

以头痛起病压迫一侧头臂静脉的纵隔神经鞘瘤 1 例

A Case of Mediastinal Schwannoma with Compression of Unilateral Brachiocephalic Vein Starting with Headache

LIN Yi-nuo, LIU Yue-hui, JIN Hua, LI Yu-shan, ZHENG Zhe-long, XIONG Le-le, ZHANG Dong-wei

林一诺¹, 刘跃辉², 金花², 黎雨珊¹, 郑哲龙¹, 熊乐乐¹, 张东威²

(1. 内蒙古民族大学, 内蒙古 通辽 028000;

2. 内蒙古民族大学附属医院, 内蒙古 通辽 028000)

关键词: 纵隔神经鞘瘤; 头痛; 病例报告

中图分类号: R739.4 文献标识码: B

文章编号: 1671-170X(2020)01-0078-03

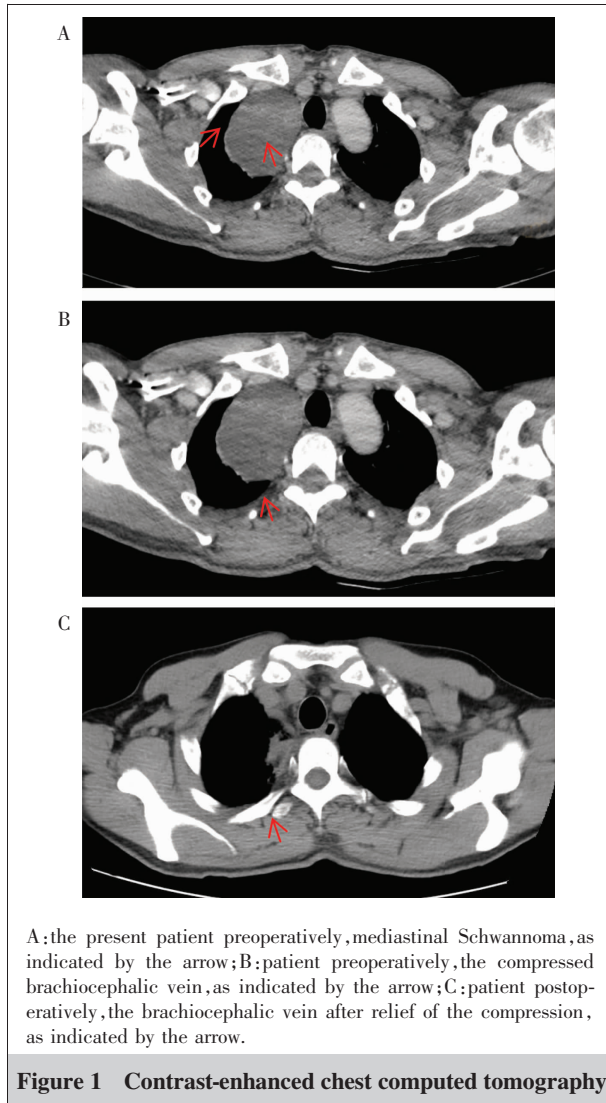
doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2020.01.B018

1 临床资料

神经鞘瘤是一种常见的神经源性肿瘤, 纵隔内神经鞘瘤引起头痛者罕见。现将就诊于我院的 1 例纵隔内神经鞘瘤患者的临床资料报道如下。

患者, 男性, 66 岁, 因“间断头痛 2 年, 加重 2 天”于 2018 年 3 月 27 日就诊神经内科。入院前 2 年无明显诱因出现头痛, 表现为间断的头胀痛, 以顶枕部为主。入院前 2 天无明显诱因再发上述症状, 且较前加重, 头痛时间延长, 伴听力下降, 右侧面部、颈部及右手无汗, 自行服用止痛药物治疗, 头痛症状稍有缓解。既往病史: 心脏病病史 5 年, 高血压病史 4 年。入院体检: 143/86mmHg, 心率 71 次/分, 神清, 右侧眼裂变小, 右侧面部、颈部及上肢无汗, 双侧颈静脉怒张, 余神经系统体检未见异常。入院辅助检查: 生化和常规肿瘤标志物均正常。彩超: 右锁骨上区域可见实性为主不均质回声包块, 边界尚清晰, 颈血管彩超未见异常。胸部 CT 平扫: 上纵隔椎体右侧可见团块状混杂密度影, 边缘光滑, 大小约 7.0cm×5.6cm×8.0cm, 其内可见点状钙化灶, 相邻结构受压变形。胸部 CT 增强扫描(Figure 1): 注入造影剂后,

右上纵隔肿块, 强化不明显, 考虑神经源性肿瘤。头颅 MRI+MRA+MRV 平扫: 左侧横窦和乙状窦粗细



A: the present patient preoperatively, mediastinal Schwannoma, as indicated by the arrow; B: patient preoperatively, the compressed brachiocephalic vein, as indicated by the arrow; C: patient postoperatively, the brachiocephalic vein after relief of the compression, as indicated by the arrow.

Figure 1 Contrast-enhanced chest computed tomography

通信作者: 张东威, 副院长, 教授, 博士; 内蒙古民族大学附属医院神经内科, 内蒙古通辽市霍林河大街东段 1742 号 (028000); E-mail: dwzhang39@163.com

收稿日期: 2019-07-04; 修回日期: 2019-08-23

不均,管腔显示欠通畅,头颅 MRI+MRA 未见明显异常。胸外科会诊后,根据患者的症状、体征和辅助检查,诊断为右上纵隔肿物,建议转科行手术治疗。于 2018 年 4 月 2 日行胸腔镜下纵隔肿物切除术,术后病理结果显示右上纵隔神经鞘瘤,瘤体内重度变性 & 出血、坏死(Figure 2)。术后患者头痛消失,双侧颈静脉怒张消失,复查胸部 CT 示右上纵隔肿物术后改变。

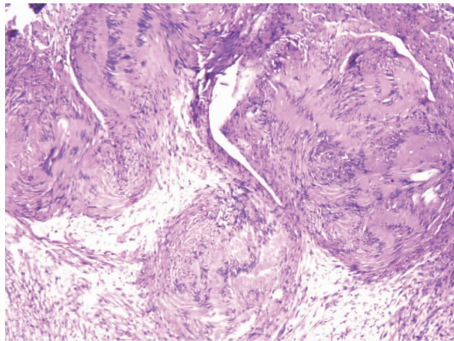


Figure 2 Pathological results of the mediastinal Schwannoma(HE×40)

2 讨论

神经鞘瘤是来源于 Schwannoma 细胞的一种周围神经肿瘤,呈单发或者多发、有包膜并且生长缓慢,其发病率位于原发性神经源性肿瘤的第 2 位^[1]。神经鞘瘤在任何年龄层面均可发生,最常见于 30~50 岁。大多数为良性肿瘤,男女发病率未见明显差异。周围神经鞘瘤在病理学上多表现为有完整包膜,表面光滑的圆形或椭圆形肿物,偶为不规则分叶状,常挤压周围组织结构而不浸润其中。约 13% 患者可见瘤内钙化。神经鞘瘤发病部位可以是全身任何有髓鞘神经的外膜上,以头颈部和四肢多见,纵隔神经鞘瘤发生率为 9%^[2-3]。

纵隔神经鞘瘤大多发生于脊髓神经、肋间神经,少数发生于交感神经节和迷走神经等,亦有罕见个案报道可发生于肺组织、膈肌、胸膜、心房和食管等部位,其发病率为所有纵隔肿瘤的 12%~39%^[4-5]。本病需与淋巴源性疾病及畸胎瘤鉴别。当患者纵隔内出现单发肿块,边界光滑,其内可见低密度区,增强扫描病变实性成分多呈中度强化,钙化相对少见的时候,应考虑神经鞘瘤的可能。纵隔神经鞘瘤的临床

表现有胸腹痛、肩背部疼痛、肿瘤较大时的压迫症状,纵隔神经鞘瘤多呈外向型生长,容易压迫肺及心脏,造成咳嗽、胸闷、气促等症状^[6-7]。肿瘤压及上腔静脉或交感神经时,可出现上腔静脉综合征、霍纳综合征等症状。上腔静脉综合征表现为颜面部、颈和上肢淤血、水肿,除此以外,还可出现上半身浅表静脉曲张。另有一类纵隔神经鞘瘤呈哑铃型,由于神经根走行的特点,这部分神经鞘瘤为椎管内和胸腔内两部分膨大,椎管内肿瘤可能压迫脊髓、脊神经及交感神经链致肢体感觉、运动障碍,严重时出现括约肌功能紊乱及截瘫^[8-9]。此例病例压迫右侧头臂静脉,出现颈静脉怒张,压迫交感神经干出现不完全霍纳氏征。此外,该例患者左侧的横窦及乙状窦缺如,血液以右侧横窦、乙状窦回流为主,肿瘤压迫头臂静脉,使右侧横窦、乙状窦血液回流受阻、颅内压升高,导致头痛症状加重。

患者手术切除神经鞘瘤后头痛消失,同时颈静脉怒张消失,说明头痛是由于颅内静脉窦压力增高,引起血液回流受阻。当梗阻时间较长,静脉压升高导致脑部微血管通透性增高,脑组织间隙液体体积聚过多,最终导致脑容量增加^[10]。不同严重程度病变会造成脑水肿各异的临床表现。广泛病变可以引起头晕、头痛、血压升高、恶心、呕吐、视神经水肿、心动过缓及意识障碍等^[11-12]。重者可以出现单侧或双侧椎体体征、半身轻度瘫痪、一过性麻痹等局灶性体征^[13]。若颅内压达到临界值,出现压迫性脑疝,从而引起中脑或延髓急性压迫综合征,可表现为头晕、呕吐、角弓反张、颈强直,更严重者甚会出现意识丧失、呼吸间断或停止。本例患者肿瘤被切除后,血管压迫解除,血液得以正常回流,头痛及颈静脉怒张症状消失。

本例患者首次发病表现为头痛,除外颅内病变后诊断为纵隔神经鞘瘤,压迫头臂静脉,在临床上非常少见,且合并肿瘤对侧横窦、乙状窦先天发育不全,血液通过右侧横窦、乙状窦回流进入颈静脉,查阅国内外文献目前尚未见有报道。患者手术治疗后症状改善,头痛症状消失,颈静脉怒张消失,提示肿瘤压迫头臂静脉,导致静脉窦压力增高,引起头痛。通过对本病例及相关资料分析,以期提高临床上对纵隔神经鞘瘤及其压迫头臂静脉的早期正确识别,对纵隔神经鞘瘤患者,一旦发现,及时予以手术根治治疗。

参考文献:

- [1] Dahdah J, Validire P, Grigoriu M, et al. Cystic mediastinal Schwannoma appended to the vagus nerve [J]. *Revue des Maladies Respiratoires*, 2016, 33(5): 383-387.
- [2] Wu Y, Zhang J, Chai Y. Giant mediastinal Schwannoma located in the lower right side of the chest [J]. *Nigerian Journal of Clinical Practice*, 2016, 19(5): 678-680.
- [3] Zhu D, Hong P, Chen S, et al. Lower posterior mediastinal benign Schwannoma successfully resected with retroperitoneoscopy using a transdiaphragmatic approach: a case report [J]. *Thoracic Cancer*, 2018, 9(8): 1087-1089.
- [4] Strollo DC, Rosado-de-Christenson ML, Jett JR. Primary mediastinal tumors: part II. tumors of the middle and posterior mediastinum [J]. *Chest*, 1997, 112(2): 511-522.
- [5] Chen X, Ma Q, Wang S, et al. Surgical treatment of posterior mediastinal neurogenic tumors [J]. *Journal of Surgical Oncology*, 2019, 119(6): 807-813.
- [6] Bosch X, Ramirez J, Font J, et al. Primary intrapulmonary benign Schwannoma. a case with ultrastructural and immunohistochemical confirmation [J]. *European Respiratory Journal*, 1990, 3(2): 234-237.
- [7] Zhu WP, Chen DH. Vagus nerve schwannoma in the right upper mediastinum [J]. *Thoracic Cancer*, 2017, 8(6): 698-702.
- [8] Lin GZ, Wang ZY, Liu B, et al. Microsurgery for spinal epidural dumbbell Schwannomas [J]. *Chin J Min Inv Surg*, 2018, 18(9): 783-786. [林国中, 王振宇, 刘彬, 等. 硬膜外哑铃形神经鞘瘤的手术治疗 [J]. *中国微创外科杂志*, 2018, 18(9): 783-786.]
- [9] Li WQ, Wang QZ, Zhang YD, et al. Surgical treatment of a posterior mediastinal dumbbell Schwannomas in the spinal canal [J]. *Cancer Research on Prevention and Treatment*, 1988, 15(2): 70-71, 114. [李文起, 王其彰, 张毓德, 等. 椎管内一后纵隔哑铃型神经鞘瘤的外科治疗 [J]. *肿瘤防治研究*, 1988, 15(2): 70-71, 114.]
- [10] Honarmand AR, Hurley MC, Ansari SA, et al. Focal stenosis of the sigmoid sinus causing intracranial venous hypertension: case report, endovascular management, and review of the literature [J]. *Interventional Neuroradiology*, 2016, 22(2): 240-245.
- [11] Toro EF, O Muller L, Cristini M, et al. Impact of jugular vein valve function on cerebral venous haemodynamics [J]. *Current Neurovascular Research*, 2015, 12(4): 384-397.
- [12] Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, et al. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions [J]. *The Lancet Neurology*, 2016, 15(1): 78-91.
- [13] Ferro JM, Canhã P. Cerebral venous sinus thrombosis: update on diagnosis and management [J]. *Current Cardiology Reports*, 2014, 16(9): 523.

《肿瘤学杂志》作者/通信作者校对文稿须知

作者/通信作者自校拟发排校样稿,是期刊出版工作中不可缺少的重要环节,也是确保期刊质量的重要手段。特此重申,请作者/通信作者务必按以下要求进行校对:

1. 首先全面校对全文,对编辑提出的校样稿中需特别注意校对及需补充的内容,必须予以改正或解释。

2. 所有需修改和补充的内容,均请用红笔将正确的字符书写清楚(避免使用不规范的汉字);必须改动的字符,直接在校样稿的空白处写出,所增删字数最好相符。

3. 文题、作者、单位名称、邮政编码、通信作者等信息,务必确认无误。

4. 对正文文字(包括外文字母及大小写)、标点符号、数据、图表、计量单位、参考文献等应认真细致逐一校对;请用规范的通用药品名称(不用商品名)和医学名词,认真核查并使用标准计量单位及药物剂量。

5. 参考文献缺项的部分,应按本刊规定的著录格式进行补充。请作者务必认真核实所引用文献是否正确,并核查正文中角码是否与文后所列参考文献序号对应。

6. 校对完毕请作者/通信作者签名,并在规定的日期内将校样稿寄回编辑部。如有要求补充的资料,也需一并寄回。

7. 由于出版周期的限制,如作者/通信作者不能在规定时间内校对寄回,请及时联系本刊编辑部说明原因,否则可能造成该文稿延期出版,或者取消刊发。