

短篇论著

脊柱副神经节瘤的诊断和治疗

李广学, 郭卫, 唐顺, 齐典文

(北京大学人民医院骨与软组织肿瘤治疗中心 100044 北京市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2011.03.20

中图分类号: R738.1 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2011)-03-0258-03

肾上腺外副神经节瘤是一种少见的神经内分泌肿瘤,起源于神经嵴细胞^[1]。可发生在全身各部位,头颈部最常见。脊柱副神经节瘤是一种极为罕见的肿瘤,主要位于硬膜内髓外间室,大部分发生在马尾^[2-3]。我中心近期收治 3 例脊柱副神经节瘤,报道如下。

临床资料 病例 1,男,37 岁。2009 年 5 月入院。12 年前因盆腔肿物于当地医院行手术治疗,因肿瘤巨大、术中出血较多,未完整切除。曾分别于 10 年前和 8 年前再次行盆腔肿瘤切除术,两次均因肿瘤巨大且术中出血较多,未完整切除,术后亦未行进一步治疗。6 个月前出现右下肢麻木、疼痛,4 个月前进行性加重,大小便正常。查体:左髋关节活动明显受限,双下肢感觉对称正常。X 线片示左侧骶骨不规则低密度破坏区,形态欠规整;CT 血管造影(CTA)示骶骨及盆腔巨大肿瘤,血供丰富;CT 示骶骨左半部骨质破坏,左侧第 1、2 骶孔扩大,并向向前突出的巨大软组织肿块影,几乎占满盆腔,14.4×15.3×17.0cm 大;MRI 示盆腔及腹膜后巨大肿物,边界不清,信号混杂,压迫膀胱及输尿管,双肾积水严重。临床诊断:骶骨及盆腔肿瘤。入院后为缓解肾积水行局麻下双肾经皮穿刺造瘘,后在全麻下行“腹主动脉球囊阻断,后路骶骨及骨盆肿物切除,S4、S5 及双侧髂骨螺钉内固定术”。术中见肿瘤巨大,前方突入盆腔,侵犯 S2 及其下部骶骨,周围血供丰富,切除肿瘤表面组织后,创面多发出血,肿瘤内供血血管及骶前静脉丛广泛出血,术中出血约 5200ml。肿瘤切片组织学检查示肿瘤细胞软圆形或短梭形,部分细胞胞浆透亮,细胞排列巢片状,巢片之间可见丰富的血窦,部分区域可见片状坏死。免疫组化染色结果:突触素(Syn)(+),嗜铬粒蛋白 A(CgA)(+),S-100 灶(+),细胞角蛋白(CK)(-),波形蛋白(Vimentin)(-),CD56(+). 病理诊断:副神经节瘤。术后随访 20 个月,患者疼痛明显缓解,无需服用止痛药,未见肿瘤复发,恢复日常生活。

病例 2,男,52 岁。因“胸背部疼痛伴双上肢麻木 1 年,进行性加重 40d,双下肢麻木肿胀 3d,行走受限 1d”于 2009 年 8 月入院。查体:T4~T6 椎旁压痛、叩击痛,T4 平面以下感觉消失,双上肢尺侧浅感觉减退,双下肢肌力 3 级,

双小腿浅感觉减弱,大腿浅感觉消失,双侧 Babinski's 征(+)。X 线检查颈椎、胸椎未见明确病变。MRI 检查示:C7、T3、T4、T7 椎体和 T5~T8、T12 右侧椎弓根及 T6 棘突、T8 椎体后下部 T2 像高信号强度,抑脂像呈高信号强度,增强后轻度强化;C7、T3、T4 椎体压缩,椎体后缘后突,相应水平脊髓明显受压,脊髓内未见明显异常信号。在全麻下行后路颈胸联合 C7、T3、T4、T6 椎体肿瘤切除减压,双侧 C5、C6 侧块螺钉,双侧 T2、T5 和左侧 T6 及右侧 T7 椎弓根螺钉内固定术。术中见肿瘤侵及 C7、T3、T4 椎体及 T6 右侧椎弓根,呈暗红色,柔软易碎,容易出血,去除肿瘤表面的骨组织后创面出血凶猛,术中出血约 5000ml。术后 12h 左右患者出现 T4 以下平面感觉减退,双下肢肌力减退,进行性加重,术后 15h T4 以下感觉完全消失,双下肢感觉肌力完全消失,考虑为肿瘤切除术后出血及血肿压迫所致,急诊在全麻下行后路椎管内血肿清除术,术后患者下肢感觉、肌力部分恢复(肌力为 2 级)。肿瘤切片组织学检查示送检组织中可见肿瘤成分,肿瘤细胞软圆形或圆形,细胞呈巢状分布,伴有丰富血窦。免疫组化染色结果:Syn(+),CgA(+),S-100(+),CK(-),Vimentin(+),CD56(+). 术后病理诊断:副神经节瘤。建议行放、化疗,患者放弃,术后随访 15 个月,疼痛减轻,下肢肌力 2 级,较术后无明显变化。

病例 3,男,42 岁。2009 年 7 月入院。1 年前无明显诱因出现进行性加重的背部钝痛,MRI 示胸椎硬膜内外肿物,行 T11、T12 椎管内外肿瘤切除术,术后病理诊断为胸椎副神经节瘤。9 个月前出现活动后右下腹壁不适感。体检无异常发现。骨扫描检查示 T12 椎体放射性异常浓聚,右侧第 10 后肋点状放射性分布略增高(图 1a)。CT 示 T12 椎体及 T11 右侧椎板、椎弓根不规则骨质破坏,略呈膨胀性破坏,并见斑点状增生硬化,周围见不规则软组织肿块,并突入椎管中,硬膜囊受压,增强后软组织肿块轻度强化(图 1b、c)。MRI T1WI 示肿瘤呈低信号,T2WI 肿瘤呈中高信号,抑脂像肿瘤呈高信号强度并可见“椒盐征”(图 1d、e、f)。全麻下行胸椎肿瘤后路全切椎管减压,T12 椎体切除及人工椎体置入,T9、T10 及 L1、L2 椎弓根螺钉内固定术,术中见肿瘤位于 T12 右侧椎板及椎弓根,并向后形成软组织肿块,肿瘤呈暗红色,质脆,组织血供异常丰富,术中出血约 12000ml。术后 X 线片示内固定位置良好(图 1g)。肿瘤切片组织学检查示细胞呈圆形或多边形,排列成巢状,

第一作者简介:男(1983-),博士在读,研究方向:骨与软组织肿瘤
电话:(010)88326150 E-mail:luckylgx1012@163.com
通讯作者:郭卫 E-mail:bonetumor@163.com

胞浆丰富透明、嗜酸, 瘤细胞核大呈圆形或卵圆形, 核仁清楚, 未见核分裂象, 血窦丰富(图 1h)。免疫组化染色结果: Syn(+)(图 1i), CgA(+)(图 1j), S-100(+)(图 1k), CK(-), Vimentin(+), CD56(+). 术后病理诊断: 副神经节瘤。术后随访 14 个月, 症状消失, 影像学检查未见肿瘤复发(图 1l,m), 恢复日常生活。

讨论 脊柱副神经节瘤的临床表现大多无特异性,

其与肿瘤发生的部位以及是否有分泌功能有关。位于马尾区的副神经节瘤最常见临床症状是腰痛和坐骨神经痛^[1], 同时伴或不伴下肢运动或感觉缺失, 偶有膀胱和直肠功能障碍; 而发生在胸椎的副神经节瘤大部分表现为脊髓受压的症状^[2]。根据能否分泌儿茶酚胺类物质, 脊柱副神经节瘤分为非功能性副神经节瘤和功能性副神经节瘤, 绝大多数为前者, 后者极为少见。Jeffs 等^[3]回顾文献, 脊柱功能性副

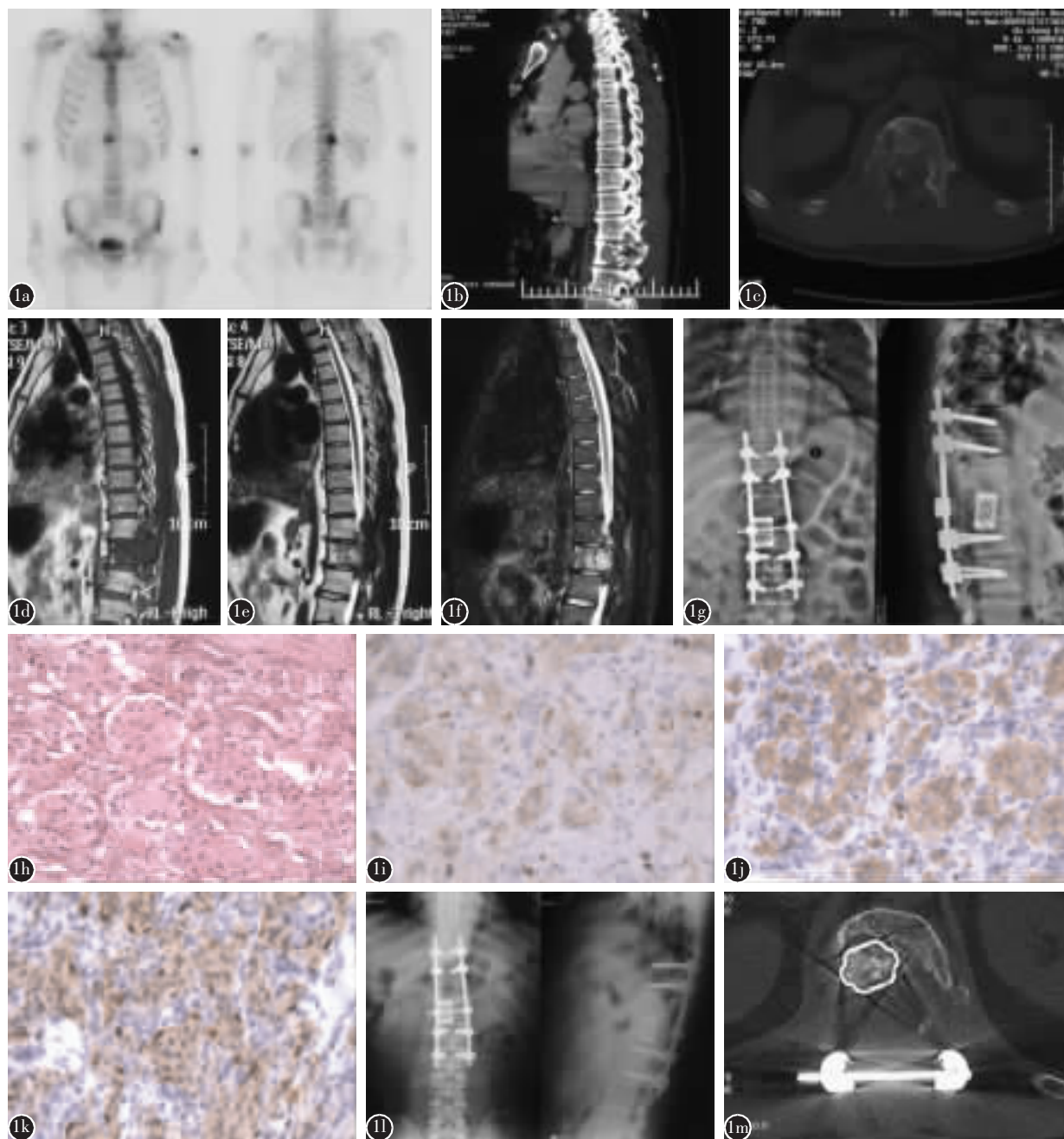


图 1 病例 3 **a** 术前核素骨扫描示 T12 椎体放射性异常浓聚 **b** 术前矢状位 CT 示 T12 椎体及 T11 右侧椎板、椎弓根不规则骨质破坏 **c** 术前 T12 横断面 CT 示椎板、椎弓根破坏 **d~f** 术前 MRI 示 T1WI 肿瘤呈低信号, T2WI 肿瘤呈中高信号, 抑脂像呈高信号强度并可见"椒盐征" **g** 后路附件及 T12 椎体肿瘤切除, 钛网植入+椎弓根螺钉内固定术后 X 线平片示内固定位置良好 **h** 肿瘤切片 HE 染色示细胞呈圆形或多边形, 排列成巢状, 胞浆丰富透明、嗜酸, 瘤细胞核大呈圆形或卵圆形, 核仁清楚, 未见核分裂象, 血窦丰富(×200) **i~k** 免疫组化染色(×200), 分别为 Syn(+), CgA(+), S-100(+) **l** 术后 1 年 X 线平片示未见内固定断裂、松动 **m** 术后 1 年 CT 示内固定未见断裂、松动, 肿瘤无复发

神经节瘤仅有 3 例报道, 因其能够释放儿茶酚胺类物质, 除前述脊髓神经受压的非特异性症状外, 还有高血压、脸红、潮汗、震颤、体重减轻、心动过速、恶心、呕吐等症状。本组 3 例患者, 临床症状无特异性, 主要表现为肿瘤对脊髓、神经、输尿管等组织器官的压迫症状。病例 1 因反复出现盆腔肿物就诊, 病例 2、3 因肿瘤侵及颈胸椎, 出现颈髓、胸髓受压的症状和体征而就诊; 3 例患者均无高血压、体重减轻等功能性副神经节瘤的临床表现。

本组 3 例脊柱副神经节瘤的 CT 表现为均匀的肿块, 由于其富含血管, 增强扫描常表现为均匀强化, 有时伴钙化、骨质破坏、病理性骨折、椎间孔扩大等。MRI 表现有一定的特点^[5-7], 肿瘤在 T1WI 像为低中信号, T2WI 像为中高信号, 由于富含血管, 在缓慢血流和肿瘤本身形成的增强信号的背景下, 会出现圈点样的流空区域, 这在 T2WI 像中被称为“椒盐征”, 是副神经节瘤的特征之一, 但同时应该考虑到富含血管的其他肿瘤, 如血管母细胞瘤、血管瘤等。¹²³I-间碘苄胍(mIBG)核素扫描法依赖肿瘤对核素的摄取, 对于功能性副神经节瘤和转移定位有一定意义^[4,7]。尽管脊柱副神经节瘤的影像学表现有一定的特点, 但并不具有特异性, 确切诊断只能通过组织病理检查。

脊柱副神经节瘤的大体病理表现为包膜完整, 呈暗红色、棕色, 手术中去除肿瘤表面组织后, 出现多灶性出血。镜下观察主要由两种细胞构成, I 型主细胞和 II 型支持细胞。I 型主细胞呈多边形、卵圆形、梭形, 胞质丰富, 淡红染或细颗粒状, 细胞呈团状、巢片状排列或典型的“器官样”排列, 细胞之间有丰富的血窦, 支持细胞包绕主细胞。有时可见退行性、钙化、囊性的出血、坏死等改变, 少见减数分裂和异型性。本组 3 例患者均有典型的病理学表现。免疫组化染色对确诊非常重要, 确定 I 型主细胞最重要的神经内分泌标志物是 CgA 和 Syn, 确定 II 型支持细胞的是 S-100 蛋白。粘液乳头型室管膜瘤和神经鞘瘤(schwannomas)与副神经节瘤的组织病理表现一样, 但相关的免疫组化染色多为阴性, 如 CgA、Syn 等。本组 3 例患者 CgA、Syn 和 S-100 蛋白免疫组化染色均为阳性。

脊柱副神经节瘤大多数为良性, 恶性少见, 组织学难以判断肿瘤的良恶性, 应根据其生物学行为判断, 如果肿瘤发生淋巴结转移或/和远处转移, 可认为是恶性副神经节瘤^[8,9]。本组病例 1、3 仅为局部复发侵犯, 而未发生转移, 考虑为良性; 病例 2 出现多发的椎体破坏, 考虑为恶性。

一期手术完全切除肿瘤是脊柱副神经节瘤的首选治疗方法。如能一期手术完全切除, 预后较好。本组病例 1、3 由于肿瘤完全切除, 随访期间未发现肿瘤复发; 病例 2 术后建议行放化疗, 患者自动放弃, 随访时带瘤生存。Gelaber-González^[2]回顾性分析 174 例脊柱副神经节瘤, 肿瘤完全切除术后复发率仅为 2.2%, 如行次全切除, 肿瘤的局部复发率为 5.4%~10.5%。脊柱副神经节瘤本身血供丰富, 肿瘤内富含血窦, 特别是肿瘤侵犯椎体, 手术操作时出血异常凶猛, 常导致切除不全或终止手术。本组病例 1 多

次因手术中出血多, 导致不能切除完全。因此, 术前准备和围手术期处理是手术成功的关键, 术前应充分考虑到手术切除时可能遇到的困难, 对有高血压症状、疑为功能性副神经节瘤者, 术前给予 α -受体阻滞剂降压的同时, 还应扩充血容量, 应用 β -受体阻滞剂控制心律。病例 1 术中采取腹主动脉球囊临时阻断, 并行出血血管栓塞, 止血效果良好。另外, 术中切除肿瘤时应尽可能避免挤压, 以免肿瘤释放儿茶酚胺诱发高血压危象, 切除肿瘤后注意低血压出现。如不能完整切除, 建议术后行放疗, 手术切除辅以放疗可有效缓解临床症状、提高远期生存率。研究认为, ¹³¹I 放疗有确切效果^[10]。大多数国外学者认为化疗无效, 但也有学者认为恶性副神经节瘤发生远处转移时, 局部病灶切除联合环磷酰胺、长春新碱、依托泊甙(VP-16)、达卡巴嗪的化疗方案可取得较好临床效果^[11]。因此, 对于切除不彻底、不能耐受手术或出现远处转移的患者, 可采取术后放疗或/和化疗来延缓肿瘤生长、缓解症状、延长生存期、降低转移。

参考文献

1. Aubertine CL, Flieder DB. Primary paraganglioma of the lung [J]. Ann Diagn Pathol, 2004, 8(4): 237-241.
2. Gelaber-González M. Paragangliomas of the lumbar region: report of two cases and review of the literature [J]. J Neurosurg Spine, 2005, 2(3): 354-365.
3. Zileli M, Kalayci M, Basdemir G. Paraganglioma of the thoracic spine [J]. J Clin Neurosci, 2008, 15(7): 823-827.
4. Jeffs GJ, Lee GY, Wong GT. Functioning paraganglioma of the thoracic spine: case report [J]. Neurosurgery, 2003, 53(4): 992-994.
5. Shin JY, Lee SM, Hwang MY, et al. MR findings of the spinal paraganglioma: report of three cases [J]. J Korean Med Sci, 2001, 16(4): 522-526.
6. Yang SY, Jin YJ, Park SH, et al. Paragangliomas in the cauda equina region: clinicopathologic findings in four cases [J]. J Neurooncol, 2005, 72(1): 49-55.
7. Conti P, Mouchaty H, Spacca B, et al. Thoracic extradural paragangliomas: a case report and review of the literature [J]. Spinal Cord, 2006, 44(2): 120-125.
8. Lazaro B, Klemz M, Flores MS, et al. Malignant paraganglioma with vertebral metastasis: case report [J]. Arq Neuropsiquiatr, 2003, 1(2B): 463-467.
9. Lee JH, Barich F, Karnell LH, et al. National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck [J]. Cancer, 2002, 94(3): 730-737.
10. Rose B, Matthay KK, Price D, et al. High-dose ¹³¹I-metaiodobenzylguanidine therapy for 12 patients with malignant pheochromocytoma [J]. Cancer, 2003, 98(2): 239-248.
11. Taue R, Takigawa H, Sinotou K, et al. A case of pelvic malignant paraganglioma [J]. Int J Urol, 2001, 8(12): 715-718.

(收稿日期: 2010-12-06 修回日期: 2011-01-10)

(本文编辑 李伟霞)

颈椎过伸性损伤前路手术的疗效观察

李文军¹, 蓝文珂², 奉成梅²

(1 新疆伊犁州友谊医院脊柱外科; 2 骨二科 835000 伊宁市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2011.03.21

中图分类号: R683.2 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2011)-03-0261-02

颈脊髓过伸性损伤在颈椎高能量创伤中较多见, 尤其伴有先天性及退变性椎管狭窄的患者。对于颈椎过伸性损伤的治疗, 一直存在着是否需要积极手术干预及手术方式的争议。我院 2005 年 11 月~2009 年 10 月对 17 例颈脊髓急性过伸性损伤患者采用前路减压植骨内固定手术治疗, 取得了较好效果, 报道如下。

一般资料 本组男 14 例, 女 3 例, 年龄 21~68 岁, 平均 32.6 岁。受伤时间 0.5h~28d, 平均 3.4d。跌伤额部着地 5 例, 车祸伤 7 例, 坠落伤 1 例, 砸伤 4 例。颈脊髓损伤程度按 Frankel 分级标准: A 级 1 例, B 级 8 例, C 级 6 例, D 级 2 例。术前均行颈椎正侧位 X 线片、CT+三维重建及 MRI 检查均出现不同程度的椎体前方水肿及水肿, 在 T1WI 或 T2WI 像相应椎体前方可见条状纵行的高信号; 前纵韧带损伤 8 例, 表现为 T1WI、T2WI 像上椎前纵行的条状低信号受压、移位或中断; 椎间盘损伤 6 例, 表现为不同程度的向前或向后突出, 压迫后纵韧带和脊髓, 椎间盘本身变扁, 在 T1WI 像上信号偏低。脊髓内水肿高信号 3 例, 蛛网膜下腔消失 1 例和硬膜外出血 1 例; 有 4 例表现为明显的椎体挫伤和轻度移位, T1WI 像上椎体呈不均匀片状高信号。MRI 上脊髓信号改变 17 例, 其中单节段 9 例, 2 个节段 7 例, 3 个节段 1 例。伴颈椎管狭窄(C4~C6)2 例, 颈椎黄韧带肥厚 7 例, 颈椎后纵韧带骨化 6 例, 颈椎椎间盘突出 1 例, 无颈椎原发疾病 1 例。入院后均确诊为颈椎过伸性损伤。入院后均行颈托固定, 7 例外伤后 8h 内入院患者行大剂量甲基强的松冲击治疗。1 例伤后 28d 入院患者在入院后 2d 手术, 其他患者在伤后 3~10d 手术。

手术方法 5 例患者行颈椎前路椎间盘摘除植骨融合术, 12 例行颈椎前路椎体次全切除植骨融合术, 其中切除 2 个椎体 5 例, 切除 1 个椎体 7 例。患者取仰卧位, 肩部垫高, 颈椎后仰, 取颈部左前侧纵行切口, 游离组织显露颈椎后, 切开椎前筋膜, 根据术前影像资料, 确定受损椎间隙, 在其间插入定位针, 通过 C 型臂 X 线机透视下确定伤椎位置, 切开伤椎上下椎间盘纤维环, 摘除髓核, 用刮勺刮除上下终板, 用环钻切除伤椎直达椎体后缘, 切除后纵韧带,

显露硬脊膜, 充分显露扩大上下两侧神经根管, 以达到充分减压的目的, 椎体次全切除者用椎板钳咬除部分椎体, 随后从髂前上棘取合适长度的骨块, 修剪合适后, 用撑开器撑开间隙, 将其放入切除的椎体节段间隙内, 放置颈前路钢板, 并用植骨钉固定骨块, 放置引流管后, 关闭切口。4 例患者手术中因后纵韧带与硬膜粘连较重, 无法完全去除, 向椎体两侧及椎体后缘扩大减压, 使之漂浮, 以达到减压的目的。1 例颈脊髓信号改变 3 个节段且伴有发育性颈椎管狭窄的患者, 术中次全切除两个节段, 并向椎体两侧及上下椎体后缘再扩大减压, 减压充分, 但出血量较多, 约 300ml。

术后平卧, 每 2h 翻身 1 次, 常规静脉使用抗生素 5d, 术后 3~4d 拔除引流管, 必要时应用营养神经药物。2 周后患者开始四肢功能锻炼及针灸治疗, 术后戴颈围负重活动。术后 2 个月、3 个月、6 个月及 1 年定期复查 X 线片。

结果 手术时间 1.5~3h, 平均 2.5h, 术中出血量 100~300ml, 平均 170ml。1 例患者因后纵韧带与硬膜囊粘连严重, 减压时致硬膜囊撕破, 脑脊液外漏, 撕裂范围小, 用凝胶海绵填充, 放置引流管, 术后 5d 未见脑脊液漏, 拔除引流管。所有患者术中未出现血管、神经损伤等严重并发症。随访 3~19 个月, 平均 18 个月, 于术后 10~16 周随访 X 线片显示植骨融合(图 1), 颈椎 CT 检查示减压充分, 未发现内固定松动及断裂。

11 例患者在伤后 0.5~24h 入院, 于伤后 72h 行手术治疗, 其中 1 例为颈脊髓信号改变为 3 个节段、Frankel 分级 A 级患者, 术后恢复至 C 级; 5 例颈脊髓信号改变为 2 个节段, Frankel 分级 B 级, 术后 3 例恢复至 D 级, 2 例恢复至 E 级; 4 例颈脊髓信号改变为 1 个节段、术前 Frankel 分级 C 级者, 术后 1 例恢复至 D 级, 3 例恢复至 E 级; 1 例术前 Frankel 分级为 D 级者术后恢复至 E 级。5 例患者在伤后 24h~7d 入院, 于伤后 72h~10d 行手术治疗, 3 例术前 Frankel 分级 B 级, 术后 1 例为 B 级, 1 例为 D 级, 1 例为 E 级; 1 例术前 Frankel 分级 C 级伴颈脊髓信号改变 1 个节段, 术后恢复至 E 级; 1 例术前 Frankel 分级 C 级, 颈脊髓信号改变为 2 个节段, 术后恢复至 E 级。1 例患者在伤后 28d 由外院转来, 术前 Frankel 分级 D 级, 2d 后行颈前路手术治疗, 术后恢复至 E 级(表 1)。其中 1 例术前 Frankel 分级 B 级高位截瘫患者术后功能无明显改善, 出院 1 年后

第一作者简介: 男(1968 年-), 副主任医师, 研究方向: 脊柱外科

电话: (0999)8041034 E-mail: mb0810@sohu.com

通讯作者: 蓝文珂 E-mail: xjylnw@126.Com