

椎管内神经鞘瘤的诊疗进展

伍东旭¹, 文建平²

¹吉首大学医学院, 湖南 吉首

²湖南医药学院总医院神经外科, 湖南 怀化

收稿日期: 2025年3月10日; 录用日期: 2025年4月3日; 发布日期: 2025年4月11日

摘要

椎管内神经鞘瘤是临床常见的原发性椎管内肿瘤, 肿瘤压迫邻近结构引起疼痛、感觉异常、运动障碍等临床表现, 严重影响患者生活质量。尽管放化疗及靶向治疗领域的研究日益增多, 但手术仍是当前首选的治疗手段。然而, 由于肿瘤与脊髓及其神经根紧密相连, 手术治疗会损伤神经造成一定的功能障碍。本文对椎管内神经鞘瘤病理特征、临床及影像学特征、治疗方法以及预后做一综述。

关键词

椎管内神经鞘瘤, 诊疗, 综述

Intraspinal Schwannoma: Advances in Diagnosis and Treatment

Dongxu Wu¹, Jianping Wen²

¹Medical College of Jishou University, Jishou Hunan

²Neurosurgery Department, Hunan University of Medicine General Hospital, Huaihua Hunan

Received: Mar. 10th, 2025; accepted: Apr. 3rd, 2025; published: Apr. 11th, 2025

Abstract

Intraspinal schwannoma, a common primary intraspinal tumor, significantly impairs patients' quality of life by compressing adjacent structures and causing clinical manifestations such as pain, sensory abnormalities, and motor dysfunction. Although research on radiotherapy, chemotherapy, and targeted therapies continues to expand, surgical intervention remains the primary treatment modality. However, the intimate anatomical relationship between the tumor and spinal cord/nerve roots poses challenges, as surgical resection may induce neurological deficits. This review comprehensively summarizes the pathological characteristics, clinical and imaging features, therapeutic

strategies, and prognostic outcomes associated with intraspinal schwannoma.

Keywords

Intraspinal Schwannoma, Diagnosis and Treatment, Review

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

椎管内神经鞘瘤是一种起源于神经根鞘膜的雪旺氏细胞的良性肿瘤, 通常位于脊髓及其周围的神经根上, 占椎管内肿瘤的 30%~40% [1]。肿瘤生长缓慢, 早期症状较轻, 首发症状多表现为不典型根性疼痛。随着肿瘤生长, 患者出现脊髓神经组织受压, 引起感觉异常、运动障碍及括约肌功能紊乱等症状, 故早期误诊率高[2]。

而影像学的进步, 尤其是核磁共振技术, 在肿瘤的早期识别与术后监测中发挥着重要作用, 有助于准确评估肿瘤的性质及其与周围结构的关系[3]。目前, 手术仍是椎管内神经鞘瘤的首选治疗方式[4], 其疗效与肿瘤类型、位置、大小及切除程度等情况密切相关。现有研究显示多数患者术后预后良好, 但仍存在部分患者术后出现神经功能缺损[5]。

目前对非手术治疗手段的研究相对较少, 在靶向药物与放疗等方面的应用尚待深入探讨。因此, 考虑到椎管内神经鞘瘤的临床管理复杂性, 需要综合评估影像学特征、患者基础状况及治疗手段, 以优化个体化治疗方案, 提升患者的生活质量。本研究旨在梳理椎管内神经鞘瘤的病理特征、临床及影像学特征、治疗方法的最新进展, 深入探讨这些因素对患者预后的影响, 为未来的临床实践提供参考。

2. 椎管内神经鞘瘤的病理

椎管内神经鞘瘤是一类以神经鞘细胞为起源的良性肿瘤, 分为施万细胞瘤(Schwannoma)和神经纤维瘤(Neurofibroma) [6], 前者以分化良好的施万细胞组成, 边界清晰, 生长缓慢, 通常不侵犯神经。后者则含有较多的成纤维细胞和胶原纤维, 可表现为弥漫性生长, 部分病例可能累及神经束。

施万细胞瘤依据细胞排列特征可划分为 Antoni A 型和 Antoni B 型, 前者呈密集排列, 形成典型的核栅栏状结构(Verocay bodies), 而 Antoni B 型则细胞排列疏松, 伴有丰富的黏液基质, 且可形成微囊。根据不同的细胞类型和生物行为, 部分神经鞘瘤可能会发展成恶性肿瘤, 如恶性外周神经鞘膜瘤(MPNST) [7], MPNST 具有细胞高度异型性、核分裂活跃、坏死区域广泛等特征, 预后较差, 需警惕其发生风险。

在病理学上, 神经鞘瘤通常显示强阳性表达 S-100 蛋白和 SOX10, 提示其来源于雪旺细胞, 而其他标志物如 GFAP (胶质纤维酸性蛋白)的表达较少, 有助于与其他脊髓肿瘤相鉴别[8]。对于有退行性变的肿瘤, 可见囊肿形成和陈旧性出血, 常常伴随有大量的吞噬含铁血黄素的组织细胞, 这可能与肿瘤生长缓慢、反复出血和吸收有关。尽管大多数神经鞘瘤呈现出良性特征, 但也需警惕某些病例中的恶性转化, 尤其是伴随特定基因变异的患者。部分神经纤维瘤患者可能携带 NF1 (神经纤维瘤病 1 型) 基因突变, 其肿瘤可能呈现多发性或更易恶变。因此, 针对特定基因变异的患者, 应加强术前评估及随访监测。

3. 临床表现与影像学检查

3.1. 临床表现

椎管内神经鞘瘤的临床表现主要取决于肿瘤的大小、部位及对脊髓或神经根的压迫程度。常见症状包括局部疼痛、根性症状及脊髓功能障碍。其中,疼痛和感觉异常最为常见,发生率高达 85% [9]。

疼痛常为椎管内神经鞘瘤的首发症状,表现为神经根性疼痛,通常在卧位或夜间感受到疼痛加重,部分患者可出现放射性疼痛,类似腰椎间盘突出引起的坐骨神经痛。感觉异常主要表现为过敏(蚁行感、麻木、灼痛)或感觉减退(痛温觉、触觉减弱),感觉障碍一般自远端向近端发展,继之出现感觉减退,最终伴随运动功能丧失。运动障碍因肿瘤位置不同可表现为神经根或传导束损伤,随着症状的进展可出现锥体束的功能障碍,因而瘫痪范围和程度各不相同。括约肌功能紊乱主要见于病变较大或位于腰骶段的患者,表现为尿频、尿急、尿潴留或大便失禁,通常为晚期症状,提示脊髓部分或完全受压。随着肿瘤的生长,神经功能症状会逐渐加重,具体症状取决于肿瘤的位置及脊髓受压情况,多数病人来院时已有不同程度的行动困难,有半数病人已有肢体瘫痪[10]。因此,早期识别和及时干预对预防神经功能损害、改善预后至关重要[11]。

3.2. 影像学表现

磁共振成像(MRI)以其高分辨率和清晰的软组织对比度,成为诊断椎管内肿瘤的首选方法[12]。其高分辨率和优异的软组织对比度可清晰显示肿瘤的位置、形态、边界及与脊髓、神经根的关系,还有助于判断肿瘤是否存在囊变、是否伴发脊髓空洞、以及肿瘤与椎旁结构及病灶侵犯状况等情况,对于设计方案及预测治疗结果非常重要。

椎管内神经鞘瘤多呈圆形或类圆形,边界清晰,在 MRI 的序列中表现为边界清楚的 T1 等/低信号、T2 高信号结节状肿块,增强后实性部分显著强化,囊变区囊壁强化,部分呈哑铃状跨硬膜内外生长(约占 30%) [13]。在颈椎部位,肿瘤与椎动脉的关系十分重要,因此,术前完善 MRA 或 CTA 检查显示肿瘤与椎动脉的关系。原其他发性椎管内肿瘤中在核磁中有不同表现,椎管内脊膜瘤则表现为在 T1 上低或等信号,在 T2 上高信号,增强后也有明显强化,通常可见钙化和硬脊膜尾征[14]。此外,皮样囊肿和表皮样囊肿在 MRI 表现上有所不同,前者在 T1 上呈低或高信号,后者在 T1 上呈等信号。

CT 检测用于辅助磁共振检查,在显示肿瘤钙化及脊柱的骨性结构时有优势[15],CT 重建技术能够揭示肿瘤对椎间孔和周围结构的影响,如椎间孔扩大、椎弓根破坏或椎体后缘扇贝样压迹。此外,CT 检查能测量椎弓根大小、椎管直径及椎体高度,为脊柱内固定手术提供依据。

X 线检查通常无明显异常,一般用于手术前及术中的定位,但当肿瘤增大压迫椎弓根时可出现椎弓根变窄、变细,间距增宽,或是哑铃型肿瘤向椎管外生长时致使椎间孔扩大,但其特异性较差。

4. 椎管内神经鞘瘤的治疗进展

4.1. 手术治疗

4.1.1. 全椎板切除术

作为经典后入路术式,全椎板切除术通过完整切除目标节段棘突、椎板及相关韧带复合体,结合椎旁肌骨膜下剥离,实现术野充分暴露,扩大椎管内容积,缓解脊髓及神经根的压迫。该术式能有效减轻对脊髓及神经根的牵拉,尤其适用于多节段或体积较大的肿瘤切除[16]。尽管该术式能有效缓解脊髓压迫,但广泛切除脊柱后柱结构可能导致术后生物力学稳定性受损,远期易引发脊柱后凸或邻近节段退变。另外,术后椎管内结构失去与周围软组织的阻隔,容易形成硬脊膜及神经根粘连,形成瘢痕组织,再次

压迫神经[17]。为预防全椎板切除术后脊柱稳定性下降与脊柱畸形的风险,目前常采用全椎板切除辅助钉棒系统内固定术及椎板-脊柱复合体回植术,通过“切除+刚性固定”实现减压与稳定,能有效防止术后脊柱不稳的发生,但限制了相应节段的活动度,可能导致邻近节段退变加快,适用于严重脊柱不稳、畸形或需要长节段固定者。椎板-脊柱复合体回植术采用“切除+重建”保留解剖结构,保留后柱的连续性,更接近生理负荷分布,减轻瘢痕粘连及脊柱畸形的风险,存在骨愈合不良,回植椎板塌陷[18][19]。

4.1.2. 半椎板切除术

作为全椎板切除术的改良术式,半椎板切除术仅切除患侧部分椎板,保留中线韧带复合体及对侧肌肉附着点。其优势在于减少脊柱结构破坏[20],降低术后畸形风险,同时利于早期功能恢复。然而,该术式受限于狭窄的术野,导致肿瘤的不完全切除和脊髓及神经根牵拉损伤的风险。因此该术式仅适用于单侧髓外硬膜下肿瘤。对于体积较大、位置深在或与神经结构粘连紧密的肿瘤,需谨慎评估其适用性。近年来,显微外科技术的普及显著提升了该术式的肿瘤全切率。

4.1.3. 经皮微通道显微术

随着脊柱内镜技术的发展,经皮微通道入路逐渐应用于椎管内肿瘤切除,并显示出良好的临床效果。该技术通过自然肌间隙建立工作通道,利用高速磨钻开窗后置入内镜系统,在保留脊柱稳定性的同时完成肿瘤切除。相比传统开放手术,其具有创伤小、出血少、术后恢复快等优势,尤其适合老年或合并症较多患者[21]。然而,内镜操作受限于同轴视野和器械活动度,致使内镜下肿瘤切除、止血、硬膜缝合难度增加,对大部分髓内病灶、椎管内外复杂、体积较大的病灶处理困难,且不适用于有骨质破坏、影响脊柱稳定性的肿瘤。随着未来内窥镜器械的技术发展,经皮内镜技术有望成为椎管内肿瘤外科治疗中的有效替代方法。

4.2. 非手术治疗

对于那些无法进行手术或在手术中面临高风险的椎管内神经鞘瘤患者,放疗如立体定向放射外科(SRS)提供了一种有效的替代方案[22]。该方法不仅能够针对复发或残留肿瘤进行治疗,还能为手术禁忌患者提供有效的解决方案,并具有较高的治疗相关毒性。然而,仍应关注其对邻近组织的潜在影响、脊髓毒性风险以及放射性脊髓病的可能性,目前仍缺乏长期疗效的数据。

在部分切除术后,患者可以通过放疗进行进一步的治疗,以降低复发的风险。如恶性度较高的多形性神经鞘瘤(MPNST),II、III级肿瘤通常需要辅助放疗。对于无法手术切除或转移性 MPNSTs 的患者,常规化疗方案是多柔比星联合疗法。

放疗的选择对于手术条件不佳或具有多发肿瘤的患者尤为关键。尽管目前化疗的作用主要限于综合征病例,但相关研究仍然在不断完善,且针对基因改变和分子生物学的靶向治疗在椎管内肿瘤的应用仍缺乏足够的研究。在临床实践中,对于疼痛难忍的患者,口服非甾体类抗炎药物是一种常见的对症治疗手段。综上所述,椎管内神经鞘瘤的非手术治疗方法种类繁多,研究现状仍在不断进展,未来仍需更多的临床试验和研究以进一步明确其有效性和安全性。

5. 术中电生理监测的应用

近年来,术中神经电生理监测(Intraoperative Neurophysiological Monitoring, IONM)在椎管内神经鞘瘤的手术中得到了广泛应用,旨在实时评估神经功能,降低术中损伤风险。研究证实,IONM 的应用可使术后神经功能缺损发生率降低约 30%,尤其在腹侧肿瘤及圆锥区病变中价值突出。监测手段主要包括体感诱发电位(SSEP)、运动诱发电位(MEP)和肌电图(EMG)。此外,多模态监测可以显著提高监测的准确性。

例如, SSEP 联合 MEP 可同步评估感觉与运动传导通路功能, 而 D 波监测能特异性反映皮质脊髓束完整性[23]。

在肿瘤切除的过程中, 实时监测可以有效识别神经的状态, 并在潜在风险出现前发出警报。例如, MEP 波幅下降>50%或 SSEP 潜伏期延长>10%时, 需立即暂停手术并排查原因。在具体案例中, 监测结果的真阳性和真阴性分别体现了 IONM 的高效性和可靠性。同时, IONM 的数据变化如果未得到及时妥善处理, 可能会导致假阳性或假阴性结果, 从而影响术后患者的神经功能恢复。

为了最大限度地减少对神经的刺激, IONM 要求尽量避免对神经根进行频繁和长期的刺激。在多模式 IONM 使用中, D 波的高可记录性使其成为了术中神经监测的重要指标, 研究显示其在术后缺陷预测中的敏感性和特异性很高[24]。在相关的研究中, 经过不同监测手段的验证, IONM 在微创切除手术中的表现尤为突出。

整体来看, IONM 的应用为椎管内神经鞘瘤的手术提供了强有力的支持。通过持续、有效的电生理监测, 不仅能够保护脊髓和神经根, 还能优化手术决策, 显著提升术后的神经功能恢复效果。

6. 预后

椎管内神经鞘瘤的预后主要受肿瘤的位置、切除程度、术前神经功能状态以及组织学特征的影响[25]。肿瘤的解剖位置被认为是主要的预后影响因素, 上胸段前部肿瘤手术的并发症发生率普遍较高, 而腹侧肿瘤位置对预后的具体影响尚存在争议。此外, 术前的神经功能状态、肿瘤的长度、住院时间及出现的手术并发症(如脑脊液漏、脊髓空洞形成)同样对患者的生活质量和预后有显著影响[26]。研究认为, 肿瘤是否能够完全切除是影响预后的基本因素, 并且术前的神经保护措施以及患者的年龄、术前 mJOA 评分、肿瘤的形状因子等临床和人口统计学数据均对预后有显著影响[27]。

总之, 肿瘤的切除程度、患者的临床背景及肿瘤特征构成了椎管内神经鞘瘤治后的预后全面评估的重要依据, 精确判断可能有助于制定个性化治疗方案, 提升患者的生活质量和生存率。

7. 总结

综上所述, 椎管内神经鞘瘤是一类较少见的疾病, 通常表现为良性, 但也存在转化为恶性的临床案例。通过聚焦于影像学技术进步、手术方式改良、术后监测及预后评估机制的完善, 医生可以根据每位患者的具体情况, 个体化地选择最适合的治疗方案, 显著提高患者的治愈率和生活质量, 并给患者带来长期良好的预后。

参考文献

- [1] 刘浩, 陆天宇, 俞天赋, 等. 1022 例椎管内肿瘤的流行病学分析[J]. 临床神经外科杂志, 2023, 20(1): 52-56, 61.
- [2] 张立华, 袁慧书. 椎管内神经鞘瘤少见影像表现及误诊分析[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31(6): 778-781.
- [3] Koeller, K.K. and Shih, R.Y. (2019) Intradural Extramedullary Spinal Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*, **39**, 468-490. <https://doi.org/10.1148/rg.2019180200>
- [4] Neyazi, B., Haghikia, A., Mawrin, C., Hattingen, E., Vordermark, D. and Sandalcioglu, I.E. (2024) Spinal Intramedullary Tumors. *Deutsches Ärzteblatt international*, **121**, 840-846. <https://doi.org/10.3238/arztebl.m2024.0213>
- [5] Safaee, M.M., Lyon, R., Barbaro, N.M., Chou, D., Mummaneni, P.V., Weinstein, P.R., et al. (2017) Neurological Outcomes and Surgical Complications in 221 Spinal Nerve Sheath Tumors. *Journal of Neurosurgery: Spine*, **26**, 103-111. <https://doi.org/10.3171/2016.5.spine15974>
- [6] 李殿炜, 刘劲松, 李梅, 等. 椎管内神经鞘瘤的临床及病理学特征分析[J]. 颈腰痛杂志, 2022, 43(4): 538-541.
- [7] 彭伟, 贡其星, 范钦和, 等. 恶性外周神经鞘膜瘤临床病理学分析[J]. 中华病理学杂志, 2023, 52(9): 924-930.
- [8] 冯怡锟, 胡桂明, 常佳, 等. 78 例椎管内神经鞘瘤临床病理学分析[J]. 中国实用神经疾病杂志, 2018, 21(1): 82-85.
- [9] Sarhan, K., Serag, I., Sabry, A., Elghareeb, H. and Shahein, M. (2025) Presentation and Surgical Management Approaches

- of Giant Presacral and Sacral Schwannomas: A Case Report and Systematic Review and Meta-Analysis. *European Spine Journal*, **34**, 874-886. <https://doi.org/10.1007/s00586-024-08641-8>
- [10] Alvarez-Crespo, D.J., Conlon, M., Kazim, S.F., Skandalakis, G.P., Bowers, C.A., Chhabra, K., *et al.* (2024) Clinical Characteristics and Surgical Outcomes of 2542 Patients with Spinal Schwannomas: A Systematic Review and Meta-analysis. *World Neurosurgery*, **182**, 165-183.e1. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2023.11.090>
 - [11] Jia, Q., Lou, Y., Chen, D., Li, X., Liu, Y., Chu, R., *et al.* (2024) Long-Term Postoperative Outcomes of Spinal Cellular Schwannoma: Study of 93 Consecutive Cases. *The Spine Journal*, **24**, 858-866. <https://doi.org/10.1016/j.spinee.2024.01.006>
 - [12] Nakamae, T., Kamei, N., Tamura, T., Maruyama, T., Nakao, K., Farid, F., *et al.* (2024) Differentiation of the Intradural Extramedullary Spinal Tumors, Schwannomas, and Meningiomas Utilizing the Contrast Ratio as a Quantitative Magnetic Resonance Imaging Method. *World Neurosurgery*, **188**, e320-e325. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2024.05.106>
 - [13] Zhang, E., Zhang, J., Lang, N. and Yuan, H. (2018) Spinal Cellular Schwannoma: An Analysis of Imaging Manifestation and Clinicopathological Findings. *European Journal of Radiology*, **105**, 81-86. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2018.05.025>
 - [14] Zhai, X., Zhou, M., Chen, H., Tang, Q., Cui, Z., Yao, Y., *et al.* (2019) Differentiation between Intraspinal Schwannoma and Meningioma by MR Characteristics and Clinic Features. *La radiologia medica*, **124**, 510-521. <https://doi.org/10.1007/s11547-019-00988-z>
 - [15] Liu, W.C., Choi, G., Lee, S., Han, H., Lee, J.Y., Jeon, Y.H., *et al.* (2009) Radiological Findings of Spinal Schwannomas and Meningiomas: Focus on Discrimination of Two Disease Entities. *European Radiology*, **19**, 2707-2715. <https://doi.org/10.1007/s00330-009-1466-7>
 - [16] Lee, S.E., Jahng, T. and Kim, H.J. (2015) Different Surgical Approaches for Spinal Schwannoma: A Single Surgeon's Experience with 49 Consecutive Cases. *World Neurosurgery*, **84**, 1894-1902. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2015.08.027>
 - [17] 秦天宇, 王立春. 椎管内肿瘤手术方式的研究[J]. 医学信息, 2019, 32(22): 35-38.
 - [18] 李玉伟, 王海蛟, 崔巍, 等. 保留棘上韧带连续性的椎板回植术在治疗腰椎管内良性肿瘤中的应用[J]. 中华神经医学杂志, 2022, 21(5): 469-473.
 - [19] McGirt, M.J., Garcés-Ambrossi, G.L., Parker, S.L., Sciubba, D.M., Bydon, A., Wolinsky, J., *et al.* (2010) Short-Term Progressive Spinal Deformity Following Laminoplasty versus Laminectomy for Resection of Intradural Spinal Tumors. *Neurosurgery*, **66**, 1005-1012. <https://doi.org/10.1227/01.neu.0000367721.73220.c9>
 - [20] 陈磊, 李张珂, 胡帅兵, 等. 半椎板入路显微切除手术治疗椎管内神经鞘瘤疗效及对患者术后脊柱稳定性的影响分析[J]. 贵州医药, 2022, 46(10): 1537-1539.
 - [21] 康正文, 饶显峰, 陈剑威, 等. 经皮微通道显微镜下手术切除腰椎管内髓外硬膜下肿瘤的疗效[J]. 中国临床神经外科杂志, 2023, 28(9): 577-580.
 - [22] Chin, A.L., Fujimoto, D., Kumar, K.A., Tupper, L., Mansour, S., Chang, S.D., *et al.* (2018) Long-Term Update of Stereotactic Radiosurgery for Benign Spinal Tumors. *Neurosurgery*, **85**, 708-716. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyy442>
 - [23] Ghadirpour, R., Nasi, D., Iaccarino, C., Romano, A., Motti, L., Sabadini, R., *et al.* (2019) Intraoperative Neurophysiological Monitoring for Intradural Extramedullary Spinal Tumors: Predictive Value and Relevance of D-Wave Amplitude on Surgical Outcome during a 10-Year Experience. *Journal of Neurosurgery: Spine*, **30**, 259-267. <https://doi.org/10.3171/2018.7.spine18278>
 - [24] Zheng, C., Song, J., Liu, S., Zhu, Y., Jiang, J., Tian, D., *et al.* (2021) Intraoperative Electromyographic Techniques for the Decision-Making of Tumor-Involved Nerve Root Resection for Treating Spinal Schwannomas. *The Spine Journal*, **21**, 1900-1907. <https://doi.org/10.1016/j.spinee.2021.05.013>
 - [25] 魏文渊, 别小华, 薛俊刚. 颈段椎管内肿瘤患者显微手术后的预后状况及其影响因素[J]. 海南医学, 2023, 34(9): 1237-1240.
 - [26] Singh, A., Fletcher-Sandersjö, A., El-Hajj, V.G., Burström, G., Edström, E. and Elmi-Terander, A. (2024) Long-Term Functional Outcomes Following Surgical Treatment of Spinal Schwannomas: A Population-Based Cohort Study. *Cancers*, **16**, Article 519. <https://doi.org/10.3390/cancers16030519>
 - [27] Fehlings, M.G., Nater, A., Zamorano, J.J., Tetreault, L.A., Varga, P.P., Gokaslan, Z.L., *et al.* (2016) Risk Factors for Recurrence of Surgically Treated Conventional Spinal Schwannomas: Analysis of 169 Patients from a Multicenter International Database. *Spine*, **41**, 390-398. <https://doi.org/10.1097/brs.0000000000001232>