



脊髓海绵状血管畸形

Schultze 在 1912 年首次成功切除了脊髓海绵状血管畸形 (CM)。随着影像学的发展，脊髓 CM 已成为多种脊髓疾病患者的鉴别诊断之一。

脊髓 CM 约占中枢神经系统 CM 的 5%。最常发生于胸段脊髓。治疗目标是全切除，绝大多数患者的并发症率较低。

临床表现与诊断

与脑干及深部 CM 类似，脊髓 CM 比大脑 CM 更容易产生症状。临床症状与病程取决于 CM 在脊髓内的部位、病灶的进展率、有无出血。

近期出血可产生急性神经功能障碍。患者可出现运动或感觉障碍、肠道与膀胱功能障碍、疼痛。慢性脊髓病可继发于病灶扩大或反复的少量出血。

随之而来的血红蛋白分解、毒性代谢产物释放可破坏、刺激脊髓传导束。

少量出血与随后的血液产物吸收可产生周期性症状。**这种周期性特点可被误诊为横贯性脊髓炎或多发性硬化。**

磁共振成像 (MRI) 是诊断 CM 的首选方式。血管造影的价值不大，除非需排除动静脉畸形。有 CM 家族史的患者也应行影像学检查排除颅内病灶。

多达 20% 的脊髓 CM 患者合并颅内病灶。

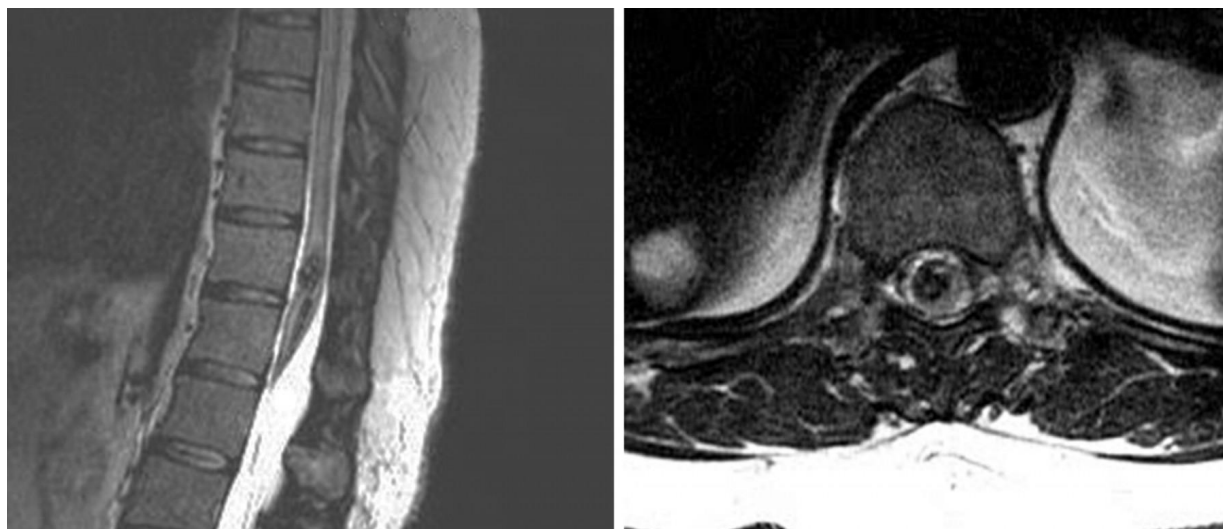


图 1：图示一个脊髓圆锥 CM。该病灶引起双下肢轻瘫，最终切除。

手术指征与手术计划

对于所有 CM，必须与病灶的自然史权衡手术的风险与获益。年出血率从 1% 到 7%，而最近的一项 meta 分析显示预计年出血率为 2.1%。

有症状性病灶的患者应考虑治疗。症状出现 3 个月内切除病灶可能与良好的神经功能预后呈正相关。有短暂性轻微症状或无症状的患者可能无需手术切除。但如果病变紧贴软脊膜表面且引起短暂性症状，若预计手术风险相对较小，可考虑切除病灶。

笔者只在出现新发症状时才对无症状性病灶重新进行影像学检查，因为无新发症状的话，不太可能改变处理策略。正如[脑干 CM](#)一章中所讨论的，在 T1 加权像上用两点法来设计到达病灶的最短手术通路。最短的通路并不

一定总是最好的；为了避开功能传导束，应选择更长的通路。

显微手术切除脊髓海绵状血管畸形

所有脊髓 CM 患者都需进行体感诱发电位与运动诱发电位监测，预警手术者有潜在危险的操作。但这种手段不应给手术者造成一种错误的安全感。

另一方面，虽然监测技术可为调整动态牵拉操作提供重要的反馈，但不应妨碍手术者切除边界清晰的非浸润性病灶，如 CM。

绝大多数脊髓 CM 位于或指向背侧；因此，经后方、后外侧或外侧入路都能到达包含 CM 的软脊膜表面。在病灶平面进行椎板成形或椎板切除，应能实现对病灶的良好观察，看到典型的软脊膜发蓝/发紫。

一侧的病灶可通过半椎板切除、关节面切除或部分椎弓根切除进行足够的显露，而跨中线的病灶则需行全椎板切除。对于背侧深部的病灶，可使用多普勒超声准确定位，进行最小限度的脊髓切开，而不是广泛探查。在两个脊髓相对安全的进入区域之一切开：中间缝，或沿脊髓背根的后外侧缝。

位于脊髓腹侧表面的病灶需更靠前方或前外侧的手术通路。前方入路需行椎体切除与关节融合。前方入路还需特别注意避免损伤脊髓前动脉的沟支。与胸腰段相比，颈前入路更简便实用。

笔者更喜欢后外侧经椎弓根入路处理腹侧病灶。切开齿状韧带松解脊髓，

即可耐受轻柔、安全地旋转脊髓（通过齿状韧带的牵拉缝线）。内侧关节面切除与部分椎弓根切除将在所有胸段水平增加腹侧脊髓的显露。

无论采用何种入路，所有颅内或脊髓 CM 的手术目的是一致的。目标是安全地全切病灶，最大程度地保护毗邻的神经血管结构以及相关的发育性静脉异常。由于脊髓切口小，大多数病灶都采取分块切除。必须彻底检查手术残腔，切除再出血风险高的所有残留 CM。

以下步骤是笔者切除脑干与脊髓 CM 的原则。

切除骨质与打开硬脊膜后，笔者在脊髓表面平行上行与下行纤维做一个短的直形软脊膜切口，最好位于透过软脊膜可见病灶处。尽可能保护软脊膜动脉与中线静脉。然后，笔者用精细的钝头剥离子与镊子的张开动作扩大朝向病灶的脊髓实质内通路。使用手控吸引器动态牵拉。笔者一旦发现 CM 就按照以下步骤进行切除：

1. 笔者首先吸除相关的血肿，为推移血管巢与分离病灶囊四周创造充足的操作空间。
2. 然后，用双极电凝烧灼、显微剪刀分离，完全分开进入病灶囊的细小供血血管。
3. 用精细剥离子钝性分离，推移病灶囊离开胶质边缘，同时保持病灶

囊完整。

4. CM 可整块切除或分块切除（用垂体咬骨钳），这取决于所用的显露通路。大多数脊髓 CM 需通过脊髓表面的小切口进行分块切除。
5. 需轻柔电凝手术残腔壁进行彻底止血。用凝血酶浸泡过的小棉片填塞可避免电凝损伤。
6. 必须仔细探查手术残腔。CM 实质部分的色泽与胶质边缘的表现可能很类似。可用精细镊子牵拉可疑组织。发育性静脉异常（DVA）无需处理。
7. 胶质边缘无需处理，以免出现神经功能并发症。

下面图示这些重要的步骤。

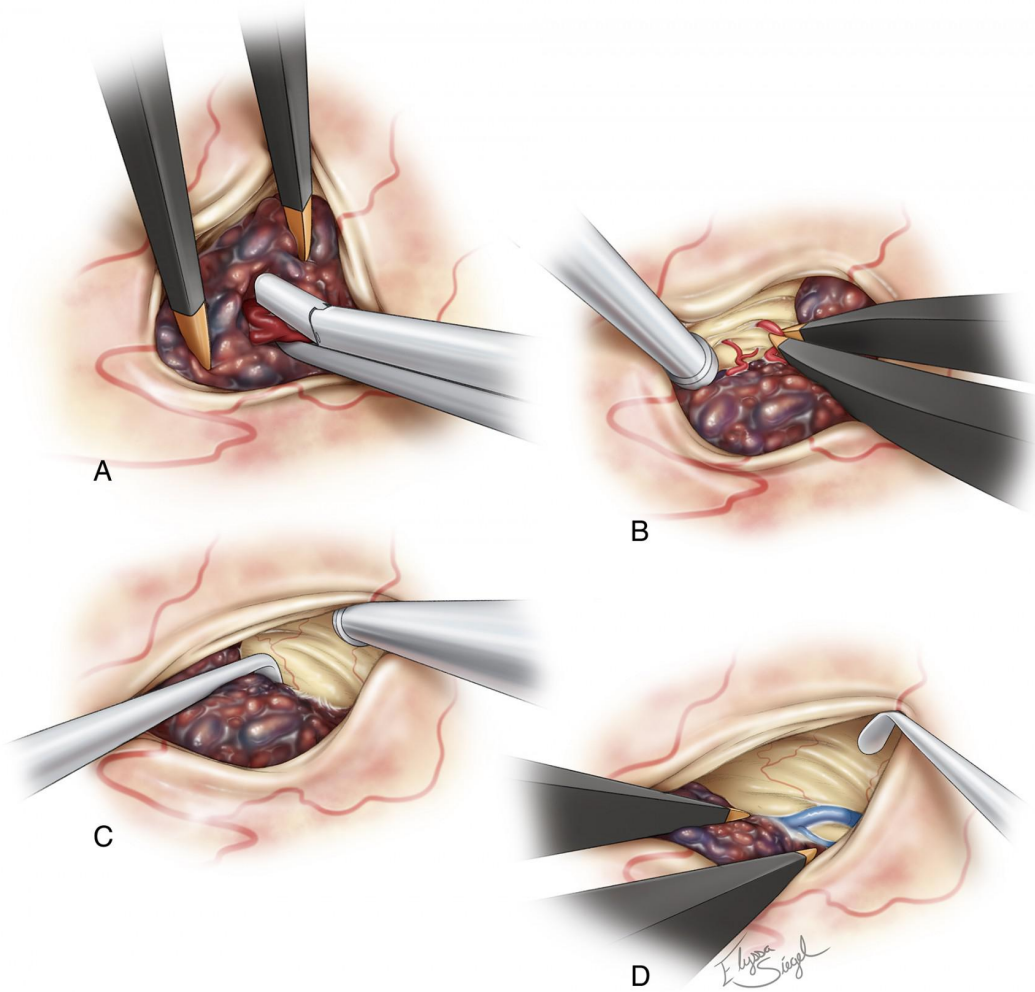


图 2：显露 CM 后，用吸引器或垂体咬骨钳清除 CM 内与周围的血肿（A）。然后游离小的供血动脉，电凝并切断（B）。随后将病灶囊与胶质边缘分开（C）。仔细保护 DVA，与病灶分开（D）。最后切除 CM。

手术后的注意事项

有些患者可经历短暂性的神经功能恶化。手术后应行 MRI 确认病灶完全切除，并为将来对比建立新的影像学基线。进一步的影像学随访由手术者决定。笔者倾向于在手术后 3 个月复查 MRI，此后每 3-5 年复查一次，出现

新发神经功能障碍除外。

点睛之笔

- 脊髓 CM 常被认为是慢性脊髓病或急性局灶性神经功能障碍的病因。
- 有症状的患者应接受显微手术，目标是完全切除病灶。
- 相关的含铁血黄素染色组织与发育性静脉异常都应保留。

(编译：侯坤；审校：朱卿)

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v3.ch04.5>

中文版链接: <http://www.medtion.com/atlas/4368.aspx>

参考文献

Badhiwala JH, Farrokhyar F, Alhazzani W, Yarascavitch B, et al. Surgical outcomes and natural history of intramedullary spinal cord cavernous malformations: A single-center series and meta-analysis of individual patient data. *J Neurosurg Spine*.2014; 21:662-676.

Jallo GI, Freed D, Zareck M, Epstein F, Kothbauer KF. Clinical presentation and optimal management for intramedullary spinal cavernous malformations. *Neurosurg Focus*. 2006;21:e10.

Kalani MY, Kalani MA, Spetzler RF. Microsurgery of intramedullary

spinal cavernous malformations, in Spetzler RF, Kalani MY, and Nakaji P, (eds): Neurovascular Surgery. Second edition. New York: Thieme Medical Publishers; 2015:448-454.

Kshetry VR, Healy AT, Jones NG, Mroz TE, Benzel EC. A quantitative analysis of approaches to the ventral thoracic spinal canal. Spine J. 2015; Epub ahead of print.