

临床论著

儿童和青少年脊柱原发肿瘤及瘤样病损的临床特点

党 磬, 刘晓光, 姜 亮, 韦 峰, 于 森, 吴奉梁, 周 华, 刘忠军

(北京大学第三医院骨科 100191 北京市)

【摘要】目的:总结儿童和青少年脊柱原发肿瘤和瘤样病损的临床表现和疗效,探讨其临床特点。**方法:**收集我院骨科 2004 年 2 月~2012 年 5 月收治的所有 20 岁以下的脊柱原发肿瘤及瘤样病损病例的临床资料,分析该年龄段患者的发病情况,比较不同肿瘤患者的症状、体征、影像学表现以及对各种治疗的反应和转归。**结果:**共收治 113 例儿童及青少年患者,占同期我院收治所有脊柱原发肿瘤和瘤样病损患者的 25.8%。其中良性肿瘤和瘤样病损 104 例(嗜酸性肉芽肿 51 例,动脉瘤样骨囊肿 12 例,骨纤维异样增殖症 3 例,血管瘤 3 例,神经鞘瘤 6 例,神经纤维瘤 2 例,骨母细胞瘤 7 例,骨软骨瘤 5 例,骨样骨瘤 7 例,骨巨细胞瘤 8 例);恶性肿瘤 9 例(脊索瘤 4 例,侵袭性骨肉瘤 2 例,原始神经外胚层肿瘤 1 例,恶性神经鞘瘤 2 例)。颈椎肿瘤 82 例(其中上颈椎 41 例),颈胸段 10 例,胸椎 8 例,腰椎 8 例,骶尾椎 5 例。单节段 88 例,多节段 25 例。除上颈椎外,肿瘤累及椎体 32 例,累及附件 14 例,累及椎体+附件 26 例。98 例(88.5%)以局部疼痛为主诉,其中 74 例不伴有其他不适,71 例疼痛部位病变呈膨胀性生长,27 例有病理性骨折。35 例患者有神经损害。所有病例影像学检查均有骨质破坏,其中 34 例伴病理骨折,不同肿瘤病理骨折发生率无显著性差异。依据目前脊柱原发肿瘤的治疗原则,62 例接受手术治疗,33 例接受单纯放疗,18 例未行治疗。70 例患者获得 8~48 个月随访,其中 44 例为手术患者,术后局部疼痛明显缓解,32 例术前有神经损害者 22 例改善,8 例复发(良性肿瘤 4 例,恶性肿瘤 4 例),无肿瘤转移者;单纯放疗和观察者症状无进展。**结论:**儿童和青少年脊柱肿瘤患者多以局部疼痛为唯一症状,尽管影像学检查可见骨质破坏甚至病理骨折,但神经损害相对少见;良性肿瘤比例远高于恶性,依据目前脊柱原发肿瘤治疗原则治疗可取得良好效果。

【关键词】 脊柱原发肿瘤;儿童;青少年;临床特征

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2019.10.05

中图分类号:R738.1 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2019)-10-0895-08

Review of clinical features of primary spine tumors and tumor-like lesions in children and adolescents/DANG Lei, LIU Xiaoguang, JIANG Liang, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2019, 29(10): 895-902

【Abstract】Objectives: To investigate clinical features of spine tumors by analyzing manifestations and treatment outcome of children and adolescents with primary spine tumors and tumor-like lesions. **Methods:** Medical records and follow-up data of all primary spine tumor and tumor-like lesion cases where patients were under 20 and treated in our center from February 2004 to May 2012 were analyzed retrospectively. Features of interest include symptoms, physical examination, radiological findings and clinical outcome of various treatments in young patients of various ages and types of tumors. **Results:** The total number of patients was 113, accounting for 25.8% of all patients treated in our center with the same conditions. Among these cases, 104 were diagnosed of benign tumors and tumor-like lesions (51 cases of eosinophilic granuloma, 12 aneurysmal bone cyst, 3 fibrous dysplasia, 3 hemoangioma, 6 Schwannoma, 2 neurofibroma, 7 osteoblastoma, 5 osteochondroma, 7 osteoid osteoma and 8 giant cell tumor); 9 were diagnosed of malignant tumors (4 cases of chordoma, 2 aggressive osteoblastoma, 1 primary neuroectodermal tumor and 2 malignant peripheral nerve sheath tumor). In 82 cases, tumors were in the cervical spine (41 in the upper cervical spine), 10 in the cervico-thoracic spine, 8 in the thoracic spine and 5 in the lumbo-sacral region. Tumors involved in single spinal segment in 88 patients and multiple segments in 25 patients. In 32 cases, tumors were found in the vertebral bodies, 14

第一作者简介:男(1972-),副主任医师,医学博士,研究方向:脊柱外科

电话:(010)82267361 E-mail:danglei_2000@yahoo.com

通讯作者:刘忠军 E-mail:zjliu@bjmu.edu.cn

in the appendixes, and 26 in both, outside C1-2 region). Focal pain was the chief complain in 98(88.5%) of all 113 cases, and the only complain in 74 cases. Among whom, 71 was found with a tumor in expansive growth, 27 with pathological fractures. In total, 35 patients presented with neurological deficits. Bone destruction was radiologically visible in all patients, whereas only 34/113 cases were found with pathological fractures. There was no significant difference in the occurrence of pathological fracture amongst various tumors. Our cases were treated based on current principle for the treatment of primary spine tumors, including surgery in 62 cases, radiotherapy in 33 cases and simple observation in 18 cases. Follow-up for 8-48 months was obtained in 70 patients. At the last follow-up, 44 patients who underwent surgery had significant pain relief and 22 out of 32 patients who had preoperative neurological symptoms also saw improvement in neurological function. There were 8 cases of tumor reoccurrence (4 cases of malignant and 4 cases of benign tumor), none metastasis. No change was seen in patients who had radiotherapy alone or no treatment at all. **Conclusions:** Local pain is usually the only symptom in children and adolescents with primary spinal tumors and tumor-like lesions. Radiological features include destruction of bone and sometimes, pathological fractures, yet seldom associated with neurological deficits. Tumors in this age group are much more likely to be benign than malignant; hence a better treatment outcome is to be expected.

【Key words】 Primary spine tumor; Children; Adolescent; Clinical features

【Author's address】 Department of Orthopedics, Peking University 3rd Hospital, Beijing, 100191, China

脊柱原发肿瘤较少见,发生在儿童和青少年的原发脊柱肿瘤则更少见。美国每年的新发病例约 7500 例,全球年预期发病率为(2.5~8.5)/百万人,儿童和青少年的年发病率仅为 1/百万人^[1,2]。由于肿瘤的生物学特性与年龄密切相关,考虑到儿童和青少年的年龄特点,其肿瘤的临床特点如好发肿瘤的种类、临床表现及治疗效果可能不同于成人。但由于这类疾病相对少见,相关文献报道很少。目前对儿童和青少年原发脊柱肿瘤临床特点的认识基本上来源于单一肿瘤的个案报道,不仅病例数量有限,而且未以儿童和青少年为研究对象提供原发脊柱肿瘤的整体信息。本研究收集了我院 2004 年 2 月~2012 年 5 月收治的所有儿童和青少年原发脊柱肿瘤及瘤样病损患者的资料,分析这一特定年龄段该类疾病的临床特点,以提高对这类少见疾病的认识。

1 资料与方法

病例纳入标准:(1)年龄 20 岁以下;(2)经 CT 引导下穿刺或手术取材病理证实或取得骨科、放射科及病理科医师的共识诊断。从纳入病例的资料中提取包括患者的年龄、性别、肿瘤部位、临床表现、治疗及随访情况等信息,并在不同肿瘤之间进行比较分析。比较所使用的统计学软件为 SPSS (IBM SPSS Statistics 20.0.0),统计学方法包括独立样本非参数检验 (independent-samples non-parametric test)、卡方检验及 Kruskal-Wallis

one-way ANOVA, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 一般情况

我院骨科 2004 年 2 月~2012 年 5 月共收治脊柱原发肿瘤及瘤样病损患者 438 例(良性 347 例,恶性 91 例),涉及良、恶性肿瘤共 14 种,其中 113 例年龄在 20 岁以下,良性肿瘤(包括骨巨细胞瘤)104 例,恶性肿瘤 9 例。肿瘤及肿瘤样病变种类及年龄和性别分布见表 1。67 例患者年龄 < 12 岁,其中 4 例为恶性肿瘤。93 例经活检或术中病理证实,20 例患者(嗜酸性肉芽肿 17 例、动脉瘤样骨囊肿 2 例、骨软骨瘤 1 例)未活检但均有典型症状和影像学表现,经骨科、放射科和病理科医生共识确定诊断。嗜酸性肉芽肿的比例最高(51/113),其次为动脉瘤样骨囊肿(12/113)。良性肿瘤和恶性肿瘤的性别均无显著性差异 ($P > 0.05$)。51 例嗜酸性肉芽肿患者中 46 例为 12 岁以下,而动脉瘤样骨囊肿、神经鞘瘤和神经纤维瘤则几乎只见于 12~20 岁。

2.2 临床表现

113 例患者的主要症状和体征见表 2。局部疼痛是最常见的主诉,见于 88.5%(98/113)的病例。其中 75.5%(74/98)的患者不伴有其他不适。对疼痛症状进一步分析,结合患者的症状、体征及影像学检查所见,72.4%(71/98)的患者在出现疼痛的部位肿瘤呈膨胀性生长,27.6%(27/98)的患者在

表 1 113 例患者的一般情况 (例)
Table 1 General information of 113 patients

	n	年龄 Age		性别 Gen- der	病理 证实 Patho- logical- ly con- firmed
		儿童 (<12 岁) Children ($<12y$)	青少年 ($12\sim 20$ 岁) Adoles- cents ($12\sim 20y$)	男 Male/ 女 Fe- male	
良性 Benign					
动脉瘤样骨囊肿 Aneurysmal bone cyst	12	3	9	7/5	10
嗜酸性肉芽肿 Eosinophilic granuloma	51	46	5	30/21	34
骨纤维异样增殖症 Fibrous dysplasia	3	1	2	3/0	3
血管瘤 Hemangioma	3	1	2	1/2	3
神经鞘瘤 Schwannoma	6		6	3/3	6
神经纤维瘤 Neurofibroma	2		2	2/0	2
骨肉细胞瘤 Osteoblastoma	7	4	3	3/4	7
骨软骨瘤 Osteochondroma	5	2	3	4/1	4
骨样骨瘤 Osteoid Osteoma	7	3	4	4/3	7
骨巨细胞瘤 Giant cell tumor	8	3	5	4/4	8
恶性 Malignant					
脊索瘤 Chordoma	4	2	2	1/3	4
侵袭性骨肉细胞瘤 Aggressive osteoblastoma	2	2		1/1	2
原始神经外胚层肿瘤 Primary neuroectoder- mal tumor	1		1	1/0	1
恶性神经鞘瘤 Malignant peripheral nerve sheath tumor	2		2	2/0	2

疼痛部位有病理性骨折。第二常见的主诉是神经损害症状(35/113),其中 24 例伴有局部疼痛,11 例不伴疼痛,19 例为神经根损害,16 例为脊髓损害症状。所有病例中只有 4 例患者是因为无意中
发现肿物包块而就诊。就特定肿瘤而言,嗜酸性肉芽肿患者中 42 例是因单纯局部疼痛而就诊,而脊索瘤患者 4 例都伴有神经损害症状,卡方检验显示两者间存在显著性差异($P=0.046$)。恶性肿瘤出现神经损害症状的比例(8/9)显著性高于良性肿瘤(27/104)($P<0.01$)。

9.7%(11/113) 的患者出现神经损害体征,即肌力下降,但未见瘫痪病例。虽然 51 例嗜酸性肉

芽肿患者只有 2 例出现神经损害体征,以不同肿瘤或不同受累节段分组,one-way ANOVA 分析显示,各组间神经损害体征发生率并无显著性差异($P>0.05$)。卡方检验显示恶性肿瘤出现神经损害体征的比例显著性高于良性肿瘤($P<0.01$)。

2.3 影像学表现

所有病例均可见到肿瘤累及部位出现不同程度的骨质改变。除此之外,最常见的改变是病理骨折,即终板骨折并伴有椎体塌陷,113 例患者中 34 例伴有病理骨折,虽然其中 28 例为嗜酸性肉芽肿(23 例)或动脉瘤样骨囊肿患者(5 例),但以所有肿瘤患者为研究对象,one-way ANOVA 显示不同肿瘤的病理骨折发生率无显著性差异($P>0.05$)。卡方检验显示伴或不伴有病理骨折的患者出现神经损害症状及体征的比例亦无显著性差异($P>0.05$)。虽然 51 例嗜酸性肉芽肿的患者中 23 例伴有椎体病理骨折,但只有 2 例出现神经损害体征,相比之下,12 例动脉瘤样骨囊肿患者中 5 例伴有病理骨折,2 例出现神经损害体征(表 2)。

2.4 肿瘤部位

见表 3、4。肿瘤累及从 C1 到骶尾部的各个节段,其中颈椎占绝大多数(82/113),其次为颈胸段(10/113)、胸椎、腰椎(各 8/113)、腰骶和骶尾椎(共 5/113)。所涉及的 11 种良性肿瘤中,除血管瘤外,均以颈椎为最多见部位;恶性肿瘤中则有 1/3 发生于骶尾椎。卡方检验显示发生在骶尾部的肿瘤,恶性的比率显著性高于良性($P<0.01$)。

上颈椎(C1~C2)肿瘤的发生率为 41/113,其中尤以骨巨细胞瘤和嗜酸性肉芽肿患者比例最高(6/8 和 20/51)。除 C1~C2 以外的区域,可见肿瘤单独破坏椎体、附件或同时累及两者。就椎体受累的部位而言,卡方检验显示良、恶性肿瘤及累及不同节段的肿瘤之间无显著性差异($P>0.05$)。本组有 88 例肿瘤只累及一个节段,25 例累及多个连续的节段。卡方检验显示恶性肿瘤多节段受累的发生率显著性高于良性肿瘤($P<0.05$),其中尤以脊索瘤比例最高(4/4)。

2.5 治疗方法及转归

见表 5、6。113 例患者中,62 例接受了手术治疗。手术指征为:(1)恶性肿瘤;(2)中度以上局部疼痛;(3)有神经症状或严重畸形、脊柱稳定性受损。其中 43 例接受边缘或广泛切除术(35 例良性肿瘤、8 例恶性肿瘤病例),16 例接受病灶内切除

表 2 113 例患者的临床表现
Table 2 Symptoms of 113 patients

	<i>n</i>	单纯局 部疼痛 Pain	单纯神经 症状 Neurological symptoms	局部疼痛伴 神经损害 Pain+neurological symptoms	发现 肿块 Mass	病理骨折 Pathological fracture	神经损 害体征 Neurological deficits	病程 (中位数) Duration (Medians)
动脉瘤样骨囊肿 Aneurysmal bone cyst	12	8		4		5	2	0.5
嗜酸性肉芽肿 Eosinophilic granuloma	51	42	2	7		23	2	1
骨纤维异样增殖症 Fibrous dysplasia	3	3					1	2
血管瘤 Hemoangioma	3	3				1	1	4
神经鞘瘤 Schwannoma	6	2	1	2	1			2
神经纤维瘤 Neurofibroma	2	1			1		1	36
骨母细胞瘤 Osteoblastoma	7	5	1	1		1	1	12
骨软骨瘤 Osteochondroma	5		2	2	1	1	1	1
骨样骨瘤 Osteoid osteoma	7	5		1	1	1		16
骨巨细胞瘤 Giant cell tumor	8	4	2	2		2		18
脊索瘤 Chordoma	4			4			2	4
侵袭性骨母细胞瘤 Aggressive osteoblastoma	2		1	1				10
原始神经外胚层肿瘤 Primary neuroectodermal tumor	1		1					2
恶性神经鞘瘤 Malignant peripheral nerve sheath tumor	2	1	1					8

术（均为良性肿瘤病例），3 例血管瘤患者采用单纯骨水泥注射填充治疗。33 例接受单纯放疗（32 例良性、1 例恶性），18 例未行治疗，只给予定期随访观察。18 例未治疗患者均为良性肿瘤，其中 12 例为嗜酸性肉芽肿，其余 6 例均因顾忌手术风险而拒绝手术。70 例患者获得 8~48 个月（中位数 22 个月）随访，其中 44 例为手术患者，无论是广泛、边缘还是病灶内切除术（包括 2 例血管瘤骨水泥注射），患者局部疼痛 VAS 评分均显著性低于术前（ $P<0.01$, independent samples non-parametric test）。除复发患者外，大多数（22/32）术前有神经症状的患者术后神经症状较术前改善。38 例良性肿瘤随访患者中 4 例复发（包括 1 例骨巨细胞瘤），均见于病灶内切除术患者；6 例恶性肿瘤随访患者中 4 例复发，均见于广泛或边缘切除术后。所有病例均未发现肿瘤转移。

51 例嗜酸性肉芽肿患者中手术治疗 11 例，手术指征包括中度以上的局部痛、严重脊柱畸形、

脊柱失稳或神经损害；单纯放疗 28 例，指征为中度局部痛不伴神经症状；单纯观察随访 12 例，均为轻度局部痛患者。术后随访手术治疗组 11 例患者局部痛和神经损害症状均有明显改善；单纯放疗和观察组局部疼痛症状、脊柱畸形、失稳或局部肿瘤破坏均无进展。4 例动脉瘤样骨囊肿患者采用单纯放疗，随访中症状均有改善且未见肿瘤有进展或恶变迹象。

3 讨论

3.1 临床表现

脊柱原发肿瘤少见，占有骨肿瘤的不到 10%^[1-2]。儿童和青少年的脊柱原发肿瘤少有报道。以往的研究多以单类肿瘤为对象而很少从不同年龄段的角度归纳肿瘤的特点。类似的大宗病例报道只有 1982 年 Di Lorenzo 等总结的 1971 例骨骼肌肉系统肿瘤，其中 29 例为脊柱原发肿瘤，8 例为儿童和青少年^[3]。我院骨科 2004 年 2 月~

表 3 113 例患者病变累及节段分布情况

Table 3 Involved segment distribution

	<i>n</i>	颈椎 C1~C7	颈胸段 * C6~T2	胸段 T1~T12	腰椎 L1~L5	腰骶椎 * L5~S1	骶尾椎 SC
动脉瘤样骨囊肿 Aneurysmal bone cyst	12	9		2	1		
嗜酸性肉芽肿 Eosinophilic granuloma	51	42	1	4	4		
骨纤维异样增殖症 Fibrous dysplasia	3	3					
血管瘤 Hemoangioma	3	1			2		
神经鞘瘤 Schwannoma	6	3	1			1	1
神经纤维瘤 Neurofibroma	2	1	1				
骨母细胞瘤 Osteoblastoma	7	5		1	1		
骨软骨瘤 Osteochondroma	5	4	1				
骨样骨瘤 Osteoid osteoma	7	7					
骨巨细胞瘤 Giant cell tumor	8	7		1			
脊索瘤 Chordoma	4	4					
侵袭性骨母细胞瘤 Aggressive osteoblastoma	2						2
原始神经外胚层肿瘤 Primary neuroectodermal tumor	1						1
恶性神经鞘瘤 Malignant peripheral nerve sheath tumor	2	2					

注: * 肿瘤累及多节段跨越脊柱交界区域

Note: Tumor across the neck thoracic segment/lumbosacral segment

2012年5月共收治438例原发脊柱肿瘤患者,其中113例为20岁以下的儿童和青少年,良性肿瘤在所有病例中占92%。国内文献报道的两组35例和44例儿童和青少年脊柱肿瘤中,良性肿瘤分别为82%和86%^[4,5]。本组病例中以嗜酸性肉芽肿和动脉瘤样骨囊肿比例最高,也与这两篇报道结果一致。WHO对青少年年龄范围的定义为10~18岁,近年来随着生活水平和社会学因素的影响,青少年生长周期延长,这一上限是否应该提高存在一定争议^[6]。本研究选定20岁为年龄上限是因为文献^[7]显示人体脊柱的生长在20岁左右基本终止。本组包括8例神经鞘瘤和神经纤维瘤病例,此类肿瘤虽为神经来源但常因骨质破坏导致神经损害或脊柱失稳而需骨科治疗,因此在文献中常与骨来源的脊柱原发肿瘤一起讨论^[4,8]。

文献报道脊柱肿瘤局部疼痛的发生率为60%~87.5%,本组为88.5%^[1]。本组75.5%的患者除疼痛外无其他症状,以往文献中尚无类似数据。

提醒我们对伴有脊柱疼痛的儿童和青少年应予以重视。事实上脊柱肿瘤常因症状隐匿而被延误诊断^[9]。本研究结果显示疼痛病例中72.4%与肿瘤膨胀生长有关,27.6%与病理骨折有关。本组神经损害症状发生率为31.9%(36/113)。彭新生等^[5]报道的44例儿童脊柱肿瘤神经损害的发生率为31.8%。本组病例肿瘤症状与受累节段无关,而与肿瘤性质有关,恶性肿瘤神经损害症状及体征的发生率均显著性高于良性肿瘤。Kumar等^[10]也曾有类似发现。这可能与恶性肿瘤侵袭性生长,破坏严重有关。本组30.1%病例伴有椎体病理骨折且不同肿瘤骨折的发生率无显著性差异,而且有病理骨折并不意味着神经损害症状及体征的发生率显著增高。

3.2 好发部位

本组患者以颈椎肿瘤最多,其次为胸、腰和骶尾椎,这一结果与我院统计的成人病例及国内类似研究结果一致^[5,8,11]。骶尾椎肿瘤恶性的可能性

表 4 113 例患者的肿瘤累及部位分布

Table 4 Tumor location distribution of 113 patients

	<i>n</i>	C1-2	齿状突 Odontoid	椎体 Vertebral body	附件 Posterior elements	椎体+附件 VB+PE	单节段 Solitary	多节段 Multiple
动脉瘤样骨囊肿 Aneurysmal bone cyst	12	3	1		2	6	9	3
嗜酸性肉芽肿 Eosinophilic granuloma	51	19	1	21	1	9	47	4
骨纤维异常增殖症 Fibrous dysplasia	3	1	1			1	2	1
血管瘤 Hemoangioma	3	1			1	1	1	2
神经鞘瘤 Schwannoma	6			2	3	1	3	3
神经纤维瘤 Neurofibroma	2	1				1	0	2
骨母细胞瘤 Osteoblastoma	7	1		2	2	2	5	2
骨软骨瘤 Osteochondroma	5	1		3		1	4	1
骨样骨瘤 Osteoid osteoma	7	1	2		4		7	0
骨巨细胞瘤 Giant cell tumor	8	5	1			2	6	2
脊索瘤 Chordoma	4	1	1	1		1		4
侵袭性骨母细胞瘤 Aggressive osteoblastoma	2			2			2	
原始神经外胚层肿瘤 Primary neuroectodermal tumor	1			1			1	
恶性神经鞘瘤 Malignant peripheral nerve sheath tumor	2				1	1	1	1

表 5 113 例患者的治疗方法及转归

Table 5 Treatments and follow-up of 113 patients

	<i>n</i>	广泛/边缘切除 (例) Marginal resection	经瘤切除 (例) Intra-lesion resection	放疗 (例) Radiotherapy	观察(例) Observe	随访 Follow-up		复发(例) Reoccur
						病例数 N	时间(中位数,月) Time(M, m)	
动脉瘤样骨囊肿 Aneurysmal bone cyst	12	2	6	4		10	18	1
嗜酸性肉芽肿 Eosinophilic granuloma	51	9	2	28	12	33	22	
骨纤维异常增殖症 Fibrous dysplasia	3	1	1		1	1	15	
血管瘤 Hemoangioma	3					2	21	
神经鞘瘤 Schwannoma	6		6			4	12	
神经纤维瘤 Neurofibroma	2		1		1	1	36	
骨母细胞瘤 Osteoblastoma	7	4	2		1	3	18	2
骨软骨瘤 Osteochondroma	5	4			1	3	8	
骨样骨瘤 Osteoid osteoma	7	6			1	3	24	
骨巨细胞瘤 Giant cell tumor	8	6	1		1	4	28	1
脊索瘤 Chordoma	4	3		1		2	23	1
侵袭性骨母细胞瘤 Aggressive osteoblastoma	2	2				2	48	2
原始神经外胚层肿瘤 Primary neuroectodermal tumor	1	1						
恶性神经鞘瘤 Malignant peripheral nerve sheath tumor	2	2				2	48	1

表 6 44 例获得随访的手术治疗患者局部疼痛及神经症状改善情况

Table 6 Follow-up results of surgical treatments concerning focal pain, neurological deficits and reoccurrence

	随访病 例数 <i>n</i>	局部痛 (<i>n</i>) Pain	术前 Pre-op		术后 Post-op	
			局部痛 VAS(M) VAS score	有神经症状者(<i>n</i>) Neurological symptoms	局部痛 VAS(M) VAS score	神经症状改善者(<i>n</i>) Neurological symptoms improve
动脉瘤样骨囊肿 Aneurysmal bone cyst	6	4	5	4	2	3
嗜酸性肉芽肿 Eosinophilic granuloma	11	10	6	9	1	8
骨纤维异样增殖症 Fibrous dysplasia	1	1	4		0	
血管瘤 Hemoangioma	2	2	4		1	
神经鞘瘤 Schwannoma	4	3	4	3	2	2
神经纤维瘤 Neurofibroma	1	1	5		3	
骨母细胞瘤 Osteoblastoma	3	3	5	2	5	0
骨软骨瘤 Osteochondroma	3			3		2
骨样骨瘤 Osteoid osteoma	3	3	7	1	2	1
骨巨细胞瘤 Giant cell tumor	4	4	6	4	2	3
脊索瘤 Chordoma	2			2		2
侵袭性骨母细胞瘤 Aggressive osteoblastoma	2			2		0
恶性神经鞘瘤 Malignant peripheral nerve sheath tumor	2			2		1

高于良性。本组患者上颈椎肿瘤的比例为 36.3%，肖建如等^[11]报道了 41 例青少年原发脊柱肿瘤，上颈椎的比例为 14.6%。按累及椎体和附件分，本组良恶性肿瘤无显著性差异，但恶性肿瘤多节段受累的比例显著高于良性肿瘤。

3.3 治疗

本组中治疗方案的选择与公认的原发脊柱肿瘤治疗原则一致，即手术治疗为主，针对不同肿瘤放化疗为辅^[12]。对于良性肿瘤 54 例采用手术切除，除 1 例动脉瘤样骨囊肿、2 例骨母细胞瘤和 1 例骨巨细胞瘤经病灶内切除术后肿瘤复发以外，其余随访病例均无复发。本组 11 例嗜酸性肉芽肿手术治疗患者症状改善明显，28 例接受单纯放疗和 12 例未接受任何治疗的患者末次随访同样获得良好症状和肿瘤局部控制，提示对于症状轻微、不伴有神经损害和脊柱失稳的患者也可以选择放疗或单纯观察。目前对于脊柱嗜酸性肉芽肿在治疗选择上还存在不同态度。部分学者认为只有在出现神经损害时才选择手术，而另一些学者则认

为积极手术可以加速症状缓解^[13,14]。本研究的结果表明，儿童和青少年的脊柱嗜酸性肉芽肿具有明显自限性，多数不发生神经损害，因而可选择保守治疗；有神经损害者手术治疗短期效果肯定。Sessa 等^[15]在早期的研究中对症状较重或多发的嗜酸性肉芽肿患者试行小剂量放化疗，结果发现对儿童生长影响不明显而症状缓解效果好。这一观点在近期的研究中也得到了证实^[16]。基于我院的治疗经验，我们的治疗指征是：(1)肿瘤引起严重局部疼痛、有神经损害、严重畸形无法自行恢复或影响脊柱稳定性者，建议手术治疗；(2)仅有轻到中度局部痛、轻度畸形者可先行放疗；(3)多数症状轻微，不影响生活者可以单纯观察，密切观察病灶变化。此外，本组 4 例动脉瘤样骨囊肿患者接受单纯放疗并取得良好效果。近 20 年来放疗对动脉瘤样骨囊肿的良好治疗作用已经逐渐得到学者们认可^[17,18]。本组的 9 例恶性肿瘤病例均采用边缘或广泛切除，6 例随访中 4 例复发，复发比例明显高于良性肿瘤。

本研究结果显示,儿童和青少年原发脊柱肿瘤虽比成人少见,但仍占有一定比例。肿瘤多为良性,最常见类型为嗜酸性肉芽肿,最常见部位为颈椎。虽然绝大多数患者只表现为局部疼痛,但影像学检查均有骨质改变。因此只要引起重视不难发现。近 1/3 患者伴有病理骨折但只有少数有神经损害症状和体征,且两者并不显著相关。传统的肿瘤治疗原则对良性肿瘤短期可以获得症状改善及肿瘤的局部控制,但恶性肿瘤复发率较高。但本研究是将不同肿瘤横向汇总的研究,从肿瘤学角度可能存在争议;从临床研究角度,以儿童和青少年为研究对象揭示此特定人群此类少见疾病的临床特点是非常必要的。另外,由于本研究为单中心研究,病例数量有限,随访时间不足 5 年,结论存在不确定性,需要不断地积累数据和多中心研究来证实。

4 参考文献

1. Orguc S, Arkun R. Primary tumors of the spine[J]. *Semin Musculoskelet Radiol*, 2014, 18(3): 280–299.
2. Zhou Z, Wang X, Wu Z, et al. Epidemiological characteristics of primary spinal osseous tumors in Eastern China[J]. *World J Surg Oncol*, 2017, 15(1): 73.
3. Di Lorenzo N, Giuffrè R, Fortuna A. Primary spinal neoplasms in childhood: analysis of 1234 published cases(including 56 personal cases) by pathology, sex, age and site: differences from the situation in adults[J]. *Neurochirurgia(Stuttg)*, 1982, 25(5): 153–164.
4. 杨昊飞, 林松, 陈松峰, 等. 儿童及青少年脊柱肿瘤临床特点观察[J]. *中国骨与关节杂志*, 2015, 14(10): 742–747.
5. 彭新生, 李佛保, 廖威明, 等. 儿童脊柱肿瘤[J]. *中华小儿外科杂志*, 2005, 26(12): 642–645.
6. Sawyer SM, Azzopardi PS, Wickremarathne D, et al. The age of adolescence[J]. *Lancet Child Adolesc Health*, 2018, 2(3): 223–228.
7. Zucker L, Amacher AL, Eltomey A. Juvenile lumbar discs[J]. *Childs Nerv Syst*, 1987, 3(2): 125–127.
8. Dang L, Liu X, Dang G, et al. Primary tumors of the spine: a review of clinical features in 438 patients[J]. *J Neurooncol*, 2015, 121(3): 513–520.
9. Lakshmana Perumal N, Selvi J, Sahoo JP, et al. Osteoporosis and malignancy: a dicey combination[J]. *BMJ Case Rep*, 2018, pii: ber-2017-223881.
10. Kumar R, Giri PJ. Pediatric extradural spinal tumors[J]. *Pediatr Neurosurg*, 2008, 44(3): 181–189.
11. 肖建如, 魏海峰, 陈华江, 等. 儿童及青少年脊柱肿瘤[J]. *中华骨科杂志*, 2004, 24(7): 395–398.
12. Barzilai O, Laufer I, Yamada Y, et al. Integrating evidence-based medicine for treatment of spinal metastases into a decision framework: neurologic, oncologic, mechanical stability, and systemic disease[J]. *J Clin Oncol*, 2017, 35(21): 2419–2427.
13. Zhou Z, Zhang H, Guo C, et al. Management of eosinophilic granuloma in pediatric patients: surgical intervention and surgery combined with postoperative radiotherapy and/or chemotherapy[J]. *Childs Nerv Syst*, 2017, 33(4): 583–593.
14. Xu X, Han S, Jiang L, et al. Clinical features and treatment outcomes of Langerhans cell histiocytosis of the spine [J]. *Spine J*, 2018, 18(10): 1755–1762.
15. Sessa S, Sommelet D, Lascombes P, et al. Treatment of Langerhans-cell histiocytosis in children: experience at the Children's Hospital of Nancy [J]. *J Bone Joint Surg Am*, 1994, 76(10): 1513–1525.
16. Jiang L, Liu XG, Zhong WQ, et al. Langerhans cell histiocytosis with multiple spinal involvement [J]. *Eur Spine J*, 2011, 20(11): 1961–1969.
17. Elsayad K, Kriz J, Seegenschmiedt H, et al. Radiotherapy for aneurysmal bone cysts: a rare indication[J]. *Strahlenther Onkol*, 2017, 193(4): 332–340.
18. Boriani S, De Iure F, Campanacci L, et al. Aneurysmal bone cyst of the mobile spine: report on 41 cases[J]. *Spine(Phila Pa 1976)*, 2001, 26(1): 27–35.

(收稿日期:2019-03-31 末次修回日期:2019-10-04)

(英文编审 谭 啸)

(本文编辑 卢庆霞)