

脊髓内先天性上皮囊肿

郭锁成, 步星耀, 邢亚洲

(河南省人民医院神经外科 450003 郑州市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2009.12.15

中图分类号: R739.42 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2009)-12-0943-02

先天性上皮囊肿包括皮样囊肿、表皮样囊肿、气管源性囊肿、肠源性囊肿、畸胎瘤性囊肿等,起源于胚胎残余组织^[1],发生于脊髓内者少见^[2]。2001 年 10 月~2009 年 3 月我们收治 12 例脊髓内先天性上皮囊肿患者,报告如下。

临床资料 本组男 8 例,女 4 例。年龄 2~27 岁,平均 15.3 岁。病程 3 个月~3 年,平均 13 个月。神经根性疼痛 5 例,咳嗽或用力时疼痛加重。肢体麻木 9 例,体检痛温觉减退,位置觉和震动觉正常,表现为节段性分离性感觉障碍。肢体活动乏力 7 例,检查相应肌肉肌力 2 级 1 例,3 级 1 例,3~4 级 5 例,肌力减退为双侧,偏一侧为重。尿潴留 2 例。发热 1 例,体温 38.2℃~39.5℃。1 例体检有腰背部皮毛窦。术前均行 MRI 平扫加增强扫描,共发现 13 个脊髓内囊肿,其中 1 例为 C1~T2 脊髓内囊肿合并 T1 髓外囊肿(图 1a),1 例为延髓内和 C1~C3 脊髓内囊肿合并 L2 髓外囊肿。MRI 平扫显示脊髓内短 T1 长 T2 信号者 8 个,髓内 T1 和 T2 信号略高于脑脊液信号者 4 个,混杂信号者 1 个;病变呈膨胀性生长,脊髓局限增粗;病变长度占 1~9 个椎体节段;位于颈段者 5 个,颈胸段 1 个,胸段 3 个,胸腰段 2 个,腰段 2 个。MRI 增强扫描示囊壁不规则强化,囊内容物无强化。

手术方法 在全麻下,俯卧或侧卧位,行脊髓内囊肿切除术,其中 1 例合并 T1 髓外囊肿者同时切除髓外囊肿,1 例延髓内和 C1~C3 脊髓内囊肿合并 L2 髓外囊肿者分两期行髓内与髓外囊肿切除。按病变部位取背部后正中切口,切开皮肤、皮下,分离椎旁肌肉,咬除棘突和椎板,剪开硬脊膜并牵开。在手术显微镜下剪开蛛网膜,脊髓后正中或选择脊髓最薄处,沿脊髓纵轴切开脊髓至囊肿部位。分离囊肿壁与脊髓粘连,当分离困难时即停止。切开囊壁,清除囊内容物,将已与脊髓分离的囊肿壁切除。囊肿内容物容易清除,囊肿壁与脊髓粘连紧密,切除困难。对部分残存囊壁较厚者进行术中处理:3 个较小囊肿(最大径<2.0cm)术中用双极电凝微电流(0.2~0.4A)电灼残存囊壁内侧,并及时冲生理盐水降温;2 个最大径>2.0cm 的囊肿,在囊肿内壁涂布少许液态同位素 ¹³¹I(总放射剂量<0.3Gy)。未放

置引流管。术后 1 周每日静脉应用地塞米松 5~10mg,神经节苷脂 20~100mg,并予甘露醇 125~250ml 每日 3 次静滴。对术后肌力未恢复正常者给予针灸治疗。

结果 手术均顺利完成,手术时间 2.5~7h,平均 4h。出血量 50~120ml,平均 90ml。13 个脊髓内囊肿的内容物全清除者 11 个,部分清除者 2 个;囊壁全切除者 2 个,部分切除者 10 个,未切除者 1 个。手术切除标本病理检查结果:皮样囊肿 2 个,表皮样囊肿 6 个,肠源性囊肿 2 个,气管源性囊肿 2 个,畸胎瘤性囊肿 1 个;2 例合并髓外囊肿者,1 例为 C1~T2 脊髓内表皮样囊肿合并 T1 髓外气管源性囊肿(图 1b,c),1 例为延髓内表皮样囊肿和 C1~C3 脊髓内气管源性囊肿合并 L2 髓外硬膜下表皮样囊肿。术后复查 MRI,脊髓内囊肿消失者 11 个(图 1d),体积减少者 2 个。1 例术中皮样囊肿内容物外溢,术后出现高热,体温 39℃,给予地塞米松每日 5mg 静脉推注,治疗 1 周体温恢复正常。9 例术前感觉障碍者,术后 8 例仍有感觉障碍,表现为手术节段以下痛温觉减退、束带感,经积极药物治疗,住院期间无恢复,6 例随访 9 个月~5 年,仍存在感觉障碍,4 例较术前加重。7 例术前肌力减退者,术后肌力均改善 1~2 级。2 例术前尿潴留者,术后 1 例好转;1 例仍有残余尿增多、尿失禁,给予神经节苷脂(GM-1)等药物治疗,5 个月后尿失禁消失,残余尿量减少。8 例随访 8 个月~7 年,经 MRI 证实复发 3 例,为术后 1 年 3 个月~4 年原手术部位复发,神经功能恶化;MRI 表现脊髓内与手术前相同的异常信号;2 例再手术,1 例放弃再手术。其余 5 例经 MRI 检查无复发。

讨论 脊髓内先天性上皮囊肿源于胚胎残余组织,肠源性囊肿与气管源性囊肿源于内胚层上皮组织,皮样囊肿和表皮样囊肿源于外胚层上皮组织,畸胎瘤性囊肿含有排列紊乱的多胚层组织。胚胎早期呼吸系与消化系同源源于前肠,肠源性囊肿与气管源性囊肿起源一致,二者上皮细胞间的杯状细胞分泌囊液。皮样囊肿和表皮样囊肿是胚胎期 3~5 周神经管闭合异常致异位外胚层组织发育所引起,脱屑的上皮和胆固醇结晶构成囊内容物,称表皮样囊肿,内容物若还具有真皮及皮肤附件如汗腺、皮脂腺、毛囊等,称之为皮样囊肿。本组中 2 例为髓内囊肿合并髓外囊肿患者,起源于外胚层的表皮样囊肿与起源于内胚层的气管源性囊肿同时存在,出现在同一患者椎管内,位于脊髓外或

第一作者简介:男(1966-),副主任医师,医学博士,研究方向:微创神经外科

电话:(0371)65580295 E-mail:guophd@yahoo.com.cn

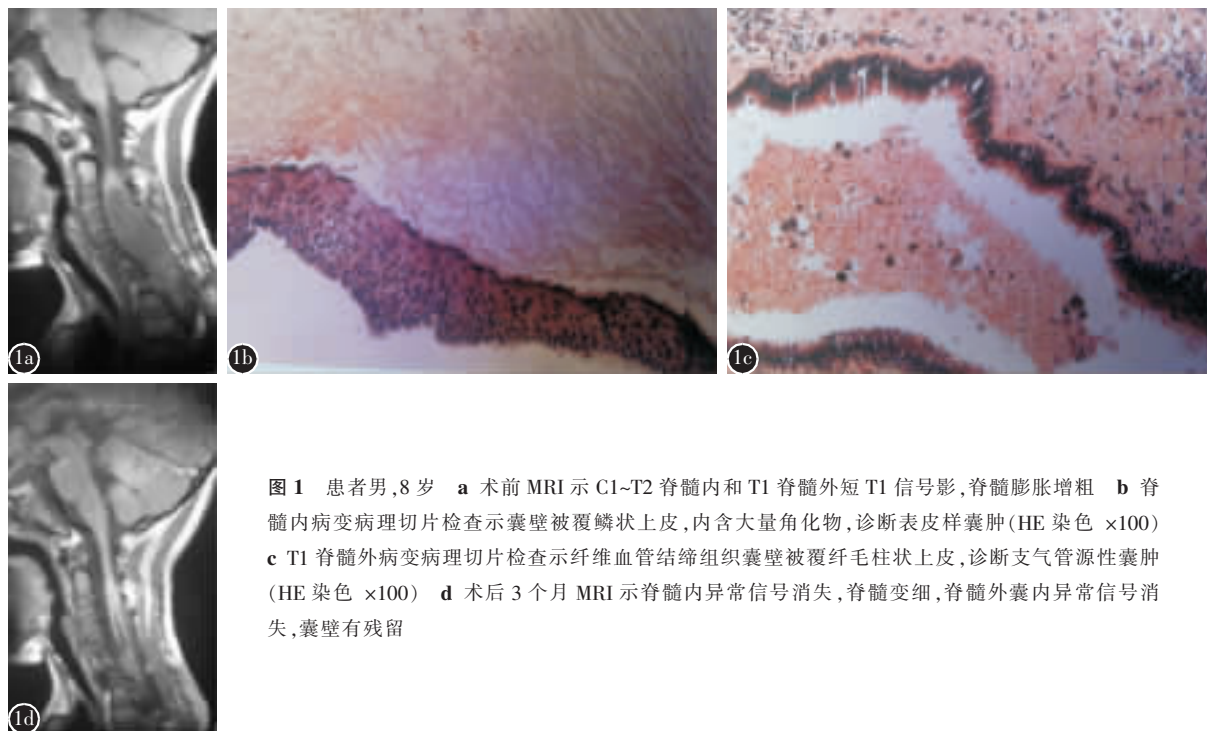


图 1 患者男, 8 岁 a 术前 MRI 示 C1~T2 脊髓内和 T1 脊髓外短 T1 信号影, 脊髓膨胀增粗 b 脊髓内病变病理切片检查示囊壁被覆鳞状上皮, 内含大量角化物, 诊断表皮样囊肿 (HE 染色 $\times 100$) c T1 脊髓外病变病理切片检查示纤维血管结缔组织囊壁被覆纤毛柱状上皮, 诊断支气管源性囊肿 (HE 染色 $\times 100$) d 术后 3 个月 MRI 示脊髓内异常信号消失, 脊髓变细, 脊髓外囊内异常信号消失, 囊壁有残留

脊髓内, 形成各自独立的病变。根据胚胎学理论, 作者认为, 在胚胎期的形成机制可能是: (1) 在胚胎神经管闭合期, 由于某些外部或内环境原因, 导致内胚层、外胚层都发育紊乱, 两胚层的上皮细胞同出现在神经管内, 形成不同的椎管内囊肿。(2) 在胚胎形成内胚层与外胚层的前期, 上胚层细胞发生异位, 异位的上胚层细胞分化成椎管内内胚层和外胚层囊肿。

脊髓内先天性上皮囊肿多是青少年或儿童患者^[3], 根据 MRI, 诊断囊肿并不困难。如何切除囊肿, 改善症状, 防止病变复发, 是外科治疗的关键^[4]。本组病例囊肿内容物清除后, 运动症状改善明显, 但遗留感觉障碍者较多。分析原因, 运动神经纤维大部在延髓交叉, 在下位脊髓内大多纵行; 而司痛温觉的脊髓丘脑束在脊髓中央管附近交叉到对侧。在脊髓中央管附近的手术操作, 牵拉、分离等动作, 可能更多地损伤感觉神经。精细操作, 减少手术损伤, 是减少并发症的关键。囊肿包膜与脊髓粘连紧密, 不易切除, 残留的包膜重新分泌, 内容物包裹在脊髓内, 可致囊肿复发, 脊髓组织重新受压, 神经功能恶化。在我们随访的 8 例患者中, 有 3 例复发。如何处理具有分泌功能的囊肿壁是治疗脊髓内先天性上皮囊肿的难点。与神经组织粘连紧密的囊肿壁不能勉强分离切除, 以免造成脊髓直接、严重损伤^[5]。部分囊肿囊壁较厚, 对其内层, 我们采取术中双极电凝微

电流电灼和在囊肿内壁涂布同位素 ^{131}I 的方法灭活。电灼时以双极镊轻触囊壁, 短暂电灼后立即停止, 并冲生理盐水降温, 防止热传导对脊髓组织造成损伤。正常神经组织对安全剂量的放射线具有耐受性, 放射性同位素 ^{131}I 可用于囊性颅咽管瘤的治疗, 我们将其涂布于脊髓内囊肿壁, 剂量远小于安全剂量, 但其治疗作用也受到限制。由于本组病例数少, 对这两种方法的安全性和治疗效果有待继续观察。

参考文献

1. Paleologos TS, Tham M, Thomos DG. Spinal neurenteric cysts without associated malformations; are they the same as those presenting in spinal dysraphism [J]? Br J Neurosurg, 2000, 14 (1): 185-186.
2. 王树凯, 翟广. 先天性椎管内肿瘤 70 例诊治体会 [J]. 郑州大学学报 (医学版), 2003, 38 (5): 779-780.
3. 卢浩, 赵强, 侯宝辉, 等. 儿童脊髓内表皮样囊肿及皮样囊肿 [J]. 中国临床医生, 2004, 32 (4): 49-50.
4. 刘卫平, 章翔, 费舟, 等. 脊髓肠源性囊肿的显微外科手术 [J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2004, 3 (2): 111-113.
5. 张忠, 袁葛, 李学真, 等. 椎管内先天性肿瘤的诊治——附 135 例分析 [J]. 中国神经肿瘤杂志, 2007, 5 (1): 34-37.

(收稿日期: 2009-07-13 修回日期: 2009-10-30)

(本文编辑 李伟霞)