

DOI: 10.20135/j.issn.1006-8147.2024.01.0093

病例报告

锁骨切开前入路联合后入路切除胸顶部胸椎旁哑铃型海绵状血管瘤1例

董广琦¹, 王冬滨², 刘艳成³, 夏洪刚², 张海泉²

(1.天津医科大学研究生院, 天津 300070; 2.天津市天津医院心胸外科, 天津 300299; 3.天津市天津医院骨与软组织肿瘤科, 天津 300299)

关键词 后纵隔肿瘤; 海绵状血管瘤; 哑铃型肿瘤; 前后路联合手术

中图分类号 R732.2

文献标志码 B

文章编号 1006-8147(2024)01-0093-04

脊髓海绵状血管瘤是由血管母细胞的局部停滞发育引起, 内皮细胞扩张造成的一种罕见发育性血管畸形, 而非一种肿瘤。脊髓海绵状血管瘤仅占脊髓血管畸形的5%~12%^[1-2]。病变最常发生在脊柱胸椎段, 约占54%~60%, 很少纯粹局限于硬膜外腔, 生长可从硬膜外沿椎间孔向外延伸, 表现为哑铃形态^[3], 可被归为哑铃型肿瘤的一种, “哑铃型肿瘤”最初由Heuer在1929年提出, 用来形容一类肿瘤的生长形态, 即脊柱肿瘤生长过程中, 在通过某些狭窄的解剖结构后, 表现出的两头膨大中间细的形态, 而非某种具体病理类型^[4], 1958年Eden按肿瘤在后纵隔横断面的不同, 将其分为4型, 用来指导不同的手术方式。本文介绍1例Eden III型肿瘤, 并进行相关文献回顾, 以加强对该病的认识。

1 病例资料

1.1 一般资料 男性, 43岁, 因“双下肢麻木伴活动障碍1个月, 胸闷憋气8d”于2023年1月就诊于天津市天津医院, 阳性体征: 双下肢肌力5-级, 胸部CT示(图1): 左侧胸腔积液; 胸1椎体下缘至胸3椎体下缘水平后纵隔左侧可见不规则混杂密度肿块影, 胸2至胸3左侧椎间孔增大, 并可见肿块经此向椎管内延伸, 病变体积约62 mm × 56 mm × 42 mm, 增强CT可见瘤体内多发迂曲血管影, 边缘可见肋间后动脉绕行, 胸2椎体后缘局部凹陷, 胸2椎体左侧份骨质密度不均, 相邻肋骨未见骨质破坏, 病变局部与主动脉弓相贴, 主动脉弓形态尚可。胸椎MRI示(图2): 胸2椎体骨质形态欠规则, 骨髓内可见不规则斑片状长T1、长T2信号影, 抑脂像呈高信号影, 胸1至胸4椎体水平左侧后纵隔旁可见不规则团块等长T1、长T2信号影, 抑脂像呈高信号影, 胸2椎体后缘局部凹陷, 左侧椎弓受累, 临近

椎间孔明显增大, 并可见肿块经此向椎管内延伸, 病变体积约62 mm × 56 mm × 42 mm。胸2、胸3椎体水平, 椎管左侧可见局限性软组织信号影, 脊髓受压, 向右偏移, 脊髓内混杂长T2信号影。胸椎增强MRI示: 不规则软组织信号影, 呈不均匀明显强化。胸水沉渣及液基细胞学涂片: 多量间皮细胞、淋巴细胞及纤维素渗出物, 未见肿瘤细胞。行CT定位下纵膈肿物穿刺活检术, 病理结果显示: 考虑血管瘤[免疫组化结果CD34(+), D2-40(间皮细胞+), SMA(+), CK(间皮细胞+), MC(间皮细胞+), S100(脂肪及神经纤维+), Ki67(-)]。术后病理: 海绵状血管瘤, 免疫组化结果: B4: CD34(+), CD31(+), SMA平滑肌(+), S100神经纤维及脂肪(+), D2-40(-), Ki67约3%(+)。B2: CD34血管(+), CD31血管(+), EMA间皮细胞(+), MC间皮细胞(+), Ki67约2%(+)。B7: NF神经纤维及节细胞(+), NSE神经节细胞(+)(图3)

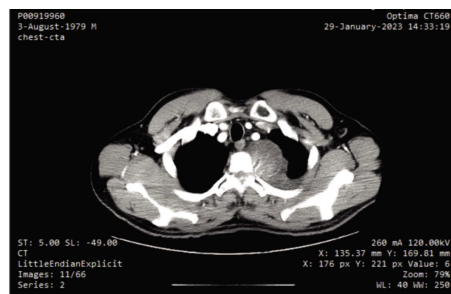


图1 胸部增强CT

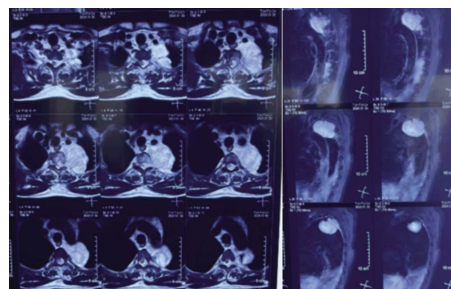


图2 胸椎MRI

作者简介 董广琦(1998-), 男, 硕士在读, 研究方向: 胸心外科; 通信作者: 王冬滨, E-mail: tjdgwdb@163.com。

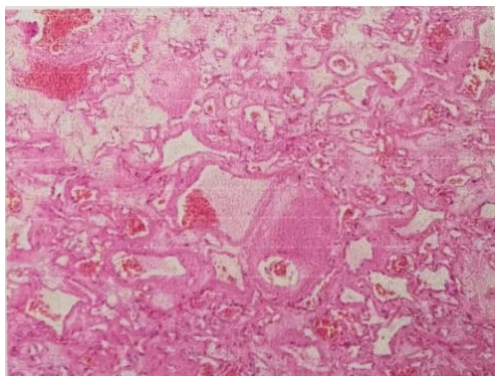
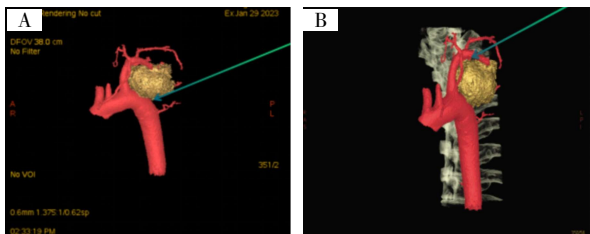


图3 患者术后病理(100x)

1.2 治疗与随访 入院后,给予患者胸腔闭式引流,引流左侧胸腔积液,每日胸腔引流量约 500 mL,胸水呈清亮淡黄色。考虑患者已经出现神经压迫症状,为防止压迫症状进一步加重,建议手术治疗,在与患者及家属充分沟通后,患者及家属同意手术。因胸部 CTA 提示左锁骨下动脉分支不除外瘤体相关(图 4),故首先对患者行主动脉造影纵隔肿物滋养血管栓塞术,栓塞左锁骨下动脉两滋养血管,后在全麻下行锁骨切断前入路开胸纵隔肿物切除术+锁骨骨折切开复位内固定术+椎板切开减压+骨水泥注射+椎体融合术。

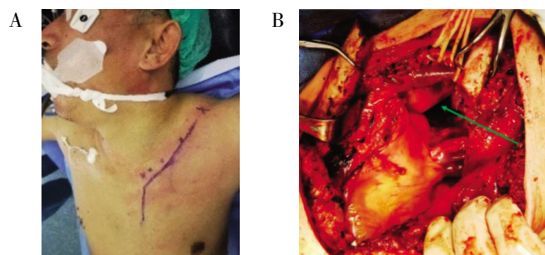


注:A:肿瘤与主动脉紧密相连;B:左锁骨下动脉分支供养肿瘤

图4 胸部 CTA

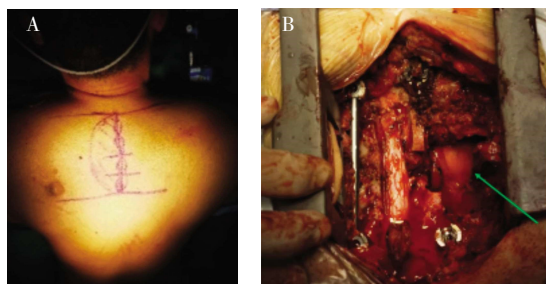
手术先由胸心外科团队进行经锁骨切开后入路开胸手术,患者取平卧位,沿锁骨下缘全长由外向内做一长约 12 cm 斜行切口,后沿此切口内侧向下做胸骨旁线纵向切口,长约 6 cm,切口全长共约 18 cm(图 5A),沿锁骨骨膜进行游离,将锁骨全程显露,注意保护其深部锁骨下动静脉及臂丛神经,于锁骨中部横行切断锁骨,将锁骨远断端向上方牵拉,锁骨近断端向下方牵拉,充分显露锁骨后方软组织,仔细解剖游离显露锁骨下静脉、锁骨下动脉及臂丛神经,并以弹性橡皮条分别牵起,沿锁骨下静脉分别向内游离,解剖开锁骨下静脉与第 1 肋骨的黏连,向内追踪到锁骨下静脉与颈内静脉交界处;切断喙锁筋膜及胸小肌位于喙突的抵止点,将锁骨下静脉追踪至腋静脉段。牵起锁骨下动脉,切断前斜角肌在第 1 肋骨的抵止点,将锁骨下动脉由外向内游离

直达纵隔内,向外游离至腋动脉,可见左锁骨下动脉发出至肿瘤表面的 2 支滋养血管,分别将其游离并结扎切断;提起臂丛,切断中斜角肌在第一肋骨的抵止点,向内游离直至颈椎旁,向外游离直达腋动静脉水平。单肺通气状态下切断肋锁韧带,显露第 1 前肋及肋软骨,游离第 1、2 肋间隙,分别于胸骨旁和腋前线水平结扎切断第 1、第 2 肋间动静脉,剪断并移除左侧第 1 及第 2 前肋,将左锁骨下动静脉及臂丛神经向上牵开,可见胸 2 至胸 3 椎体左侧有一个约 6 cm × 5 cm 类圆形肿瘤(图 5B),包膜完整,呈紫红色,质地中等,肿瘤通过胸 2 至胸 3 椎间孔延伸至椎管内,探查主动脉弓与肿瘤下端无黏连,与肺组织无黏连。充分打开纵膈胸膜,将肿瘤胸腔内部分充分游离显露。测量胸壁缺损后修剪补片至大小适宜,将补片缝合固定于切缘四周。复位并固定锁骨,缝合颈胸部伤口。后由骨与软组织肿瘤科团队进行后入路手术,将病人改为俯卧位,取颈 7 至胸 5 后正中纵形切口(图 6A),显露胸 1 至胸 4 棘突及椎板,先于胸 1、胸 4 双侧椎板各植入 1 枚椎弓根螺钉,透视见位置及深度良好。结合影像学表现及术前穿刺病理考虑胸 2 椎体血管瘤,于胸 2 双侧椎弓根穿刺进入椎体,注入骨水泥 2.5 mL 以填充及灭活骨血管瘤,后去除胸 1 至胸 3 双侧椎板、胸 2 左侧上下关节突及部分椎弓根、部分左侧第 2、3 肋骨。显露椎管内组织,探查见肿瘤位于椎管内、硬膜外,胸 2 至胸 3 硬脊膜背侧及左侧,并沿胸 1 至胸 3 左侧椎间孔向外侧生长,胸 3、胸 4 椎体左侧有较大肿瘤组织,肿瘤组织呈暗紫色,质软血供丰富,与硬脊膜轻度黏连。安装左侧连接棒,紧锁固定,沿左侧椎间孔向外分离肿瘤组织,见肿瘤组织血供丰富,与椎体左侧壁及纵膈胸膜黏连严重(图 6B)。仔细分离,止血,将肿瘤完整切除(图 7),安装左侧连接棒,横联固定。术中出血量约为 900 mL,术后患者恢复佳,未出现脑脊液漏等并发症,双下肢麻木症状好转,双下肢肌力 5 级,胸腔积液消失,顺利出院。预后:患者手术 1 个月后随访复查,恢复良好,无特殊不适,复查 CT 无异常(图 8)。



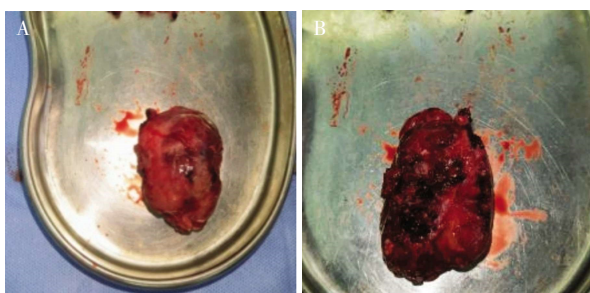
注:A:切口选择;B:肿瘤包膜完整,前方紧贴锁骨下动脉

图5 前入路手术



注:A:切口选择;B:胸3、胸4椎体左侧有较大肿瘤组织,肿瘤组织呈暗紫色,质软,血供丰富,与硬脊膜轻度黏连

图6 后入路手术



注:肿瘤体积约62 mm×56 mm×42 mm;A:正面;B:背面

图7 完整肿瘤

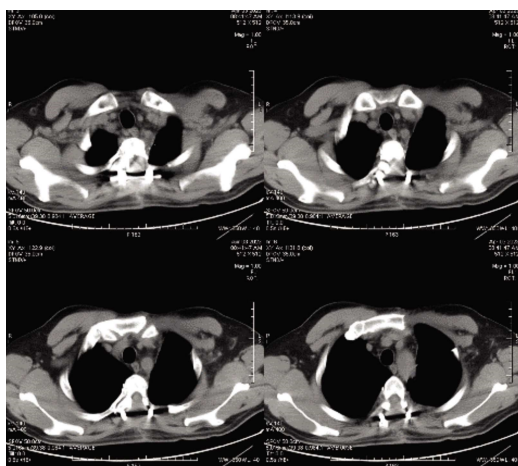


图8 术后1个月胸部CT平扫

2 讨论

临床上,脊髓海绵状血管瘤患者可能出现的症状主要为脊髓或神经根压迫症状,症状包括局部疼痛、神经根病和缓慢进行性或急性脊髓压迫。也有文献报道哑铃型肿瘤患者的主要临床症状为胸闷,影像学表现为胸腔积液,进而发现后纵隔占位而收入院^[5]。症状的出现主要因血管瘤的部位、大小和生物学行为而异,大多数患者的症状是渐进性,甚至是无症状,压迫症状的突然发作通常由外部因素如创伤、运动、姿势改变等导致的血管内出血或微出血和血栓性闭塞而出现的继发性硬膜外血肿所致^[6-7]。

诊断硬膜外血管瘤比较困难,在介入性手术前很难与其他硬膜外脊髓病变鉴别,容易被误诊为神

经源性肿瘤^[8]。脊柱MRI是诊断硬膜外血管瘤的首选方法,神经源性肿瘤和血管瘤在T1成像中均为等高信号至低信号,在T2成像中均为均质性高信号,海绵状血管瘤常具有强烈增强的不规则或分叶状轮廓,而神经鞘瘤常有囊性改变,且在增强时弱于海绵状血管瘤。海绵状血管瘤呈哑铃状病变时,海绵状血管瘤扩张神经孔的程度要弱于类似大小的神经鞘瘤或神经纤维瘤^[9]。由于存在出血风险,故在选择穿刺活检时应谨慎^[10]。

哑铃型硬脊膜外血管瘤易发展为神经压迫,尤其是血管瘤发生急性出血可使病情结局恶化,导致神经功能缺损和潜在的不可逆缺损。手术切除是治疗本病的首选方式,治疗的目的是对血管瘤做一期的完整切除,应根据椎管内和神经孔受累情况进行评估,根据血管瘤的位置、大小及椎管内情况,手术有多种方式,按照Eden分型,当血管瘤达到Ⅱ型或Ⅲ型时,可以进行前后路联合手术将血管瘤完整切除,分段切除可能会导致血管瘤在术中的大量出血,所以选择时应谨慎^[11]。在前入路手术中,当血管瘤体积较大可以通过临近肋间隙做胸廓切开术,电视胸腔镜手术则适合体积较小的血管瘤,尤其是血管瘤仅局限于椎旁及椎间孔,未累及椎管内时,电视胸腔镜手术可以将血管瘤完整的切除^[12]。

本病例特点是肿瘤位于胸顶部,与左锁骨下动脉关系密切,常规前入路很难满意显露锁骨下动静脉,容易发生副损伤导致难以控制的大出血,笔者根据病变特征,采取了锁骨切开的路径进胸,首先游离解剖出锁骨下动静脉和臂丛神经加以保护,切断肿物与锁骨下动脉之间的滋养支血管,这样能最大限度的降低手术风险,手术视野清晰,有利于肿瘤的游离。血管瘤容易与毗邻的大血管产生滋养支血管,术前血管瘤进行造影栓塞术,有助于更好的分离瘤体,并减少手术中的出血量,但同时,这种治疗方式也存在脊髓梗死的风险^[13]。本例术中发现海绵状血管瘤主要是与锁骨下动脉产生了滋养支血管,笔者认为术前进行的造影栓塞术明显降低了游离血管瘤时出血的风险。经锁骨切开前入路进胸路径对于这种特殊类型胸顶部肿瘤切除是一种良好手术入路。

参考文献:

- [1] TSENG Y C, HWANG J Y, HSU P K, et al. Mediastinal angioma-tosis [J]. Ann Thorac Surg, 2014, 98(3): 1116.
- [2] ZHONG W, HUANG S, CHEN H, et al. Pure spinal epidural cavernous hemangioma [J]. Acta Neurochir (Wien), 2012, 154: 739-745.

(下转第100页)

- cer cell survival and vascular co-option in brain metastasis[J]. *Cell*, 2014, 156(5): 1002–1016.
- [30] YE Y, PENG L, VATTAI A, et al. Prostaglandin E2 receptor 3 (EP3) signaling promotes migration of cervical cancer via urokinase-type plasminogen activator receptor (uPAR)[J]. *J Cancer Res Clin Oncol*, 2020, 146(9): 2189–2203.
- [31] WANG H C, LIN Y L, HSU C C, et al. Pancreatic stellate cells activated by mutant KRAS-mediated PAI-1 upregulation foster pancreatic cancer progression via IL-8[J]. *Theranostics*, 2019, 9(24): 7168–7183.
- [32] TSENG Y J, LEE C H, CHEN W Y, et al. Inhibition of PAI-1 blocks PD-L1 endocytosis and improves the response of melanoma cells to immune checkpoint blockade[J]. *J Invest Dermatol*, 2021, 141(11): 2690–2698.
- [33] BAUMEIER C, ESCHER F, ALESHCHEVA G, et al. Plasminogen activator inhibitor-1 reduces cardiac fibrosis and promotes M2 macrophage polarization in inflammatory cardiomyopathy[J]. *Basic Res Cardiol*, 2021, 116(1): 1.
- [34] KUBALA M H, PUNJ V, PLACENCIO-HICKOK V R, et al. Plasminogen activator inhibitor-1 promotes the recruitment and polarization of macrophages in cancer[J]. *Cell Rep*, 2018, 25(8): 2177–2191.
- [35] ALBERTI C, PINCIROLI P, VALERI B, et al. Ligand-dependent EGFR activation induces the co-expression of IL-6 and PAI-1 via the NFκB pathway in advanced-stage epithelial ovarian cancer[J]. *Oncogene*, 2012, 31(37): 4139–4149.
- [36] WANG Q, LU W, YIN T, et al. Calycosin suppresses TGF-β-induced epithelial-to-mesenchymal transition and migration by up-regulating BATF2 to target PAI-1 via the Wnt and PI3K/Akt signaling pathways in colorectal cancer cells[J]. *J Exp Clin Cancer Res*, 2019, 38(1): 240.
- [37] PAN X Y, WANG Y, SU J, et al. The mechanism and significance of synergistic induction of the expression of plasminogen activator inhibitor-1 by glucocorticoid and transforming growth factor beta in human ovarian cancer cells[J]. *Mol Cell Endocrinol*, 2015, 407: 37–45.
- [38] OH J W, OLMAN M, BENVENISTE E N. CXCL12-mediated induction of plasminogen activator inhibitor-1 expression in human CXCR4 positive astrogloma cells[J]. *Biol Pharm Bull*, 2009, 32(4): 573–537.
- [39] BRYAN L, PAUGH B S, KAPITONOV D, et al. Sphingosine-1-phosphate and interleukin-1 independently regulate plasminogen activator inhibitor-1 and urokinase-type plasminogen activator receptor expression in glioblastoma cells: implications for invasiveness[J]. *Mol Cancer Res*, 2008, 6(9): 1469–1477.
- [40] TENG F, ZHANG J X, CHEN Y, et al. LncRNA NKX2-1-AS1 promotes tumor progression and angiogenesis via upregulation of SERPINE1 expression and activation of the VEGFR-2 signaling pathway in gastric cancer[J]. *Mol Oncol*, 2021, 15(4): 1234–1255.
- [41] AKULA S M, RUVOLO P P, MCCUBREY J A. TP53/miR-34a-associated signaling targets SERPINE1 expression in human pancreatic cancer[J]. *Aging*, 2020, 12(3): 2777–2797.
- [42] KIMURA D, IMAIZUMI T, TAMO W, et al. Hypoxia enhances the expression of plasminogen activator inhibitor-1 in human lung cancer cells, EBC-1[J]. *Tohoku J Exp Med*, 2002, 196(4): 259–267.
- [43] ONER M G, ROKAVEC M, KALLER M, et al. Combined inactivation of TP53 and MIR34A promotes colorectal cancer development and progression in mice via increasing levels of IL6R and PAI1[J]. *Gastroenterology*, 2018, 155(6): 1868–1882.
- [44] MASHIKO S, KITATANI K, TOYOSHIMA M, et al. Inhibition of plasminogen activator inhibitor-1 is a potential therapeutic strategy in ovarian cancer[J]. *Cancer Biol Ther*, 2015, 16(2): 253–260.
- [45] BROOKS T D, WANG S W, BRÜNNER N, et al. XR5967, a novel modulator of plasminogen activator inhibitor-1 activity, suppresses tumor cell invasion and angiogenesis *in vitro*[J]. *Anticancer Drugs*, 2004, 15(1): 37–44.
- [46] NAKATSUKA E, SAWADA K, NAKAMURA K, et al. Plasminogen activator inhibitor-1 is an independent prognostic factor of ovarian cancer and IMD-4482, a novel plasminogen activator inhibitor-1 inhibitor, inhibits ovarian cancer peritoneal dissemination[J]. *Oncotarget*, 2017, 8(52): 89887–89902.

(2023-07-03 收稿)

(上接第95页)

- [3] HEMALATHA A, RAVIKUMART, CHAMARTHY N P, et al. A pure epidural spinal cavernous hemangioma—with an innocuous face but a perilous behaviour! [J]. *J Clin Diagnostic Res*, 2013, 7(7): 14–34.
- [4] HEUER G J. The so-called hour-glass tumors of the spine[J]. *Arch Surg*, 1929, 18(4): 935–981.
- [5] TANG E K, CHU P T, GOAN Y G, et al. Dumbbell-mimicked mediastinal angiomatosis[J]. *Ann Thorac Surg*, 2016, 102(6): e555–e556.
- [6] GRAZIANI N, BOUILLOT P, FIGARELLA-BRANGER D, et al. Cavernous angiomas and arteriovenous malformations of the spinal epidural space: report of 11 cases[J]. *Neurosurgery*, 1994, 35(5): 856–864.
- [7] ZHAO L, JIANG Y, WANG Y, et al. Spinal epidural cavernous hemangiomas: a clinical series of 9 cases and literature review [J]. *Front Oncol*, 2021, 11: 572313.
- [8] KHALATBARI M R, ABBASSIOUN K, AMIRJMSHIDI A. Solitary spinal epidural cavernous angioma: report of nine surgically treated cases and review of the literature[J]. *Eur Spine J*, 2013, 22: 542–547.
- [9] HASAN A, GUIOT M C, TORRES C, et al. A case of a spinal epidural capillary hemangioma: case report[J]. *Neurosurgery*, 2011, 68(3): E850–E853.
- [10] COSSANDI C, FANTI A, GEROSA A, et al. Rare case of dumbbell-shaped spinal cavernous hemangioma and literature review[J]. *World Neurosurg*, 2018, 120: 181–184.
- [11] TALACCHI A, SPINNATO S, ALESSANDRINI F, et al. Radiologic and surgical aspects of pure spinal epidural cavernous angiomas: report on 5 cases and review of the literature[J]. *Surg Neurol Int*, 1999, 52(2): 198–203.
- [12] CHEN X, MA Q, WANG S, et al. Surgical treatment of thoracic dumbbell tumors[J]. *EJSO*, 2019, 45(5): 851–856.
- [13] LEE S Y, LEE J H, HUR G Y, et al. Successful removal of a slowly growing mediastinal cavernous haemangioma after vascular embolization[J]. *Respirology*, 2006, 11(4): 493–495.

(2023-04-25 收稿)