

· 论 著 ·

椎管内副神经节瘤的诊断和手术治疗

林国中 马长城 杨 军 王振宇 谢京城 刘 彬 陈晓东

【摘要】目的 探讨椎管内副神经节瘤的临床特点、显微手术治疗效果。**方法** 回顾性分析 2010 年 9 月至 2019 年 6 月显微手术治疗的 12 例椎管内副神经节瘤的临床资料,均采用后正中入路手术治疗。**结果** 肿瘤位于腰段椎管内 10 例、胸段椎管内 1 例、骶管内 1 例。12 例肿瘤均获全切除,术后病理均为副神经节瘤。术后 1 例出现伤口脂肪液化,无感染、脑脊液漏。术后随访 3~102 个月,平均 57.67 个月,复查 MRI 未见肿瘤复发;按 McCormick 分级,Ⅰ级 11 例,Ⅱ级 1 例。**结论** 椎管内副神经节瘤临床罕见,大多为良性无功能性肿瘤,临床表现和影像表现缺乏特异性,术前常难以正确诊断。手术全切肿瘤后大多预后较好,建议术后长期随访。

【关键词】 椎管内肿瘤;副神经节瘤;显微手术

【文章编号】 1009-153X(2020)07-0424-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.42; R 651.1*1

Diagnosis and treatment of intraspinal paraganglioma (report of 12 cases)

LIN Guo-zhong, MA Chang-cheng, YANG Jun, WANG Zhen-yu, XIE Jing-cheng, LIU Bin, CHEN Xiao-dong. Department of Neurosurgery, Peking University Third Hospital, Beijing 100191, China

【Abstract】 Objective To summarize the clinical characteristics of intraspinal paraganglioma and discuss the effect of microsurgical resection on intraspinal paraganglioma. **Methods** The clinical data of 12 patients with intraspinal paraganglioma who underwent microsurgery via posterior median approach from September 2010 to September 2019 were analyzed retrospectively. **Results** The tumors of 10 patients were located in the lumbar spinal canal, 1 in thoracic spinal canal and 1 in sacral canal. All the tumors were totally resected. Fat liquefaction of wound occurred in one patient. No infection or cerebrospinal fluid leakage were found after the operation. The follow-up period ranged from 3 to 102 months, with an average of 57.67 months. No recurrence or residual tumors were found. McCormick grade Ⅰ was achieved in 11 patients and grade Ⅱ in 1. **Conclusions** Intraspinal paragangliomas are rare and mostly benign nonfunctional tumors. The clinical and imaging manifestations are lack of specificity, and it is often difficult to diagnose correctly before the operation. The prognosis is good after total resection, and long-term follow-up is recommended postoperatively.

【Key words】 Intraspinal tumor; Paraganglioma; Clinical characteristics; Microsurgery

副神经节瘤属于神经内分泌肿瘤,多见于副神经节发生区域,包括肾上腺髓质、头颈部、腹膜后等区域。椎管内副神经节瘤临床少见,多为良性无功能性肿瘤,由于缺乏特异性的临床和影像学表现,术前容易误诊^[1]。2010 年 8 月至 2019 年 6 月共收治经病理检查证实的椎管内副神经节瘤 12 例,手术治疗效果满意,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 12 例中,男 8 例,女 4 例;年龄 43~73 岁,平均(60±9)岁;病程 0.5 个月~20 年,平均(52±70.1)个月。10 例既往无神经系统肿瘤病史,1 例有

胸部后纵膈副神经节瘤复发,1 例有腰椎管内副神经节瘤复发。

1.2 临床表现 相应神经支配区疼痛 11 例、麻木 3 例,肢体无力 2 例(其中 1 例截瘫),尿潴留 1 例,其中 3 例具有上述 2~3 种症状。相应神经支配区针刺觉减退 6 例,下肢肌力 1 级 1 例、3 级 1 例。

1.3 影像学资料 12 例术前均行相应部位的脊柱 MRI 平扫+增强扫描,肿瘤位于腰椎圆锥马尾区 10 例、中胸段 1 例、骶管 1 例。肿瘤矢状面长径 1~4.7 cm,平均(2.82±1.26)cm。平扫示,呈等 T₁ 信号 9 例、短 T₁ 信号 1 例、长 T₁ 信号 1 例、混杂 T₁ 信号 1 例;呈长或稍长 T₂ 信号 7 例、短 T₂ 信号 2 例、等 T₂ 信号 2 例、混杂 T₂ 信号 1 例。增强扫描显示,呈明显均匀强化 8 例、不均匀强化 3 例、环形强化 1 例。6 例可在肿瘤近端看到迂曲血管影,2 例可看到肿瘤周围薄层短 T₂ 被膜样结构。术前诊断神经源性肿瘤 8 例,室管膜瘤 2 例,副神经节瘤 2 例(均为复发病例)。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2020.07.003

基金项目:首都临床特色应用研究项目(Z171100001017120)

作者单位:100191 北京,北京大学第三医院神经外科(林国中、马长城、杨 军、王振宇、谢京城、刘 彬、陈晓东)

通讯作者:马长城,E-mail:ma2001612@163.com

1.4 手术方法 取头低俯卧位。术中进行电生理监测,包括体感诱发电位(somatosensory evoked potential, SEP)、运动诱发电位(motor evoked potential, MEP)和肌电图(electromyography, EMG)。C形臂X线机透视定位,以肿瘤为中心设计切口,需完全显露肿瘤的头尾两极。椎板切开暴露硬膜囊后,导入显微镜。切开硬脊膜并悬吊,分离肿瘤与周围神经的粘连,肿瘤大多与终丝关系密切,如肿瘤较小,可切断终丝后整块切除肿瘤;如肿瘤较大,难以整块从椎管内游离出来,可切开包膜分块切除,肿瘤体积缩小后将终丝切断,将肿瘤完整切除。部分肿瘤似有载瘤神经,应尽可能分离并保留神经,确无法分离的神经需电凝并切断才能将肿瘤完整切除。术中如出现诱发电位(SEP或MEP)报警,暂停操作并温盐水冲洗;如出现EMG报警,暂停操作,并仔细辨认术区结构,分离保护神经根。

1.5 围术期处理 术后给予激素、神经营养和改善脊髓血供等药物治疗。术后3、6个月及1年复查MRI,如无异常可间隔2~3年复查一次,如出现术前类似症状或体征,复查MRI,判断是否复发。

1.6 疗效评估和随访 临床效果评价:①采用 McCormick 分级评价脊髓功能;②复查MRI评价肿瘤切除情况,以未见椎管内异常肿物为无复发。

2 结果

2.1 手术结果 手术时间70~260 min,平均(128.33±52.67)min;术中出血10~100 ml,平均(39.17±24.66)ml。术中1例SEP报警,无MEP报警,手术结束时恢复正常;术中7例EMG报警,暂停操作后恢复,手术结束时均无肌电爆发。结合术中情况及术后复查MRI,12例肿瘤均全切除。4例术后早期出现针刺觉减退(2例位于鞍区,1例位于右足背,1例位于左足趾),2例术后出现大小便功能障碍(表现为大便困难、便秘和排尿费力,1例术后出现伤口脂肪液化。无伤口感染、脑脊液漏。术后病理均证实为副神经节瘤。

2.2 随访结果 术后随访3~102个月,平均(57.67±26.94)个月。4例针刺觉减退术后6个月基本恢复正常;2例大便困难术后3个月恢复正常;1例尿潴留术后3月恢复正常。术前11例疼痛症状术后均完全缓解。6例术前感觉减退中,5例完全恢复,1例遗留轻度感觉减退。2例术前肌力减退中,1例恢复正常,1例恢复至Ⅳ级。1例尿潴留恢复至正常。按 McCormick 分级,Ⅰ级11例,Ⅱ级1例。随访期间复查

MRI,未见肿瘤复发。

3 讨论

椎管内副神经节瘤临床少见,大多位于髓外硬膜下、马尾终丝区域^[2,3]。肿瘤可附着于终丝或神经根上,血供较丰富^[2]。

3.1 临床特征 椎管内副神经节瘤以中老年人多见,多为无功能性肿瘤,病程大多较长^[4]。临床表现主要为肿瘤压迫症状,缺乏特异性,下背部疼痛最常见,其次为运动障碍和感觉障碍^[2,4-10],部分肿瘤可因瘤内出血呈急性起病^[8,11,12]。功能性肿瘤可出现颜面潮红、高血压等表现,但非常罕见^[2]。本文病例均为中老年人,肿瘤以马尾终丝区域最为常见,症状以疼痛为主,均无内分泌症状,符合文献报道的特点。

3.2 影像学特征 椎管内副神经节瘤MRI信号不一,缺乏特异性^[6,7],大多呈等或稍长T₁信号,等或稍长T₂信号^[1,2,5,6,8,10,13,14];也可呈等或短T₁信号,等或短T₂信号,甚至混杂信号^[7,9,15];增强扫描多有明显强化,肿瘤较小者多呈均匀强化,肿瘤较大者多呈不均匀强化^[5,6,13,15]。迂曲血管和肿瘤边缘含铁血黄素沉积是有助于鉴别副神经节瘤的两个征象。血管流空影较为常见,增强扫描迂曲血管可见异常强化^[13,15]。含铁血黄素沉积较为少见,表现为肿瘤周边短T₂环状信号^[13,15]。部分瘤内囊变区可见液平面,提示囊内出血。本文病例术前均行MRI平扫+增强检查,肿瘤信号特征以等T₁、长或稍长T₂为主,基本与文献报道相符。MRI虽不能在术前明确诊断,但对手术决策有重要意义。

3.3 鉴别诊断 由于副神经节瘤缺乏特征性临床表现,发病率又低,因此术前正确诊断非常困难^[4]。马尾终丝区域好发肿瘤包括神经鞘瘤、室管膜瘤及皮样囊肿、表皮样囊肿、畸胎瘤等先天性肿瘤。先天性肿瘤不难鉴别,但神经鞘瘤和室管膜瘤常难以与副神经节瘤鉴别^[2,16]。神经鞘瘤与副神经节瘤鉴别困难,但神经鞘瘤的疼痛多为单侧根性疼痛,MRI强化程度可能更为明显^[17];室管膜瘤常为黏液乳头型,一般与终丝关系密切,MRI呈等或略长T₁、T₂信号,增强一般明显均匀强化,可见强化的终丝结构,与脊髓圆锥相连。

3.4 治疗方法 虽然术前确诊困难,但手术切除是副神经节瘤首选治疗方法^[6,7,18]。副神经节瘤大多属于WHO分级Ⅰ级,且位于髓外,应争取全切除,预后一般良好^[1,2,4,16]。肿瘤包膜完整,边界清楚,大多可整块切除^[11]。如肿瘤与马尾神经粘连紧密,全切除可

能存在困难^[4]。肿瘤次全切除后局部复发率在 5.4%~10.5%,应长期随访^[19]。本文 12 例肿瘤均获全切除,平均随访(57.67±26.94)个月,未见肿瘤复发。据文献报道,副神经节瘤恶变率在 2.4%~14%,容易复发或远处转移^[1]。对于肿瘤复发者,若能再次手术,可考虑二次手术^[4]。本文 2 例复发副神经节瘤,再次手术后随访期内未见肿瘤复发。但副神经节瘤生长缓慢,仍应长期随访。若肿瘤明显残留/复发且难以手术或多发脑脊液转移者,可考虑放疗^[18]。

3.5 病理特征 椎管内副神经节瘤确诊仍需依靠病理检查。镜下肿瘤细胞由主细胞和支持细胞组成。主细胞类圆形或多角形,胞质丰富,嗜酸性颗粒状或空泡状,核圆形或卵圆形,核仁不明显,核分裂象少见,部分核异型较大。细胞排列呈片巢状、岛状或“器官样”,间质存在丰富且扩张的血窦及少许纤维组织分隔(Zellballen 样细胞结构)^[20]。支持细胞呈纺锤形,包绕主细胞^[20]。缺乏正常的副神经节样结构或支持细胞可能与肿瘤侵袭性行为有关。免疫组化检查最重要的特异性抗体为主细胞突触素、嗜铬粒蛋白 A^[5-7,20]。由于存在神经元支持细胞,中枢神经特异性蛋白通常呈阳性^[11,20]。电镜检查最具特征的是胞质内可见直径 80~200 nm 的神经内分泌颗粒。

综上所述,椎管内副神经节瘤大多为良性肿瘤,临床罕见,大多为无功能性肿瘤,症状多由肿瘤压迫神经引起;影像表现缺乏特异性,术前常难以正确诊断;首选手术切除,全切肿瘤后大多预后较好,术后建议长期随访。

【参考文献】

- [1] Yin M, Huan Q, Sun Z, *et al.* Clinical characteristics and surgical treatment of spinal paraganglioma: a case series of 18 patients [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2017, 158: 20–26.
- [2] Mishra T, Goel N, Goel A. Primary paraganglioma of the spine: a clinicopathological study of eight cases [J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2014, 5(1): 20–24.
- [3] Yang C, Li G, Fang J, *et al.* Clinical characteristics and surgical outcomes of primary spinal paragangliomas [J]. J Neurooncol, 2015, 122(3): 539–547.
- [4] Turk O, Yaldiz C, Antar V, *et al.* Spinal paragangliomas [J]. Medicine, 2018, 97(38): e12468.
- [5] 田 威,吴有志. 腰椎椎管内硬膜下副神经节瘤 1 例报道并文献复习[J]. 中华神经医学杂志, 2017, 16: 425–426.
- [6] 韩芸峰,王振宇. 椎管内副神经节瘤的诊断和治疗[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2014, 24(11): 1047–1049.
- [7] 郝淑煜,李德志,韩利江,等. 腰骶部椎管内硬膜下副神经节瘤三例报告并文献复习[J]. 中华神经外科杂志, 2012, 28(12): 1235–1238.
- [8] 程安源,刘文章,田小运,等. 胸腰段椎管内副神经节瘤 1 例报告[J]. 中华骨科杂志, 2006, 26(11): 738.
- [9] Satyarthi G, Garg K, Borkar S. Paraganglioma of the filum terminale: an extremely uncommon neuroendocrine neoplasm located in spine [J]. J Neurosci Rural Pract, 2017, 8(3): 490–493.
- [10] Yi X, Zhang Y, Zhou C, *et al.* Lumbosacral intraspinal paraganglioma: clinicopathologic and computed tomography/magnetic resonance imaging features of 13 cases [J]. World Neurosurg, 2018, 113: e586–e597.
- [11] Ghedira K, Matar N, Bouali S, *et al.* Acute paraplegia revealing a hemorrhagic cauda equina paraganglioma [J]. Asian J Neurosurg, 2019, 14(1): 245–248.
- [12] Murrone D, Romanelli B, Vella G, *et al.* Acute onset of paraganglioma of filum terminale: a case report and surgical treatment [J]. Int J Surg Case Rep, 2017, 36: 126–129.
- [13] 袁 菁,高培毅. 椎管内副神经节瘤的 MRI 诊断[J]. 实用放射学杂志, 2015, 31(3): 349–352.
- [14] 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.
- [15] 张立华,刘 艳,袁慧书. 脊柱区副神经节细胞瘤的影像表现[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(12): 1866–1870.
- [16] Lv G, Lu L, Dai Z. Paragangliomas of the spine [J]. Turk Neurosurg, 2017, 27(3): 401–407.
- [17] 张立华,袁慧书. 脊柱区神经节细胞瘤的影像表现及与神经鞘瘤的鉴别诊断[J]. 临床放射学杂志, 2017, 36(5): 705–708.
- [18] Thines L, Lejeune JP, Ruchoux MM, *et al.* Management of delayed intracranial and intraspinal metastases of intradural spinal paragangliomas [J]. Acta Neurochir (Wien), 2006, 148(1): 63–66.
- [19] Gelabert-González M, Pita-Buezas L, Arán-Echabe E. Paraganglioma of the cauda equina [J]. Korean J Spine, 2015, 12(1): 29–29.
- [20] Wang Z, Wang Y, Cheng F, *et al.* Pathological features of paraganglioma in the lumbar spinal canal [J]. Medicine, 2018, 97(41): e12586.

(2019-10-08 收稿, 2020-01-02 修回)