

综述

脊柱哑铃形肿瘤的分型与治疗进展

祝 斌, 刘晓光, 姜 亮

(北京大学第三医院骨科 100191 北京市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2010.08.21

中图分类号: R739.4 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2010)-08-0696-04

脊柱哑铃形肿瘤是一个形态学概念, 指脊柱肿瘤生长遇到解剖学结构(椎间孔和/或硬膜)的阻挡, 而呈现哑铃形或沙漏状(dumbell/hourglass)外观^[1]。在成人中约 80% 为神经鞘细胞肿瘤(neurinomas/spinal nerve sheath tumors), 儿童中神经母细胞瘤多见^[1]。其他少见病理类型还有神经节细胞瘤、血管瘤、血管脂肪瘤、脑膜瘤、脊索瘤、尤文氏肉瘤/原始神经外胚层肿瘤、软骨肉瘤等。多见于颈椎(44%~66%)^[1-4], 起源于 C2 神经根者占 18%^[1]。Seppälä 等^[3]认为这可能与颈神经根在硬膜内走行短、肿瘤易于穿越硬

膜并沿神经根孔向椎旁生长有关。近年来, 在脊柱哑铃形肿瘤的分型、标准化治疗、载瘤神经的处理原则及新技术应用上出现了诸多进展, 综述如下。

1 肿瘤分型

1941 年 Eden 按 X 线片表现将脊柱哑铃形肿瘤分为 4 型: 硬膜内外、硬膜内外+椎旁、硬膜外+椎旁、椎间孔+椎旁。Eden 分型被长期广泛应用。随着影像学的发展, 由二维分型变为三维分型, 在颈椎及骶骨哑铃形肿瘤上提出了诸多新的分型方法。

1.1 颈椎哑铃形肿瘤的分型

因解剖结构复杂, 分型与术式均较多。2003 年

第一作者简介: 男(1984-), 医学硕士, 研究方向: 脊柱外科

电话: (010)82267011 E-mail: zhubin_bjmu@yahoo.cn

责任作者: 刘晓光 E-mail: xgliu@bjmu.edu.cn

- a review of 31 cases[J].Cancer, 1977, 39(3):1350-1356.
12. Feigenberg SJ, Marcus RB Jr, Zlotecki RA, et al. Radiation therapy for giant cell tumors of bone [J]. Clin Orthop Relat Res, 2003, 411:207-216.
 13. Benzil DL, Saboori M, Mogilner AY, et al. Safety and efficacy of stereotactic radiosurgery for tumors of the spine [J]. J Neurosurg, 2004, 101(Suppl 3):413-418.
 14. Caudell JJ, Ballo MT, Zagars GK, et al. Radiotherapy in the management of giant cell tumor of bone [J]. Int J Radiation Oncol Biol Phys, 2003, 57(1):158-165.
 15. Miszczek L, Wydmanski J, Spindel J. Efficacy of radiotherapy for giant cell tumor of bone: given either postoperatively or as sole treatment [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2001, 49(5):1239-1242.
 16. Shimizu K, Ido K, Fujio K, et al. Total spondylectomy and spinal shortening for giant-cell tumour of spine [J]. Lancet, 1996, 348(9023):342.
 17. Tomita K, Kawahara N, Baba H, et al. Total en bloc spondylectomy: a new surgical technique for primary malignant vertebral tumors [J]. Spine, 1997, 22(3):324-333.
 18. Tomita K, Kawahara N, Murakami H. Total en bloc spondylectomy for spinal tumor: improvement of the technique and its associated basic background [J]. Orthop Sci, 2006, 1(1):3-12.
 19. Fidler MW. Surgical treatment of giant cell tumours of the thoracic and lumbar spine: report of nine patients [J]. Eur Spine J, 2001, 10(1):69-77.
 20. Leggon RE, Zlotecki R, Reith J, et al. Giant cell tumor of the pelvis and sacrum: 17 cases and analysis of the literature [J]. Clin Orthop Relat Res, 2004, 423:196-207.
 21. Tomita K, Tsuchiya H. Total sacrectomy and reconstruction for huge sacral tumors [J]. Spine, 1990, 15(11):1223-1227.
 22. Ozaki T, Liljenqvist U, Halm H, et al. Giant cell tumor of the spine [J]. Clin Orthop Relat Res, 2002, 401:194-201.
 23. Marcove RC, Sheth DS, Brien EW, et al. Conservative surgery for giant cell tumors of the sacrum: the role of cryosurgery as a supplement to curettage and partial excision [J]. Cancer, 1994, 74(4):1253-1260.
 24. Kanamori M, Ohmori K. Curettage and radiotherapy of giant cell tumour of the sacrum: a case report with a 10-year follow-up [J]. J Orthop Surg, 2005, 13(2):171-173.
 25. Hosalkar HS, Jones KJ, King JJ, et al. Serial arterial embolization for large sacral giant-cell tumors: mid- to long-term results [J]. Spine, 2007, 32(10):1107-1115.
 26. Lin PP, Guzel VB, Moura MF, et al. Long-term follow-up of patients with giant cell tumor of the sacrum treated with selective arterial embolization [J]. Cancer, 2002, 95(6):1317-1325.
 27. Lackman RD, Khoury LD, Esmail A, et al. The treatment of sacral giant-cell tumours by serial arterial embolisation [J]. J Bone Joint Surg Br, 2002, 84(6):873-877.

(收稿日期: 2010-07-20)

(本文编辑 彭向峰)

Asazuma等^[5]报道 42 例颈椎哑铃形肿瘤,以肿瘤的 CT 及 MRI 表现为基础,提出针对颈椎哑铃形肿瘤的三维分型及治疗策略。他们将颈椎哑铃形肿瘤分为 9 大类型:Ⅰ型,硬膜内外哑铃形肿瘤,局限于椎管内;Ⅱ型,肿瘤位于硬膜外,并波及神经根管,分为 3 个亚型,Ⅱa 型肿瘤局限在神经根管内,Ⅱb 型肿瘤穿过神经孔,形成椎旁肿块,Ⅱc 型肿瘤位于神经根管内,并穿过神经孔,形成椎旁肿块,但椎管内未累及;Ⅲ型,肿瘤累及硬膜内,沿神经根生长,分 2 个亚型,Ⅲa 型肿瘤位于椎管和神经根管内,Ⅲb 型肿瘤穿出神经孔,形成椎旁肿块;Ⅳ型,肿瘤侵犯前方椎体;Ⅴ型,肿瘤侵犯椎板等后方结构;Ⅵ型,肿瘤对前后方结构均有侵犯,并穿过神经孔,形成椎旁肿块(图 1)。根据累及椎间孔情况分 3 级,ⅠF 1 级累及单一椎间孔,ⅠF 2 级累及 2 个椎间孔,ⅠF 3 级累及 3 个及以上椎间孔。根据是否累及横突孔分 3 级,不累及横突孔为 TF 1 级,累及 1 个横突孔为 TF 2 级,累及 2 个及以上横突孔为 TF 3 级。对于局限于椎管和神经根孔内的患者(Ⅰ,Ⅱa,Ⅲa)及部分累及椎体椎板的患者(Ⅳ,Ⅴ)行后路手术。对于肿瘤累及椎体及突破椎间孔有椎旁肿块者(Ⅱb,Ⅱc,Ⅲb,Ⅵ)行前后路联合手术,对于上颈椎(C1、C2)Ⅲb 型患者通过单纯后路手术也可达到全切目的,对于部分累及椎体(Ⅳ)较严重患者需行前后路联合手术。除Ⅰ、Ⅳ、Ⅴ型外,其余各型术前应行椎动脉造影检查,明确肿瘤与椎动脉的关系,防止术中损伤。一般认为切除一侧关节突关节超过 1/2 时应在对侧关节突间植骨。对于累及多节段、累及椎体(Ⅳ型)、多方向侵犯(Ⅵ型)、ⅠF 2 级及 3 级者应行植骨内固定。该分型得到较广泛应用,但存在分型不全面、对手术指导意义欠佳等问题^[6]。

2009 年 Jiang 等^[6]提出了颈椎哑铃形肿瘤的北医三院分型(PUTH 分型),根据肿瘤横断面影像画 2 条轴线:一条为正中矢状轴,一条为沿神经根走行的神经轴(图 2a);根据肿瘤与骨性椎管的关系沿正中矢状轴从背侧向腹侧分为 5 个区域(Ⅰ~Ⅴ),沿神经轴分为四个区域(A~D)(图 2b);根据分区情况将肿瘤分为 7 型:1 型,肿瘤位于椎管内脊髓旁;2 型,肿瘤位于脊髓神经根的背侧(包括椎板、关节突及其背侧);3 型,肿瘤位于椎间孔及椎旁,但肿瘤外缘距离硬膜外缘小于 4cm;4 型,肿瘤位于脊髓神经根腹侧(包括椎体及椎前)或肿瘤位于椎旁距离硬膜外缘大于 4cm;5 型,为 2 型和 3 型的复合型;6 型,为 3 型和 4 型的复合型;7 型,广泛累及前、外、后方结构(图 2c)。根据分型提出了手术入路:1、2、5 型选择后路;4 和 6 型选择前路或前外侧入路;7 型需前后联合入路;对于 3 型的手术入路存争议,可根据术者手术习惯而定,推荐采用后路。PUTH 分型重视肿瘤与骨质的关系,分为 3 类:外压、侵蚀、在骨质上形成小而深的肿瘤息室。后两者需彻底切除受累骨质。

1.2 骶骨哑铃形肿瘤的分型

2009 年 Guo 等^[7]提出将骶骨肿瘤分为 4 型:Ⅰ型,肿

瘤局限于骶管内;Ⅱ型,肿瘤经骶孔延伸至骶骨前方;Ⅲ型,肿瘤延伸至骶骨前后两侧;Ⅳ型,肿瘤仅位于骶前。对于Ⅰ型选择单纯后路手术;Ⅱ、Ⅲ型如肿瘤低于 S1 水平,单纯后路手术即可,如高于 S1 水平则需前后联合入路手术;Ⅳ型单纯前路手术即可。

2 载瘤神经的处理

哑铃形肿瘤多起源于脊神经的背侧感觉支,偶起自运动支,习惯称之为载瘤神经。当瘤体较大时,往往难以与载瘤神经区分开。切除之,可能造成相应神经功能受损,保留则可因切除不彻底而致肿瘤复发。故功能载瘤神经(C5~T1, L3~S1)切断与否一直存在争议^[8,9]。

一些较保守的学者倾向保留神经功能,认为残留肿瘤生长缓慢。大宗病例报告中,肿瘤完全切除率仅为 86%~94%^[2,3,6,10]。术中可使用电生理监测载瘤神经根功能,决定是否切除载瘤神经。有学者^[11,12]建议术中使用混合肌肉动作电位(CMAPs)、运动诱发电位(MEPs)及感觉神经动作电位(SNAPs)监测。CMAPs 的强度为 6mA,持续 0.2ms;SNAPs 的强度为 15~20mA,持续 0.2ms;经颅磁刺激强度为 500V,持续 2ms,重复 4 次。如 CMAPs 与 SNAPs 的波幅<20%,或 MEPs 波幅<50%,可切断载瘤神经;反之,则行肿瘤次全切除术,保留载瘤神经。Guo 等^[13]认为术中应用持续肌电图监测及术中间歇电刺激记录多点 CMAPs 变化,利于术中对载瘤神经根的识别并反映实时神经根功能状况,提高手术切除的安全性。

另一些较激进的学者倾向于切断载瘤神经,理由是即使是良性神经源性肿瘤残留,50%的患者将再次出现症状^[14]。另外,功能性载瘤神经切断后,7.4%~23%的患者会表现出一过性根性损害,多数术后 1 年内恢复,仅 2.3%的患者会出现持久性功能障碍^[4,8,15,16]。可能的原因是:(1)邻近节段的神经根代偿;(2)载瘤神经的功能已经丧失^[8]。

3 手术方式选择

多数哑铃形肿瘤位于神经结构背侧,后路术式比例可高达 99%,多需行椎板或半椎板切除伴或不伴关节突切除^[1]。当肿瘤累及椎体或向外侧、腹侧延伸巨大时,往往需辅以前路或外侧入路以求彻底切除肿瘤。

3.1 颈椎哑铃形肿瘤

颈椎解剖结构复杂,术式、入路多种多样。其中后路手术最为多见。McCormick^[10]报道一期后正中半椎板及一侧关节突关节切除入路手术治疗颈椎哑铃形肿瘤,通过将肩胛提肌、后斜角肌及中斜角肌在横突后结节上分离开来,可以获得距离硬膜外缘 3.5~4cm 的暴露范围,且可显露椎动脉,预防椎动脉损伤,91.7%(11/12)患者肿瘤获得完全切除。Zhao 等^[17]在 McCormick 术式的基础上扩大术野,将连续 3 个椎体的肩胛提肌、中斜角肌及后斜角肌从横突后结节上剥离下来,切除受累椎体侧块并一并切除相邻关节突关节,扩大轴向暴露范围以求彻底切除肿瘤。

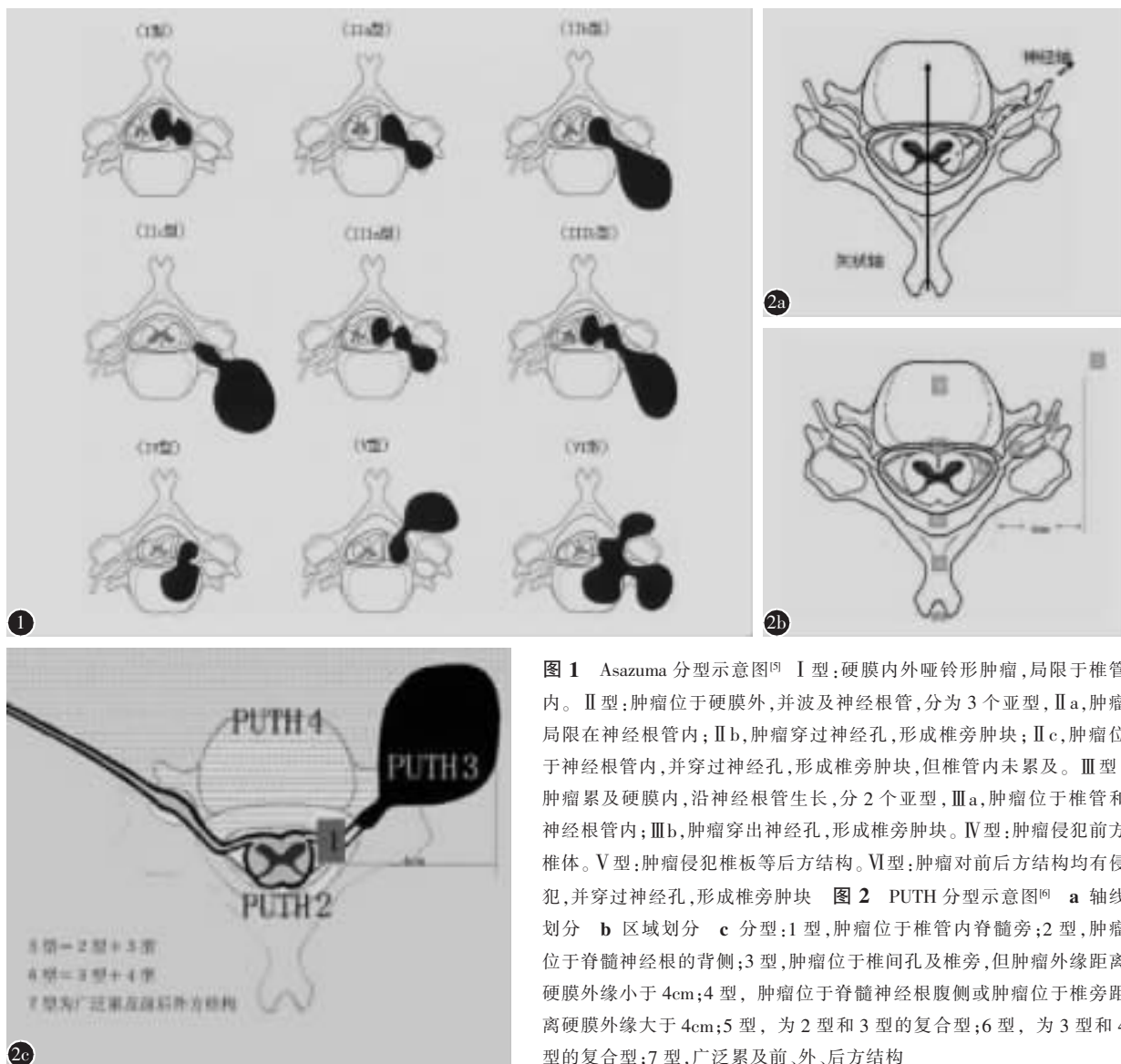


图 1 Asazuma 分型示意图^[9] I 型:硬膜内外哑铃形肿瘤,局限于椎管内。II 型:肿瘤位于硬膜外,并波及神经根管,分为 3 个亚型,II a,肿瘤局限在神经根管内;II b,肿瘤穿过神经孔,形成椎旁肿块;II c,肿瘤位于神经根管内,并穿过神经孔,形成椎旁肿块,但椎管内未累及。III 型:肿瘤累及硬膜内,沿神经根生长,分 2 个亚型,III a,肿瘤位于椎管和神经根管内;III b,肿瘤穿出神经孔,形成椎旁肿块。IV 型:肿瘤侵犯前方椎体。V 型:肿瘤侵犯椎板等后方结构。VI 型:肿瘤对前后方结构均有侵犯,并穿过神经孔,形成椎旁肿块 图 2 PUTH 分型示意图^[6] a 轴线划分 b 区域划分 c 分型:1 型,肿瘤位于椎管内脊髓旁;2 型,肿瘤位于脊髓神经根的背侧;3 型,肿瘤位于椎间孔及椎旁,但肿瘤外缘距离硬膜外缘小于 4cm;4 型,肿瘤位于脊髓神经根腹侧或肿瘤位于椎旁距离硬膜外缘大于 4cm;5 型,为 2 型和 3 型的复合型;6 型,为 3 型和 4 型的复合型;7 型,广泛累及前、外、后方结构

单纯后路手术往往仅能显露至硬膜囊外缘 4cm 处。如瘤体巨大(穿过斜角肌到达胸锁乳突肌深方时),多需辅以前路或前外侧入路手术。McCormick^[10]报告 1 例因肿瘤边缘距离硬膜 5cm(PTH 6 型),单纯后路无法显露肿瘤外缘,辅以前外侧入路切除。Zhao 等^[17]的 16 病例中 4 例辅以前路手术。

Lot 等^[14]认为颈椎哑铃形肿瘤多沿神经根孔向椎体侧前方延伸、与椎动脉关系紧密,侧方入路显露椎动脉更清晰、骨质切除少、不影响颈椎稳定性。他们采用前外侧入路治疗 57 例,术中切断颈长肌和头长肌,切除相邻横突的前部,游离椎动脉,扩大椎间孔,切除肿瘤。经此入路可纵行切开硬膜、切除硬膜下肿瘤。除 2 例次全切除肿瘤,其余均彻底切除肿瘤。但多数医师不熟悉此入路,文献报告较少。Jiang 等^[6]报告的 41 例中仅 1 例(PTH 4 型)采用此术式。

3.2 胸腰椎哑铃形肿瘤

胸腰椎哑铃形肿瘤往往形成巨大的椎旁占位,给手

术显露带来困难。原因是胸腔和腹腔空间较大,肿瘤的生长不受解剖结构的限制。传统术式为后正中入路联合侧前方经胸腹腔入路切除肿瘤。McCormick^[18]提出侧后方胸腹腔外入路。近年来随着内窥镜技术的进步,出现了后方入路和侧方腹腔镜技术联合切除肿瘤。

侧后方胸腹腔外入路采用后方弧形切口(后正中线切口+侧方弧形切口),后正中入路显露椎板,弧形切口横断背部浅肌群及筋膜,切除肿瘤相邻的关节突关节、横突和 6~8cm 长的肋骨,必要时可扩大切除相邻两根肋骨。此术式可显露椎管内、椎管腹侧、椎旁及椎体,适用于椎管内占位及椎旁巨大占位者、上胸椎椎旁肿瘤等。缺点是创伤大、需内固定重建脊柱稳定性。

电视胸腔镜(VATS)技术应用于后纵隔肿瘤的切除可减小手术创伤。方法为先后路切除椎管内及椎间孔肿瘤,避免侧方手术时牵拉损伤神经根;再侧卧位,VATS 下切除胸腹腔内肿瘤^[19,20]。此术式不适于上胸段肿瘤,因此部

位胸腔镜操作相对困难、有损伤颈部大血管及颈胸交感神经节的风险。Han 等^[21]认为完全通过 VATS 可实现胸椎哑铃形肿瘤的完整切除,适于肿瘤位于硬膜外者,先切断肋间神经远端,完整切除胸腔内肿瘤,再切除相应肋骨头、扩大椎间孔,最终分离结扎肋间神经近端并切除残余肿瘤。

3.3 骶骨哑铃形肿瘤

骶骨哑铃形肿瘤患者就诊时多见巨大的骶前肿块,与盆腔脏器及大血管的粘连给手术切除带来困难。Pongsthor 等^[22]认为骶骨此类肿瘤的局部复发率及恶变率极低,肿瘤的全切导致骶神经损伤风险极高,建议分块次全切除或肿瘤部分切除,其报道的 4 例巨大骶骨哑铃形肿瘤患者,2 例行肿瘤分块次全切,保留与骶神经根粘连部位的肿瘤包膜,平均随访 13 年肿瘤无复发;2 例行肿瘤部分切除,其中 1 例术后 7 年复发,末次术后平均随访 9 年无复发,仅 1 例患者术后出现根性放射痛,余无明显并发症。Guo 等^[7]报告了 48 例骶骨肿瘤的手术治疗,根据前述分型原则强调肿瘤的整块全切。他们建议术前行腹主动脉球囊阻断,术中仔细止血并压迫半小时,以减少术中出血。因肿瘤切除后死腔大,软组织较薄,伤口感染、不愈合等并发症较高。48 例患者中 1 例死于围手术期低血容量性休克,7 例患者出现伤口并发症。

综上所述,近年来对哑铃形肿瘤的认识逐渐深入,在肿瘤的分型、手术入路选择、微创技术应用、载瘤神经保护等方面取得了较大进展。总体趋势是选择合适的手术入路完整切除肿瘤,减少手术创伤,适度保护载瘤神经。

4 参考文献

- Ozawa H, Kokubun S, Aizawa T, et al. Spinal dumbbell tumors; an analysis of a series of 118 cases [J]. J Neurosurg Spine, 2007, 7(6): 587-593.
- Conti P, Pansini G, Mouchaty H, et al. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature [J]. Surg Neurol, 2004, 61(1): 34-44.
- Seppälä MT, Haltia MJ, Sankila RJ, et al. Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinicopathological study of 187 cases [J]. J Neurosurg, 1995, 83(4): 621-626.
- Klekamp J, Samii M. Surgery of spinal nerve sheath tumors with special reference to neurofibromatosis [J]. Neurosurgery, 1998, 42(2): 279-290.
- Asazuma T, Toyama Y, Maruiwa H, et al. Surgical strategy for cervical dumbbell tumors based on a three-dimensional classification [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2004, 29(1): E10-14.
- Jiang L, Lv Y, Liu XG, et al. Results of surgical treatment of cervical dumbbell tumors; surgical approach and development of an anatomic classification system [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2009, 34(12): 1307-1314.
- Wei G, Xiaodong T, Yi Y, et al. Strategy of surgical treatment of sacral neurogenic tumors [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2009, 34(23): 2587-2592.
- Celli P. Treatment of relevant nerve roots involved in nerve sheath tumors: removal or preservation [J]? Neurosurgery, 2002, 51(3): 684-692.
- Schultheiss R, Gullotta G. Resection of relevant nerve roots in surgery of spinal neurinomas without persisting neurological deficit [J]. Acta Neurochir (Wien), 1993, 122(1-2): 91-96.
- McCormick PC. Surgical management of dumbbell tumors of the cervical spine [J]. Neurosurgery, 1996, 38(2): 294-300.
- Saiki M, Taguchi T, Kaneko K, et al. Measuring of the compensation of a nerve root in a cervical schwannoma: a case report [J]. J Orthop Sci, 2003, 8(5): 714-716.
- Kaneko K, Kato Y, Kojima T, et al. Intraoperative electrophysiologic studies on the functions of nerve roots involved in cervical dumbbell-shaped schwannoma and their clinical utility [J]. J Spinal Disord Tech, 2006, 19(8): 571-576.
- Guo L, Quinones-Hinojosa A, Yingling CD, et al. Continuous EMG recordings and intraoperative electrical stimulation for identification and protection of cervical nerve roots during foraminal tumor surgery [J]. J Spinal Disord Tech, 2006, 19(1): 37-42.
- Lot G, George B. Cervical neuromas with extradural components; surgical management in a series of 57 patients [J]. Neurosurgery, 1997, 41(4): 813-822.
- Kim P, Ebersold MJ, Onofrio BM, et al. Surgery of spinal nerve schwannoma; risk of neurological deficit after resection of involved root [J]. J Neurosurg, 1989, 71(6): 810-814.
- Miura T, Nakamura K, Tanaka H, et al. Resection of cervical spinal neurinoma including affected nerve root; recovery of neurological deficit in 15 cases [J]. Acta Orthop Scand, 1998, 69(3): 280-282.
- Zhao B, Xu J. Extensive posterolateral exposure and total removal of the giant extraforaminal dumbbell tumors of cervical spine; surgical technique in a series of 16 patients [J]. Spine J, 2009, 9(10): 822-829.
- McCormick PC. Surgical management of dumbbell and paraspinous tumors of the thoracic and lumbar spine [J]. Neurosurgery, 1996, 38(1): 67-75.
- Konno S, Yabuki S, Kinoshita T, et al. Combined laminectomy and thoracoscopic resection of dumbbell-type thoracic cord tumor [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2001, 26(6): E130-134.
- Barrenechea IJ, Fukumoto R, Lesser JB, et al. Endoscopic resection of thoracic paravertebral and dumbbell tumors [J]. Neurosurgery, 2006, 59(6): 1195-1202.
- Han PP, Dickman CA. Thoracoscopic resection of thoracic neurogenic tumors [J]. J Neurosurg, 2002, 96(3 Suppl): 304-308.
- Pongsthor C, Ozawa H, Aizawa T, et al. Giant sacral schwannoma: a report of six cases [J]. Ups J Med Sci, 2010, 115(2): 146-152.

(收稿日期: 2010-05-25 修回日期: 2010-06-08)

(本文编辑 李伟霞)