 T2 异常信号,病灶轻度强化。脑脊液生化常规正常。诊断脊髓型多发性硬化,静滴地塞米松 20 mg,每日 1 次,治疗 4 d,患者症状仍加重,完全不能行走,留置尿管。遂到本院就诊。入科查体:胸 12 平面以下痛温触觉、深感觉均减退,双下肢腱反射活跃,

肌力右下肢 2 级、左下肢 3 级,双侧巴彬征阳性。全段脊髓 MRI 平扫+增强:中下胸段及腰段脊髓内可见斑片状、条索状、小斑点状长 T1 长 T2 信号影,边界欠清,增强可见线条状、小片状不均一强化,脊髓后表面显示毛糙,提示 SAVM 合并脊髓炎可能。听觉诱发电位、视觉诱发电位正常,体感诱发电位 P40 潜伏期延长。胫腓神经运动及感觉传导速度正常。腰椎穿刺压颈压腹试验通畅,脑脊液蛋白质 0.66 g/L,糖 4.21 mmol/L,氯化物 131 mmol/L。白细胞 $22 \times 10^6/L$ 。潘氏反应阳性。脑脊液寡克隆带阴性,血沉正常。脊髓血管造影发现左侧胸 10 椎体平面脊髓血管异常扭曲,供血动脉经左侧胸 11 椎体节段发出,并向上延伸至胸 8,诊断硬脊膜动静脉瘘(T11),遂行手术切除,以 T11 棘突为中心行后正中切口,术中见 T11/12 节段左侧硬脊膜外约 3 cm×1 cm 异常增生血管,并汇成一支粗约 1.5 mm 引流静脉,沿脊髓左侧向后移行并向上延伸,在瘘口处切断引流静脉,术后给予营养神经、康复治疗,截至发稿时患者已能独立缓慢行走,大小便功能恢复正常。

1.2 影像学表现 下胸段脊髓内 T2WI 见片状、条带状长 T2 信号,脊髓后表面毛糙(图 1A);T1WI 见胸段脊髓线条状不均一强化(图 1B);左侧胸 11 节段异常血管网(图 1C);胸 10 椎体平面脊髓血管异常扭曲(图 1D)。



A: 脊髓后表面;B: 胸段脊髓;C: 左侧胸;D: 胸 10 椎体

图 1 SAVM 患者影像学表现

2 讨论

SAVM 约占脊髓疾病的 2%~4%^[1]。临床表现多样,极易误诊及延迟诊断,预后差,致残率高。SAVM 分三型:髓内动静脉畸形、髓周动静脉瘘及硬脊膜动静脉瘘。其中硬脊膜动静脉瘘最多见,占 SAVM 的 70%~80%,多累及胸段^[2]。发病机制主要有:(1)反复缺血。形成动静脉间短路,或血管痉挛致脊髓血供障碍。(2)淤血。动脉血直接流入静脉导致静脉高压使脊髓静脉回流减少,导致脊髓肿胀,之后逐渐软化萎缩。(3)压迫。畸形血管破裂出血、畸形血管团形成占位效应压迫脊髓致功能障碍。临床表现主要以脊髓及脊神经根症状为主,以突

然发病或症状反复出现为特点,多数以急性疼痛起病,如肢体束带感及针刺样、牵扯样或放电样根性疼痛,也有逐渐起病缓慢进展,表现为不同程度截瘫、感觉障碍、尿便障碍。临床极易与脊髓炎、脊髓型多发性硬化、脊髓肿瘤混淆;MRI、MRA 对 SAVM 有较高的敏感度及特异度,无创、方便,可作为首选,如发现髓内或髓周有血管流空影及迂曲强化血管,高度提示 SAVM^[3-4]。但确诊需脊髓血管造影,该方法是 SAVM 诊断的金标准^[5]。但因脊髓血管造影检查开展的局限性及有创性,常导致该病被误诊或延后诊断。栓塞或手术切断瘘口是脊髓硬脊膜瘘的主要治疗方法^[6-7]。早期诊断及治疗对预后极其重

要,脊髓缺血时间愈长,神经组织受损愈重,即使经外科治疗,临床症状也难以缓解^[8-9]。本例患者以非对称性下肢远端感觉障碍为首发症状,逐渐累及近端,运动损害及尿便障碍症状出现较晚,极易误诊额外占位,但始终无根性疼痛表现。MRI 检查发现病变部位较长,未发现流空影,病灶呈点片状强化,被误诊为脊髓型多发性硬化,病程 2 年余方确诊,体现了本病的复杂性。因此在临床上碰到病情缓慢、反复性进展,影像学不支持脊髓占位性病变,对免疫治疗无效,即便 MRI 未发现血管流空影,也要考虑到 SAVM 的可能,应尽早实施脊髓血管造影检查,对患者预后及其重要。

参考文献

- [1] Berenstein A. Endovascular treatment of spinal cord AVMs [J]. *Neurora Diology*, 1991, 33(1): 1872-193.
- [2] Muraszko KM, Oldfield EH. Vascular malformations of the spina cord and dura[J]. *Neurosurg Clin N Am*, 1990, 1: 631-652.
- [3] 刘城霞,朱文珍. 脊髓血管畸形: MRI 和 CE-MRA 的诊断价值[J]. *放射学实践*, 2014, 29(3): 272-275.
- [4] 苏宇,时博,高思佳,CTA 与 MRA 在诊断脊髓血管畸形

中的价值及其临床应用[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2015, 26(4): 267-270.

- [5] 齐向前,黄承光,卢亦成,硬脊膜动静脉瘘的诊断和治疗进展[J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2014, 24(6): 574-576.
- [6] Saladino A, Atkinson JLD, Rabinstein A A, et al. Surgical treatment of spina dural arteriovenous fistulae: a consecutive series of 154 patients[J]. *Neurosurgery*, 2010, 67(5): 1350-1358.
- [7] Clark S, Powell G, Kandasamy J, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas-presentation, management and outcome in a single neurosurgical institution [J]. *Br J Neurosurg*, 2013, 27(4): 465-470.
- [8] 梁朝辉,张鸿棋,焦宝华,等. 硬脊膜动静脉瘘误诊误治 33 例报告[J]. *中国神经精神疾病杂志*, 2011, 37(1): 19-23, 36.
- [9] Fugate JE, Lanzino G, Rabinstein AA. Clinical presentation and prognostic factors of spinal dural arteriovenous Fistulas: an overview[J]. *Neurosurg Focus*, 2012, 32(5): 17.

(收稿日期: 2017-03-09 修回日期: 2017-04-23)

• 短篇及病例报道 • doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2017.22.051

纵隔 Castleman 病 1 例报告并文献复习

王彪^{1,2}, 何彬², 丛伟^{1,2Δ}

(1. 西南医科大学研究生院, 四川泸州 646000; 2. 四川省医学科学院·四川省人民医院胸外科, 成都 610072)

[中图法分类号] R734.5

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2017)22-3167-02

Castleman 病(Castleman's disease, CD)是一种临床罕见、原因不明、以淋巴组织慢性增生为特点的疾病,由 Castleman 等 1956 年报道并命名。该病起病隐匿,发病率低,临床表现复杂多样,缺乏特异性,诊断困难,缺乏广泛深入的研究。现对 1 例术后确诊纵隔 CD 报道如下。

1 临床资料

患者,女,53 岁,因“胸痛 10⁺个月,发现纵隔占位 2⁺个月”入院。查体:全身浅表淋巴结未扪及肿大,气管居中,双肺叩诊音清,双肺呼吸音清。实验室检查未见明显异常。胸部 CT:右肺上叶段、前纵隔旁可见一类圆形软组织团块影,大小约 4.9 cm×6.1 cm,边界清晰、光滑,增强扫描中度强化,其内可见多发点状及结节状钙化灶,纵隔胸膜略向左偏移,右上胸膜局部增厚,与上腔静脉分界尚清,双肺门未见肿大淋巴结。全麻下经右胸行纵隔肿物切除术,术中见:前上纵隔偏右侧见大小约 6cm×5cm×4cm 椭圆形肿块,基底部较宽,包膜完整、光滑,质韧,呈实性。术后免疫组化:CK(-),CD3(T 细胞 +),CD20(B 细胞 +),TdT(少数 +),CD99(少数 +),CK19(-),CD34(血管 +),P63(-),Ki-67 约 5%,考虑纵隔 Castleman 病(透明血管型)。术后第 3 天患者顺利出院。目前随访,患者一般情况好。

2 讨论

2.1 病因及机制 CD 病因及发病机制目前暂不明确,根据已有文献报道,可能与如下因素相关:(1)病毒感染:人疱疹病

毒-8(HHV-8)、人类免疫缺陷病毒(HIV)、Epstein-Barr 病毒(EBV)、巨细胞病毒(CMV)。(2)白细胞介素:IL-6、IL-5、IL-1、IL-10。(3)其他:血管内皮细胞生长因子(VEGF)、表皮生长因子受体(EGFR)、肿瘤坏死因子(TNF)、巨噬细胞集落刺激因子(MCSF)等^[1]。

2.2 临床及病理表现 CD 可发生于任何年龄,以成人多见,男女发病无明显差异^[2]。病程长短不一,病变大小、生长部位各异。本病突出的临床表现为无痛性淋巴结肿大,可发生于身体的任何淋巴系统部位,最常发生于纵隔(60%)、颈部(14%)、腹部(11%)、腋窝(4%)^[3]。亦可见于盆腔、眼眶、肾、喉、肺、中枢、骨骼肌等^[2]。根据组织形态,CD 分为:(1)透明血管型(hyalinevascula, HV):表现为淋巴滤泡增生,滤泡树突状细胞呈不典型增生,滤泡间分布广泛透明性变的毛细血管增生,并向滤泡中央呈放射状插入。生发中心细胞扁平呈同心环排列,外套细胞呈蚊香状排列,淋巴窦可完全消失。(2)浆细胞型(plasma cells, PC):表现为发生中心明显,淋巴滤泡间有大量成熟浆细胞及卢梭小体,淋巴滤泡间毛细血管增多,但透明性变不明显,淋巴窦可消失或部分保留。(3)混合型(mixed, MIX):在多中心性不同部位的淋巴结或在同一淋巴结内同时显示透明血管型和浆细胞型两种形态特点^[4]。临床上根据肿大淋巴结分布和器官受累情况不同,将 CD 分为局灶型 LCD(Localized CD)和多中心型 MCD(Multicentric CD)。CD 临床表现多样,无特异性,与其病理类型相关。HV-CD 型:占 90% 的 CD 病