

. 综 述 .

椎管内硬脊膜囊肿的诊治进展

黄健楠 综述 张恒柱 王晓东 校审

【关键词】椎管内肿瘤;硬脊膜囊肿;诊断;治疗

【文章编号】1009-153X(2021)07-0558-03

【文献标志码】A

【中国图书资料分类号】R 739.42; R 651.1*1

椎管内硬脊膜囊肿是一种少见的椎管内占位性疾病,病因尚不十分明确,与先天或后天因素造成的硬脊膜憩室或蛛网膜疝有关。根据临床症状及 MRI 表现可诊断。对于有症状的病人,应早期积极选择合适的方法治疗。本文就椎管内硬脊膜囊肿的发病机制、临床表现、诊断、治疗、预后等方面进行综述。

1 椎管内硬脊膜囊肿的发病机制及分型

目前,其具体发病机制尚不十分清楚,可能与 FOXC2 基因突变有关^[1],先天性因素多于后天性因素^[2]。先天性硬脊膜憩室或穿过硬脊膜先天性缺陷的蛛网膜疝,受流体静压以及脑脊液搏动的影响,逐渐增大而形成硬脊膜囊肿。后天性因素主要是外伤、炎症等。部分囊肿形成后有增大的趋势,可用“球阀机制”解释增大的原因,即脑脊液产生的压力间歇性增加,可导致囊肿扩大,从而在囊壁中产生张力;当压力降低时,囊肿会压迫椎弓根,防止液体从囊肿中流出,所以囊肿可能会逐渐增大^[3]。囊内液体多为脑脊液经交通孔进入囊腔。囊肿多位于椎管内硬脊膜外的背侧,呈长圆柱状,多数为单发,可延伸并占据数节椎管,外层为灰黑色质地较硬的纤维薄膜,内衬为内皮细胞,可有蛛网膜增生。Nabors 等^[4]将先天型椎管内硬脊膜囊肿分为 3 型:Ⅰ型,不包含脊神经根的硬膜外脊膜囊肿,包括两个亚型,ⅠA 型(硬膜外脊膜囊肿)和ⅠB 型(骶管内脊膜膨出);Ⅱ型,包含神经根的硬膜外脊膜囊肿,又称为 Tarlov 神经束膜囊肿,骶部多见,症状明显;Ⅲ型,硬膜下脊膜

囊肿(“硬膜下蛛网膜囊肿”),属于蛛网膜小梁增生。

2 椎管内硬脊膜囊肿的临床表现

椎管内硬脊膜囊肿占椎管内肿瘤的 1%~3%^[5],可发生于椎管任何节段,成人最常见的部位是中下胸椎管,其次是腰椎管和腰骶部^[6];20~40 岁男性较多见^[7]。少数病人无症状,多数呈亚急性或慢性病程,呈周期性加重或减轻。常见的症状有感觉运动障碍,如疼痛、麻木、乏力等,还可出现大小便功能障碍或性功能障碍。当剧烈运动或体位改变时,囊肿可能随压力变化导致体积形态发生变化,出现症状加重或减轻^[8]。症状主要与囊肿的大小、位置、形态、是否压迫神经根等有关^[9]。囊肿并不起源于脊神经后根,多无神经根性疼痛;但肿物位于腰骶部时,由于压迫临近的神经根,可出现剧烈的神经根性疼痛。

Ⅰ型硬脊膜囊肿:位于胸部和颈部时,可以表现为急性脊髓病变(强制状态以及感觉平面受损);位于腰部时,表现为腰痛及神经根病;位于骶部时,表现为括约肌功能紊乱。Ⅱ型硬脊膜囊肿:通常无症状,但骶部病灶可以引起坐骨神经痛和括约肌功能紊乱。Ⅲ型硬脊膜囊肿:多位于后部的蛛网膜下隙,常为多发且无症状。

3 椎管内硬脊膜囊肿的诊断及鉴别诊断

根据临床表现及影像学检查可做出诊断。硬脊膜囊肿早期临床表现不明显,有症状的病人可出现腰痛、骶尾骨痛、下肢感觉或运动功能障碍,伴或不伴有类似于腰椎间盘突出症状和泌尿功能障碍等。青少年发病多有胸部脊髓受压症状,下肢运动障碍较重,而感觉障碍和括约肌功能障碍较轻。合并有其他先天性畸形时,尤其是胸椎后突,多考虑本病。在病程缓解期,可能误诊为多发性硬化。当临床上仅有运动系统损害时,需要与侧索硬化相鉴别。多发性硬化与侧索硬化均无脑脊液梗阻,也无脊髓和脊

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.07.022

项目基金:江苏省高层次卫生人才“六个一工程”拔尖人才科研项目(LGY2017026);扬州市科技局社会发展项目(YZ2017068)

作者单位:225001 江苏扬州,扬州大学附属苏北人民医院神经外科(黄健楠、张恒柱、王晓东)

通讯作者:张恒柱, E-mail: zhanghengzhu@sina.com

椎长期受压表现,可作为鉴别之处。腰椎穿刺术时,硬脊膜囊肿常见有蛛网膜下腔梗阻症状,脑脊液细胞数大多正常,蛋白含量可正常或稍高。区别硬脊膜囊肿和其它椎管内肿物的一种简单的方法是:Valsalva 动作后,硬脊膜囊肿的严重程度会加剧^[10]。

MRI 对椎管内硬脊膜囊肿的诊断有重要的参考价值^[11],常表现为边界清楚、信号均匀的囊性病变,T₁WI 为低信号,T₂WI 为高信号,FLAIR 序列为低信号,增强后无强化表现^[12]。低场强 MRI 对硬脊膜囊肿的诊断有十分重要的辅助作用,能较好地显示囊肿的位置和范围,对椎管内脊膜囊肿的定位、定性诊断提供影像学依据,是目前公认的最佳影像学检查方法和首选检查手段^[13,14]。X 线检查可见单侧或双侧椎弓根萎缩或骨破坏,椎弓根间距加宽,椎体背内凹,椎管腔扩大。CT 脊髓造影或 DSA 可见硬脊膜外肿物,造影剂可进入囊内而全部显影,便于明确囊肿及交通孔位置^[15]。

4 椎管内硬脊膜囊肿的治疗方法

对无症状病人,随访观察并定期进行临床及影像学评估^[16]。一旦出现症状,应早期治疗,先保守治疗,可予以镇痛剂、非甾体类抗炎药及理疗。若保守治疗无效,再考虑手术治疗^[17]。对于有症状的病人,术前应进行全面的临床检查以及 MRI 检查等评估,并制定合理的手术计划。手术治疗,一方面解除囊肿对脊髓及神经根的压迫,缓解疼痛等症状;另一方面封闭交通孔,阻止囊肿继续增大并避免复发^[18]。

穿刺抽液术、囊肿-蛛网膜下腔引流术等复发率较高,不做首选。对较大且不规则囊肿,神经内镜也不具有明显优势。相比之下,后入路椎板成形术风险低,预后好^[19]。与椎板切除术相比,后入路椎板成形术对脊柱解剖破坏较小,出现椎板后突等并发症较少,术后脊柱稳定性较高,对多节段囊肿的治疗效果较好^[20]。有学者认为完全切除囊肿是预防复发的必要手段^[21]。囊肿全切+交通孔封闭术,效果比较理想。同时,由于囊肿长期受压迫且血运丰富,故术中严密止血是手术成功的必要前提,保持囊肿的完整性也可有效减少出血。但对于囊壁与硬膜、神经根以及周围结构粘连紧密的病人,术中应仔细钝性分离囊壁与神经根等组织,处理至囊蒂。切除囊肿前,要注意切开囊肿,观察囊内是否包裹神经根,有则注意保护还纳。术中囊壁完全切除十分困难时,可行囊肿部分切除术+交通孔封闭术。有学者认为,交通口或瘘口的封闭是减少术后复发的关键。有文献报

道,DSA 发现在蛛网膜下腔注射造影剂可以明确瘘口位置,有助于切除囊肿并结扎瘘口^[22]。术中未发现交通孔的病人,行囊肿切开+带蒂竖脊肌置入缝合术。术中应尽量做到囊肿的全切除,但是完全切除和封闭交通孔比较困难的病人,建议采用后两种术式。若是切除后硬脊膜漏孔较大,缝合困难,可取筋膜、肌肉、纤维蛋白胶或人工脊膜修补加水密缝合。

5 预后不良原因及解决方法

术后随访,大多数病人症状可完全消失或明显改善,感觉性功能障碍,如感觉迟钝、麻木、根性疼痛以及轻度乏力等,术后症状减轻或消失。少数病人无明显变化,极少数病人症状复发。

5.1 预后不良原因 复发病病人术后 MRI 分析发现,由于囊肿较长且跨多个节段,存在细小的交通孔未得到封闭;有青年病人术后出现驼背畸形,可能由于手术造成棘上韧带、棘间韧带、黄韧带等支持结构遭到破坏,致术后脊椎稳定性和完整性差;瘫痪、肌肉萎缩和老年病人术后效果不理想,可能由于长期压迫后,脊髓水肿或损伤导致的恢复困难。

5.2 改善预后、减少术后并发症的措施 ①对长节段、跨度大的硬脊膜囊肿,单纯依靠显微镜下肉眼探查很容易出现遗漏,造成复发,所以术中与麻醉师配合增加腹压,观察有无脑脊液漏出,有助于发现细小的未闭交通孔。术前或动态 CT 脊髓造影可以很大程度上明确交通孔的位置,安全性和灵敏度均较高。如果术前无法进行交通孔定位,应暴露囊肿所在节段,利于切除囊肿和寻找交通孔^[23]。②根据囊肿不同类型的特点,应积极探索微创手术方式。有报道提出一种新的手术方式——劈开式椎板切开复位术切除囊肿。该术式是用铣刀切开棘突根部椎板后用椎板专用撑开器撑开椎板扩大术野,在椎管内进行操作。显微镜下切除椎管内囊肿后,松开撑开器,椎板会因固有骨弹性而自然复位。此术式对脊柱后方张力带损伤更小,有效保护脊柱稳定性,手术无需内固定装置,术后恢复快^[24]。③应注意术后护理,加强神经营养及神经功能康复治疗。术后卧床避免仰卧位,头部要求低于切口。1~2 周后下床活动,避免久坐久站和剧烈活动。预防感染及脑脊液瘘等术后并发症发生。

综上所述,随着影像学检查技术的进步,硬脊膜囊肿的检出率不断提高,应正确认识硬脊膜囊肿,根据临床特点,积极采取个体化微创手术,以达到治愈并减少术后并发症的目的。

【参考文献】

- [1] Yoji O, Shoji Y, Shunsuke F, *et al.* A screening method to distinguish syndromic from sporadic spinal extradural arachnoid cyst [J]. *J Orthop Sci*, 2018, 23(3): 455-458.
- [2] Cho HY, Lee SH, Kim ES, *et al.* Symptomatic large spinal extradural arachnoid cyst: a case report [J]. *Korean J spine*, 2015, 12(3): 217-220.
- [3] Funao H, Nakamura M, Hosogane N, *et al.* Surgical treatment of spinal extradural arachnoid cysts in the thoracolumbar spine [J]. *Neurosurgery*, 2012, 71(2): 278-284.
- [4] Nabors MW, Pait TG, Byrd EB, *et al.* Updated assessment and current classification of spinal meningeal cysts [J]. *J Neurosurg*, 1988, 68(3): 366-377.
- [5] Qi W, Zhao L, Fang J, *et al.* Clinical characteristics and treatment strategies for idiopathic spinal extradural arachnoid cysts: a single-center experience [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2015, 157: 539-549.
- [6] Satyarthee GD. Pediatric symptomatic sacral extradural arachnoid cyst: surgical management review [J]. *J Pediatr Neurosci*, 2018, 13(2): 211-213.
- [7] Choi SW, Seong HY, Roh SW. Spinal extradural arachnoid cyst [J]. *J Korean Neurosurg Soc*, 2013, 54(4): 355-358.
- [8] Umit E, Melih B, Gokmen K, *et al.* Surgical management of spinal arachnoid cysts in adults [J]. *World Neurosurg*, 2019, 122: e1146-e1152.
- [9] Doita M, Nishida K, Miura J, *et al.* Kinematic magnetic resonance imaging of a thoracic spinal extradural arachnoid cyst: an alternative suggestion for exacerbation of symptoms during straining [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2003, 28(12): E229-E233.
- [10] Jensen F, Knudsen V, Troelsen S, *et al.* Recurrent intraspinal arachnoid cyst treated with a shunt procedure [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 1977, 39: 127-129.
- [11] Lee SW, Foo A, Tan CL, *et al.* Spinal extradural cyst: a case report and review of literature [J]. *World Neurosurg*, 2018, 116: 343-346.
- [12] Liu JK, Cole CD, Kan P, *et al.* Spinal extradural arachnoid cysts: clinical, radiological and surgical features [J]. *Neurosurg Focus*, 2007, 22: E6.
- [13] Setzer M, Murtagh RD, Murtagh FR, *et al.* Diffusion tensor imaging tractography in patients with intramedullary tumors: comparison with intraoperative findings and value for prediction of tumor resectability [J]. *J Neurosurg Spine*, 2010, 13(3): 371-380.
- [14] Morizane K, Fujibayashi S, Otsuki B, *et al.* Clinical and radiological features of spinal extradural arachnoid cysts: Valve-like mechanism involving the nerve root fiber as a possible cause of cyst expansion [J]. *J Orthop Sci*, 2018, 23(3): 464-469.
- [15] Srinivasan VM, Fridley JS, Thomas JG, *et al.* Nuances in localization and surgical treatment of syringomyelia associated with fenestrated and webbed intradural spinal arachnoid cyst: a retrospective analysis [J]. *World Neurosurg*, 2016, 87: 176-186.
- [16] Kim I, Hong J, Son B, *et al.* Noncommunicating spinal extradural meningeal cyst in thoracolumbar spine [J]. *J Korean Neurosurg Soc*, 2010, 48(6): 534-537.
- [17] 中华医学会神经外科学分会. 髓管囊肿诊治专家共识[J]. *中华神经外科杂志*, 2019, 35(4): 325-329.
- [18] Oertel JM, Wagner W, Mondorf Y, *et al.* Endoscopic treatment of arachnoid cyst: a detailed account of surgical techniques and results [J]. *Neurosurgery*, 2010, 67(3): 824-836.
- [19] Fam MD, Woodroffe RW, Helland L, *et al.* Spinal arachnoid cysts in adults: diagnosis and management: a single-center experience [J]. *J Neurosurg Spine*, 2018, 29(6): 711-719.
- [20] Mehmet T, Erdinc O, Ahmet CI. Spinal extradural arachnoid cysts: a series of 10 cases [J]. *J Neurol Surg A*, 2015, 76: 348-352.
- [21] Lee CH, Hyun SJ, Kim K, *et al.* What is a reasonable surgical procedure for spinal extradural arachnoid cysts, is cyst removal mandatory: eight consecutive cases and a review of the literature [J]? *Acta Neurochir (Wien)*, 2012, 154: 1219-1227.
- [22] Ying GY, Chang KS, Tang YJ, *et al.* Utilizing real-time contrast medium to detect the fistula of giant spinal arachnoid cyst and treat with minimal invasive surgery [J]. *BMC Surg*, 2019, 19(1): 11.
- [23] Bond AE, Zada G, Bowen I, *et al.* Spinal arachnoid cysts in the pediatric population: report of 31 cases and a review of the literature [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2012, 9: 432-441.
- [24] Padanyi C, Vajda J, Banczerowski P. Para-split laminotomy: a rescue technique for split laminotomy approach in exploring intramedullary midline located pathologies [J]. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg*, 2014, 75(4): 310-316.

(2019-08-11 收稿, 2019-09-17 修回)