·病例报告·

妊娠期间自发性脊髓硬膜外血肿误诊为脊髓炎的1例报告

柳 波[1] 何逸康[1] 卞忠凯[1] 王红星[1,2]

自发性脊髓硬膜外血肿(spontaneous spinal epidural hematoma, SSEH)是一种罕见的脊髓硬膜外病变,年发病率为0.1/100,000[1],主要表现为颈肩部或背部疼痛急性发作,伴进行性神经根或脊髓受压为特征[2]。对于脊髓压迫严重患者尽早行血肿清除,可获得良好预后[3]。但因该病多为急性起病,临床表现各异,肢体瘫痪程度不同,且多为夜间起病,故临床早期诊断具有挑战性[4],常误诊为急性脊髓炎、吉兰巴雷综合征、脑卒中等[5—8]。妊娠期间发生自发性脊髓硬膜外血肿临床上更为罕见,2019年12月我院收治1例妊娠前后反复发作性自发性脊髓硬膜外血肿患者,初次发病误诊为急性脊髓炎,再次发作后确诊,对背部疼痛伴瘫痪鉴别诊断、临床治疗、康复治疗,有参考价值。

1 临床资料

患者女性,30岁,因"反复背部疼痛9个月,加重伴下肢无力3周"入院。患者约9个月前无诱因下出现背部双侧肩胛区疼痛,呈点状,较剧烈,无放射痛,至当地医院使用"止疼针"后逐渐缓解。约6个月前(LMP:2019-05-31)患者自然怀孕。约4个月前及2个月前分别再次出现背部疼痛,性质、部位同前,伴胸部以下麻木,数小时至数日后自行缓解,未进一步检查。3周前睡眠中再次出现背部剧烈疼痛,随后逐渐出现双侧乳头平面以下麻木、双下肢无法活动、大小便失禁,无胸闷、气喘、呼吸困难,2日后至连云港第一人民医院就诊,查头颅、脊柱MR示:颅脑MR平扫未见异常;T1/2层面脊髓水肿,T1/2层面椎管内硬膜外异常信号;胸1—2水平脊髓内异常信号影,胸2—4水平椎管内出血占位,出血? 未予特殊处理,次日出现休克症状,转至我院重症医学科。当时查体:BP 90/46mmHg,神志清,四肢肌张力无增高,双上肢肌力5级,双下肢肌力0级。T4平面以下轻触觉部分保留,余深浅感觉均消失,位置觉明显减弱。双肱二头肌、肱三头肌、桡骨膜反射(++),双侧膝反射、跟腱反射(-)。双侧Hoffmann征(+),双侧巴氏征未引出。产检:胎心基线144—155bpm,胎心监护20min,无宫缩。

初步诊断:①T1-T4椎管内病变:肿瘤血管病? 脊髓炎? ②截瘫;③G3P1孕29周待产。予以维持血压、营养神经、小剂量激素脱水治疗,地塞米松抗炎、消肿、促胎肺成熟等。入院次日复查胸腰椎MR平扫+增强示:T1-3胸髓轻度肿胀伴中央灰质区异常信号,胸段脊髓周围多发条状低信号,邻近硬脊膜明显强化:考虑动静脉畸形可能,其它待排。次日请神经外科、神经内科、脊柱外科、产科行多学科会诊。讨论意见:胸髓部位病变性质未定,自发出血? 脊髓炎? 病程已3天,外院MR所示T1/2层面椎管内硬膜外异常信号复查后未见明确显示,暂不考虑手术治疗,可以予以大剂量激素冲击治疗。入院第5天患者再次出现背部隐痛,患者坚决要求剖宫产终止妊娠,当日于神经阻滞麻醉下行子宫下段剖宫产,手术顺利,娩一重1400g男婴。为明确病因,剖宫产后于2019-12-25局麻下行脊髓血管造影检查:未见明显异常。结合外院神经科专家意见,考虑急性脊髓炎不能排除,予甲强龙冲击治疗,具体剂量为:240mg qd静脉注射,连用3日,并开始行床边肢体康复治疗,肢体运动功能逐渐改善。

功能评估:T6平面以下针刺觉、轻触觉减退,双下肢各关键肌肌力均为0级。胸式呼吸,胸廓活动度正常。球肛门反射(+),自主肛门括约肌收缩(-),肛周感觉存在,直肠深压觉减退。留置尿管,大便依赖开塞露。简易膀胱压力测定:逼尿肌无收缩,膀胱安全容量520ml。无坐位、站立平衡。VAS:0分。Barthel指数:20分(修饰5分,吃饭10分,转移5分)。

功能诊断:①脊髓损伤截瘫,神经平面T6,AIS分级:B级;②神经源性膀胱;③神经源性肠道功能障碍。康复目标:短期目标(3周):坐位平衡达到2级;少量帮助下完成床椅转移;自行间歇清洁导尿;穿衣、如厕、洗澡、转移等日常生活活动能力提高。长期康复目标:独自完成床椅转移及轮椅驱动,日常生活自理,回归社会。

康复治疗方案:①运动疗法:双下肢各关节被动活动,维持活动范围;躯干力量与控制的训练;上肢力量训练;坐位平衡训练;悬吊训练;电动起立床训练。②物理因子治疗:双下肢股四头肌、胫前肌神经肌肉电刺激治疗;双下肢压力治疗。③作业治疗:转移、穿衣、驱动轮椅等ADL训练。④康复护理:间歇清洁导尿训练;直肠功能管理;体位摆放等。

康复治疗约1个月后再次出现右侧肩胛处刺痛,逐渐蔓延至腰部,伴下肢麻木,双下肢各关键肌肌力再次下降至0

DOI:10.3969/j.issn.1001-1242.2022.10.018

1 东南大学附属中大医院康复医学科,江苏省南京市,210009; 2 通讯作者
第一作者简介:柳波,男,住院医师; 收稿日期:2021-02-04

级。急查颈胸椎MR平扫+增强示(图1):T1-2节段椎管内硬膜外异常信号影,积液? 相应水平颈髓受压肿胀伴中央灰质异常信号;较2019-12-26片,T1-2节段椎管内硬膜外异常信号新显示。神经外科会诊后考虑为自发性脊髓硬膜外血肿,急诊在全麻下行"胸1-2椎管扩大减压术+病变探查术",手术所见(图2):T1-2水平黄韧带已被血肿撕裂,可见部分血凝块,见偏右侧血管样病变。术后患者腰痛、下肢麻木症状明显减轻,双下肢肌力逐渐恢复。术后病理结果(图3):送检组织镜下为出血,并见多量纤维结缔组织和少量纤维脂肪血管组织。

术后康复治疗:术后约两周再次转我科行康复治疗,继续予以物理治疗(PT)、作业治疗(OT)及物理因子治疗等。

2 结果

见表1。康复治疗3个月后,双下肢各关键肌肌力逐渐恢复至4级以上,监护下可室内步行,自行间歇清洁导尿,BI 70分(大便5分,小便0分,修饰5分,进食10分,穿衣10分,洗澡5分,如厕5分,转移15分,步行10分,上下楼梯5分),日常生活基本自理。

表1 入院与出院时功能比较

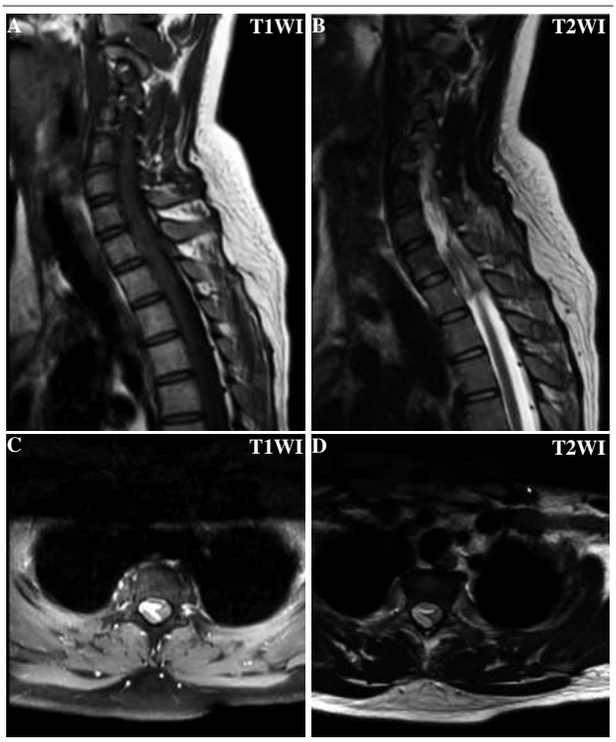
	入院		康复1个月		复发时		康复3个月	
	左侧	右侧	左侧	右侧	左侧	右侧	左侧	右侧
感觉平面	T6	T6	T6	T6	T4	T4	T6	T6
MMT								
髋屈肌	0	0	3	3	0	0	4	4
膝伸肌	0	0	3	3	0	0	4	4
踝背屈肌	0	0	3	3	0	0	4	4
蹈长伸肌	0	0	3	3	0	0	4	4
踝跖屈肌	0	0	4	4	0	0	4	4
坐位平衡	无		3		2		3	
站立平衡	无		1		无		3	
膀胱功能	留置尿管		间歇导尿		间歇导尿		间歇导尿	
BI	20		40		25		70	

3 讨论

自发性脊髓硬膜外血肿最早由Jackson[9]报道于1869年,是指非医源性及明显外伤而出现的血液在椎管内、硬膜外的异常聚集,包括无明显诱因的特发性出血[2]。自发性脊髓硬膜外血肿为罕见病,在所有椎管内占位病变中所占比例低于1%[10]。该病虽然发病率较低,但通常起病急,进展快,误诊率高,治疗不及时,可造成神经系统永久性功能障碍。

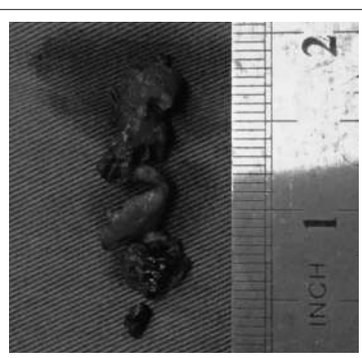
自发性脊髓硬膜外血肿病因尚未明确,大多数为特发性的,广泛认为主要起源于椎管内硬脊膜外静脉丛,由于这些静脉丛具有无静脉瓣的解剖特点,所以容易产生血液淤积在血管内,反复用力及咳嗽等使胸腔、腹腔的压力增高,进而使静脉丛的血液回流受阻,静脉内压力增大,易导致血管破裂

图1 康复治疗约1个月后颈胸椎MR平扫+增强检查结果



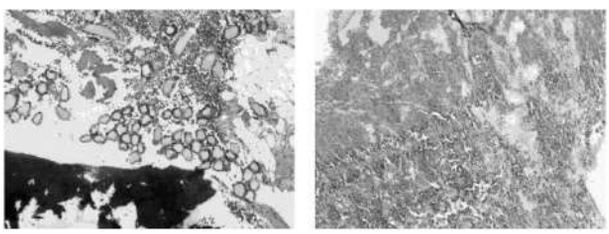
T1-2水平椎管内硬膜外可见异常信号影,T2WI呈高信号,T1WI呈等信号
A:T1WI矢状位;B:T2WI矢状位;C:T1WI轴位;D:T2WI轴位

图2 术中所见T1–2水平血凝块及血管样组织



出血[2]。妊娠期间,母体的血容量显著增加,外周动脉血压升高,导致静脉回流受阻,静脉压力的突然升高容易发生血管壁破裂,特别是在存在血管病变的情况下[11]。该例患者妊娠前发作一次,主要表现为双侧肩胛区剧烈疼痛,无持续性神经系统功能缺失表现,可自行缓解,推测出血量较少、速度较缓慢,静脉系统出血可能性大,且考虑硬脊膜外静脉丛存在血管病变,如血管畸形等。患者妊娠晚期再次发作,出现明确脊髓压迫症状,符合妊娠期静脉压升高所致静脉丛突然破裂表现。目前部分文献也提示存在动脉系统出血可能,当患者表现为显著急性发作、进行性神经功能下降,考虑可能为

图3 术后送检组织（T1–2椎管内硬膜外病变切除标本）病理表现



送检组织镜下为出血，并见多量纤维结缔组织和少量纤维脂肪血管组织

动脉系统出血[10,12]。临床上服用抗凝或抗血小板药物也是SSEH可识别的危险因素之一，2015年Dziedzic等[13]报道了10例SSEH病例，其中5例患者口服抗凝药物。

目前诊断自发性脊髓硬膜外血肿首选的影像学方法为MRI，发病24h内，血肿在T1WI上呈等信号或低信号，T2WI上呈高信号，24h后，血肿在T1WI、T2WI常表现为高信号，慢性期血肿在T1WI、T2WI均呈低信号[10,14]。然而急性期自发性脊髓硬膜外血肿的MRI表现无特异性，导致自发性脊髓硬膜外血肿的早期的漏诊和误诊率较高。该患者前后发作5次，前3次发作时因自行缓解未就诊或未行MRI检查，第4次发作24h后外院行MRI检查，提示T1-2水平硬膜外条片状异常信号，考虑出血可能，第5次发作时24h内行增强MRI检查，提示T1-2水平椎管内硬膜外可见异常信号影，T2呈高信号，T1呈等信号，增强未见明显强化，明确诊断为硬膜外血肿。

脊髓血管造影（DSA）有助于查找SSEH病因，且DSA检查过程中可对存在动静脉瘘的进行栓塞治疗，故当MRI高度怀疑有脊髓血管畸形时应行DSA检查[3]。2017年国内学者Yu J等[15]报道了55例SSEH患者，40例术前行DSA检查，其中6例（15%）发现脊髓血管畸形。而另有10例患者术中发现血管结构异常，病理检查发现血管腔管径和管壁厚度不均，其中9例患者接受了术前脊髓血管造影检查，结果均为阴性。本例患者第4次发作时MRI考虑存在脊髓动静脉畸形可能，DSA造影检查结果为阴性。该患者因发作时为妊娠期，无法及时行DSA检查，可能为阴性结果一方面原因。另外，有报道表明DSA对于脊髓动静脉瘘阳性率较高，而对于其他类型血管畸形或隐匿性血管畸形基本为阴性结果[16—17]。

自发性脊髓硬膜外血肿临床上较罕见，临床表现多样，发病较急，早期影像学检查无特异性，故临床上误诊较多，近年来多次被报道误诊为急性脊髓炎、吉兰巴雷综合征、急性脑卒中等[6—7,18—19]。2020年陈国栋等[19]报道了1例自发性脊髓硬膜外血肿误诊为脑梗死病例，该患者为中年男性，突发偏瘫，急诊头颅CT提示“双侧大脑皮层供血不足”，考虑为“急性脑梗死”可能，给予rt-PA溶栓治疗，72h后经颈部MRI检查确诊为自发性脊髓硬膜外血肿，考虑为硬脊膜外血肿所致脊髓半切综合征，保守治疗后肢体功能基本恢复。2018年Aya Kondo等[6]报道了1例6岁儿童自发性脊髓硬膜外血肿误诊为吉兰巴雷综合征，表现为截瘫、排尿困难，逐渐进展，并出现呼吸困难，3日后颈部MRI确诊为自发性脊髓硬膜外血肿，行急诊血肿清除术，康复治疗后仍遗留双下肢瘫痪。本例患者入院后反复多次进行自发性脊髓硬膜外血肿与急性脊髓炎的鉴别诊断，及时组织多学科会诊及院外专家会诊，但因病例的特殊性，导致误诊。分析可能的原因主要为以下几方面：①早期症状未重视，就诊时机延误。该患者多次出现背部急性疼痛，均自行缓解，未予重视，未进一步检查。此次发病两日后才就诊于当地医院，第3日转至我院，结合MR结果，高度怀疑为自发性脊髓硬膜外血肿，但复查MR后未见血肿，同时考虑病程已3天，故未行急诊手术治疗，错失最佳诊断与治疗时机。②影像学表现不典型。入院后脊髓MR提示胸髓轻度肿胀伴中央灰质区异常信号，椎管内未见明显出血或占位。急性脊髓炎典型MR表现为病变部脊髓增粗，病变节段髓内多发片状或斑点状病灶，与该患者MR表现相似，导致误诊。③合并妊娠，影响进一步检查。入院后复查脊髓MR提示硬脊膜动静脉畸形可能，因妊娠状态无法行DSA检查，终止妊娠后DSA检查未见明显异常，进一步误导诊断。④激素治疗有效。该患者经激素冲击治疗后症状逐渐改善，故考虑炎性可能性大，最终导致误诊为急性脊髓炎。⑤经验不足。临床中该病较罕见，临床上警惕性不足，而临床上急性脊髓炎发病率更高，故更倾向于急性脊髓炎。

自发性脊髓硬膜外血肿起病急骤，为避免脊髓不可逆的损害，确诊后应尽早行手术治疗，手术方式主要包括去椎板减压和血肿清除术[3]。多项研究表明12—36h内性手术干预可改善患者预后[15,20—22]。2009年中国台湾省学者Liao C等[23]提出了自发性脊髓硬膜外血肿治疗方式选择策略：①急诊MRI确诊SSEH，美国脊柱损伤协会脊髓损伤评分（ASIA评分）B、C、D级且病情继续恶化或ASIA A级、发病时间<12h，立即紧急手术治疗。②急诊MRI确诊SSEH，ASIA A级，持续时间>12h，评估患者临床条件适宜后紧急手术治疗。③ASIA D、E级，神经损伤症状逐渐改善，保守治疗。而对于妊娠期SSEH患者的手术方案需考虑胎儿状况。2019年Soltani等[11]研究建议妊娠32周以内患者行血肿清除术前不提倡常规进行剖宫产术，妊娠32周及以上的患者在行血肿清除术前建议提前终止妊娠，经阴道分娩可能增加硬膜外静脉压力、进一步加重出血，推荐剖宫产方式终止妊娠。与外伤性脊髓损伤相比自发性脊髓硬膜外血肿患者脊柱稳定性无影响，故手术后更适合进行早期康复干预，有研究表明早期康复介入可改善预后[24]。本患者入院后已超过

72h，ASIA B级，MRI显示椎管内出血较前吸收，神经功能部分恢复，故采取保守治疗。患者入院时妊娠29+周，因患者主观意愿，采用剖宫产方式提前终止妊娠，胎儿健康。患者第四次发作后约两周开始康复治疗。第五次发作时ASIA评分由D级迅速下降至B级，急诊MRI明确诊断为自发性脊髓硬膜外血肿，发病时间<12h，故选择急诊行“椎管扩大减压术+血肿清除术”。术后两周开始行康复治疗，主要予以物理治疗、作业治疗及物理因子治疗等，治疗后患者下肢肌力、站立及步行功能部分恢复，ASIA评分恢复至D级，治疗效果良好。

4 小结

通过本病例报道及复习文献为临床中自发性脊髓硬膜外血肿的诊治提供了一些经验及教训。自发性脊髓硬膜外血肿早识别、早检查、早手术是提高治疗效果的关键。临床上突发颈肩部或背部疼痛，伴或不伴脊髓受压症状，尤其对于妊娠中晚期、服用抗凝/抗血小板药物或凝血功能障碍患者，需高度怀疑自发性脊髓硬膜外血肿，应立即行脊髓MR检查。对于影像学有可疑时应通过详细的病史、体征及动态观察予以鉴别，避免误诊。影像学确诊自发性脊髓硬膜外血肿后应及时行手术治疗，减少脊髓受压时间。当神经损伤程度较轻、症状逐渐改善时保守治疗也是可行的选择，但如果患者神经系统症状恶化，应该立即进行手术治疗。无论对于手术治疗或保守治疗患者，早期康复均可改善预后，故康复治疗应尽早介入。

参考文献

[1] Holtã SS, Heiling M, Lã Nntoft M, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma: findings at MR imaging and clinical correlation[J]. Radiology, 1996, 199(2): 409—413.

[2] 万德余. 自发性椎管内硬膜外血肿的临床研究进展[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2012, 22(7): 659—661.

[3] 龚智标. 自发性脊髓硬膜外血肿的治疗策略及预后[D]. 天津医科大学, 2017.

[4] Eto F, Tatsumura M, Iwabuchi S, et al. Clinical features of spontaneous spinal epidural hematoma[J]. Journal of Rural Medicine, 2019, 14(2): 206—210.

[5] 邓桥，王刚，冯文峰. 颈髓血管畸形伴肢体瘫痪2例临床误诊误治[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2019, 24(8): 374—375.

[6] Kondo A, Yamaguchi H, Ishida Y, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma mimicking Guillain-Barre Syndrome [J]. Brain and Development, 2019, 41(4): 392—395.

[7] Emamhadi M, Ghadarjani S, Alijani B, et al. Spontaneous cervical epidural hematoma with stroke manifestations[J]. Asian Journal of Neurosurgery, 2019, 14(1): 286.

[8] Lan T, Chen Y, Yang X, et al. Spontaneous spinal epidural haematoma[J]. Journal of Orthopaedic Translation, 2015, 3(3): 152—156.

[9] Jackson R. Case of spinal apoplexy[J]. The Lancet, 1869, 94(2392): 5—6.

[10] Figueroa J, Devine JG. Spontaneous spinal epidural hematoma: literature review[J]. Journal of Spine Surgery, 2017, 3(1): 58—63.

[11] Soltani S, Nogaro M, Jacqueline Kieser SC, et al. Spontaneous spinal epidural hematomas in pregnancy: A systematic review[J]. World Neurosurgery, 2019, 128: 254—258.

[12] Raasck K, Habis AA, Aoude A, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma management: a case series and literature review[Z]. England: Nature Publishing Group, 2017: 3, 16043.

[13] Dziedzic T, Kunert P, Krych P, et al. Management and neurological outcome of spontaneous spinal epidural hematoma[J]. Journal of Clinical Neuroscience, 2015, 22(4): 726—729.

[14] 陈唯唯，叶海琪，陈骞蓝，等. 椎管内硬膜外出血的影像学诊断和检查策略[J]. 放射学实践, 2018, 33(12): 1307—1311.

[15] Yu J, Liu J, He C, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma: a study of 55 cases focused on the etiology and treatment strategy[J]. World Neurosurgery, 2017, 98: 546—554.

[16] 杨玉明，姜宏志，沙成，等. 急性硬脊膜外血肿的诊治特点[J]. 脑与神经疾病杂志, 2007(1)10—12.

[17] 邓钢，滕皋军，何仕诚，等. 脊髓血管畸形的MRI与DSA对照研究[J]. 中国医学影像技术, 2002(8)759—762.

[18] 殷敏，殷小平. 误诊为急性脊髓炎的高颈段血管畸形1例[J]. 临床神经病学杂志, 2018, 31(4): 290—304.

[19] 陈国栋，肖瑾，戴健，等. 自发性高颈段脊髓硬膜外血肿误诊为脑梗死溶栓1例[J]. 中国卒中杂志, 2020, 15(1): 93—95.

[20] Groen RJM. Non-operative treatment of spontaneous spinal epidural hematomas: a review of the literature and a comparison with operative cases[J]. Acta Neurochirurgica, 2004, 146(2): 103—110.

[21] Rajz G, Cohen JE, Harnof S, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma: The importance of preoperative neurological status and rapid intervention[J]. Journal of Clinical Neuroscience, 2015, 22(1): 123—128.

[22] Shah JA, Patel NN, Michael KW. Spontaneous spinal epidural hematoma: an atypical clinical presentation and discussion of management[J]. International Journal of Spine Surgery, 2020, 14(2): 158—161.

[23] Liao C, Hsieh P, Lin T, et al. Surgical treatment of spontaneous spinal epidural hematoma: a 5-year experience[J]. Spine, 2009, 11(4): 480.

[24] Xian H, Xu L, Li C, et al. Spontaneous spinal epidural hematomas[J]. Medicine, 2017, 96(44): e8473.