

临床论著

单中心原发骶骨肿瘤 790 例的流行病学分析

郭 卫, 李大森, 蔚 然, 杨荣利, 汤小东

(北京大学人民医院骨与软组织肿瘤诊疗中心 100044 北京市)

【摘要】目的:总结原发骶骨肿瘤的流行病学特点、手术方式及治疗效果。**方法:**2000 年 7 月~2013 年 12 月在北京大学人民医院骨与软组织肿瘤中心接受手术治疗的骶骨原发肿瘤患者 790 例,其中男 416 例,女 374 例。发病年龄 5~78 岁,平均 44.8 岁。病理类型:脊索瘤 193 例,骨巨细胞瘤 141 例,神经纤维瘤 83 例,神经鞘瘤 48 例,恶性外周神经鞘瘤 19 例,骨髓瘤 39 例,骨肉瘤 26 例,软骨肉瘤 49 例,尤文肉瘤/PNET 28 例,畸胎瘤 37 例,其他肿瘤 127 例。随访期 3~5 年。分析上述主要病理类型病例的男女比例、年龄特点、病灶部位及生长特点、手术方式、局部复发及生存率。**结果:**①脊索瘤 193 例,占 24.4%。男 120 例,女 73 例,平均年龄 56.7 岁(21~75 岁)。89 例累及 S3 以下的患者接受了广泛或边缘性切除;70 例累及 S2 以下的患者接受了整块切除,其中 21 例整块切除后肿瘤上缘骶骨有残留,进行了补充切除;34 例肿瘤累及全骶骨的患者中,19 例接受了全骶骨整块切除手术,余患者行分块切除术。远处转移 19 例(9.8%),包括肺转移 10 例,骨转移 6 例,肝转移 3 例。151 例首次手术的患者中 57 例局部复发(37.7%)。术后 5 年无病生存率 45.1%,5 年总生存率 87.7%。②骨巨细胞瘤 141 例,占 17.8%。其中男 69 例,女 72 例,平均年龄 34.2 岁(16~61 岁)。132 例行切刮术,3 例行全骶骨切除术,6 例因肿瘤巨大仅行多次血管栓塞术。术后共 25 例复发(18.9%),13 例为采用术中腹主动脉球囊临时阻断者,12 例为未采用腹主动脉球囊临时阻断者。③神经源性肿瘤 150 例,占骶骨原发肿瘤的 19%。分别为良性神经源性肿瘤 131 例(神经纤维瘤 83 例、神经鞘瘤 48 例)和恶性神经鞘瘤 19 例。131 例良性神经源性肿瘤中,男 62 例,女 69 例,平均年龄为 42.3 岁(17~67 岁);均行边缘性切除,17 例(12.9%)术后复发。④骨肉瘤 26 例,占 3.3%。男 15 例,女 11 例,平均年龄 25.8 岁(12~58 岁)。16 例行术前化疗,21 例行术后化疗。13 例行整块切除术或全骶骨切除术,13 例行分块切除术。12 例(46%)手术后复发。术后 3 年及 5 年生存率分别为 43.5%和 21.8%。⑤尤文肉瘤/PNET 28 例,占 3.5%。男 13 例,女 15 例,平均年龄 22.3 岁(5~50 岁)。21 例行术前化疗,27 例行术后放化疗。14 例行整块切除术或全骶骨切除术,14 例行分块切除术。15 例(53.6%)手术后复发。术后 3 年及 5 年生存率分别为 39.1%和 19.6%。⑥软骨肉瘤 49 例,占 6.2%。男 26 例,女 23 例,平均年龄 42.5 岁(17~69 岁)。29 例行整块切除术或全骶骨切除术,余行分块切除术。22 例(44.9%)手术后复发。术后 2 年及 5 年总生存率分别为 58.7%和 47.0%;术后 2 年及 5 年无病生存率分别为 42.3%和 31.8%。**结论:**最常见的原发骶骨肿瘤为脊索瘤、骨巨细胞瘤、神经源性肿瘤、骨肉瘤、尤文肉瘤、软骨肉瘤和骨髓瘤。各肿瘤的好发年龄、性别比例、部位及生长方式各有特点。不同的病理类型应选择不同的手术方式。骶骨脊索瘤肿瘤整块切除的术后复发率远低于病灶内手术;骶骨巨细胞瘤治疗最大的难点和关键点是控制术中出血;骶骨原发高度恶性肿瘤如骨肉瘤、尤文肉瘤等边缘或病灶内手术后复发率极高,应行肿瘤整块广泛切除。

【关键词】原发骶骨肿瘤;流行病学分析

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2014.11.03

中图分类号:R738.1 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2014)-11-0971-08

Epidemiological study of 790 consecutive primary sacral tumors treated in a single center/GUO Wei, LI Dasen, WEI Ran, et al/Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2014, 24(11): 971-978

【Abstract】 Objectives: To summarize the epidemiology, surgical treatment and clinical outcome of patients with primary sacral tumor. **Methods:** From July 2000 to December 2013, 790 patients with primary sacral tumor underwent surgeries in the department of musculoskeletal tumor, Peking University People's Hospital. There were 416 males and 374 females with a mean age of 44.8 years (ranged from 5 to 78 years). Major pathological diagnosis in the series included 193 chondromas, 141 giant cell tumors, 83 neurofibromas, 48 schwannomas, 19 malignant schwannomas, 39 myelomas, 16 lymphomas, 26 osteosarcomas, 49 chondrosarco-

第一作者简介:男(1958-),教授,博士生导师,研究方向:骨与软组织肿瘤的手术、化疗及实验研究

电话:(010)88326157 E-mail:bonetumor@163.com

mas, 28 Ewing's sarcomas/PNETs, 37 teratomas and 127 other tumors. The follow-up period ranged 3–5 years. Pathological diagnosis, dermography, lesion location, surgical treatment, survival and recurrence of tumors were analyzed retrospectively. **Results:** ①A total of 193 sacral chordoma was enrolled, representing 24.4% of all 790 cases. There were 120 males and 73 females with an average age of 56.7 years(21–75 years), 89 cases with tumors lower than S3 underwent wide or marginal resection, 70 cases with tumors lower than S2 received en bloc resection (21 cases needed re-excision for removing residual lesions on the upper margin of the tumors). In 34 cases with tumors invading the whole sacrum, 19 cases received total en bloc sacrectomy, while piecemeal resection was performed on the remaining cases. 19 cases (9.8%) had metastasis, including lung metastases in 10 patients, bone metastasis in 6 cases and liver metastasis in 3 cases. In 151 cases undergoing their first operations in our department, 57 cases(37.7%) experienced local recurrence. Postoperative progressive free survival rate was 45.1%, 5-year overall survival rate was 87.7%. ②There were 141 sacral giant cell tumor patients, representing 17.8% of all primary sacral tumors. There were 69 males and 72 females with an average age of 34.2 years(16–61 years), 132 cases underwent intralesional curettage, 3 cases underwent total en bloc sacrectomy. In 6 cases with huge metastases and unavailable for surgery received multiple embolization. 25 cases(18.9%) were noted local recurrence, which included 12 cases without abdominal aorta occlusion. ③There were 150 neurogenic tumors, with 131 benign neurogenic tumors(83 neurofibromas and 48 schwannomas) and 19 malignant schwannomas, which accounted for 19% of all primary sacral tumors. Among 131 benign neurogenic tumors, there were 62 males and 69 females with an average age of 42.3 years(17–67 years). All cases experienced marginal excision and postoperative recurrence occurred in 17(12.9%). ④A total of 26 sacral osteosarcoma was enrolled, which accounted for 3.3% of the whole series. There were 15 males and 11 females with an average age of 25.8years(12–58 years), among them, 16 cases accepted neo-adjuvant chemotherapy, while 21 cases underwent postoperative chemotherapy. 13 cases underwent en bloc resection or total sacrectomy while the other 13 cases underwent piecemeal resection. 12 cases (46%) experienced postoperative recurrence. Three-year survival rate was 43.5% and 5-year overall survival rate was 21.8%. ⑤28 Ewing's sarcomas/PNETs accounted for 3.5% of all primary sacral tumors. There were 13 males and 15 females with an average age of 22.3 years(5–50 years). 21 cases accepted neo-adjuvant chemotherapy while 27 cases received postoperative chemotherapy and radiotherapy. 14 cases underwent en bloc resection or total sacrectomy while 14 cases underwent piecemeal resection. 15 cases (53.6%) were noted postoperative recurrence. Three-year overall survival rate was 39.1% and 5-year overall survival rate was 19.6%. ⑥A total of 49 sacral chondrosarcomas accounted for 6.2% of all cases. There were 26 males and 23 females with an average age of 42.5 years(17–69 years). Among these 49 patients, 29 cases underwent en bloc resection or total sacrectomy while piecemeal resection was performed on the others. 22 cases(44.9%) were noted postoperative recurrence. The overall survival rate at 2 years and 5 years was 58.7% and 47.0%, respectively. The disease free survival rate at 2 years and 5 years was 42.3% and 31.8%, respectively. **Conclusions:** Chordoma, giant cell tumor, neurogenic tumor, osteosarcoma, Ewing's sarcoma, chondrosarcoma and myeloma are the most common primary sacral tumors. These tumors vary in age, sex ratio, location and growth pattern. The resection margin is determined by pathological diagnosis. The local recurrence rate of sacral chordoma after en bloc resection is much lower than that of those undergoing intralesional surgery. The challenges in sacral giant cell tumor surgery are massive intraoperative bleeding and high local recurrence rate. Consequently, a vital measurement to lowering recurrence rate is to control intraoperative bleeding. High grade malignant tumors, such as osteosarcoma and Ewing's sarcoma, are of very high tendency to recur locally after marginal or intralesional resection. Thus, en bloc resection with wide margin is necessary for these tumors.

[Key words] Primary sacral tumors; Epidemiological analysis

[Author's address] Musculoskeletal Tumor Center, People's Hospital, Peking University, Beijing, 100044, China

原发骶骨肿瘤属少见肿瘤,文献报道以脊索瘤最多见,其次为骨巨细胞瘤,原发恶性肿瘤罕

见;继发肿瘤中以转移癌最多^[1-3]。原发骶骨肿瘤的治疗以手术为主。由于骶骨及其周围解剖结构

复杂,手术难度大,虽然近年来国内外学者提出了许多新的手术技术,骶骨肿瘤术后局部复发率仍相对较高,手术方式的选择尚需深入探讨^[3-6]。本研究回顾分析我中心 13 年间收治的 790 例原发骶骨肿瘤患者的病例资料,对其中主要病理类型患者的疾病构成比、性别年龄特征、病灶部位、临床特点、手术方式及效果总结如下。

1 资料及方法

1.1 一般资料

本研究纳入 2000 年 7 月~2013 年 12 月的 13 年间在北京大学人民医院骨与软组织肿瘤中心接受手术治疗的资料完整的原发骶骨肿瘤患者共 790 例,男 416 例,女 374 例,男:女为 1.13:1。发病年龄 5~78 岁,中位年龄 45 岁,平均 44.8 岁。

790 例原发骶骨肿瘤包括:脊索瘤 193 例,骨巨细胞瘤 141 例,神经纤维瘤 83 例,神经鞘瘤 48 例,恶性外周神经鞘瘤 19 例,骨肉瘤 26 例,软骨肉瘤 49 例,尤文肉瘤/神经外胚瘤(PNET) 28 例,骨髓瘤 39 例,淋巴瘤 16 例,骨的恶性巨细胞瘤 11 例,未分化肉瘤 9 例,血管肉瘤 6 例,脂肪肉瘤 2 例,黑色素瘤 2 例,髓细胞肉瘤 2 例,骨母细胞瘤 11 例,软骨母细胞瘤 3 例,畸胎瘤 37 例,骨软骨瘤 3 例,骨血管瘤 5 例,脊膜瘤 5 例,室管膜瘤 3 例,骶管囊肿 22 例,动脉瘤样骨囊肿 8 例,嗜酸性肉芽肿 3 例,纤维结构不良 5 例,其他肿瘤 11 例。

1.2 统计学分析

对 790 例原发骶骨肿瘤患者的疾病构成比、性别年龄特征、病灶部位、临床特点、手术方式及效果进行统计分析。对所有数据结果逐项录入 EXCEL 表,采用 SPSS 11.0 统计分析软件进行计算。各组计量数据符合正态分布者用 $\bar{x} \pm s$ 描述。对于各组分类数据的分析,无序分类用 χ^2 检验,有序分类采用两个独立样本比较的秩和检验(Mann-Whitney 检验)。所有的统计检验均采用双侧检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。采用 Kaplan-Meier 法测算生存率。

2 结果

2.1 脊索瘤

脊索瘤共 193 例,占原发骶骨肿瘤的 24.4%。男性 120 例,女性 73 例,平均年龄 56.7 岁(21~75

岁)。首次在我院接受治疗的骶骨脊索瘤 151 例,于外院首次术后出现局部复发转来我院的 42 例。确诊前症状存在的时间为 3 个月~3 年。90% 的患者存在骶尾区的疼痛,有时放射至臀部。26 例患者发现骶尾部或臀部肿物。91 例患者出现坐骨神经痛,曾在外院诊为腰椎间盘突出症。41 例患者出现与骶部疼痛相伴随的便秘或排尿困难。所有患者均能通过直肠指诊触及肿瘤:肿物自骶骨突出,位于直肠外,不活动。初诊患者多数均根据部位及年龄做出初步诊断,术后经病理确诊。多数患者术前行穿刺活检,仅 9 例患者接受穿刺活检。

89 例累及 S3 以下者接受广泛或边缘性切除;70 例累及 S2 以下者接受整块切除,其中 21 例整块切除后肿瘤上缘骶骨有残留,进行补充切除;34 例肿瘤累及全骶骨者中的 19 例接受全骶骨整块切除手术,余行分块切除术。

193 例患者平均随访时间 3 年半(15~108 个月)。发生远处转移者 19 例(9.8%):肺转移 10 例,骨转移 6 例,肝转移 3 例。首次手术的 151 例中 57 例出现局部复发(37.7%);局部复发再次手术的 42 例(外院首次手术)患者中,再次复发者 29 例(69%)。术后 5 年无病生存率为 45.1%,5 年总生存率为 87.7%(图 1)。

2.2 骨巨细胞瘤

骨巨细胞瘤共 141 例,占骶骨原发肿瘤的 17.8%。男性 69 例,女性 72 例,平均年龄 34.2 岁(16~61 岁)。132 例行切刮术,6 例行全骶骨切除术,3 例因肿瘤巨大仅行多次血管栓塞术。

骨巨细胞瘤手术方式均为病灶内边缘切除(切刮)术,术中在保护双侧 S3 以上神经根的基础上彻底刮除或分块切除肿瘤。累及 S1~S2 的 GCT 病例采用病灶内刮除术;累及 S1~S4 或全骶骨的病例采用边缘切除 S2 以远部分并刮除肿瘤的近端部分。肿瘤切除后,使用高压冲洗处理残腔以彻底清除残留肿瘤组织。

骶骨骨巨细胞瘤血供丰富常导致术中出血较多,本组患者平均术中出血量为 3223.3ml(500~12000ml)。行手术治疗的 135 例骨巨细胞瘤患者中,99 例采用了术中腹主动脉临时阻断技术:9 例采用前路手术腹膜后分离腹主动脉,用鞋带临时阻断腹主动脉血流;90 例采用术前腹主动脉置入球囊、术中临时阻断腹主动脉血流的方法^[7,8]。采用术中腹主动脉临时阻断技术的患者术中平均出

血量为 2546.3ml。36 例(36/135)患者术中未行腹主动脉阻断,此组患者术中平均出血量为 4727.8ml。独立样本 t 检验比较结果显示:术中应用腹主动脉球囊临时阻断患者的术中出血量明显少于未应用的患者($P<0.001$)。

行手术治疗的患者术后复发 25 例(18.9%),其中应用腹主动脉球囊临时阻断的患者 13 例复发,未应用该技术的患者 12 例复发, χ^2 检验分析结果显示应用血管阻断技术患者的术后复发率显著低于未应用的患者($P<0.05$)。

2.3 神经源性肿瘤

神经源性肿瘤 150 例,占骶骨原发肿瘤的 19%,包括良性神经源性肿瘤 131 例(神经纤维瘤 83 例、神经鞘瘤 48 例),恶性神经鞘瘤 19 例。131 例良性神经源性肿瘤中,男性 62 例,女性 69 例,平均年龄为 42.3 岁(17~67 岁);我科初治患者 121 例,外院术后复发 10 例。术前根据影像学特点诊断的良性神经源性肿瘤均经术后病理证实。恶性神经源性肿瘤无特征影像学表现,19 例恶性神经源性肿瘤术前均行穿刺活检。本组良性神经源性肿瘤病例中,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 51 例,因发现腹部隆起、触及无痛肿块到医院就诊的患者 21 例,查体无意中发 53 例,因分娩困难剖腹产发现肿瘤 6 例。典型病例 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 检查良性神经源性肿瘤多数为均匀一致的信号改变,但部分病例可见囊性变,T1 加权相为低信号、T2 为高信号。本组病例中,肿瘤最长径平均为 12cm,最大者肿瘤长径为 31cm。

按照肿瘤生长特点将骶骨神经源性肿瘤分为四种类型:I 型,肿瘤生长只限于骶管内、骶管膨胀扩大;II 型,肿瘤出骶神经孔向前生长,形成巨大骶前肿块;III 型,肿瘤向前、向后均生长,骶骨前后均形成肿块;IV 型,肿瘤生长只限于骶前,骶管内没有肿瘤^[9,10]。手术入路的选择:I 型肿瘤采用单纯后方入路完成骶管内肿瘤的切除;IV 型肿瘤采用单纯前方或后方入路完成骶前肿瘤切除;II、III 型肿瘤需视肿瘤大小及位置高低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)、长轴大于 10cm 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。对于肿瘤向前、向上突出不是太大的病例(低于 S1 平面)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或分块从后方切除^[9,10]。本组病例采用前方入路 21 例,后方入路 106 例,前后路联合入路 23 例。

131 例良性神经源性肿瘤均行边缘性切除,17 例(12.9%)术后复发。19 例恶性神经鞘瘤中,10 例行整块切除或全骶骨切除,9 例行分块切除。术后局部复发 10 例(52.6%)。

2.4 骨肉瘤

骨肉瘤 26 例,占骶骨原发肿瘤的 3.3%。男性 15 例,女性 11 例,平均年龄 25.8 岁(12~58 岁)。2 例为外院术后复发病例,24 例为我院初治。所有骶骨骨肉瘤患者均接受了术前穿刺活检,其中 16 例患者术前接受化疗,21 例患者术后接受化疗。6 例患者术前行已存在转移。13 例行整块切除术或全骶骨切除术,13 例行分块切除术。12 例(46%)手术后复发。术后 3 年及 5 年总生存率分别为 43.5%和 21.8%(图 2)。

2.5 尤文肉瘤/PNET

尤文肉瘤/PNET 28 例,占骶骨原发肿瘤的 3.5%。男性 13 例,女性 15 例,平均年龄 22.3 岁(5~50 岁)。1 例为外院术后复发病例,27 例为我院初治。所有患者均在术前行穿刺活检。21 例行术前化疗,27 例行术后放化疗。5 例术前行已存在转移 14 例行整块切除术或全骶骨切除术,14 例行分块切除术。15 例(53.6%)手术后复发。术后 3 年及 5 年总生存率分别为 39.1%和 19.6%(图 3)。

2.6 软骨肉瘤

软骨肉瘤 49 例,占骶骨原发肿瘤的 6.2%。男性 26 例,女性 23 例,平均年龄 42.5 岁(17~69 岁)。33 例为我院初治,16 例为外院术后复发。所有患者均在术前行穿刺活检,病理分型:I-II 级软骨肉瘤 29 例,III 级软骨肉瘤 4 例,间叶型软骨肉瘤 8 例,去分化软骨肉瘤 6 例,透明细胞软骨肉瘤、粘液型软骨肉瘤各 1 例。29 例行整块切除术或全骶骨切除术,20 例行分块切除术。22 例(44.9%)手术后复发。术后 2 年及 5 年总生存率分别为 58.7%和 47.0%;术后 2 年及 5 年无病生存率分别为 42.3%和 31.8%(图 4)。

2.7 骨髓瘤

骨髓瘤 39 例,占骶骨原发肿瘤的 4.9%。其中孤立性骨髓瘤 21 例,多发性骨髓瘤 18 例。男性 25 例,女性 14 例,平均年龄 55.8 岁(26~78 岁)。所有患者均为我科初治患者,术前明确骨髓瘤诊断 29 例,术后病理确诊为骨髓瘤 10 例。所有患者均接受了切刮术。21 例行术前化疗,全部患者均接受了术后化疗。1 例手术后复发。

3 讨论

3.1 原发骶骨肿瘤的流行病学特点

3.1.1 肿瘤类型组成 本研究结果表明,原发骶骨肿瘤中,脊索瘤最多见(193 例),占原发骶骨肿

瘤的 24.4%,此比例远低于 Mayo Clinic 报告的 37.5%^[2],原因一是 Mayo Clinic 的病例中没有包括骶骨部位的神经源性肿瘤,二是可能与白种人好发脊索瘤有关。

原发骶骨肿瘤中,第二位好发的为骨巨细胞瘤(141 例),占骶骨原发肿瘤的 17.8%,此比例远高于 Mayo Clinic 报告的 10.6%,这可能与人种及地域因素有关。

第三位好发的是神经源性肿瘤,本中心的结果显示良性神经源性肿瘤为 131 例(16.6%),其中神经纤维瘤 83 例、神经鞘瘤 48 例。如果将 19 例恶性神经鞘瘤纳入神经源性肿瘤肿瘤的范畴则比例为 19%,发病率与骶骨骨巨细胞瘤接近。虽

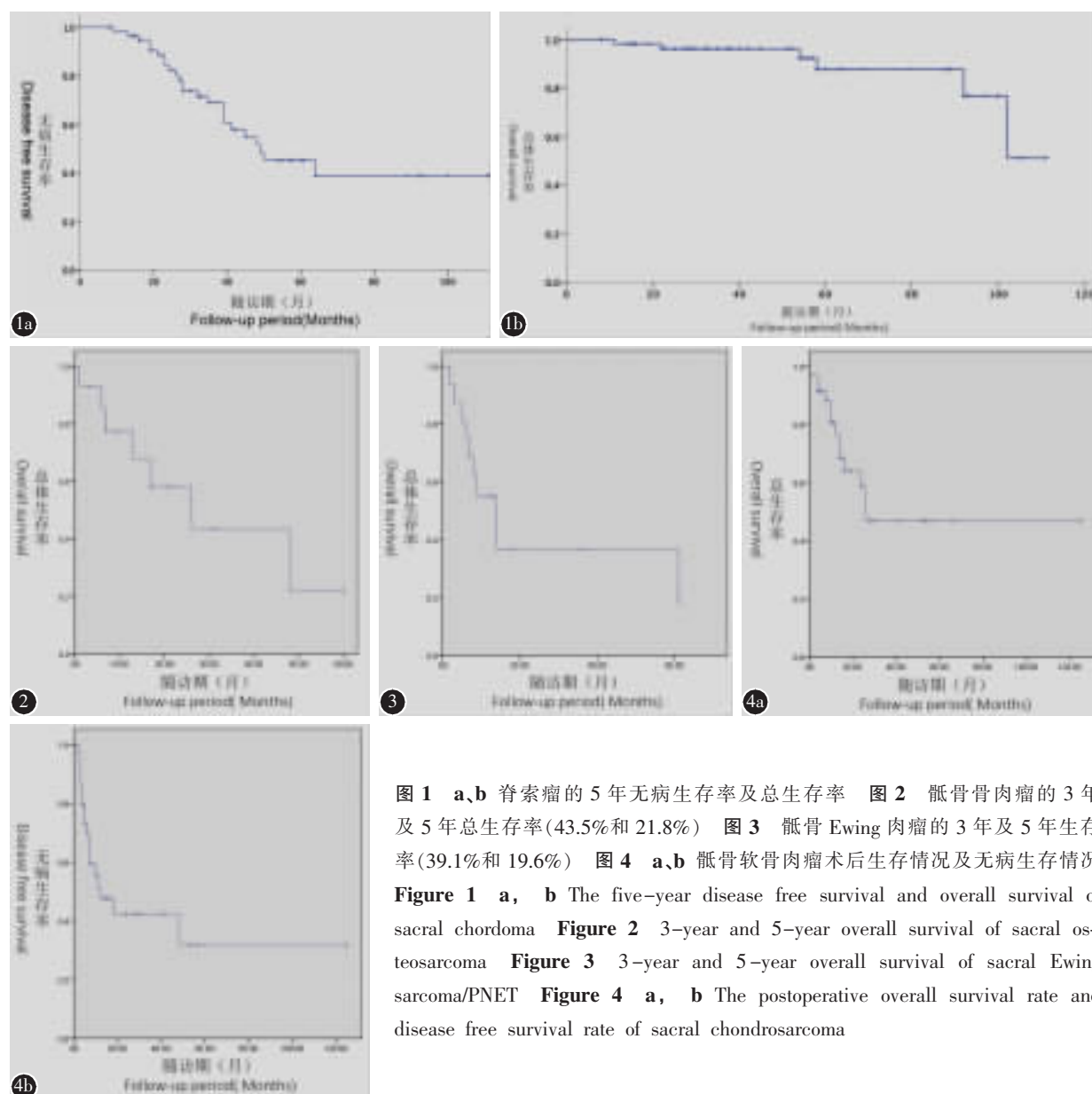


图 1 a、b 脊索瘤的 5 年无病生存率及总生存率 **图 2** 骶骨骨肉瘤的 3 年及 5 年总生存率(43.5%和 21.8%) **图 3** 骶骨 Ewing 肉瘤的 3 年及 5 年生存率(39.1%和 19.6%) **图 4 a、b** 骶骨软骨肉瘤术后生存情况及无病生存情况

Figure 1 a, b The five-year disease free survival and overall survival of sacral chordoma **Figure 2** 3-year and 5-year overall survival of sacral osteosarcoma **Figure 3** 3-year and 5-year overall survival of sacral Ewing sarcoma/PNET **Figure 4 a, b** The postoperative overall survival rate and disease free survival rate of sacral chondrosarcoma

然理论上神经源性肿瘤并非起源于骶骨,但结果显示其好发于骶骨区域。

本研究结果显示,原发骶骨肿瘤中其他的好发类型是软骨肉瘤(6.2%,49/790)、骨髓瘤(4.9%,39/790)、畸胎瘤(4.7%,37/790)、尤文肉瘤(3.5%,28/790)、骨肉瘤(3.3%,26/790)和淋巴瘤(2.0%,16/790)。

3.1.2 年龄和性别特征 本研究结果表明,脊索瘤(193例)男性多见(男/女=1.64/1),好发于中老年患者(21~75岁,平均56.7岁);骨巨细胞瘤(141例)占骶骨原发肿瘤的17.8%,男女发病几率均等,好发于中青年(平均年龄34.2岁);良性神经源性肿瘤男女发病几率均等,好发于中年(平均年龄为42.3岁);骨肉瘤男女发病几率相似,好发年龄较四肢骨肉瘤患者年长(12~58岁,平均25.8岁);尤文肉瘤/PNET男女发病几率相似,好发年龄也较四肢尤文肉瘤/PNET年长(5~50岁,平均22.3岁);软骨肉瘤男女发病比例相似,与四肢软骨肉瘤相比好发年龄相当(17~69岁,平均42.5岁);骨髓瘤男性略多于女性(25:14),好发于中老年(26~78岁,平均55.8岁)。

3.1.3 原发骶骨肿瘤发生部位及生长特点 不同病理类型的骶骨肿瘤发生部位存在较大的差异。原发高度恶性肿瘤(如软骨肉瘤、骨肉瘤、尤文肉瘤/PNET、骨髓瘤等)多发生于上位骶骨或累及全骶骨,而脊索瘤、畸胎瘤等肿瘤多发生于下位骶骨。骨巨细胞瘤多发生于上位骶骨,依然具有偏心性生长的特点,持续生长可累及全骶骨。神经源性肿瘤多由骶管内向前方生长,形成巨大骶前肿物。

3.2 不同原发骶骨肿瘤的临床特点

3.2.1 脊索瘤 确诊前症状存在时间长短不等,多数患者存在骶尾区的疼痛,有时放射至臀部,可伴坐骨神经痛,也可出现与骶部疼痛相伴随的便秘或排尿困难。多数患者能经直肠指诊触及肿瘤。

3.2.2 神经源性肿瘤 发生于骶骨部位神经源性肿瘤非常少见,据文献报告仅约7%的椎管内神经源性肿瘤累及骶骨^[11],文献中有关骶骨部位神经源性肿瘤多为病例报告^[11-13]。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。骶骨部位的神经源性肿瘤中,因多数神经源性肿瘤由椎管内经神经孔向外生长,最初多无临床症状,一般只有骶管内肿瘤较大时,才会出现临床症状。临床症状表现不一:坐骨神经痛、会阴

区麻木、便秘或小便异常,也有因腹部无痛肿块而就诊的,本组中6例甚至因分娩困难剖腹产发现肿瘤。

3.2.3 骶骨骨巨细胞瘤 骶骨的骨巨细胞瘤早期不易发现,生长到较大时才会压迫骶神经,表现为坐骨神经痛症状,严重时出现大小便异常。生长在骶骨的骨巨细胞瘤,影像学上多有偏心性、膨胀性生长的特点,很少有Campanacci分级I级的病例。骶骨的骨巨细胞瘤Campanacci III级的病例明显多于四肢Campanacci III级的病例^[14],可能是由于骶骨为松质骨。文献报告骨巨细胞瘤女性多见,Turcotte报告的26例骶骨骨巨细胞瘤中,女性患者占70%^[14]。本组病例中,男女性患者发病率没有明显差别,与以往文献报告的不同,究其原因一是可能与种族差异有关,二是Turcotte报告的26例骶骨骨巨细胞瘤病例数目不够大,因而产生了偏差。

3.3 原发骶骨肿瘤的手术方式

3.3.1 脊索瘤 脊索瘤是低度恶性肿瘤,但可发生转移,局部复发会增加转移率。长期带瘤生存患者的转移发生率高于一次手术后无瘤生存的患者。患者初次手术后可多次出现局部复发^[15-19]。本中心初治患者中接受广泛或边缘性切除的局部复发明显低于整块切除后对残留进行补充切除的(21.3% vs 32.9%)。

当肿瘤累及整个骶骨时,分块切除术后局部复发率极高。行肿瘤整块切除患者的局部复发率远低于经病灶内手术切除的患者。这些结果表明降低局部复发率的根本措施是首次手术时肿瘤的整块切除。多数研究者认为,为彻底切除肿瘤、降低局部复发率,不应考虑保留骶神经^[15-19]。术后局部放疗的作用仍有争议,效果尚不能确定。

3.3.2 骶骨骨巨细胞瘤 由于骶骨骨巨细胞瘤多位于高位骶骨(I区),且属于良性肿瘤,故采用病灶内切除的术式居多。病灶内边缘切除能避免伤及神经根、骨盆环的完整性和血管结构等。但这种手术方式的缺点是肿瘤的局部复发率较高。对于骶骨骨巨细胞瘤来讲,治疗中最大的难点在于由于骨巨细胞瘤血供丰富导致的手术中出血量大,围手术期间死亡率高。由于术中出血多造成的手术野解剖不清晰而导致刮除肿瘤过程仓促,难以彻底清除肿瘤,最终局部复发率高。Turcotte等^[14]报告骶骨骨巨细胞瘤刮除后的局部复发率为

33%。Leggon 等^[20]回顾文献报告显示骶骨骨巨细胞瘤刮除后的整体局部复发率为 47%。对骶骨骨巨细胞瘤来说,控制术中出血是完全切除肿瘤、降低复发率的重要措施。降低骶骨骨巨细胞瘤术后复发的根本措施是控制术中出血,保证术中视野清晰以明确分辨肿瘤边界,彻底切除肿瘤。因而,术中血管阻断技术应运而生。本组病例中血管阻断组与非血管阻断组比较出血量有显著性差异($P<0.001$),两组复发率亦有显著性差异($P<0.05$)。

广泛边缘切除能将复发率降到最低,但是会增加外科治疗的并发症发生率^[20,21]。

3.3.3 神经源性肿瘤 骶部神经源性肿瘤由于发病率低,多为个案报告,国际上尚无公认的手术方法。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。本研究纳入的骶骨神经源性肿瘤病例数是目前总结病例数最多的。通过临床总结我们认为,对于Ⅳ型病例,视肿瘤位置高低,可采用单纯前方或后方入路完成骶前肿瘤切除;对于Ⅱ、Ⅲ型肿瘤,需视肿瘤大小及位置高低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)、直径很大的骶骨神经源性肿瘤,需经前后路联合入路切除肿瘤。对于肿瘤向前、向上突出不是太大的病例(低于 S1 平面)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或分块从后方切除。

3.3.4 原发骶骨高度恶性肿瘤 骶骨恶性肿瘤如骨肉瘤、尤文肉瘤、软骨肉瘤、恶性神经鞘瘤等,恶性程度高,边缘或病灶内手术后复发率极高,预后不良,因而建议行广泛性手术切除,术中可将骶神经一并切除,以降低局部复发率^[22-24]。由于时代、技术及理念的局限,早年间本中心对收治的包括骨肉瘤、软骨肉瘤、尤文肉瘤/PNET、恶性神经鞘瘤、骨的恶性巨细胞瘤等的原发恶性骶骨肿瘤,多采取了病灶内手术,术中尽量保留骶神经,结果表明此术式的术后局部复发率超过 80%。近年对收治的骨肉瘤、软骨肉瘤、尤文肉瘤及其他高度恶性肿瘤均采取了经前后路联合手术入路或经单纯后路进行全骶骨切除术,术后局部复发率明显降低。对于化疗敏感的高度恶性肿瘤采用术前化疗及术后辅助放疗也对降低复发率有效,只是放疗可能影响二次手术的显露及术后切口愈合。

总之,本中心 13 年间收治的 790 例原发骶骨肿瘤病例的诊治经验表明,按照好发比例排序,原发骶骨肿瘤包括脊索瘤、骨巨细胞瘤、神经源性肿瘤、软骨肉瘤、骨髓瘤、畸胎瘤、尤文肉瘤、骨肉瘤和淋巴瘤。各肿瘤的好发年龄、性别比例、部位及生长方式各有特点。不同的病理类型应选择不同的手术方式。对骶骨脊索瘤而言,肿瘤整块切除的术后复发率远低于病灶内手术的术后复发率,降低局部复发率的根本措施为肿瘤的整块切除。骶骨巨细胞瘤治疗最大的难点和关键点是控制术中出血,这是完全切除肿瘤、降低复发率的重要措施。骶骨原发高度恶性肿瘤如骨肉瘤、尤文肉瘤、软骨肉瘤等,边缘或病灶内手术后复发率极高,因而建议行肿瘤整块切除。

4 参考文献

1. Campanacci M. Bone and Soft Tissue Tumors[M]. 2nd edition. Springer-Verlag, 1999. 99-136.
2. Unni KK, Inwards CY. Dahlin's Bone Tumors[M]. 6th Edition. Lippincott Williams & Wilkins, 2010. 248-261.
3. 郭卫, 徐万鹏, 杨荣利. 骶骨肿瘤的手术治疗[J]. 中华外科杂志, 2003, 41(11): 827-831.
4. Guo W, Tang X, Zang J, et al. One-stage total en bloc sacrectomy: a novel technique and report of 9 cases[J]. Spine, 2013, 38(10): 626-631.
5. Angelini A, Ruggieri P. A new surgical technique(modified Osaka technique) of sacral resection by posterior-only approach: description and preliminary results[J]. Spine, 2013, 38(3): E185-192.
6. Li D, Guo W, Tang X, et al. Surgical classification of different types of en bloc resection for primary malignant sacral tumors[J]. Eur Spine J, 2011, 20(12): 2275-2281.
7. Guo W, Tang X, Yang Y, et al. Outcome of conservative surgery for giant cell tumor of the sacrum[J]. Spine, 2009, 34(10): 1025-1031.
8. Tang X, Guo W, Yang R, et al. Aortic balloon occlusion decrease blood loss during sacral tumor resection [J]. J Bone Joint Surg Am, 2010, 92(8): 1747-1753.
9. Guo W, Tang X, Yang Y, et al. Strategy of surgical treatment of sacral neurogenic tumors [J]. Spine, 2009, 34(23): 2587-2592.
10. 郭卫, 汤小东, 杨荣利, 等. 骶骨区神经源性肿瘤的手术治疗策略[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2008, 18(10): 761-765.
11. Klimo P, Ganesh Rao MPH, Schmidt RH, et al. Nerve sheath tumors involving the sacrum: case report and classification scheme[J]. Neurosurg Focus, 2003, 15(2): 1-6.
12. 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.
13. 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.
14. Turcotte RE, Sim FH, Unni KK. Giant cell tumor of the sacrum[J]. Clin Orthop Relat Res, 1993, (291): 215-221.
15. Yonemoto T, Tatzaki S, Takenouchi T, et al. The surgical management of sacrococcygeal chordoma[J]. Cancer, 1999, 85 (4): 878-883.
16. York JE, Kaczaraj A, Abi-Said D, et al. Sacral chordoma: 40-year experience at a major cancer center [J]. Neurosurgery, 1999, 44(1): 74-80.
17. Berven S, Zurkowski D, Mankin HJ, et al. Clinical outcome in chordoma: utility of flow cytometry in DNA determination [J]. Spine, 2002, 27(4): 374-379.
18. Bergh P, Kindblom LG, Gunterberg B, et al. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients[J]. Cancer, 2000, 88(9): 2122-2134.
19. 郭卫, 燕太强, 汤小东, 等. 骶骨脊索瘤的手术治疗结果评价[J]. 中华外科杂志, 2009, 47(16): 1224-1227.
20. Leggon RE, Zlotecki R, Reith J, et al. Giant cell tumor of the pelvis and sacrum: 17 cases and analysis of the literature[J]. Clin Orthop Relat Res, 2004, (423): 196-207.
21. Biagini R, Demitri S, Orsini U, et al. Giant Cell Tumor of the Sacrum [C]. Proceedings of the 10th International Symposium on Limb Salvage 51, 1999.
22. Ozdemir MH, Gürkan I, Yildiz Y, et al. Surgical treatment of malignant tumours of the sacrum [J]. Eur J Surg Oncol, 1999, 25(1): 44-49.
23. 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.
24. Doita M, Harada T, Iguchi T, et al. Total sacrectomy and reconstruction for sacral tumors [J]. Spine, 2003, 28 (15): E296-301.
- (收稿日期:2014-08-12 修回日期:2014-10-31)
(英文编审 蒋欣/贾丹彤)
(本文编辑 李伟霞)

消息

欢迎订阅 2015 年《中国脊柱脊髓杂志》

《中国脊柱脊髓杂志》是由国家卫生和计划生育委员会主管, 中国康复医学会与中日友好医院主办, 目前国内唯一以脊柱脊髓为内容的国家级医学核心期刊。及时反映国内外脊柱脊髓领域的科研动态、发展方向、技术水平, 为临床医疗、康复及基础研究工作提供学术交流场所。读者对象为从事脊柱外科、骨科、神经科、康复科、肿瘤科、泌尿科、放射科、基础研究及生物医学工程等及相关学科的专业人员。

本刊为中国科技信息中心“中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊)”, 中科院中国科学计量评价研究中心“中国科学引文数据库(CSCD)来源期刊”, 入选北京大学“中文核心期刊要目总览”, 已分别入编 Chinainfo(中国信息)网络资源系统(万方数据)及以中国学术期刊光盘版为基础的中国期刊网(中国知网), 影响因子名列前茅。

2015 年本刊仍为月刊, 大 16 开, 正文 96 页, 每月 10 日出版。全册铜版纸彩色印刷。每册定价 20 元, 全年 240 元。全国各地邮局均可订阅, 邮发代号 82-457。国外读者订阅请与中国国际图书贸易总公司中文报刊科联系(100044, 北京市车公庄西路 35 号), 代号: BM6688。

本刊经理部可随时为国内外读者代办邮购(免邮寄费)。地址: 北京市朝阳区樱花园东街中日友好医院内, 邮编: 100029。经理部电话: (010)84205510。

编辑部电话: (010)64284923, 84205233; E-mail: cspine@263.net.cn; http: www.cspine.org.cn。

可为相关厂家、商家提供广告园地。广告经营许可证: 京朝工商广字 0148 号。