

· 综述 ·

累及后纵膈巨大椎管内神经鞘瘤：1例报告与综述

陈文锦¹, 周悦², 孙月雯², 张贤^{2*}

(1. 无锡市第九人民医院 无锡市骨科医院脊柱外科, 江苏无锡 214000; 2. 无锡市中医医院脊柱科, 江苏无锡 214000)

摘要: 本文报告1例高龄患者的上胸椎复发性巨大哑铃状神经鞘瘤, 肿瘤侵犯了后纵膈。患者首次手术切除了椎管内及椎间孔内肿物, 以解除脊髓压迫改善神经功能。术后44个月, 患者症状反复, 后纵膈内肿物短期复发, 且较前次明显增大。遂进行了二次手术, 全麻下行经后路神经鞘瘤切除, 椎弓根螺钉内固定, 植骨融合术, 术中完整切除肿瘤并重建脊柱稳定性, 疗效良好。根据本例经验, 采用后正中入路完整切除肿瘤可能是部分后纵膈巨大哑铃状神经鞘瘤的一种安全术式。

关键词: 后纵膈内肿瘤, 神经鞘瘤, 复发性肿瘤

中图分类号: R738.1 **文献标志码:** A **文章编号:** 1005-8478 (2022) 21-1971-04

Huge dumbbell-shaped intraspinal schwannoma involving posterior mediastinum: a case report and literature review // CHEN Wen-jin¹, ZHOU Yue², SUN Yue-wen², ZHANG Xian². 1. Department of Spine Surgery, Wuxi Ninth People's Hospital; 2. Department of Spine, Wuxi Hospital of Traditional Chinese Medicine, Wuxi 214000, China

Abstract: We present an elderly patient who suffered from recurrent huge dumbbell-shaped schwannoma in upper thoracic spine involving the posterior mediastinum. The patient underwent the first surgical resection of intraspinal and foraminal masses to relieve spinal cord compression and promote neurological recovery. Forty-four months later, the patient had recurrent symptoms with posterior mediastinal mass growth, which was significantly larger than the previous one. Under general anesthesia, the second operation was performed, involving schwannoma resection, pedicle screw internal fixation and bone grafting through posterior midline approach. The tumor was completely resected and spinal stability was reconstructed. Based on the experience of this case, complete resection of the tumor by the posterior midline approach may be a safe procedure for partial dumbbell-shaped schwannomas involving the posterior mediastinum.

Key words: posterior mediastinal neoplasms, schwannoma, recurrent tumor

神经鞘瘤是椎管内最常见的良性肿瘤, 但少见侵犯到后纵膈。该型神经鞘瘤经椎间孔发出, 主体部分位于椎间孔外侧胸腔内^[1], 可包裹血管、压迫气管及食道、侵蚀椎体及附件, 影像学上常表现为类圆形、哑铃状或分叶状^[2, 3], 手术难度大^[4]。对于此类患者, 如何选择合适术式尚存争议。近期, 本院收治1例复发性巨大哑铃状神经鞘瘤高龄患者。其肿瘤侵犯了后纵膈的上胸椎椎间孔内外侧。手术采用后正中入路, 完整切除肿瘤并重建脊柱稳定性, 疗效良好。现报道如下。

1 病例报告

患者, 女, 76岁, 因“双下肢麻木无力4个月”住院。阳性体征: T₂平面以下皮肤痛温觉减退,

鞍区感觉减退。双下肢肌力IV级, 双侧膝腱反射、跟腱反射亢进, 双侧Babinski征阳性。JOA评分9分。胸部X线片示: 右纵膈旁高密度影。CT检查见右侧后纵膈区巨大软组织密度影, 呈哑铃状, 大小约8.0 cm×8.8 cm, 边缘光整, 邻近T₂椎体及右侧第2肋骨见骨质破坏(图1a)。MRI显示肿块大小约6.5 cm×8.5 cm×6.7 cm, T₁加权呈低信号, T₂加权、压脂呈等、高混杂信号, 增强扫描示: 肿块呈不均匀强化。

入院44个月前患者因类似的主诉进行了第一次手术。首次手术前患者JOA评分10分。在首次手术中, 术者结合患者的基础状况及影像学检查(图1b, 1c), 切除了椎管内及椎间孔内肿物, 以解除脊髓压迫、促进神经功能恢复。术后病理诊断为神经鞘瘤。

DOI:10.3977/j.issn.1005-8478.2022.21.11

作者简介: 陈文锦, 副主任医师, 研究方向: 脊柱外科, (电话)13665124476, (电子信箱)247853193@qq.com

* 通信作者: 张贤, (电话)13616173567, (电子信箱)zhangxian0772@sina.com

首次手术后，症状恢复良好，JOA 评分 18 分。术后 20 个月随访复查胸椎 MRI 提示： $T_{2/3}$ 水平椎管内及右侧椎间孔、右侧后纵膈见哑铃状肿块影，大小约 $8.0\text{ cm}\times 7.3\text{ cm}\times 6.1\text{ cm}$ ， T_2 水平脊髓受压，考虑为神经鞘瘤术后复发（图 1d, 1e），但患者无明显双下肢麻木无力症状，且无手术意愿，故继续随访观察。

首次手术后 40 个月，患者再次出现双下肢麻木无力，症状逐渐加重，症状持续 4 个月，进行了二次手术。因患者后纵膈内肿物短期复发，且较前次明显增大，手术风险、肿瘤复发可能性大，与家属充分沟通及周详考虑后，进行全麻下经后路胸椎神经鞘瘤切除+椎弓根螺钉内固定术+ T_2 椎体病灶清除术+植骨融合术。取俯卧位，切口定位于 $C_5\sim T_4$ 棘突正中。术中显露 $C_7\sim T_4$ 两侧椎板、关节突。见 T_2 棘突缺如， T_2 部分椎板缺如（首次手术造成的）。将螺钉置入 C_7 、 T_1 、 T_3 、 T_4 左侧椎弓根，上棒并固定。咬除 T_1 棘突下部、 T_3 部分上椎板及棘突，暴露椎管，可见肿瘤组织

侵袭入右侧椎间孔，压迫胸髓并进入胸膜后，直径约 4 cm。术中因右侧 T_2 神经根与肿瘤组织难以分离，予以离断。去除胸椎管内占位组织，扩大右侧椎间孔，去除右侧 T_2 肋骨头，完整分离右侧胸腔内占位并修补因粘连严重而破裂的壁层胸膜。将螺钉置入 C_7 、 T_1 、 T_3 、 T_4 右侧椎弓根，上棒并固定。清除 T_2 椎体病灶、 $T_{1/2}$ 、 $T_{2/3}$ 椎间盘组织、 T_1 椎体下终板和 T_3 椎体上终板，将钛网填充碎骨粒后置入 T_1 、 T_3 椎体间，两棒间予横联加固。术后病理诊断为神经鞘瘤，肿瘤细胞免疫组化结果：S-100 (+)，NES（部分+），CD56 (+)，VIM (+)，SMA（灶+），Desmin (-)，Ki-67 (3%+)。术后双下肢麻木无力症状明显好转，JOA 评分 20 分，未出现脑脊液漏等并发症，顺利出院（图 1f~1h）。

第二次手术后，患者保持每 3 个月 1 次的随访频率，截止至 18 个月时，未再出现肿瘤复发的情况。

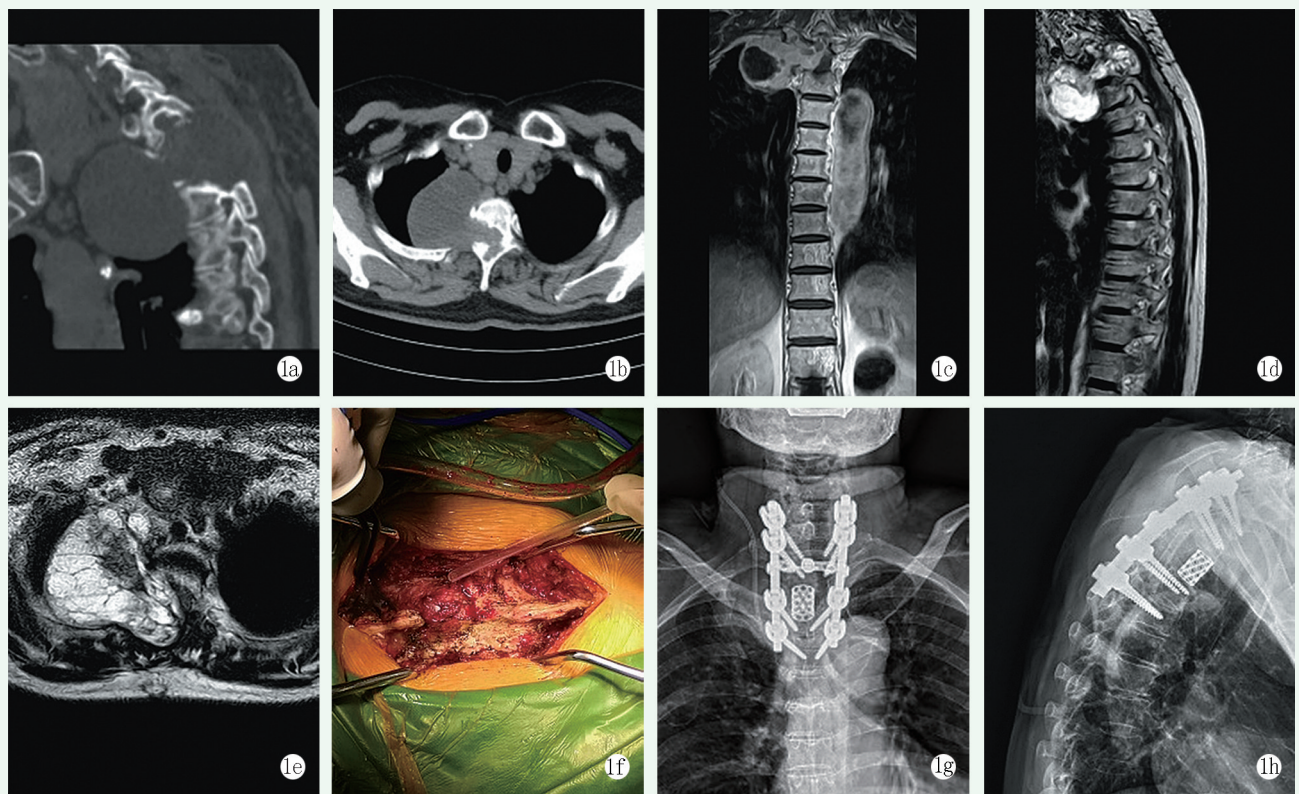


图 1 患者，女，76 岁，44 个月前因“后纵膈巨大哑铃状神经鞘瘤”行手术治疗，此次肿瘤复发入院，行“经后路胸椎神经鞘瘤切除+椎弓根螺钉内固定术+ T_2 椎体病灶清除术+植骨融合术”治疗 1a: 第二次手术术前胸椎 CT 平扫+重建（矢状面）示肿瘤呈哑铃状，破坏 T_2 椎体 1b: 首次手术术前胸部 CT（横断面）示肿瘤通过椎间孔生长，累及椎管内外 1c: 首次手术术前增强 MRI（冠状面）示 $T_{2/3}$ 右侧椎间孔区、椎管内外见哑铃形肿物，病灶内呈分隔样改变，病灶壁明显强化 1d, 1e: 首次手术术后 20 个月胸椎 MRI（矢状面及横断面）示 $T_{2/3}$ 右侧椎间孔内外占位，局部脊髓受压变性，肿瘤复发 1f: 第二次手术术中情况：吸引器头端所示部位即为椎体椎管内部 1g, 1h: 第二次手术术后复查胸椎正侧位 X 线片示椎弓根螺钉及钛网位置良好

2 讨论与文献综述

神经鞘瘤是最常见的椎管内良性肿瘤之一，起源于脊神经根，好发于髓外硬膜下或硬膜内外^[5]，常为

单发肿瘤^[6],可有囊变^[7],少数具有活动性^[8],男女发病比率差异无统计学意义^[9]。该肿瘤与神经纤维瘤病(neurofibromatosis, NF)遗传因素中的NF2有关^[10]。2001年Sridhar等^[11]将椎管神经鞘瘤分为5种类型,本例属于V型,在临床上并不多见。后纵膈哑铃状神经鞘瘤又可依据1941年的Eden分型分为4种类型:I型为硬膜内外型;II型为硬膜内外、椎旁型;III型为硬膜外、椎旁型;IV型为椎间孔和椎旁型。本例属于Eden分型中的IV型。

此肿瘤治疗首选手术切除,完全切除此类病变为金标准^[12-15],术中残留易导致肿瘤复发^[16, 17]。其手术处理比较棘手,术式多种^[18-22]。有文献建议选择联合手术入路,如胸腔入路+后入路,但创伤大,术后需要较长时间恢复^[18]。Ando等^[19]采用后路脊柱旁经关节突入路,可完成上胸椎神经鞘瘤的I期完整切除,避免了开胸手术的损伤,此方案适用于较小体积的占位。手术策略应基于详尽的形态学和功能评估,如果肿瘤较小,可以采用单一后入路;如果肿瘤较大,则以前后联合入路为好。近年来,机器人辅助手术的微创方法快速发展,为涉及椎间孔和椎管内的肿瘤提供了新的手术方式。Matveeff等^[23]采用达芬奇机器人对复发的T₈~T₉椎旁神经鞘瘤进行了完整切除,取得了良好的临床效果。

对于手术方式,Tori^[24]建议,对Eden分型IV型的肿瘤,可采取胸腔入路的术式。Ozawa等^[25]研究发现,80%的哑铃状神经鞘瘤采用单纯后路即可切除。本例2次手术均未采用Tori的建议。首次手术时,考虑到患者高龄,后纵膈内肿物较大且毗邻气管、食道、大血管等重要组织结构,并结合患者及家属意愿,以尽量减小手术风险、解除脊髓压迫、促进神经功能恢复为手术目的,仅切除了椎管内及椎间孔内肿物,但该术式并非根治性手术,有肿瘤复发风险。后期患者神经鞘瘤短期内复发且明显增大。虽然完整切除整个肿瘤风险极大,但患者要求完整切除肿瘤的意愿强烈,本团队反复权衡后制定相关手术方案。因对后入路术式经验比较丰富,且经后入路可以完成减压暴露、稳定脊柱和矫正畸形,所以采用了该术式。因为该肿瘤呈哑铃状,且椎管外部分的直径在3 cm以上,如果仅通过去除小关节、扩大椎间孔的方法,则难以完整切除椎管外组织,所以术中切除了相应的小关节突^[26]。同时,为充分暴露椎管外部分占位,避免损伤胸膜和脊柱的节段血管,术中还切除了右侧T₂肋骨头。这些操作势必会破坏脊柱的稳定性,采用椎弓根螺钉内固定和植骨融合避免继发性脊

柱畸形。该术式完整切除了肿瘤的同时维持了脊柱的稳定性,减少了肿瘤复发的概率,虽然手术风险极大,但得益于精心的围手术期管理,患者并未出现严重并发症。此外,本例2次手术术中均使用了神经电生理监测以利于神经的保护和肿瘤的切除^[27-29]。

神经鞘瘤通常包膜完整、包裹良好,有望手术时进行完全切除,但在NF遗传因素的影响下,有不同部位复发的可能。如果哑铃状的肿瘤较大,难以完全切除,则残留的肿瘤会复发^[30]。作者认为本例即是因此而导致了肿瘤短期内的复发。

尽管观点未统一,但多数学者建议术中尽可能保留肿瘤累及的神经根^[31, 32]。本例第2次手术时为了完整切除肿瘤而切除了被肿瘤组织包裹的、难以分离的右侧T₂神经根,术后患者感觉障碍无明显加重。其机制可能是长期受累的神经根逐渐失活,受累体表区域被邻近节段的脊神经末端重叠覆盖^[30]。作者认为:对于术中是否保留肿瘤累及的神经根,应是“两权相害取其轻”:选择彻底切除受累的神经根,以避免复发及再次手术。这与Ijichi^[33]及任斌等^[34]的结论相似。

术后脑脊液漏是该类手术的常见并发症,硬脊膜损伤是直接原因,同时可能导致低颅内压综合征、切口感染、颅内感染等^[35, 36]。即使术中无显性硬膜损伤,仍可能发生该并发症。可能因为:(1)分离与硬膜粘连的肿瘤时,硬膜出现轻微损伤;(2)肿瘤近端神经断端处已累及根袖,切除肿瘤时损伤了神经根出口处的根袖。除了轻柔操作避免损伤外,确切结扎神经根断端有助于防止此类情况发生。本例患者未出现此并发症。根据本例经验,采用后正中入路完整切除肿瘤并采用椎弓根螺钉内固定+植骨融合以重建脊柱稳定性的手术方式,可能是部分后纵膈巨大哑铃状神经鞘瘤的一种安全术式。对于术中是否保留肿瘤累及的神经根,应权衡利弊。术前手术医师应结合患者的具体病情、影像学资料及自身手术经验的实际情况灵活决定手术方式。

参考文献

- [1] Yamaguchi M, Yoshino I, Fukuyama S, et al. Surgical treatment of neurogenic tumors of the chest [J]. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 2004, 10 (3): 148-151.
- [2] 袁克美, 姚倩倩, 翟晓茜, 等. 神经鞘瘤影像表现与术前误诊分析 [J]. *中国矫形外科杂志*, 2021, 29 (15): 1424-1427.
- [3] 于保婷, 刘硕, 赵儒全, 等. 少见部位神经鞘瘤的CT和MRI表现 [J]. *海南医学*, 2018, 29 (20): 2873-2876.
- [4] Liu T, Liu H, Zhang JN, et al. Surgical strategy for spinal dumb-bell tumors: a new classification and surgical outcomes [J]. *Spine*,

- 2017, 42 (12) : 748-754.
- [5] Altas M, Cercí A, Silav G, et al. Microsurgical management of non-neurofibromatosis spinal schwannoma [J]. *Neurocirugia (Astur)*, 2013, 24 (6) : 244-249.
- [6] Zhuang Y, Cai G, Fu C, et al. Novel combination of paraspinous key-hole surgery with a tubular retractor system leads to significant improvements in lumbar intraspinal extramedullary schwannomas [J]. *Oncol Lett*, 2017, 14 (6) : 7873-7879.
- [7] Girardi G, Vanaki SS, Puranik RS. schwannoma of parapharyngeal space [J]. *J Maxillofacial Oral Surg*, 2010, 9 (2) : 182-185.
- [8] 邵元栋, 于益民. 腰椎椎管内可活动性神经鞘瘤 1 例报道 [J]. *中国矫形外科杂志*, 2019, 27 (15) : 1437-1439.
- [9] Kamp MC, Unen JM. Appendicular schwannoma presenting as acute appendicitis [J]. *Acta Chirurgica Belgica*, 2015, 115 (4) : 317-318.
- [10] Senapati SB, Mishra SS, Dhir MK, et al. Recurrence of spinal schwannoma: is it preventable [J]. *Asian J Neurosurg*, 2016, 11 (4) : 451-452.
- [11] Sridhar K, Ramamurthi R, Vasudevan MC, et al. Giant invasive spinal schwannomas: definition and management [J]. *J Neurosurg*, 2001, 94 (Suppl 2) : 210-215.
- [12] Ando K, Imagama S, Ito Z, et al. Removal of thoracic dumbbell tumors through a single-stage posterior approach: its usefulness and limitations [J]. *J Orthop Sci*, 2013, 18 (3) : 380-387.
- [13] Asazuma T, Toyama Y, Maruiwa H, et al. Surgical strategy for cervical dumbbell tumors based on a three-dimensional classification [J]. *Spine*, 2004, 29 (1) : 10-14.
- [14] 宋德勇, 刘毅, 褚天航, 等. 手术治疗椎管内神经鞘 58 例 [J]. *中国临床神经外科杂志*, 2017, 22 (8) : 571-572.
- [15] Safaei M, Parsa AT, Barbaro NM, et al. Association of tumor location, extent of resection, and neurofibromatosis status with clinical outcomes for 221 spinal nerve sheath tumor [J]. *Neurosurg Focus*, 2015, 39 (2) : E5.
- [16] Hou ZB, Shi T, Li GR, et al. Extramedullary melanotic schwannoma recurrence in the cervical vertebral arch: a case report and review of the literature [J]. *J Int Med Res*, 2020, 48 (8) : 1-7.
- [17] Ryu SM, Lee SH, Lee KM, et al. Subtotal resection of cervicospinal schwannomas and growth rate of residual tumors [J]. *J Neurosurg Spine*, 2019, 15 (22) : 1-7.
- [18] Maeda S, Takahashi S, Koike K, et al. Preferred surgical approach for dumbbell-shaped tumors in the posterior mediastinum [J]. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 17 (4) : 394-396.
- [19] Ando K, Imagama S, Wakao N, et al. Single-stage removal of thoracic dumbbell tumors from a posterior approach only with coato-transversectomy [J]. *Yonsei Med J*, 2012, 53 (3) : 611-617.
- [20] Shadmehr MB, Gaissert HA, Wain JC, et al. The surgical approach to "dumbbell tumors" of the mediastinum [J]. *Ann Thorac Surg*, 2003, 76 (5) : 1650-1654.
- [21] Krätzig T, Dreimann M, Klingenhöfer M, et al. Treatment of large thoracic and lumbar paraspinous schwannoma [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2015, 157 (3) : 531-538.
- [22] Tomii M, Itoh Y, Numazawa S, et al. Surgical consideration of cervical dumbbell tumors [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2013, 155 (10) : 1907-1910.
- [23] Matveeff L, Baste JM, Gilard V, et al. Case report: mini-invasive surgery assisted by Da Vinci[®] robot for a recurrent paravertebral schwannoma [J]. *Neurochirurgie*, 2020, 66 (3) : 179-182.
- [24] Tori M, Nakamura K, Hayakawa M, et al. An operative case of the dumbbell type retromediastinal schwannoma [J]. *Kyobu Geka*, 1995, 48 (11) : 919-924.
- [25] Ozawa H, Kokubun S, Aizawa T, et al. Spinal dumbbell tumors: an analysis of a series of 118 cases [J]. *J Neurosurg Spine*, 2007, 3 (7) : 587-593.
- [26] Ahn DK, Park HS, Choi DJ, et al. The surgical treatment for spinal intradural extramedullary tumors [J]. *Clin Orthop Surg*, 2009, 1 (3) : 165-172.
- [27] Korn A, Halevi D, Lidar Z, et al. Intraoperative neurophysiological monitoring during resection of intradural extramedullary spinal cord tumors: experience with 100 cases [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2015, 157 (5) : 819-830.
- [28] Rho YJ, Rhim SC, Kang JK. Is intraoperative neurophysiological monitoring valuable predicting postoperative neurological recovery [J]. *Spinal Cord*, 2016, 54 (12) : 1121-1126.
- [29] Emel E, Abdallah A, Sofuoğlu OE, et al. Long-term surgical outcomes of spinal schwannomas: retrospective analysis of 49 consecutive cases [J]. *Turk Neurosurg*, 2017, 27 (2) : 217-225.
- [30] Seppala MT, Haltia MJ, Sankila RJ, et al. Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinic pathological study of 187 cases [J]. *J Neurosurg*, 1995, 83 (4) : 621-626.
- [31] Celli P, Trillò G, Ferrante L. Spinal extradural schwannoma [J]. *J Neurosurg Spine*, 2005, 2(4) : 447-456.
- [32] 王春晓, 金成镇, 曹海飞, 等. 一期前外侧联合后入路手术切除巨大颈椎管哑铃型肿瘤 [J]. *中国矫形外科杂志*, 2020, 28 (9) : 856-859.
- [33] Ijichi K, Muto M, Masaki A, et al. Recurrent plexiform schwannoma involving the carotid canal [J]. *Auris Nasus Larynx*, 2018, 45 (2) : 358-361.
- [34] 任斌, 蔡林, 王建平, 等. 后路椎板切除入路手术治疗椎管内神经鞘瘤的疗效 [J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2012, 22 (8) : 688-692.
- [35] Van Aken MO, Feelders RA, de Marie S, et al. Cerebrospinal fluid leakage during transsphenoidal surgery: postoperative external lumbar drainage reduces the risk for meningitis [J]. *Pituitary*, 2004, 7 (2) : 89-93.
- [36] Eross EJ, Dodick DW, Nelson KD, et al. Orthostatic headache syndrome with CSF leak secondary to bony pathology of the cervical spine [J]. *Cephalalgia*, 2002, 22 (6) : 439-443.

(收稿:2021-12-01 修回:2022-06-29)

(同行评议专家: 孟纯阳)

(本文编辑: 宁桦)