

椎管内神经管原肠囊肿的临床特点与显微手术治疗

Clinical characteristics and microsurgery treatment of intravertebral neurenteric cysts

郭运发, 李全才, 黄 斌, 王金龙, 刘亚军, 吴 昊, 罗 坤
(新疆医科大学第一附属医院神经外科 830054 乌鲁木齐市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2016.06.16

中图分类号: R739.42 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2016)-06-0565-03

椎管内神经管原肠囊肿是一种胚胎组织来源的肿瘤, 临床较为少见, 占椎管内肿瘤的 0.7%~1.3%^[1], 在临床诊断及治疗上有一定的特点。2007 年 10 月~2016 年 2 月我院收治 17 例经病理证实的椎管内神经管原肠囊肿患者, 总结报告如下。

临床资料 17 例患者中, 男 10 例, 女 7 例; 年龄 27.3±5.5 岁(5~70 岁); 病程 23±6.2 个月(1 周~12 年)。神经根性疼痛 10 例, 肢体无力 7 例, 感觉麻木 6 例。神经系统查体均发现与病灶所在部位相对应的定位体征。10 例患者病变节段以下触觉减退, 8 例患者肌力减退, 病理反射阳性 5 例。病程中有短期内症状进行性加重者 11 例。所有患者均行脊柱 X 线片及 MRI 检查, 其中 4 例合并脊柱畸形。囊肿位于颈段 5 例, 胸段 4 例, 胸腰段 4 例, 腰段 2 例, 腰骶段 2 例。MRI 检查病变均呈稍长或等 T1、长 T2 信号, 无强化的囊性占位, 多位于脊髓的腹侧或腹外侧, 相应节段脊髓受压变细并且后移, 10 例有明显的嵌入脊髓的征象(图 1、2)。

均采用后正中入路椎板减压囊肿切除术。其中 11 例全切除, 6 例大部切除。术中见呈透明灰色或乳白色的囊壁, 囊肿位于脊髓的腹侧或者腹外侧, 囊壁与脊髓有粘连, 头端明显伴有程度不等的嵌入。为获得充足的操作空间, 术中根据囊肿生长的具体情况, 切断 1 至数个齿状韧带, 并抽取部分囊液减压。17 例术中均在显微镜下仔细分离囊壁与脊髓, 对于粘连紧密者不可勉强全切囊壁, 部分切除以免损伤神经。术后 17 例均行病理检查, 15 例镜下见囊壁内衬单层及复层立方上皮细胞, 证实为肠源性囊肿(图 3); 2 例镜下可见单层柱状纤毛上皮, 上皮可见软骨和粘液腺, 证实为支气管源性囊肿。

结果 术后所有患者症状均有不同程度好转, 10 例术前神经根性疼痛患者, 术后疼痛症状完全消失 7 例, 较术前减轻者 3 例; 8 例术前肌力减退者术后肌力完全恢复 5 例, 3 例肌力由术前 2~3 级恢复至 4 级; 10 例术前触觉减退, 术后触觉好转 9 例, 1 例患者左下肢触觉无明显改善; 5 例术前病理反射阳性, 术后病理征均消失。复查 MRI 示脊髓受压解除, 位置、形态趋于正常。所有患者术区切口甲级愈合, 无脑脊液漏, 无无细菌性脑膜炎发生。术后随访 3~36 个月, 平均随访 27.2±3.2 个月, 囊壁全切除与囊壁大部分切除患者均未见症状复发或加重。

讨论 椎管内神经管原肠囊肿又称肠源性囊肿、内皮囊肿、畸胎瘤样囊肿, 是一种临床较少见的内胚层发育障碍所引起的先天性发育畸形。1928 年 Kubie 和 Filton 首次报道了该病, 1999 年世界卫生组织(WHO)中枢神经系统肿瘤组织学分类定义为: 囊肿内壁衬有类似于胃肠道或呼吸道上皮能分泌粘液的上皮组织^[2]。

由于神经管原肠囊肿的囊壁不仅仅是胃肠道上皮, 还可能为呼吸道上皮、复层鳞状上皮等, 因此称之为神经管原肠囊肿更加合理。1976 年 Wilkins 根据囊肿壁的组织来源, 将其分为三种类型: I 型, 囊肿内衬单层、假复层立方或柱状上皮, 有或无纤毛, 可含有数量不等的柱状细胞, 上皮紧贴基底膜, 囊壁为薄的血管结缔组织; II 型, 除具有 I 型特征外, 还有黏液腺、浆液腺、平滑肌、脂肪、软骨等组织成分; III 型, 除具有 II 型特征外, 还有室管膜及神经胶质组织。

神经管原肠囊肿多见于男性, 可发生于任何年龄, 青少年高发, 男性发病率大约是女性的 2~3 倍^[3], 本组男女比例为 10:7, 与文献报道不符, 可能与病例数少有关。文献统计, 约 66%~75%椎管内神经管原肠囊肿发生于颈胸段椎管内^[4], 发生于胸腰段者约 15%~20%, 其余多位于骶管内。绝大多数位于髓外硬膜下, 极少数位于髓内, 多数病灶位于脊髓的腹侧。本组病例有 9 例位于颈胸段, 17 例全部位于髓外硬膜下。神经管原肠囊肿常常合并其他先天发育畸形, 如椎体异常及椎弓根部件异常, 胃肠道憩室或肠管畸形, 伴发畸形的检出率与检查是否全面有关。本组 4 例

基金项目: 新疆维吾尔自治区高新技术研究发展项目 (编号: 201417103)

第一作者简介: 男(1989-), 在读硕士, 研究方向: 脊柱脊髓神经外科

电话: (0991)4350138 E-mail: 1257498723@qq.com

通讯作者: 罗坤 E-mail: Luokun_2822@sohu.com

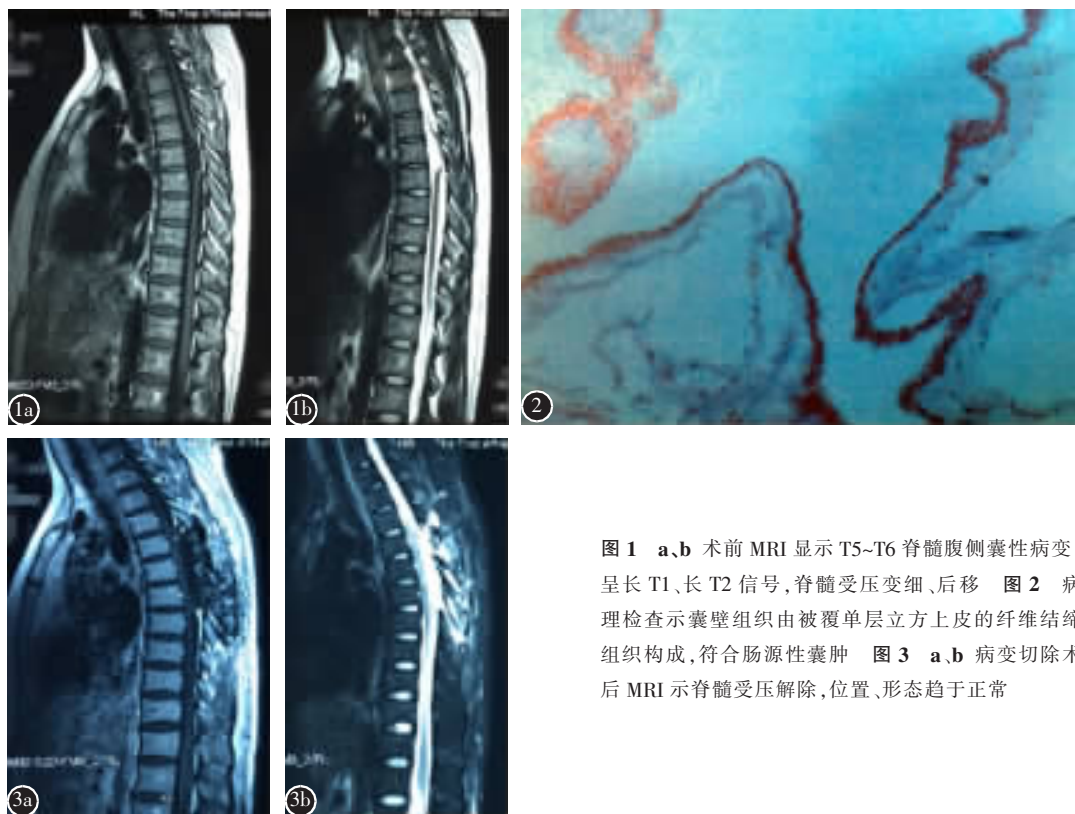


图 1 a、b 术前 MRI 显示 T5~T6 脊髓腹侧囊性病变, 呈长 T1、长 T2 信号, 脊髓受压变细、后移 图 2 病理检查示囊壁组织由被覆单层立方上皮的纤维结缔组织构成, 符合肠源性囊肿 图 3 a、b 病变切除术后 MRI 示脊髓受压解除, 位置、形态趋于正常

合并椎体或脊髓畸形。

本病最常见的症状是颈背部、胸背部疼痛。其部位与病变所在相应节段对应, 除因神经根受到囊肿压迫外, 还可能与囊壁内皮腺细胞分泌粘液的刺激有关^[9]。本病多位于脊髓腹侧, 故皮质脊髓束的传导易受累, 肢体的运动障碍出现早且重, 而感觉障碍随着疾病的发展才会逐渐显现出来。当脊髓受压严重或病变位于脊髓圆锥者还可出现括约肌功能障碍。此病可有加重与缓解交替, 可能与囊肿破裂, 囊内容物周期性溢出引起无菌性炎症有关, 而病情加重可能与囊壁对囊内黏蛋白的分泌及再吸收的节律发生变化, 致使囊肿短时间内急剧增大有关^[6]。本组中有 1 例患者术前 2 年内曾出现 3 次胸背部疼痛缓解与加重的情况, 每次持续时间约为 3 个月, 考虑可能与此有关。

MRI 是诊断本病的首选检查, 可显示囊肿的性质、位置及病变范围^[7], 为术前定位、手术方案制定和判断预后等提供依据, 明显优于 X 线、CT 及脊髓血管造影等检查。需要指出的是, 椎管内神经管原肠囊肿的患者脑脊液多无特异性发现, 因此脑脊液穿刺不能作为术前诊断手段。典型的 MRI 表现是椎管内髓外硬膜下长或等 T1、长 T2 囊性占位病灶, 信号强度取决于囊内容物的成分, 增强扫描多数病变无明显强化, 极少数病变可见边缘强化, 可能原因是囊壁增厚及含有其他成分有关。病变部位脊髓常常明显受压、变形、后移。横断面 T1WI 图像可显示囊肿大部分嵌入脊髓中而表现为“脊髓嵌入症”^[8], 主要原因是囊肿在脊髓发育过程中逐渐被包埋在脊髓内所致。而这也是神经管原

肠囊肿囊与其他髓外囊性病变的不同之处。

目前神经管原肠囊肿囊的术前诊断仍然比较困难, 有文献报告神经管原肠囊肿术前诊断正确率只有 23%~28.5%^[7], 主要依靠 MRI, 而最终的确诊依靠病理检查。本病应与其他囊性病变, 如蛛网膜囊肿、表皮样囊肿、皮样囊肿、室管膜囊肿等进行鉴别^[9,10]。考虑到这些囊肿均为上皮来源, 因此他们之间的相互鉴别诊断主要依赖镜下的组织学形态观察。是否伴有脊柱先天畸形等有助于本病与其他疾病相鉴别。

手术完全切除囊壁是根治本病的最有效方法, 但以往文献报道本病的全切除率不足 40%^[6,11], 囊壁切除不完全往往是复发的重要因素^[12], 其主要原因是神经管原肠囊肿大多位于脊髓的腹侧, 并且常常与腹侧的软脊膜或蛛网膜粘连紧密, 有时甚至突入脊髓的前正中裂, 使得囊壁与脊髓组织无明显分界且粘连较紧, 全切除困难, 此时可行囊壁大部分切除, 不应勉强全切, 以免造成对脊髓的不可逆性损害。目前临床可采用的手术入路主要有前方、侧方和后方入路。前方入路比较复杂, 多数情况下需要植骨融合, 并且存在一些难以处理的复杂问题, 术后易引起脑脊液漏和感染, 所以目前临床较少用^[13,14]。采用后入路椎板切除减压, 通过脊髓的侧前方进入术区, 切除囊肿, 效果较好。本组病例均在神经电生理监测, 显微镜下纵向切开硬膜囊后, 放出脑脊液, 用棉片保护病灶上下端和周围区域, 根据术中具体情况剪断侧方的齿状韧带 1 到数根, 并将其悬吊至对侧的软组织上, 使脊髓向后适当旋转移位, 从侧

前方暴露神经管原肠囊肿囊,从而达到扩大手术视野的目的。需要注意的是,牵拉脊髓使其旋转移位时力度要适中,过度旋转有可能影响脊髓血供或直接损伤脊髓,对于病变超过 2 个节段或者侵犯并破坏骨质的病例,在切除囊肿的同时为防止医源性脊柱不稳,可行一期脊柱内固定术。我们的经验是:术中若囊肿较大或张力较高时,可先穿刺抽出部分囊液,待张力降低后在显微镜下仔细分离囊壁。这样既可以缩小囊肿的体积,暴露更加充分,增加手术视野,又可以增加手术的操作空间,便于操作。术中可用小功率电凝处理囊壁,使其皱缩、变厚、体积变小,便于牵拉并且不易撕破囊壁。对于大部切除的残留囊壁可反复冲洗,小功率电灼囊壁,防止复发。

总之,对于椎管内囊性病术前应该考虑到肠源性囊肿的可能。肠源性囊肿全切术后效果好并且复发少。囊肿次全切亦可较长时间缓解症状,预后较好。MRI 检查可提高术前诊断,显微神经外科技术是提高治疗及预后的关键。

参考文献

1. Savage JJ, Casey JN, McNeill IT, et al. Neurenteric cysts of the spine[J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2010, 1(1): 58-63.
2. 侯自明, 张伟, 张岩, 等. 椎管内肠源性囊肿的诊断与治疗(附 29 例报告)[J]. 中华神经外科杂志, 2009, 25(9): 775-777.
3. 王君宇, 刘运生, 姜维喜, 等. 中枢神经系统肠源性囊肿(附 6 例报告)[J]. 中国现代医学杂志, 2000, 10(5): 55-56.
4. 陈朔, 杨灿洪, 刘轩, 等. 椎管内肠源性囊肿的临床分析及磁共振表现[J]. 世界华人消化杂志, 2015(6): 994-999.
5. Lippman CR, Arginteanu M, Purohit D, et al. Intramedullary neurenteric cysts of the spine: case report and review of the literature [J]. J Neurosurg, 2001, 94(2 Suppl): 305-309.
6. 张嘉, 王振宇, 刘彬. 椎管内肠源性囊肿的诊断与显微外科治疗[J]. 中华神经外科杂志, 2009, 25(8): 682-685.
7. Yang T, Wu L, Fang J, et al. Clinical presentation and surgical outcomes of intramedullary neurenteric cysts[J]. J Neurosurg Spine, 2015, 23(1): 99-110.
8. 魏新华, 戴建平, 高培毅, 等. 椎管内肠源性囊肿的 MRI 表现[J]. 中国医学影像技术, 2006, 22(3): 395-397.
9. 王嘉拾, 苏少波, 张川, 等. 颅内肠源性囊肿四例报告并文献复习[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2014, 14(4): 339-343.
10. 李洪强, 周维才, 柯银涛. 脊髓肠源性囊肿 1 例报告[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2010, 20(3): 262-263.
11. Dokumcu Z, Uygun O, Turhan T, et al. Two-stage approach in the management of thoracic neuroenteric cyst with spinal extension: thoracoscopic excision following dorsal laminectomy [J]. Childs Nerv Syst, 2015, 31(2): 185-189.
12. Chen CT, Lee CY, Lee ST, et al. Neurenteric cysts: risk factors and management of recurrence [J]. Acta Neurochir (Wien), 2016, 158(7): 1325-1331.
13. 吴曦, 曹依群, 岳志健. 脊髓神经管原肠性囊肿的显微手术治疗及分析[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2013, 12(1): 33-36.
14. 车晓明, 徐启武, 毛仁玲, 等. 椎管内肠源性囊肿的手术治疗[J]. 中华神经外科杂志, 2012, 28(6): 594-597.

(收稿日期:2016-04-04 末次修回日期:2016-06-07)

(本文编辑 卢庆霞)

消息

欢迎订阅 2016 年《中国脊柱脊髓杂志》

《中国脊柱脊髓杂志》是由国家卫生和计划生育委员会主管,中国康复医学会与中日友好医院主办,目前国内唯一以脊柱脊髓为内容的国家级医学核心期刊。及时反映国内外脊柱脊髓领域的科研动态、发展方向、技术水平,为临床医疗、康复及基础研究工作者提供学术交流场所。读者对象为从事脊柱外科、骨科、神经科、康复科、肿瘤科、泌尿科、放射科、基础研究及生物医学工程等及相关学科的专业人员。

本刊为中国科技信息中心“中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊)”,中科院中国科学计量评价研究中心“中国科学引文数据库(CSCD)来源期刊”,“中国精品科技期刊”,入选北京大学“中文核心期刊要目总览”,已分别入编 Chinainfo(中国信息)网络资源系统(万方数据)及以中国学术期刊光盘版为基础的中国期刊网(中国知网),影响因子名列前茅。

2016 年本刊仍为月刊,大 16 开,正文 96 页,每月 25 日出版。全册铜版纸彩色印刷。每册定价 20 元,全年 240 元。全国各地邮局均可订阅,邮发代号 82-457。国外读者订阅请与中国国际图书贸易总公司中文报刊科联系(100044,北京市车公庄西路 35 号),代号:BM6688。

本刊经理部可随时为国内外读者代办邮购(免邮寄费)。地址:北京市朝阳区樱花园东街中日友好医院内,邮编:100029。经理部电话:(010)84205510。