

骶骨巨大良性神经源性肿瘤的手术治疗策略

郭 卫, 臧 杰, 杨 毅, 尉 然

(北京大学人民医院骨与软组织肿瘤治疗中心 100044 北京市)

【摘要】目的:探讨骶骨巨大良性神经源性肿瘤的手术治疗策略。**方法:**2000 年 6 月~2015 年 12 月,共收治骶骨良性巨大神经源性肿瘤 188 例,其中神经纤维瘤 137 例,神经鞘瘤 51 例。男 93 例,女 95 例;年龄 17~75 岁(42.3±10.4 岁)。初次手术患者 167 例,外院术后复发 21 例。术前影像学诊断为神经源性肿瘤,均未行穿刺活检。肿瘤局限于骶管内或巨大相对低位(S1 以下)的骶前神经源性肿瘤采用单纯经后路分块切除方式完整切除肿瘤;对于巨大相对高位(S1 以上)的骶前神经源性肿瘤采用前后联合入路手术切除;肿瘤下界高于 S2 水平的骶前神经源性肿瘤采用前路手术切除。术后均经病理证实。**结果:**手术时间 75~420min(185±61min),出血量 500~5000ml(1600±908ml)。行单纯后路手术切除肿瘤 165 例,前后路联合手术切除肿瘤 16 例,单纯前路手术切除肿瘤 7 例;除 9 例体积较小的肿瘤整块切除外,其余病例均行分块完整切除。1 例死于围手术期失血性休克、弥散性血管内凝血(DIC);3 例因累及骶骨范围太大,出血较多,未能保留 S2 以下神经根,术后出现大小便困难,但均未行膀胱、直肠造瘘。其余病例均保留了双侧 S3 以上神经根,术后患者均未出现大小便功能障碍。随访 10~126 个月(59±23 个月),16 例术后局部复发,局部复发率 8.5%。**结论:**对骶部神经源性肿瘤应根据肿瘤生长的部位及大小来决定手术入路,整块或分块完整切除肿瘤可取得较好的临床疗效。

【关键词】骶骨;神经源性肿瘤;手术方法

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2016.10.01

中图分类号:R738.1,R739.4 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2016)-10-0865-05

Surgical strategy for benign sacral neurogenic tumor/GUO Wei, ZANG Jie, YANG Yi, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2016, 26(10): 865-869

【Abstract】 Objectives: To discuss the most appropriate surgical strategy for sacral benign neurogenic tumor. **Methods:** Between June 2000 and December 2015, 188 cases(neurofibromas 137 cases, schwannomas 51 cases) with sacral neurogenic tumors were admitted and treated. There were 93 males and 95 females, with an average age of 42.3±10.4 years old(range, 17-75 years old). Among them, 167 patients were firstly treated in our hospital, and 21 patients were treated because of local recurrence after treatment in other institutions. The diagnoses of sacral benign neurogenic tumors were made by imaging studies without biopsy before surgery. Giant presacral neurogenic tumors confined to the sacral canal or located below the S1 level were piecemeal removed in a posterior-only approach. Giant tumors above S1 level were removed in a anterior-posterior surgical approach. Giant presacral neurogenic tumors above S2 level could be resected in an anterior-only approach. The diagnosis of benign neurogenic tumor was confirmed by postoperative pathologic examination. **Results:** Surgeries lasted a mean of 185±61 minutes(range, 75-420 minutes). The mean estimated blood loss was 1600±908ml(range, 500-5000ml). Depending on the location and size of tumor, posterior-only approach was used in 165 cases, anterior-posterior surgical approach in 16 cases, and anterior-only approach in 7 cases. 9 cases with small tumors received en bloc resection, and the remaining cases received piecemeal resection. Among the 188 patients, one patient died in the perioperation period, 3 patients with huge tumor received the resection of nerve roots below the S2 level because of too much bleeding, which resulted in incontinence of feces and urine but without vesicostomy or rectostomy, all the other patients were operated with preservation of nerve roots above S3 level. The average period of follow-up was 59±21 months (range, 10-126 months). There were 16 patients suffered from local recurrence(8.5%). **Conclusions:** In surgical resection of sacral neurogenic tumors, surgical approach depends on the location and size of the tumors. Both en bloc and piece-

第一作者简介:男(1958-),医学博士,主任医师,教授,研究方向:骨与软组织肿瘤

电话:(010)82336158 E-mail:bonetumor@163.com

meal resection can achieve satisfying clinical outcome.

【Key words】 Sacral; Nerve sheath tumor; Surgical approach

【Author's address】 Musculoskeletal Tumor Center, People's Hospital, Peking University, Beijing, 100044, China

骶骨神经纤维瘤或神经鞘瘤起源于骶神经,沿神经孔向骶管内外生长,呈哑铃型,向内生长由于受骶管的空间限制,肿瘤一般不大;但向骶管外生长可在骶前形成巨大肿块。如果肿瘤局限在骶管内,患者可以早期出现神经压迫症状;如果肿瘤向骶骨前方生长,早期一般没有明显的临床症状,当肿瘤至较大体积,压迫直肠、膀胱、输尿管等才会出现相应的临床症状,位于骶管内的肿瘤部分常压迫构成坐骨神经的骶神经,出现下肢痛症状。少数女性患者怀孕生产时发现肿瘤阻挡阴道不能分娩,才发现骶骨前方肿瘤。骶前腹膜后神经源性肿瘤大多数为良性肿瘤,生长缓慢,无症状时可以不治疗,只有肿瘤巨大、出现临床症状时,才需要手术切除^[1,2]。对于骶部神经源性肿瘤,由于发病率低,很难在一个医院内积累足够多的病例。该部位解剖结构复杂,术中出血多,手术比较困难,围手术期并发症较高,手术方法有待探讨。本研究回顾我中心收治的骶骨良性神经源性肿瘤病例,探讨合理的手术入路及手术方式。

1 资料和方法

1.1 一般资料

2000 年 6 月~2015 年 12 月,共收治骶骨神经源性肿瘤 231 例,同期共收治骶骨原发肿瘤 1190 例,神经源性肿瘤占骶骨部位原发肿瘤的 19%。包括良性神经源性肿瘤 188 例(神经纤维瘤 137 例、神经鞘瘤 51 例),恶性神经鞘瘤 43 例(其中包括全身多发神经纤维瘤病恶性变 13 例)。188 例骶骨部位良性神经源性肿瘤患者中,男 93 例,女 95 例,年龄 17~75 岁(42.3 ± 10.4 岁)。初治患者 167 例,外院手术后复发病例 21 例。X 线平片检查可发现骶骨某一神经孔扩大,CT 或 MRI 检查可以发现骶管扩大、骶管内肿瘤沿神经孔向外生长、骶前巨大软组织肿瘤。MRI 检查 T1 加权像为低信号、T2 加权像为高信号。良性神经源性肿瘤 T2 加权像多数为均匀一致的高信号,部分病例病灶内可见囊性变。因良性神经源性肿瘤影像学特点明显,术前均未行穿刺活检,术后均经病理证

实。

188 例患者中,因坐骨神经痛、会阴区麻木、便秘或小便异常行影像学检查发现肿瘤的患者 97 例,因发现腹部隆起、触及无痛肿块到医院就诊的患者 17 例,查体无意中发现 71 例,3 例女性患者因分娩时发现骶骨前方肿瘤。肿瘤最长径平均 12cm,最大肿瘤长径为 31cm,而且向上生长达 L3/4 水平。

1.2 手术方法

参照本治疗中心前期报道提出的骶骨神经源性肿瘤的分类方法^[3],将肿瘤分为四种类型:其中 I 型(肿瘤局限于骶管内)18 例,II 型(肿瘤经过骶前孔向前方生长形成骶前肿块)92 例,III 型(肿瘤向前后生长分别形成骶骨前后肿块)51 例,IV 型(肿瘤仅生长于骶前间隙)27 例。对于 I 型、肿瘤上界低于 S1 水平的 II 型或 III 型(图 1)以及肿瘤下界低于 S2 水平的 IV 型肿瘤,采用单纯后方入路,通过切除骶结节韧带和尾骨,进入骶前间隙,自肿瘤钝性分离直肠,于直肠及骶骨间隙处填塞纱布,将直肠推向前方,向上分离直肠达 S1 水平,后方凿除椎板显露骶管,小心分离骶神经,扩大肿瘤处神经根孔,切除 S3 以远骶骨,显露肿瘤后面,切开肿瘤周围反应性包膜,于假包膜内分离肿瘤,分块切除部分肿瘤,用粗线穿过剩余肿瘤部分,牵拉悬吊,继续分离剩余肿瘤,逐步全部切除肿瘤。对于肿瘤上界高于 S1 水平的 II 型或 III 型肿瘤(图 2),采用前后方联合入路,切除肿瘤,后方切除骶管内肿瘤、扩大神经孔,将肿瘤主体从前方切除。对于肿瘤下界高于 S2 水平的 IV 型肿瘤,采用单纯前路手术切除。肿瘤较大的患者经前路临时阻断腹主动脉或术前置入腹主动脉球囊;切除累及一侧或双侧骶髂关节面时进行骶髂关节重建^[3,4]。

2 结果

188 例患者中,行单纯后路手术切除肿瘤 165 例(I 型 18 例,II 型 85 例,III 型 42 例,IV 型 20 例),前后路联合手术切除肿瘤 16 例(II 型 7 例,III 型 9 例),单纯前路手术切除肿瘤 7 例(IV 型 7

例)。在单纯后路以及前后路联合手术的患者中,有 156 例术前置入腹主动脉球囊;在单纯前路手术的患者中,3 例行前路临时阻断腹主动脉。在

181 例单纯后路或前后路联合切除的患者中,85 例切除肿瘤时累及单侧或双侧骶髂关节面,切除后行腰骶重建。除 9 例体积较小的肿瘤行整块切

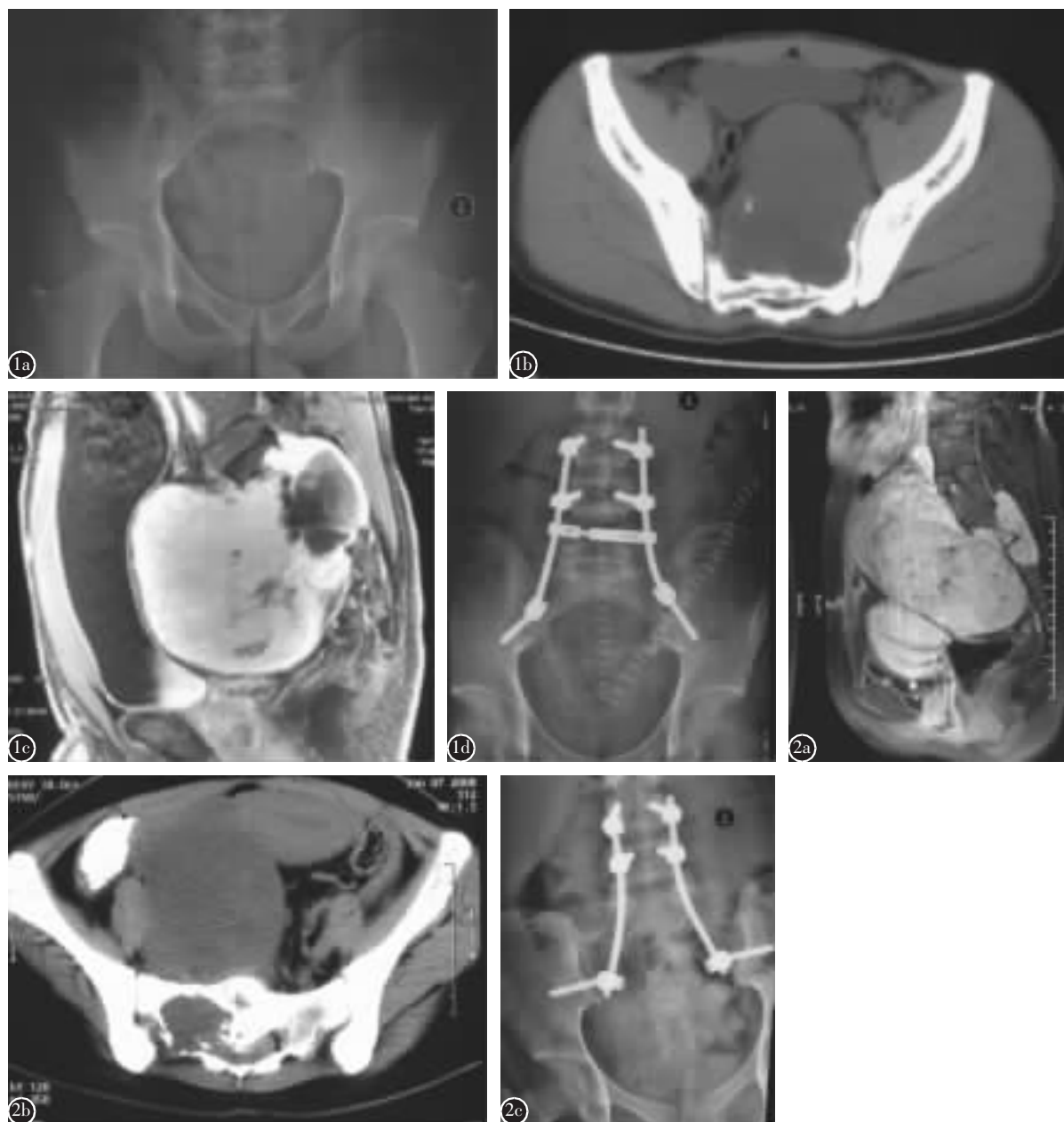


图 1 a 术前 X 线片示左侧 S1 神经孔扩大 b、c MRI 及 CT 检查示巨大神经鞘瘤,从 S1 神经孔长出,肿瘤向前后均生长(Ⅲ型),肿瘤上界达 S1 水平 d 骶骨肿瘤切除、钉棒系统腰骶部重建术后 X 线片示内固定位置良好 **图 2** a 术前 MRI 示骶前巨大神经鞘瘤 b CT 示骶前巨大肿瘤,S1 椎体被肿瘤破坏 c 骶骨肿瘤切除、钉棒系统腰骶部重建术后 X 线片示内固定位置良好

Figure 1 a Preoperative plain film showed left enlarged intervertebral foramen of S1 b, c MRI and CT scan showed a giant schwannoma arising from S1 foramen, growing through neural foramens inward or outward the sacral canal(type Ⅲ), the upper limit reaching S1 level d showed the stability reconstruction of the lumbar-sacral region after tumor resection

Figure 2 a Preoperative MRI showed a giant presacral schwannoma b CT showed a giant presacral tumor involving S1 vertebral body c The plain film showed the stability reconstruction of the lumbar-sacral region after tumor resection

除外,其余病例均行分块完整切除。手术时间 75~420min(185 ± 61 min),出血量 500~5000ml(1600 ± 908 ml)。随访时间为 10~126 个月(59 ± 23 个月),16 例术后局部复发,局部复发率 8.5%。随访期间,未发现有肺转移或死于与肿瘤相关的患者。

1 例死于围手术期失血性休克、弥散性血管内凝血(DIC)。37 例(19.7%)患者术后出现伤口并发症,包括单纯皮瓣坏死 18 例,肿瘤切除后伤口引流不畅、残腔内积血积液 10 例,同时伴有皮缘坏死及伤口引流不畅和残腔内积血 9 例,上述患者均通过手术清创、引流均获得二期伤口闭合。19 例(10.1%)患者术后出现不同程度的脑脊液漏,均经抬高床尾、抗生素等非手术治疗愈合。采用前、后方联合手术入路的患者中,3 例出现腹膜后血肿;单纯后方入路的患者中,1 例患者同时出现膀胱、直肠瘘,因术中出血严重、将双侧髂内动脉栓塞所致,后分别行膀胱及直肠造瘘术。

有 3 例因累及骶骨范围太大,出血较多,未能保留 S2 以下神经根,术后出现大小便困难,但均未做膀胱、直肠造瘘。其余病例均保留了双侧 S3 以上神经根,术后患者均未出现大小便功能障碍,但是,25 例患者出现会阴区感觉减退。

3 讨论

3.1 骶骨部位神经源性肿瘤的诊断与生长特点

良性外周神经源性肿瘤包括雪旺氏细胞瘤(外周神经鞘瘤)及神经纤维瘤,神经纤维瘤的发生率高于雪旺氏细胞瘤。恶性外周神经源性肿瘤包括恶性雪旺氏细胞瘤(恶性外周神经鞘瘤)及神经纤维肉瘤^[5]。发生于骶骨部位的神经源性肿瘤少见,文献报告仅约 7%的椎管内神经源性肿瘤累及骶骨^[6]。文献中有关骶骨部位神经源性肿瘤多为病例报告^[6,7]。该部位的神经源性肿瘤包括雪旺氏细胞瘤(外周神经鞘瘤)及神经纤维瘤。位于骶骨部位的神经源性肿瘤最初多无临床症状,只有肿瘤生长到很大时才会有腰痛、坐骨神经痛等症状。许多患者是因为发现腹部隆起,触及无痛肿块才到医院就诊,或查体时无意发现。文献报告女性多见,好发于 20~50 岁。良性神经源性肿瘤生长缓慢、包膜完整且厚,完整切除后局部复发率低。骶骨的神经源性肿瘤往往向骶前生长很大,直径多数在 10cm 以上,文献报告的最大直径达 28cm^[8]。本组对 188 例骶骨良性神经源性肿瘤病

例的分析是目前国际上最大宗的病例研究报告。本组中,肿瘤最长径平均 12cm,最大肿瘤最长径为 31cm,而且向上生长达 L3/4 水平。X 线片检查可发现骶神经孔扩大,但在恶性神经源性肿瘤中骶神经孔扩大特征不明显。MRI 检查多数良性神经源性肿瘤为均匀一致的信号改变,约半数的患者肿瘤内可出现囊性变;但在恶性神经源性肿瘤中,MRI 检查多数肿瘤为不均匀的信号改变。如果巨大神经源性肿瘤中出现信号不均匀,提示恶性变可能^[9]。

3.2 肿瘤特点与手术方式选择的关系

以往对于腹膜后骶骨前巨大神经源性肿瘤的切除方法很不规范,多数是通过前路腹腔内入路显露肿瘤。由于肿瘤包膜布满静脉丛,术中常常出血较多;同时肿瘤包膜与骶骨前筋膜混为一体,肿瘤难以游离,且肿瘤位于小骨盆内,术中操作不易,所以手术非常困难。通过多年的手术摸索,我们体会到,对于肿瘤向前突出低于 S1 水平的巨大神经源性肿瘤病例和局限于骶管内的肿瘤(I 型),单纯采用后方入路可完成肿瘤切除手术;对于肿瘤位于 S2 水平以上的 IV 型肿瘤(骶管内没有肿瘤),可采用单纯前方入路完成骶前肿瘤切除;但是对于低位的 IV 型肿瘤来说,如果采用前方手术入路,可能会非常困难,因为肿瘤占据了小骨盆的空间,术中很难操作。因而对于肿瘤下界低于 S2 水平的巨大的 IV 型肿瘤来说,只要肿瘤上界低于 S1 水平,依然可以采用单纯后方入路、分块切除的手术方法完整切除肿瘤。

对于 II、III 型肿瘤,需视肿瘤大小及位置高低来决定是否需要前后路联合手术切除肿瘤。对于高位(S1 水平以上)、体积很大的骶骨部神经源性肿瘤需经前后路联合切口,经后路完整切除肿瘤骶管内部分,分离、保护骶神经,充分扩大骶神经孔,经前路分离切除骶前的巨大肿瘤。经前路切除肿瘤主体后,必须仔细止血,常常需要压迫半小时以上,术后由于缺少骶前筋膜的压迫,瘤腔渗血可进入腹膜后腔,不易控制。对于肿瘤向前但肿瘤上界低于 S1 平面的患者,可采用单纯后方入路,后方凿除椎板显露骶管,小心分离骶神经,扩大肿瘤处神经根孔,将肿瘤连同部分骶骨整块从后方切除。经假包膜内分离、切除肿瘤十分重要。骶骨神经源性肿瘤本身血运不丰富,但是包绕肿瘤的反应性假包膜血运十分丰富,假包膜表面布满静脉

丛。如果经假包膜外分离肿瘤,术中出血很多,手术十分困难。另外,由于肿瘤巨大,髂血管紧贴表面,分离过程中极易损伤髂静脉及分支,造成很大风险。由于血管位于肿瘤前方,如果损伤很难止血。本组经单纯后路假包膜内分块切除的病例中,无一例出现髂血管损伤大出血的病例,证明该术式安全可行。本组病例中,局部复发率比较低,只有 8.5%,说明对于骶骨巨大神经源性肿瘤来说,分块切除不会增加局部复发率,重要的是要达到肿瘤全部切除,不要有残留。

如果肿瘤需从前路或需前后路联合手术切除,常规经前路结扎患侧髂内动脉,临时阻断腹主动脉或术前置入腹主动脉球囊。如果单纯经后路能够切除肿瘤,但肿瘤体积较大(直径大于 10cm),建议术前置入腹主动脉球囊。降低骶骨肿瘤术后复发的根本措施是控制术中出血,这样才能看清术中肿瘤边界,彻底切除肿瘤。

总之,对骶部神经源性肿瘤的切除,必须根据肿瘤生长的部位及大小来决定手术入路。局限于骶管内或巨大的相对低位(S1 以下)的骶前神经源性肿瘤,经单纯后路分块切除方式可以完整切除肿瘤;对于巨大的相对高位(S1 以上)的骶前神经源性肿瘤适合前后路联合入路手术切除;肿瘤下界高于 S2 水平的骶前神经源性肿瘤采用前路手术切除。

4 参考文献

1. 郭卫, 汤小东, 杨毅. 骶骨肿瘤的分区分区及手术方法探讨[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2007, 17(8): 605-610.
2. Wei G, Xiaodong T, Yi Y, et al. Strategy of surgical treatment of sacral neurogenic tumors[J]. Spine, 2009, 34(23): 2587-2592.
3. Wuisman P, Lieshout O, Sugihara S, et al. Total sacrectomy and reconstruction: oncologic and functional outcome[J]. Clin Orthop Relat Res, 2000, 381: 192-203.
4. Varga PP, Szoverfi Z, Lazary A. Surgical treatment of primary malignant tumors of the sacrum[J]. Neurol Res, 2014, 36(6): 577-587.
5. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, et al. A series of 397 peripheral neural sheath tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center[J]. J Neurosurg, 2005, 102(2): 246-255.
6. Klimo P Jr, Rao G, Schmidt RH, et al. Nerve sheath tumors involving the sacrum: case report and classification scheme[J]. Neurosurg Focus, 2003, 15(2): E12.
7. Santi MD, Mitsunaga MM, Lockett JL. Total sacrectomy for a giant sacral schwannoma: a case report [J]. Clin Orthop Relat Res, 1993, 294: 285-289.
8. Schindler OS, Dixon JH, Case P. Retroperitoneal giant schwannomas: report on two cases and review of the literature [J]. J Orthop Surg(Hong Kong), 2002, 10(1): 77-84.
9. Ogose A, Hotta T, Sato S, et al. Presacral schwannoma with purely cystic form[J]. Spine, 2001, 26(16): 1817-1819.

(收稿日期:2016-06-20 末次修回日期:2016-09-04)

(英文编审 唐翔宇/贾丹彤)

(本文编辑 卢庆霞)

消息

《中国脊柱脊髓杂志》上颈椎专刊征稿通知

上颈椎位于头颈交界部,毗邻生命中枢,部位狭小,解剖复杂,是脊柱外科治疗中难度大、风险高的领域。20 世纪末我国治疗寰枢椎脱位等上颈椎疾病多采用保守治疗的方法。近年来,随着上颈椎的基础研究和内固定技术、计算机辅助技术、微创治疗技术的出现,上颈椎疾病的外科治疗有了重大的突破,已成为脊柱外科关注的热点。与此同时,在上颈椎疾病的诊断、治疗和手术技术等方面仍然存在许多分歧。《中国脊柱脊髓杂志》编辑部拟定于 2017 年第 1 期出版脊柱上颈椎专刊,现在全国范围内征稿。

征稿内容:(1)上颈椎畸形的病因与发病机制;(2)寰枢椎脱位的综合诊断;(3)上颈椎创伤、脱位的保守治疗;(4)上颈椎创伤/脱位的手术治疗(包括前路钢板、中空螺钉,后路经关节螺钉、侧块螺钉、椎弓根螺钉等)、并发症及预防;(5)上颈椎肿瘤的诊断及治疗对策;(6)枕颈融合、寰枢融合在上颈椎手术中的选择。

投稿请参照本刊稿约要求撰写论文,截稿日期:2016 年 11 月 15 日,编辑部拟于 11 月底组织专家召开定稿会,经定稿会审稿通过的稿件将刊登于 2017 年第 1 期。

投稿邮箱:谭明生 zrtanms@sina.com,或吕国华 spinelv@163.com。邮件请注明“上颈椎专刊征稿”,请勿通过《中国脊柱脊髓杂志》远程投稿系统投稿。