

. 论 著 .

# 脊髓圆锥马尾区畸胎瘤合并终丝牵张型脊髓拴系综合征的手术治疗

谢京城 陈晓东 杨 军

**【摘要】目的** 探讨脊髓圆锥马尾区畸胎瘤合并终丝牵张型脊髓拴系综合征(TCS)的临床特点、手术方法及其疗效。**方法** 回顾性分析 2007 年 2 月~2022 年 3 月手术治疗的 50 例脊髓圆锥马尾区畸胎瘤合并终丝牵张型 TCS 的临床资料。**结果** 畸胎瘤内容物及囊性部分内壁剥离切除 45 例,囊壁次全切除加电灼 5 例;50 例终丝均分离、切断。术后病理均为成熟囊性畸胎瘤及内终丝结构。术后随访 6 个月~14.5 年,中位数 75 个月,按 Hoffman 脊髓功能评分,脊髓功能状态好转 27 例,不变 22 例,恶化 1 例;1 例畸胎瘤内膜次全切除术后复发再次手术,其余 49 例未见肿瘤复发,无再拴系。**结论** 椎管内畸胎瘤多分布于脊髓圆锥马尾区,以慢性神经压迫为表现;对合并终丝牵张型 TCS,一期行畸胎瘤切除术及终丝切断脊髓拴系松解术,疗效满意。

**【关键词】** 脊髓肿瘤;畸胎瘤;脊髓拴系综合征;显微手术

**【文章编号】** 1009-153X(2023)03-0156-04 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.42; R 651.1\*1

**Surgical treatment of spinal cord teratomas in the region of spinal conus and cauda equina combined with Tethered cord syndrome due to filum terminale traction**

XIE Jing-cheng, CHEN Xiao-dong, YANG Jun. Department of Neurosurgery, Peking University Third Hospital, Beijing 100191, China

**【Abstract】 Objective** To summarize the clinical characteristics and treatment experience of spinal cord teratomas in the region of spinal conus and cauda equina combined with Tethered cord syndrome (TCS) due to filum terminale traction. **Methods** The clinical data of 50 patients with spinal cord teratomas in the region of spinal conus and cauda equina complicated by TCS due to filum terminale traction who underwent surgery from February 2007 to March 2022 were retrospectively analyzed. **Results** Teratoma contents and cystic inner wall were dissected and excised in 45 patients, and subtotal excision and electrocauterization of cystic wall was performed in 5 patients. Filum terminales were separated and resected in all patients. Postoperative pathological results showed mature cystic teratoma and internal filum terminale structure in all patients. The follow-up ranged from 6 months to 14.5 years, with an average of 75 months. According to Hoffman spinal cord function score, the spinal cord function was improved in 27 patients, unchanged in 22, and worsened in 1. During the follow-up, 1 patient with subtotal resection of the cystic inner wall of teratoma recurred and was re-operated, and the other 49 patients did not recur. **Conclusions** Intraspinal teratomas are mainly located in the region of spinal conus and cauda equina, and is manifested by a chronic compression of spinal cord and nerve. One-stage resection of spinal cord teratomas and releasement of filar can obtain good outcomes in patients with TCS due to filum terminale traction.

**【Key words】** Spinal cord tumor; Teratoma; Tethered cord syndrome; Microsurgery

椎管内畸胎瘤为含有三个胚层组织的先天性肿瘤,好发于脊髓圆锥及马尾区<sup>[1-3]</sup>。脊髓拴系综合征(tethered cord syndrome, TCS)是各种先天或后天性原因牵拉脊髓或圆锥并使圆锥下降而产生一系列神经功能障碍和畸形的症候群,原因包括终丝牵张、脂肪脊膜膨出、脊髓纵裂、脊髓脊膜膨出、藏毛窦、术后粘连及先天性肿瘤等,其中终丝牵张是 TCS 的常见原因<sup>[4,5]</sup>。脊髓畸胎瘤的发生和内终丝异常均可追溯

于次级神经胚发育障碍所致<sup>[6-9]</sup>,两者可以合并发生,造成脊髓压迫和牵张并存,导致神经功能障碍。2007 年 2 月~2022 年 3 月手术治疗 50 例脊髓圆锥马尾区畸胎瘤合并终丝牵张型 TCS,一期手术切除圆锥马尾区畸胎瘤及切断终丝,逆行松解脊髓拴系,效果满意,现报道如下。

## 1 资料与方法

1.1 一般资料 50 例中,男 28 例,女 22 例;年龄 18~65 岁,平均(32.7±19.6)岁;病程 20 d~15 年,平均(36.5±37.2)个月。

1.2 临床表现 腰背痛 35 例,其中 5 例伴鞍区胀痛,

下肢及鞍区感觉障碍(麻木)10例,下肢放射性根性疼痛12例。术前视觉模拟量表(visual analogue scale, VAS)评分0~9分,平均(5.16±2.12)分。肢体无力23例,伴肌肉萎缩10例。大小便功能、性功能障碍15例。7例为胸腰段畸胎瘤术后复发。28例有与肿瘤所在节段相关的感觉障碍平面,以浅感觉减退甚至消失为主;下肢肌力下降23例,其中肌力Ⅳ级16例,Ⅲ级5例,Ⅱ级1例,0级1例;单侧肌力下降18例,双侧肌力下降5例;7例伴足部及小腿肌萎缩,3例伴马蹄内翻足或高弓足;膝腱和(或)跟腱反射减弱8例。肛门括约肌松弛10例。日本骨科协会(Japanese Orthopedic Association, JOA)<sup>[10]</sup>评分6~28分,平均(15.8±5.3)分;括约肌功能评分平均(1.31±1.09)分。

1.3 影像学检查 50例术前均行X线检查,36例行CT扫描;32例有椎管扩大、椎弓根及椎体压迫性或浸润性破坏等改变,8例可见瘤内钙化灶,8例合并脊柱裂,6例合并椎体发育畸形,2例见椎管内骨性分隔,9例合并脊柱侧弯。50例均行MRI检查,显示脊髓圆锥马尾区占位性病变,主体位于脊髓圆锥髓内10例,髓内外35例,马尾区髓外硬膜下5例。肿瘤呈囊实性,T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI像含有低、等、高混杂信号,增强后无明显强化,呈不规则椭圆形;长径1.2~9.8 cm,平均(3.1±2.8)cm。6例合并脊髓空洞;4例合并肿瘤头端髓内脂肪浸润,其中2例合并胸段、颈段髓内脂质信号;3例合并脊髓纵裂。50例脊髓圆锥位于L2水平以下,骶管内见终丝脂肪浸润或增粗,向尾端牵张脊髓(图1)。

1.4 手术方法 气管插管全身麻醉下,取俯卧位,使腰骶部处于最高点。术中采用电生理监测,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)。分别设计以畸胎瘤和骶管终丝为中心的后正中纵行切口。于畸胎瘤所在节段行椎板切除术22例,椎板成型术28例。

显微镜下沿中线纵行切开硬脊膜,悬吊显露硬膜下腔,剪开蛛网膜,分清肿瘤与正常脊髓和马尾神经关系,用湿棉片保护肿瘤周围正常神经组织。切开囊壁,清除黄色、灰白、灰褐油脂样、豆渣样物及毛发等内容物。待肿瘤内张力下降,显露肿瘤内壁包膜,剥离肿瘤内膜。然后处理肿瘤的实性部分,沿肿瘤与正常脊髓及马尾神经边界锐性解剖结合囊内分块切除。对于髓内畸胎瘤或肿瘤的髓内部分,按照髓内肿瘤切除原则分离切除。

行S1~2后壁开窗术,显露硬膜囊,沿中线剪开,向两侧悬吊显露硬膜下腔,剪开蛛网膜,分离、电凝切断内终丝1~2 cm,向头端逆行松解脊髓拴系。

1.5 术后观察及随访 术后取俯卧位,切口处压沙袋5~7 d,以防脑脊液漏。术后3周开始腰背肌功能康复训练。采用VAS评分评价疼痛情况,其中7~10分为重度疼痛,4~6分为中度疼痛,1~3分为轻度疼痛。采用关键肌肉力量0~5级评分评价下肢运动功能。采用JOA评分评价神经功能(腰椎最高为29分,最低0分)。采用JOA括约肌功能评分评价膀胱功能(0分为尿闭或尿失禁;1分为排尿不尽感,排尿费力,排尿时间延长,尿痛;2分为排尿延迟,尿频;3分为正常)。采用Kirolos分级<sup>[11]</sup>评价脊髓拴系松解情况。采用腰椎MRI检查评价畸胎瘤切除情况及终丝松解效果,以未见椎管内异常肿物为全切除,以未见椎管内异常肿物或原椎管内肿物无增大为无复发;以终丝头端悬空,脊髓升高马尾神经松弛状态为拴系松解满意。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。出现术前类似症状,及时复查MRI判断是否复发。采用Hoffman脊髓功能评分<sup>[12]</sup>评价脊髓功能状态。

1.6 统计学分析 应用SPSS 22.0软件处理;正态分布计量资料采用 $\bar{x} \pm s$ 描述,采用 $t$ 检验;非正态分布计量资料用中位数描述,采用Wilcoxon秩和检验;以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

## 2 结果

2.1 手术情况 50例畸胎瘤切除术及终丝牵张型脊髓拴系松解术均一期完成,畸胎瘤内容物及囊性部分内壁剥离、切除45例,囊壁次全切除加电灼5例;肿瘤实性部分全切除5例,次全切除20例,大部切除25例(与脊髓或神经粘连紧密、分界不清的脂肪及软骨残留)。3例第3次手术和4例第2次手术,由于手术瘢痕,造成显露病变耗时较长,与初次手术病例相比较,肿瘤的囊壁与周围组织粘连松弛,剥离较容易(图1)。50例终丝均分离、切断,脊髓拴系达到Kirolos分级Ⅰ级松解。手术时间95~180 min,平均120 min;术中出血60~300 ml,平均93.5 ml。术中31例出现EMG报警,暂停操作后恢复;7例出现SEP报警,暂停操作并温盐水冲洗后恢复;无MEP报警。术后病理均为成熟囊性畸胎瘤及内终丝结构。

2.2 手术并发症 术后无感染,无手术死亡病例。术后3例出现下肢麻木感、相应神经支配区针刺觉减退,其中1例出现深感觉减退,3个月内恢复正常。



术后出现脑脊液漏 3 例,经严格俯卧位、抗感染治疗治愈。术后出现泌尿系感染 5 例,经抗感染及膀胱冲洗等治疗治愈。

2.3 随访结果 术后随访 6 个月~14.5 年,中位数 75 个月,其中 25 例随访时间超过 5 年。35 例疼痛中,30 例完全缓解,5 例遗留轻度疼痛(VAS 评分 1 分 2 例,2 分 3 例);术后 VAS 评分 $[(2.25 \pm 3.15) \text{ 分}]$ 较术前 $[(7.16 \pm 2.12) \text{ 分}]$ 明显降低( $P < 0.05$ )。23 例术前肌力下降中,14 例恢复正常,8 例肌力提高 1~3 级,1 例肌力下降。15 例大小便功能障碍中,9 例恢复正常,3 例改善,3 例无变化;术后 JOA 括约肌评分 $[(2.32 \pm 1.23) \text{ 分}]$ 较术前 $[(1.31 \pm 1.09) \text{ 分}]$ 明显提高( $P < 0.05$ )。按 Hoffman 脊髓功能评分,脊髓功能状态好转 27 例,

不变 22 例,恶化 1 例。随访期间,1 例畸胎瘤内膜次全切除术后复发再次手术,其余 49 例未见肿瘤复发、无再拴系。

### 3 讨论

3.1 胚胎发生学基础 成人椎管内畸胎瘤罕见,绝大多数为成熟型,多位于脊髓圆锥马尾区<sup>[1-3]</sup>。其胚胎学基础推测为胎儿第 9 周次级神经胚形成圆锥及马尾神经过程中残存的原条细胞发展而成,含有 3 个胚层结构。终丝的形成也发生于胎儿第 9 周,圆锥末端过渡为内终丝,周围以马尾神经围绕,内终丝在 S2 水平突破硬膜囊过渡为外终丝,附着于尾骨,从尾侧固定脊髓<sup>[6-9]</sup>。如果终丝胚胎发育障碍、退化不全、脂肪浸润等,导致终丝增粗、短缩、脂肪浸润增粗,使脊髓牵张,限制脊髓末端升高及垂直运动,造成脊髓圆锥慢性损伤,此为 TCS 最常见的始动因素<sup>[4,5]</sup>。因此,圆锥马尾区畸胎瘤合并终丝牵张型 TCS 在临床上并不少见。

3.2 临床特征及影像学特征 圆锥马尾区畸胎瘤造成脊髓及马尾神经慢性压迫,畸胎瘤的囊性内容物多含有油脂样分泌物,容易形成慢性化学性炎症,引起畸胎瘤周围粘连,合并脊髓拴系。同时,终丝向尾端牵拉脊髓,造成脊髓末端慢性缺血缺氧。所以,这两种疾病合并存在,会导致畸胎瘤压迫及牵拉所致神经损伤,附加终丝型 TCS 临床特点。病人可出现慢性腰背部疼痛,并放射至鞍区、会阴、双下肢,同时伴有感觉异常;双下肢力弱甚至肌肉萎缩;大小便功能障碍等<sup>[1-5,6,8,13]</sup>。MRI 显示畸胎瘤呈混杂信号,部分瘤内可见钙化骨骼低信号影,增强扫描多数无强化<sup>[11-3,14,15]</sup>;压脂像显示脊髓圆锥低位,内终丝紧张呈弓弦样固定在椎管后壁,大部分终丝因脂肪浸润呈线形脂肪条带影<sup>[5,8]</sup>。

3.3 手术要点 包括一期行畸胎瘤切除和终丝离断、脊髓拴系松解两部分。椎管内成熟型畸胎瘤多呈膨胀性生长,生长缓慢,而且肿瘤的血运不丰富,手术切除是唯一有效的治疗方法<sup>[1-3]</sup>。成人椎管内先天性肿瘤体积一般较大,多累及 2 个以上脊柱节段,部分还合并有脊柱畸形,手术时既要充分显露并切除肿瘤,又要尽量维护脊柱稳定性,所以在显露棘突椎板时,不要破坏两侧小关节囊及所附肌肉,尽量采用椎板成型术以达到解剖复位<sup>[16]</sup>。既往认为,由于畸胎瘤与脊髓及神经关系密切,粘连紧密,全切除肿瘤是很困难的,而大部切除术后复发率较高。本文 7 例术后复发。我们的体会是,畸胎瘤复发与否往往取

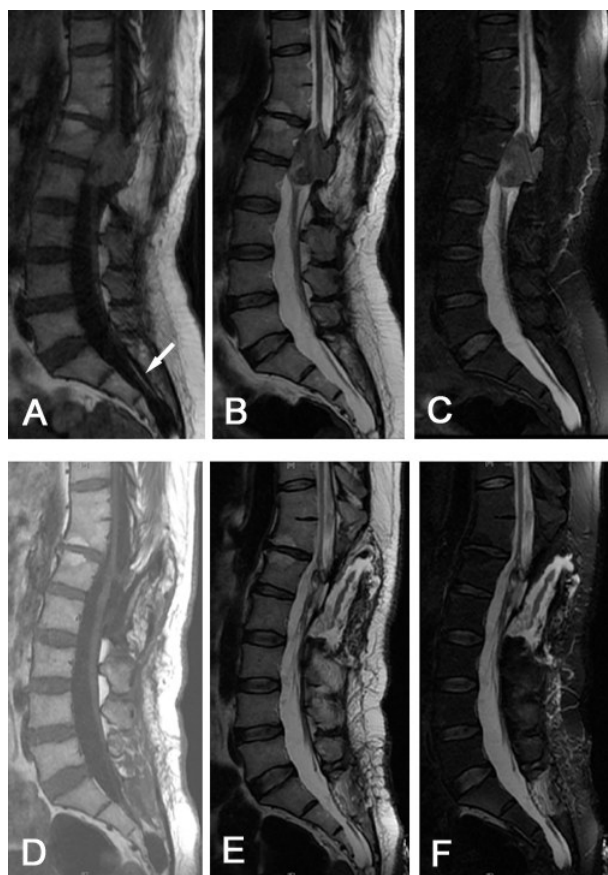


图 1 脊髓圆锥马尾区畸胎瘤复发合并终丝牵张型脊髓拴系综合征手术前后影像

A. 术前腰骶椎 MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI 像显示 L1~2 节段以等 T<sub>1</sub> 为主囊实性肿瘤, S1~3 见短 T<sub>1</sub> 增粗的内终丝及骶管囊肿(↑示); B. 术前腰骶椎 MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI 像显示 L1~2 水平等 T<sub>2</sub> 为主的囊实性肿瘤, S1~3 增粗的内终丝信号; C. 术前腰骶椎 MRI 矢状位压脂像显示 L1~2 水平囊实性肿瘤, S1~3 水平增粗的内终丝及骶管囊肿; D~F. 术后 MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI、压脂像显示 L1~2 节段圆锥马尾区畸胎瘤消失, S1~2 水平内终丝已经切除, 脊髓拴系松解满意, 马尾神经松弛

决于肿瘤囊性成分的切除程度。因此,畸胎瘤手术重点是找到并处理肿瘤囊性部分,用盐水棉片保护好周围组织和蛛网膜下腔后切开囊壁,清除肿瘤囊内容物致囊壁塌陷、张力下降,随脊髓搏动恢复及脑脊液循环,可见光滑、色红肿瘤内壁,内壁虽然与周围脊髓或神经根粘连,但往往在某些位置见其与正常神经根及脊髓的间隙,沿此分界分离及剥离肿瘤内膜。本文 50 例中,在不损伤脊髓和马尾神经根的前提下,45 例将肿瘤囊性部分的囊壁做全切除,5 例因为残留瘤壁与脊髓或神经粘连紧密切除困难,用低功率电凝电灼。肿瘤实性部分以脂肪和软骨为主,可位于囊性部分的头、尾、背、腹侧,大多数只能大部分切除,若边界清晰可全切除。本文 5 例将实性部分全切除,需要强调的是过分地切除肿瘤的实性部分有脊髓损伤的危险,术中神经电生理监测非常关键<sup>[17]</sup>。对髓内肿瘤或肿瘤的髓内部分,应按髓内肿瘤切除原则,严格沿肿瘤与脊髓间“水肿反应带”分离切除。肿瘤切除后,将增厚、钙化的蛛网膜分离,松解局部粘连解除牵张因素。

畸胎瘤往往会导致脊髓圆锥变形、延长,内终丝在圆锥马尾区被肿瘤推挤、变形,加之周围蛛网膜粘连因素,因此,在圆锥末端寻找、分离、切断内终丝难以达到松解拴系的目的。本文 1 例第一次手术时切除肿瘤并在肿瘤尾侧切断终丝,术后 8 年再次出现下肢麻木、力弱、肌肉萎缩和大小便功能障碍,复查 MRI 显示肿瘤无复发,但见增粗呈弓弦样牵张的内终丝,再次手术于硬膜囊末端切断终丝后,症状改善。这提示畸胎瘤合并脊髓拴系,通过骶部切口在硬膜囊末端切断终丝,有助于充分松解拴系并挽救神经功能。

总之,脊髓髓内畸胎瘤合并终丝牵张型 TCS,手术要尽可能切除畸胎瘤内膜,降低复发率,松解粘连,同时于硬膜囊末端切断终丝,逆行松解脊髓拴系,远期疗效满意。

【参考文献】

[1] 赵东升,王正君,孙刚锋,等. 椎管内畸胎瘤的诊断与治疗[J]. 中国临床神经外科杂志,2015,20(11):661-664.

[2] 郜彩斌,孙 涛,宋子木,等. 成人椎管内畸胎瘤的诊断及治疗(附 11 例报告)[J]. 中华神经外科杂志,2020,36(11):1121-1125.

[3] 谢京城,王振宇,刘 彬,等. 椎管内圆锥马尾区畸胎瘤的治疗[J]. 中国临床神经外科杂志,2018,23(7):455-457,

462.

[4] 蔡 明,刘建民. 脊髓栓系手术治疗新进展[J]. 中华神经外科疾病研究杂志,2017,16(1):90-91.

[5] 谢京城,王振宇,陈晓东. 骶管终丝脊膜囊肿合并脊髓拴系综合征的诊断和治疗[J]. 中国临床神经外科杂志,2015,20(11):651-653,657.

[6] Gupta A, Rajshekhar V. Fatty filum terminale (FFT) as a secondary tethering element in children with closed spinal dysraphism [J]. Childs Nerv Syst, 2018, 34(5): 925-932.

[7] Barutcuoglu M, Mehmet Selcuki M, Deniz Selcuki D, *et al.* Cutting filum terminale is very important in split cord malformation cases to achieve total release [J]. Childs Nerv Syst, 2015, 31(3): 425-432.

[8] Thompson EM, StrongMJ, Warren G, *et al.* Clinical significance of imaging and histological characteristics of filum terminale in tethered cord syndrome [J]. J Neurosurg Pediatr, 2014, 13(3): 255-259.

[9] Copp AJ, Stanier P, Greene ND. Neural tube defects: recent advances, unsolved questions, and controversies [J]. Lancet Neurol, 2013, 12(8): 799-810.

[10] Hukuda S, Mochizuki T, Ogata M, *et al.* Operations for cervical spondylotic myelopathy: a comparison of the results of anterior and posterior procedures [J]. J Bone Joint Surg Br, 1985, 67(4): 609-615.

[11] Kirolos RW, Van Hille PT. Evaluation of surgery for the tethered cord syndrome using a new grading system [J]. Br J Neurosurg, 1996, 10(3): 253-260.

[12] Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB, *et al.* Management of lipomyelomeningoceles: experience at the Hospital for Sick Children, Toronto [J]. J Neurosurg, 1985, 62(1): 1-8.

[13] Selcuki M, Mete M, Barutcuoglu M, *et al.* Tethered cord syndrome in adults: experience of 56 patients [J]. Turk Neurosurg, 2015, 25(6): 922-929.

[14] 雷晓雯,程敬亮,冉云彩. 椎管内畸胎瘤的 MRI 及临床表现[J]. 实用放射学杂志,2020,36(4):529-532.

[15] 贾 坤,余建群,刘 莹. 椎管内畸胎瘤 MRI 表现[J]. 中国介入影像与治疗学,2020,17(8):508-510.

[16] 谢京城, Hurlbert RJ. 改良椎板成形术在颈椎管内肿瘤切除术中的应用[J]. 中华神经外科杂志,2007,23(11): 864-867.

[17] 谢宝树,王 宇,贾 锋,等. 神经电生理监测下显微手术治疗成人脊髓拴系综合征[J]. 中国临床神经外科杂志,2015,20(11):658-660.

(2022-12-11 收稿,2023-01-22 修回)