

多發性脊髓神經鞘腫——病例報告

杜長華 徐肇文 范光智 陳定堯* 史濟青*

摘要

多發性脊髓神經鞘腫是少見的疾病。台北醫學院附設醫院曾經驗過一位三十一歲女性病患以癲癇及突發性全身癱瘓為其臨床症狀，且合併有全身多處皮膚下腫瘤及皮膚色素斑。經檢查證明在頸椎、胸椎、腰椎及尾椎都有大小不一的脊髓腫瘤。經過兩次手術治療將腫瘤摘除，此病患可在支架支持下下床走路。得到良好臨床成果，特提出此病例報告及文獻探討。

前言

多發性脊髓腫瘤為較稀少之病例，佔所有脊髓腫瘤中的比例依 Lombardi (2) 報告為 3.8 %，Camp. (1) 報告為 4 %，半數以上是合併 Von Reckling hausen 病，其診斷及治療是較困難的一種疾病。在北醫附設醫院曾經歷過一女性病例合併 Reckling hausen 症的多發性頸椎、胸椎、腰椎及尾椎神經鞘腫，合併有癲癇及四肢癱瘓的症狀。經手術治療症狀改善，提出臨床心得報告並參考文獻提出檢討。

病例報告

病人是三十一歲女性，於六十八、一、十九住入北醫附設醫院，其病史應追述到病患十六歲時，開始有不正常的走路姿態及大約三到四個月發作一次的 Grand Mal。在台大醫院得到診斷及治療，並有很好的控制。所以在二十八歲那年結了婚，並過了正常的婚姻生活。一直到住院前四個月，也就是她懷第一胎第八個月時，開始有 Eclampsia 的現象發生，epileptic attack 發展到一天 4 到 5 次的情形，同時右下腿有癱瘓的現象發生，此情形漸漸惡化，患及右上

肢，接著在二個星期內發展成四肢麻痺的狀況。於是病患在台大醫院接受 C / S，取出一個胎兒，epileptic attack 情形有所改善，但仍頻患，而且 Quadriplegia 及大小便失禁的情形更加惡化，即輾轉到本院住院接受治療。

入院時所見

意識清楚，血壓 112 / 68 mmHg，全身皮膚有多處大小不一的 Café-au-lait spots (見圖一)，在右耳殼外有大小約 3 × 4 公分的神經纖維瘤二個 (見圖二)，同時在身體也可見到多處的皮下纖維瘤。右側臉部無法出汗，有 Horner syndrom 發現，心肺正常，左肩有灼傷疤痕，腹部有 C / S 之 OP. scar, C.M.S. 檢查無特異所見。留置導尿管。神經學檢查：在 Nipple (T₄ level) 以下感覺全失，兩側上肢 Hypothesia，但 Ulnar N. 分佈範圍兩側全保存。Motor 方面，右側 C₇ 以下左側 C₆ 以下動力喪失。D.T.R. 左側上下肢全喪失，但右下肢高昇。血液生化及尿的檢查，除輕度貧血外一般無特別所見。血清梅毒反應 (-)。(見表(-))

台北醫學院附設醫院外科

* 台北醫學院病理學科

民國七十二年七月二十一日受理

), E. E. G. 正常。

單純X光所見: C₇ - T₁ 椎體後緣有受壓迫性凹陷, 同時可見 Intervertebral Foramen 擴大(見圖三)。

脊髓液所見: L₃ - L₄ 間穿刺初壓 100 mm H₂O, 10 ccc 採取, 終壓 40 mm H₂O, Queckenstedt test 現象異常; Xanthochromia (+), 總蛋白 2350 mg % (見表二)。

Myelography 所見: L₃ - L₄ 間穿刺 Myodial 9cc 注入, 上行性全脊髓造影, 可見多發性的 Intradural, extramedullary tumor masses 在 C₇ 以上及 S₁ 以下全部阻塞, 在 C₅ - C₇ 位置有一個大的 tumor 約有三個椎體大小。另有一 tumor 約 2.5 cm 大小在 T₄ 的右側, 在 L₁ L₂ 處各有一小 Tumor; 在 L₄ 處亦有一 3.5 × 2.5 公分大小的 Tumor; L₅ - S₁ 以下亦被 Tumor 佔據, 造成跨騎狀陰影缺損。由 Cysternal puncture 做下行性 Myelography, 發現在 C₄ 處有跨騎狀壓迫, 全部阻塞。(見圖四及圖五)

經過詳細理學檢查及 Myelography 判讀, 於六十八、一、廿三, 行 C₅ - C₇ Laminectomy 手術, 肉眼觀察, 硬膜有由內向外撐起之現象, 硬膜脈動全無。把硬膜切開, 在放大眼鏡使用下, 利用縫綫牽引法(見圖六), 把 C₄ - C₅ 位置, 生長於 Dura 正下方的腫瘤, 完全剝離後, 摘除, 約 2.5 × 2 × 1 公分大小, 另有一腫瘤, 在 C₆ - C₇ 位置, 因位於 cord 的正前方, 無法由後方摘除, (此 tumor 造成 C₇ body 的變形), 只做 Laminectomy 等減壓手術, 術後可見硬膜拍動。手術後病患症狀改善, 上肢 Motor 功能恢復到兩側全為 Grade VI, 感覺也恢復到 L₂ 的 Level, 不過下肢機能還完全喪失。經過一段時間的休養及復健, 於四、十三再行 L₁ - L₃, L₄ - S₂ 的 Laminectomy 手術, 把位於 L₂ 及 L₄ 及 L₅ 以下的 tumors 全部摘除, 分別為 1 × 0.5 × 1 公分; 1.5 × 1 × 1 公分及 3 × 2 × 1.5 公分。術後症狀改善良好, 感覺方面在 L₅ Level 以下尚有障礙, 但 Motor 方面已恢復到 Grade

III 的程度, 經復健後, 在支架支持下, 可自行走路, 同時大小便失禁的情形也大有改善。

病理組織所見: 兩次手術, 在不同位置取出四個腫瘤, 都有被膜包覆, 在切片下, 這些腫瘤的紡錘狀細胞都是平行狀或柵狀分佈, 細胞核也呈閱兵式樣配列, 可診斷為 Antoni A 及 Antoni B 型的 Neurilemmoma, 這些神經鞘腫有部位表現出有神經纖維瘤的模式。(見圖七及圖八)。

術後追蹤: 病患於第二次手術後三年二個月, 因肺炎合併心肺衰竭死亡, 在這段時間內, epileptic attack 仍三-四天發作一次, 在 L₅ Level 以下知覺障礙仍存在, 於支架支持下, 尚可自由行動, 但乃十分不穩定, 需人扶持, 肌肉萎縮明顯, 臥床時間較長, 此為造成褥創及肺炎死亡之原因。

討 論

多發性脊髓腫瘤的發生率很低, 佔全部脊髓腫瘤中的比例, 依 Lombardi⁽²⁾ 報告為 3.8%, Camp⁽³⁾ 報告為 4%, 日本由一九五九到一九八一也不過十六例發表⁽⁵⁾, 半數以上合併 Recklinghausen 病。本病例雖無家族歷, 但皮下腫瘤, Café - au - lait spots 全有, 參照 McCarroll⁽³⁾ 的 Clinical Manifestation, 可以診斷為合併 Recklinghausen 病⁽⁴⁾。這種多發性脊髓腫瘤, 常在手術前無法判讀出全部的腫瘤, 有時是在上位脊髓腫瘤摘除後, 尚有殘留部份症狀, 才注意到引起此症狀的腫瘤, 或者是在解剖時, 才發現多發性的腫瘤。本病例在術前做過上行性及下行性 Myelography, 詳細判讀出 tumor 的位置, 針對 Tumor 的位置及臨床症狀的關係, 先做頸椎腫瘤摘除手術, 上半身症狀改善, 再依下肢機能不全的 Level, 決定摘除腰椎部位的腫瘤, 終於得到良好的成績。本病例從小就有 Epilepsy 的發作, 當時雖沒 C - T scan 的證明, 但腦部有 tumor 侵犯或可考慮。對此類病例, 尤其是尚有殘餘無症狀的腫瘤者, 更需注意臨床症狀之變化, 長期追蹤治療, 尤其是利用 C - T scan

對有懷疑部位的詳細檢查，更可早期發現腫瘤。

表一 入院時所見

Café - au -lait spot	(卅)
皮下腫瘤	(卅)
知覺障害	(+) T ₄ 以下
上肢筋力低下，肌肉萎縮	(+)
下肢筋力低下，肌肉萎縮	(+)
上肢腱反射	右 (卅) 左 (-)
下肢腱反射	右 (卅) 左 (-)
病理反射	(-)
膀胱直腸障害	(+)
血清梅毒反應	(-)
血液生化檢查	正常
血液檢查	輕度貧血
檢尿	正常
單純X光檢查	C ₇ T ₁ 椎體後緣變形

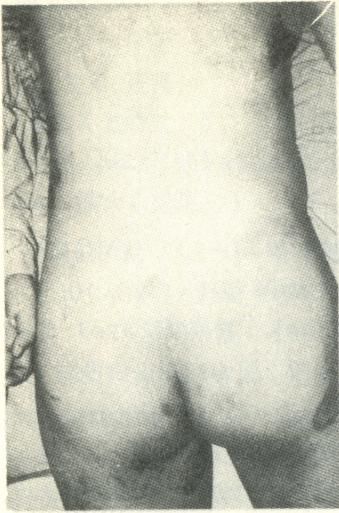
表二 髓液檢查

初壓	100 mm H ₂ O
採取標本	10C.C.
顏色	Xanthochromia
終壓	40 mm H ₂ O
Queckenstedt test	異常
總蛋白	2350 mg %
Pandy test	卅
Cl ⁻	45 mg %
細胞數	117 m Meg/L
	R.B.C 0
	W. B.C 74×10/9
	L:N= 73:3

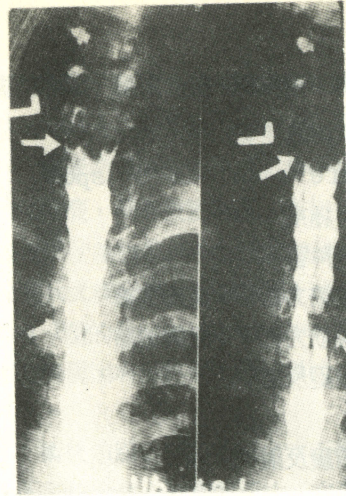
結 果

三十一歲女性病患，為合併 Reckling-
nghausen 病的多發性脊髓神經鞘瘤，引起四

肢痲痺及 epilepsy，經詳細檢查及手術治療，
得到良好成績，特參考若干文獻，提出報告。



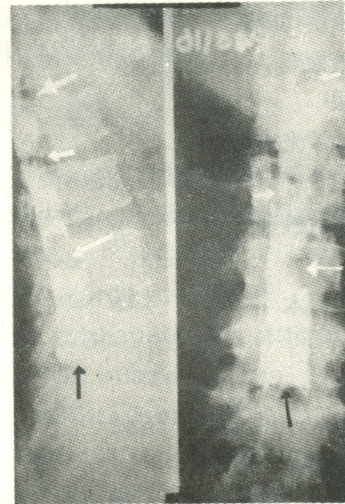
圖一：
全身多處
Café -
au - Lait
spots



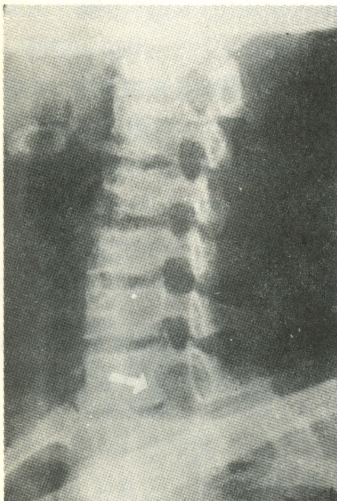
圖四：
C₇ 處阻
塞 T₄ 處
有腫瘤



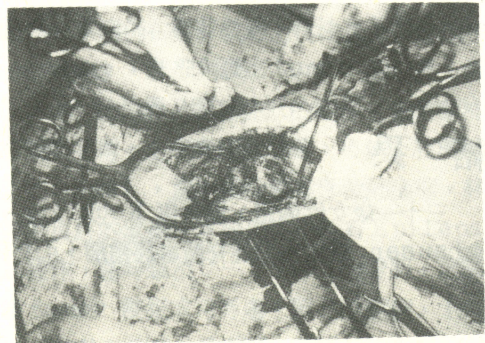
圖二：
耳後腫瘤



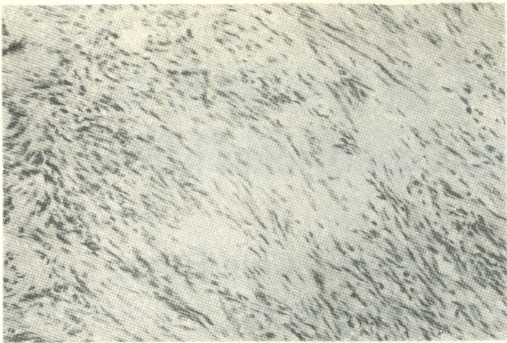
圖五：
L₅ 以下
阻塞，在
L₂、L₃
處各有腫
瘤存在



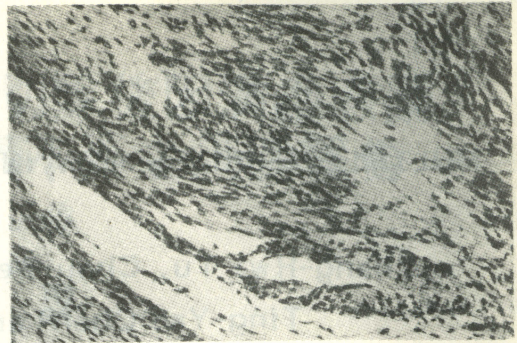
圖三：
Inter V-
erterbral
foramen
擴大



圖六：
頸椎腫瘤摘除



圖七：H-E染色



圖八：H-E染色

參考文獻

1. Camp, I.D.: Multiple tumors within spinal canal, Am. J. Roent. 36: 775-781, 1936.
2. Lombardi, G. et al.: Multiple lesions of the spinal cord, Am. J. Roent. 92: 1298-1300, 1964.
3. McCarroll, H.R.: Clinical manifestations of congenital neurofibromatosis, J. B. J. S. 32-A 601-607, 1950.
4. 河井弘次：脊髓 Neurinoma之4態，逓信醫學，28(8)：667-674, 1971 (日本)
5. 若野紘一：脊髓腫瘍之檢討，臨整外，16(2)：104-111, 1981 (日本)
6. Samuel L. Turek: orthopedics and their application, congenital Neurofibrosis p. 643-647.

MULTIPLE NEURILEMMOMA IN SPINAL CORD—CASE REPORT

Chang-Hwa Tu, Chau-Wen Hsu, Kuang-Chie Fang,
Ting-Yao Chen* and Chi-Ching Shih*

SUMMARY

Multiple neurilemmoma in spinal cord is a rare disease, Taipei Medical College Hospital had experienced a case who was a 31 years old lady, clinically presented as von Recklinhausen disease with epilepsy and quadriplegia. Admission examination revealed multiple spinal cord involvement including cervical, thoracic and lumbar area. Also brain involvement was suspected. After two operations, the symptoms improved. We reviewed some papers and reported our clinical experience.

Department of Surgery, Taipei Medical College Hospital

*Department of Pathology, Taipei Medical College

Received for Publication: July 21, 1983.